

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ
ГОСУДАРСТВЕННОЕ УЧРЕЖДЕНИЕ ОБРАЗОВАНИЯ
«БЕЛОРУССКАЯ МЕДИЦИНСКАЯ АКАДЕМИЯ
ПОСЛЕДИПЛОМНОГО ОБРАЗОВАНИЯ»

Кафедра онкологии

А.Г. Жуковец

ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ КОЖИ

Атлас

Рекомендовано Учебно-методическим объединением
в сфере дополнительного образования взрослых
по направлению образования «Здравоохранение»

Минск, БелМАПО
2023

УДК 616.5-006.6(075.9)
ББК 55.694.583я78
Ж 86

Рекомендовано в качестве учебно-методического пособия
НМС Государственного учреждения образования
«Белорусская медицинская академия последипломного образования»
протокол № 11 от 30.12.2022

Авторы:

Жуковец А.Г., заведующий кафедрой онкологии БелМАПО, к.м.н., доцент

Рецензенты:

Лукьянов А.М., главный научный сотрудник лаборатории реконструктивно-восстановительной хирургии и онкомамологии ГУ «Республиканский научно-практический центр онкологии и медицинской радиологии им. Н.Н. Александрова»
Кафедра онкологии УО «Белорусский государственный медицинский университет»

Жуковец А.Г.

Ж 86 Злокачественные опухоли кожи : атлас / А.Г. Жуковец. – Минск :
БелМАПО, 2023. – 55 с.

ISBN 978-985-584-903-3

В атласе представлены данные о динамике заболеваемости раком и меланомой кожи населения Республики Беларусь, кратко освещены основные эндогенные и экзогенные факторы риска развития злокачественных опухолей кожи. Отдельные разделы атласа посвящены описанию локальных клинических проявлений рака и меланомы кожи, а также их клинической дифференциальной диагностике. В атласе представлены оригинальные фотографии клинических наблюдений пациентов с новообразованиями кожи.

Данное учебное издание предназначено для слушателей, осваивающих содержание образовательных программ переподготовки по специальностям «Онкология», «Онкохирургия», «Радиология», «Дерматовенерология»; повышения квалификации врачей-онкологов, врачей-онкохирургов, врачей радиационных онкологов, врачей-челюстно-лицевых хирургов и иных врачей-специалистов.

УДК 616.5-006.6(075.9)
ББК 55.694.583я78

ISBN 978-985-584-903-3

© Жуковец А.Г., 2023
© Оформление БелМАПО, 2023

ВВЕДЕНИЕ

Злокачественные опухоли кожи являются одними из наиболее часто диагностируемых разновидностей новообразований во многих странах мира. На протяжении последних десятилетий заболеваемость злокачественными опухолями кожи стремительно увеличивается.

Спектр новообразований кожи достаточно широк. В Международной классификации опухолей кожи Всемирной организации здравоохранения (ВОЗ) все новообразования подразделяются: кератиноцитарные/эпидермальные, меланоцитарные, опухоли придатков кожи, гематопоэтического и лимфоидного происхождения, мягких тканей. Подавляющая часть злокачественных опухолей кожи представлены базальноклеточным раком, плоскоклеточным раком и меланомой (рис. 1).

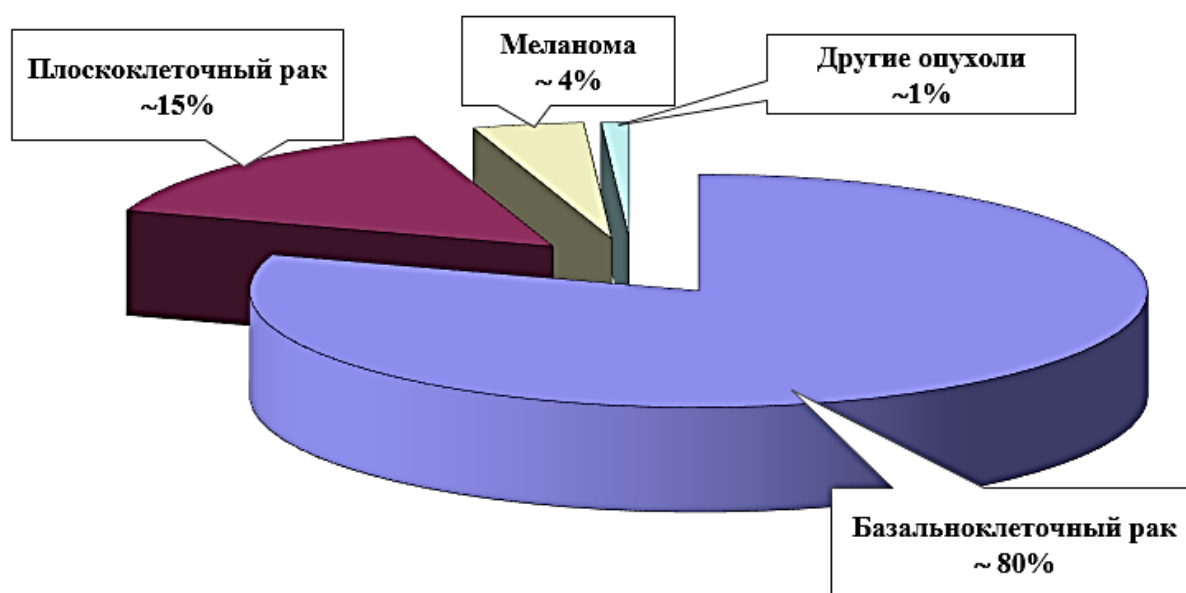


Рис. 1. Структура заболеваемости злокачественными опухолями кожи

Злокачественные кератиноцитарные/эпидермальные опухоли (гистологическая классификация ВОЗ, 2018 г.)

Рак кожи

- Рак базальноклеточный 8090/2
 - Рак базальноклеточный узловой 8097/3
 - Рак базальноклеточный поверхностный 8091/3
 - Рак базальноклеточный микроузелковый 8097/3
 - Рак базальноклеточный инфильтрирующий 8092/3
 - Рак базальноклеточный склерозирующий (морфеоподобный) 8092/3
 - Рак базально-плоскоклеточный (метатипический) 8094/3
 - Рак базальноклеточный пигментный 8090/3

- Рак базальноклеточный с саркоматоидной дифференцировкой 8092/3
- Рак базальноклеточный с придатковой дифференцировкой 8090/3
- Рак базальноклеточный фиброэпителиальный Пинкуса 8093/3
- Рак плоскоклеточный 8070/3
 - Рак плоскоклеточный по типу кератоакантомы 8071/3
 - Рак плоскоклеточный акантолитический 8075/3
 - Рак плоскоклеточный веретенклеточный 8074/3
 - Рак плоскоклеточный веррукозный 8051/3
 - Рак плоскоклеточный железисто-плоскоклеточный 8560/3
 - Рак плоскоклеточный светлоклеточный 8084/3
 - Другие редкие варианты:
 - Рак плоскоклеточный с саркоматоидной дифференцировкой 8074/3
 - Рак подобный лимфоэпителиоме 8082/3
 - Рак плоскоклеточный псевдососудистый 8074/3
 - Рак плоскоклеточный с подобными остеокластам гигантскими клетками 8035/3
- Рак плоскоклеточный in situ, болезнь Боуэна 8070/2
- Рак Меркель-клеточный 8247/3

РАК КОЖИ

Рак кожи является наиболее частой разновидностью злокачественных новообразований. Заболеваемость раком кожи стремительно увеличивается на протяжении последних десятилетий. В настоящее время во всем мире ежегодно диагностируется от 2 до 3 миллионов случаев базальноклеточного (**БКРК**) и плоскоклеточного (**ПКРК**) рака кожи, которые составляют около 90% всех выявляемых случаев злокачественных новообразований кожи. При этом **БКРК** встречается в 4-5 раз чаще, чем **ПКРК**.

В период с 2010 г. по 2019 г. в Республике Беларусь интенсивный показатель заболеваемости раком кожи увеличился с 76,2 на 100 000 тыс. населения до 111,8 на 100 000 тыс. населения, т.е. в 1,5 раза, а число ежегодно выявляемых случаев с 7233 до 10581. Прирост заболеваемости раком кожи за последние 10 лет является одним из самых высоких среди всех злокачественных новообразований (45%). Показатели заболеваемости характеризуется сильной положительной корреляцией с возрастом. Так рост заболеваемости раком кожи наблюдается в возрасте после 40 лет, при этом наибольший уровень заболеваемости приходится на возрастную группу старше 85 лет.

Наиболее значимым общим этиологическим фактором возникновения рака кожи считается воздействие на кожные покровы ультрафиолетового излучения

особенно в спектре 290-320 нм, Установлена зависимость между кумулятивной дозой излучения, полученной в течение жизни, и частотой развития в первую очередь **ПКРК**. Повышение заболеваемости раком кожи наблюдается также у пациентов, получающих лечение псораленом с УФ-А облучением (ПУВА-терапия). К известным факторам риска развития **ПКРК** также относят: ионизирующее излучение, ряд химических канцерогенов (сажа, продукты перегонки неочищенного керосина, парафина, шотландских сланцев, каменноугольного и бурого дегтя, соединения мышьяка и др.), иммуносупрессивную терапию после трансплантации органов, инфицирование кератиноцитов вирусом папилломы человека.

К развитию рака кожи предрасполагают: ряд наследственных синдромов, связанных со злокачественными новообразованиями (пигментная ксеродерма, синдром базальноклеточных невусов, синдром Карни, синдром предрасположенности к опухоли VAP1, синдром Мюир-Торре и др.), а также некоторые заболевания кожи (дистрофическая форма буллезного эпидермолиза, верруциформная эпидермодисплазия и др.), хронические язвы, рубцы после ожога.

Рак кожи может развиваться в любых анатомических областях, но наиболее часто на открытых частях тела. Преимущественная его локализация – кожа лица и головы (рис. 2). Примерно у одного из десяти пациентов имеет место синхронный или развивается метакронный рак кожи. Так кумулятивный риск развития второго рака кожи в последующие 3-5 лет составляет 18-30%.

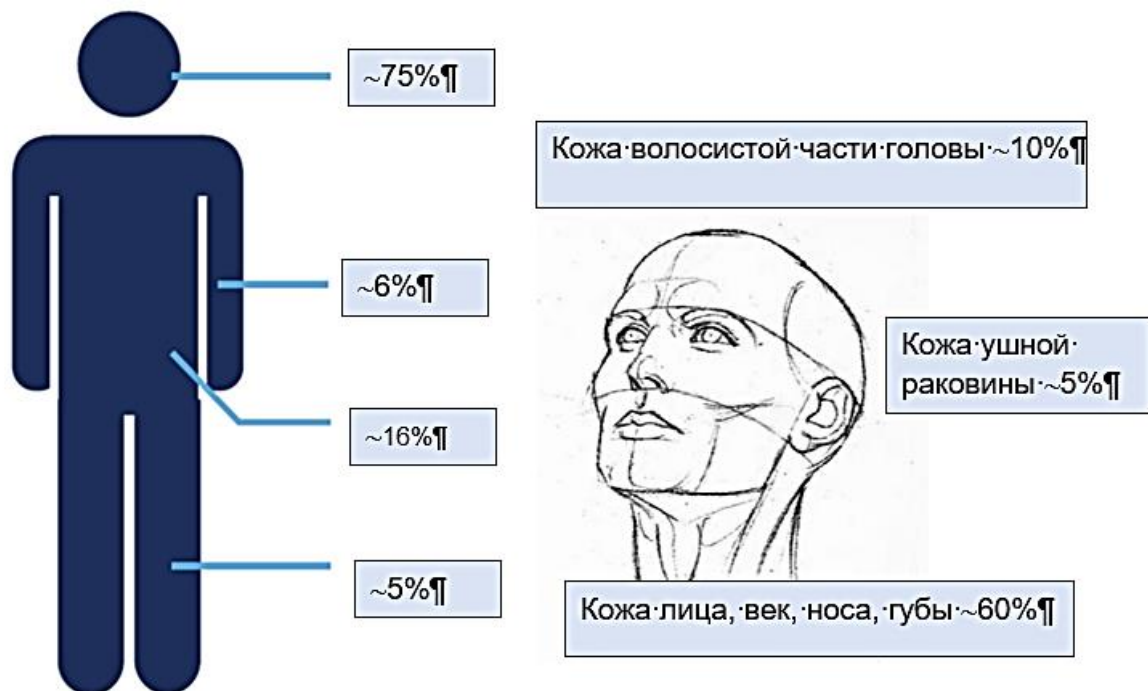


Рис. 2. Локализация рака кожи

БАЗАЛЬНОКЛЕТОЧНЫЙ РАК КОЖИ

Особенностью клинического течения **БКРК** является медленный рост (нередко годы). Случаи метастазирования **БКРК** редки (менее 0,5%) и эту опухоль обычно рассматривают как местно-деструирующую. Агрессивность клинического течения **БКРК** зависит от гистологического варианта опухоли.

Базальноклеточный рак с низким риском рецидива

- Нодулярный
- Поверхностный
- Пигментированный
- С придатковой дифференцировкой
- Фиброэпителиальный

Базальноклеточный рак с высоким риском рецидива

- Микронодулярный
- Инфильтративный
- Склерозирующий/морфеаподобный
- Базоплоскоклеточный
- С саркоматоидной дифференцировкой

Смешанный паттерн, содержащий два или более основных гистологических типа БКРК, встречается почти в 40% случаев.

Клинические подтипы БКРК

- Узловой (50-70%)
- Поверхностный (15-30%)
- Склерозирующий/морфеаподобный (2-6%)
- Инфильтративный (~5%)
- Пигментированный (~6%)

Паттерны роста и клинические подтипы БКРК обычно ассоциируются с определенными морфологическими типами.

Узловой БКРК

Опухоль представлена плотным узелком до 5-10 мм в диаметре (рис. 3,4), возвышающимся над кожей с четкими границами (желтовато-серого или восковидного оттенка часто с наличием телеангиоэктазий на поверхности). Иногда это несколько близко расположенных мелких узелков (рис. 5). Некоторые пациенты могут жаловаться на небольшой зуд в области опухоли. В большинстве случаев эта форма БКР встречается на коже головы и шеи (85-90%). Узловая форма характеризуется крайне медленным ростом. На более поздней стадии развития почти все узловые БКРК изъязвляются (рис. 6,7,8). Язва иногда может эпителизироваться (рис. 9), затем вновь появляться.



Рис. 3(а). Медленно увеличивающаяся в размерах безболезненная опухоль кожи левой лобно-височной области у мужчины в возрасте 48 лет. Новообразование возникло около 3-х лет назад



Рис. 3(б). Тот же пациент. Крупный план узловой формы БКРК. Отграниченная опухоль бледно-розового цвета с хорошо различимыми ветвящимися сосудами



Рис. 4(а). БКРК правого крыла носа у мужчины в возрасте 67 лет. Опухоль медленно увеличивается в размерах в течение 2-х лет



Рис. 4(б). Тот же пациент. Выступающая над кожей хорошо отграниченная безболезненная, плотная при пальпации опухоль телесного цвета



Рис. 5. Иногда узловой БКРК представлен образованием, состоящим из нескольких близко расположенных мелких узелков



Рис. 6. Через несколько лет, иногда ранее, узловая форма БКРК изъязвляется



Рис. 7(а). БКРК крестцовой области у мужчины в возрасте 47 лет. Опухоль существует около одного года



Рис. 7(б). Тот же пациент. Выступающая над кожей хорошо отграниченная безболезненная опухоль розового цвета с изъязвлением в центральной части



Рис. 8. БКРК (узлово-язвенная форма) у женщины в возрасте 76 лет. Опухоль медленно растет в течение 3-лет (6 месяцев назад спонтанно изъязвилась и покрылась корочками)



Рис. 9. БКРК височной области у мужчины в возрасте 70 лет. Опухоль медленно растет и периодически изъязвляется с образованием на поверхности желтовато-коричневых корок

Поверхностный БКРК

Опухоль представлена плоской медленно растущей красно-коричневой бляшкой (рис. 10), чаще неправильной формы, которая может достигать очень больших размеров. По краям образования часто определяются мелкие множественные восковидные узелки. Иногда клиническая картина поверхностной формы БКРК может напоминать экзему, псориатическую бляшку, болезнь Боуэна. Это единственная форма БКРК, при которой наблюдают шелушение. Наиболее часто встречается на коже туловища (~40%) и конечностей (~14%). Местами на поверхности опухоли появляются поверхностные эрозии, покрытые кровянистыми корочками (рис. 11). Поверхностная форма БКРК в течение продолжительного времени сохраняет свой поверхностный характер роста. Это наименее агрессивная форма базальноклеточного рака кожи. Однако позже в отдельных очагах могут наблюдаться явления истинной инвазии (рис. 12).



Рис. 10. БКРК области живота у женщины в возрасте 57 лет. В течение 4-х лет новообразование достигло размеров 5 см



Рис. 11. БКРК межлопаточной области у женщины 63 лет. Новообразование медленно увеличивается в течение 6 лет. Размеры очага 11×8 см



Рис. 12. БКРК межлопаточной области. Размеры опухоли 15×9 см. По периферии очага имеет место истинная инвазия опухоли

Склерозирующий/морфеаподобный БКРК

Достаточно редкая и агрессивная форма БКРК. Опухоль напоминает белесоватый или цвета слоновой кости рубец с формированием валикообразных фестончатых участков и рубцеванием в центральной части новообразования. Опухоль спаяна с подлежащими тканями, ее края нечеткие, опухолевые разрастания обычно выходят за пределы клинически видимой границы. В большинстве случаев эта форма развивается на коже головы и шеи (рис. 13,14). Эта форма составляет 2-6% от всех форм базальноклеточного БКРК.



Рис. 13. Морфеаподобный БКРК щеки, распространяющийся на кожу ската носа у мужчины 60 лет. Новообразование медленно увеличивалось в течение 3 лет. Клиническая картина этой формы БКРК иногда напоминает локализованную склеродермию. Установлению правильного диагноза способствует своевременная биопсия



Рис. 14. Морфеаподобный БКРК носа у женщины 54 лет. Медленно увеличивающийся “атрофический рубец” появился за 2 года до первого обращения в лечебное учреждение. В нижней части опухоли имеется эрозия – место выполнения инцизионной биопсии

Пигментированный БКРК

Около четверти узловых и поверхностных базалиом характеризуются повышенным содержанием пигмента меланина в опухоли, который в ряде случаев приводит к выраженной пигментации новообразования и необходимости проведения дифференциальной диагностики с меланоцитарными новообразованиями, в т.ч. меланомой кожи (рис. 15-18).



Рис. 15. Пигментированная узловая форма БКРК. Опухоль плотной консистенции с гладкой, блестящей поверхностью

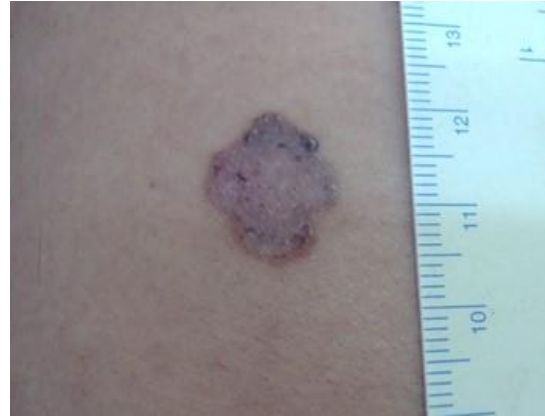


Рис. 16. Поверхностная форма БКРК. Вкрапления пигмента на отдельных участках опухоли



Рис. 17. Пигментированная узловая форма БКРК височной области на фоне невуса

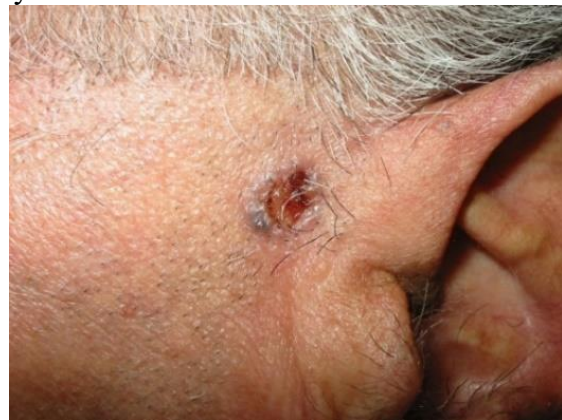


Рис. 18. Узлово-язвенная форма БКРК. Имеется скопление пигмента в нижней полуокружности опухоли

Язвенный тип БКРК

При классической язвенной форме БКРК (разъедающая язва Джекоба, *Ulcus rodens*) первоначальным очагом поражения является язва (рис. 19,20). Поверхность язвы может быть свободной от налета или покрыта плотно прилегающей корковой массой. Язвенная форма может быть этапом местного прогрессирования других клинических форм опухоли. Изъязвленный тип БКРК характеризуется интенсивным ростом.



Рис. 19. Язвенный тип БКРК наружного угла глаза у мужчины в возрасте 72 лет. Опухолевая язва с ровной поверхностью и минимально выраженными воспалительными изменениями окружающей кожи. Опухоль манифестировала с появления язвы около полутора лет назад



Рис. 20. Язвенный тип БКРК левого крыла носа у мужчины в возрасте 69 лет. Поверхность язвы глубоко западает, края резко вырисовываются, что указывает на распространение процесса в глубину. Опухоль манифестировала узловой формой около трех лет назад. Этап развития в инфильтративную форму БКРК

Инфильтративный БКРК

Несмотря на длительное время удвоения объема опухоли БКРК (от 6 месяцев до года), в отсутствии лечения базалиома способна распространяться в подкожные ткани, подлежащие хрящ, мышцу и кость, и даже приводить к смерти пациента, особенно при локализации опухоли на голове (рис. 21-23).

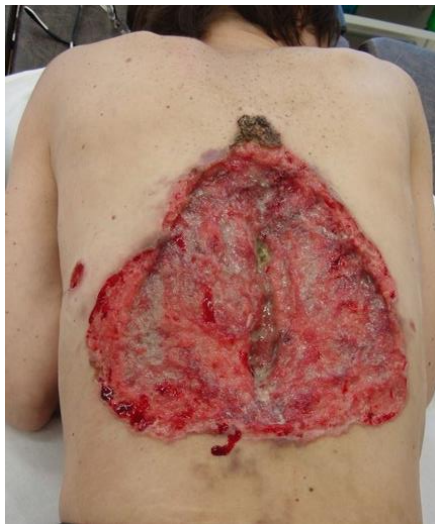


Рис. 21. Инфильтративный БКРК спины у женщины в возрасте 57 лет. Анамнез заболевания составляет около 10 лет. Опухоль распространяется на остистые отростки позвонков



Рис. 22. Инфильтративный БКРК лобной области с распространением в орбиту у мужчины в возрасте 55 лет. Анамнез заболевания составляет около 8 лет



Рис. 23. Инфильтративный БКРК наружной поверхности правого бедра у женщины в возрасте 78 лет. Опухоль манифестировала с появления узловой формы БКРК около 9 лет назад

Синдром Горлина-Гольца

(син.: синдром невоидной клеточной эпителиомы, синдром базально-клеточного невуса).

Клинически синдром обычно реализуется в возрасте 20-35 лет, однако иногда первые опухоли появляются в детском или подростковом возрасте и продолжают возникать в течение всей жизни. У пациентов с синдромом Горлина-Гольца могут развиваться сотни новообразований по типу БКРК, которые являются основным его симптомом (рис. 24). В молекулярном патогенезе развития заболевания решающая роль принадлежит мутации в гене PTCH, ведущей к активации сигнального пути Hedgehog.



Рис. 24(а). Множественные базалиомы кожи спины у пациента с синдромом базальноклеточного невуса

Рис. 24(б). Тот же пациент. Множественные базалиомы кожи шеи (поверхностные и узловые формы)

Рис. 24(в). Тот же пациент. Множественные базалиомы кожи плеча (общее число опухолевых очагов >100)

Синдром может ассоциироваться с другими поражениями кожи (мелкие углубления величиной с булавочную головку на ладонях, ладонно-подошвенный гиперкератоз и др.), аномалиями костей скелета (кисти верхних и нижних челюстей, кифосколиоз, расщепление ребер и др.), глаз (катаракта, глаукома и др.), нервной системы (гидроцефалия, недоразвитие каллезного тела головного мозга и др.), нарушениями эндокринной системы (крипторхизм, бесплодие, фиброматоз яичников).

ПЛОСКОКЛЕТОЧНЫЙ РАК КОЖИ

Клиническое течение ПКРК разнообразно: одни опухоли растут медленно, другие быстро прорастают кожу, разрушают хрящи носа, ушной раковины, третьи – внезапно из медленно прогрессирующих превращаются в быстро растущие, инфильтрируя при этом подлежащие структуры. Начальный рак кожи обычно выглядит в виде папулы или уплотнения кожи, покрытого корочками, которые достаточно быстро эрозируются. Пациенты обычно предъявляют

жалобы на появление опухолевидного образования или безболезненной язвы на коже, не исчезающих в течение нескольких недель или месяцев.

В большинстве случаев ПКРК возникает на фоне предшествующей патологии кожи (актинический кератоз, патологические рубцы, трофические язвы, болезнь Бовена, генодерматозы и др.). При развитии рака на фоне предопухолевых процессов обычно наблюдается изменение внешнего вида длительно существовавшего образования на коже (изъязвление, уплотнение основания, увеличение в размерах), а также отсутствие эффекта от консервативного лечения.

Обычно через несколько месяцев после возникновения ПКРК имеет четкую характерную клиническую картину. Различают две основные клинические формы ПКРК: экзофитную (папиллярная, опухолевый тип) и эндофитную (язвенная, язвенно-инфильтративная).

ПКРК представлен широким спектром форм, варьирующих от легко поддающихся лечению поверхностно инвазивных до агрессивных инфильтративных опухолей. ПКРК характеризуется не только прогрессирующим местным злокачественным течением, но и лимфогенным и реже гематогенным метастазированием. Подобное неблагоприятное течение наблюдается примерно у 5% пациентов. Регионарные метастазы чаще обнаруживаются при развитии опухоли в рубцах после ожогов, низкодифференцированных вариантах рака, местнораспространенных опухолях, раке кожи на фоне иммуносупрессивной терапии.

Частота метастазирования в лимфатические узлы в этих случаях достигает 15-25%. Отдаленные метастазы наблюдаются обычно при распространенных рецидивных опухолях.

После установления диагноза ПКРК имеется 40-50% кумулятивный риск развития другого типа эпителиального рака кожи в последующие 3-5 лет.

Экзофитный (папиллярный) ПКРК

Новообразование представляет собой опухолевый узел на широком основании (реже на широкой ножке), возвышающийся над поверхностью кожи (рис. 25). Бугристые образования приобретают вид грибовидных, легко кровоточащих и покрытых корками папиллярных разрастаний. При пальпации определяются плотная (хрящевая) консистенция опухоли (рис. 26).



Рис. 25. Экзофитная форма рака межпальцевого промежутка правой кисти у женщины 74 лет



Рис. 26. Экзофитная форма рака тыльной поверхности правой кисти. Анамнез заболевания составляет около 3 лет



Рис. 27. Экзофитная форма рака волосистой части головы у женщины 45 лет. Анамнез заболевания составляет около 1 года



Рис. 28. Экзофитная форма рака области крестца у женщины 56 лет. Анамнез заболевания составляет около 2 лет

Эндофитный (язвенно-инфильтративный) ПКРК

Опухолевый очаг представлен язвой (обычно неправильных очертаний) с плотными валикообразными краями. Дно язвы неровное, бугристое с некротическими массами. Опухоль быстро инфильтрирует и прорастает в подлежащие ткани (рис. 29-32). При этой клинической форме чаще наблюдается лимфогенное метастазирование.



Рис. 29. Язвенно-инфильтративный рак кожи околоушной области с распространением в околоушную слюнную железу



Рис. 30. Язвенно-инфильтративный рак кожи области носа у женщины 45 лет. В течение 1,5 лет опухоль разрушила хрящевой и костный отделы носа



Рис. 31. Язвенно-инфильтративный рак кожи ушной раковины с распространением на хрящ. Анамнез заболевания составляет около 6 месяцев



Рис. 32. Язвенно-инфильтративный рак кожи области грудины у мужчины 63 лет. Анамнез заболевания составляет около года

Веррукозная карцинома

Более редкой формой ПКРК (часто ассоциирована с инфицированием кератиноцитов вирусом папилломы человека) является веррукозная карцинома кожи, которая характеризуется медленным экзофитным ростом. Клинически опухолевый узел может напоминать гигантские бородавки или иметь форму «цветной капусты» (рис. 33,34).

Наиболее частая локализация веррукозной карциномы – вульва, головка полового члена у молодых необрезанных мужчин, мошонка, перианальная область у представителей обоих полов, ногтевые валики.



Рис. 33. Рак кожи ягодичной области в виде папилломатозного разрастания по типу цветной капусты у женщины 65 лет. В течение двух лет опухоль достигла размеров 3 см в наибольшем измерении



Рис. 34. Веррукозная форма плоскоклеточного рака кожи щеки у женщины 72 лет. Опухоль в течение двух лет расценивали как папиллому

Кератоакантома

Типичная кератоакантома представляет полушаровидную плотную опухоль красноватого или цвета нормальной кожи, иногда с синюшным оттенком, размером до 1-1,5 см в диаметре с кратерообразным углублением в центре, выполненным роговыми массами. Кератотические массы легко удаляются, под ними иногда обнаруживаются папилломатозные разрастания. Над краем кратера как бы нависает покровный эпителий (рис. 35,36). Опухоль локализуется главным образом на лице и кистях рук и развивается у лиц пожилого возраста, но иногда наблюдается и в 20-30 лет. Кератоакантома быстро растет первые 2-4 недели, затем стабилизируется в росте и через 6-8 мес. может исчезнуть, оставив после себя депигментированный рубец. Иногда неоднократно рецидивирует в течение многих лет. В некоторых случаях фаза стабилизации не наступает, и опухоль может достичь значительных размеров. В настоящее время часть кератоакантом рассматривают как подтип высокодифференцированного ПРК.



Рис. 35. Плоскоклеточный рак по типу кератоакантомы. Ключевым признаком классической кератоакантомы является быстрый рост, до нескольких сантиметров в неделю, а затем, в большинстве случаев, постепенная инволюция в течение нескольких месяцев



Рис. 36. Стойкая кератоакантома кожи области носогубной складки у мужчины 48 лет. Опухоль появилась около года назад и не имеет тенденции к инволюции. Это образование следует рассматривать как клинический подтип ПРК

Плоскоклеточный рак in situ, болезнь Боуэна

Заболевание возникает чаще у пожилых лиц, одинаково часто у мужчин и женщин. Обычно локализуется на закрытых частях тела. На начальном этапе развития очаг поражения проявляется в виде пятна с неровными контурами, которое постепенно преобразуется в бляшку с неправильными очертаниями, периферия которых несколько возвышается и окрашена в коричнево-красный

или красноватый цвет (рис. 37,38). При снятии чешуек и корок с поверхности бляшки становятся видными сосочковые разрастания с гладкой или бородавчатой поверхностью. В связи с этим различают экзематозный и бородавчатый клинические варианты болезни. Иногда в центре бляшки может быть рубцевание. Диагноз подтверждается гистологическим исследованием. Заболевание протекает медленно, годами (в 3-10% случаев заканчивается развитием инвазивного рака).



Рис. 37. Одиночный очаг болезни Боуэна на коже голени



Рис. 38. Очаг болезни Боуэна кожи передней поверхности грудной стенки

Предшественники рака и доброкачественные симуляторы

Развитию **ПКРК** более чем в 50% случаев предшествуют патологические изменения и некоторые заболевания кожи, которые традиционно относят к «предраковым». Вероятно, их следует расценивать как один из факторов риска в целом комплексе условий. Тем не менее, с клинической точки зрения выделение предраковых процессов и симуляторов вполне обосновано, так как позволяет повысить уровень ранней диагностики рака кожи и предупредить его развитие. При развитии рака на фоне предопухолевых процессов отмечается изменение внешнего вида длительно существовавшего патологического образования на коже (изъязвление, уплотнение, увеличение в размерах). Развитие **ПКРК** может протекать медленно, и пациенты часто обращаются к врачу через год и более после появления первых признаков трансформации заболевания в рак.

- Предраковые кератозы 8070/0
 - Актинический кератоз 8070/0
 - Кератоз мышьяковый 8070/0
 - ПУВА кератоз
- Бородавки
 - Вульгарные бородавки
 - Подошвенные бородавки
 - Плоские бородавки
- Доброкачественные акантомы/кератозы
 - Себорейный кератоз 8052/0
 - Солнечное лентиго 8052/0

- Лишаеподобный кератоз 8052/0
- Светлоклеточная акантома 8084/0
- Крупноклеточная акантома 8072/0
- Бородавчатая дискератома 8054/0
- Другие доброкачественные кератозы

Актинический кератоз – поражает участки кожи, не покрываемые одеждой: лоб, ушные раковины, щеки, спинка носа, предплечья и тыльная сторона кистей рук, нижняя губа, лысина.

Ведущим этиологическим фактором актинического кератоза является ультрафиолетовое излучение. Процесс развивается медленно и чаще наблюдается у людей, которые по роду своей деятельности долгое время вынуждены находиться на солнце. Актинический кератоз чаще встречается у лиц с бледным цветом кожи, голубыми глазами и рыжими волосами, I и II фототипом кожи по Фитцпатрику.

Проявляется заболевание образованием изолированных, размером около 0,1-2,5 см, телесного цвета, эритематозных, иногда пигментированных, чешуйчатых и грубых бляшек в сочетании с признаками хронического повреждения солнцем (актинический эластоз, гипер- и депигментация, телеангиэктазии).

Очаги актинического кератоза могут иметь самую разнообразную форму и, в большинстве случаев, четко ограничены (рис. 39).

Облегчает клиническую диагностику актинического кератоза характерная шероховатость очагов поражения, вызванная гиперкератозом. Чешуйки жесткие, на ощупь напоминают грубую наждачную бумагу, плотно прикреплены к коже. После удаления роговых чешуек с поверхности бляшки наблюдается депигментация или слабая атрофия подлежащей ткани. Отдельные очаги актинического кератоза иногда спонтанно исчезают, но затем рецидивируют.

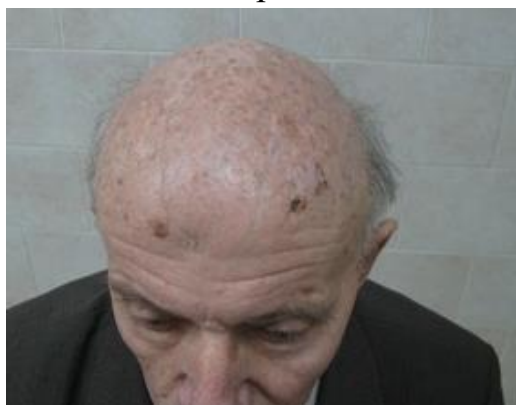


Рис. 39(а). Актинический кератоз кожи скальпа у мужчины 82 лет



Рис. 39(б). Этот же пациент. Очаг трансформации актинического кератоза в плоскоклеточный рак. На фоне актинического кератоза рак кожи развивается примерно в 10% случаев

Кожный рог – представляет отграниченный резко выраженный гиперкератоз с формированием роговых масс остроконечной формы, иногда длиной до нескольких сантиметров. У пожилых людей поражение чаще носит солитарный характер и располагается преимущественно на лице и волосистой части головы. Кожный рог обычно развиваться на фоне актинического кератоза, себорейного кератоза, эпидермального невуса, кератоакантомы и др. Клиническими признаками развития рака на фоне кожного рога является распространение процесса в глубину кожи, возникновение воспаления и появление инфильтрации у основания патологического очага (рис. 40,41).



Рис. 40. Плоскоклеточный рак кожи в гигантской стойкой кератоакантоме в форме «кожного рога»



Рис. 41. Кожный рог на фоне актинического кератоза

Рубцы и длительно не заживающие язвы. ПКР, развивающийся в рубцах, в типичных случаях представлен язвенным дефектом (рис. 42). Чаще всего рак развивается рубцах на нижних конечностях. В послеожоговых рубцовых изменениях кожи рак развивается в 1-2 % случаев. Нередки случаи развития ПКР в трофических язвах и свищах. Диагностика этих опухолей часто оказывается несвоевременной. Интервалы между развитием хронического патологического процесса и рака различны: от 3 до 70 лет. При развитии ПКР в хронических свищевых ходах, узловых образований может и не быть (рис. 43). Изъязвление рубца, увеличение размеров язвенного дефекта, увеличение количества раневого отделяемого или кровотечение должны вызывать соответствующую настороженность и требуют целенаправленного обследования.



Рис. 42. Рак кожи подколенной области и голеностопного сустава, развившийся в гипертрофических рубцах через 35 лет термического ожога

Рис. 43. Рак кожи развившийся в эпителиальном копчиковом ходе

Хронический лучевой дерматит

Известны случаи заболевания раком кожи после ранее проведенной лучевой терапии (радиоиндуцированный рак кожи). Временной интервал между воздействием ионизирующего излучения в терапевтических дозах и развитием рака кожи обычно составляет 10-15 и более лет (рис. 44).



Рис. 44. Рак кожи кистей обеих рук на фоне хронического радиодерматита у мужчины 45 лет (пальцы ампутированы ранее в связи плоскоклеточным раком кожи). В последующем у пациента развились регионарные лимфогенные метастазы

Хронический контактный дерматит, вызванный химическими веществами

Способствовать образованию, преимущественно ПКРК, может ряд химических канцерогенов: сажа, продукты перегонки неочищенного керосина, парафина, шотландских сланцев, каменноугольного и бурого дегтя, а также их дериваты (креозот, антрацен, анилин), соединения мышьяка, инсектициды, гербициды и др. (рис. 45).



Рис. 45(а). Первично-множественный рак кожи на фоне хронического дерматита у мужчины 40 лет, длительно работавшего с продуктами нефтепереработки



Рис. 45(б). Этот же пациент. Наиболее крупный очаг в области лучезапястного сустава (веррукозная форма плоскоклеточного рака)

ПКРК может развиваться на фоне буллезного эпидермолиза (рис. 46). К наиболее высокой группе риска относятся пациенты с дистрофической формой заболевания.



Рис. 46(а). Плоскоклеточный рак кожи левого на фоне буллезного эпидермолиза



Рис. 46(б). Эта же пациентка. Конгломерат метастазов в подмышечных лимфатических узлах

К развитию рака кожи может приводить длительная иммуносупрессия после трансплантации органов. Рак кожи обычно выявляется через 3-7 лет после начала иммуносупрессивной терапии и локализуется преимущественно на участках кожи, подверженных воздействию УФ облучению (рис. 47).



Рис. 47(а). Упорно рецидивирующий рак кожи теменной области, развившийся через 3 года после трансплантации печени



Рис. 47(б). Этот же пациент. Опухоль разрушает кости свода черепа и врастает в сагитальный синус

РАК МЕРКЕЛЬ-КЛЕТОЧНЫЙ

Меркель-клеточный рак (**МКР**) является редкой злокачественная опухоль кожи с эпителиальной и нейроэндокринной дифференцировкой. Заболеваемость данной опухолью варьирует от 2-4 случая на 1 000 000 населения в Европе и США до 8 случаев на 1 000 000 населения в Австралии. В возрасте старше 65 лет **МКР** встречается в 24 раза чаще, чем в возрасте младше 65 лет (лица моложе 50 лет составляют около 5% случаев). Мужчины заболевают примерно в 1,5 раза чаще женщин. Пациенты европеоидной расы составляют 96-98% всех случаев заболевания.

Наиболее значимым этиологическими факторами возникновения **МКР** считается воздействие на кожные покровы ультрафиолетового излучения, полиомавирус, поражающий клетки Меркеля. К известным факторам риска развития **МКР** также относят: ПУВА-терапию (повышает риск развития опухоли в 100 раз), иммунодефицит у молодых пациентов, иммуносупрессивная терапия после трансплантации органов (5-10 кратное увеличение заболеваемости), хронический лимфолейкоз, неходжкинская лимфома и множественная миелома.

Пятилетняя выживаемость при **МКР** составляет 50-60%. Медиана выживаемости без прогрессирования при опухолях размером более 2 см составляет около 10 мес. **МКР** характеризуется высокой склонностью к возникновению местных рецидивов и лимфогенному метастазированию (на момент постановки диагноза 15% пациентов имеют метастазы в лимфатических узлах, и у 50-70% больных они реализуются в более поздние сроки). В 90% случаев развитие рецидивов и метастазов имеет место в течение первых двух лет после завершения лечения. Наиболее часто отдаленное метастазирование происходит в кожу, лимфатические узлы, печень, легкие, кости и головной мозг.

Первыми клиническими проявлениями **МКР** является появление одиночного очага куполообразной формы, цвет которого может варьировать от красного до синюшно-фиолетового. Кожа над образованием не имеет складок, блестящая, чаще без изъязвления. Примерно в половине случаев опухоль локализуется на коже головы и шеи (рис. 48).

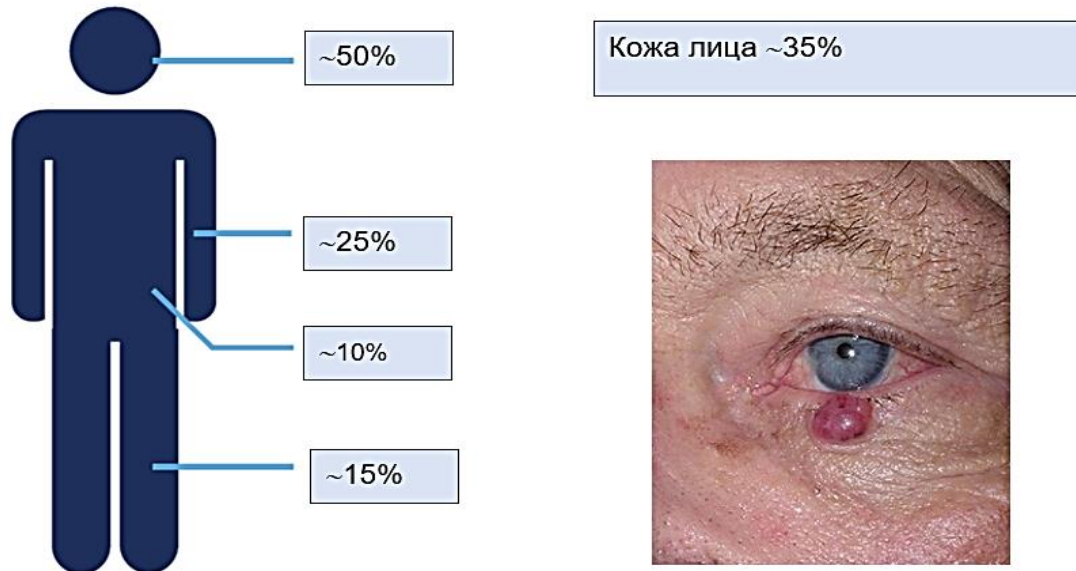


Рис. 48. Локализация **МКК**

В клинической диагностике **МКР** может помочь правило AEIOU: бессимптомность (A = Asymptomatic), быстрое распространение (E = Expanding rapidly), иммуносупрессия (I = Immune suppressed), возраст пациентов – старше 50 лет (O = Older than 50 years), открытые для ультрафиолетового облучения участки кожи (U = UV – exposed skin). Не все случаи **МКР** соответствуют всем перечисленным критериям, однако у 90% пациентов встречаются 3 или более признака, у 50% – 4 или более, у 7% обнаруживаются все 5 признаков.



Рис. 49. МКР левой ушной раковины у женщины 80 лет. Одиночный, быстро растущий, округлой формы, плотный, безболезненный узел красно-синюшного цвета



Рис. 50. МКР левой голени у женщины 75 лет. Экзофитная опухоль до 5 см в диаметре, розового цвета с изъязвлением и инфильтрацией подлежащих тканей. Клинически напоминает экзофитную форму плоскоклеточного рака



Рис. 51. Очень редко МКР может проявляться поверхностной узловой локализацией без признаков первичного поражения кожи



Рис. 52. МКР правой ягодичной складки. Врачом-хирургом был «вскрыт абсцесс»

ОПУХОЛИ ИЗ ПРИДАТКОВ КОЖИ

- Злокачественные эккринные и апокринные опухоли
 - Аднексальная аденокарцинома 8390/3
 - Микрокистозная карцинома из придатков 8407/3
 - Порокарцинома 8409/3
 - Злокачественные опухоли из спираденомы, цилиндромы, спираденоцилиндромы 8403/3
 - Злокачественная смешанная опухоль 8940/3
 - Гидроаденокарцинома 8402/3
 - Муцинозная карцинома 8480/3
 - Эндокринная муцин-продуцирующая карцинома потовых желез 8509/3
 - Пальцевая папиллярная карцинома 8408/3
 - Аденокистозная карцинома 8200/3
 - Апокриновая карцинома 8401/3
 - Сквамозная карцинома эккринных протоков 8560/3
 - Сирингоцистоаденокарцинома сосочковая 8406/3
 - Секреторная карцинома 8502/3
 - Решетоподобная карцинома 8201/3
 - Перстневидноклеточная/гистиоцитозная карцинома 8490/3
- Злокачественные опухоли с фолликулярной дифференцировкой
 - Пиломатрикулярная карцинома 8110/3
 - Проллиферирующая трихоломальная опухоль 8103/1
 - Трихобластная карцинома/карциносаркома 8100/3
 - Трихоломальная карцинома 8102/3
- Опухоли с сальной дифференцировкой
 - Сальная карцинома 8410/3
- Топографо-специфические опухоли
 - Болезнь Педжета молочной железы 8540/3

- Экстрамаммарная болезнь Педжета 8542/3
- Аденокарцинома аногенитальных молочных желез 8500/3

Злокачественные новообразования из придатков кожи представляют гетерогенную группу чрезвычайно редких опухолей (менее 1% всех злокачественных опухолей кожи). Сложность клинической диагностики заключается в их внешнем сходстве с часто встречающимися формами злокачественных опухолей кожи. По данным немногочисленных публикаций за последние 30 лет уровень заболеваемости этими опухолями увеличился примерно на 150%, что связано, по-видимому, с постарением населения. Большинство этих опухолей развивается на коже головы и шеи. Мужчины заболевают несколько чаще женщин.

В зависимости от предполагаемого происхождения к злокачественным новообразованиям из придатков кожи относят опухоли эккринных и апокринных желез, с фолликулярной и сальной дифференцировкой, а также, так называемые, топографо-специфические опухоли. Этиология развития рака из придатков кожи на сегодняшний день недостаточно изучена. Злокачественные новообразования из придатков кожи (рис. 53,54) характеризуются, как правило, агрессивным местным течением и имеют высокую склонность к регионарному метастазированию. Пятилетняя выживаемость без учета прогностических факторов (пол, возраст, стадия, гистологический подтип) составляет около 55%.



Рис. 53. Карцинома из сальных желез кожи верхней губы у мужчины 62 лет. Опухоль представлена мультифокальным быстрорастущим безболезненным узлом



Рис. 54. Экстрамаммарная болезнь Педжета промежности. Ограниченная, центробежно растущая, умеренно инфильтрированная эритематозная бляшка. Очаг поражения на коже может быть покрыт чешуйками и корками, иногда с многочисленными извитыми эрозиями с мокнутием. При экстрамаммарной болезни Педжета пациенты довольно часто испытывают зуд в области очага поражения

ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ МЕЛАНОЦИТАРНЫЕ ОПУХОЛИ КОЖИ (МЕЛАНОМА)

- Злокачественное лентиго-меланома 8742/3
- Десмопластическая меланома 8745/3
- Шпитц меланома 8770/3
- Акральная меланома 8774/3
- Меланома из голубого невуса 8780/3
- Меланома из гигантского врожденного невуса 8761/3
- Узловая меланома 8721/3
- Невоидная меланома 8720/3
- Метастатическая меланома 8720/6

Меланома – злокачественная опухоль нейроэктодермального происхождения, исходящая из меланоцитов. Меланома кожи (**МК**) характеризуется крайне высокой степенью злокачественности и необычайно большой энергией метастазирования, которое происходит лимфогенным, гематогенным и лимфогематогенным путем. При этом метастазы **МК** могут быть иногда единственным или первым проявлением опухолевого процесса (от 2 до 20%).

В общей структуре злокачественных новообразований человека **МК** составляет 1–4%. Республика Беларусь входит в группу стран с относительно невысокими показателями заболеваемости **МК**. Однако, по темпам прироста заболеваемости за последние 10 лет **МК** занимает второе место (+51%) после рака предстательной железы. С 2000 г. по 2019 г. число ежегодно выявляемых случаев **МК** в нашей стране увеличилось с 420 до 1029 (почти в 2,5 раза).

Опухоль может развиваться в любой области тела, но излюбленной ее локализацией у женщин являются кожа туловища и нижних конечностей, а у мужчин – туловища и верхних конечностей (Рис. 55).

Одной из характерных черт заболеваемости **МК** населения нашей страны является ее более быстрый рост среди городских жителей, высокая доля лиц, болеющих в трудоспособном возрасте и более высокий риск заболевания городских женщин в молодом и среднем возрасте по сравнению с мужским населением. На протяжении последних лет пик заболеваемости приходится на возрастную группу 80-84 года. Вместе с тем заболевшие **МК** примерно на 10 лет моложе других онкологических пациентов. Средний возраст пациентов на момент постановки диагноза находится в интервале 50-55 лет. Крайне редко меланома развивается у детей.

Локализованную форму **МК** (I-II стадия) диагностируют примерно в 80-

85% случаев, меланому с метастазами в регионарных лимфатических узлах в 10-15%. В 3-5% случаев выявляется первично-диссеминированная опухоль.

Прогноз при выявлении **МК** без метастазов зависит, главным образом, от толщины опухоли по Кларку, уровня инвазии по Бреслоу и изъязвления, отражающих потенциал ее агрессивности, о чем свидетельствует высокий процент возврата болезни после у пациентов с «безметастатическими» формами. Примерно в 40% случаев после радикальной операции появляются регионарные и отдаленным метастазы (иногда через много лет после завершения лечения). По сводным данным пятилетняя выживаемость при толщине меланомы менее 1 мм превышает 90%, а при толщине более 4 мм составляет всего 45-63%. В то же время **МК** не является болезнью с однозначно плохим прогнозом. Стойкое излечение после радикальной операции при I стадии может быть достигнуто у 80-90% пациентов.

К известным факторам риска развития **МК** относят: первый и второй фототипы кожи, избыточная инсоляция и солнечные ожоги особенно в детском возрасте (риск развития меланомы после трех и более солнечных ожогов увеличивается в 2,5-6,3 раза), меланома в анамнезе, атипические невусы, наличие более 100 любых меланоцитарных невусов. В 5-14% случаев **МК** является наследственным заболеванием, обусловленным герминальными мутациями в генах регуляции клеточного цикла CDKN2A и CDK4 а также некоторых других генах.

МК может возникать как из меланоцитарных невусов и меланоза Дюбрея (син.: меланотическая веснушка Гетчинсона, лентиго злокачественное, меланоз пред раковый ограниченный), так и de novo (на визуально неизменной коже). В целом с меланоцитарными невусами ассоциировано около 20-30% всех случаев **МК**. Риск ее развития из меланоцитарных невусов зависит от возраста и варьирует от 1:200000 (у лиц моложе 40 лет) и 1:33000 (у лиц старше 69 лет). Меланома может развиваться из любых меланоцитарных невусов, но более часто из больших врожденных и атипических (диспластических невусов).

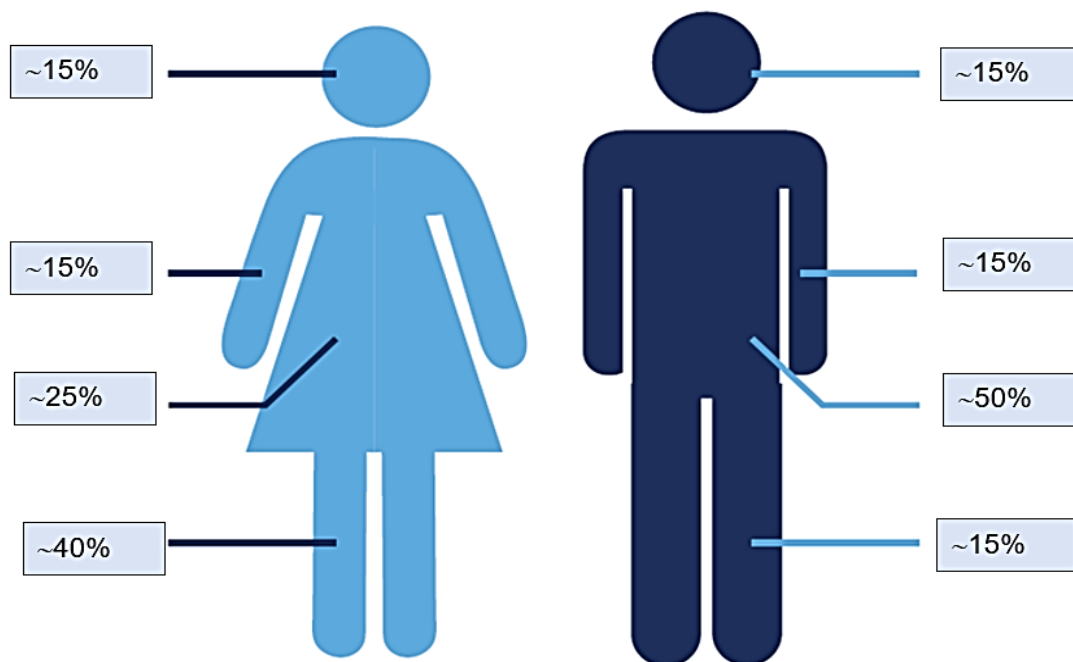


Рис. 55. Локализация МК у мужчин и женщин

Клинические проявления **МК** очень многообразны. При самостоятельном обращении пациентов, размеры опухоли чаще всего не превышают 1-3 см в наибольшем измерении. Форма новообразования может быть плоской, узловой, бугристой, полусферической (существенно реже грибовидной), консистенция – чаще всего плотной, поверхность – блестящей, мокнущей, легко кровоточащей или покрытой корочками и изъязвившейся. Пигментация бывает равномерной или пятнистой, цвет – коричневый, черный, синий, серый, розовый, красно-розовый, фиолетовый или фиолетово-розовый, причем в пределах одной и той же опухоли может быть несколько цветовых сочетаний. Весьма достоверные признаки **МК**: появление новых “дочерних” узелковых или пигментных включений рядом с пигментным новообразованием. Основными клиническими типами **МК** являются: узловая, поверхностно-распространяющаяся, злокачественная лентиго-меланома и акральная меланома.

Тип	%	Анамнез
Узловая меланома	15%	месяцы
Поверхностно-распространяющаяся меланома	70%	фаза радиального роста до нескольких лет
Злокачественное лентиго	5-10%	фаза радиального роста до 10 и более лет
Акральная лентигозная меланома	<10%	радиальная и вертикальна фазы роста изменчивы

Поверхностно распространяющаяся меланома составляет 50-70% от всех МК (рис. 56-60). Опухоль развивается одинаково часто как на неизменной коже, так и из пигментного невуса. Представляет собой бляшку неправильной конфигурации с фестончатым контуром, нередко с очагами регрессии и мозаичной окраски. Биологический потенциал злокачественности в фазе радиального роста относительно низок и опухоль может не метастазировать в течение нескольких лет. Однако в последующем на плоском новообразовании появляется узел, свидетельствующий о наступлении фазы вертикального роста и высокой вероятности развития как регионарных (лимфогенных), так и отдаленных (гематогенных) метастазов.



Рис. 56(а). Поверхностно распространяющаяся меланома области левого локтевого сустава. Анамнез заболевания – 3 года



Рис. 56(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли



Рис. 57(а). Поверхностно распространяющаяся меланома области левого лопаточной области с очагами регрессии. Анамнез заболевания – 4 года



Рис. 57(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли



Рис. 58(а). Синхронная меланома кожи у мужчины 52 лет



Рис. 58(б). Тот же пациент. Крупный план опухолей



Рис. 59(а). Поверхностно распространяющаяся меланома области левой молочной железы с признаками регрессии



Рис. 59(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли



Рис. 60(а). Спонтанная регрессия меланомы кожи может отражать способность клеточно-опосредованного иммунитета устранять первичную опухоль (менее 0,5% всех случаев)



Рис. 60(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли

Меланома типа злокачественного лентиго составляет около 15% всех МК. В типичных случаях диагностируется у пожилых людей на коже лица и шеи в виде пятна или плоской бляшки неправильных очертаний, черно-коричневого цвета. Визуально опухоль напоминает поверхностно-распространяющуюся форму (рис. 61-63), но характеризуется длительной фазой радиального



Рис. 61(а). Лентиго меланома поясничной области. Опухоль появилась около 7 лет назад



Рис. 61(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли



Рис. 62(а). Лентиго меланома теменной области у мужчины 67 лет. Анамнез заболевания – 2 года



Рис. 62(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли



Рис. 63(а). Пятно неправильных очертаний с неравномерным распределением пигмента. Опухоль кожи левой щеки появилась около 4-х лет назад



Рис. 63(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли

Узловая меланома составляет 20-30% от всех **МК** (рис. 64-68). Клинически представляет собой пигментированный узел, реже полиповидное образование на коже. Пациенты отмечают быстрое (в течение нескольких месяцев), удвоение размеров новообразования, его раннее изъязвление и кровоточивость. Около 5% узловых меланом не имеют пигмента и представляют собой достаточно быстро растущую розоватого цвета опухоль (рис. 69-71). Узловые формы **МК**, особенно изъязвленные, характеризуются крайне агрессивным течением.



Рис.64(а). Узловая меланома кожи подключичной области. Анамнез заболевания – 1,5 года



Рис.64(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли



Рис.65(а). Узловая меланома кожи подлопаточной области. Анамнез заболевания – 1 год



Рис.65(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли



Рис.66(а). Узловая меланома кожи нижней трети правой голени. Анамнез заболевания – 2 года



Рис.66(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли



Рис.67(а). Узловая меланома кожи и множественные очаги себорейного кератоза. Анамнез заболевания – 1 год



Рис.67(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли



Рис. 68(а). Пигментированный быстро-растущий узел с неравномерной окраской. Опухоль кожи голени появилась около 6 месяцев назад



Рис.68(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли



Рис. 69(а). Быстрорастущий розоватого цвета узел, напоминающий экзофитную форму плоскоклеточного рака. Опухоль на коже спины появилась около 6 месяцев назад



Рис.69(б). Тот же пациент. Крупный план узловой меланомы с изъязвлением



Рис. 70. Сложная для клинической диагностики амеланотическая меланوما кожи (анамнез заболевания –1 год, размеры опухоли 1,5 см)



Рис. 71. Амеланотическая меланوما кожи. При неясной клинической картине и отсутствии изъязвления опухоли показано выполнение эксцизионной биопсии

Акральная лентигозная меланوما чаще развивается у пожилых пациентов и составляет около 10% всех МК. Это особая форма меланомы, возникающая на ладонях, подошвах, ногтевых ложах. Для ранней акральной меланомы характерна радиальная фаза роста, во время которой опухоль представляет собой темно-коричневое, черно-синее или черное пятно, окрашенное почти равномерно. Наиболее часто опухоль развивается на коже стоп (рис. 72-74). Около 15-20% акральных лентигозных меланом составляет подногтевая меланوما.



Рис. 72(а). Темно-коричневое пятно асимметричной формы с участками регрессии. Опухоль на подошвенной поверхности стопы появилась около 1,5 лет назад

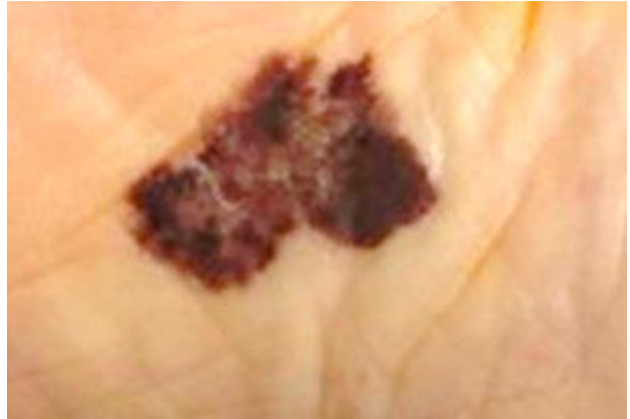


Рис.72(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли



Рис. 73(а). Пигментная опухоль на коже пяточной области. Анамнез заболевания – 4 года



Рис.73(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли



Рис. 74(а). Изъязвившаяся акральная лентигозная меланома кожи левой пятки



Рис.74(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли

Атипичический меланоцитарный невус (невус Кларка, атипичный невус, лентигозная меланоцитарная дисплазия). Описан в 1978 г. американским дерматологом и патологом Уоллесом Х. Кларком младшим (Wallace H. Clark Jr). Это вариант приобретенного меланоцитарного невуса с клиническими и морфологическими признаками атипичии. Клинические и патоморфологические признаки атипичического и диспластического меланоцитарного невуса коррелируют далеко не всегда. Поэтому при наличии только клинических признаков используют термин «клинически атипичный невус». Диспластические меланоцитарные невусы бывают одиночными и множественными. Средние их размеры как правило превышают таковые обычных приобретенных невусов (более 5 мм). Диспластический невус характеризуется неравномерной пигментацией (центр невуса одного цвета, края – другого) с широкой вариацией цвета (от светло-серого до темно-коричневого и розового цвета). Форма новообразования неправильная, поверхность, как правило, плоская, контуры не четкие с размытым краем (рис. 75,76).



Рис. 75. Неравномерная пигментация пигментного новообразования с неправильной формой. При гистологическом исследовании – диспластический невус



Рис. 76. Клинически и дерматоскопически очень сложно провести дифференциальную диагностику между начальной меланомой кожи и атипическим невусом. Показано выполнение эксцизионной биопсии

Большинство диспластических невусов появляются до начала полового созревания. Наблюдаемая частота в популяции составляет 2-8%. Диспластические невусы являются наиболее частыми потенциальными предшественниками меланомы и являются клиническими маркерами высокого риска развития меланомы. Потенциальный риск **МК** при наличии 1-5 диспластических меланоцитарных невусов увеличивается в 3,8 раза, а при 6 или более – в 6,8 раз.

Синдром диспластического невуса (Atypical Mole Syndrome) характеризуется сочетанием большого количества меланоцитарных невусов (50-100 и более), некоторые из которых имеют клинические и морфологические характеристики диспластических невусов. Синдром диспластического невуса и семейная меланома обусловлены мутациями различных генов, чаще всего 1p36 или 9p21, причем клоны мутантных меланоцитов могут активизироваться под действием ультрафиолетового излучения, которое способствует промоции клеточных альтераций в генетически «иницированных» меланоцитах и в нормальной коже, приводя к формированию новых диспластических невусов, трансформации существующих в **МК** или развитию опухоли *de novo*. Синдром диспластического невуса может быть спорадическим и унаследованным. При наследственном характере синдрома, в случае если среди родственников первой степени родства имелись случаи **МК**, используется термин FAMM-синдром (Famial Atypic Mole Melanoma Syndrome). По данным WHOMP (World Health Organisation Melanoma Program) развитие **МК** в диспластическом невусе отмечается в 35% случаев у пациентов с FAMM синдромом и 17% со спорадическими диспластическими невусами (рис. 77).



Рис. 77(а). Множественные атипические невусы кожи передней грудной стенки и живота у пациента 25 лет



Рис. 77(б). Тот же пациент. Множественные атипические невусы кожи спины



Рис. 77(в). Тот же пациент. Крупный план атипических невусов кожи спины



Рис. 77(г). Тот же пациент. Крупный план атипического невуса кожи живота. При гистологическом исследовании после эксцизионной биопсии – диспластический невус

Невус Шпиц и невус Рида

Невус Шпиц (эпителиоидный и/или веретеночлеточный невус) описан в 1948 г. американским патоморфологом Софи Шпиц (Sophie Spitz). Клинически типичные невусы Шпиц представляют собой розовую плотную, хорошо отграниченную опухоль без роста волос, диаметром до 1 см. Локализуется главным образом голове и шее (более 50% наблюдений) и конечностях. Новообразования наиболее часто диагностируются в детском возрасте. Невусы Шпиц нередко требуют проведения дифференциальной диагностики с другими беспигментными новообразованиями кожи, включая беспигментную **МК**.

Невус Рида описан в 1975 г. американским дерматологом Рихардом Ридом (Richard Reed). Чаще встречается в возрасте от 6 до 17 лет. Невус Рида может локализоваться на любом участке кожного покрова, но чаще на нижних конечностях ($\approx 50\%$), реже – на туловище ($\approx 27\%$) и верхних конечностях ($\approx 18\%$). Отличительной чертой большинства поражений является однородная темная окраска (черная $\approx 46\%$, темно-коричневая $\approx 30\%$). Возможны оттенки серого и синего (рис. 78,79).



Рис. 78. Невус Шпиц кожи щеки у девочки 10 лет. Розовое безболезненное новообразование кожи существует около года без тенденции к увеличению



Рис. 79. Невус Рида у мальчика 8 лет. Темного цвета новообразование кожи существует около 6 месяцев. Отмечается медленное увеличение размеров. Пациенту показана эксцизионная биопсия

Меланоз Дюбрея является облигатным предмеланомным заболеванием кожи. Поражение диагностируется преимущественно у пожилых людей. Заболевание начинается с появления на коже небольшого коричневого пятна, медленно распространяющегося по периферии, которое может достигать размеров 6 см и более. Характерной особенностью является неравномерная окраска, наличие участков от светло-коричневого до синевато-черного цвета. Вначале пятно с неровными краями не возвышается над поверхностью кожи, не уплотнено, рельеф кожи не изменен. Внешний вид его нередко напоминает рисунок географической карты.

В последующем на поверхности могут появляться небольшие папулы и бляшки. Поражается в большинстве случаев кожа щек, носогубных складок, носа, лба, шеи. Частота развития МК достигает 30-80% с инкубационным периодом от 3 до 20 лет (рис. 80,81).



Рис. 80(а). Большое коричневое пятно неправильных очертаний с неравномерным распределением пигмента. Опухоль кожи левой щеки появилась около 6-ти лет назад



Рис. 80(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли



Рис. 81(а). Большое светлокори́чевое пятно неправильных очертаний. Анамнез заболевания – 7 лет

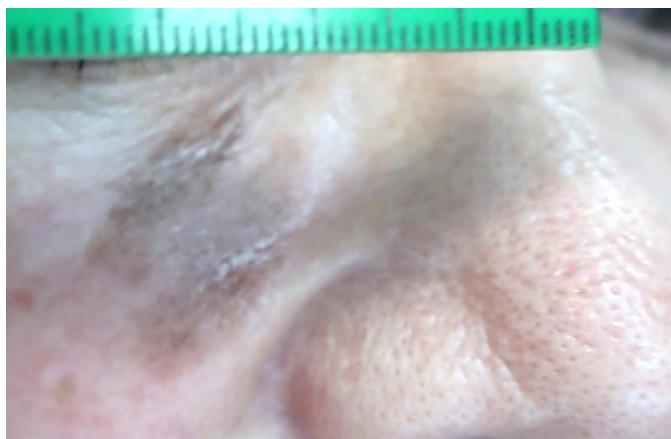


Рис.81(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли

Клиническая дифференциальная диагностика меланомы кожи

Для дифференциальной диагностики **МК** и меланоцитарных невусов наиболее часто используются две оценочные системы, включающие алгоритм ABCDE и 7-точечную систему Glasgow.

Правило ABCD разработано R. Friedman (1985 г.), включает оценку пигментного новообразования кожи по четырем основным критериями и дополнительного критерия «Е» (внешние изменения новообразования, оцениваемые пациентом и врачом). 7-точечная система Glasgow разработанная исследователями из университета Glasgow (Шотландия) в 1989 г., включает оценку по семи признакам (три главных и четыре малых).

Диагностическая чувствительность и специфичность при применении вышеуказанных систем варьируют от 60% до 90%. Наибольшие затруднения при их использовании связаны с неполным набором вышеуказанных признаков, а иногда и невозможностью визуально их оценить в связи с небольшими размерами новообразования. Повысить точность неинвазивной диагностики в этих случаях позволяет выполнение дермоскопии.

ТЕСТОВАЯ СИСТЕМА GLASGOW*

Главные признаки (2 балла за каждый)
Изменение размеров новообразования
Неравномерная пигментация
Изменение формы, очертаний
Малые признаки (1 балл за каждый)
Воспаление
Изменение ощущений, чувствительности
Диаметр >7 мм
Образование корочек или кровоточивость

МНЕМОНИЧЕСКОЕ ПРАВИЛО ABCDE*

Asymmetry (асимметрия)	A	Форма меланомы обычно асимметричная (одна половина очага не похожа на другую).
Boundary (граница)	B	Очертания меланомы неровные.
Colour (цвет)	C	Цвет меланомы чаще синеватый или коричнево-черный, неравномерно распределенный по опухоли.
Dimension (величина)	D	Диаметр меланомы обычно >6 мм.
Evolution (эволюция или динамика развития)	E	Внешние изменения новообразования в течение 6-12 мес. (могут затрагивать размер, форму, субъективные симптомы, состояние поверхности новообразования и пигментацию).

*Наличие трех и более признаков указывает на высокую вероятность злокачественного характера пигментного новообразования.

А – асимметрия	1	 <p>Поверхностно-распространяющаяся меланома</p>	Изменение размеров	2
В – граница	1		Неравномерная пигментация	2
С – Цвет	1		Изменение формы, очертаний	2
Д – величина (>6 мм)	1		Воспаление	0
Е – изменения	1		Изменение ощущений, чувствительности	0
	5		диаметр >7 мм	1
		Образование корочек или кровоточивость	0	
			7	
А – асимметрия	1	 <p>Поверхностно-распространяющаяся меланома</p>	Изменение размеров	Не известно
В – граница	1		Неравномерная пигментация	2
С – Цвет	1		Изменение формы, очертаний	2
Д – величина (>6 мм)	1		Воспаление	0
Е – изменения	1		Изменение ощущений, чувствительности	0
	5		диаметр >7 мм	1
		Образование корочек или кровоточивость	0	
			5	

А – асимметрия	1	 <p>Поверхностно-распространяющаяся меланома</p>	Изменение размеров	2
В – граница	1		Неравномерная пигментация	2
С – Цвет	1		Изменение формы, очертаний	2
Д – величина (>6 мм)	1		Воспаление	0
Е – изменения	1		Изменение ощущений, чувствительности	0
	5		диаметр >7 мм	1
		Образование корочек или кровоточивость	0	
			7	
А – асимметрия	1	 <p>Поверхностно-распространяющаяся меланома с изъязвлением</p>	Изменение размеров	2
В – граница	1		Неравномерная пигментация	2
С – Цвет	1		Изменение формы, очертаний	2
Д – величина (>6 мм)	1		Воспаление	0
Е – изменения	1		Изменение ощущений, чувствительности	1
	5		диаметр >7 мм	1
		Образование корочек или кровоточивость	1	
			9	
А – асимметрия	1	 <p>Поверхностно-распространяющаяся меланома. Фаза вертикального роста</p>	Изменение размеров	2
В – граница	1		Неравномерная пигментация	2
С – Цвет	1		Изменение формы, очертаний	2
Д – величина (>6 мм)	1		Воспаление	0
Е – изменения	1		Изменение ощущений, чувствительности	0
	5		диаметр >7 мм	1
		Образование корочек или кровоточивость	0	
			7	

А – асимметрия	1	 <p>Узловая меланома кожи</p>	Изменение размеров	2
В – граница	1		Неравномерная пигментация	2
С – Цвет	1		Изменение формы, очертаний	2
Д – величина (>6 мм)	1		Воспаление	0
Е – изменения	1		Изменение ощущений, чувствительности	0
	5		диаметр >7 мм	1
		Образование корочек или кровоточивость	0	
			7	
А – асимметрия	1	 <p>Узловая меланома кожи</p>	Изменение размеров	2
В – граница	0		Неравномерная пигментация	0
С – Цвет	0		Изменение формы, очертаний	2
Д – величина (>6 мм)	1		Воспаление	1
Е – изменения	1		Изменение ощущений, чувствительности	1
	3		диаметр >7мм	1
		Образование корочек или кровоточивость	1	
			8	
А – асимметрия	0	 <p>Голубой невус</p>	Изменение размеров	0
В – граница	0		Неравномерная пигментация	0
С – Цвет	0		Изменение формы, очертаний	0
Д – величина (>6 мм)	1		Воспаление	0
Е – изменения	0		Изменение ощущений, чувствительности	0
	1		диаметр >7 мм	1
		Образование корочек или кровоточивость	0	
			1	

А – асимметрия	1	 <p>Врожденный пигментный невус кожи</p>	Изменение размеров	2
В – граница	0		Неравномерная пигментация	0
С – Цвет	0		Изменение формы, очертаний	0
Д – величина (>6 мм)	1		Воспаление	0
Е – изменения	0		Изменение ощущений, чувствительности	0
	1		диаметр >7 мм	1
		Образование корочек или кровоточивость	0	
			3	
А – асимметрия	1	 <p>Очаг себорейного кератоза.</p>	Изменение размеров	0
В – граница	1		Неравномерная пигментация	2
С – Цвет	1		Изменение формы, очертаний	0
Д – величина (>6 мм)	1		Воспаление	0
Е – изменения	0		Изменение ощущений, чувствительности	0
	0		диаметр >7 мм	1
	4	Образование корочек или кровоточивость	0	
			3	
А – асимметрия	0	 <p>Себорейная кератома кожи височной области</p>	Изменение размеров	2
В – граница	1		Неравномерная пигментация	0
С – Цвет	0		Изменение формы, очертаний	0
Д – величина (>6 мм)	1		Воспаление	0
Е – изменения	1		Изменение ощущений, чувствительности	0
	1		диаметр >7 мм	1
	3	Образование корочек или кровоточивость	0	
			3	

А – асимметрия	1	 <p>Меланома кожи ушной раковины</p>	Изменение размеров	2
В – граница	1		Неравномерная пигментация	2
С – Цвет	1		Изменение формы, очертаний	2
Д – величина (>6 мм)	1		Воспаление	0
Е – изменения	1		Изменение ощущений, чувствительности	0
	5		диаметр >7 мм	1
		Образование корочек или кровоточивость	0	
			7	

Подногтевая меланома (ПМ)

Примерно в 1/3 случаев подногтевая меланома изначально проявляется появлением пигментированных полосок под ногтевой пластинкой, с последующим ее отторжением и изъязвлением ногтевого ложа (Рис.82-84). С учетом особенностей меланомы данной локализации в клинической диагностике **ПМ** может помочь алгоритм **ABCDEF**:

А = возраст (**Age**): пик заболеваемости между пятым и седьмым десятилетием жизни; **В** = пигментная полоса (**pigmented Band**): полоскообразная пигментация как наиболее частая форма проявления (коричнево-черная (**Brown, Black**), шириной от 3 мм, нечеткие, неправильные границы);

С = изменение (**Change**): недавнее быстрое изменение ширины и/или морфологии ногтевой пластины;

Д = поражение одного пальца (**single Digit involvement**): чаще всего большой палец руки и стопы;

Е = расширение (**Extension**): распространение пигмента на проксимальный и/или латеральный ногтевой валик (признак Хатчинсона);

Ф = семейный анамнез (**Family history**): семейный или личный анамнез диспластического невуса или меланомы.

Большое значение для документирования точной формы и размеров пигментных пятен под ногтевой пластиной имеет клиническая фотография и дермоскопия, которые следует повторить через 3 месяца после первичного обращения и недостатка данных, указывающих на **ПМ**.



Рис. 82(а). Подногтевая меланома у женщины 72 лет. Анамнез заболевания составляет 2 года



Рис. 82(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли: увеличивающаяся по ширине светлорыжеватая полоска



Рис. 83(а). Подногтевая гематома



Рис. 83(б). Тот же пациент. Расположение гематомы через 2 месяца после травмы



Рис. 84(а). Подногтевая меланома с ярко выраженным признаком Хатчинсона



Рис. 84(б). Тот же пациент. Крупный план опухоли

Меланома кожи у детей

МК очень редко встречается в детском возрасте – в среднем ежегодно заболевает 1 ребенок на 1000000 детского населения (0,3-0,9% всех злокачественных опухолей у детей до 14 лет). **МК** детского возраста подразделяется на: врожденную (конгенитальную) меланому (возникает во внутриутробном периоде); инфантильную меланому (с момента рождения до однолетнего возраста) и меланому детей (с первого года до начала половой зрелости).

МК исключительно редки в препубертатном периоде (около 0,4% всех меланом) и почти не встречается у детей моложе двух лет, особенно в неонатальный период. У детей требуют дифференциальной диагностики с **МК**: атипичные узелковые пролиферации, развивающиеся во врожденных меланоцитарных невусах, невус Шпиц/Рида.

МК с поверхностным распространением у детей младшего возраста встречается реже и только примерно в 40% случаев соответствует классическим критериям ABCDE. В 60% случаев более ценным для клинической диагностики **МК** являются дополнительные критерии ABCD:

Amelanotic	A	Цвет новообразования телесный или розовый.
Bleeding, Bump	B	Кровоточивость, выпуклое папуло-нодулярное новообразование.
Colour uniformity	C	Однородность цвета.
De novo, any Diameter	D	Развитие без предшествующих изменений на коже, любого диаметра.



ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ НЕЭПИТЕЛИАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ КОЖИ

Злокачественные неэпителиальные опухоли кожи представляют гетерогенную группу редких опухолей. Из них наиболее часто встречаются: дерматофибросаркома, ангиосаркома, кожная лейомисаркома, саркома Капоши и грибовидный микоз.

Дерматофибросаркома (Dermatofibrosarcoma Protuberans)

Опухоль относится к редким саркомам. Дерматофибросаркома чаще всего локализуется на туловище и проксимальных отделах конечностей и значительно реже встречается на голове и шее, половых органах. Рост опухоли медленный. Среди пациентов преобладают лица среднего и пожилого возраста (к моменту постановки диагноза). Первые признаки заболевания появляются, как правило, в возрасте 25-35 лет. В начальной стадии дерматофибросаркома представляет собой плотное красноватое, багрово-синюшное или коричневатое пятно. В течение нескольких лет формируется безболезненное экзофитное узловое или многоузловое образование на широком основании, длительно сохраняющее подвижность по отношению к подлежащим тканям, рост которого сопровождается изменением цвета кожи над опухолью, который варьирует от красно-коричневатого до синевато-коричневого оттенков. Когда опухолевый узел достигает крупных размеров он может изъязвляться и кровоточить.



Рис. 85. Начальная стадия дерматофибросаркомы кожи колена у женщины 25 лет



Рис. 86. Дерматофибросаркома кожи спины у мужчины 45 лет. Кожа над опухолью атрофирована, напряженная

Ангиосаркома

Ангиосаркома кожи - злокачественная опухоль, исходящая из эндотелия кровеносных и лимфатических сосудов. Различают: идиопатическую, связанную с лимфедемой (синдром Стюарта-Тривса), пострадиационную и первичную ангиосаркому молочной железы (Рис.87).

Идиопатическая ангиосаркома имеет три клинических варианта: поверхностно распространяющийся, нодулярный и язвенный типы. Ангиосаркомы являются редкими и крайне агрессивными опухолями. Клиническая картина характеризуется образованием на коже безболезненных синевато-красных пятен, похожих на гемангиому. Позднее на поверхности опухоли появляются красные или синюшные бляшки с нечеткими, неровными контурами, которые в последующем изъязвляются. Выраженная склонность к сращению с окружающими тканями, изъязвлению, раннему лимфогенному и гематогенному метастазированию – весьма характерные признаки ангиосаркомы.



Рис. 87. Ангиосаркома левой молочной железы у женщины 67 лет. Опухоль характеризуется иногда стремительным ростом, который вызывает диффузное увеличение груди и появление сине-красных пятен узлов на коже



Лейомиосаркома

Лейомиосаркома наблюдается преимущественно в среднем и пожилом возрасте. Примерно в 10-15% случаев опухоль развивается на конечностях (преимущественно на нижних – более половины случаев), где она может располагаться как внутримышечно, так и подкожно (примерно в одинаковом

соотношении). Поверхностная лейомиосаркома (кожная лейомиосаркома, развивающаяся из мышц, поднимающих волос, или мышечных элементов мелких сосудов) представляет собой медленно растущую бляшку неправильной формы красноватого, синего или песочного цвета. Опухоль может быть слабоблезненной и по мере роста изъязвляться (Рис. 88). Поверхностная лейомиосаркома имеет относительно благоприятный прогноз. Подкожная лейомиосаркома проявляется узловым новообразованием, обычно не прорастающего дерму, однако опухоль может инвазировать подлежащую мышечную фасцию.



Рис. 88. Изъязвленная поверхностная лейомиосаркома предплечья у женщины 73 лет

Саркома Капоши

Многоочаговая сосудистая опухоль, вызванная вирусом герпеса 8 типа. Она может возникнуть в классической, ассоциированной со СПИДом, эндемической и ятрогенной (после трансплантации органа) формах. Диагноз ставится на основании данных биопсии. Идиопатическая саркома Капоши развивается чаще всего у пожилых мужчин, протекает медленно, и, как правило, ограничивается небольшим числом поражений на коже нижних конечностей. Высыпания на коже представлены бессимптомными пурпурными, розовыми или красными пятнами, которые могут сливаться с образованием бляшек или узелков от синеватого до черного цвета.



Рис. 89(а). Идиопатическая саркома Капоши Рис. 89(б). Тот же пациент. Вид со спины у мужчины 54 лет

Первичные лимфомы кожи

Первичные кожные лимфомы представляют собой гетерогенную группу заболеваний, развитие которых обусловлено неопластической пролиферацией в коже клонов Т-лимфоцитов, НК-клеток или В-лимфоцитов, аффинных к кожной ткани. Первичные Т-клеточные лимфомы кожи составляют большинство из диагностируемых лимфом кожи (65-90%).

Наиболее часто встречаемой формой первичной Т-клеточной лимфомы кожи является грибовидный микоз (ГМ). Заболевание чаще диагностируется у лиц мужского пола в возрасте 40-60 лет. Выделяют 3 клинических стадии развития классической формы ГМ: пятнисто-эритематозную, инфильтративно-бляшечную и опухолевую.

Эритематозная стадия характеризуется выраженным полиморфизмом клинических проявлений: эритема, уртикарноподобные, псориазо- и экзематозноподобные элементы поражения, различной формы и очертаний, буровато-красного цвета очагов, с наличием или отсутствием шелушения (Рис.90).

Инфильтративно-бляшечная стадия характеризуется появлением на месте эритематозных пятен бляшек различной величины, розово-красной или синюшной окраски (Рис.91). Поверхность бляшек может быть гладкой или с

мелкопластинчатым шелушением. Разрешаются бляшки медленно и неравномерно с формированием на их месте бурой пигментации и атрофии кожи.

Опухолевая стадия характеризуется появлением в области существующих бляшек и на неизменной ранее коже плотноэластических ярко-красных, затем синюшного цвета опухолей с гладкой поверхностью, которые в последующем изъязвляются. В этой стадии часто в опухолевый процесс вовлекаются региональные ЛУ (Рис.92).

Для В-клеточных лимфом кожи более типично образование крупных бляшек и узлов без зуда, жжения и шелушения (Рис.93).



Рис. 90. Эритематозная стадия грибовидного микоза у женщины 45 лет.



Рис. 91. Инфильтративно-бляшечная стадия грибовидного микоза



Рис.92. Опухолевая стадия грибовидного микоза.



Рис. 93. В-клеточная лимфома кожи у мужчины 45 лет. Анамнез заболевания около двух лет. В летний период бляшки спонтанно значительно уменьшались в размерах после воздействия ультрафиолетового излучения солнечного света

СОДЕРЖАНИЕ

ВВЕДЕНИЕ	3
РАК КОЖИ	4
БАЗАЛЬНОКЛЕТОЧНЫЙ РАК КОЖИ	6
ПЛОСКОКЛЕТОЧНЫЙ РАК КОЖИ	12
РАК МЕРКЕЛЬ-КЛЕТОЧНЫЙ	22
ОПУХОЛИ ИЗ ПРИДАТКОВ КОЖИ	24
ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ МЕЛАНОЦИТАРНЫЕ ОПУХОЛИ КОЖИ	26
ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ НЕЭПИТЕЛИАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ КОЖИ	49

Учебное издание

Жуковец Александр Геннадьевич

ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ КОЖИ

Атлас

В авторской редакции

Подписано в печать 15.08.2023. Формат 60x84/16. Бумага «Снегурочка».

Печать ризография. Гарнитура «Times New Roman».

Печ. л. 3,44. Уч.- изд. л. 5,0. Тираж 100. Заказ 154.

Издатель и полиграфическое исполнение –

государственное учреждение образования «Белорусская медицинская академия
последипломного образования».

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 1/136 от 08.01.2014.

Свидетельство о государственной регистрации издателя, изготовителя,
распространителя печатных изданий № 3/1275 от 23.05.2016.

220013, г. Минск, ул. П. Бровки, 3, корп.3.