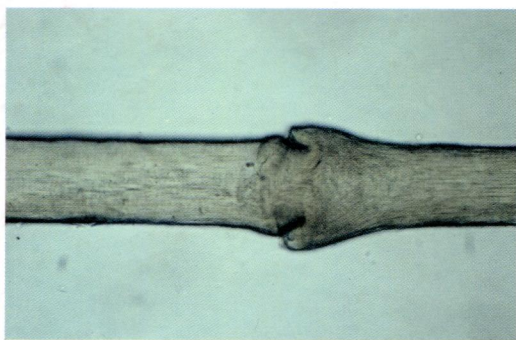
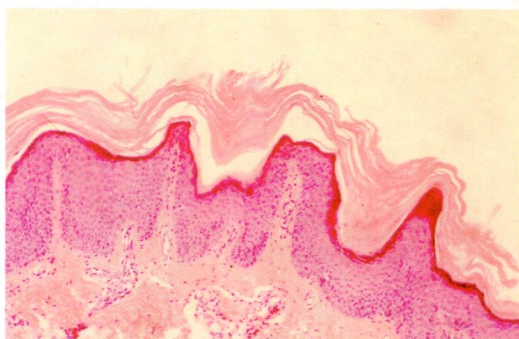
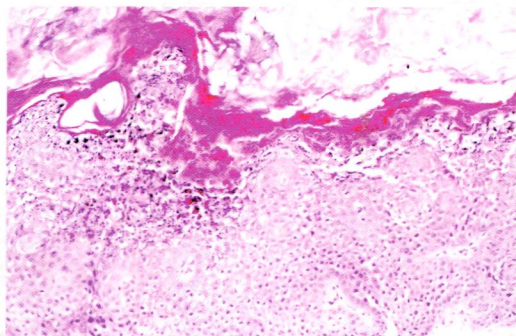


В.Н. Мордовцев В.В. Мордовцева В.В. Мордовцева

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ И ПОРОКИ РАЗВИТИЯ КОЖИ

атлас



НАУКА

РОССИЙСКАЯ АКАДЕМИЯ НАУК
ИНСТИТУТ БИОЛОГИИ РАЗВИТИЯ
ИМ. Н.К. КОЛЬЦОВА

В.Н. Мордовцев

В.В. Мордовцева

В.В. Мордовцева

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ И ПОРОКИ РАЗВИТИЯ КОЖИ

Клиника. Морфология. Лечение

атлас



МОСКВА НАУКА 2004

УДК 616.5
ББК 55.83
М79

Изображение микропрепаратов
и частичная компьютерная обработка:
кандидат мед. наук. *А.Н. Петров*

Мордовцев В.Н.

Наследственные болезни и пороки развития кожи: Атлас / В.Н. Мордовцев, В.В. Мордовцева, В.В. Мордовцева. – М.: Наука, 2004. – 174 с.

ISBN 5-02-033417-0

В книге приведены принципы диагностики, лечения и профилактики генетически обусловленных заболеваний кожи. Все снимки являются оригинальными. Особенностью атласа является изложение не только клинических аспектов патологии, но и патоморфологических и ультраструктурных основ патогенеза и диагностики.

Для специалистов, интересующихся клинической генетикой, в первую очередь дерматологов, генетиков, неонатологов, педиатров, невропатологов, дерматопатоморфологов.

ISBN 5-02-033417-0

© Мордовцев В.Н., Мордовцева В.В.,
Мордовцева В.В., 2004

© Оформление. Издательство
“Наука”, 2004

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие	7
Глава 1	
НАРУШЕНИЯ КЕРАТИНИЗАЦИИ	8
Ихтиоз	8
Синдром Конради–Хюнерманна	10
Ихтиозиформные дерматозы	11
Фолликулярный кератоз	17
Ульэритема надбровная	18
Шиповидный лишай	19
Красный волосяной лишай	21
Фолликулярный вегетирующий дискератоз	22
Гиперкератоз фолликулярный и парафолликулярный, проникающий в кожу	24
Порокератоз	25
Врожденная пахионихия	27
Ладонно-подошвенные кератодермии	28
Глава 2	
НЕЙРОКОЖНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ	35
Нейрофиброматоз	35
Туберозный склероз	40
Болезнь Стерджа–Вебера	43
Невобазалиоматоз	44
Нейрокожный меланоз	46
Синдром эпителиального невуса	47
Глава 3	
БУЛЛЕЗНЫЕ ГЕНОДЕРМАТОЗЫ. ЗАБОЛЕВАНИЯ С ПОВЫШЕННОЙ ФОТОЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬЮ	50
Наследственная пузырчатка	50
Семейная хроническая доброкачественная пузырчатка	53
Энтеропатический акродерматит	54
Порфирии	57
Пигментная ксеродерма	66

Глава 4

ПАТОЛОГИЯ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ	69
Гиперэластическая кожа.....	69
Вялая кожа.....	73
Эластическая псевдоксантома.....	75
Перфорирующий серпигинирующий эластоз.....	77
Ювенильный фиброматоз.....	78
Околосуставные подушечки пальцев.....	81
Множественная дерматофиброма.....	81
Синдром Бушке–Оллендорф.....	83
Семейная коллагенома кожи.....	84
Келоидные рубцы.....	85

Глава 5

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ НАРУШЕНИЯ ОБМЕНА ВЕЩЕСТВ И ИММУНОДЕФИЦИТНЫЕ СОСТОЯНИЯ С ПОРАЖЕНИЕМ КОЖИ	87
Мукополисахаридоз.....	87
Галактоземия.....	89
Ксантоматоз кожи.....	89
Тирозинемия II.....	95
Хроническая гранулематозная болезнь.....	96
Алкаптонурия.....	98
Диффузная ангиокератома тела.....	100

Глава 6

БОЛЕЗНИ ВОЛОС	102
Монилетрикс.....	102
Синдром неукладываемых волос.....	103
Врожденный наследственный гипотрихоз.....	104

Глава 7

ПОРОКИ РАЗВИТИЯ. НОВООБРАЗОВАНИЯ	105
Наследственный семейный геморрагический ангиоматоз.....	105
Синдром Кауден.....	106
Пигментная крапивница.....	107
Множественная лейомиома кожи.....	110
Семейный множественный липоматоз.....	111
Липоматозный невус.....	112
Белый губчатый невус Кеннона.....	112
Сосудистый остеогипертрофический невус.....	113
Полителя.....	114
Себодистоматоз.....	115
Синдром Гарднера.....	116
Синдром диспластических невусов.....	118
Синдром множественных эндокринных опухолей (II).....	119
Сирингома.....	121
Трихоэпителиома.....	122
Трофедема.....	123
Множественная цилиндрома.....	125
Синдром Нунан.....	126
Синдром Мюира–Торре.....	127

Глава 8

АПЛАЗИИ, ДИСПЛАЗИИ И ДИСТРОФИИ КОЖИ	129
Ангидротическая эктодермальная дисплазия	129
Врожденная аплазия кожи.....	130
Географический язык.....	131
Гидротическая эктодермальная дисплазия	132
Дисплазия ногтей и гиподонтия.....	133
Папиллярно-пигментная дистрофия кожи.....	134
Каналиформная дистрофия ногтей.....	135
Пахидермопериостоз	136
Прогерия.....	138
Синдром Вернера	139
Синдром мезоэктодермальной дисплазии.....	140
Фронтометафизарная дисплазия.....	142
Верруциформная эпидермодисплазия.....	143

Глава 9

НАРУШЕНИЯ ПИГМЕНТАЦИИ. МЕЛАНОЦИТАРНЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ И ПОРОКИ РАЗВИТИЯ	144
Веснушки	144
Простое лентиго.....	145
Старческое лентиго	145
Недержание пигмента	146
Врожденный дискератоз	148
Врожденная пойкилодермия.....	149
Кожно-глазной альбинизм.....	150
Гипомеланоз Ито.....	152
Синдром LEOPARD.....	153
Периорифициальный лентигиноз.....	154
Обычные приобретенные меланоцитарные невусы	155
Пятнистый невус	157
Врожденные меланоцитарные невусы	157
Диспластические невусы.....	158
Веретеночлеточные меланоцитарные невусы.....	159
Предраковый ограниченный меланоз Дюбрея.....	162
Злокачественная меланома кожи.....	163
ЛИТЕРАТУРА	169
ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ	171