

**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 лентигоны (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 ≥ 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 эксирпацию сторожевых лимфатических узлов, которые могут быть положительными в 50% веретенообразных меланоцитарных опухолей . Однако подтвержденное обнаружение меланоцитов в лимфатических узлах не обязательно означает метастазирование.

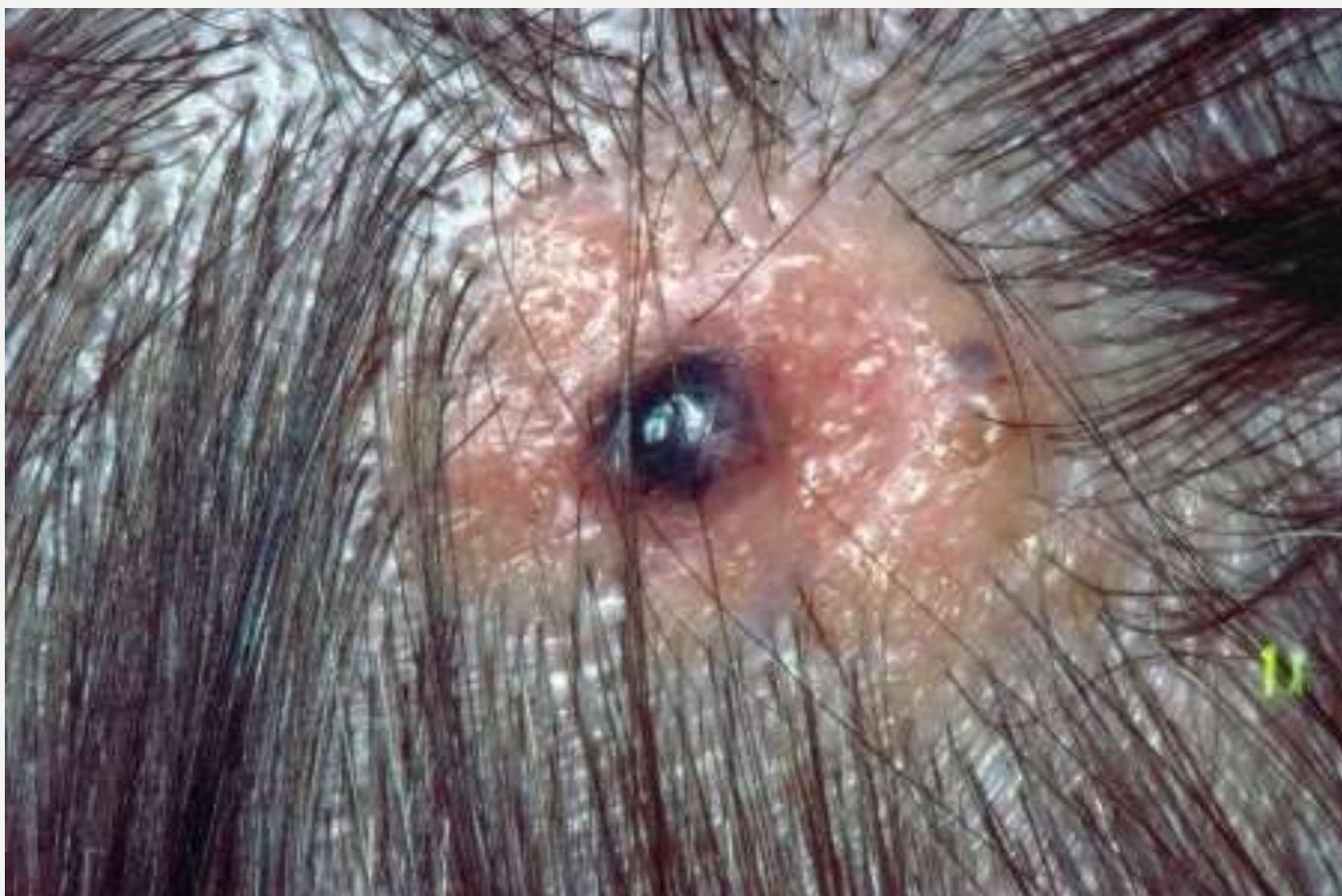
САЛЬНЫЕ НЕВУСЫ

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

Показания к лечению и варианты терапии детских гемангиом

*¹в настоящее время не имеет лицензии

*² при неглубоких гемангиомах (максимальная глубина 1,1 мм) также возможен импульсный цветной лазер

*³ 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°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.