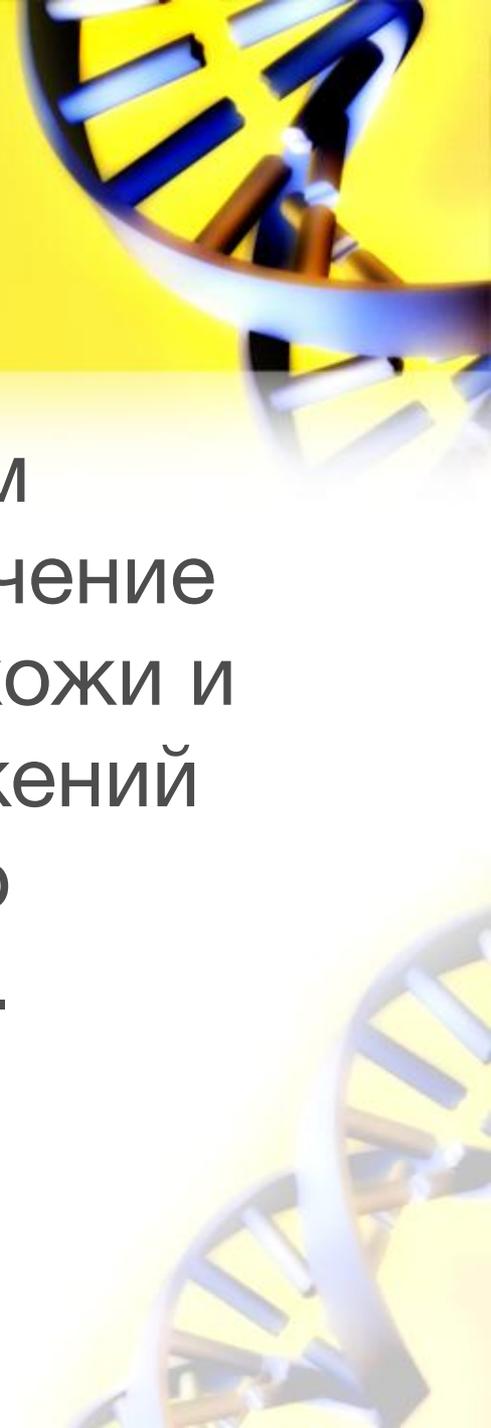
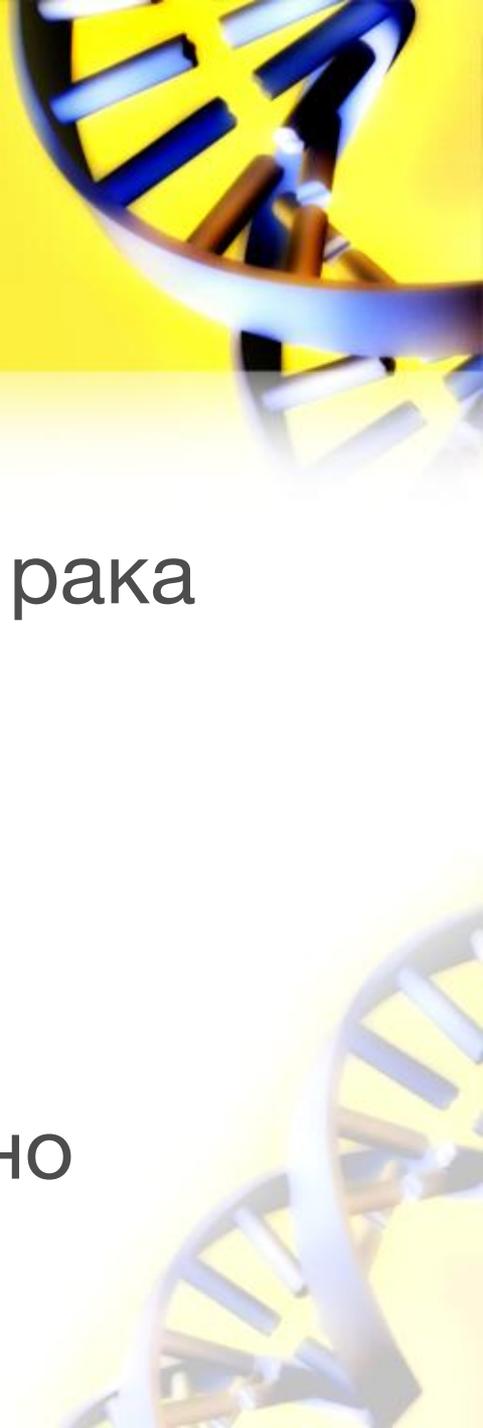


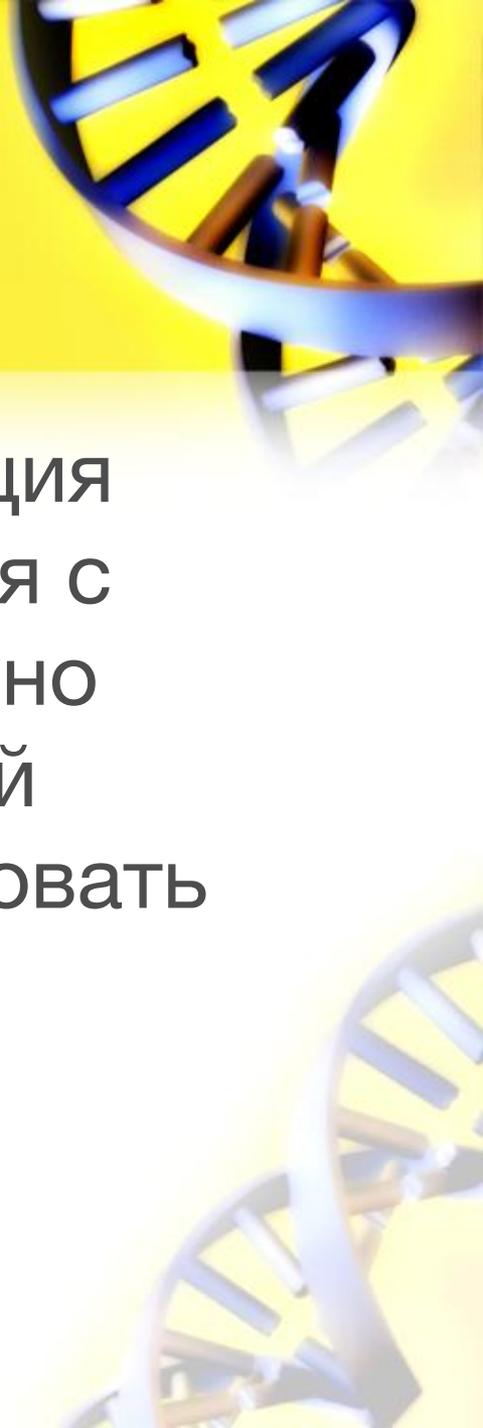
# ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ КОЖИ У ДЕТЕЙ



- Ранее выявление и - главным образом хирургическое - лечение злокачественных опухолей кожи и их предшественников поражений представляют собой важную область в медицине сегодня.

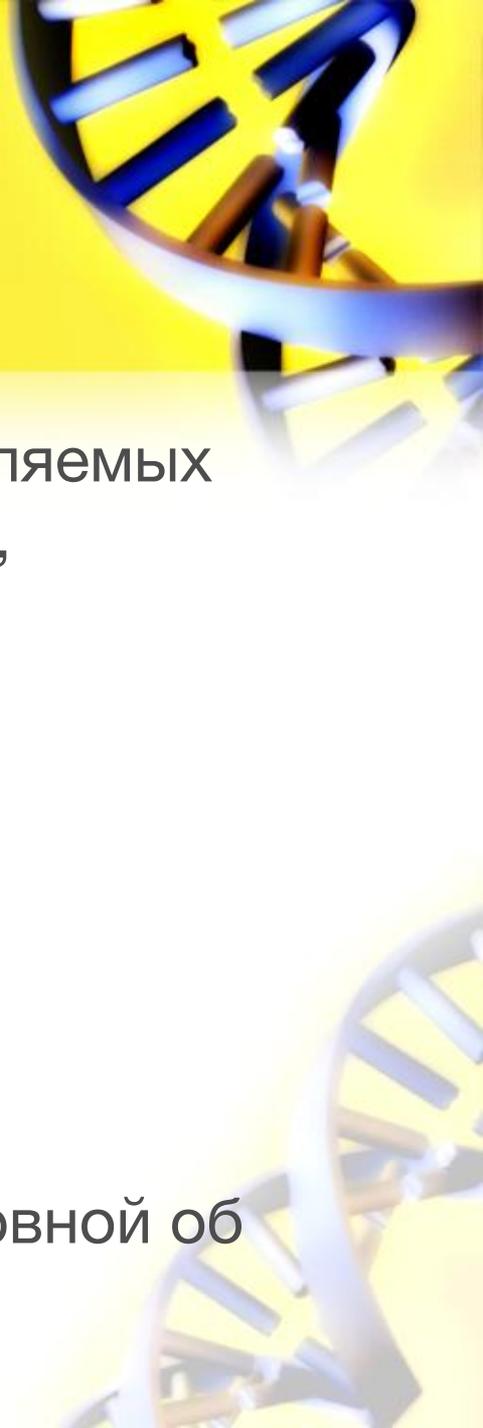


- 
- У взрослых наиболее распространенными видами рака кожи являются:
  - меланома,
  - базальноклеточный рак и
  - плоскоклеточный рак,  
и их заболеваемость неуклонно растет.

- 
- У детей и подростков ситуация похожая: врачи сталкиваются с множеством преимущественно доброкачественных опухолей кожи, которые могут потребовать лечения, в том числе хирургического.

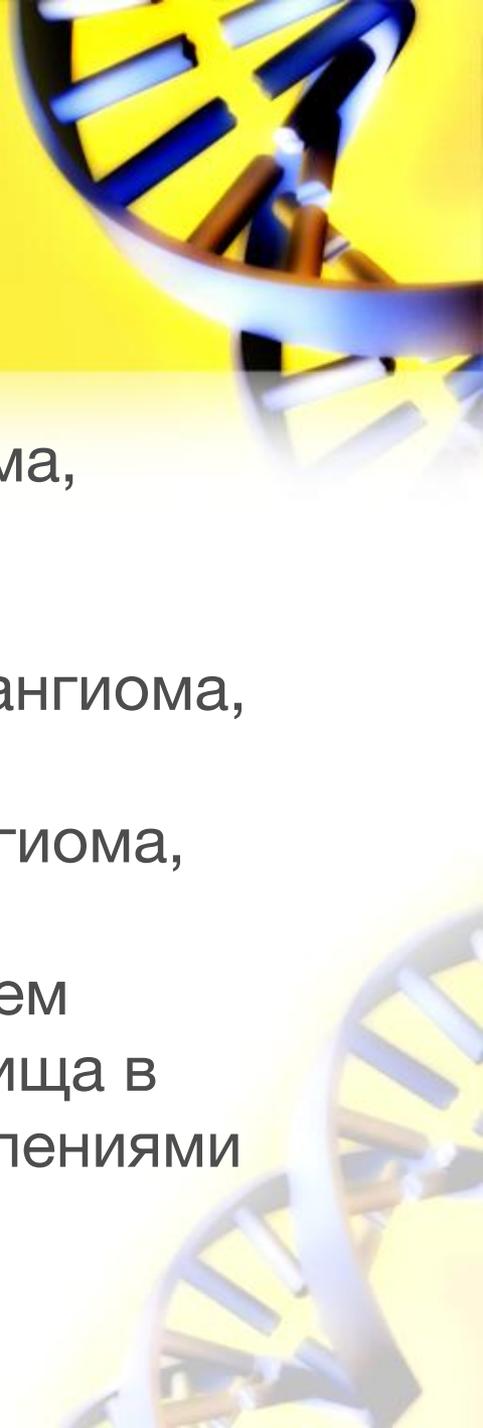
- В этой лекции мы объясним роль в детстве наиболее важных взрослых злокачественных кожных новообразований . Затем обсудим типы невусов, которые важны для развития злокачественных опухолей кожи и которые представляют собой наиболее важный дифференциальный диагноз меланомы у детей. В третьей части мы сосредоточимся на типах опухолей кожи, характерных для первого десятилетия жизни. Обсуждаемые опухоли были выбраны из-за их большого значения в повседневной клинической практике.

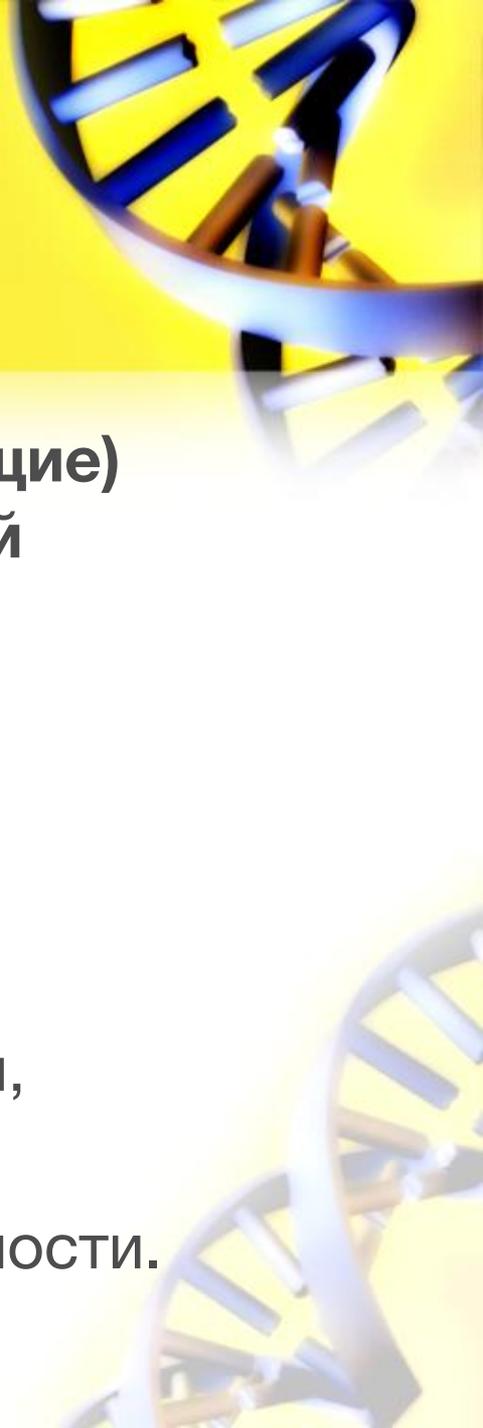
# ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ КОЖИ



- Только 1–2% всех опухолей кожи, удаляемых у детей, в том числе раннего возраста, являются злокачественными.
- Они включают такие нозологии как:
- фибросаркома
- рабдомиосаркома
- ангиосаркома
- нейробластома
- Опухоль злокачественной периферической нервной оболочки
- Кожные лимфомы

- 
- а также полузлокачественные (или условно злокачественные):
  - Детские фиброматозы
  - Гемангиоэндотелиома
  - Дерматофибросаркома протуберанс (выбухающая дерматофибросаркома).

- 
- Тафтинговая ангиома (Стёганая ангиома, пучковая ангиома, хохлатая ангиома, приобретенная прошиваная ангиома, ангиобластома, гипертрофическая гемангиома, ангиобластома из Накагавы, прогрессирующая капиллярная гемангиома, хохлатая гемангиома), которая обычно развивается в младенчестве или раннем детстве на шее и верхней части туловища в виде тусклого красного пятна с вкраплениями диаметром от 2 до 5 см.



- **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.



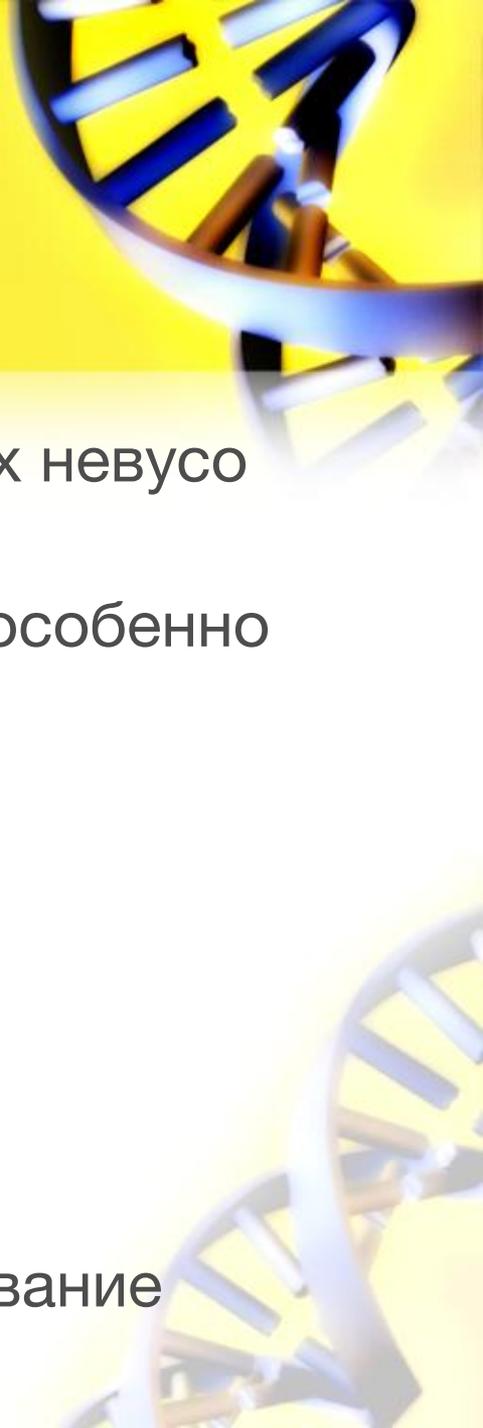
- МЕЛАНОМА

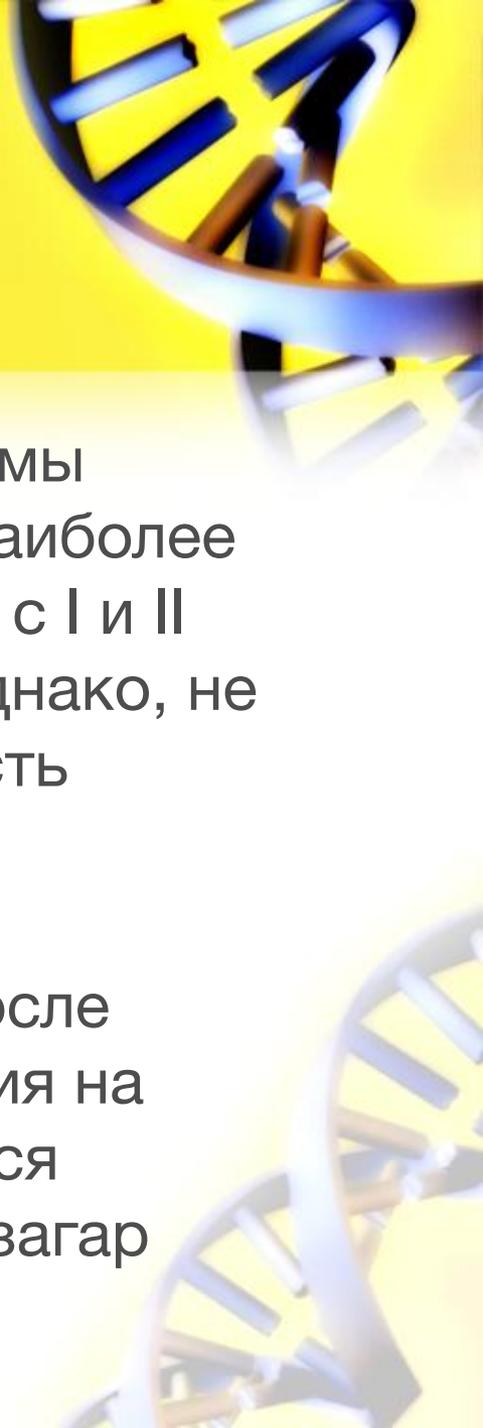
- Рост заболеваемости меланомой затрагивает молодых людей только после полового созревания. От 1% до 4% всех меланом развивается в возрасте младше 18-20 лет и только у 0,3% до 0,4% у детей в препубертатном возрасте.

- 
- Предрасполагающие факторы развития меланомы:

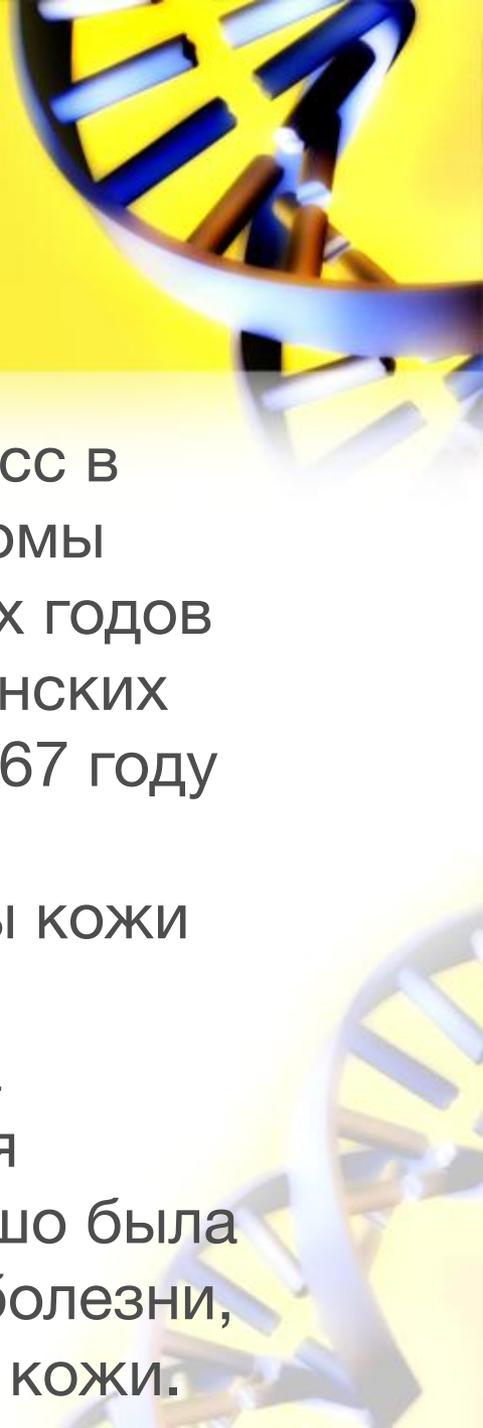
Светлая кожа, рыжие или светлые волосы, светлые глаза

- Веснушки, актиничные лентигины (солнечные пятна)
  - Склонность к солнечным ожогам при воздействии ультрафиолета
  - Прерывистое интенсивное воздействие ультрафиолета
  - Большое количество распространенных меланоцитарных невусов
- 

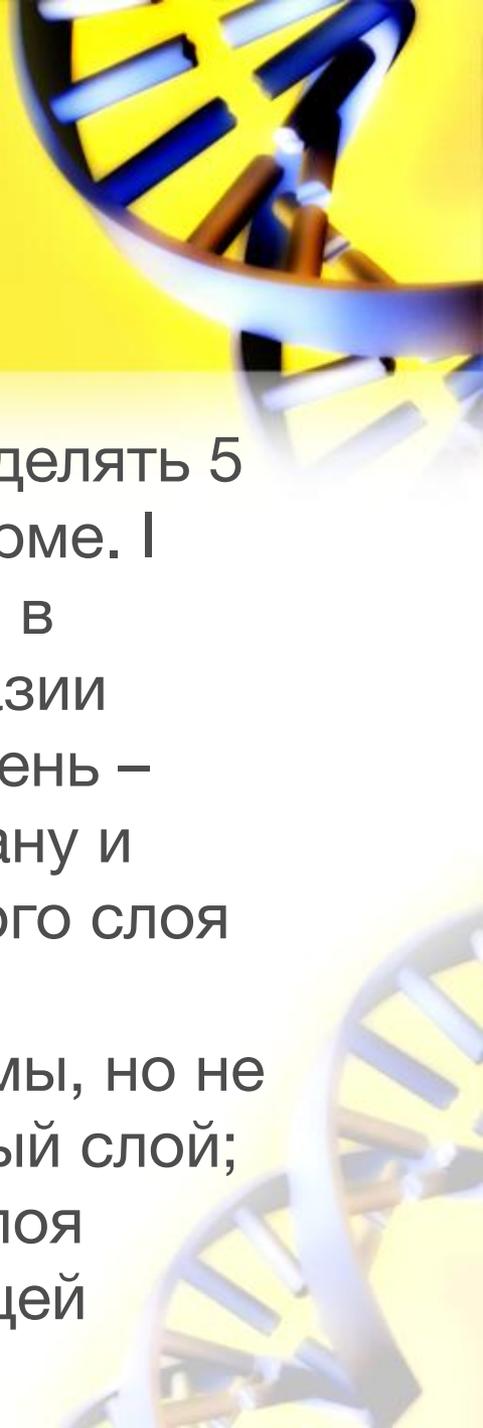
- 
- Несколько атипичных меланоцитарных невусов
  - Врожденный меланоцитарный невус, особенно гигантский невус
  - Меланома в семье (неблагоприятный семейный анамнез)
  - Нарушение репарации ДНК, особенно пигментная ксеродерма
  - Иммунодепрессия (врожденная или приобретенная)
  - Предыдущее злокачественное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

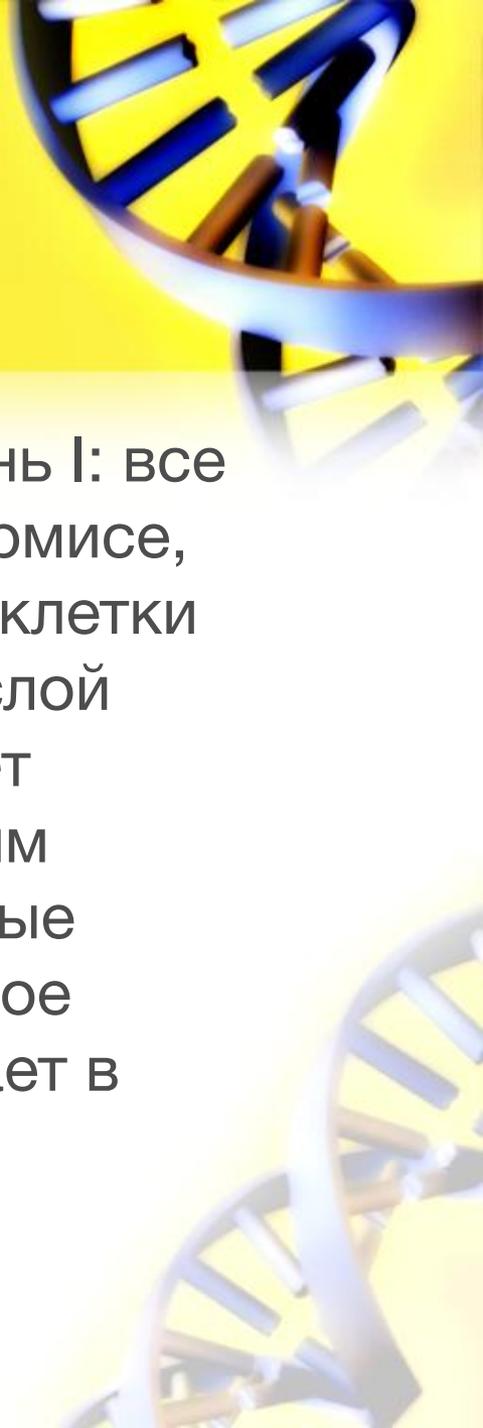
- 
- Относительный риск развития меланомы связан с фототипом кожи. При этом наиболее подвержены к развитию опухоли лица с I и II фототипом и наименее с V и VI, что, однако, не исключает у них полностью вероятность болезни.
  - Фототипы кожи человека.
    - I Солнечный ожог всегда возникает после кратковременного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

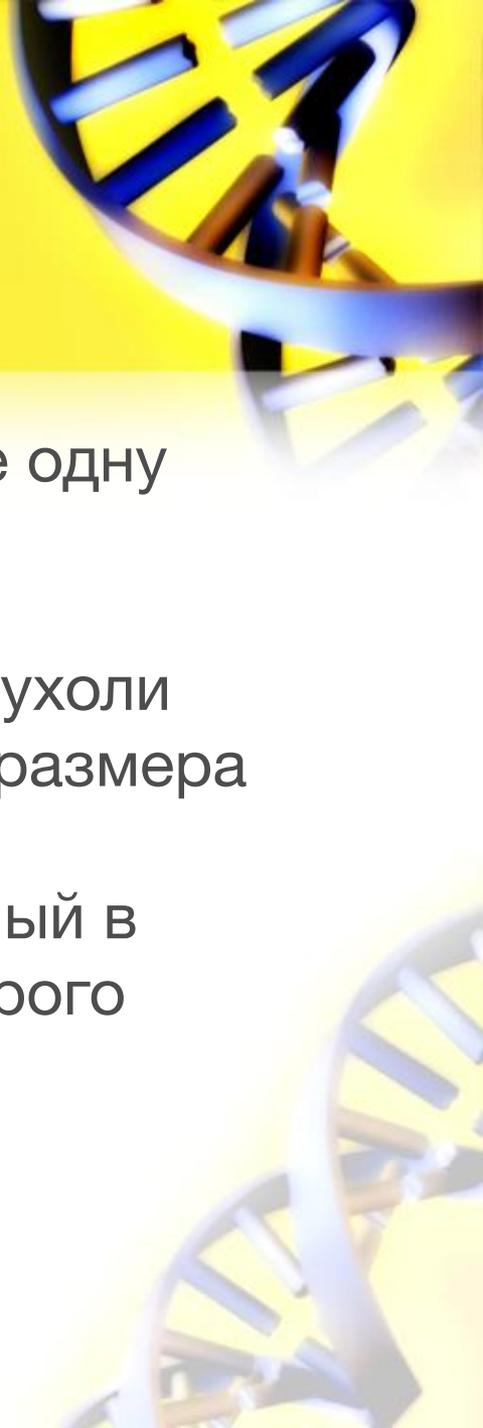
- 
- III Возможны незначительные ожоги; развивается хороший ровный загар
  - IV Никогда не бывает солнечных ожогов; легко возникает загар
  - V Смуглая от природы кожа
  - VI Черная кожа выходцев с Африканского континента  
Физические факторы риска меланомы кожи: - ультрафиолетовое (УФ) излучение солнца;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

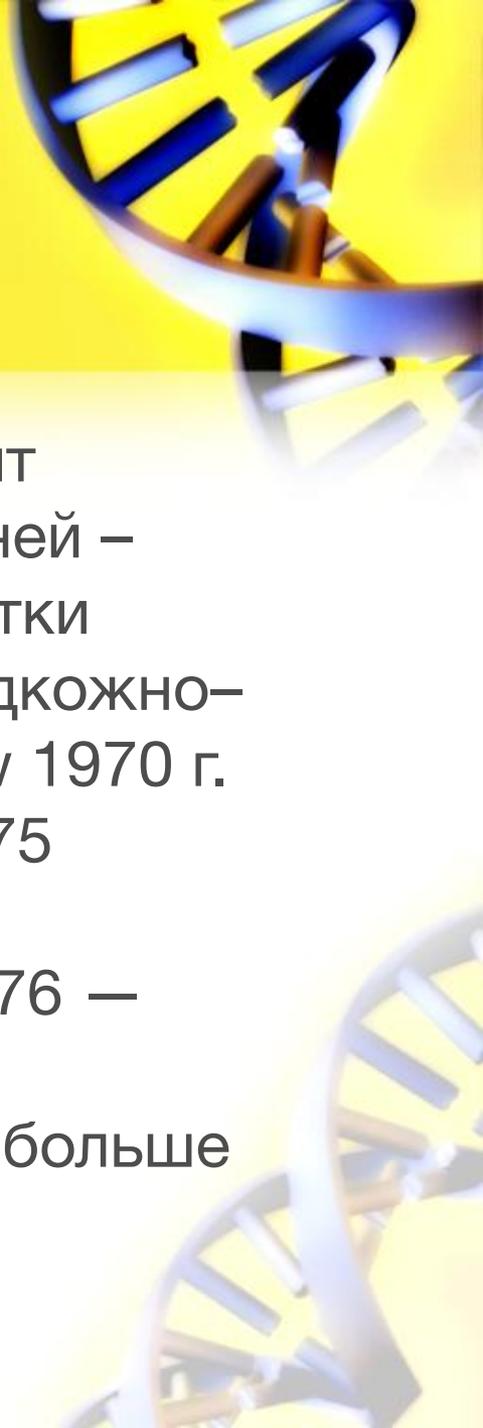
- 
- Стадирование и прогноз. Научный прогресс в понимании биологических свойств меланомы кожи человека был достигнут в конце 60–х годов XX века и связан с именами двух американских ученых–патологов Кларка и Бреслоу. В 1967 году W.H. Clark внедрил в рутинную практику микроскопической диагностики меланомы кожи определение уровня инвазии опухоли в нижележащие слои дермы. Впервые была предложена методика микростадирования локальной меланомы кожи, которая хорошо была взаимосвязана с возможным прогнозом болезни, основываясь на анатомическом строении кожи.

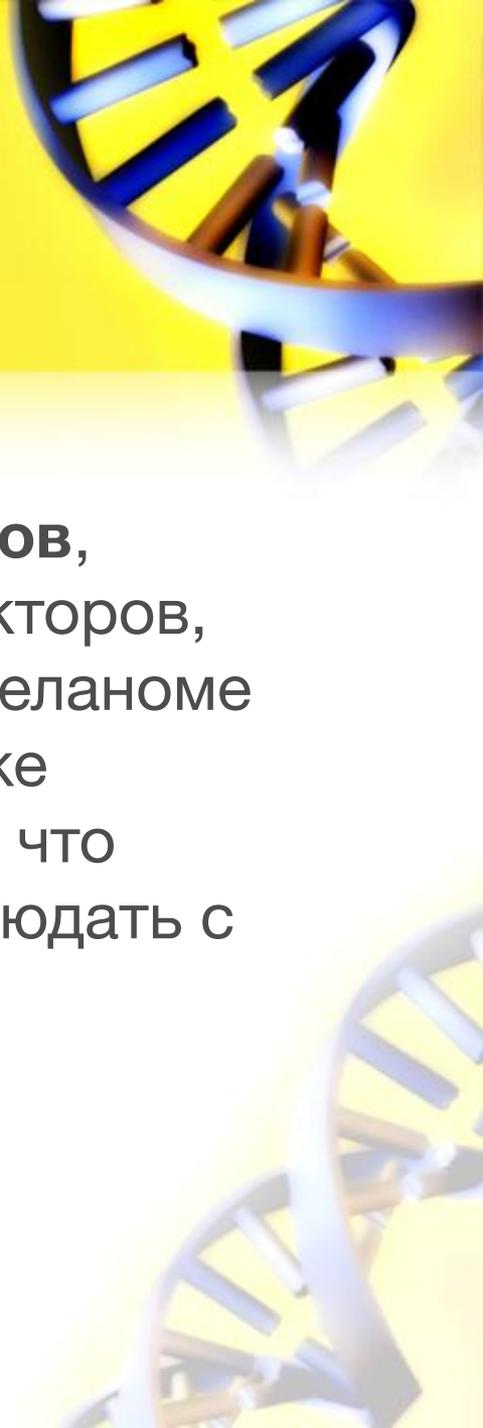
- До этого стадия для локальной меланомы кожи выставлялась на основании значения максимального диаметра опухоли. Такая попытка оценить прогноз первичной опухоли была обречена на неудачу, так как, для меланомы кожи не характерны большие линейные размеры по максимальному диаметру (более 2 см.) и также то, что горизонтальное макроскопическое распространение опухоли в незначительной степени взаимосвязано с микроскопическим нарастанием инвазии.

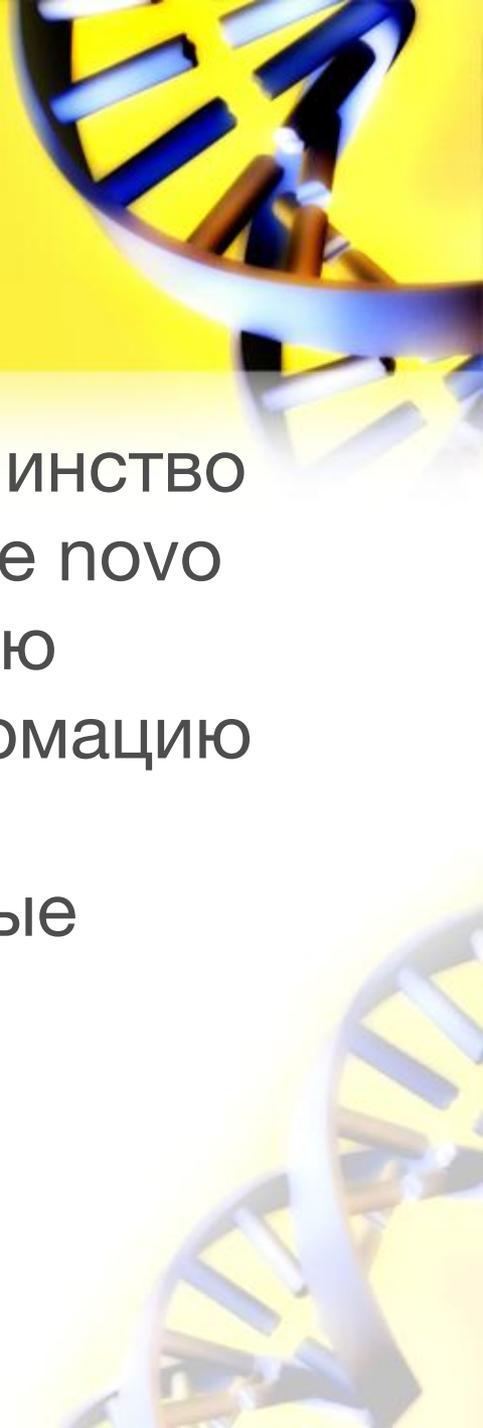
- 
- Автором метода было предложено выделять 5 уровней инвазии меланомы кожи в дерме. I уровень – клетки меланомы находятся в пределах эпидермиса и характер инвазии соответствует меланоме *in situ*; II уровень – опухоль разрушает базальную мембрану и инвазирует верхние отделы сосочкового слоя дермы; III уровень – клетки меланомы заполняют весь сосочковый слой дермы, но не проникают в подлежащий ретикулярный слой; IV уровень – инвазия ретикулярного слоя дермы; V уровень – инвазия подлежащей жировой клетчатки.

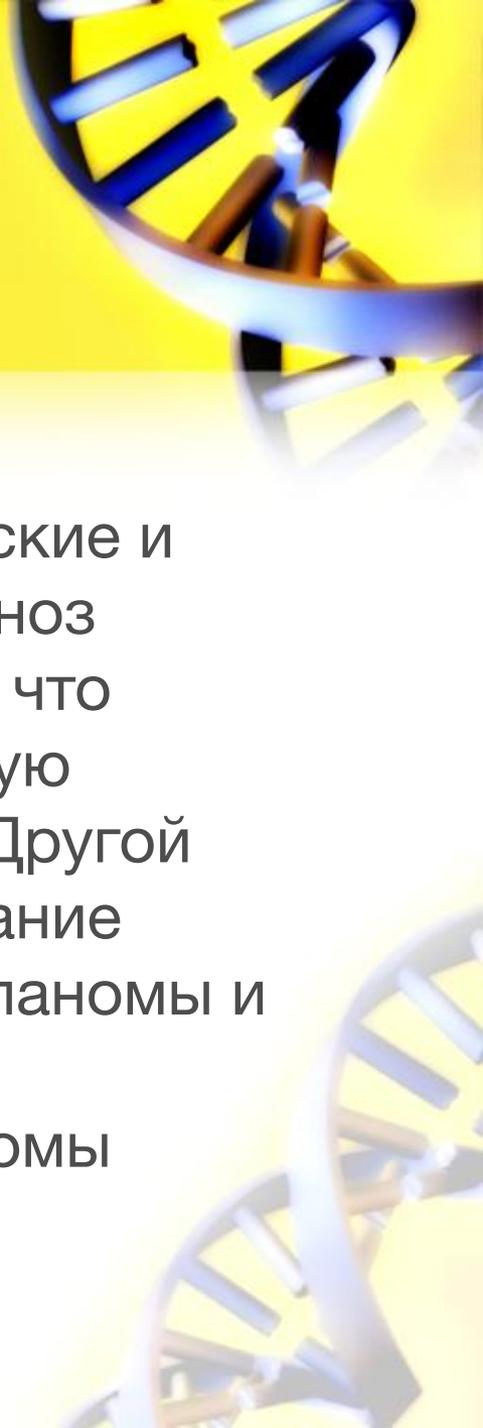
- 
- Микростадии по Clark 1967 г. □ Уровень I: все опухолевые клетки находятся в эпидермисе, до базальной мембраны □ Уровень II: клетки опухоли инфильтрируют сосочковый слой дермы □ Уровень III: опухоль достигает границы между сосочковым и сетчатым слоями дермы □ Уровень IV: опухолевые клетки обнаруживаются в сетчатом слое дермы □ Уровень V: опухоль прорастает в жировую клетчатку

- 
- В 1970 году А. Breslow предложил еще одну методику установления микростадии первичной меланомы кожи. Суть ее заключалась в измерении толщины опухоли или ее максимального вертикального размера в миллиметрах. На практике для этого используется микрометр, установленный в окуляре микроскопа, с помощью которого производится замер наибольшего вертикального сечения опухоли.

- 
- Верхней границей этого замера служит гранулярный слой эпидермиса, а нижней – наиболее глубоко расположенные клетки меланомы в структурах дермы или подкожно-жировой клетчатки. Стадии по Breslow 1970 г.
    - Тонкая: глубина инвазии меньше 0,75 миллиметров
    - Промежуточная: глубина инвазии 0,76 — 3,99 миллиметров
    - Толстая (глубокая): глубина инвазии больше 4 миллиметров

- 
- За исключением **крупных врожденных меланоцитарных невусов**, большинство предрасполагающих факторов, упомянутых нами, могут привести к меланоме только в зрелом возрасте, хотя они уже присутствуют в детстве. Это означает, что профилактические меры следует соблюдать с раннего возраста.

- 
- У детей, как и у взрослых, большинство меланом развиваются de novo (de novo подразумевает непосредственную одноступенчатую бласттрансформацию нормальных клеток в микроскопически распознаваемые

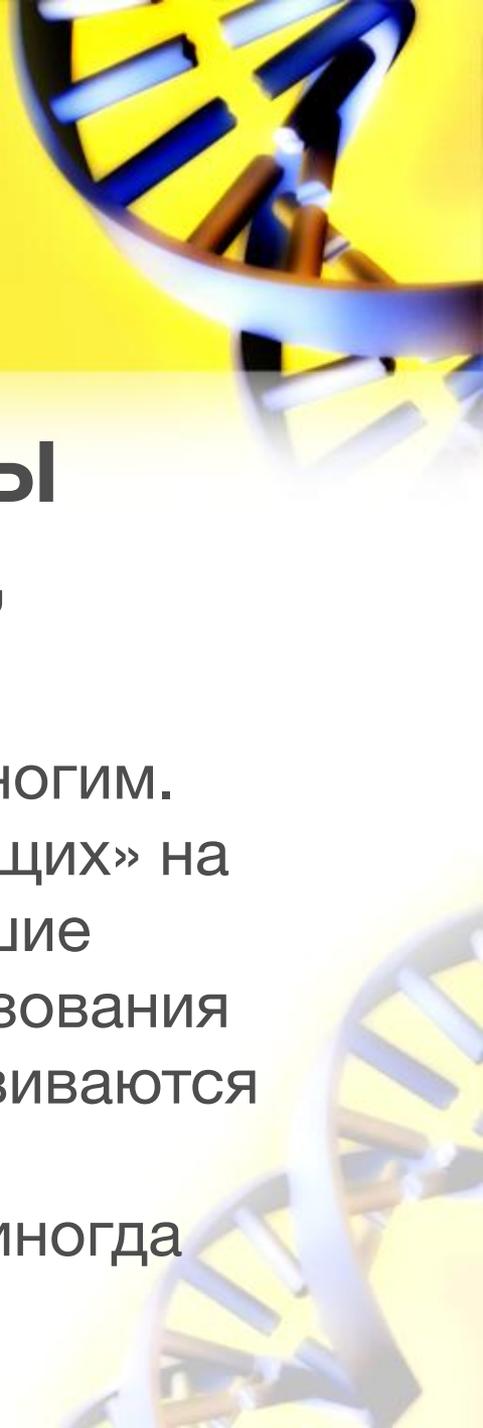
- 
- У детей чаще встречаются атипичные, амеланотические и узловые меланомы. Тот факт, что диагноз затруднен, может объяснять тот факт, что меланомы у детей часто имеют большую толщину опухоли во время удаления; Другой причиной может быть большее нежелание поставить диагноз подозреваемой меланомы и выполнить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

# Невус Шпица



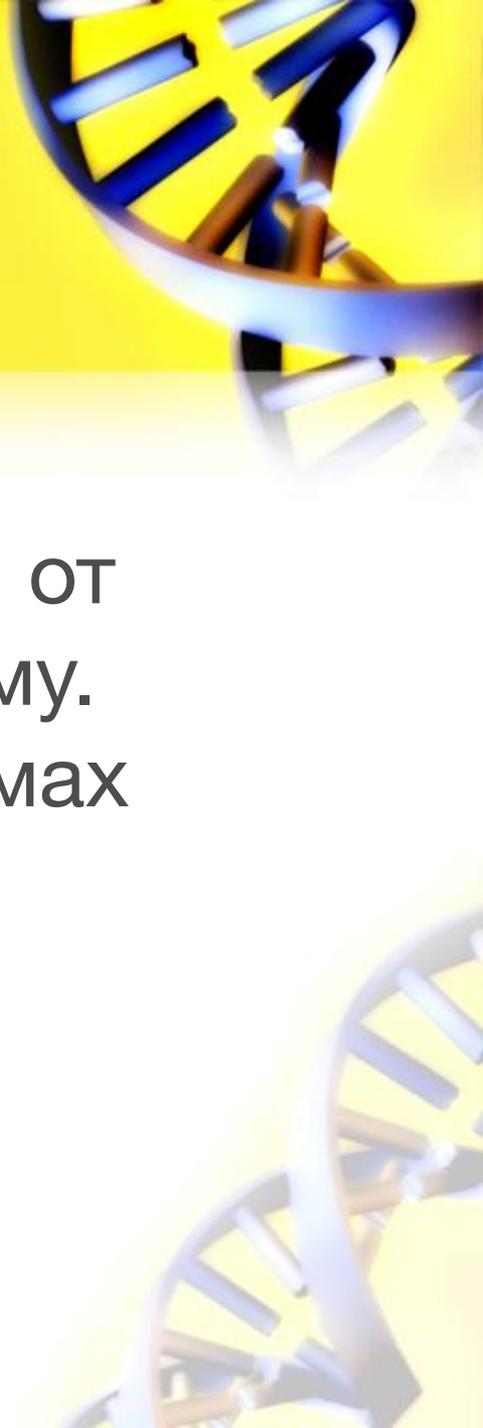
# Невус Шпица



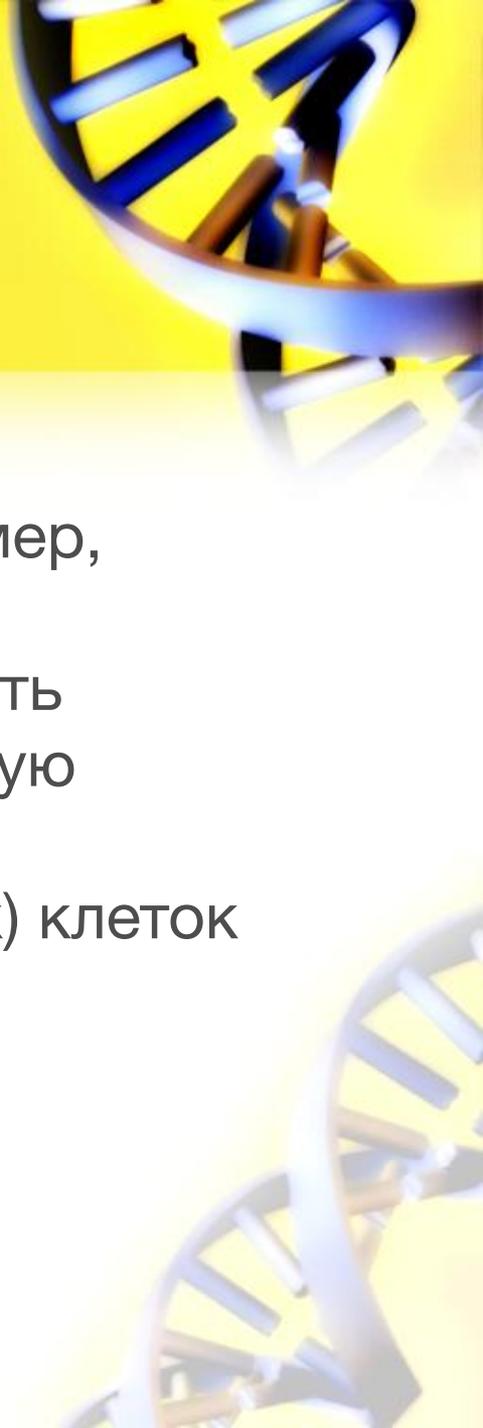


- **ЛЕНТИГО: ВИДЫ, ПРИЧИНЫ ПОЯВЛЕНИЯ, СИМПТОМЫ, ЛЕЧЕНИЕ**

- 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».



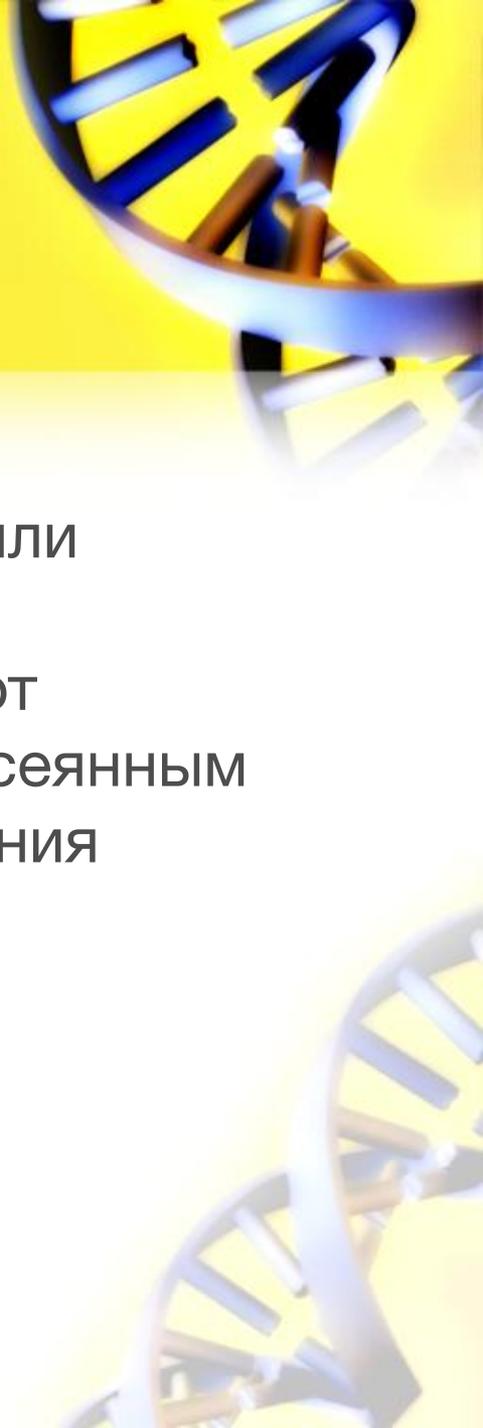
- 
- Лентиго отличаются от других меланоцитарных образований (например, меланоцитарных невусов, меланомы). Гистологический анализ может показать гиперплазию эпидермиса и повышенную пигментацию базального слоя, но малигнизированных (злокачественных) клеток не обнаружит.

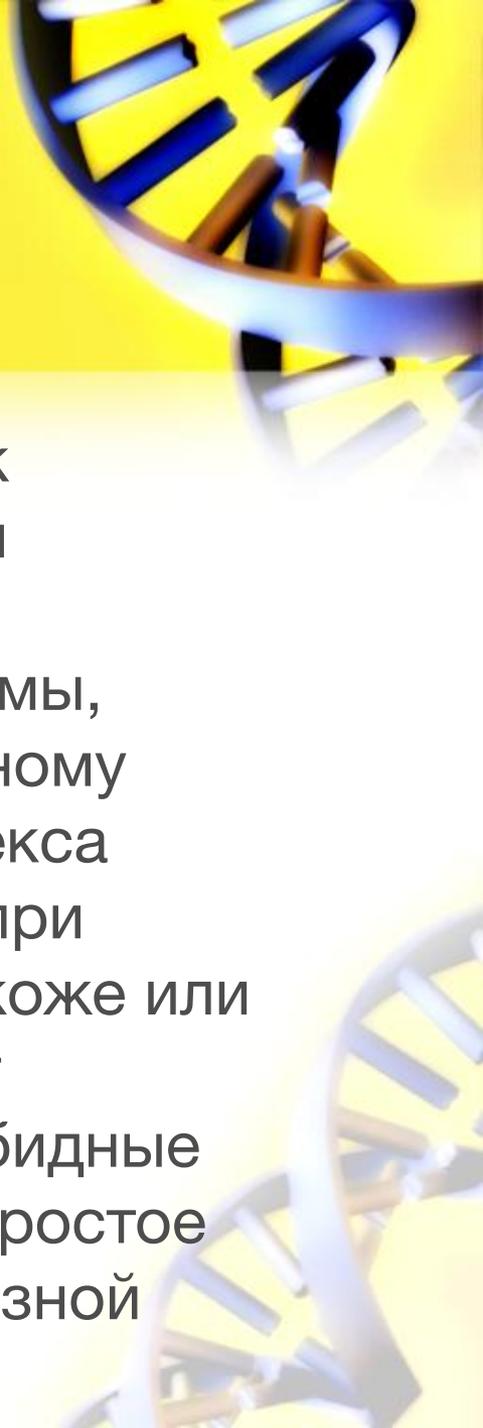
# Виды лентиго

- 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.

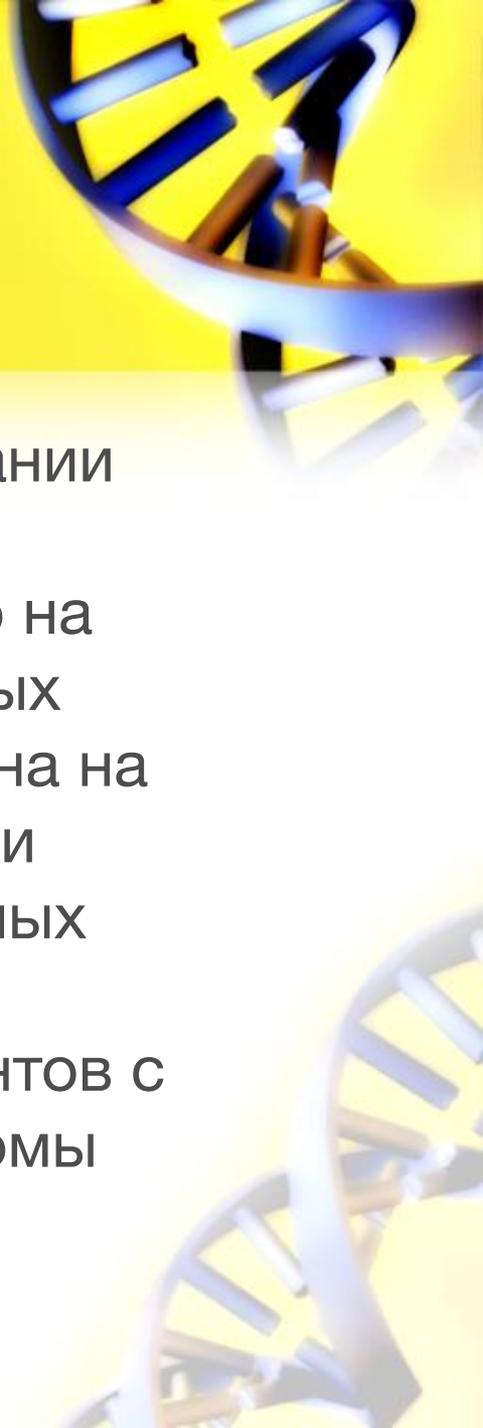
- 
- Лентигины локализуются на коже или слизистых оболочках в виде круглых или овальных плоских однотонных пятен диаметром 3–15 мм. Они отличаются от веснушек более темным цветом и рассеянным расположением. Причины возникновения простого лентиго неизвестны.

- 
- Многочисленные пятна могут быть как самостоятельным заболеванием, так и проявлением основной патологии: наследственной пигментной ксеродермы, наследуемых по аутосомно-доминантному типу синдрома Пейтца-Егерса, комплекса Карни, синдрома LEOPARD. Поэтому при обнаружении любых образований на коже или слизистых оболочках ребенка следует немедленно выяснить что это — безобидные веснушки, пигментированные пятна (простое лентиго) или один из симптомов серьезной патологии.



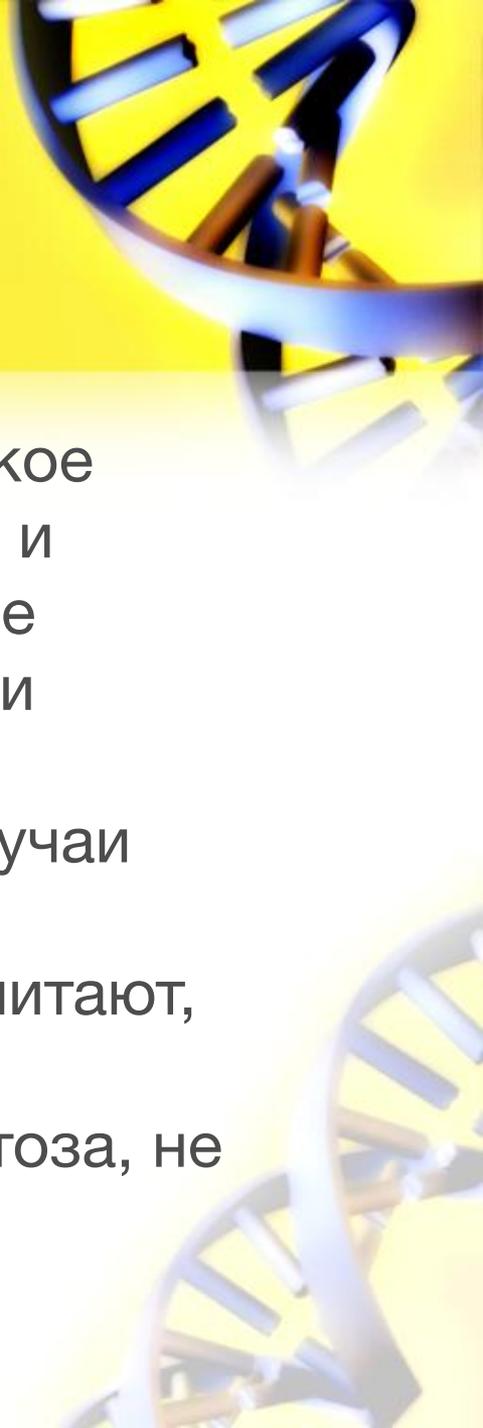
# Солнечное лентиго

- 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.

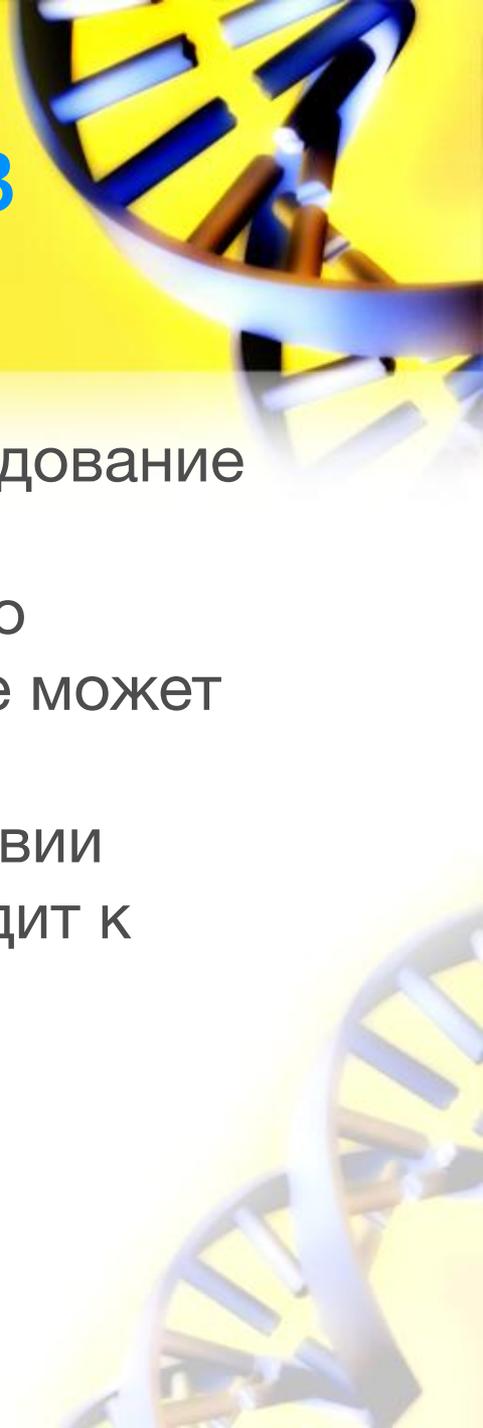
- 
- В проведенном во Франции исследовании сравнили 145 взрослых пациентов с множественными солнечными лентиго на верхней части спины и 145 контрольных субъектов. Было установлено, что пятна на спине и плечах являются клиническими маркерами прошлых тяжелых солнечных ожогов, и, таким образом, могут использоваться для выявления пациентов с повышенным риском развития меланомы КОЖИ.

# Старческое лентиго

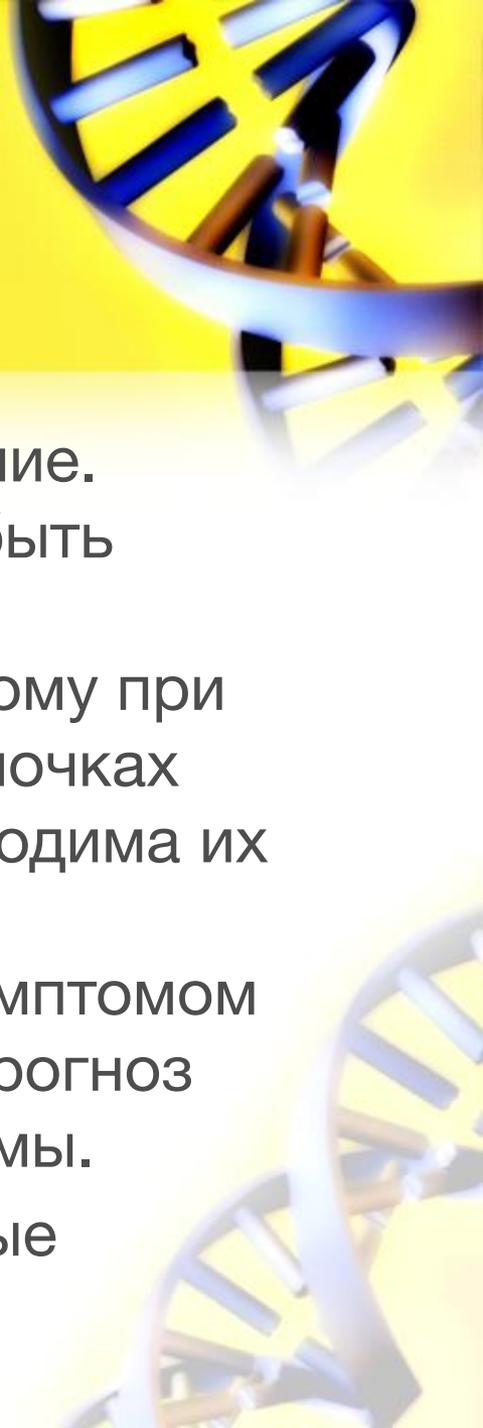
- Старческое или сенильное лентиго представляет собой гиперпигментированные пятна неправильной формы, чаще всего появляющиеся на открытых участках кожи (лицо, шея, руки). Заболевание обычно встречается у лиц старше 50 лет.

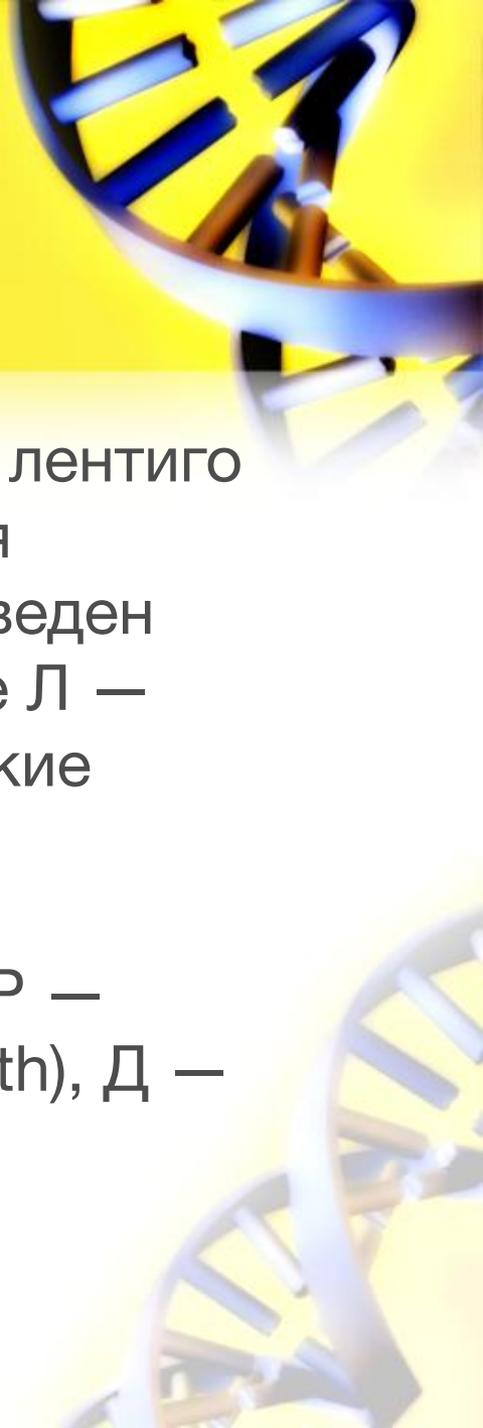
- 
- Дискуссии о том, является ли старческое лентиго предшественником меланомы и необходимо ли регулярное наблюдение пациентов с множественными темными пятнами, все еще продолжаются. В клинической практике встречались случаи перерождения лентиго в меланому, но несмотря на это, некоторые авторы считают, что сенильное лентиго является лишь предшественником себорейного кератоза, не требующего серьезного лечения.

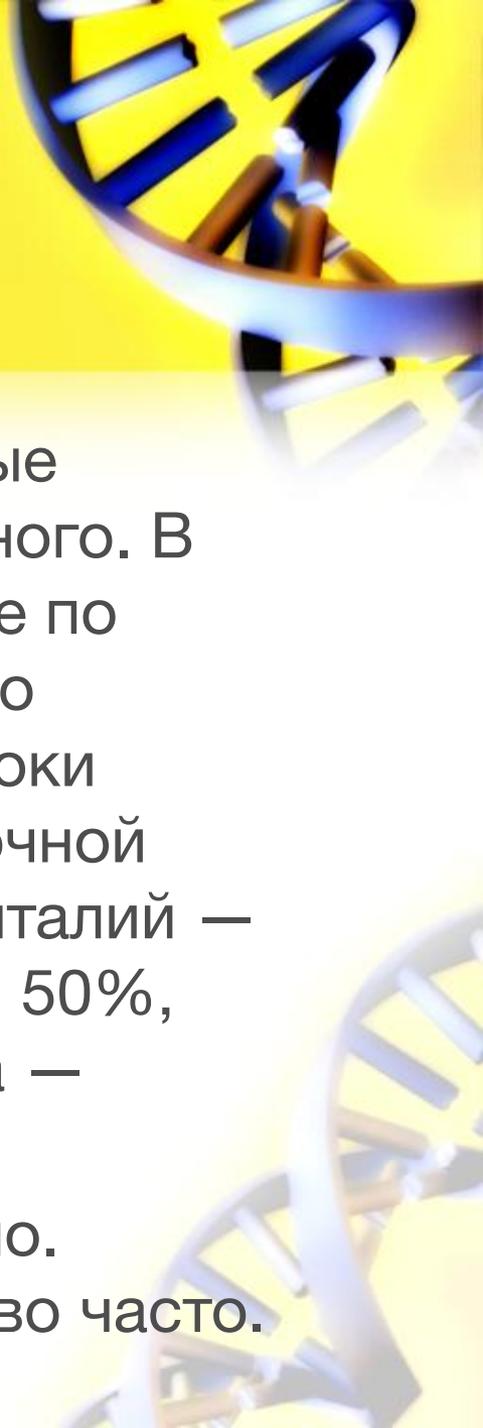
# Лентиго и мутация генов

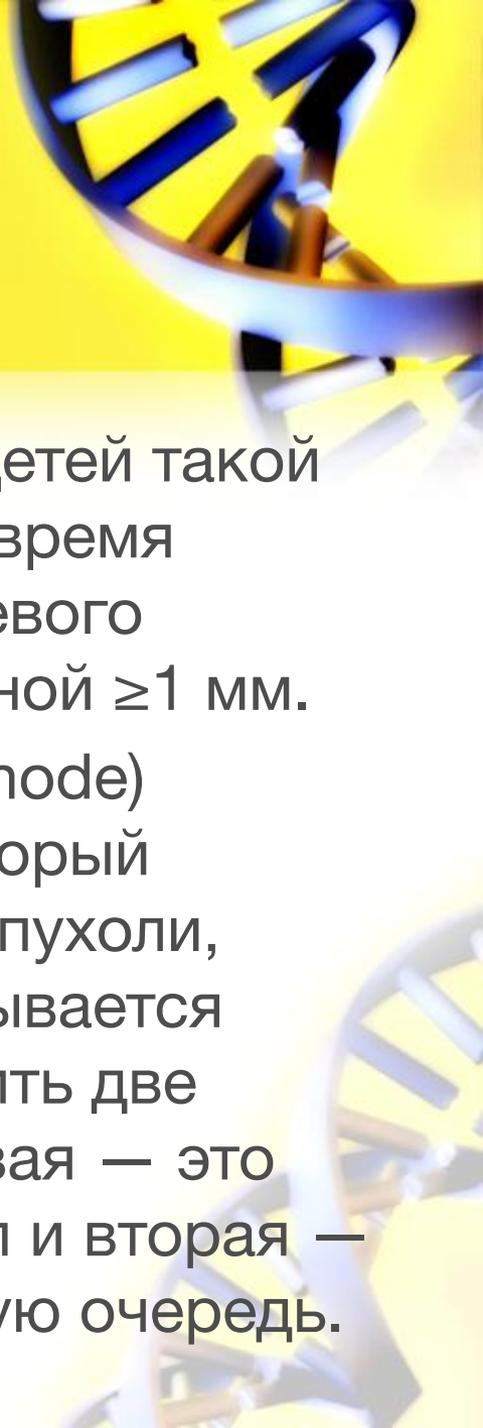


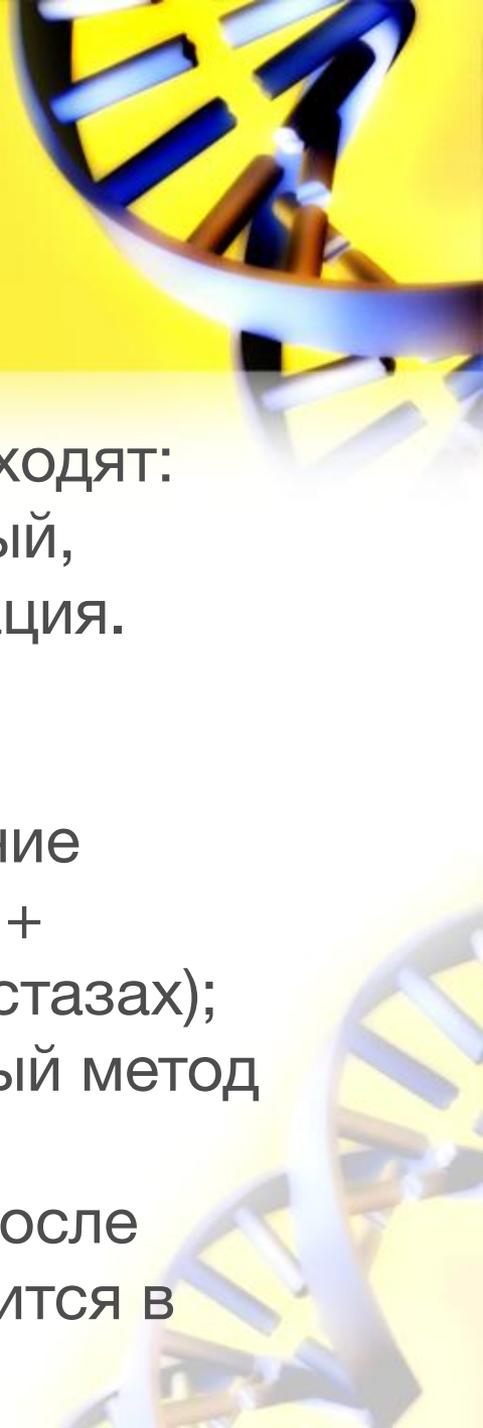
- Японские ученые, проводившие исследование с участием 16 взрослых пациентов с характерными симптомами солнечного лентиго, обнаружили, что заболевание может быть вызвано мутацией генов при повторяющемся длительном воздействии ультрафиолетовых лучей, что и приводит к усилению выработки меланина.

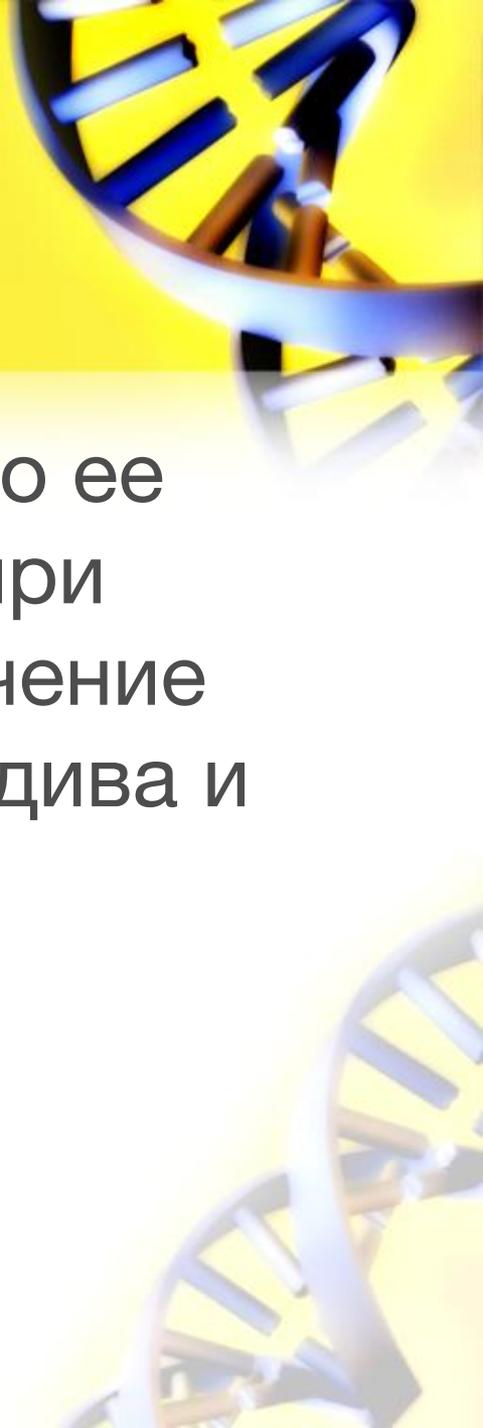
- 
- Лентиго — доброкачественное заболевание. Однако пигментированные пятна могут быть признаком меланомы или других злокачественных поражений кожи. Поэтому при появлении на коже и/или слизистых оболочках любых «непонятных» образований необходима их верификация. Кроме того, наличие множественных лентигин 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

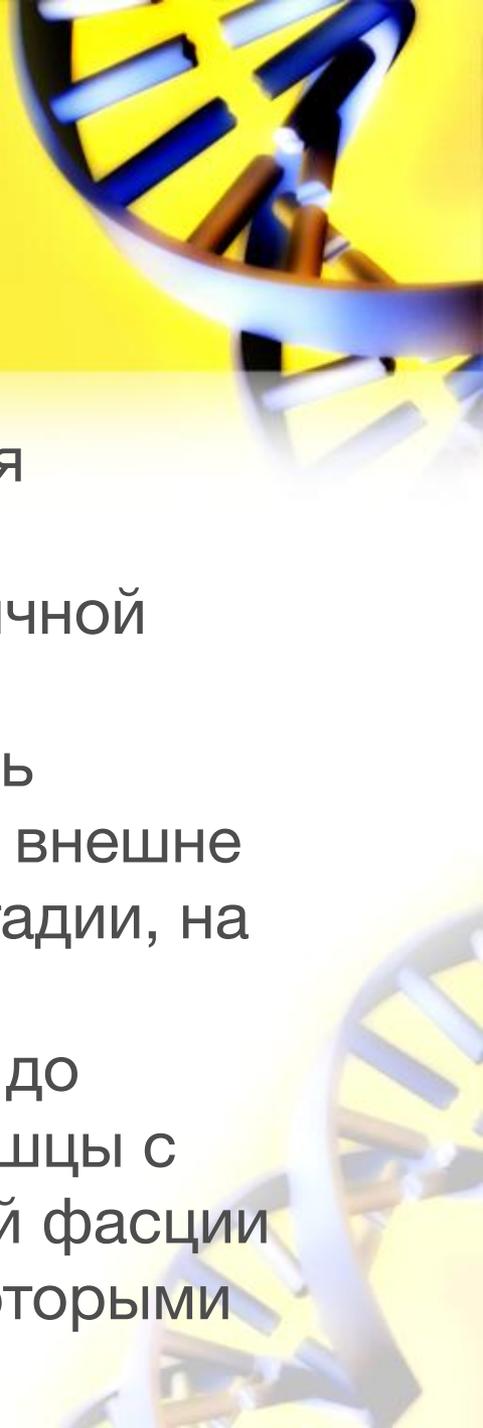
- 
- Синдром "Леопард" (СЛ) — сочетание лентиго с аномалиями различных органов. Для облегчения запоминания последних введен мнемонический термин "Леопард", где Л — лентиго, Е — электрокардиографические изменения, О — офтальмологические симптомы, П — пульмонологические изменения, А — аномалии гениталий, Р — отставания в росте (retardation of growth), Д — глухота (deafness).

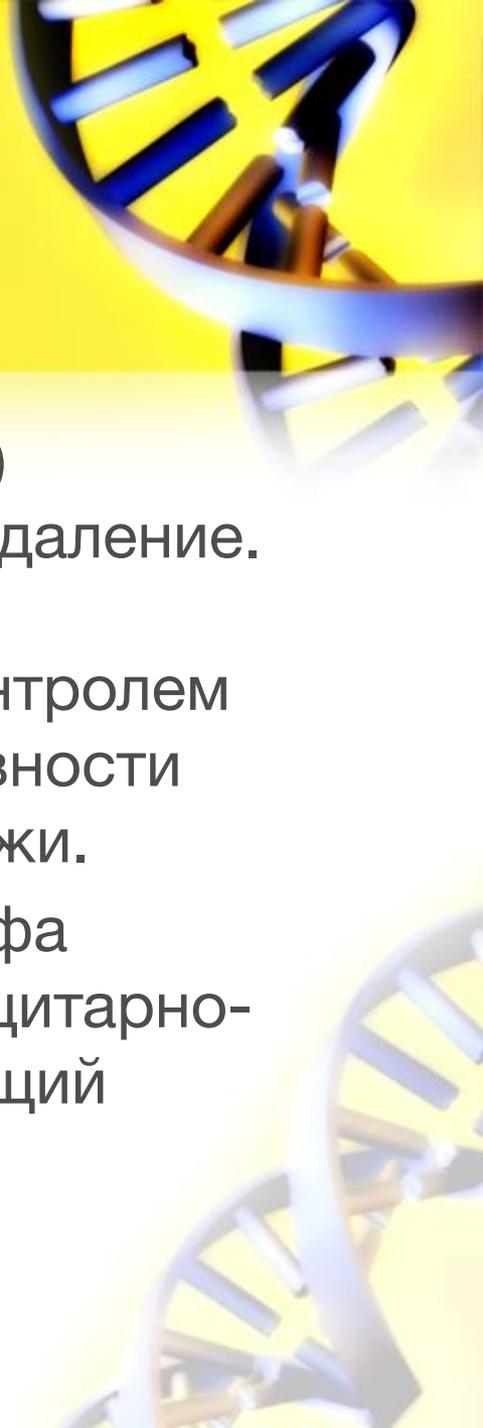
- 
- Следует отметить, что не все названные симптомы встречаются у одного больного. В работах приводятся различные данные по частоте каждого симптома. Чаще всего встречаются лентиго — 80—95%, пороки сердца (преимущественно стеноз легочной артерии) — 60%, аномалии глаз и гениталий — 25— 75%, пороки развития скелета — 50%, отставания в росте — 30-90%, глухота — 15—30%, изменения ЭКГ — 50%.
  - СЛ наследуется аутосомно-доминантно. Мужчины и женщины болеют одинаково часто.

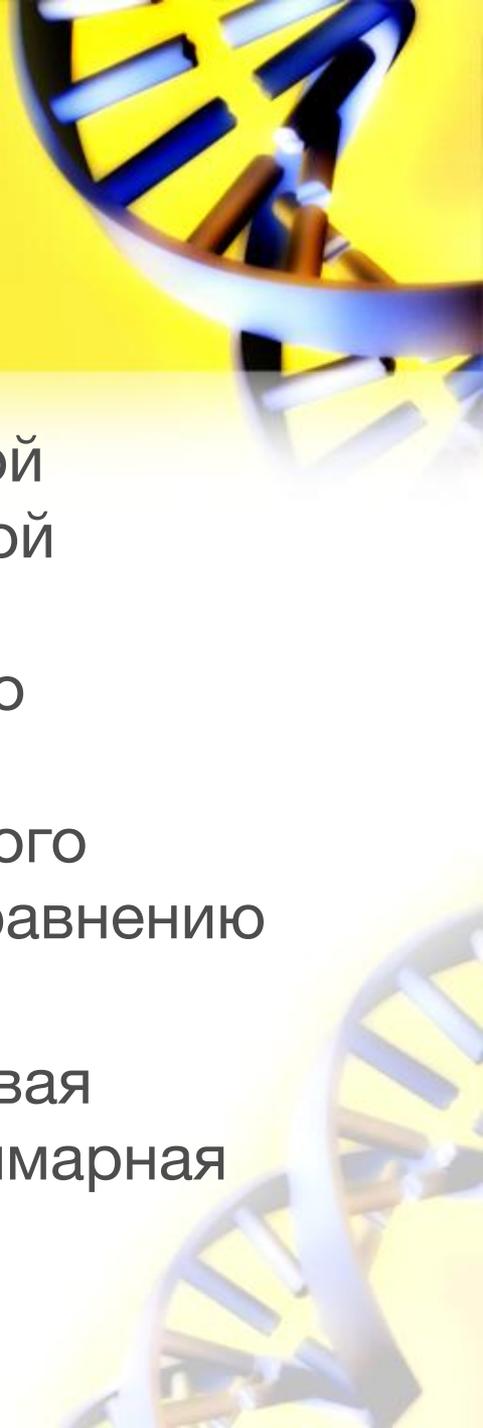
- 
- Терапевтический подход при меланоме у детей такой же, как у взрослых, включая в настоящее время регулярно выполняемую биопсию сторожевого лимфатического узла при опухолях толщиной  $\geq 1$  мм.
  - Сторожевым (сигнальным, sentinel lymph node) лимфоузлом называется лимфоузел, в который первым осуществляется 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.

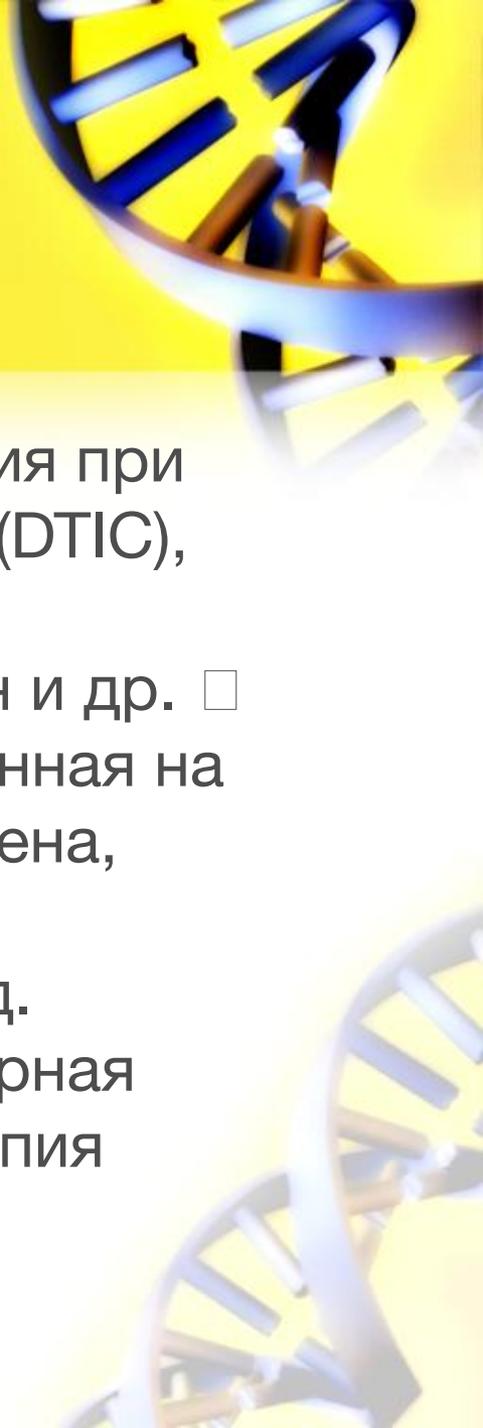
- 
- **ЛЕЧЕНИЕ.** В число методов лечения входят: хирургический, лучевой, лекарственный, биоиммунологический и их комбинация. Методы лечения локальных и распространенных форм заболевания следующие: 1) хирургический (иссечение первичной опухоли); 2) хирургический + криодеструкция (при подкожных метастазах);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

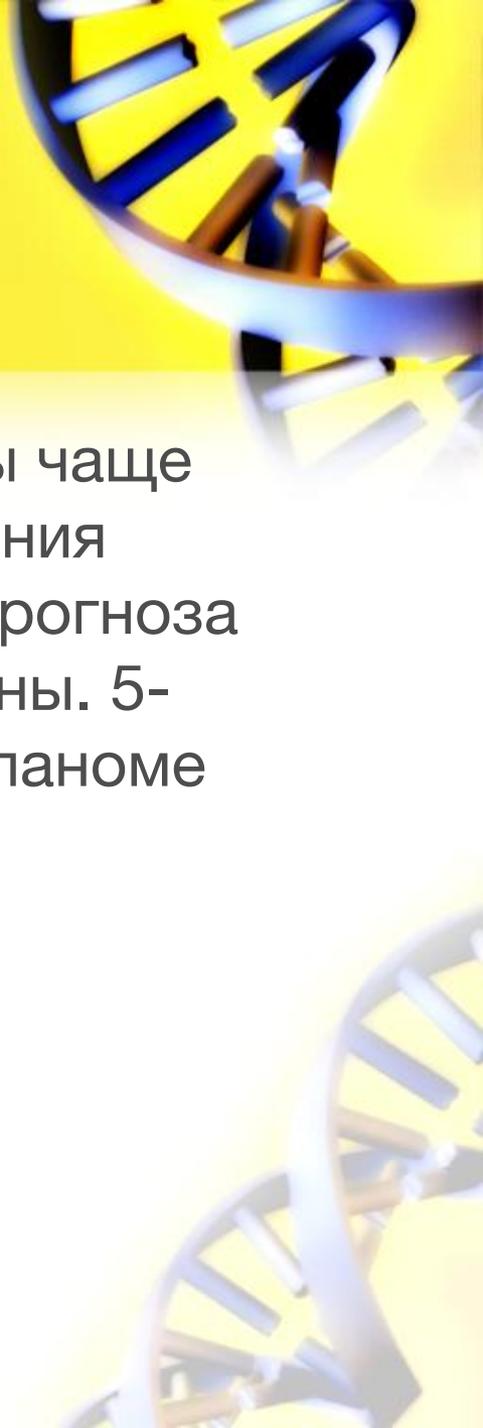
- 
- б) лучевая терапия (возможно ее применение в 2 случаях — при рецидивном характере облучение рубца после иссечения рецидива и облучение метастазов; при сомнении в радикальности операции).

- 
- Некоторые особенности методов лечения меланомы:
    - Хирургическое лечение. Как для первичной опухоли, так и для лечения рецидивов. Выполняется иссечение опухоли. Опухоль удаляют вместе с прилежащим участком внешне неизменной кожи, в зависимости от стадии, на расстоянии от 1 см. до 2-3 см. Вместе с опухолью удаляют подкожную клетчатку до апоневроза или фасции подлежащей мышцы с последующей пластикой. Удаление самой фасции — спорный момент и не признаётся некоторыми авторами.

- 
- При положительных (метастатических) лимфатических узлах проводится их удаление.
    - Mohs хирургия (Frederick Mohs) — хирургические вмешательства под контролем микроскопа для увеличения эффективности при операциях по поводу опухолей кожи.
  - □ Иммунотерапия — интерферон-альфа (IFN-A), интерлейкин-2 (IL-2) и гранулоцитарно-макрофагальный колониестимулирующий фактор (GM-CSF).

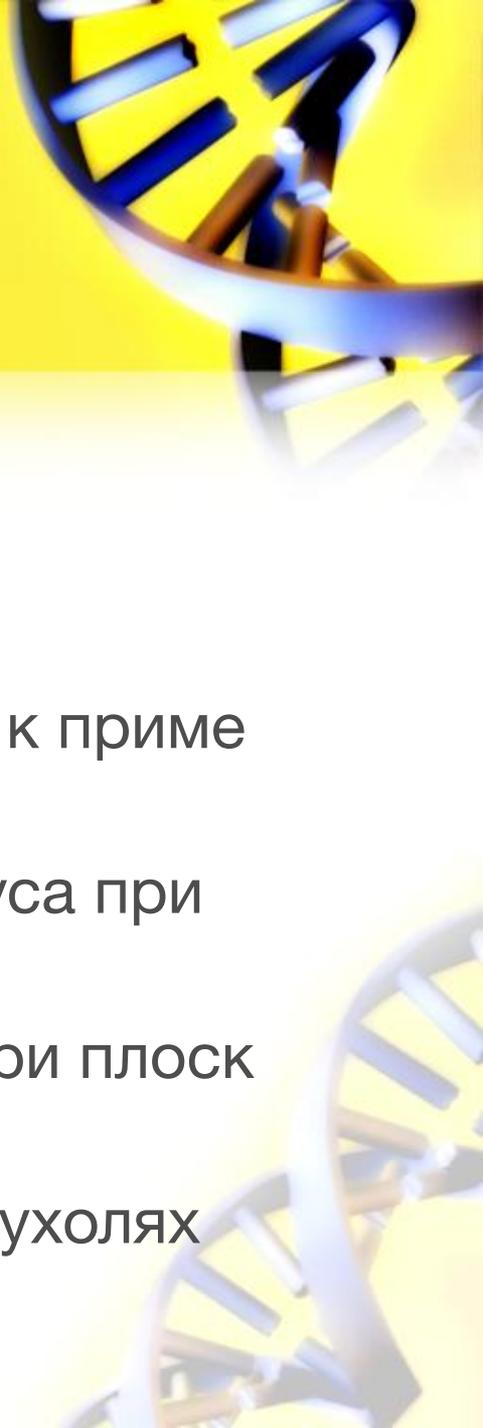
- 
- Исследование, выполненное Восточной кооперативной онкологической группой (ECOG), показало, что применение интерферона-альфа-2b в максимально переносимых дозах обеспечивает значительное удлинение безрецидивного периода и общей выживаемости по сравнению с отсутствием адъювантной терапии.
  - Лучевая терапия - суммарная очаговая доза-4000-4500 рад. Оптимальная суммарная доза — 10000 рад. (Разные протоколы отличаются)

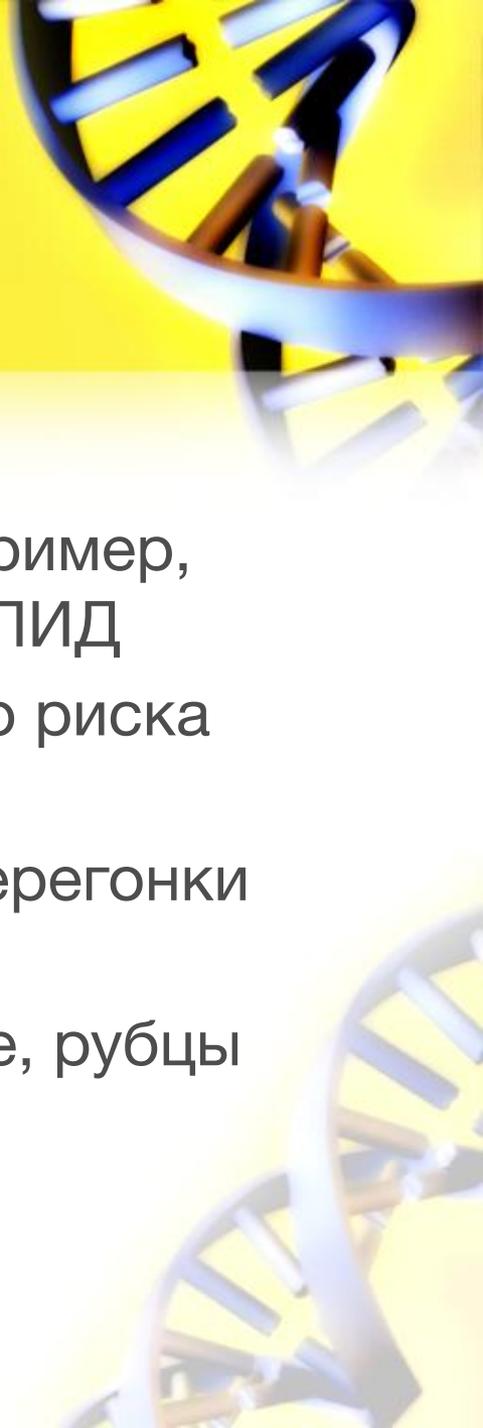
- 
- Регионарная и системная химиотерапия при генерализации процесса: дакарбазин (DTIC), кармустин (BCNU), ломустин (CCNU), цисплатин, тамоксифен, циклофосфан и др. □ Исследуется генная терапия направленная на внедрение супрессоров опухоли p53 гена, p16INK4a, инактивация сигнального онкогенного пути — ras, — c-тус и т. д. Возможны: □ Криодеструкция □ Лазерная деструкция □ Фотодинамическая терапия

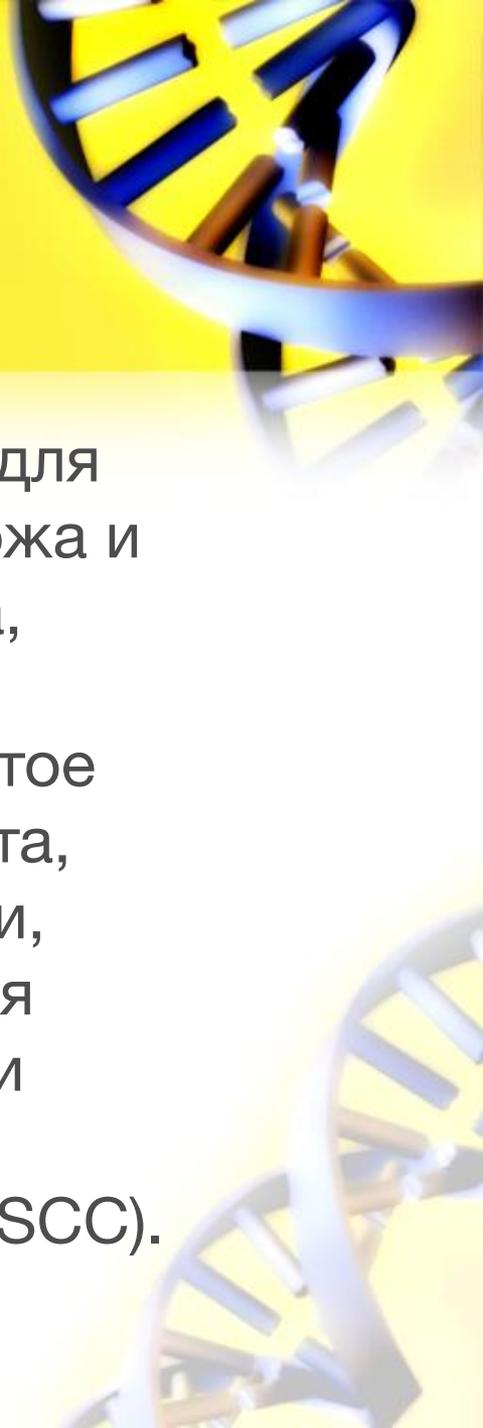
- 
- Хотя положительные сторожевые узлы чаще встречаются у детей, прогноз сохранения жизни практически не отличается от прогноза у взрослых с опухолями той же толщины. 5-летняя выживаемость при детской меланоме составляет от 74% до 80%

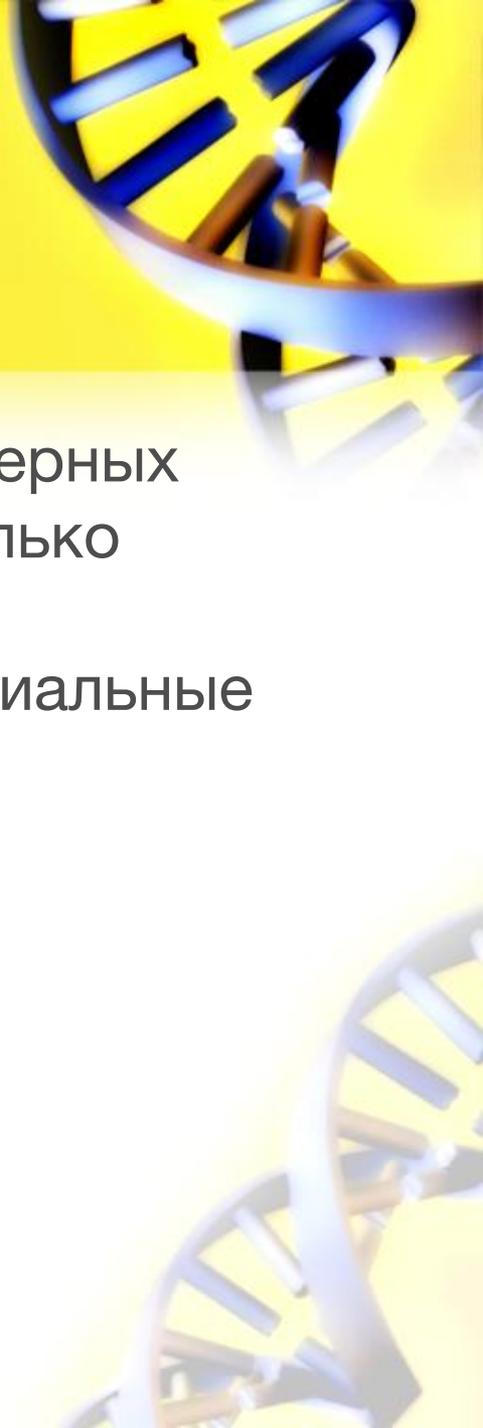
# Злокачественные эпителиальные опухоли кожи

- 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 приме ру :
    - 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

# Классификация врожденных меланоцитарных невусов (CMN)

Описание	Размер <sup>* 1</sup>	Частота
Небольшой	<1,5 см	примерно 1: 100
средний	1,5–19,9 см	примерно 1: 1000
большой	≥ 20 см	примерно 1:20 000
гигантский	> 40–50 см <sup>* 2</sup>	примерно 1: 500 000

\* 1

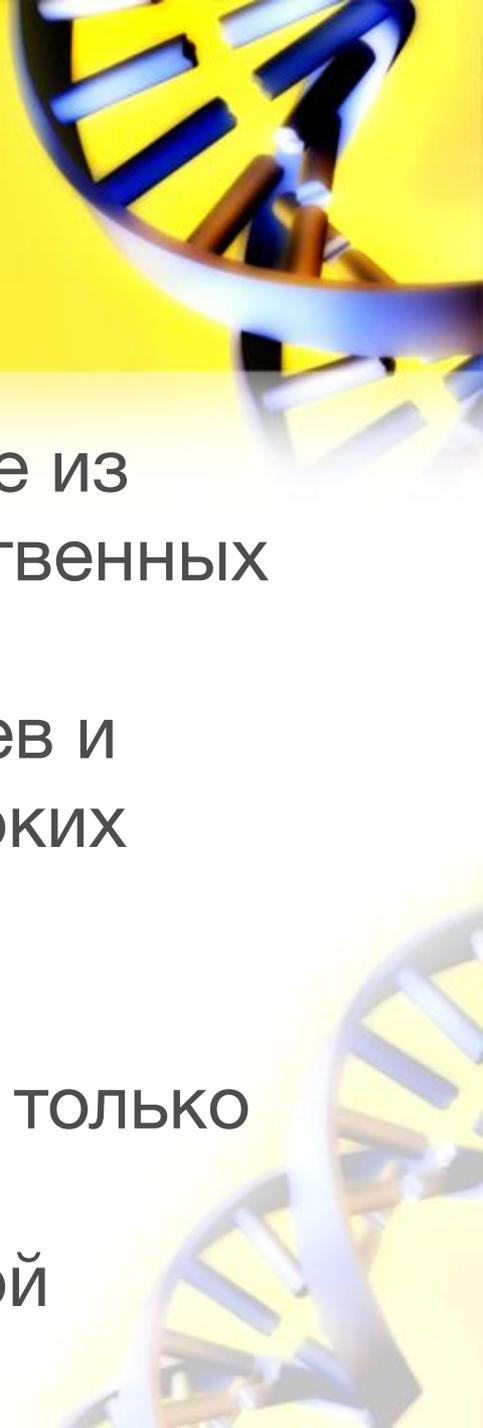
Относится к наибольшему диаметру, который достигается в зрелом возрасте. Наибольший диаметр врожденных меланоцитарных невусов (CMN) увеличивается между рождением и взрослой жизнью в 1,7 раза на голове, в 3,3 раза на ногах и в ~~2,8~~<sub>2</sub> раза на туловище, руках и ногах

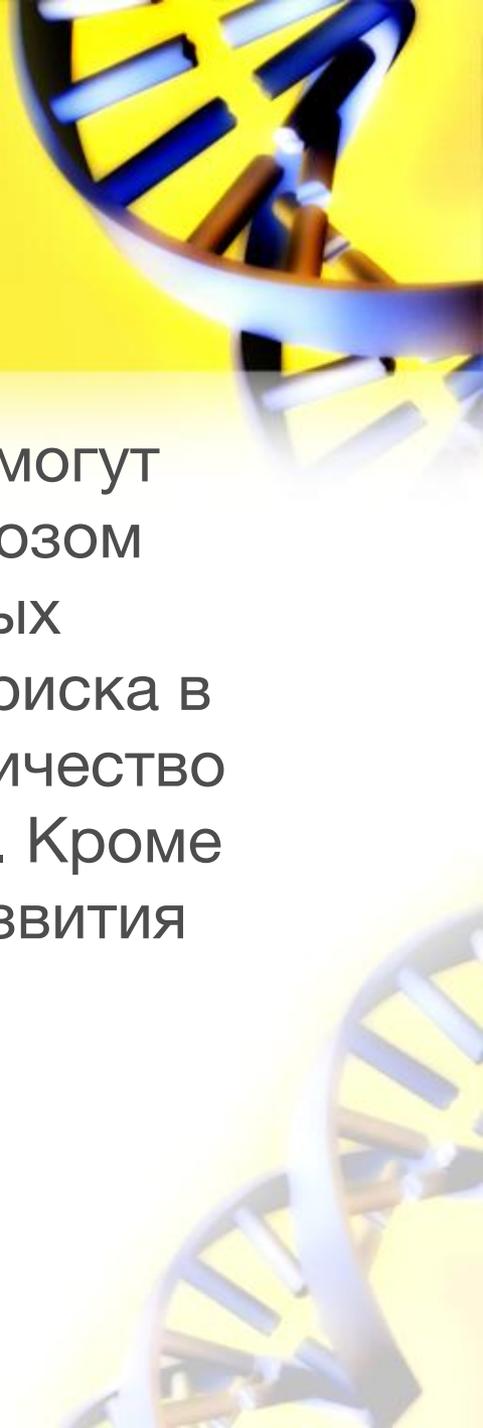
Нет общего консенсуса

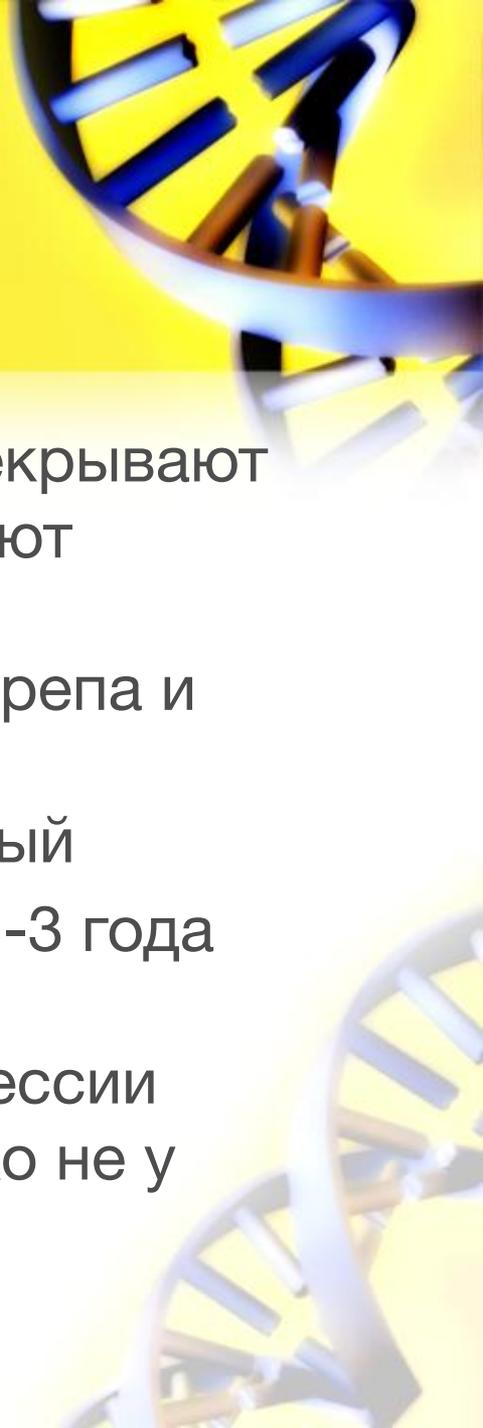
- 
- Риск злокачественной дегенерации врожденных меланоцитарных невусов (CMN) малого и среднего размера низок. На практике меланомы почти никогда не развиваются до полового созревания и возникают из эпидермиса, что позволяет раннее обнаружение. Однако в показаниях к хирургическому удалению также необходимо 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:

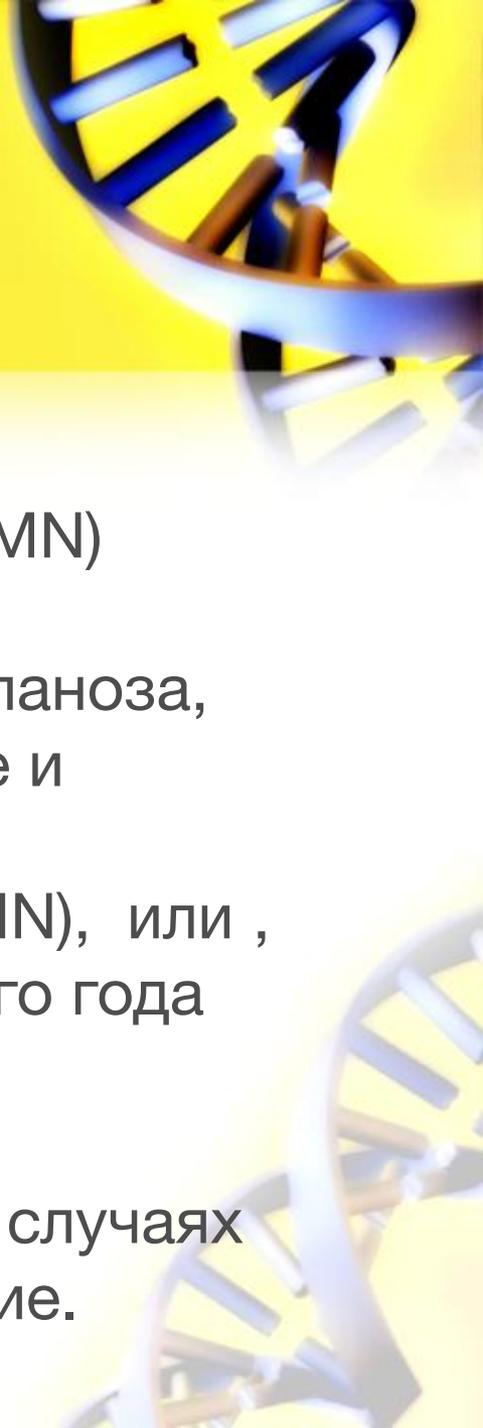


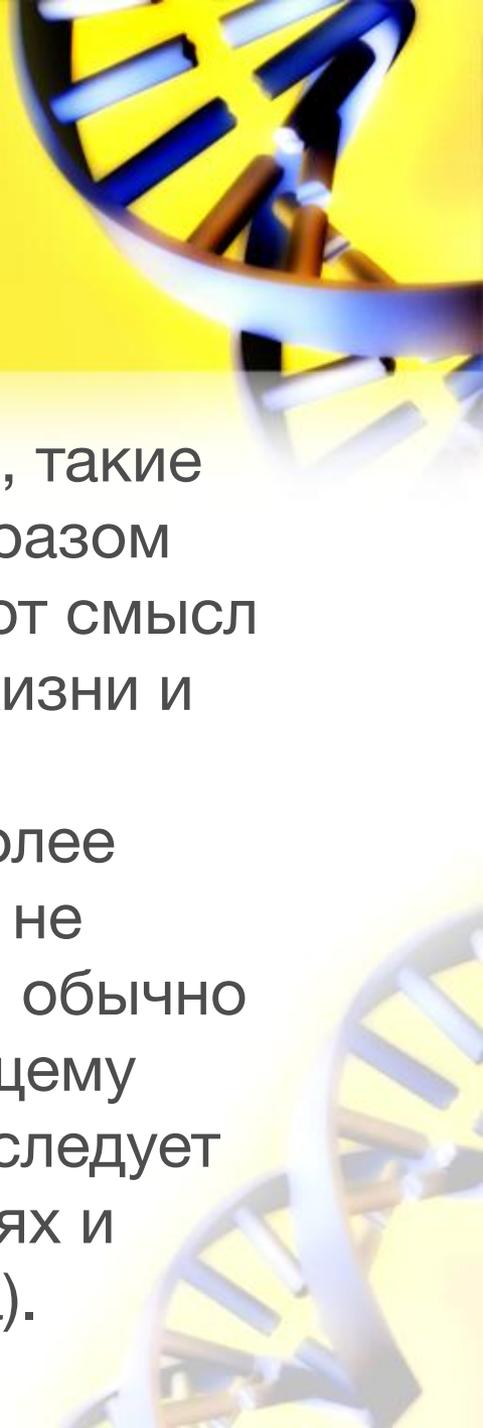
- 
- Кожные меланомы, возникающие из невуса и, реже, других злокачественных опухолей, развиваются в первом десятилетии жизни в 70% случаев и часто развиваются в более глубоких слоях невуса и, следовательно, выявляются позже.
  - Меланомы могут развиваться не только из невуса, но и в других местах, например,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

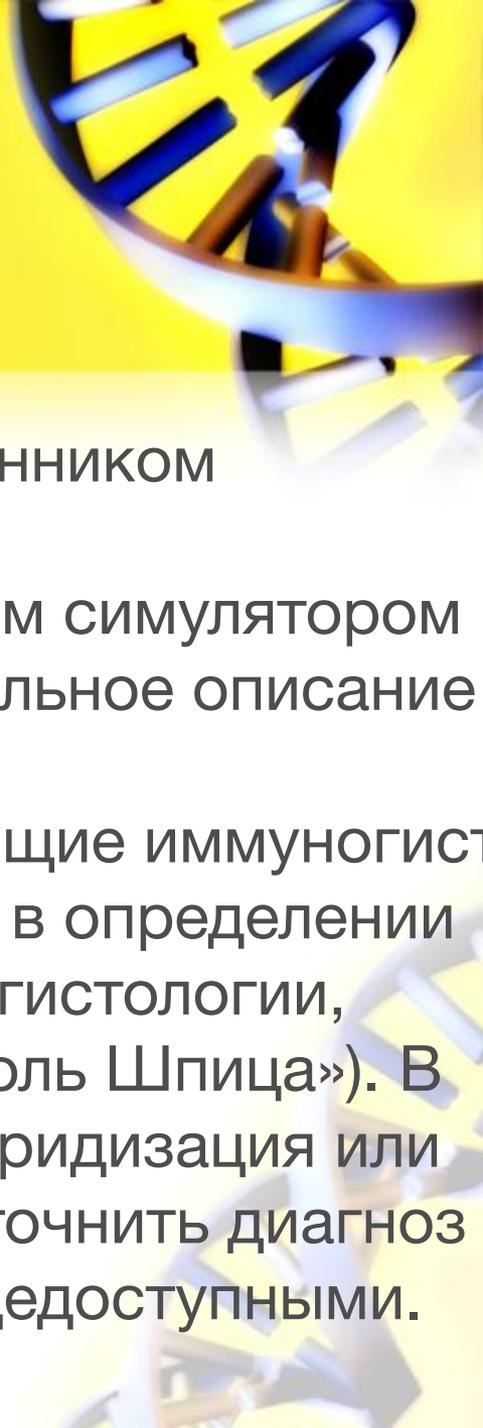
- 
- Риск того, что может развиться одно из этих осложнений, оценивается в 5-15% для гигантских врожденных меланоцитарных невусов (CMN) и является самым высоким в первые 5-10 лет жизни.

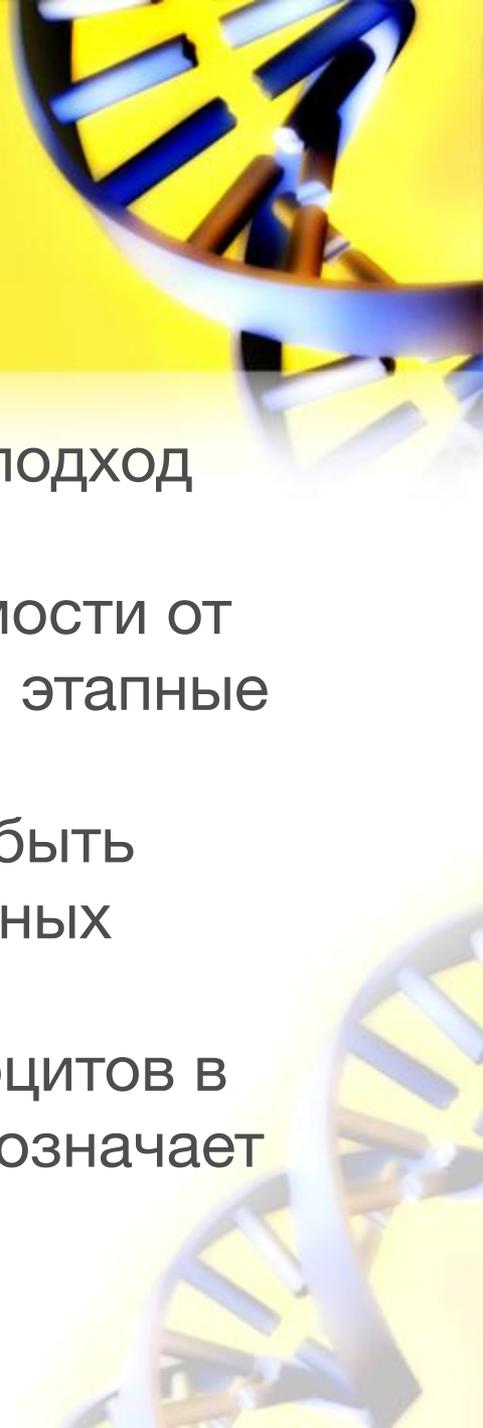
- 
- Терапевтический подход к врожденным меланоцитарным невусам (CMN) является предметом постоянного обсуждения. Если нет нейрокутанного меланоза, то большинство экспертов советуют ранее и полное иссечение больших и гигантских врожденных меланоцитарных невусов (CMN), или, по крайней мере, удаление в 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).

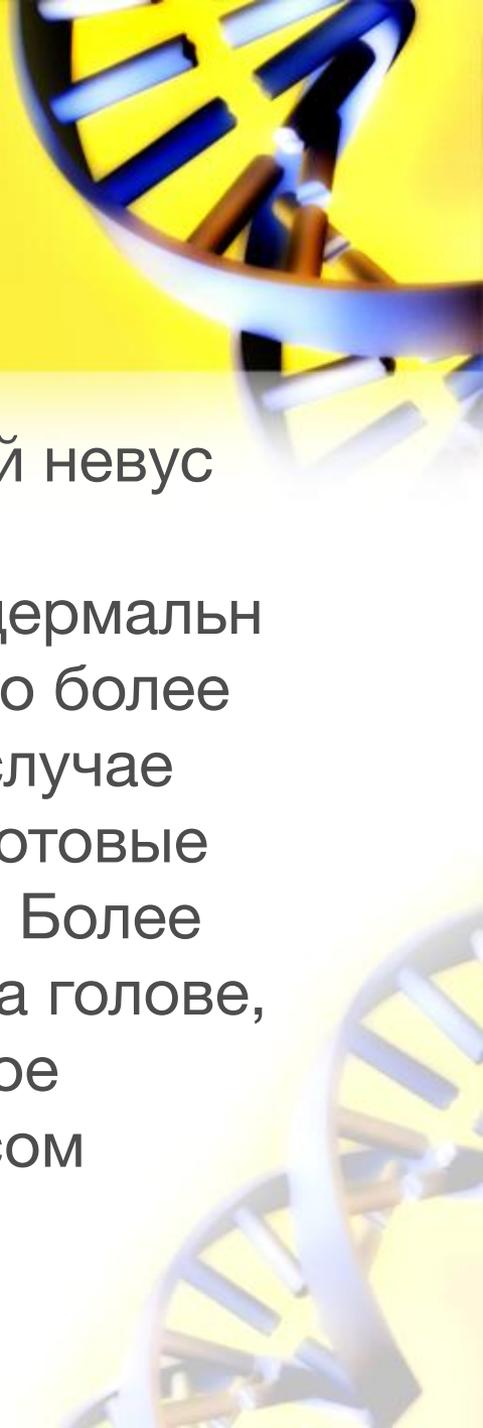
# Невус Шпица

- 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 иссеченных 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.

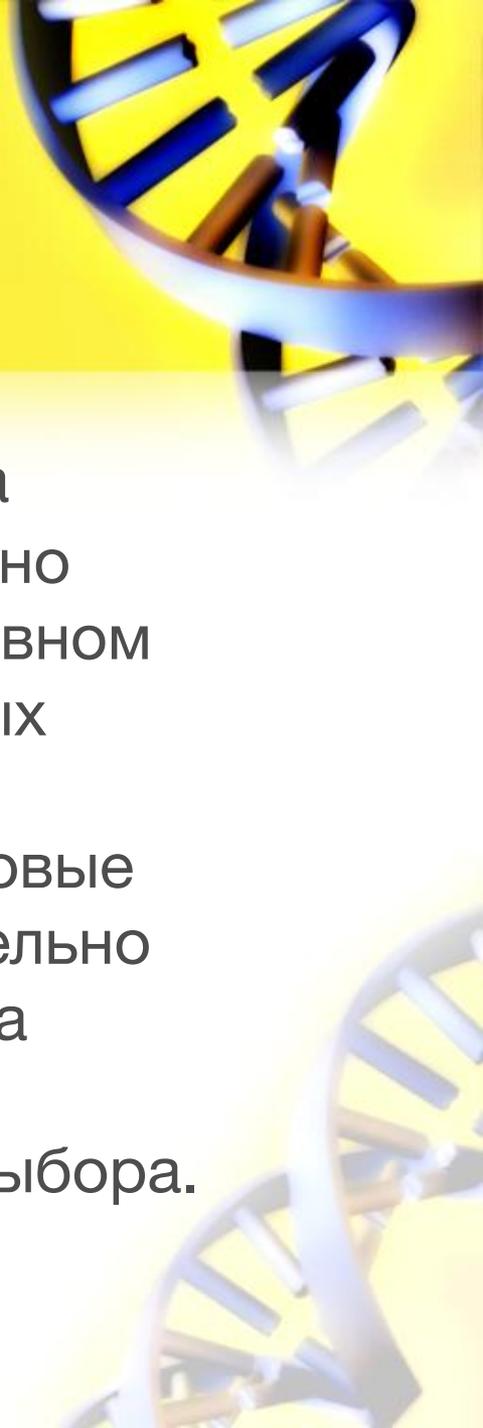
- 
- В случае сомнений, терапевтический подход должен использоваться как при подтвержденной меланоме. В зависимости от толщины опухоли, это влечет за собой этапные меры и эксирпацию сторожевых лимфатических узлов, которые могут быть положительными в 50% веретенообразных меланоцитарных опухолей . Однако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

# Сальные невусы

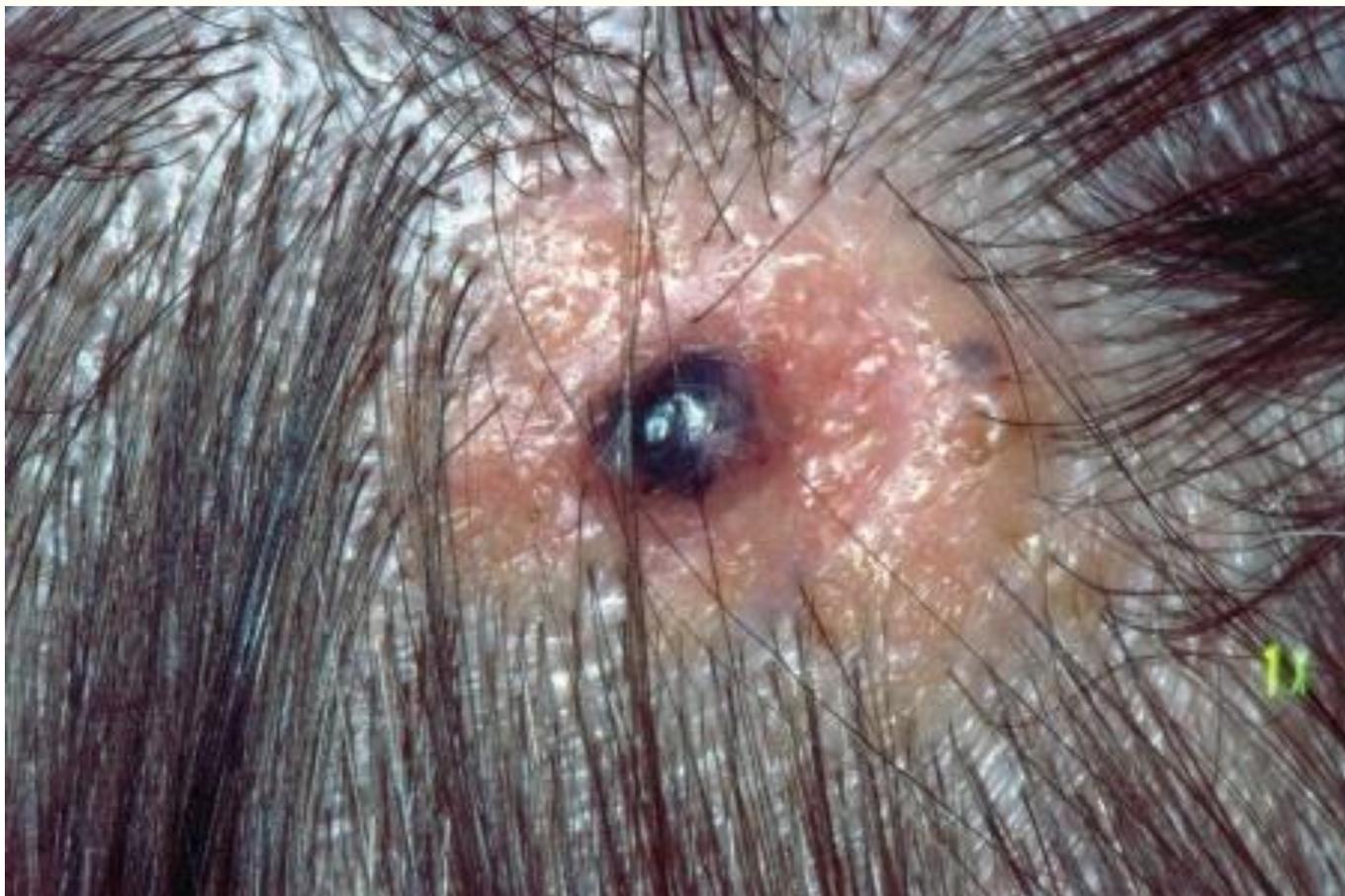


- С распространенностью 0,3% сальный невус является наиболее распространенным органоидным эпидермальным невусом. « Органоид » означает, что более чем одна структура ткани - в данном случае главным образом сальные железы и потовые железы - вовлечена в порок развития. Более 90% сальных невусов локализируются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



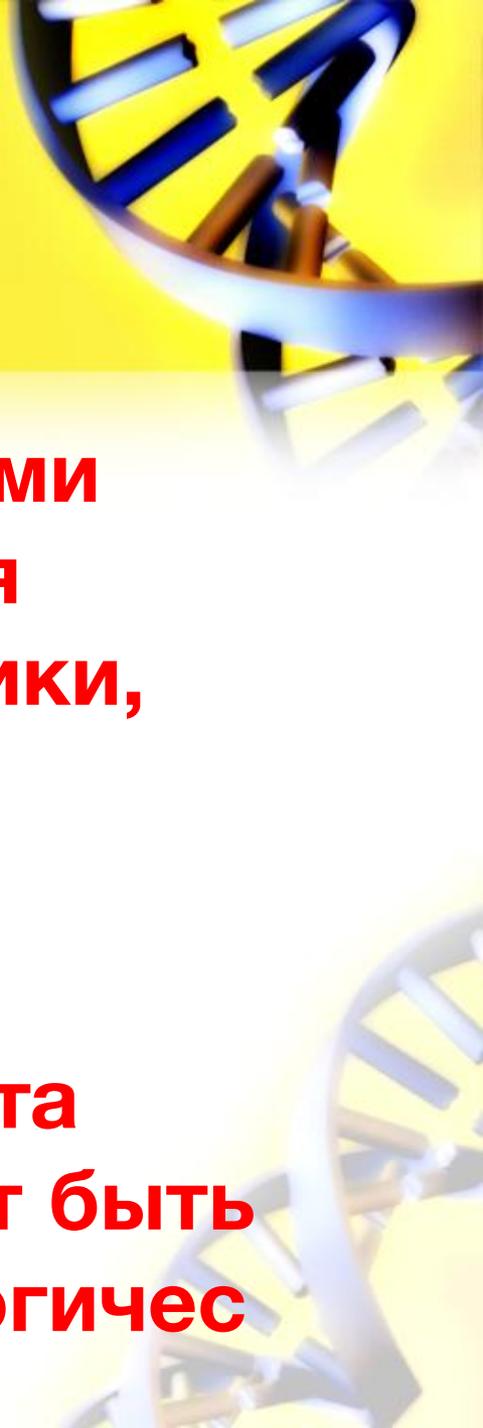
- 
- В 10-30% случаев из сального невуса развиваются опухоли кожи, хотя обычно только в зрелом возрасте. Это, в основном доброкачественные опухоли волосяных фолликулов, сальные железы, апокринные и эккринные потовые железы, Раннее удаление предпочтительно из-за более легкой податливости (кожа головы)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

- Пигментная трихобластома из салыного невуса:

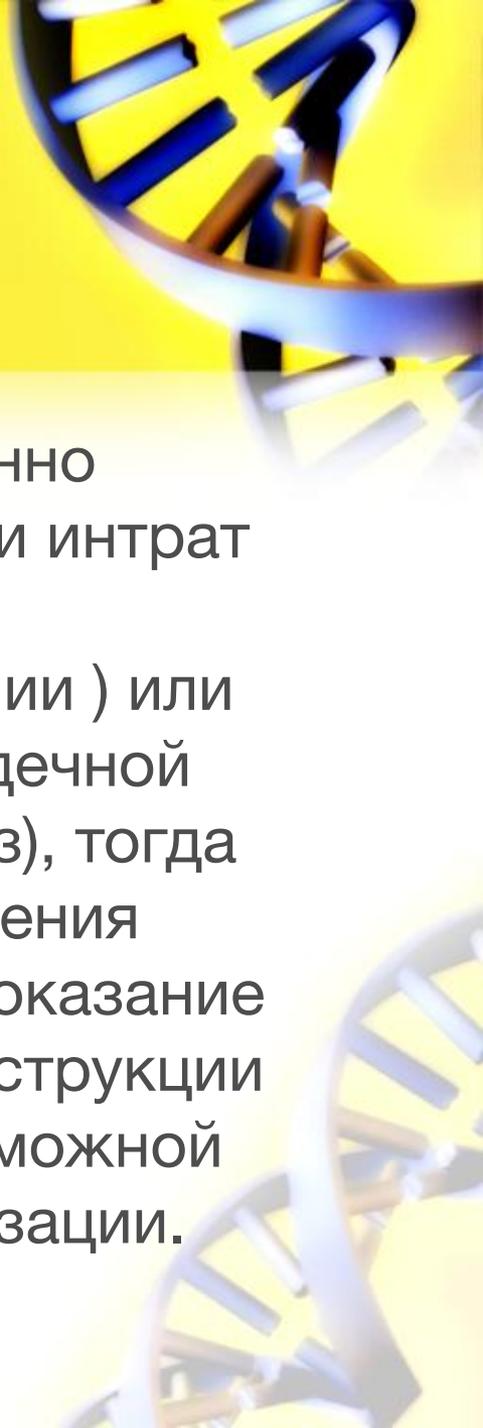


# Гемангиомы

- 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).

- 
- **Разница с другими сосудистыми опухолями, которая важна для дифференциальной диагностики, заключается в том, что «настоящие», истинные гемангиомы экспрессируют белок транспорта глюкозы-1 (GLUT-1), что может быть подтверждено иммуногистологически .**

- 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 или тип гемангиомы	Способ по выбору	альтернативы
<b>1. Абсолютное показание к лечению</b>		
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
<b>2. Показатели относительного лечения</b>		
Локализация на в лице	Контактная криотерапия *3	Nd: YAG-лазер *2
<b>3. Нет показаний к лечению</b>		
Беспроблемные гемангиомы (например, на туловище или проксимальных конечностях)		

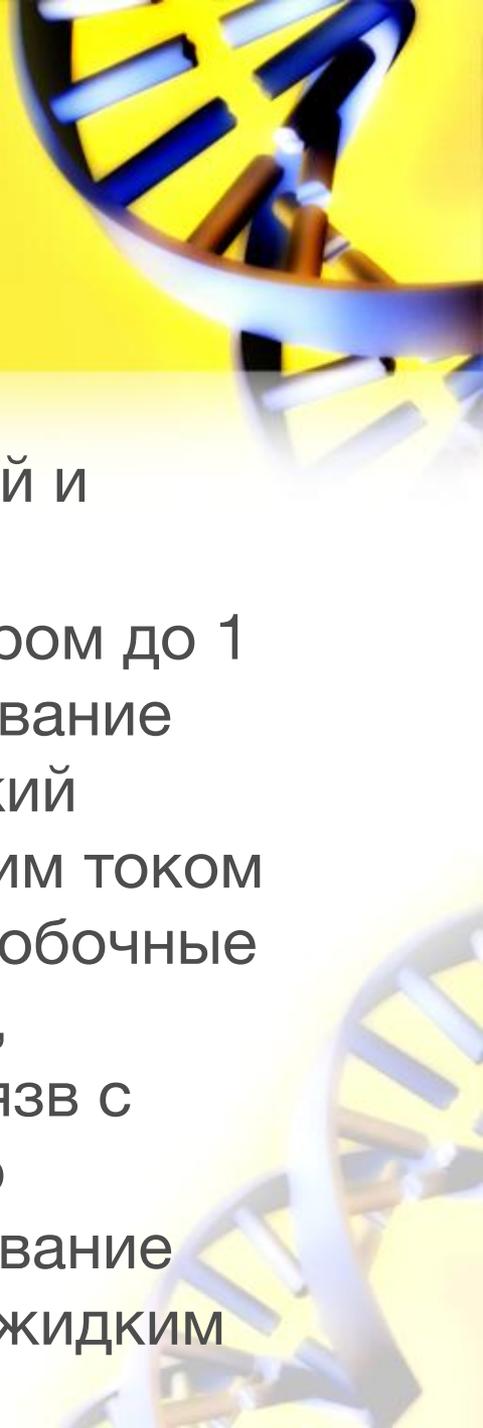
### **Показания к лечению и варианты терапии детских гемангиом**

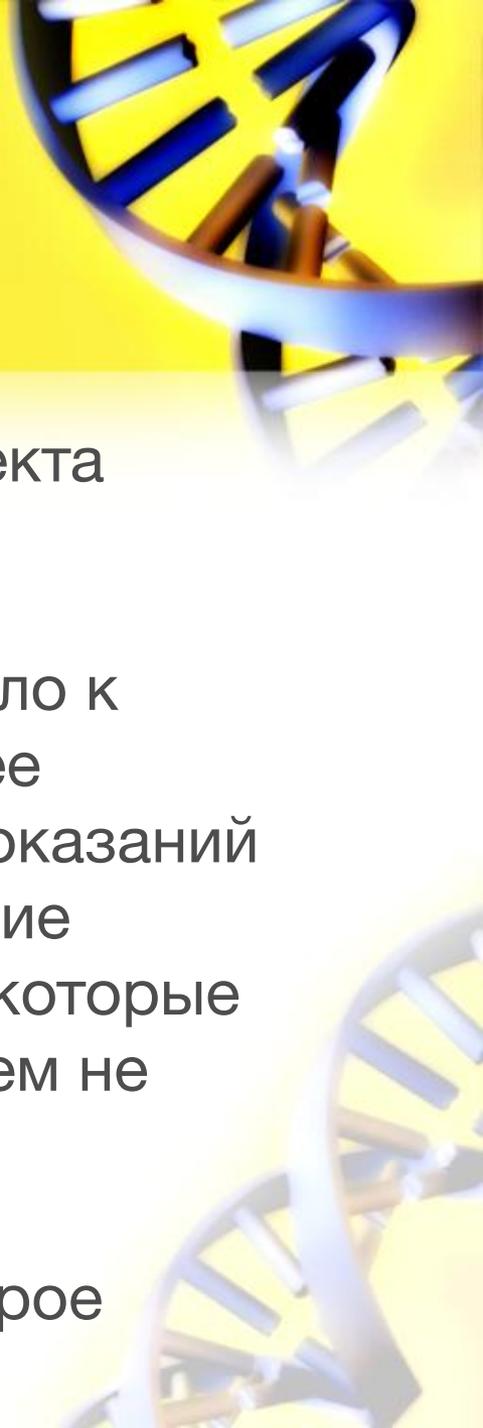
\*1 в настоящее время не имеет лицензии

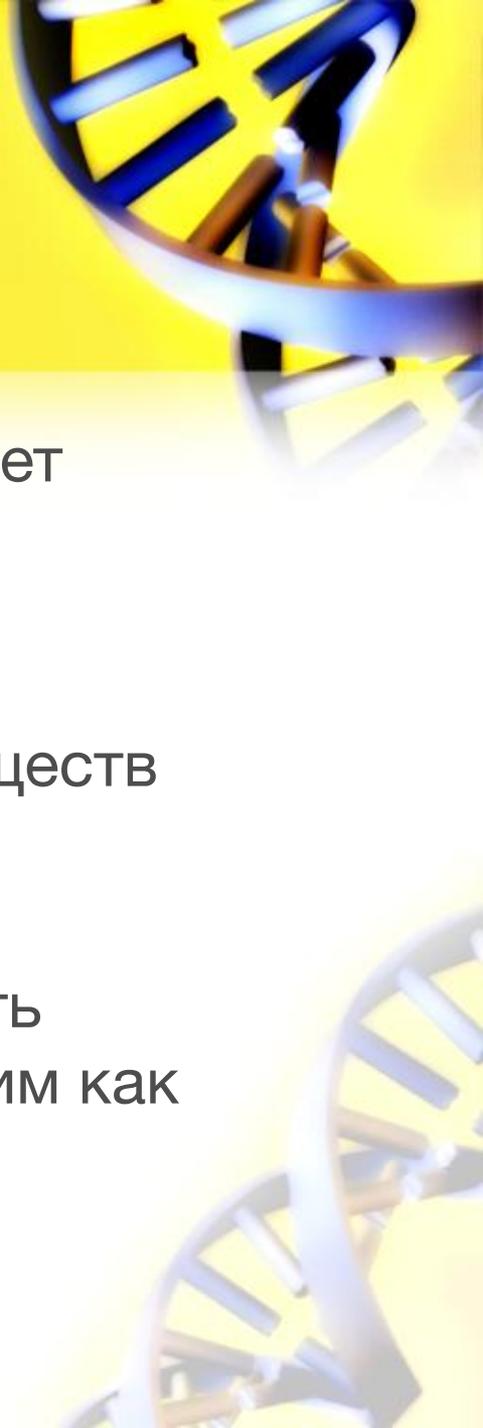
\*2 при неглубоких гемангиомах (максимальная глубина 1,1 мм) также возможен импульсный цветной лазер

\*3 максимальная глубина 3–4 мм, максимальный диаметр 1 см

- <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.

- 
- Открытие удивительно сильного эффекта неселективного Бета-адреноблокатора пропранолола на пролиферирующие гемангиомы привело к тому, это лечение становится все более стандартным в случаях абсолютных показаний, перечисленных выше, заменив лечение высокими дозами кортикостероидов, которые обычно использовались в прошлом. Тем не менее, не было проведено рандомизированных контролируемых исследований для этого лечения, которое поэтому еще не лицензировано.

- 
- Только по этой причине лечение следует начинать в стационаре. Из-за явно благоприятного соотношения риск-польза пропранолола руководство Ассоциации научных медицинских обществ Германии (AWMF) было недавно пересмотрено.
  - Пристальное внимание следует уделять возможным побочным эффектам, таким как гипогликемия и, реже, гипотония и/или брадиаритмия .

**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!**

