

**ЗЛОКАЧЕС  
ТВЕННЫЕ  
ОПУХОЛИ  
КОЖИ У  
ДЕТЕЙ**

- **Настораживающие (предупреждающие) признаки вероятно злокачественной опухоли признаки включают:**
  - быстрый рост,
  - изъязвление,
  - неподвижность (фиксацию)
  - или глубокую локализацию на фасции,
  - грубую структуру, размер более 3 см
  - манифестацию в период новорожденности.

- МЕЛАНОМА

- Рост заболеваемости меланомой затрагивает молодых людей только после полового созревания. От 1% до 4% всех меланом развивается в возрасте младше 18-20 лет и только у 0,3% до 0,4% у детей в препубертатном возрасте.

- Предрасполагающие факторы развития меланомы:  
Светлая кожа, рыжие или светлые волосы, светлые глаза
- Веснушки, актиничные лентигины (солнечные пятна)
- Склонность к солнечным ожогам при воздействии ультрафиолета
- Прерывистое интенсивное воздействие ультрафиолета
- Большое количество распространенных меланоцитарных невусов

- Несколько атипичных меланоцитарных невусов
- Врожденный меланоцитарный невус, особенно гигантский невус
- Меланома в семье (неблагоприятный семейный анамнез)
- Нарушение репарации ДНК, особенно пигментная ксеродерма
- Иммунодепрессия (врождённая или приобретённая)
- Предыдущее злокачественное заболевание

- Относительный риск развития меланомы связан с фототипом кожи. При этом наиболее подвержены к развитию опухоли лица с I и II фототипом и наименее с V и VI, что, однако, не исключает у них полностью вероятность болезни.
- Фототипы кожи человека.  
I Солнечный ожог всегда возникает после кратковременного (30 мин.) пребывания на солнце; загар никогда не приобретает  
II Солнечные ожоги возникают легко; загар возможен, хотя и с трудом

- III Возможны незначительные ожоги; развивается хороший ровный загар
- IV Никогда не бывает солнечных ожогов; легко возникает загар
- V Смуглая от природы кожа
- VI Черная кожа выходцев с Африканского континента  
Физические факторы риска меланомы кожи: - ультрафиолетовое (УФ) излучение солнца; - ионизирующая радиация; - электромагнитное излучение; - флюоресцентное освещение; - хроническая травматизация кожи.

- У детей чаще встречаются атипичные, амеланотические и узловые меланомы. Тот факт, что диагноз затруднен, может объяснять тот факт, что меланомы у детей часто имеют большую толщину опухоли во время удаления; Другой причиной может быть большее нежелание поставить диагноз подозреваемой меланомы и выполнить диагностическое удаление. Симуляторами роста меланомы являются невус Шпица и атипичные меланоцитарные невусы.



# НЕВУС ШПИЦА



# НЕВУС ШПИЦА



- **ЛЕНТИГО: ВИДЫ, ПРИЧИНЫ ПОЯВЛЕНИЯ, СИМПТОМЫ, ЛЕЧЕНИЕ**
- Эти темные пятна на коже знакомы многим. Нет, речь не о веснушках, «расцветающих» на лице ближе к лету. Лентиго — небольшие всесезонные пигментированные образования с четкими границами. Иногда они развиваются медленно и остаются практически незаметными в течение многих лет, а иногда появляются внезапно.

- Пигментация может быть однотонной или с переходом от светло-коричневого к черному. При распространенных формах лентиго ставят диагноз «лентигиноз».



- Лентиго отличаются от других меланоцитарных образований (например, меланоцитарных невусов, меланомы). Гистологический анализ может показать гиперплазию эпидермиса и повышенную пигментацию базального слоя, но малигнизированных (злокачественных) клеток не обнаружит.

# ВИДЫ ЛЕНТИГО

- Существуют различные клинические и этиологические разновидности лентиго. Основными являются: простое, солнечное, старческое. Пятна появляются как у детей, так и у взрослых, однако у детей чаще бывают генетически обусловленные поражения, например при синдроме Пейтца-Егерса. Лентиго у взрослых, как правило, возникают вследствие длительного воздействия ультрафиолета.

# ПРОСТОЕ ЛЕНТИГО

- Простое лентиго, часто именуемое юношеским или ювенильным, — наиболее распространенная форма заболевания. Появление темных пятен не связано с воздействием солнца: образования, иногда называемые лентигинами, являются врожденными или возникают в раннем детстве. Американские дерматологи Альпер и Холмс зафиксировали множественные пятна у 91 (18.5 %) из 492 новорожденных с черным цветом кожи и у одного (0.04 %) из 2682 представителя белой расы.



# СОЛНЕЧНОЕ ЛЕНТИГО

Длительное воздействие ультрафиолетового излучения — основная причина появления солнечного лентиго.

Заболевание более распространено среди людей со светлой кожей. У темнокожих лентиго наблюдается редко, так как у них выше содержание пигмента меланина,

обеспечивающего определенную степень фотозащиты. В США солнечное лентиго встречается у 90 % представителей белой расы старше 60 лет и у 20 % моложе 35 лет.

Пигментные образования отмечаются у 50 % больных псориазом, проходивших ПУВА-терапию на протяжении пяти и более лет.

# СТАРЧЕСКОЕ ЛЕНТИГО

- Старческое или сенильное лентиго представляет собой гиперпигментированные пятна неправильной формы, чаще всего появляющиеся на открытых участках кожи (лицо, шея, руки). Заболевание обычно встречается у лиц старше 50 лет.

- Лентиго —доброкачественное заболевание. Однако пигментированные пятна могут быть признаком меланомы или других злокачественных поражений кожи. Поэтому при появлении на коже и/или слизистых оболочках любых «непонятных» образований необходима их верификация. Кроме того, наличие множественных лентигин может быть симптомом основного заболевания. В этом случае прогноз зависит от тяжести нозологической формы.
- У некоторых пациентов пигментированные образования через несколько лет могут исчезнуть спонтанно

Терапевтический подход при меланоме у детей такой же, как у взрослых, включая в настоящее время регулярно выполняемую биопсию сторожевого лимфатического узла при опухолях толщиной  $\geq 1$  мм.

Сторожевым (сигнальным, *sentinel lymph node*) лимфоузлом называется лимфоузел, в который первым осуществляется отток лимфы от опухоли, следовательно, он в первую очередь оказывается пораженным. В литературе можно встретить две особенности, характеризующие СЛУ.

Первая — это ближайший к опухоли лимфатический узел и вторая — этот узел поражается метастазами в первую очередь.

- ЛЕЧЕНИЕ. В число методов лечения входят: хирургический, лучевой, лекарственный, биоиммунологический и их комбинация. Методы лечения локальных и распространенных форм заболевания следующие: 1) хирургический (иссечение первичной опухоли); 2) хирургический + криодеструкция (при подкожных метастазах); 3) криодеструкция как самостоятельный метод (при подкожных метастазах); 4) электроэксцизия; 5) иммунотерапия (после иссечения первичного очага) — находится в стадии изучения у детей);

- б) лучевая терапия (возможно ее применение в 2 случаях — при рецидивном характере облучение рубца после иссечения рецидива и облучение метастазов; при сомнении в радикальности операции).

# **ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ЭПИТЕЛИАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ КОЖИ**

- Генетические и экологические факторы риска, которые важны в раннем возрасте, известны для полузлокачественной базальноклеточной карциномы (BCC) и для кожной плоскоклеточной карциномы (SCC):

- Светлая кожа
- Ультрафиолетовый свет
- Ионизирующее излучение
- Предрасполагающие генодерматозы , к примеру :
  - Синдром базально-клеточного невуса при базально-клеточном раке
  - Эпидермодисплазия verruciformis при плоскоклеточном раке
  - Ксеродерма пигментная в обеих опухолях



- Сальные невусы
- Долгосрочная иммуносупрессия , например, после трансплантации органов, или СПИД
- Вирусы папилломы человека высокого риска
- Химические канцерогены, такие как неорганический мышьяк, продукты перегонки нефти
- Хроническое воспаление, изъязвление, рубцы и склероз

- Наиболее важными факторами риска для обоих типов рака являются светлая кожа и воздействие ультрафиолетового света, включая ультрафиолетовый свет от искусственных источников. Прерывистое воздействие сильного солнечного света, сопровождаемое солнечными ожогами, является определяющим фактором для базальноклеточной карциномы (BCC) и накопительным фактором жизни для кожной плоскоклеточной карциномы (SCC).

- При отсутствии дополнительных триггерных факторов они вступают в действие только после десятилетий латентности. Злокачественные эпителиальные опухоли кожи у детей чаще всего наблюдаются на основе предрасполагающих генодерматозов

# ВРОЖДЕННЫЕ МЕЛАНОЦИТАРНЫЕ НЕВУСЫ

- Злокачественный потенциал врожденных меланоцитарных невусов (CMN) известен уже более века. Однако становится все более очевидным, что степень риска злокачественной дегенерации сильно различается в каждом конкретном случае и зависит от размера невуса, среди других факторов. Поэтому CMN классифицируются по наибольшему диаметру, которого они могут достичь в зрелом возрасте

- Риск злокачественной дегенерации врожденных меланоцитарных невусов (CMN) малого и среднего размера низок. На практике меланомы почти никогда не развиваются до полового созревания и возникают из эпидермиса, что позволяет раннее обнаружение. Однако в показаниях к хирургическому удалению также необходимо учитывать психосоциальные и косметические аспекты. По этой причине, а также из-за относительной легкости манипуляции, удаление больших невусов или даже серийное удаление часто показано в детстве.

- Проблемы с большим и гигантскими врожденными меланоцитарными невусами (CMN) более сложны:



- Кожные меланомы, возникающие из невуса и, реже, других злокачественных опухолей, развиваются в первом десятилетии жизни в 70% случаев и часто развиваются в более глубоких слоях невуса и, следовательно, выявляются позже.
- Меланомы могут развиваться не только из невуса, но и в других местах, например, в центральной нервной системе.

- Особенно гигантские и крупные CMN могут быть связаны с нейрокутаным меланозом ( лептоменингеальный подсев невусных клеток). Наиболее важным фактором риска в этом контексте является большое количество так называемых спутниковых невусов. Кроме того, могут присутствовать пороки развития центральной нервной системы.



- При гигантских невусах, которые перекрывают срединную ось тела спины и / или имеют несколько спутников, рекомендуется магнитно-резонансная томография черепа и позвоночника в первые 4–6 месяцев жизни. Симптоматический нейрокожный

меланоз обычно проявляется в первые 2-3 года жизни признаками повышенного внутричерепного давления или компрессии позвоночника. Прогноз плохой. Однако не у всех пациентов с положительными результатами МРТ развиваются неврологические симптомы.

- Риск того, что может развиться одно из этих осложнений, оценивается в 5-15% для гигантских врожденных меланоцитарных невусов (CMN) и является самым высоким в первые 5-10 лет жизни.

Терапевтический подход к врожденным меланоцитарным невусам (CMN) является предметом постоянного обсуждения. Если нет нейрокутанного меланоза, то большинство экспертов советуют ранее и полное иссечение больших и гигантских врожденных меланоцитарных невусов (CMN), или, по крайней мере, удаление в конце первого года жизни особенно бросающихся в глаза или находящихся в труднодоступных местах контроля. Независимо от лечения, в таких случаях рекомендуется ежеквартальное наблюдение.

- Поверхностно-аблятивные процедуры, такие как дермабразия, служат главным образом для косметического улучшения и имеют смысл только в первые несколько месяцев жизни и при поражениях, которые нельзя удалить. Дермабразия не достигает более глубоких слоев невуса; кроме того, он не предотвращает гипертрихоз, который обычно сопровождает невусы. Согласно текущему состоянию знаний, лазерное лечение следует рассматривать только в особых случаях и особых локализациях (например, лица).

# НЕВУС ШПИЦА

назван так в 1948 году так в честь американского ученого-патоморфолога Софи Шпиц, описавшей веретенообразный невус. Гистологическое исследование показывает, что от 1% до 2% всех исеченных меланоцитарных поражений представляют собой веретенообразные клетки. Клиническая вариация невуса Шпица варьируется от куполообразной, окрашенной в кожу или красноватой папулы на лице малыша до коричнево-черного налета на проксимальной конечности подростка. Типичными для невусов Шпица и дифференциально-диагностической важности являются их первоначально быстрый рост и последующее постоянство.

Невусы Шпица не является ни предшественником меланомы, ни меланомой, но клинически и гистологически является наиболее важным симулятором меланомы, как предполагает его первоначальное описание «ювенильная меланома». Даже опытные дерматогистопатологи, использующие иммуногистологические методы, испытывают трудности в определении типа некоторых опухолей кожи с помощью гистологии, подобной невриту Шпица («атипичная опухоль Шпица»). В таких случаях, сравнительная геномная гибридизация или флуоресцентная гибридизации помогают уточнить диагноз, но они еще не являются рутинными и общедоступными.

- В случае сомнений, терапевтический подход должен использоваться как при подтвержденной меланоме. В зависимости от толщины опухоли, это влечет за собой этапные меры и эксцизию сторожевых лимфатических узлов, которые могут быть положительными в 50% веретенообразных меланоцитарных опухолей . Однако подтвержденное обнаружение меланоцитов в лимфатических узлах не обязательно означает метастазирование.

# САЛЬНЫЕ НЕВУСЫ

- С распространенностью 0,3% сальный невус является наиболее распространенным органоидным эпидермальным невусом. « Органоид » означает, что более чем одна структура ткани - в данном случае главным образом сальные железы и потовые железы - вовлечена в порок развития. Более 90% сальных невусов локализируются на голове, в основном на коже головы. Возможное сочетание алопеции с сальным невусом усугубляет ситуацию:





- В 10-30% случаев из сального невуса развиваются опухоли кожи, хотя обычно только в зрелом возрасте. Это, в основном доброкачественные опухоли волосяных фолликулов, сальные железы, апокринные и эккринные потовые железы, Раннее удаление предпочтительно из-за более легкой податливости (кожа головы) и по косметическим причинам (лицо). Иссечение является методом выбора.

- Пигментная трихобластома из сального невуса:



# ГЕМАНГИОМЫ

Гемангиомы являются наиболее распространенными опухолями в детстве, с распространенностью от 3% до 5% у детей. Девочки страдают в два или три раза чаще, чем мальчики. **У недоношенных детей риск гемангиомы возрастает в 10 раз.** Большинство инфантильных гемангиом вызваны гиперактивным фактором роста эндотелия сосудов), который вызывается перипартальной гипоксией (те в течение последнего месяца беременности или первых нескольких месяцев после родов).

- Педиатрические гемангиомы имеют характерную динамику роста, что позволяет легко отличить их от сосудистых мальформаций: вскоре после рождения первоначально белая или ярко-красная макула (дифференциальный диагноз: сосудистые невусы) разовьется в пролиферирующий, пухлый узелок, имеющий либо интенсивный красный цвет (внутрикожный) или бледно-синего цвета (подкожный), в зависимости от его расположения. Фаза пролиферации обычно длится от 6 до 9 месяцев и сопровождается остановкой роста, прежде чем наступает спонтанная регрессия в возрасте от 12 до 14 месяцев в 80-90% гемангиом, что может занять несколько лет. Большинство гемангиом не требуют лечения.

Если существует риск обструкции (особенно при периокулярной , паратрахеальной или интратрахеальной гемангиомах ), изъязвления (особенно при межпредсердном поражении ) или если гемангиомы очень велики (риск сердечной недостаточности, редко также гипотиреоз), тогда срочное и абсолютное показание для лечения существует; существует относительное показание для лечения локализаций на лице без обструкции из-за «косметического» нарушения и возможной последующей психосоциальной стигматизации.



Локализация тип гемангиомы	или	Способ по выбору	альтернативы
<b>1. Абсолютное показание к лечению</b>			
Риск обструкции (например, глаз, трахея)		Пропранолол * <sup>1</sup>	Системные кортикостероиды, иссечение гемангиом
		Nd: YAG-лазер * <sup>2</sup>	
образование язвы		Пропранолол * <sup>1</sup>	
Диффузный неонатальный гемангиоматоз		Пропранолол * <sup>1</sup>	Системный кортикостероид
<b>2. Показатели относительного лечения</b>			
Локализация на в лице		Контактная криотерапия * <sup>3</sup>	Nd: YAG-лазер * <sup>2</sup>
<b>3. Нет показаний к лечению</b>			
Беспроблемные гемангиомы (например, на туловище или проксимальных конечностях)			

### Показания к лечению и варианты терапии детских гемангиом

\*<sup>1</sup>в настоящее время не имеет лицензии

\*<sup>2</sup> при неглубоких гемангиомах (максимальная глубина 1,1 мм) также возможен импульсный цветной лазер

\*<sup>3</sup> максимальная глубина 3–4 мм, максимальный диаметр 1 см



- Контактная криотерапия - это простой и повторяемый метод раннего лечения пролиферирующих гемангиом диаметром до 1 см и толщиной от 3 до 4 мм. Использование оборудования, в котором металлический аппликатор охлаждается электрическим током до  $-32^{\circ}\text{C}$ , вызывает нежелательные побочные эффекты, такие как гипопигментация, образование пузырей и образование язв с последующим рубцеванием, с гораздо меньшей вероятностью, чем использование металлических зондов, охлаждаемых жидким азотом.