

ФГБОУ ВО «Красноярский государственный медицинский
университет им.проф. В.Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения РФ

Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО им. проф.
В.И.Прохоренкова

Зав.кафедрой: д.м.н.проф.Ю.В.Карачева

РЕФЕРАТ
Болезнь Прингла-Бурневиля.

Выполнила:
Ординатор 1-го года обучения
Кострулёва Я.В.
Проверила:
д.м.н.проф.Ю.В.Карачева



Красноярск, 2019

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждения высшего образования «Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого» Министерства здравоохранения Российской Федерации.

КАФЕДРА

Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО им. проф. В.И.Прохоренкова

Рецензия <проф., д.м.н.кафедры Кафедра дерматовенерологии с курсом косметологии и ПО им. проф. В.И.Прохоренкова Карачевой Юлии Викторовны> на реферат ординатора первого года обучения специальности Дерматовенерология <Кострулевой Яны Викторовны> по теме: < Болезнь Прингла–Бурневилля. >

Основные оценочные критерии рецензии на реферат ординатора первого года обучения специальности Дерматовенерология:

Оценочный критерий	Положительный/отрицательный
1.Структурированность;	пол
2.Наличие орфографических ошибок;	пол
3.Соответствие текста реферата по его теме;	пол
4.Владение терминологией;	пол
5. Полнота и глубина раскрытия основных понятий темы;	пол
6.Логичность доказательной базы;	пол
7.Умение аргументировать основные положения и выводы;	пол
8.Круг использования известных научных источников;	пол
9.Умение сделать общий вывод;	пол

Итоговая оценка: положительная/отрицательна
Комментарии рецензента:

Дата: 10.09.18

Подпись рецензента:

Подпись ординатора:




Оглавление

Введение:	4
Этиология:	4
Классификация и клиника:.....	4
Диагностика:	5
Дифференциальная диагностика:.....	6
Лечение:	6
Список литературы:	7

Введение:

Туберозный склероз (tuberous sclerosis, болезнь Прингла–Бурневиля, EPILOIA, epilepsy, low intelligence, angiofibroma) – генетически детерминированное полисистемное заболевание с проявлениями в виде бугорковоподобных разрастаний на коже, в веществе головного мозга, а также в других жизненно важных органах: почках, глазах, легких, сердце, костях.

Этиология:

Туберозный склероз (ТС) наследуется по аутосомно-доминантному типу с различной пенетрантностью. Как спонтанная мутация встречается в 60–70% случаев (ни один из родителей не имеет данного заболевания); при наличии ТС у одного из родителей вероятность развития заболевания у ребенка составляет 50%. Генетические исследования выявили два гена ТС (TSC1, TSC2), кодирующих синтез белков гамартина и туберина [1]. Гамартин-тубериновый комплекс играет ключевую роль в регуляции клеточного роста и пролиферации.

Классификация и клиника:

По клиническому течению выделяют несколько форм заболевания: классическую, психоневрологическую, кожную и ликворную.

Дерматолога больше интересует кожная форма, проявления которой встречаются более чем в 90% случаев, начиная с периода новорожденности. К типичным изменениям относят: ангиофибромы сальных желез, гипопигментные пятна, соединительнотканые невусы, около- и подногтевые фибромы, трофические изменения ногтевых пластинок, фиброматозную гиперплазию десен. Правильной постановке диагноза также помогает наличие врожденной мелкопятнистой лейкодермы, пятен цвета «кофе с молоком», атрофичных пятен, фиброэпителиальных опухолей кожи и слизистых оболочек различной локализации, подкожных узлов, «винных» гемангиом, частичного альбинизма и участков депигментированных волос (полиозис).

Кожные проявления при ТС патогномоничны и, как правило, не требуют патоморфологического подтверждения диагноза. К наиболее

частым проявлениям патологии со стороны кожи относят ангиофибромы сальных желез. Эти элементы локализуются преимущественно на лице (щеки, спинка носа, подбородок, лоб), реже – в паховых областях; встречаются у 70–80% больных и появляются чаще в возрасте от 2 до 3 лет. Клинически ангиофибромы определяются как узелки красно-коричневого оттенка (тип Прингла), цвета нормальной кожи (тип Бальцера). или фиброзной плотности (тип Аллопо–Лередда–Дарье) в виде округлых или куполообразных образований с гладкой поверхностью, мягкой или плотноэластической консистенции, как правило, множественных, редко – единичных, размером от 1 до 10 мм.

Диагностика:

Диагностика ТС основывается на данных клинического осмотра, лабораторно-инструментальных и молекулярно-генетических методов исследования.

Различают первичные и вторичные признаки ТС. К первичным признакам относят ангиофиброматоз лица (щеки, спинка носа) или области лба в виде пятен (бляшек), около- или подногтевые фибромы нетравматического характера, три и более пятен гипопигментации, соединительнотканые невусы в виде «шагреновых бляшек», множественные гамартомные узелки на сетчатке, бугорки в коре больших полушарий, субэпендимальные узелки в ЦНС, субэпендимальная гигантоклеточная астроцитома ЦНС, рабдомиома сердца (единичная или множественная), почечные ангиомиолипомы или легочный лимфангиомиоматоз. К вторичным признакам относят неокрашенные (ахроматические) пятна на сетчатке, кожные проявления в виде конфетти (мелкие круглые пятна), множественные рассредоточенные углубления (ямки) на эмали зубов, фиброматоз десен, гамартомные полипы прямой кишки, костные кисты, непочечные гамартомы, множественные кисты почек, миграция белого вещества мозга в виде линии луча.

При гистологическом исследовании типичных для ТС кожных опухолей выявляют пролиферацию сосудов капиллярного типа, расширение их просветов, гиперплазию сальных желез. Эпителий обычно без особенностей, но может быть изменен по типу эпидермального невуса.

Дерма утолщена за счет гипертрофированных коллагеновых волокон

Дифференциальная диагностика:

Дифференциальную диагностику дерматологических проявлений туберозного склероза проводят с рядом заболеваний в соответствии с преобладающим характером кожных проявлений. Так, ангиофибромы лица дифференцируют чаще с вульгарными и розовыми угрями, внутридермальным невоклеточным невусом, реже – с сирингомой, милиарным диссеминированным туберкулезом лица. Гипопигментные пятна при ТС следует отличать от депигментного невуса, послевоспалительной гипопигментации, аналогичных элементов витилиго, отрубевидного лишая. Соединительнотканые невусы надо дифференцировать с проявлениями синдрома Габера, болезни Реклингхаузена, а опухоли Коэнена – с вульгарными бородавками.

Лечение:

Лечение заболевания симптоматическое. Объем и вид проводимой терапии определяются топикой и тяжестью поражения различных органов и систем. Дерматологическая коррекция предусматривает удаление ангиофибром и опухолей Коэнена с помощью кюретажа, химических пилингов, дермабразии, криодеструкции, диатермокоагуляции, фотодинамической терапии и лазерных технологий.

Список литературы:

1. Сакович Р.А., Чиж Г.В. Туберозный склероз. Новости лучевой диагностики. 2002; 1–2: 74–6.
2. Фицпатрик Т., Джонсон Р., Вульф К., Полано М., Сюрмонд Д. Дерматология. Атлас-справочник. Пер. с англ. М.: Практика; 1999.
3. Дорофеева М.Ю. Туберозный склероз у детей. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2001; 4: 33–41.
4. Куклин И.А., Кеникфест Ю.В., Волкова Н.В., Толстая А.И., Бочкарев Ю.М., Глазкова Л.К. и др. Болезнь Прингла–Бурневилля: диагностика на стыке дисциплин Современные проблемы дерматовенерологии, иммунологии и врачебной косметологии. 2010; 4: 51–8.