

# РОССИЙСКИЙ ЖУРНАЛ КОЖНЫХ И ВЕНЕРИЧЕСКИХ БОЛЕЗНЕЙ

том 17

3.2014

Научно-практический журнал  
Выходит один раз в два месяца  
Основан в 1998 году

Учредитель ОАО «Издательство "Медицина"»

Журнал зарегистрирован в Комитете по печати РФ. Свидетельство о регистрации № 015912 от 28 марта 1997 г.

## РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ ЖУРНАЛА:

### Главный редактор

Иванов Олег Леонидович, Академик Российской Академии медико-технических наук, доктор мед наук, профессор

### Заместители

#### главного редактора:

Молочков Владимир Алексеевич, доктор медицинских наук, профессор  
Олисова Ольга Юрьевна, доктор медицинских наук, профессор

### Ответственный секретарь

Снарская Елена Сергеевна, доктор медицинских наук, профессор

### Научный редактор

Кряжева Светлана Сергеевна, кандидат медицинских наук, доцент

### ЧЛЕНЫ РЕДКОЛЛЕГИИ:

Бутов Юрий Сергеевич, доктор медицинских наук, профессор  
Владимиров Владимир Владимирович, доктор медицинских наук, профессор  
Волкова Елена Николаевна, доктор медицинских наук, профессор  
Кочергин Николай Георгиевич, доктор медицинских наук, профессор  
Круглова Лариса Сергеевна, доктор медицинских наук  
Ломоносов Константин Михайлович, доктор медицинских наук, профессор  
Пинсон Игорь Яковлевич, доктор медицинских наук, профессор  
Сергеев Алексей Юрьевич, член-корр. РАЕН, доктор мед. наук, профессор  
Суколин Геннадий Иванович, доктор медицинских наук, профессор  
Тарасенко Григорий Николаевич, кандидат медицинских наук, доцент  
Хлебникова Альбина Николаевна, доктор медицинских наук, доцент

### РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

АДАСКЕВИЧ В.П. (Витебск, Беларусь), БУРОВА С.А. (Москва, Россия), ИЗМЕРОВА Н.И. (Москва, Россия), КАЗАНЦЕВА И.А. (Москва, Россия), КОЗУЛИН Е.А. (Хабаровск, Россия), КОРОТКИЙ Н.Г. (Москва, Россия), КОШЕВЕНКО Ю.Н. (Москва, Россия), КУРДИНА М.И. (Москва, Россия), ЛЕЩЕНКО В.М. (Москва, Россия), ЛЬВОВ А.Н. (Москва, Россия), МАЛИШЕВСКАЯ Н.П. (Екатеринбург, Россия), СЕРГЕЕВ Ю.В. (Москва, Россия), ТОРОПОВА Н.П. (Екатеринбург, Россия), ФИСЕНКО В.П. (Москва, Россия), ХАЛДИН А.А. (Москва, Россия)

### ИНОСТРАННЫЕ ЧЛЕНЫ РЕДАКЦИОННОГО СОВЕТА:

БУРОВА Е. (Великобритания), ВИЛЬЯМС Х. (Великобритания), ГИЛЕР У. (Германия), МАЕВСКИЙ С. (Польша), ПЛЕВИГ Г. (Германия), РАЙКА Г. (Норвегия), РИНГ И. (Германия), РУЖИЧКА Т. (Германия), ТЕСТРУП-ПЕДЕРСЕН К. (Дания), ФИНЛЕЙ Э. (Великобритания), ШЕПИТОВСКИЙ Я. (Польша)

ОАО "ИЗДАТЕЛЬСТВО "МЕДИЦИНА"

# ROSSIISKII ZHURNAL KOZHNYKH I VENERICHESKIKH BOLEZNEI

Vol. 17

3.2014

RUSSIAN JOURNAL  
OF DERMATOVENEROLOGY DISEASES

Scientific and Practical Journal  
Frequency: 6 issues per year  
Founded in 1998  
Founder of Izdatelstvo «Meditsina»

- Editor-in-Chief** Ivanov Oleg L., MD, PhD, D.Sc., Academician of the Academy of Medico-Technical Sciences, Member of EASE, prof. (Moscow, Russia)
- Deputy Editors:** Molochkov Vladimir A., MD, PhD, D.Sc., prof. I.M.Setchenov First Moscow State Medical University, M. F. Vladimirsky Moscow Regional Research Clinical Institute (Moscow, Russia)  
Olisova Olga Yu., MD, PhD, D.Sc., prof. I.M.Setchenov First Moscow State Medical University (Moscow, Russia)
- Executive Editor** Snarskaya Elena S., MD, PhD, D.Sc., prof. I.M.Setchenov First Moscow State Medical University (Moscow, Russia)
- Scientific Editor** Kryazheva Svetlana S., MD, PhD., docent M. F. Vladimirsky Moscow Regional Research Clinical Institute (Moscow, Russia)
- EDITORIAL BOARD:** Butov Yuriy S., MD, PhD, D.Sc., prof. Pirogov Russian National Research Medical University (Moscow, Russia)  
Vladimirov Vladimir V., MD, PhD, D.Sc., prof. I.M.Setchenov First Moscow State Medical University (Moscow, Russia)  
Volkova Elena N., MD, PhD, D.Sc., prof. State scientific centre of dermatology and cosmetology (Moscow, Russia)  
Kochergin Nicolai G., MD, PhD, D.Sc., prof. I.M.Setchenov First Moscow State Medical University (Moscow, Russia)  
Kruglova Larica S., MD, PhD, D.Sc. Moscow scientific practical center of dermatovenerology and cosmetology (Moscow, Russia)  
Lomonosov Konstantin M., MD, PhD, D.Sc., prof. I.M.Setchenov First Moscow State Medical University (Moscow, Russia)  
Pinson Igor Y., MD, PhD, D.Sc., prof. I.M.Setchenov First Moscow State Medical University (Moscow, Russia)  
Sergeev Alexey Yu., MD, PhD, D.Sc., prof. I.M.Setchenov First Moscow State Medical University (Moscow, Russia)  
Sukolin Gennadi I., MD, PhD, D.Sc., prof., Polyclinic №1 of administration of the President of the Russian Federation (Moscow, Russia)  
Tarasenko Grigori N., MD, PhD, docent A.A.Vishnevskiy 3 Central Military Clinical Hospital (Moscow, Russia)  
Khlebnikova Albina N., MD, PhD, D.Sc., prof. I.M.Setchenov First Moscow State Medical University (Moscow, Russia)
- ADVISORY BOARD:** Burova S.A. (Moscow, Russia), Izmerova N.I. (Moscow, Russia), Kazantseva I.A. (Moscow, Russia), Kozulin E.A. (Khabarovsk, Russia), Korotkiy N.G. (Moscow, Russia), Koshevenko Yu.N. (Moscow, Russia), Kurdina M.I. (Moscow, Russia), Lvov A.N. (Moscow, Russia), Malishevskaya N.P. (Ekaterinburg, Russia), Sergeev Yu.V. (Moscow, Russia), Toropova N.P. (Ekaterinburg, Russia), Fisenko V.P. (Moscow, Russia), Khaldin A.A. (Moscow, Russia).
- INTERNATIONAL ADVISORY BOARD:** Adaskevich V.P., prof. (Vitebsk, Belarus), Burova E., prof. (UK), Williams H., prof. (UK), Gieler U., prof. (Germany), Majewski S., prof. (Poland), Plewig G., prof. (Germany), Rajka G., prof. (Norway), Ring I., prof. (Germany), Rugichka T., prof. (Germany), Thestrup-Pedersen K., prof. (Denmark), Finlay Andrew Y., prof. (UK), Szepietowski J., prof. (Poland).

IZDATELSTVO "MEDITSINA"

## ДЕРМАТООНКОЛОГИЯ

- Снарская Е.С., Полубояров А.А.** Молекулярные механизмы развития базально-клеточной карциномы ассоциированной с наследственными синдромами ..... 4
- Молочков В.А., Кунцевич Ж.С., Дибирова С.Д., Молочкова Ю.В., Казанцева К.В.** Клиническое наблюдение синдрома Мюир-Торре ..... 9

## КЛИНИКА, ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ ДЕРМАТОЗОВ

- Дубенский В.В., Фокина Р.А., Арефьева О.С., Ковбас И.С.** Норвежская чесотка ..... 12
- Малярчук А.П., Соколова Т.В., Лопатина Ю.В.** Скабиозная эритродермия ..... 15
- Колхир П.В., Джавахишвили И.С., Кочергин Н.Г., Некрасова Т.П., Розина Т.П.** Хроническая крапивница ассоциированная с первичным билиарным циррозом ..... 22
- Духанин А.С., Теплюк Н.П., Лепехова А.А., Земскова О.В.** Биохимические аспекты стероидной резистентности при аутоиммунной пузырчатке ..... 25
- Олисова О.Ю., Грабовская О.В., Теплюк Н.П., Белоусова Т.А., Джавахишвили И.С., Варшавский В.А.** Панникулит, обусловленный дефицитом  $\alpha_1$ -антитрипсина ..... 32
- Тлиш М.М., Наатыж Ж.Ю., Сычева Н.Л., Бойко Н.А., Иризелян Г.А.** Трудности диагностики системной красной волчанки ..... 36
- Барбинов В.В., Чирский В.С., Тарасенко Г.Н., Барбинов Д.В.** Результаты изучения патоморфоза красного плоского лишая на основе определения его современных гистологических признаков ..... 42
- Орлов Е.В., Мостовая Л.И., Коннов П.Е., Арсеньева А.А.** Уровень тревожности и дерматологический индекс качества жизни больных atopическим дерматитом ..... 48

## КОСМЕТОЛОГИЯ

- Мингазова Л.Р., Карпова Е.И., Орлова О.Р., Котенко К.В., Круглова Л.С.** Осложнения в виде нейропатических расстройств в области лица после контурной инъекционной пластики ..... 52
- Снарская Е.С., Минакова М.Э., Кузнецова Е.В.** Минолексин и его место в стандартах лечения вульгарных угрей ..... 55

## СИФИЛИС И УРОГЕНИТАЛЬНЫЕ ИНФЕКЦИИ

- Сердюкова Е.А., Родин А.Ю., Русинов В.И.** Случай третичного активного, раннего скрытого и раннего врожденного сифилиса в одной семье ..... 60

## ИНФОРМАЦИЯ

- Снарская Е.С.** 145-летний юбилей кафедры кожных и венерических болезней имени Виктора Александровича Рахманова Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М. Сеченова ..... 63

## ФОТОЗАДАЧА (на вклейке)

- Тарасенко Г.Н., Бобров А.Н., Чалый С.Н., Пархоменко С.А., Демидов И.А.** Свищ на коже шеи с отделяемым

## DERMATO-ONCOLOGY

- Snarskaya E.S., Poluboyarov A.A.** Molecular mechanisms of development of basal-cell carcinoma associated with hereditary syndromes ..... 4
- Molochkov V.A., Kuntsevich Zh.S., Dibirova S.D., Molochkova Yu.V., Kazantseva K.V.** Clinical observation of Muir-Torres's syndrome ..... 9

## CLINICAL PICTURE, DIAGNOSIS AND THERAPY OF DERMATOSES

- Dubensky V.V., Fokina R.A., Arefyeva O.S., Kovbas I.S.** Norwegian scabies ..... 12
- Malyarchuk A.P., Sokolova T.V., Lopatina Yu.V.** Scabiotic erythroderma ..... 15
- Kolkhir P.V., Dzhevakhishvili I.S., Kochergin N.G., Nekrasova T.P., Rozina T.P.** Chronic urticaria associated with primary biliary cirrhosis ..... 22
- Dukhanin A.S., Teplyuk N.P., Lepekhova A.A., Zemskova O.V.** Biochemical aspects of steroid resistance of autoimmune pemphigus ..... 25
- Olisova O.Yu., Grabovskaya O.V., Teplyuk N.P., Belousova T.A., Dzhevakhishvili I.S., Varshavsky V.A.** Panniculitis caused by  $\alpha_1$ -antitrypsin deficiency ..... 32
- Tlish M.M., Naatyzh Zh.Yu., Sycheva N.L., Boiko N.A., Irizelyan G.A.** Difficulties in the diagnosis of systemic lupus erythematosus ..... 36
- Barbinov V.V., Chirsky V.S., Tarasenko G.N., Barbinov D.V.** Studies of lichen planus pathomorphosis by evaluating its modern histological signs ..... 42
- Orlov E.V., Mostovaya L.I., Konnov P.E., Arsenyeva A.A.** Anxiety level and dermatology life quality index in patients with atopic dermatitis ..... 48

## COSMETOLOGY

- Mingazova L.R., Karpova E.I., Orlova O.R., Kotenko K.V., Kругlova L.S.** Complications presented by neuropathic disorders on the face after contour injection plasty ..... 52
- Snarskaya E.S., Minakova M.E., Kuznetsova E.V.** Minolexin and its place in standard therapy for acne vulgaris ..... 55

## SYPHILIS AND UROGENITAL INFECTIONS

- Serdyukova E.A., Rodin A.Yu., Rusinov V.I.** A case with tertiary active, early latent, and early congenital syphilis in one family ..... 60

## INFORMATION

- Snarskaya E.S.** 145-year anniversary of the Department of Skin and Venereal Diseases named Victor Alexandrovich Rakhmanov I.M. Sechenov First Moscow State Medical University ..... 63

## PHOTOPROBLEM (insert)

- Tarasenko G.N., Bobrov A.N., Chalyi S.N., Parkhomenko S.A., Demidov I.A.** Fistula with transparent discharge in the skin of the neck

## Адрес редакции:

109029, Москва, Автомобильный пр-д, д. 1, подъезд 15  
Издательство "Медицина"  
тел. (495) 670-65-94

Зав. редакцией **М. Ю. Белоусова**  
RBelGT@yandex.ru

## ОТДЕЛ РЕКЛАМЫ:

тел. 8-495-678-64-84  
E-mail: oao-meditsina@mail.ru  
Ответственность  
за достоверность информации, со-  
держащейся в рекламных  
материалах, несут  
рекламодатели

Редактор  
**Н. И. Руманова**  
Художественный редактор  
**А. В. Минаичев**  
Технический редактор  
**Т. В. Нечаева**  
Корректор **В. С. Смирнова**  
Переводчик **И. Б. Обухова**

Сдано в набор 03.06.2014.  
Подписано в печать 24.06.2014.  
Формат 60 × 88%. Печать офсетная.  
Печ. л. 8,00 + 0,25 цв. вкл.  
Усл. печ. л. 8,08.  
Уч.-изд. л. 9,16. Заказ 152.  
ОАО "Издательство "Медицина"  
ЛР№ 010215 от 29.04.1997 г.  
Отпечатано в ООО "Печатный салон ШАНС"

## ПОДПИСНОЙ ИНДЕКС:

в каталоге «Роспечать»  
для индивидуальных подписчиков – 48231  
для предприятий и организаций – 48232

в каталоге «Пресса России»  
для индивидуальных подписчиков – 41370  
для предприятий и организаций – 41371

ПОДПИСКА ЧЕРЕЗ ИНТЕРНЕТ:  
[www.akc.ru](http://www.akc.ru), [www.pressa-rf.ru](http://www.pressa-rf.ru)  
ПОДПИСКА НА ЭЛЕКТРОННУЮ  
ВЕРСИЮ ЖУРНАЛА: [elibrary.ru](http://elibrary.ru)

ISSN 1560-9588. Рос. ж-л кожн. и венер. болезней. 2014; № 3: 1—64.

WWW страница: [www.medlit.ru](http://www.medlit.ru)

Все права защищены. Ни одна часть этого издания не может быть занесена в память компьютера либо воспроизведена любым способом без предварительного письменного разрешения издателя.

Российский журнал кожных и венерических болезней представлен в Ulrichs International Periodicals Directory

"Российский журнал кожных и венерических болезней" входит в перечень ведущих научных журналов и изданий, выпускаемых в Российской Федерации, опубликован в бюллетене ВАК Министерства образования и науки РФ.

© СНАРСКАЯ Е.С., ПОЛУБОЯРОВ А.А., 2014  
УДК 616.5-006.63-055.5/7]:577.21

## Молекулярные механизмы развития базально-клеточной карциномы, ассоциированной с наследственными синдромами

Снарская Е.С., Полубояров А.А.

Кафедра кожных и венерических болезней (зав. – проф. В.А. Молочков) ФППОВ ГОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова Минздрава России, Москва

*В последние годы появились инновационные данные, касающиеся патогенетических механизмов, ведущих к развитию ряда эпителиальных новообразований кожи, таких как сигнальный путь "Hedgehog" и "Wnt". Повреждения молекулярных механизмов в этих сигнальных путях впервые были выявлены при некоторых наследственных заболеваниях и разных типах опухолей, в том числе и при базально-клеточной карциноме кожи. Впервые было установлено, что "Hedgehog"- и "Wnt"-сигналинг способны контролировать активность основных генов, участвующих в процессах морфогенеза. Представлен обзор генетического синдрома Горлина–Гольтца, ассоциированного с ранним развитием базально-клеточного рака кожи, с позиций его генетической основы и молекулярных механизмов патогенеза, вызывающих развитие множественных опухолей при этом заболевании. Генетические факторы, способствующие повышению частоты хромосомных мутаций, одновременно predisposing и к развитию рака.*

**Ключевые слова:** базально-клеточная карцинома кожи; сигнальный путь "Hedgehog" и "Wnt"; генетические синдромы; синдром Горлина–Гольтца.

### MOLECULAR MECHANISMS OF DEVELOPMENT OF BASAL-CELL CARCINOMA ASSOCIATED WITH HEREDITARY SYNDROMES

Snarskaya E.S., Poluboyarov A.A.

I.M. Setchenov First Moscow Medical University, 119991, Moscow, Russia

*New data on the pathogenetic mechanisms leading to the development of epithelial neoplasm of the skin, such as Hedgehog and Wnt signal pathways, were obtained recently. Impairments of the molecular mechanisms in these signal pathways were detected for the first time in some hereditary diseases and various tumors, including cutaneous basal-cell carcinoma. It was for the first time revealed that Hedgehog and Wnt signaling regulated the activities of the main genes involved in the morphogenesis processes. Gorlin-Goltz genetic syndrome is associated with early development of basal-cell cutaneous cancer. The genetic base and the molecular mechanisms of the pathogenesis, causing the development of multiple tumors in this syndrome, are discussed. The genetic factors promoting a higher incidence of chromosome aberrations simultaneously promote the development of cancer.*

**Key words:** basal-cell cutaneous carcinoma; Hedgehog and Wnt signaling; genetic syndromes; Gorlin-Goltz syndrome.

Базально-клеточная карцинома (БКК) (син.: базально-клеточный рак кожи, базилиома) характеризуется широким фенотипическим разнообразием и различными гистопатологическими подтипами [1], составляя до 75% от всех эпителиальных немеланокитарных новообразований кожи [2]. В 80–90% случаев БКК поражает открытые участки кожи, являясь не только междисциплинарной, но и косметической проблемой пациентов [3]. В последнее десятилетие был достигнут значительный прогресс в понимании биологии БКК и, следовательно, появились новые перспективы в терапии сложных неоперабельных и рецидивных клинических вариантов опухоли.

Как правило, БКК наблюдается у лиц старше 40 лет, но при наличии генодерматозов или выраженного иммунодефицита клинические проявления могут отмечаться в более раннем возрасте [3]. Известно, что в рамках прогрессирования ряда генодерматозов и наследственных синдромов одним из отягчающих их течение моментов является развитие БКК. К ним относятся синдромы Горлина–Гольтца, Расмуссена, Ромбо, Базекса–Дюпре–Кристолла, пигментная ксеродерма, альбинизм, фолликулярный дискератоз Дарье, при которых изменяется эпидермальная пигментация, нарушаются репаративные процессы и увеличивается риск УФ-

Сведения об авторах:

Снарская Елена Сергеевна, доктор мед. наук, профессор (snarskaya-dok@mail.ru); Полубояров Александр Александрович, врач-ординатор (apoluboyarov@gmail.com).

Corresponding author:

Snarskaya Elena, MD, PhD, D.Sc, prof. (snarskaya-dok@mail.ru).



индуцированной онкогенной трансформации или поддерживается генотипическая нестабильность в эпидермисе [3]. Роль иммунной системы в виде системного или местного иммунного компромисса в провоцировании повышенного риска БКК может быть связана с ослаблением иммунного контроля над онкогенными вирусами. Дополнительными факторами риска являются меланодефицитный фототип кожи (I–II по Фицпатрику), злоупотребление солнечной инсоляцией, воздействие мышьяка, каменноугольной смолы и радиационного облучения, хотя, безусловно, кумулятивный эффект УФ-излучения является наиболее важным фактором развития и прогрессирования эпителиальных новообразований кожи [3]. Развитие БКК также часто ассоциируется с целым рядом других поражений кожи, в частности с эпителиальными новообразованиями в этой же или ближайшей анатомической области: бородавками, акрохордонами, папилломами, нейрофибромами, невусами, аденомами сальных желез, гемангиомами, кистами волосяных фолликулов, пиломатриксомами, себорейным или актиническим кератозом и др., которые так распространены, что их сосуществование с БКК может быть и случайным совпадением [3].

Наследственные генетические факторы реализуются быстрее при воздействии целого ряда внешних канцерогенных факторов (ионизирующее и избыточное солнечное излучение, агрессивные химические вещества), которые способствуют повышению частоты и выраженности хромосомных мутаций, одновременно предрасполагая и приводя, в перспективе, к развитию опухолей, что соответствует общепринятой концепции клональной природы рака и подтверждается высокой частотой его у больных с генетическими синдромами [4].

Такие особенности структуры генома, как герминальные мутации генов-супрессоров и генов системы репарации ДНК и наследственный полиморфизм некоторых онкогенов, имеют непосредственное отношение к формированию групп онкологического риска, как в семьях с отягощенной наследственностью, так и в популяциях здоровых индивидуумов. Методы молекулярной генетики открывают принципиально новые возможности диагностики наследственных заболеваний, основанные на исследовании мутантных аллелей у предполагаемых носителей патологических мутаций [5].

Потеря функций антионкогенов в опухолевых клетках происходит, как правило, в результате инактивации обоих аллелей. Предполагается, что утрата в результате делеции одного аллеля создает возможность для проявления фатальных рецессивных мутаций в оставшемся (теория Кнадсена) [5]. Особое место в плане медико-генетического тестирования занимает детекция герминальных мутаций этой группы генов, с большой частотой (иногда более 90%) обнаруживаемых у пациентов, членов их семей или в популяциях с повышенной частотой опухолевых заболеваний. Существующая в таких семьях высокая фоновая частота мутаций определяет более ранние сроки возникновения наследуемых опухолей

по сравнению со спорадическими, имеющими сходные локализации и тип гистологической структуры [5]. Выявление патогенных герминальных мутаций позволяет не только предупреждать рождение больных детей, но и проводить, что особенно важно, досимптоматическую диагностику при онкологических заболеваниях, успех борьбы с которыми зависит от сроков начала лечения или профилактических мероприятий [5].

Несмотря на то, что каждый из вышеперечисленных синдромов носит врожденный характер и развивается уже в раннем детстве, многие из них сопровождаются развитием злокачественных новообразований в более зрелом возрасте [6].

Такие гены, как *PTCH1* (Patched homolog 1) и *Int*, и молекулярные сигнальные пути играют важную роль в развитии и росте этих опухолей. Особое значение в развитии эпителиальных опухолей кожи имеют сигнальные пути "Hedgehog" и "Wnt" [1], изучение которых играет огромную роль в процессе создания современных неинвазивных методов терапии различных форм базально-клеточного рака кожи.

Сигнальный путь "Hedgehog" (Hh) представляет собой ключевой молекулярный регулятор развития млекопитающих и имеется в огромном множестве живых организмов – от мух до людей [7]. Он описан у мушки-дрозофилы докторами А. Nusslein-Volhard и Е. Wieschaus в 1980 г. [7]. Установлено участие сигнального пути "Hedgehog" в регуляции клеточной дифференцировки, пролиферации и механизмах канцерогенеза. Впервые связь его с развитием рака была показана в исследованиях синдрома Горлина–Гольца в 1996 г. Позднее была установлена его роль в развитии лейкемии, рака легких и рака кишечника [7].

Потеря секреции белка Hh приводит к формированию эмбрионов в виде колючих шаров, напоминающих ёжика (этим объясняется и название гена, Hh в переводе с английского – *ёжик*). Hh-сигнальный путь играет важную роль во многих процессах во время эмбриогенеза и сохраняет свою активность в последующем, принимая участие в структурировании органов и тканей, клеточной пролиферации и дифференцировке, формировании асимметрии, поддержании популяции стволовых клеток. Повреждения данного сигнального пути выявляются при некоторых врожденных дефектах и разных типах опухолей, в том числе и при базально-клеточном раке кожи. Hh-сигналинг контролирует активность генов, участвующих в процессах морфогенеза [2].

Активность Hh-сигналинга у взрослых существенно снижена по сравнению с таковой в период эмбриогенеза. Мутации, приводящие к патологической активности этого сигнального пути, определяются в 90% случаев базально-клеточного рака кожи. У пациентов обнаружена мутация в гене *PTCH1*, обуславливающая дисфункцию рецептора *PTCH1* в виде лиганднезависимой активации и, как следствие, к стойкому снижению (супрессии) трансмембранного белка (Smo) и, следовательно,