

DOI: <https://doi.org/10.17816/dv321499>

Краткое сообщение



Фотогалерея. Редкие дерматозы. Часть I

Е.С. Снарская, Н.П. Теплюк, Ю.М. Семиклет

Первый Московский государственный медицинский университет имени И.М. Сеченова (Сеченовский Университет),
Москва, Российская Федерация

АННОТАЦИЯ

Орфанные дерматозы обусловлены как генетическими причинами, так и рядом аутоиммунных, воспалительных и инфекционных процессов в организме. Так, врождённый гигантский невус ассоциируется с серьёзными осложнениями: злокачественной меланомой, поражением центральной нервной системы (нейрокожный меланоз). Множественные эпидермоидные кисты нередко являются компонентом синдрома Гарднера. Ангиолимфоидная гиперплазия с эозинофилией, сосудистое опухолевое образование с пролиферацией гистиоцитозидных эндотелиальных клеток с выраженной лимфоцитарной и эозинофильной инфильтрацией рецидивируют в 1/3 случаев. Болезнь Морбигана — стойкая эритема и отёк средней трети и верхней части лица. Мастоцитоз кожи у детей склонен к спонтанному саморазрешению в период полового созревания. Плоскоклеточный рак кожи составляет 20% всех видов рака кожи, обладает высокой вероятностью рецидива, метастазирования и летального исхода. Склередема Бушке — склеродермоподобное заболевание, вызывает фиброзно-муцинозное прогрессирующее уплотнение кожи, поражающее шею, плечи, проксимальные отделы верхних конечностей, лицо. Фульминантные (молниеносные) акне — резко обострившаяся форма вульгарных угрей, характеризуемая острым началом и появлением сливающихся абсцессов. Наблюдаются случаи развития аспе fulminans на фоне лечения изотретиноином. Норвежская (крустная) чесотка связана с нарушением иммунного ответа, что позволяет клещам размножаться, а их количество может исчисляться миллионами. Претибиальная микседема (тиреоидная дермопатия) — редкое экстратиреоидное проявление болезни Грейвса наряду с явлениями тиреотоксикоза, гипертрофии щитовидной железы, офтальмопатии и акропахии. Предрасполагающими факторами развития порокератоза Мибелли являются иммуносупрессивные состояния, возможно озлокачествление. Остеомы — образования из костной ткани в дерме или подкожно-жировой клетчатке в результате метаплазии фибробластов в остеобласты либо дифференцировки примитивных мезенхимальных клеток в остеобласты и их миграции в эктопическое место. Саркоидоз кожи отличается многообразием клинических форм, редко наблюдается до 40 лет. Ксантомы при гистиоцитозе X связаны с нарушением обмена липидов. Сельский тип лейшманиоза (остро некротизирующий) имеет короткий инкубационный период, значительное распространение высыпаний и характеризуется заживлением с образованием рубцовой ткани. Гигантская кондилома Бушке–Левенштейна отличается прогрессирующим ростом, большими размерами и рецидивирующим течением, может трансформироваться в плоскоклеточный рак. Болезнь Дегоса — злокачественный атрофический папулёз — редкое заболевание, вызванное закупоркой артерий и вен.

Ключевые слова: врождённый гигантский невус; множественные эпидермоидные кисты; ангиолимфоидная гиперплазия; мастоцитоз; болезнь Морбигана; склередема взрослых Бушке; простой контактный дерматит; фульминантные акне; норвежская чесотка; претибиальная микседема; порокератоз Мибелли; множественные остеомы; саркоидоз кожи; ксантомы при гистиоцитозе X; сельский тип лейшманиоза; гигантская кондилома Бушке–Левенштейна; болезнь Дегоса.

Для цитирования:

Снарская Е.С., Теплюк Н.П., Семиклет Ю.М. Фотогалерея. Редкие дерматозы. Часть I // Российский журнал кожных и венерических болезней. 2023. Т. 26, № 2. С. 213–219. DOI: <https://doi.org/10.17816/dv321499>

DOI: <https://doi.org/10.17816/dv321499>

Short communication

Photogallery. Rare dermatoses. Part I

Elena S. Snarskaya, Natalia P. Teplyuk, Yulia M. Semiklet

The First Sechenov Moscow State Medical University (Sechenov University), Moscow, Russian Federation

ABSTRACT

Orphan dermatoses are caused by both genetic causes and a number of autoimmune, inflammatory and infectious processes in the body. Congenital giant nevus is associated with serious complications: malignant melanoma, CNS lesions (neurocutaneous melanosis). Multiple epidermoid cysts are often a component of Gardner's syndrome. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, a vascular tumor formation with proliferation of histiocytoid endothelial cells, with severe lymphocytic and eosinophilic infiltration, recurs in 1/3 of cases. Morbigan's disease is persistent erythema and swelling of the middle third and upper part of the face. Skin mastocytosis in children is prone to spontaneous resolution during puberty. Squamous cell skin cancer accounts for 20% of all skin cancers and has a high risk of recurrence, metastasis, and death. Buschke's scleroderma is a scleroderma-like disease that causes progressive fibrous-mucinous thickening of the skin affecting the neck, shoulders, proximal upper extremities, and face. Fulminant (lightning) acne is a sharply exacerbated form of acne vulgaris, characterized by an acute onset and the appearance of confluent abscesses. Cases of acne fulminans have been observed during treatment with isotretinoin. Norwegian (crustose) scabies is associated with a compromised immune response, which allows the mites to multiply and can number in the millions. Pretibial myxedema (thyroid dermopathy) is a rare extrathyroid manifestation of Graves' disease along with thyrotoxicosis, thyroid hypertrophy, ophthalmopathy, and acropachy. Porokeratosis Mibelli predisposing factors of development are immunosuppressive conditions, malignancy is possible. Osteomas are formations from bone tissue in the dermis or subcutaneous fat as a result of metaplasia of fibroblasts into osteoblasts, or differentiation of primitive mesenchymal cells into osteoblasts and their migration to an ectopic site. Sarcoidosis of the skin is characterized by a variety of clinical forms, rarely observed before 40 years. Xanthomas with histiocytosis X — a violation of lipid metabolism. The rural type of leishmaniasis (acute necrotizing) has a short incubation period, a significant spread of rashes and healing with the formation of scar tissue. The giant condyloma of Buschke–Levenshtein is characterized by progressive growth, large size and recurrent course, it can transform into squamous cell carcinoma. Degos disease — malignant atrophic papulosis — a rare disease caused by blockage of the arteries and veins.

Keywords: congenital giant nevus; multiple epidermoid cysts; angiolymphoid hyperplasia; mastocytosis; Morbigan's disease; adult Buschke's scleroderma; simple contact dermatitis; fulminant acne; Norwegian scabies; pretibial myxedema; Mibelli's porokeratosis; multiple osteomas; skin sarcoidosis; xanthomas in histiocytosis X; rural type of leishmaniasis; Buschke–Levenshtein giant condyloma; Degos disease.

To cite this article:

Snarskaya ES, Teplyuk NP, Semiklet YuM. Photogallery. Rare dermatoses. Part I. *Russian journal of skin and venereal diseases*. 2023;26(2):213–219. DOI: <https://doi.org/10.17816/dv321499>

Received: 20.12.2022

Accepted: 27.02.2023

Published: 10.03.2023



Рис. 1. Пациент А., 3 месяца. Врождённый гигантский невус кожи стопы.

Fig. 1. Patient A., 3 months. Congenital giant nevus of the skin of the foot.



Рис. 2. Пациент А., 61 год. Множественные эпидермоидные кисты мошонки.

Fig. 2. Patient A., 61 years. Multiple epidermal cysts of the scrotum.



Рис. 3. Пациент А., 27 лет. Ангиолимфоидная гиперплазия с эозинофилией в области уха.

Fig. 3. Patient A., 27 years. Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia in the ear area.

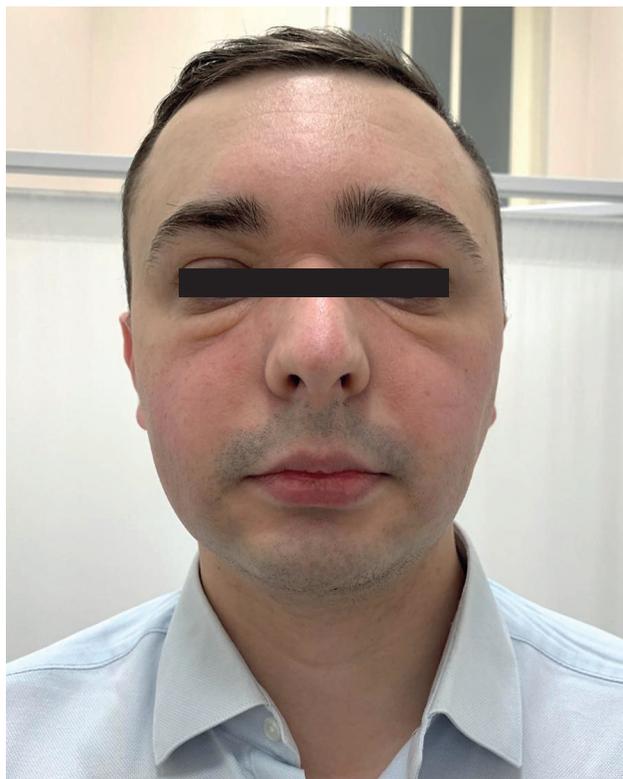


Рис. 4. Пациент В., 30 лет. Болезнь Морбигана.

Fig. 4. Patient B., 30 years. Morbihan's Disease.



Рис. 5. Пациент Д., 1 год. Мастоцитомы.
Fig. 5. Patient D., 1 year. Mastocytomas.



Рис. 7. Пациент К., 50 лет. Склеродерма взрослых Бушке.
Fig. 7. Patient K., 50 years. Adult Buschke scleroderma .



Рис. 6. Пациент К., 57 лет. Плоскоклеточный рак кожи вульвы.
Fig. 6. Patient K., 57 years. Squamous cell skin cancer of the vulva.



Рис. 8. Пациент Р., 11 лет. Простой контактный дерматит (контакт с медузой).
Fig. 8. Patient R., 11 years. Simple contact dermatitis (contact with jellyfish).



Рис. 9. Пациент М., 28 лет. Осложнение после фульминантных акне.

Fig. 9. Patient M., 28 years. Complication after fulminant acne.



Рис. 11. Пациент Е., 56 лет. Претибальная микседема.

Fig. 11. Patient E., 56 years. Pretibial myxedema.



Рис. 10. Пациент В., 54 года. Норвежская чесотка.
Fig. 10. Patient B., 54 years. Norwegian scabies.



Рис. 12. Пациент К., 15 лет. Порокератоз Мибелли: *a* — нижние конечности; *b* — фрагмент изображения.

Fig. 12. Patient K., 15 years. Porokeratosis Mibelli: *a* — lower extremities; *b* — image fragment.



Рис. 13. Пациент М., 35 лет. Множественные остеомы кожи лба.

Fig. 13. Patient M., 35 years. Multiple osteomas of the forehead skin.



Рис. 14. Пациент М., 26 лет. Саркоидоз кожи лба.

Fig. 14. Patient M., 26 years. Sarcoidosis of the forehead skin.



Рис. 15. Пациент М., 60 лет. Ксантомы при гистиоцитозе X.

Fig. 15. Patient M., 60 years. Xanthomas in histiocytosis X.



Рис. 16. Пациент Н., 35 лет. Сельский тип лейшманиоза.

Fig. 16. Patient H., 35 years. Rural type of leishmaniasis.



Рис. 17. Пациент О., 47 лет. Гигантская кондилома Бушке–Левенштейна, множественные папилломы мошонки.

Fig. 17. Patient O., 47 years. Giant Buschke–Levenstein condyloma, multiple scrotal papillomas.



Рис. 18. Пациент С., 35 лет. Болезнь Дегоса.

Fig. 18. Patient C., 35 years. Degos disease.