

ГБОУ ВПО Омский государственный медицинский
университет МЗ РФ

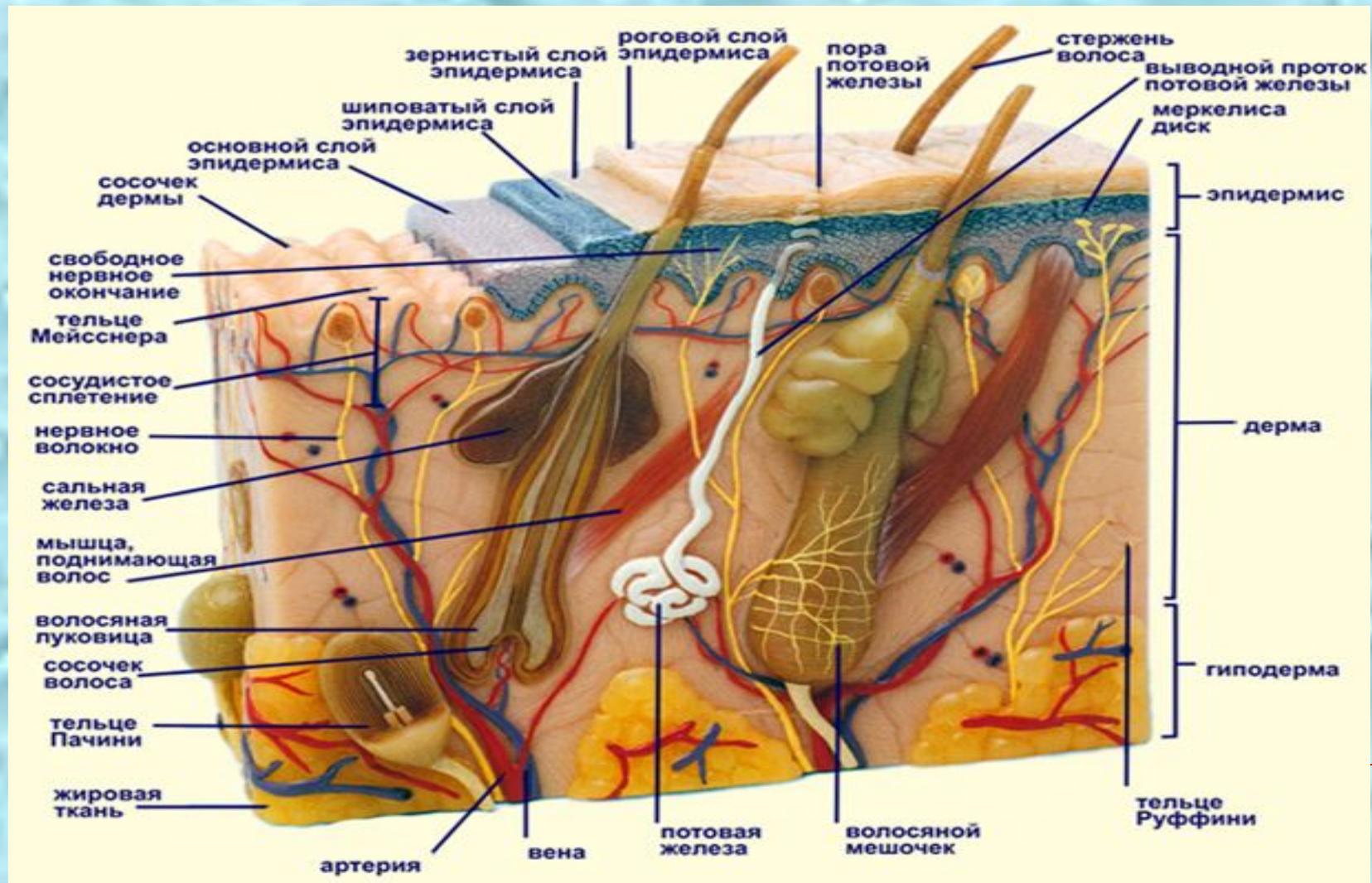
Кафедра онкологии с курсом лучевой терапии

Рак кожи

Докладчик: ассистент кафедры Набока М.В.

г. Омск, 2018

Строение кожи



Строение кожи

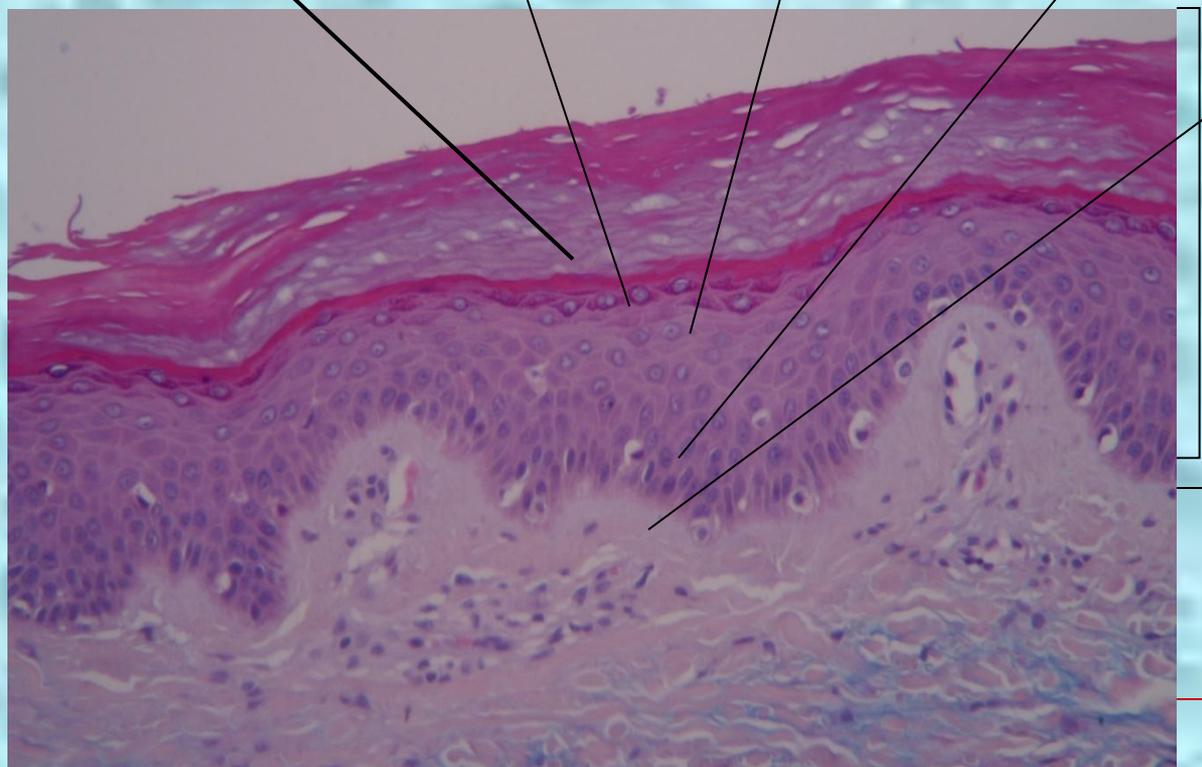
Роговой

Блестящий

Зернистый

Шиповатый

Базальный



Эпидермис

Дерма

СТРУКТУРА ЗАБОЛЕВАЕМОСТИ ЗНО В РОССИИ



Эпидемиология рака кожи

- Рак кожи занимает 1-е место в общей структуре заболеваемости населения России ЗНО и составляет 21,28 на 100 000 населения.
 - На его долю приходится 8,9% случаев заболеваний в структуре ЗНО у мужчин и 12,9% - у женщин.
 - Смертность от рака кожи составляет в России 0,7 на 100 000 населения.
-

Гистологическая классификация

Наиболее часто встречаются базально-клеточный и плоскоклеточный рак кожи. Несмотря на сходность в классификации, эти разновидности рака кожи имеют принципиально важные различия в клинической картине и, что особенно важно, в прогнозе.

- Базально-клеточный рак.**
 - Плоскоклеточный рак.**
 - Рак придатков кожи.**
-

Клиническая классификация рака кожи по системе TNM

- **T – первичная опухоль.**
 - Tis – carcinoma in situ.**
 - T1 – размеры опухоли до 2,0 см.**
 - T2 – размеры опухоли до 5,0 см.**
 - T3 – размеры опухоли более 5,0 см.**
 - T4 – опухоль любых размеров, прорастающая в другие органы.**
 - Tx – недостаточно данных для оценки регионарных лимфоузлов.**
 - **N0 – нет метастазов.**
 - N1 – наличие метастазов в регионарные лимфатические узлы.**
 - **Mx – недостаточно данных для оценки отдаленных метастазов.**
 - M0 – нет метастазов.**
 - M1 – наличие отдаленных метастазов**
 - **нулевая стадия Tis N0 M0**
 - **первая стадия T1 N0 M0**
 - **вторая стадия T2-3 N0 M0**
 - **третья стадия T4 N0 M0**
 - **четвертая стадия T0-4 N0-1 M1**
-

Базальноклеточный рак кожи

(синонимы: базалиома, базальноклеточная эпителиома, карциноид кожи) – наиболее часто встречающаяся опухоль
кожи

- ❑ Обладает выраженным деструктивным ростом, часто рецидивирует, как правило, не метастазирует.
 - ❑ Встречается с одинаковой частотой у лиц обоего пола, преимущественно в пожилом возрасте.
 - ❑ Локализуется чаще на открытых участках кожи, особенно часто на лице, часто бывает множественной.
 - ❑ Отличается медленным ростом с последующим изъязвлением.
-

Базальноклеточный рак. Клиническая классификация



I. Экзофитный (опухолевый) тип –

одиночный узел, различный по величине, бледно-серого или коричневого цвета, распространяется к периферии. Имеет пять форм:

а) **крупноузелковая форма** проявляется в виде плотных, выступающих над уровнем кожи узелков полушаровидной формы. Процесс распространяется к периферии, где местами под кожей прощупываются плотные тяжи. Поверхность бугристая, на ней имеются телеангиэктазии. Местами появляются депигментированные участки, напоминающие склеродерму;

б) **конглобированная форма** – несколько плотных, выступающих над кожей узлов сливаются в одну группу. Отдельные узлы имеют вид полушара, поверхность бугристая. Под истонченным покровным эпителием располагается сеть мелких, расширенных сосудов. В центре очага имеется вдавление, которое часто изъязвляется;

Базальноклеточный рак.

Клиническая классификация

- в) **бородавчатая форма** – плотный, выступающий над кожей полушаровидный узел с папилломатозными выростами на краях. В центре очага – бородавчатая, плотно прилипающая роговая масса;
 - г) **мелкоузелковая форма** – группа плотных узелков небольших размеров, располагающихся кольцеобразно. В центре на вид здоровой кожи появляются новые мелкие узелки;
 - д) **опухолево-язвенная форма** представлена всеми вышеуказанными формами в более поздних стадиях, когда в центре или по краям опухоли наблюдаются многочисленные изъязвления, покрытые корочками.
-



II. Язвенный тип –

первоначальным элементом поражения является язва:

а) разъедающая язва

Джекоба (*ulcus rodens*) –

поверхность язвы ровная, покрыта плотно прилегающей корковой массой, без признаков воспаления, края резко очерчены. Язвенное поражение может распространяться на переходные слизистые (нос, губа, веко).

Характеризуется прогрессирующим темпом роста с деструкцией окружающих тканей и органов (нос, уши, глаза). Поверхность язвы глубоко западает, что говорит о распространении процесса в глубину;

б) **прободающая базалиома** (*Basalioma terebrans*) – редкая разновидность, характеризующаяся резким западанием язвенной поверхности, покрытой коркой. Признаков воспаления нет. Быстро деструктирует подлежащие ткани и всегда рецидивирует после радикального лечения.

Разъедающая язва Джекоба



Рис. 4.14. Базальноклеточный рак кожи (разъедающая язва Джекоба — *ulcus rodens*)



Рис. 4.15. Базальноклеточный рак кожи (разъедающая язва Джекоба — *ulcus rodens*)

Прободающая базалиома



Рис. 4.16. Базальноклеточный рак кожи (прободающая базалиома — *basalioma terebrans*)



Рис. 4.17. Базальноклеточный рак кожи (прободающая базалиома — *basalioma terebrans*)

Прободающая базалиома



Рис. 4.18. Базальноклеточный рак кожи (прободающая базалиома — *basalioma terebrans*)



Рис. 4.19. Базальноклеточный рак кожи (прободающая базалиома — *basalioma terebrans*)

Базальноклеточный рак.

Клиническая классификация

III. Поверхностный тип – очаги поражения поверхностные, умеренно плотные, обладают медленным темпом роста.

- 1) **Экземоподобная форма** – участок поражения резко ограничен от окружающей кожи, имеет явления воспаления. На поверхности образуются серые пластинчатые чешуйки, местами – поверхностные язвочки. Последние покрыты кровянистыми корками. Картина напоминает хроническую или подострую экзему коккового происхождения.
 - 2) **Рубцовая атрофичная форма** представляет участок атрофичной, тонкой, сухой и морщинистой кожи. Центр рубцово-атрофично изменен, депигментирован (напоминает картину склеродермы).
 - 3) **Педжетоидная эпителиома** – вариант мультицентрического роста, поверхностного типа. Множественные узлы бледно-розового или красного цвета, почти не выступая над поверхностью кожи, образуют опухоли, редко превышающие 2-4 см. В отличие от других форм, эта разновидность локализуется на закрытых участках кожи. Нередко педжетоидная эпителиома сочетается с множественными кистами нижней челюсти, аномалией развития ребер и другими пороками развития (**синдром Горлина-Гольца**). Течение относительно доброкачественное.
-

Поверхностная форма БКР



Рис. 4.20. Базальноклеточный рак кожи (поверхностная форма)



Рис. 4.21. Базальноклеточный рак кожи лица (поверхностная форма)

Синдром Горлина-Гольца



Рис. 4.22. Множественные базалиомы кожи лица — височной области, носа (синдром Горлина-Гольца)



Рис. 4.23. Множественные базалиомы кожи лица (синдром Горлина-Гольца)

Базальноклеточный рак

- Особой разновидностью базальноклеточного рака является «тюрбанная» опухоль (опухоль Шпиглера, цилиндрома). Опухоль локализуется на волосистой части головы и состоит из нескольких узлов, выступающих над кожей в виде полушара диаметром от 1,0 до 10 см. Течение относительно доброкачественное.
 - Особое место в клиническом течении базальноклеточного рака занимает вопрос о метастазировании. В специальной литературе имеются единичные сообщения о метастазировании этой формы опухоли. Однако, по мнению большинства, базально-клеточный рак следует относить к местнодеструктирующим, а не метастазирующим злокачественным новообразованиям.
-

Экзофитный рак кожи

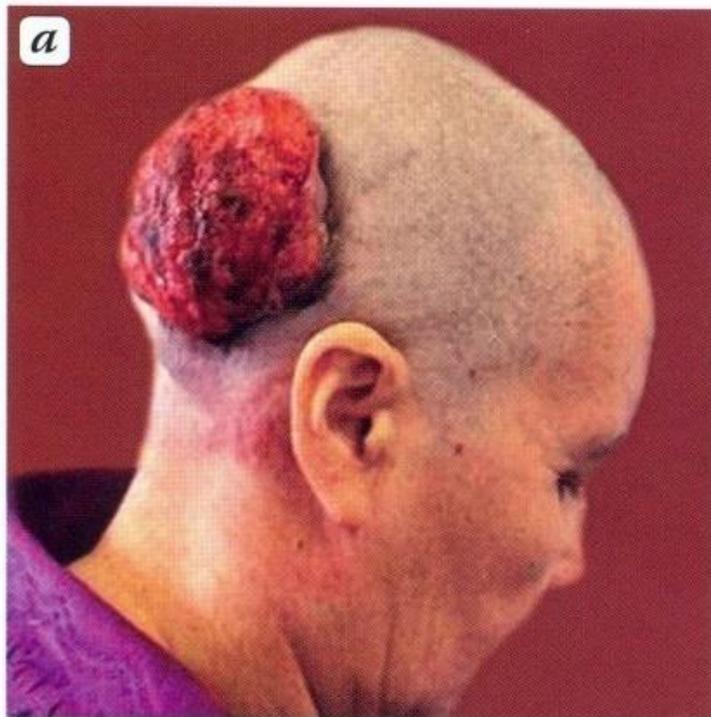


Рис. 4.9. Базальноклеточный рак кожи волосистой части головы, экзофитная форма. Вид сбоку (*а*) и сзади (*б*)

БКР кожи лица

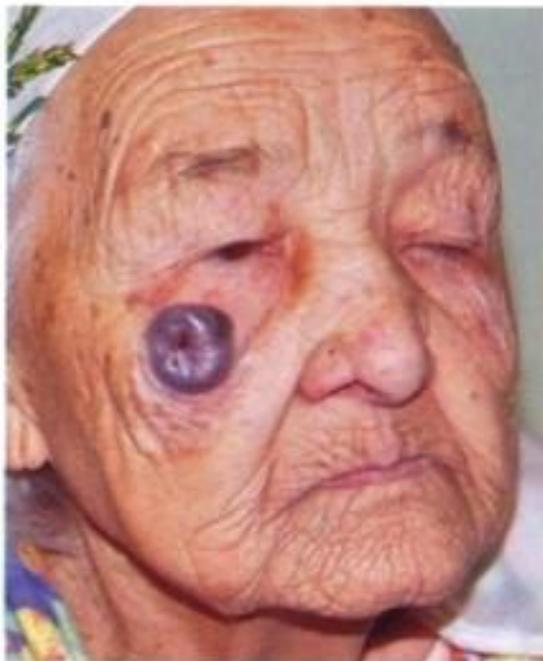


Рис. 4.12. Базальноклеточный рак кожи лица у больной 90 лет



Рис. 4.13. Базальноклеточный рак кожи лица

Диагностика

- Заключается в подтверждении клинического диагноза цитологически.
 - Субстратом цитологического исследования является материал, полученный при соскобе с поверхности опухоли.
-

Лечение базальноклеточного рака кожи

- 1. **Хирургический.** Иссечение опухоли должно проводиться, отступая от видимого края опухоли не менее 0,5см, необходимо помнить о возможности рецидивирования опухоли при экономном иссечении;
 - 2. **Близкофокусная рентгенотерапия.** Применяется чаще при локализации опухоли на лице или на труднодоступных участках кожи.
 - 3. **Криодеструкция.** Используется при небольших размерах опухоли, как правило, требует нескольких сеансов лечения.
 - 4. **Лазеротерапия, фотодинамическая терапия.** Метод применяется при многих локализациях, исключая область век. Может использоваться также в комбинации с другими методами лечения.
-

Вид опухоли до начала лечения



Сеанс фотодинамической терапии



Вид опухоли в процессе ФДТ



Вид опухоли по завершении ФДТ



Вид опухоли после лечения



ФДТ БКР кожи лица



Рис. 4.62. Больная М. 68 лет. Базалиома кожи носа (показана стрелкой)

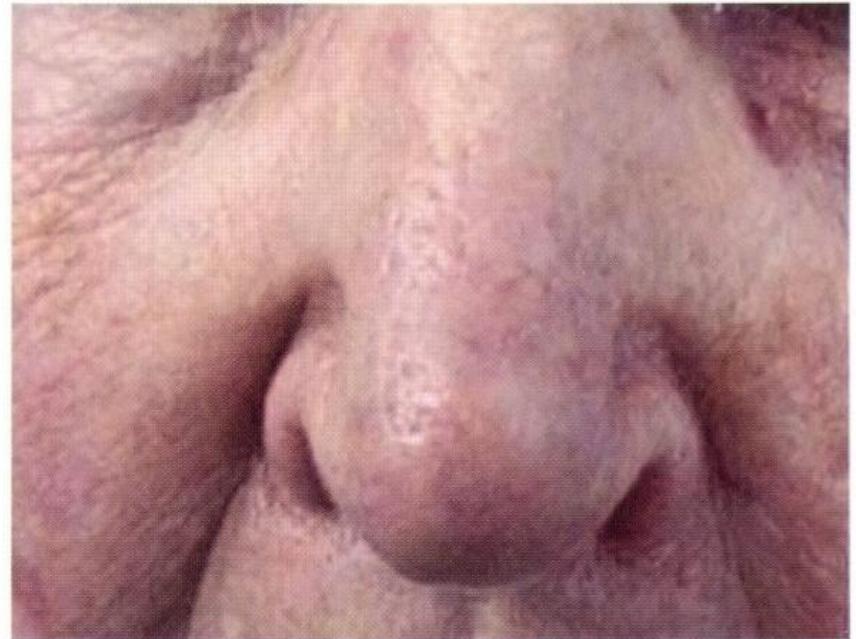


Рис. 4.63. Та же больная через 7 месяцев после фотодинамической терапии

ФДТ БКР КОЖИ СПИНЫ



Рис. 4.64. Множественные базалиомы кожи спины



Рис. 4.65. Тот же больной через 7 дней с начала фотодинамической терапии

Плоскоклеточный рак кожи

(синонимы: спинолиома, спиноцеллюлярный рак)

- Возникает почти во всех случаях на почве предраковых состояний кожи.
 - Плоскоклеточный рак, в отличие от базальноклеточного, чаще встречается в виде одиночного узла.
 - Поражает лиц старше 40 лет, процент заболевания к 60-70 годам жизни резко возрастает.
-

Предраковые заболевания кожи

I. Факультативные преканцерозы:

- 1. Факультативные преканцерозы в широком смысле слова (основные заболевания): старческая атрофия кожи, хронический хейлит и хейлоз, крауроз, хронические дерматиты (вызванные рентгеновскими лучами, радиоактивными изотопами), хронические дерматиты, кератоз (мышьяковистый), рубцовая атрофия кожи, хронические (специфические и неспецифические) процессы, доброкачественные опухоли пигментных пятен.
 - 2. Факультативные преканцерозы в узком смысле слова (кератопреканцерозы): старческая кератома, кожный рог, кератоакантома, лейкоплакия.
-

Старческая себорейная кератома



Кератоакантома

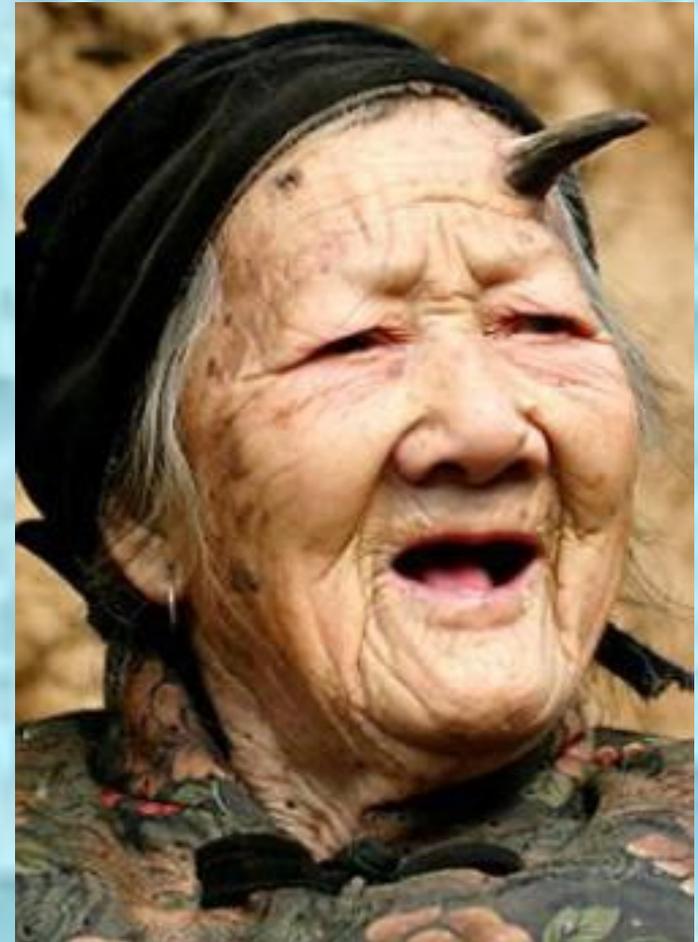
эпидермальная быстрорастущая
опухоль волосяных фолликулов



<http://onkostatus.ru/>,
<http://dermline.ru/>

Кожный рог

плотное кератиновое образование, растущее за счет образования большого количества отмерших клеток эпителиального слоя



Лейкоплакия

поражение слизистой оболочки ротовой полости, характеризующееся ее гиперкератозом (повышенным ороговением)



Келоидные рубцы



Рис. 4.7. Гипертрофичный рубец кожи спины



Рис. 4.8. Келоидные послеоперационные рубцы передней брюшной стенки

Предраковые заболевания кожи

II. Облигатные преканцерозы:

- 1. Пигментная ксеродерма.
 - 2. Болезнь Боуэна.
 - 3. Болезнь Кейра (эритроплакия).
-

Пигментная ксеродерма

Пигментная (латентная) ксеродерма закономерно приводит к возникновению рака у 100% больных. Заболевание встречается редко, наследуется по аутосомно-доминантному типу, характерной чертой является патологическая чувствительность кожи к ультрафиолетовому излучению.

- Первые клинические проявления начинаются в раннем детстве, при первых контактах ребенка с солнечными лучами и обычно к 20-летнему возрасту происходит перерождение в злокачественные новообразования кожи.
 - Клинические проявления начинаются с появления красных пятен на открытых участках кожи, без четких границ и с незначительной отечностью. После уменьшения, а в некоторых местах после полного исчезновения воспалительных явлений, остаются веснушкоподобные пигментные пятна. Эти участки кожи становятся сухими, появляется шелушение. Со временем пигментация усиливается, появляются участки депигментации, телеангиэктазии и кератозы. Последние напоминают старческую кератому и обладают выраженным папилломатозным характером.
-

Пигментная ксеродерма



Пигментная ксеродерма

- **Лечение** пигментной (латентной) ксеродермы . Никакие терапевтические мероприятия не могут остановить развитие процесса. Рекомендуется избегать воздействия солнечной инсоляции, применять светозащитные кремы. Плоские кератомы, папилломатозные выросты удаляются при помощи крио- или лазерной деструкции. При злокачественном перерождении показана близкофокусная рентгенотерапия.
-

Болезнь Боуэна

медленно увеличивающиеся пятнисто- узелковые поражения, схожие с лейкоплакией или красным плоским лишаем с мелкобугристой поверхностью и сосочковыми разрастаниями

- **Болезнь Боуэна (Bowen).** В настоящее время рассматривается как внутриэпидермальный рак (in situ). Заболевают лица обоего пола, в возрасте 40-60 лет. Поражается поверхность кожи и слизистая полости рта.
 - Клинически заболевание проявляется разнообразно. Чаще это высыпания пятнисто-узелкового характера, покрытые чешуйками или корочками. Иногда выглядит папулой или бляшкой бледно- розового или желтого цвета. Бляшки четко очерчены. Нередко папулы и бляшки сливаются между собой, образуя обширную поверхность, покрытую местами папилломатозными выростами.
 - На почве болезни Боуэна возникает, как правило, недифференцированный рак, при котором быстро реализуются метастазы (боуэноид карцинома). Дифференциальный диагноз необходимо проводить со старческой кератомой (при кератоме – гиперкератоз и папилломатоз более выражены).
-
- **Лечение** хирургическое, возможна крио- или лазерная деструкция.

Болезнь Боуэна



□ www.mosmedportal.ru, <http://www.internetdoc.ru/>

Болезнь Кейра

медленно прогрессирующее предраковое заболевание, проявляющееся в наличии патологического, обычно одиночного, очага на головке полового члена и в области крайней плоти

- **Болезнь Кейра** (эритроплакия Кейра) встречается редко, чаще у лиц пожилого возраста, на головке полового члена и на препуции. На женских наружных половых органах встречается довольно редко.
 - Клинически проявляется в виде ярко-красного, ограниченного, бархатистого, безболезненного узла различной величины. Процесс развивается медленно, годами. Со временем в области узла появляются папилломатозные выросты или изъязвления. Дифференциальный диагноз необходимо проводить с сифилитической эрозией, появляющейся после отпадания пузырьков (*herpes genitalis*), а также с ограниченным, доброкачественным, плазмноклеточным баланопоститом.
 - **Лечение** – криохирургия, лазерная деструкция.
-

Болезнь Кейра



Электроэксцизия папилломы кожи



Рис. 4.56. Папиллома кожи спины

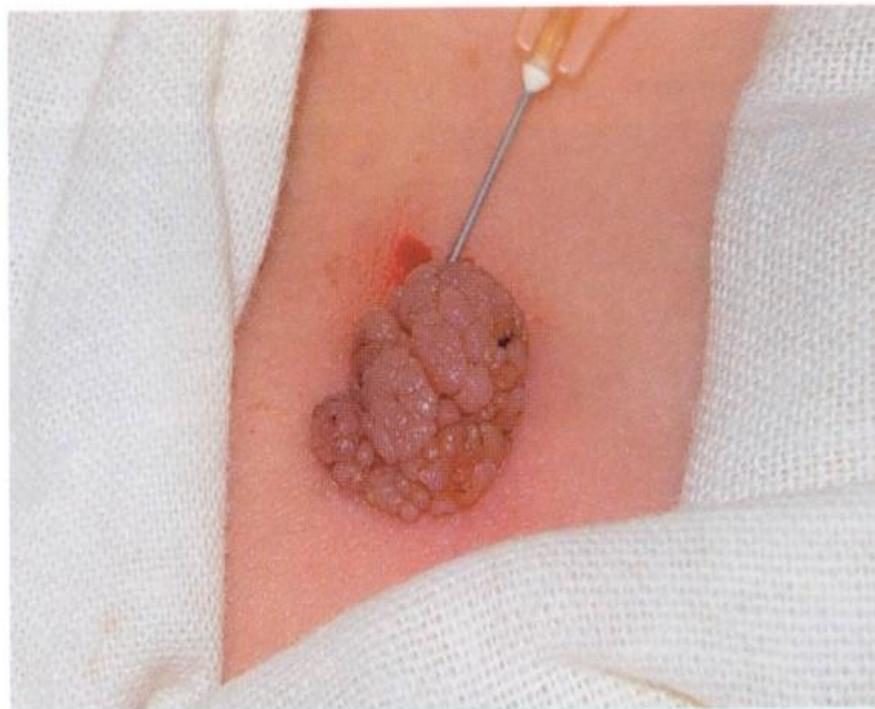


Рис. 4.57. Обезболивание перед операцией раствором новокаина

Электроэксцизия папилломы кожи

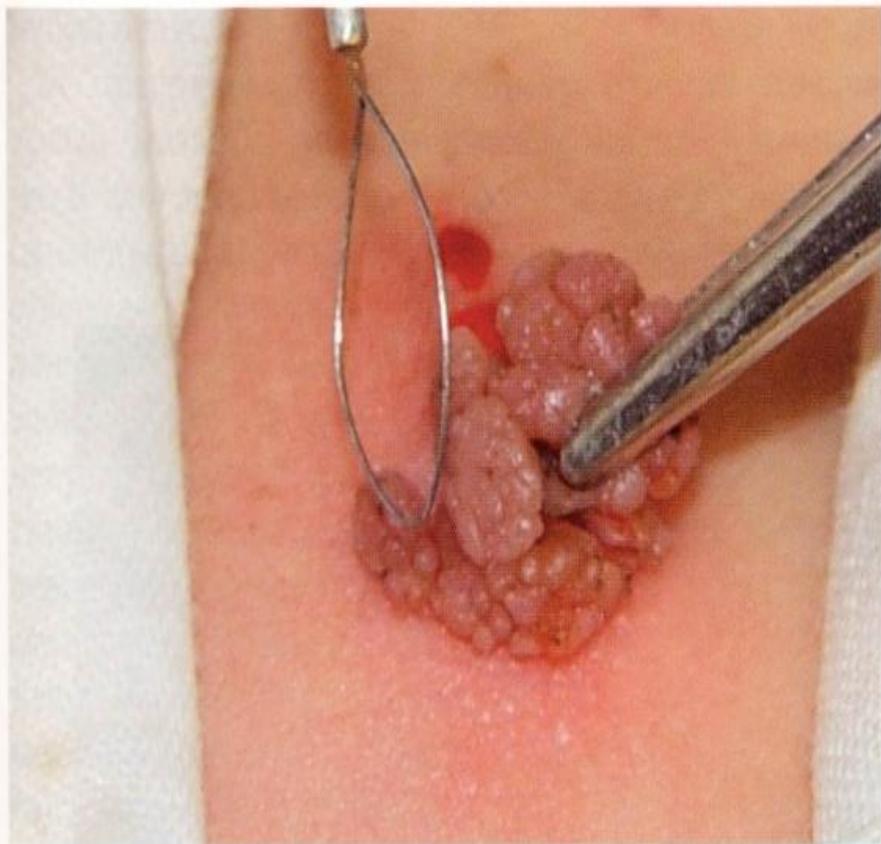


Рис. 4.58. Электрохирургическое иссечение опухоли



Рис. 4.59. Рана после иссечения опухоли

Криоультразвуковая деструкция папиллом Бушке-Левенштейна



Гистологическая классификация

(приведены наиболее часто встречающиеся гистологические типы, исключая меланому)

Плоскоклеточные опухоли

Плоскоклеточная карцинома in situ.

Плоскоклеточная карцинома без дополнительных уточнений, БДУ.

Плоскоклеточная карцинома, ороговевающая, БДУ.

Плоскоклеточная карцинома, неороговевающая, БДУ.

Железисто-плоскоклеточная карцинома.

Плоскоклеточная карцинома, веретеночлеточная.

Базально-клеточные опухоли

Базально-клеточная карцинома, БДУ.

Мультицентрическая базально-клеточная карцинома.

Базально-клеточная карцинома, склеродермоподобная.

Базально-клеточная карцинома, фиброэпителиальная.

Метатипическая карцинома.

Опухоли придатков кожи

Карцинома придатков кожи.

Аденокарцинома потовых желез.

Аденокарцинома жировых желез.

Другие опухоли

Недифференцированная карцинома, БДУ.

Болезнь Педжета, экстрамаммарная.

Клиническая классификация по системе TNM (2002)

(Применима только для рака кожи, исключая веко, вульву, половой член, а также злокачественную меланому)

T — первичная опухоль

TX — недостаточно данных для оценки первичной опухоли.

T0 — первичная опухоль не определяется.

Tis — преинвазивная карцинома (carcinoma in situ).

T1 — опухоль до 2 см в наибольшем измерении.

T2 — опухоль от 2 см до 5 см в наибольшем измерении.

T3 — опухоль более 5 см в наибольшем измерении.

T4 — опухоль, прорастающая в глубокие экстрадермальные ткани: хрящ, мышцы, кости.

Примечание. В случае синхронного развития множественных опухолей классификация производится по наибольшей, а количество опухолей указывается в скобках, например: T2 (5).

N — регионарные лимфатические узлы

NX — недостаточно данных для оценки состояния регионарных лимфатических узлов.

N0 — нет признаков метастатического поражения регионарных лимфатических узлов.

N1 — имеется поражение регионарных лимфатических узлов метастазами.

M — отдаленные метастазы

MX — недостаточно данных для оценки отдаленных метастазов.

M0 — нет признаков отдаленных метастазов.

M1 — имеются отдаленные метастазы.

рTNM патогистологическая классификация

Требования к определению категорий рТ, рN и рM соответствуют требованиям к определению категорий Т, N и M.

рN0 — гистологическое исследование включает 6 и более регионарных лимфатических узлов.

G — гистопатологическая дифференцировка

GX — степень дифференцировки не может быть установлена.

G1 — высокая степень дифференцировки.

G2 — средняя степень дифференцировки.

G3 — низкая степень дифференцировки.

G4 — недифференцированные опухоли.

Таблица 4.1. Группировка по стадиям

Стадия 0	Tis	N0	M0
Стадия I	T1	N0	M0
Стадия II	T2	N0	M0
	T3	N0	M0
Стадия III	T4	N0	M0
	любая T	N1	M0
Стадия IV	любая T	любая N	M1

Таблица 4.2. Резюме

Рак кожи	
T1	≤2 см
T2	>2 до 5см
T3	> 5 см
T4	Глубокие экстрадермальные структуры (хрящ, скелетные мышцы, кость)
N1	Регионарные лимфатические узлы

Клинические проявления плоскоклеточного рака кожи

- На ранних стадиях напоминают клинику базально-клеточного рака.
 - Однако опухоль характеризуется более быстрым темпом роста.
 - Опухоль очень редко принимает коричневый или красный оттенок, чаще имеет цвет нормальной кожи. Кожный рисунок над ней не определяется.
 - Новообразование плотное, хрящевидной консистенции, местами покрыто корками или роговыми пластинками.
-

Клинические формы плоскоклеточного рака кожи

1. **Экзофитный (опухолевый) тип** – начальная стадия плоскоклеточного рака представляет узел на коже. Кожный рисунок над опухолью тускнеет, затем исчезает. Явлений воспаления нет. Опухоль напоминает по своему виду цветную капусту, чаще имеет широкое основание. Поверхность гладкая, реже бугристая, узел быстро увеличивается в размерах и в центре появляется кратерообразная язва, наступает переход в язвенно-инфильтративный тип.
 2. **Язвенно-инфильтративный тип** представляется язвой с резко приподнятыми, валикообразными, плотными краями. В центре выделяется обильный серозно-кровянистый секрет, засыхающий в виде корочек. Язва имеет зловонный запах, быстро увеличивается в размерах, инфильтрируя и разрушая подлежащие ткани.
 3. **Язвенный тип** – изменения первоначально появляются в язвенной форме:
 - а) поверхностная разновидность – неправильной формы язва с резкими краями, покрыта толстой легко снимающейся коркой. Распространяется не в глубину, а к периферии. Чаще локализуется на лице, напоминая хроническую экзему;
 - б) глубокая разновидность представлена язвой с острыми, крутыми краями. Распространяется к периферии, но вместе с тем разрушает подлежащие ткани. Поверхность бугристая, покрыта гомогенным желтоватым налетом.
-

Плоскоклеточный рак



Рис. 4.24. Плоскоклеточный рак кожи правой щеки (экзофитная форма)



Рис. 4.25. Плоскоклеточный рак кожи спинки носа (язвенная форма)

Плоскоклеточный рак язвенная форма

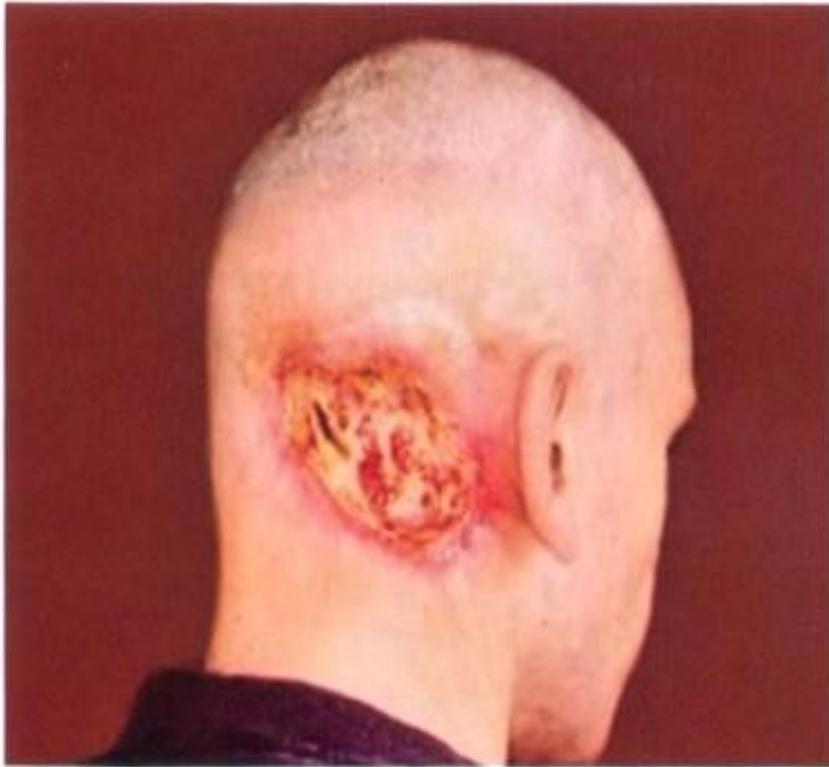


Рис. 4.26. Плоскоклеточный рак кожи затылочной области (язвенная форма)



Рис. 4.43. Плоскоклеточный рак кожи спины, язвенная форма

Плоскоклеточный рак экзофитная форма



Рис. 4.28. Плоскоклеточный рак кожи спины и шеи (экзофитная форма)



Рис. 4.29. Плоскоклеточный рак кожи грудной стенки (экзофитная форма)

Плоскоклеточный рак кожи левого предплечья



на фоне келоидного рубца

Плоскоклеточный рак на фоне рубца после ожога



Плоскоклеточный рак язвенная форма



Рис. 4.31. Плоскоклеточный рак кожи левой кисти, язвенная форма



Рис. 4.35. Плоскоклеточный рак кожи, язвенная форма

Плоскоклеточный рак экзофитная форма

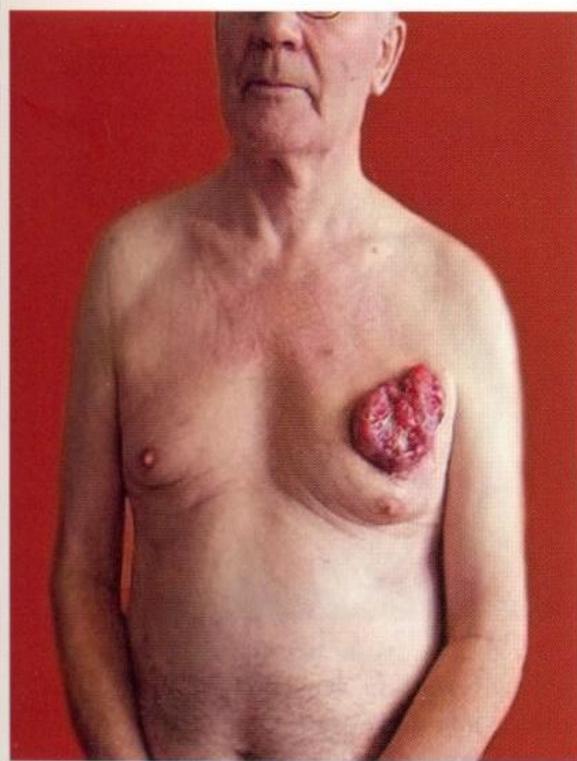


Рис. 4.36. Плоскоклеточный рак кожи правого плеча (распад, кровотечение)



Рис. 4.30. Плоскоклеточный рак кожи левой кисти (экзофитная форма)

Плоскоклеточный рак экзофитная форма



Плоскоклеточный рак экзофитная форма



Рис. 4.42. Плоскоклеточный рак кожи правой молочной железы на фоне хронического дерматита



Плоскоклеточный рак экзофитная форма



Рис. 4.27. Плоскоклеточный рак кожи лица с прорастанием в верхнечелюстную пазуху, орбиту, правое глазное яблоко, кости черепа. Распад, кровотечение

ПКР кожи стопы инфилтративно-язвенная форма

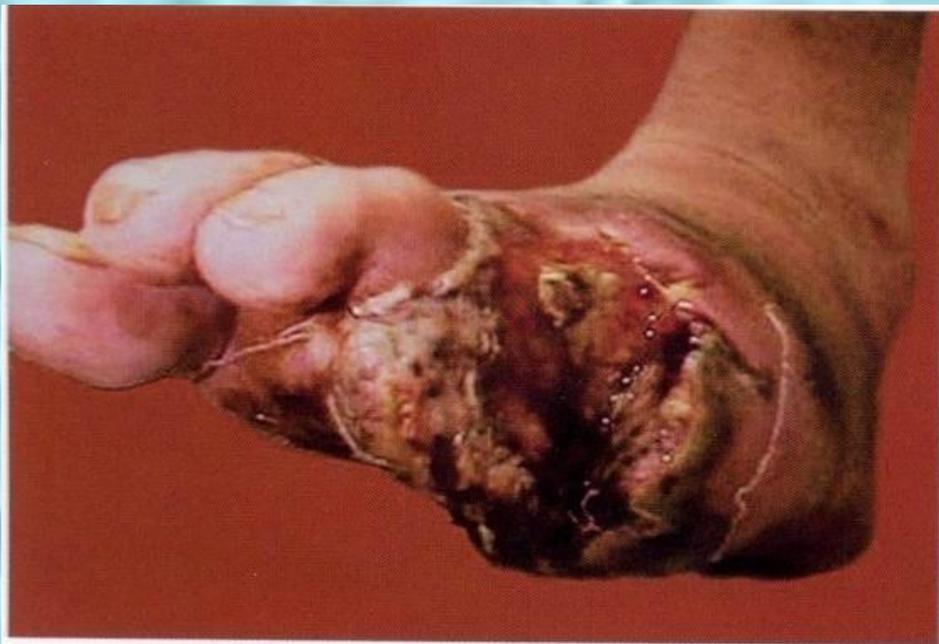


Рис. 4.44. Плоскоклеточный рак кожи правой стопы, инфилтративно-язвенная форма с распадом, прорастанием в кости и мышцы стопы



Рис. 4.45. Плоскоклеточный рак кожи левой стопы, инфилтративно-язвенная форма с распадом. Обширное изъязвление кожи тыла стопы с некротизированной поверхностью

Диагностика плоскоклеточного рака кожи

- **Диагностика** складывается из клинической картины, ультразвукового исследования органов брюшной полости и регионарных лимфатических узлов, рентгенографии легких, морфологической верификации. При плоскоклеточном раке кожи нередко выполняются обширные операции, в том числе калечащие, такие как ампутации, поэтому верификация диагноза обязательна. Допустимо проводить биопсию опухоли как под общим обезболиванием, так и под местной анестезией.
-

Диагностика плоскоклеточного рака кожи

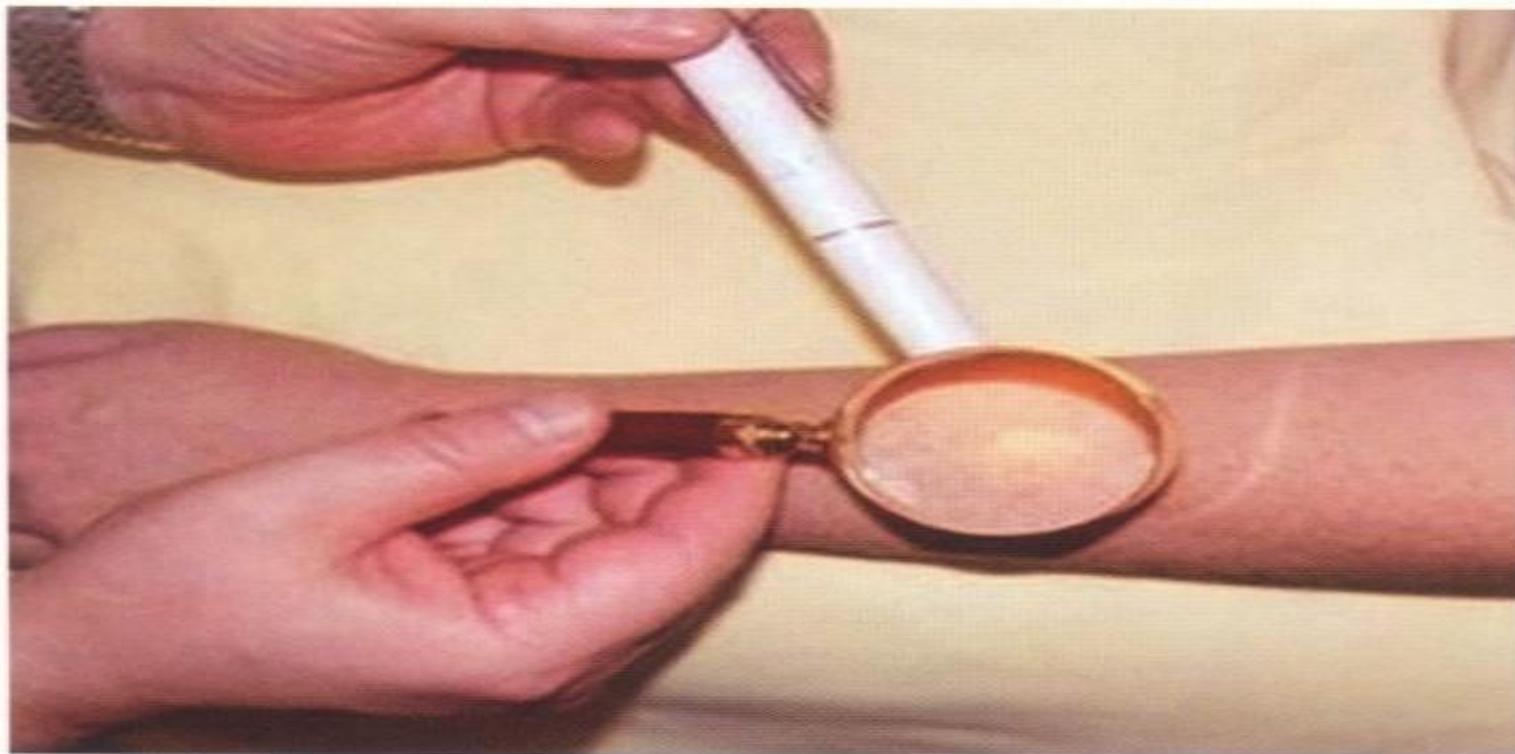


Рис. 4.47. Осмотр кожи с увеличением и дополнительным освещением

Диагностика плоскоклеточного рака кожи



Рис. 4.48. Забор материала на цитологическое исследование

Диагностика плоскоклеточного рака кожи

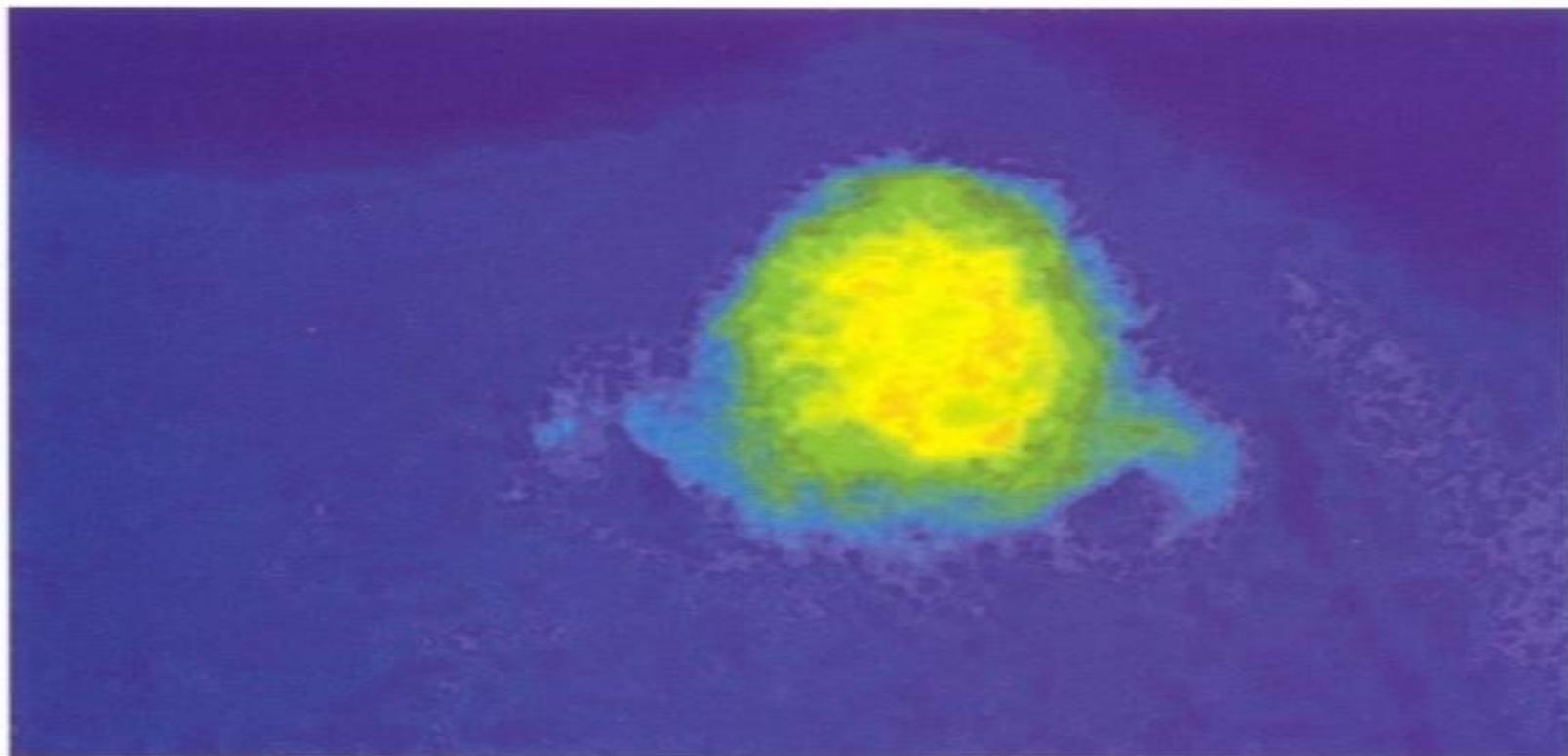


Рис. 4.49. Спектрально-флюоресцентная диагностика. Интенсивное свечение в зоне опухоли

Лечение плоскоклеточного рака кожи

- **Лечение** преимущественно комбинированное.
 - Основным в лечении является хирургическое удаление первичного очага (широкое иссечение опухоли, отступая от видимых границ не менее 1 см, при необходимости применяются различные виды пластики образовавшегося дефекта кожи, по показаниям проводится ампутация конечности). При наличии регионарных метастазов производится лимфаденэктомия.
 - При местно-распространенном процессе риск рецидива опухоли высокий. В этом случае дополнительно проводится интраоперационная или послеоперационная лучевая терапия на ложе опухоли и пути метастазирования.
 - Лучевая терапия как самостоятельный метод лечения используется в неоперабельных случаях.
-

Хирургическое лечение рака кожи

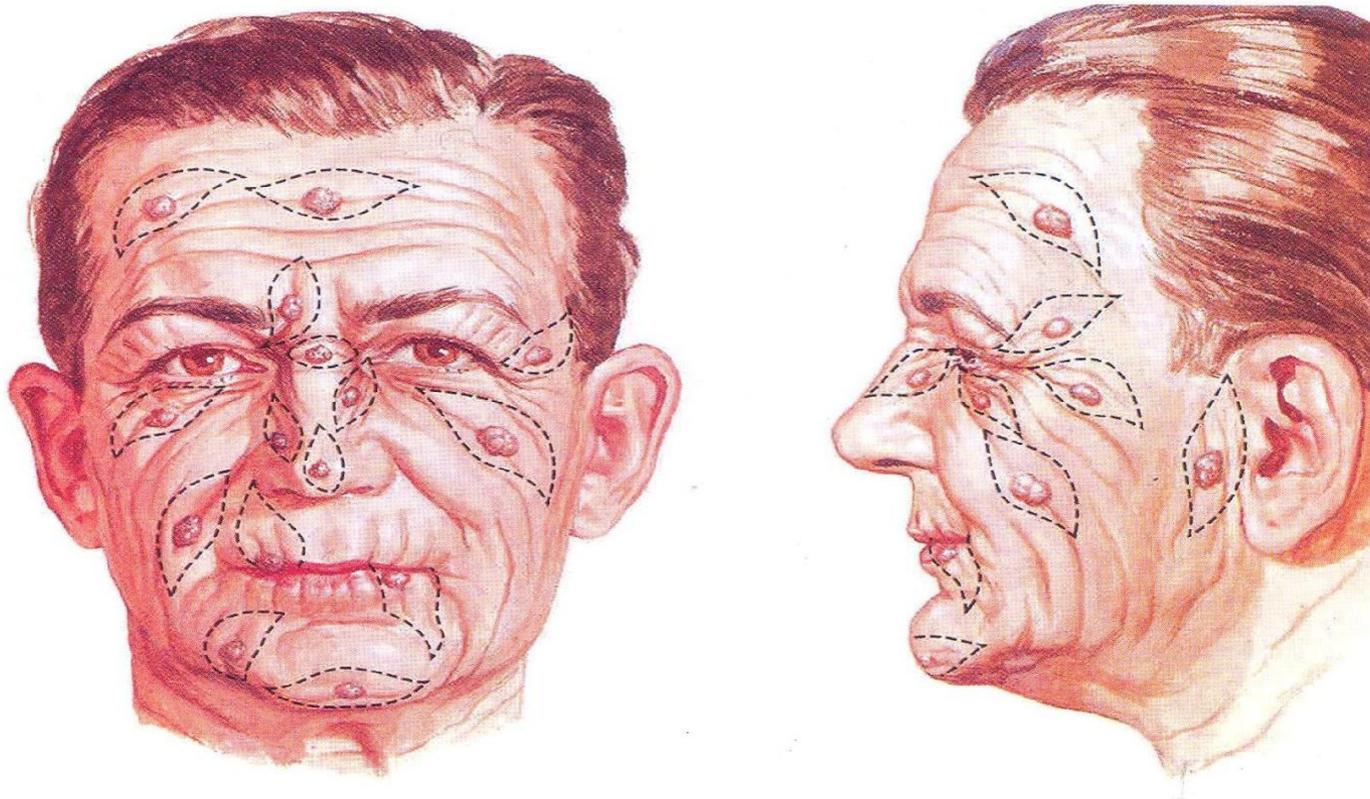


Рис. 4.4. Эллипсоидные разрезы для удаления опухолей кожи соответствуют направлению линии морщин. Направление линии морщин кожи поперечно направлению волокон мимических мышц (Неттер Ф., 2003)

Хирургическое лечение рака кожи



Рис. 4.60. Вид больной после иссечения рака кожи щеки с пластикой местными тканями



Рис. 4.61. Вид раны после оперативного лечения — иссечения опухоли со свободной кожной пластикой

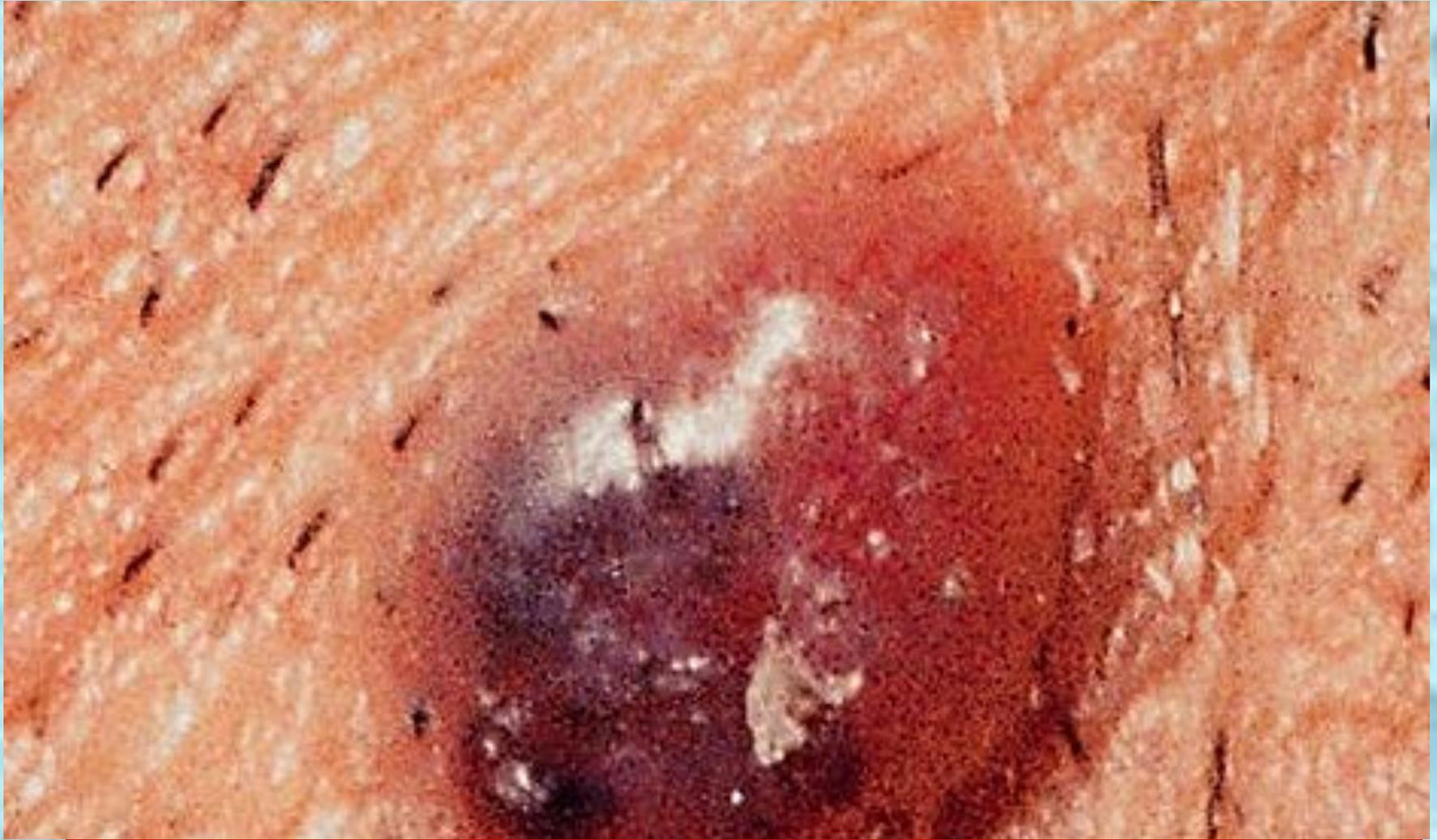
Рак придатков кожи

- Встречается чрезвычайно редко.
- На основании клинической картины не отличается от плоскоклеточного рака, и диагноз можно поставить только на основании гистологического исследования. Рак из придатков кожи может быть двух видов: рак сальных желез и рак потовых желез (экринных, апокриновых). Из волосяных фолликулов также развивается плоскоклеточный рак.
- Плоскоклеточный рак склонен к лимфогенному и гематогенному метастазированию. Частота метастазов не превышает 2-5%, чаще в регионарные лимфатические узлы.

Диагноз часто устанавливается только после морфологического исследования препарата.

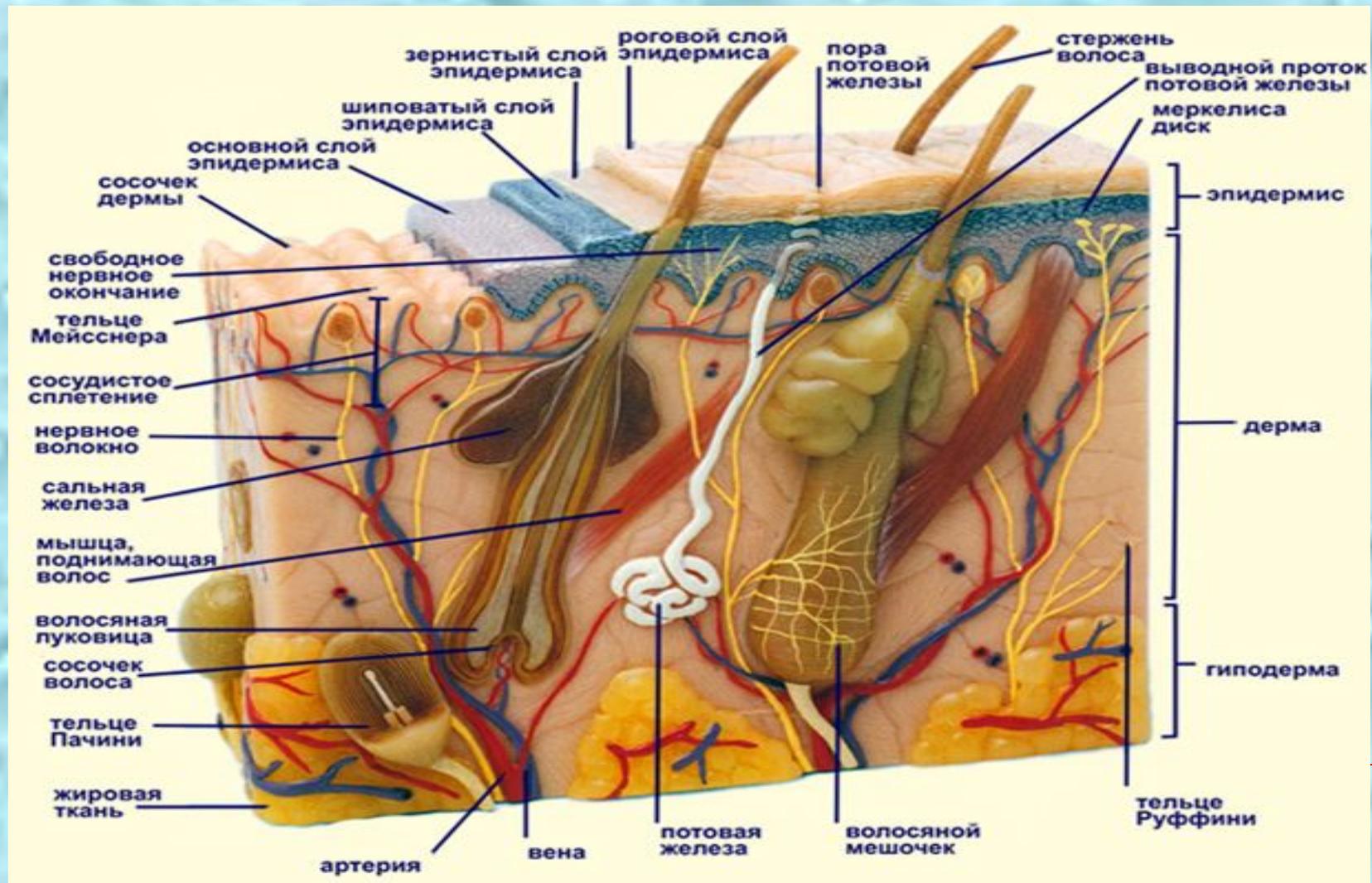
Лечение сходно с лечением плоскоклеточного рака кожи.

Рак придатков кожи



Меланома

Строение кожи



Строение кожи

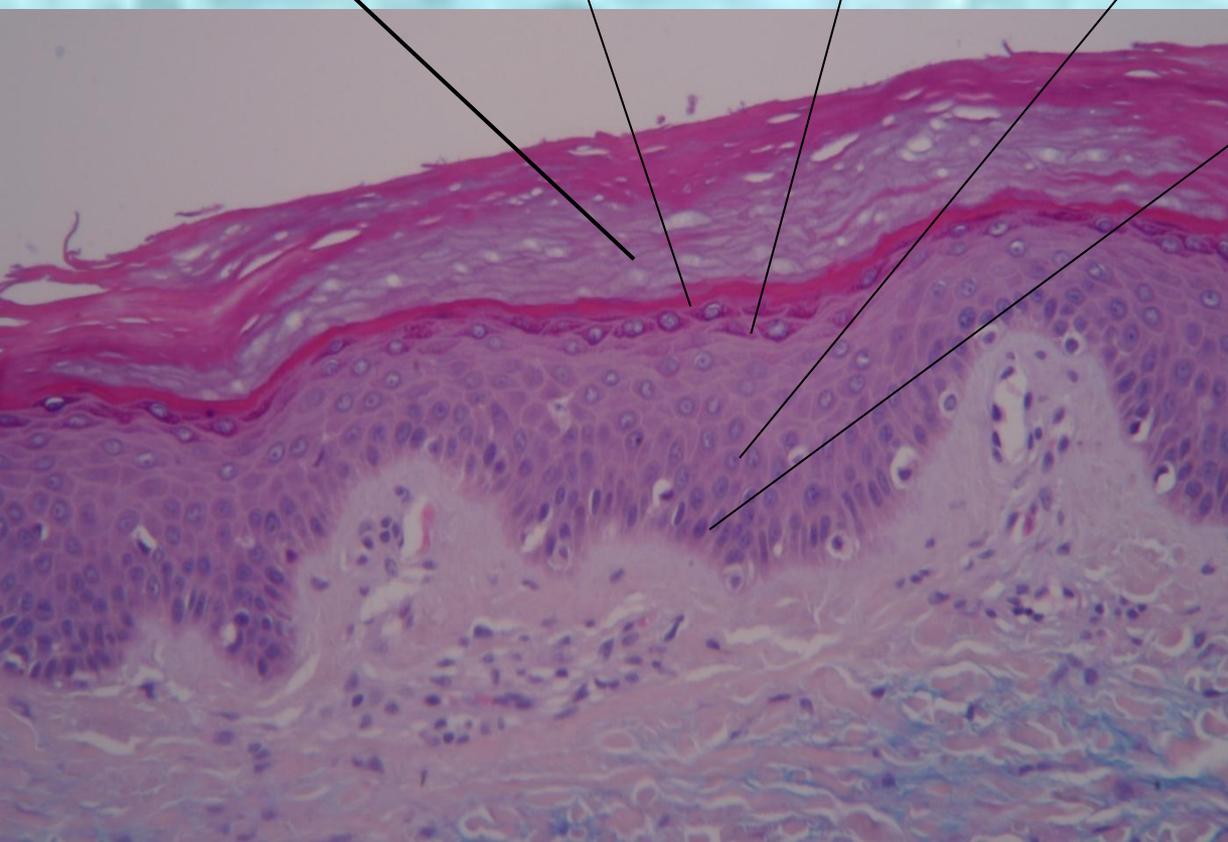
Роговой

Блестящий

Зернистый

Шиповатый

Базальный

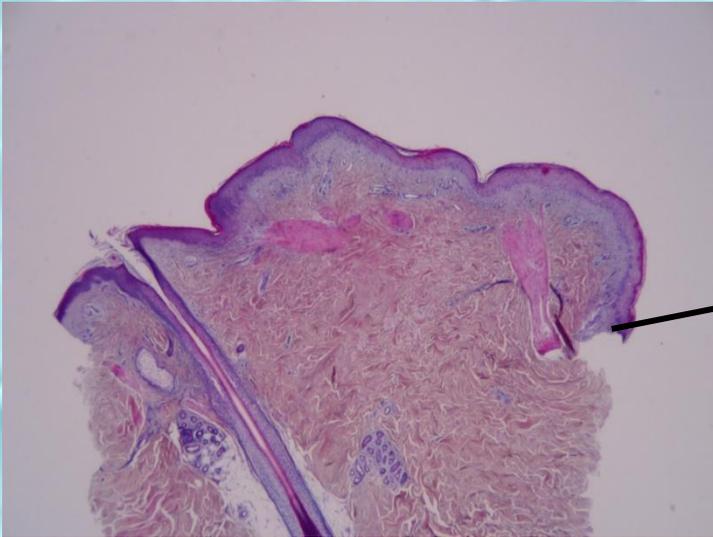


Эпидермис

Дерма

Строение кожи

Основной функцией меланоцитов является выработка пигмента меланина, выполняющего роль ультрафиолетового экрана. Пигмент захватывается эпителиоцитами, что определяет оттенок кожи человека.



Строение кожи

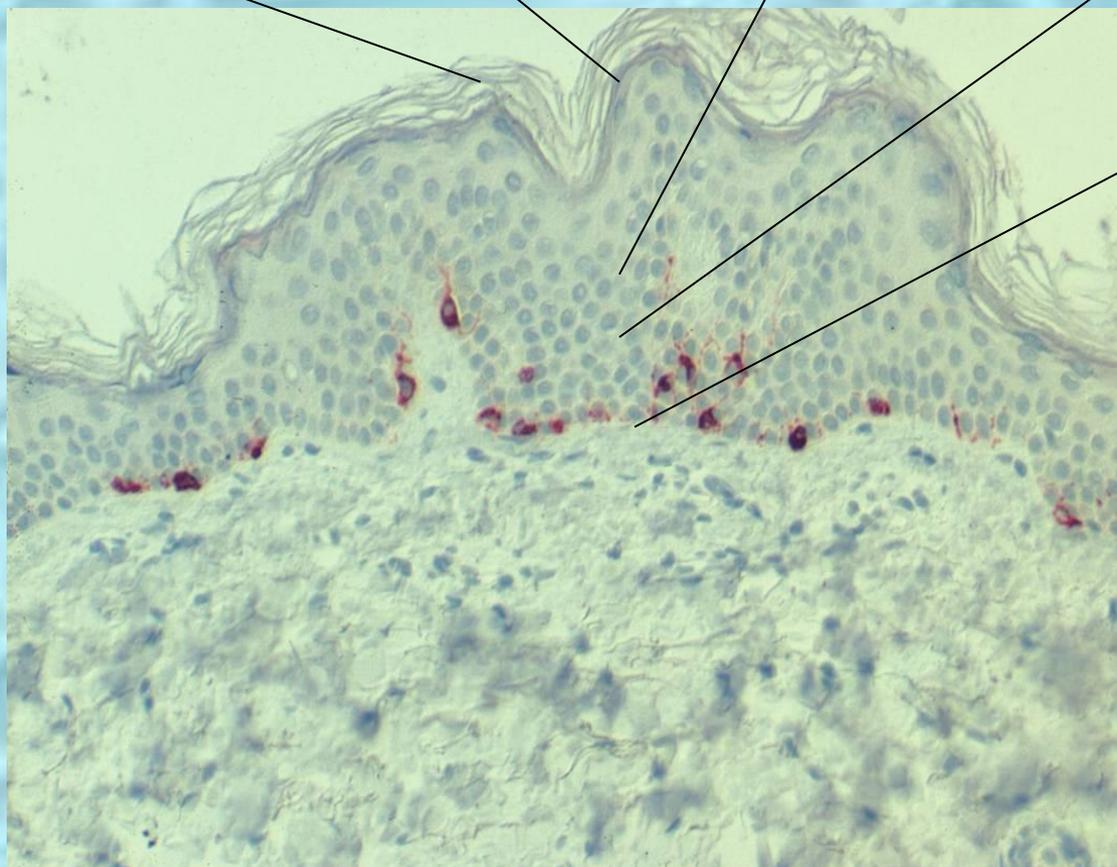
Роговой

Блестящий

Зернистый

Шиповатый

Базальный

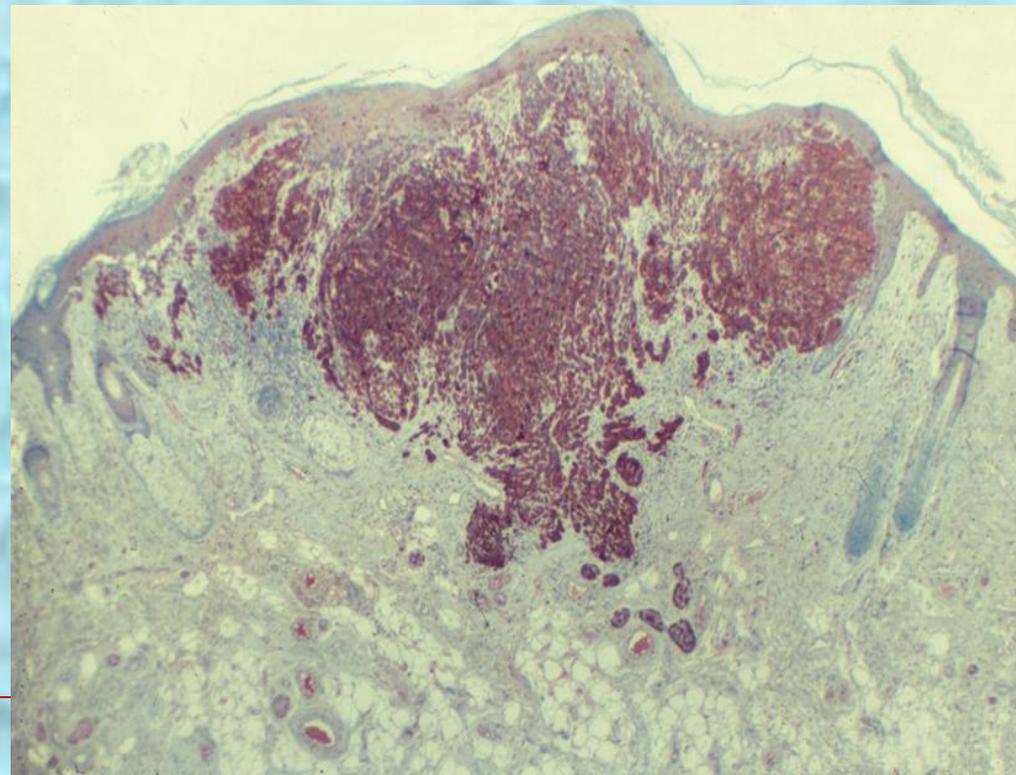
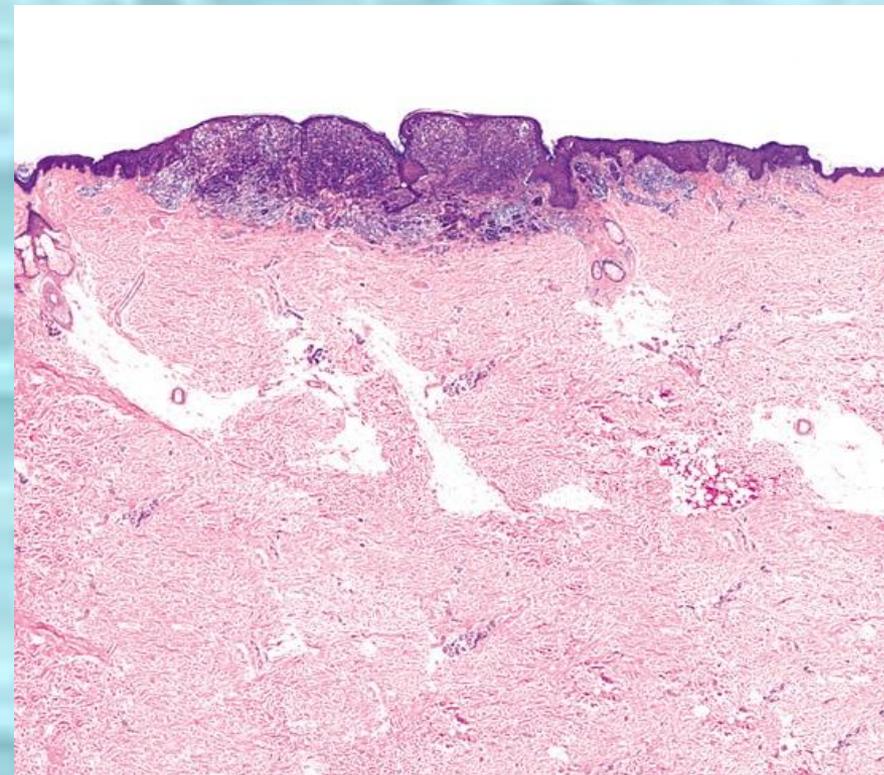


Эпидермис

Дерма

Меланома – злокачественная опухоль, развивающаяся из меланоцитов и меланобластов кожи

- клеток нейро-эктодермального происхождения



Общие сведения о меланоме КОЖИ

- Субстратом развития меланомы являются меланоциты и меланобласты кожи, эмбриогенетически являющиеся производными нейроэктодермального гребешка. Они располагаются в базальном слое эпидермиса. Основной их функцией является выработка пигмента меланина, который в дальнейшем захватывается кератиноцитами, что определяет оттенок кожи человека.
- У людей различных рас количество меланоцитов практически одинаково, в то же время для темно- и чернокожих людей характерны большие размеры меланоцитов и более интенсивное насыщение меланином всех слоев эпидермиса.

Меланома развивается:

- В 30% случаев из предшествующего пигментного образования.
 - В 70% случаев - на чистой коже.
-

Эпидемиология

- В первой половине XX века меланома кожи в большинстве стран мира была сравнительно редким заболеванием. Однако в конце столетия темпы прироста заболеваемости этой патологией резко возросли, составляя до 5% в год.
 - Средний возраст больных 35-40 лет.
 - В настоящее время показатели заболеваемости меланомой кожи в различных регионах мира колеблются от 5 до 30 на 100 000 населения в год.
 - В России ежегодно меланомой кожи заболевают более 5700 человек, более 2200 человек умирают от нее.
-

Клиника и диагностика меланомы кожи

- **Ранняя диагностика** меланомы кожи вполне возможна, учитывая ее визуальную локализацию, достаточную изученность фоновых состояний, предшествующих ее развитию, и клинических проявлений.

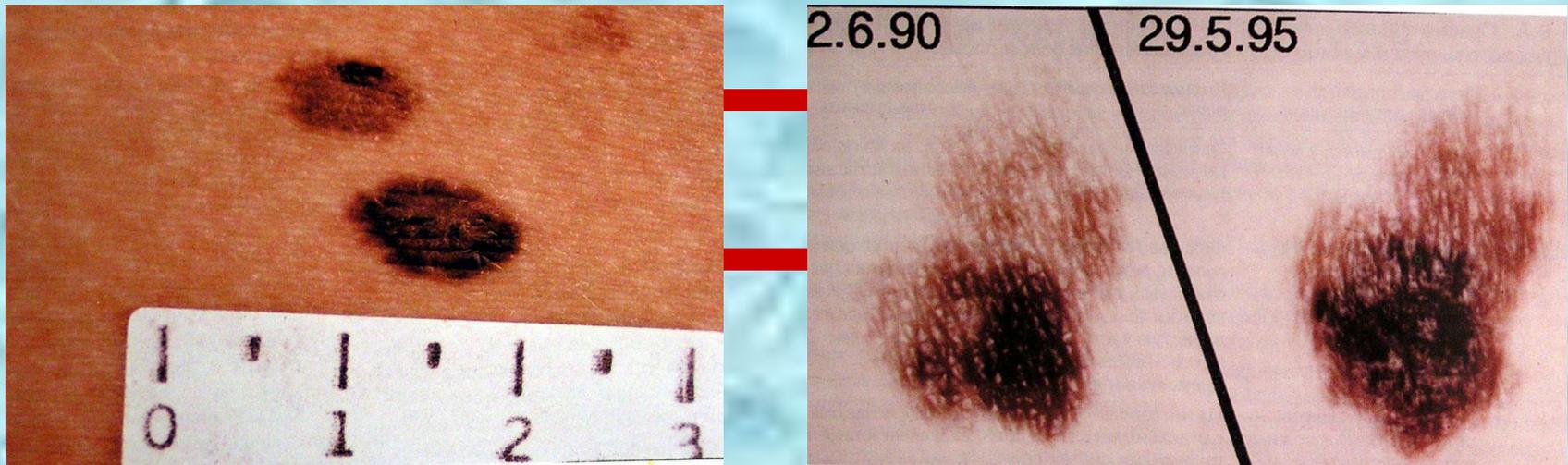
Задачами обследования при подозрении на меланому кожи является:

- 1. Ранняя диагностика (в идеале – при расположении опухоли только в пределах эпидермиса, что соответствует I-II уровню инвазии по Кларку и I стадии заболевания).
 - 2. Подтверждение диагноза (допустимо только цитологическое исследование мазка-отпечатка; пункция и биопсия опухоли противопоказаны!).
 - 3. Оценка распространенности процесса.
-

Фазы развития меланомы

- Радиального роста – преинвазивная стадия.
 - Вертикального роста – инвазивная стадия.
-

Предшественники меланомы



Диспластический невус

- Появление до полового созревания и на протяжении жизни.
- Инсоляция – провоцирующий фактор.
- Локализация – туловище, руки.
- Пятно овальной формы, края неровные.
- Размер 5 мм и более, цвет светло-коричневый

Показание к удалению: изменение размеров, окраски, формы, локализация на спине, голове, половых органах.







Меланоз Дюбрейля

(злокачественное лентиго Hutchinson) - пролиферация анапластических меланоцитических клеток в эпидермисе и волосяных фолликулах.

- ❑ Может располагаться на любом участке кожи
 - ❑ Длительное время поражение находится на уровне кожи или едва, равномерно возвышается над ней, не претерпевая особых изменений, за исключением усиления интенсивности пигментации и увеличения в размерах.
 - ❑ Со временем появляется очаг изменения: поверхность в этом месте возвышается, становится папилломатозной, усиливается шелушение, может наступить эрозирование. Вокруг пятна появляется эритема. Это является признаками развития злокачественной меланомы
 - ❑ Следует проводить с сенильным кератозом, пигментной базалиомой, поверхностно распространяющейся формой меланомы.
 - ❑ Лечение хирургическое, близкофокусная рентгенотерапия.
-

Меланоз Дюбрейля



Предшественники меланомы



- Врожденный невоклеточный невус.
- Врожденное заболевание.
- Бляшка коричневого цвета с волосяным покровом. Поверхность сохраняет кожный рисунок, складчатая, края неровные.

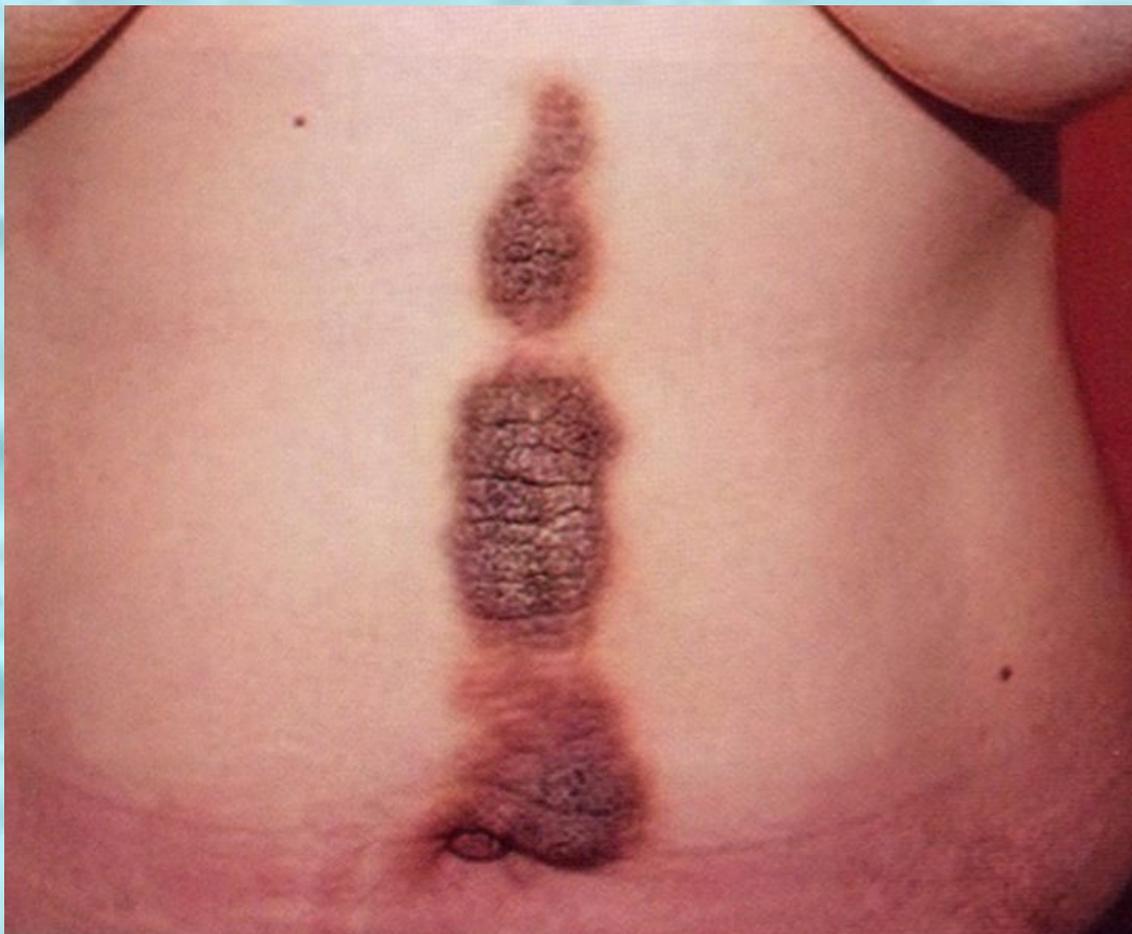
Тактика.

- Профилактическое удаление.
- Пожизненное диспансерное наблюдение.

Гигантский врожденный невус



Гигантский врожденный неvus



Множественные диспластические пигментные невусы



Диспластический пигментный невус



Пигментные невусы



Рис. 4.68. Папилломатозный пигментный невус

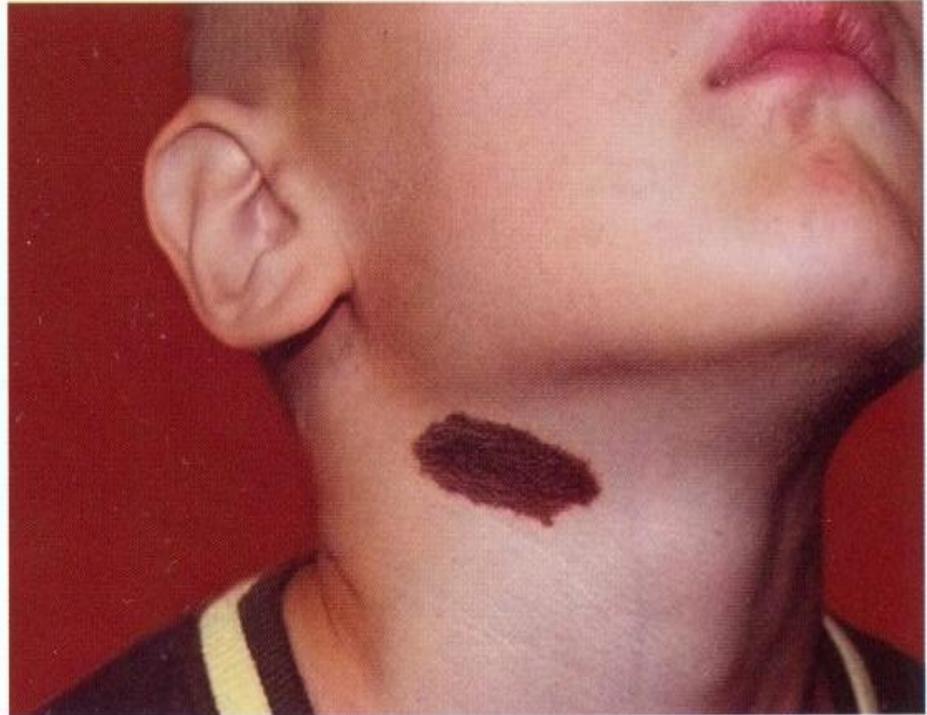


Рис. 4.69. Внутридермальный пигментный невус кожи шеи

Пигментные невусы



Папилломатозный неvus



Рис. 4.70. Папилломатозный пигментный неvus кожи волосистой части головы

Группы риска развития меланомы кожи

- Лица с нарушением пигментации организма (светлый фенотип).
 - Лица, по роду работы находящиеся под повышенным воздействием ультрафиолетовой радиации, а также регулярно проводящие свой отпуск в низких географических широтах.
 - Лица, по роду профессиональной деятельности контактирующие с химическими канцерогенами, ионизирующей радиацией и электромагнитным излучением.
 - Лица с приобретенными или генетически детерминированными иммунодефицитными состояниями.
 - Родственники больных меланомой кожи.
 - Лица, длительное время получающие гормональные препараты.
 - Лица, пигментные невусы которых постоянно подвергаются травматизации, а также с однократно травмированными пигментными невусами.
-

Факторы риска:

- Географическая широта.
 - Наследственность.
 - Пигментные невусы более 50.
 - Приобретенные экзофитные невусы.
-

-
- Гипердиагностика меланомы кожи ни в коем случае не может считаться врачебной ошибкой. Все пациенты с пигментными образованиями кожи с подозрением на меланому, должны быть направлены в специализированное медицинское учреждение к онкологу.
 - Ранняя диагностика меланомы кожи в настоящее время является наиболее эффективным способом, позволяющим добиться удовлетворительных результатов лечения этой злокачественной опухоли.
-

Классификация меланомы

Широко распространенные формы:

- Поверхностно распространяющаяся форма.
- Узловая меланома.
- Лентиго-меланома.

Редкие формы:

- Акральная лентигинозная меланома.
- Меланома слизистых.
- Десмопластическая меланома.

Предшественники меланомы:

- Врожденный невоклеточный невус.
 - Диспластический невус.
 - Злокачественное лентиго (меланоз Дюбрейля).
-

Клинические стадии меланомы

(Классификация Американского Объединенного Комитета по Раку
AJCC 1992 г.)

AJCC	TNM	10-летняя выживаемость	Критерии стадирования
IA	T1aN0M0	87,9%	T1a=Breslow <1мм, отсутствует ульцерация (U-) и уровень инвазии по Clark <III
IB	T1bN0M0	83,1%	T1b=Breslow <1мм с ульцерацией (U+) или уровень инвазии по Clark >IV
	T2aN0M0	79,2%	T2a=Breslow 1,01–2,0 мм, U-
IIA	T2b/T3aN0M0	64,4/63,8%	T2b=Breslow 1,01–2,0 мм, U+/ T3=2,01–4,0 мм, U-
IIB	T3b/T4aN0M0	53,9/50,8%	T3b=Breslow 2,01–4,0 мм, U+/ T4=>4,0 мм, U-
IIC	T4bN0M0	32,3%	T4b=Breslow >4,0 мм, U+
IIIA	Любая TaN1a/ N2a M0	63,0/56,9%	U-, N1a=микрометастазы в 1 л/у/ N2=2–3 л/у
IIIB	Любая TbN1a/ N2aM0	47,7/35,9%	U+, N1a=микрометастазы в 1 л/у/ N2=2–3 л/у
IIIC	Любая TbN1b/ N2bM0	24,4/15,0%	U+, N1b=макрOMETASTAZ в 1 л/у/ N2=2–3 л/у
	Любая TN3M0	18,4%	U- или U+, N3=>4 л/у, сателлитные или транзиторные метастазы
IV	Любая T любая N M1a	15,7%	M1a=кожные, подкожные метастазы при нормальном уровне ЛДГ в сыворотке крови
	Любая T любая NM1b	2,5%	M1b=метастазы в легкие при нормальном уровне ЛДГ
	Любая T любая NM1c	6,0%	M1c=повышенный уровень ЛДГ и/или внелегочные висцеральные метастазы

- Глубина инвазии в дерму (Clark)
- Лимфоузлы
- Толщина опухоли (Breslow)
- Органные метастазы

Клиническая классификация по системе TNM (2002)

- pTx** — недостаточно данных для оценки первичной опухоли;
- pT0** — первичная опухоль не определяется;
- pTis** — меланома in situ (уровень инвазии I по Clark) (атипичная меланоцитарная гиперплазия, выраженная меланотическая дисплазия) неинвазивная злокачественная опухоль — микроскопически нет инвазии в дерму;
- pT1** — толщина опухоли (ее инвазии) по Бреслоу меньше или равно 1 мм;
- pT1a** — уровень инвазии по Clark II или III, без изъязвления;
- pT1b** — уровень инвазии по Clark IV или V, или с изъязвлением;
- pT2** — толщина опухоли (ее инвазии) по Бреслоу больше 1 мм, но меньше или равно 2 мм;
- pT2a** — без изъязвления;
- pT2b** — с изъязвлением;
- pT3** — толщина опухоли (ее инвазии) по Бреслоу больше 2 мм, но меньше или равно 4 мм;
- pT3a** — без изъязвления;
- pT3b** — с изъязвлением;
- pT4** — толщина опухоли (ее инвазии) по Бреслоу больше 4 мм;
- pT4a** — без изъязвления;
- pT4b** — с изъязвлением;
- pNX** — недостаточно данных для оценки состояния регионарных лимфатических узлов;
- pN0** — нет признаков поражения метастазами регионарных лимфатических узлов;
- pN1** — метастазы в одном регионарном лимфатическом узле;
- pN1a** — определяются только микроскопически;
- pN1b** — определяются макроскопически (клинически);
- pN2** — метастазы в двух или трех регионарных лимфатических узлах или в лимфатических

pN1в — определяются макроскопически (клинически);

pN2 — метастазы в двух или трех регионарных лимфатических узлах или в лимфатических сосудах;

pN2а — определяются только микроскопически в лимфатических узлах;

pN2в — определяются макроскопически в лимфатических узлах;

pN2с — сателлитные или транзиторные метастазы без метастазов в регионарных лимфатических узлах;

pN3 — метастазы в четырех и более лимфатических узлах, или конгломерат лимфатических узлов или сателлиты или транзиторные метастазы с метастазами в регионарных лимфатических узлах;

Сателлиты (опухолевые гнезда или узлы) макро-микроскопические располагаются менее чем в 2 см от первичной опухоли.

Транзиторные метастазы вовлекают кожу или подкожную клетчатку на расстоянии более 2 см от края опухоли.

pMX — недостаточно данных для определения отдаленных метастазов;

M0 — нет признаков отдаленных метастазов;

M1 — имеются отдаленные метастазы;

M1а — метастазы в коже или подкожной клетчатке, или в лимфатических узлах, за пределами регионарной зоны;

M1в — метастазы в легкие;

M1с — другие локализации, или любой орган с повышением уровня лактатдегидрогеназы сыворотки (ЛДГ)

Степень инвазии меланомы по Кларку

Для определения прогноза большое значение имеет глубина инвазии опухоли.

В 1969 г. Кларк предложил 5 степеней инвазии меланомы:

- 1 степень** — инвазия опухоли до базального слоя
- 2 степень** — инвазия сосочкового слоя
- 3 степень** — инвазия сетчатого слоя
- 4 степень** — инвазия коллагеновых волокон
- 5 степень** — инвазия подкожной клетчатки.

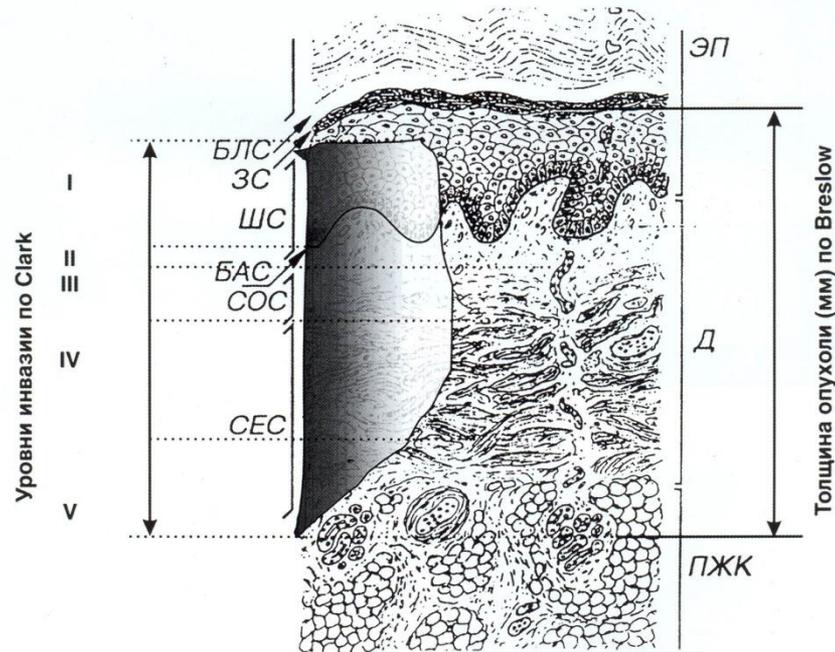


Рис. 4.67. Уровни инвазии по Кларку и толщина опухоли по Бреслау: ЭП — эпидермис; Д — дерма; ПЖК — подкожная жировая клетчатка; БЛС — блестящий слой; ЗС — зернистый слой; ШС — шиповатый слой; БАС — базальный слой; СОС — сосочковый слой; СЕС — сетчатый слой

Поверхностно распространяющаяся меланома



Возраст: 30-50 лет
70% случаев меланомы
Локализация: спина,
голень
Развитие опухоли: 1-2
года

Фазы:

- радиальный рост
- вертикальный рост

Уплощенная папула, узел, темно-коричневого или черного цвета

Предшественники – диспластический невус, врожденный
невоклеточный невус

Узловая меланома



Средний возраст: старше 50 лет.

Развитие опухоли: 6-18 мес.

Узел темно-синего или черного цвета, кровоточивость .

Лентиго меланома



- **Средний возраст:** 65 лет.
- **Составляет:** 5-10 % случаев меланомы.
- **Локализация:** лицо, шея предплечье.
- **Развитие опухоли:** 3-10 лет.
- **Плоское пятно, узел на фоне плоского пятна** неравномерной окраски от темно-коричневого до черного.

Акральная лентигинозная меланома



- Составляет:** 7-9% случаев меланомы.
- Средний возраст:** больных 65 лет.
- Время развития:** 2-2,5 года.
- Ногтевое ложе I пальца:** коричнево-черное пятно, узел, изъязвление

Анамнез

- Субъективное описание пациентом фона, на котором развилась опухоль («неизменная кожа», характеристика невуса и пр.).
 - Причины, с которыми больной связывает изменение существовавшего пигментного пятна.
 - Зуд, жжение в области первичной опухоли.
 - Мокнутие, кровоточивость.
 - Изменение окраски (усиление и, наоборот, ослабление пигментации).
 - Рост образования (по периферии, экзофитно).
 - Длительность клиники до обращения к врачу.
 - У женщин – акушерско-гинекологический анамнез: беременности, лактация, применение гормональных препаратов и пр.
-

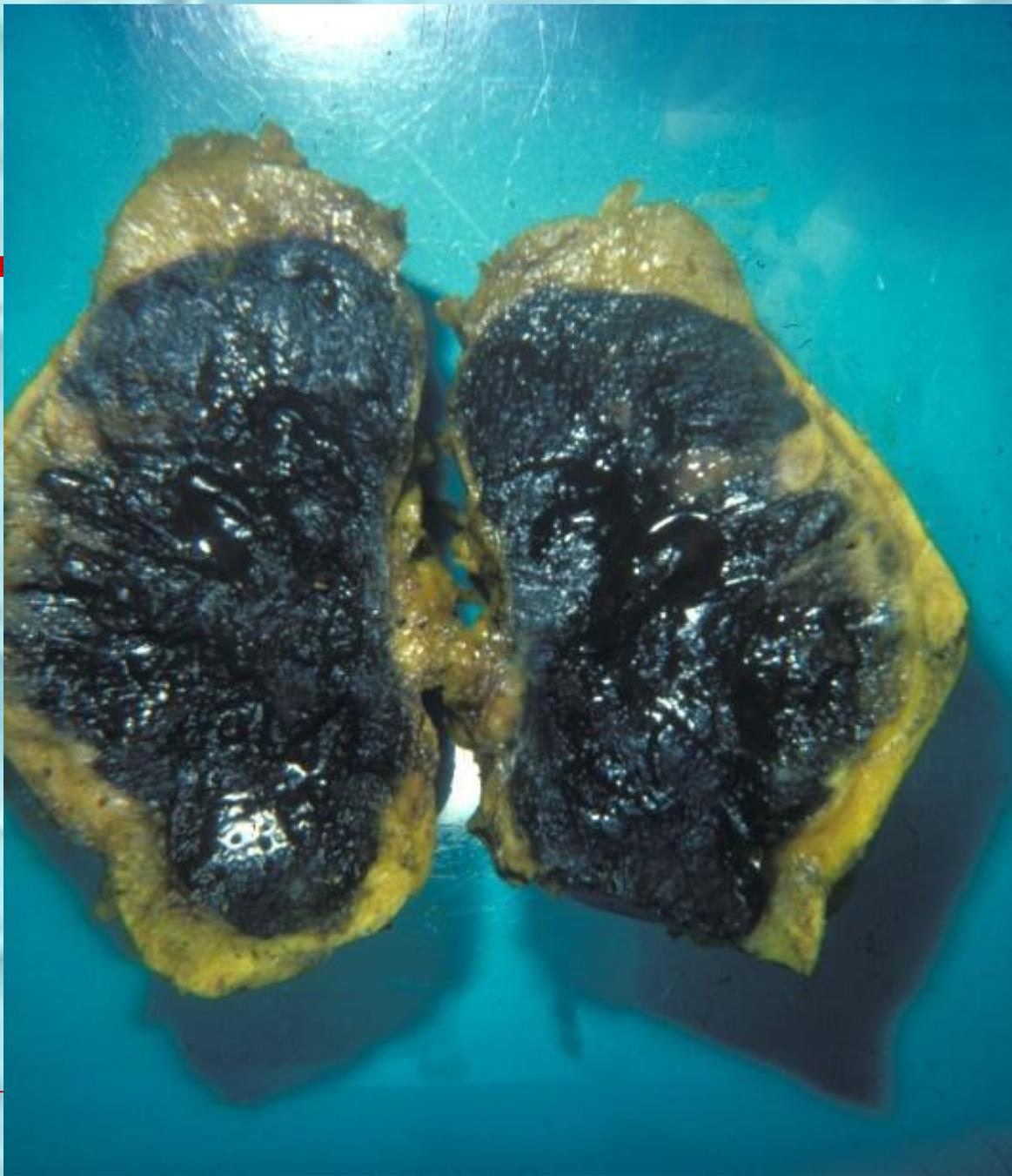
Клинические симптомы меланомы кожи в порядке их прогностического «утяжеления»:

- 1. Исчезновение кожного рисунка на поверхности предсуществовавшего невуса;
 - 2. Появление блестящей, глянцевой поверхности невуса;
 - 3. Появление асимметрии, «фестончатости» очертаний, изменение его формы;
 - 4. Горизонтальный рост невуса;
 - 5. Появление субъективного чувства зуда и жжения;
 - 6. Шелушение на поверхности с образованием сухих корочек;
 - 7. Отсутствие или выпадение волосяного покрова на поверхности невуса;
 - 8. Частичное (неравномерное) или полное изменение окраски опухоли, появление участков депигментации;
 - 9. Появление мелких узелков на поверхности меланомы;
-

Клинические симптомы меланомы кожи в порядке их прогностического «утяжеления»:

- 10. Вертикальный рост меланомы над окружающими тканями;
 - 11. Изменение консистенции (размягчение) опухоли, определяемое пальпаторно;
 - 12. Изъязвление поверхности опухоли;
 - 13. Появление венчика гиперемии вокруг опухоли;
 - 14. Мокнутие поверхности опухоли;
 - 15. Кровоточивость (спонтанная или при минимальной травматизации);
 - 16. Появление дочерних узлов (узлов-сателлитов).
- Приведенный перечень симптомов позволит врачу «первого контакта» более четко проанализировать имеющуюся клиническую (визуальную) картину, более целенаправленно собрать анамнез больного и своевременно направить его к специалисту-онкологу.
-





Узловая форма меланомы

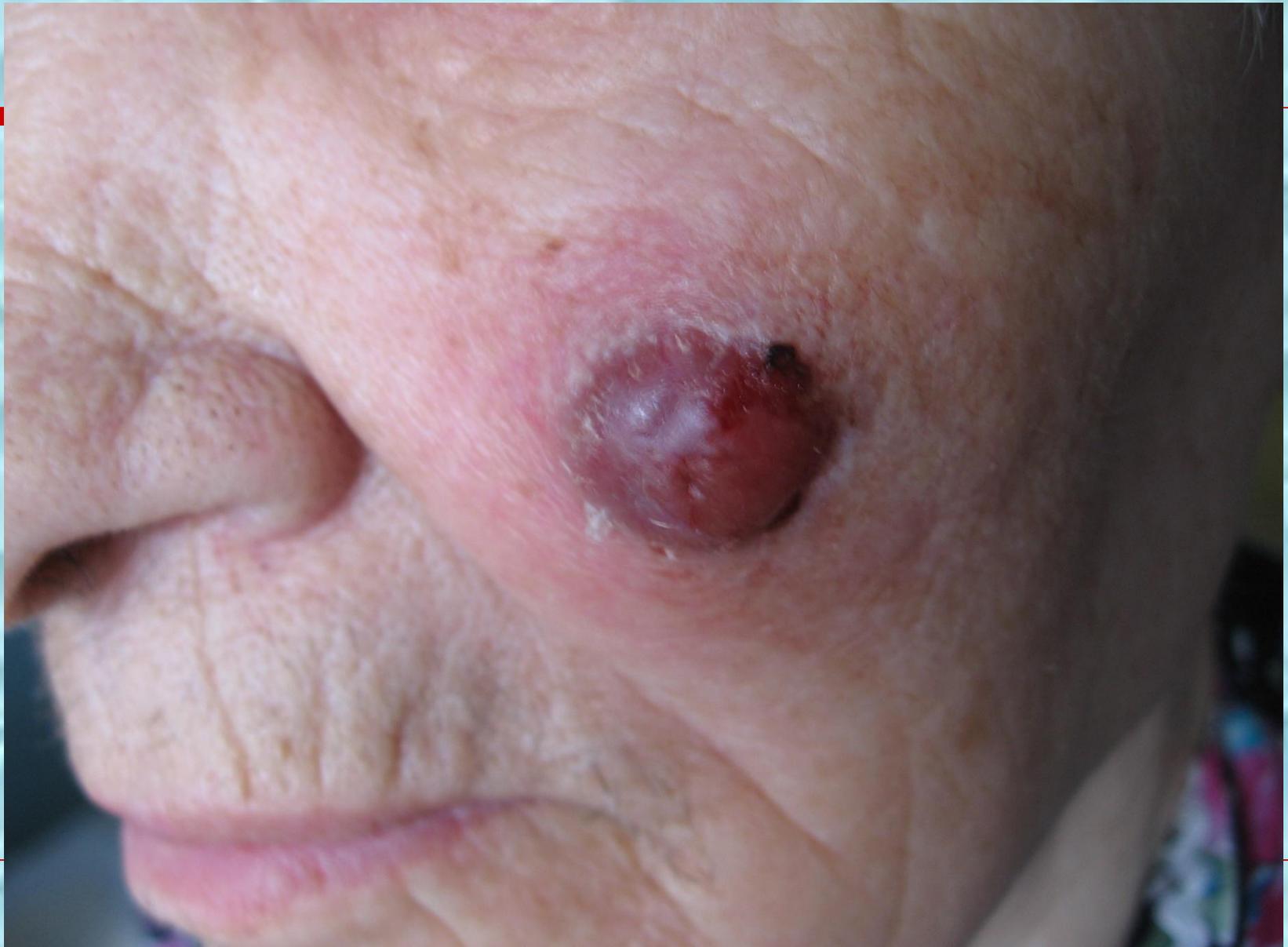




Рис. 4.86. Меланома кожи лица на фоне меланоза Дюбрейля



Рис. 4.87. Гигантский пигментный невус кожи лица и волосистой части головы с малигнизацией



Рис. 4.88. Узловая меланома ушной раковины



Рис. 4.89. Метастаз меланомы в верхнюю челюсть с распадом и изъязвлением

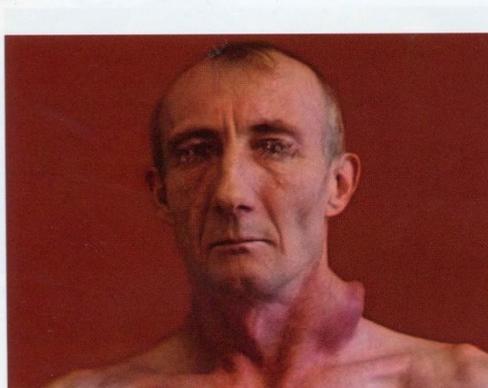


Рис. 4.90. Метастаз меланомы в шейные лимфатические узлы слева (вид спереди и сбоку)



Рис. 4.91. Меланома кожи на фоне внутридермального пигментного невуса (появление папилломатозного компонента, венчика гиперемии, распад и кровотечение)



Рис. 4.92. Подногтевая меланома



Рис. 4.93. Узловая меланома кожи спины



Рис. 4.94, 4.95. Меланома кожи спины



Рис. 4.96. Узловая меланома кожи плеча



Рис. 4.97. Меланома кожи спины на фоне гигантского врожденного внутридермального пигментного невуса (появление папилломатозного компонента черного цвета)

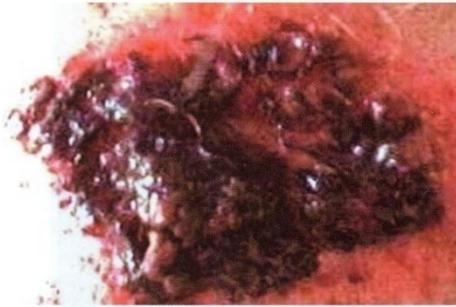


Рис. 4.98. Меланома кожи спины, развившаяся на фоне ожогового рубца



Рис. 4.99. Меланома кожи правой молочной железы на фоне внутридермального пигментного невуса



Рис. 4.100. Меланома кожи живота на фоне пигментного невуса



Рис. 4.101. Меланома кожи живота



Рис. 4.102. Меланома кожи перианальной области



Рис. 4.103. Метастазы меланомы кожи правой стопы в паховые лимфатические узлы



Рис. 4.104. Меланома кожи бедра



Рис. 4.105. Меланома кожи, распространенная форма (множество сателлитов вокруг опухоли)



Рис. 4.106. Меланома кожи голени



Рис. 4.107. Меланома кожи бедра. Узловая форма



Рис. 4.108. Меланома кожи правой стопы



Рис. 4.109. Меланома кожи стопы. Узловая форма



Рис. 4.110. Меланома кожи пяточной области



Рис. 4.111. Поверхностно распространяющаяся меланома (стрелками показаны сателлиты)



Рис. 4.112. Лентиго — меланома кожи спины



Рис. 4.113. Узловая меланома кожи спины



Лечение меланомы

Локальные стадии

- Широкое иссечение опухоли
- 0,5 см – меланома in situ
- 1,0 см при толщине 1-2 мм по Breslow
- 2,0 см при толщине более 2 мм

Локорегионарные стадии

- Широкое иссечение опухоли
- Лимфодиссекция

Диссеминированные стадии

- Хирургическое удаление метастазов
 - Системная химиотерапия
 - Иммунотерапия
 - Паллиативная лучевая терапия
-



Рис. 4.120. Меланома кожи грудной клетки

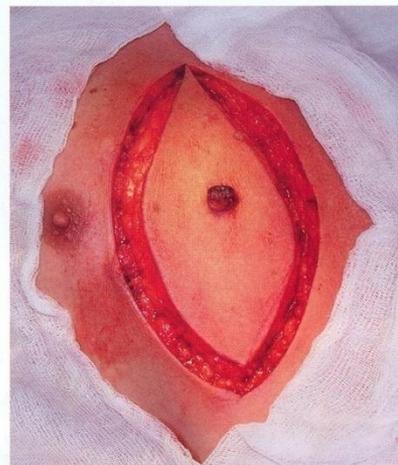


Рис. 4.121. Меланома кожи грудной клетки. Этап операции. Разрез кожи



Рис. 4.122. Меланома кожи грудной клетки. Этап операции. Удаление опухоли с иссечением подкожной жировой клетчатки и фасции

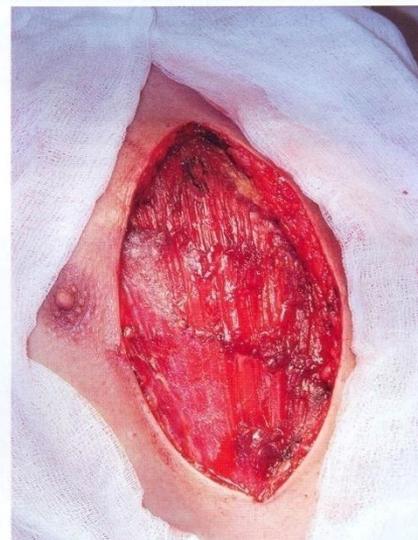


Рис. 4.123. Меланома кожи грудной клетки. Этап операции. Опухоль удалена. Дно раны — грудные мышцы



Рис. 4.124. Меланома кожи грудной клетки. Этап операции. Швы на рану



Рис. 4.125. Макропрепарат после подмышечной лимфоаденэктомии у больного с меланомой

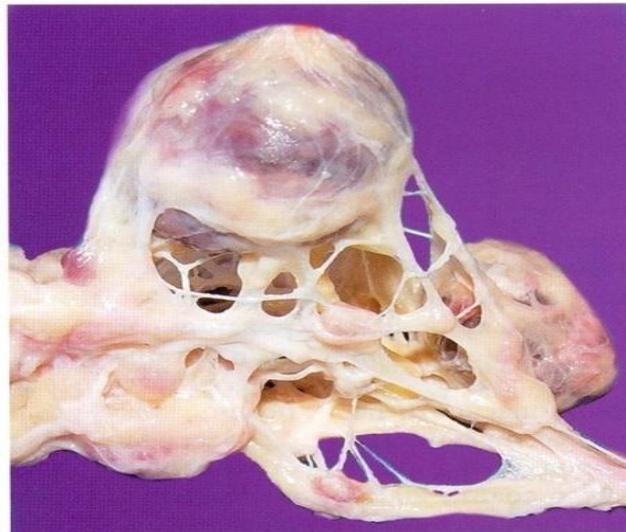


Рис. 4.126. Тот же макропрепарат после ультразвуковой кавитации жировой ткани

Диагноз

- При первичном обследовании больного на догоспитальном этапе не следует добиваться морфологической верификации диагноза. Еще и еще раз следует напомнить, что любые инвазивные диагностические вмешательства (соскоб с поверхности опухоли, пункция или биопсия опухоли) могут привести в последующем к генерализации меланомы кожи и поэтому недопустимы, являясь грубейшей врачебной ошибкой! Получение материала для цитологического исследования врачом «первого контакта» на догоспитальном этапе возможно лишь при соблюдении двух условий:
 - 1. Наличие изъязвления поверхности опухоли;
 - 2. Возможность исследования мазка-отпечатка квалифицированным врачом-цитологом, имеющим опыт диагностики меланомы кожи.
 - При несоблюдении этих условий попытку цитологического подтверждения диагноза следует отложить и направить больного на консультацию к врачу-онкологу.
-

Превентивная санация

- Исходя из современных представлений, (иссечению) подлежат пигментные невусы со следующими признаками:
 - • размеры свыше 0,5 см;
 - • неравномерное распределение пигмента;
 - • нечеткие, неровные контуры;
 - • при множественном характере (свыше 50 невусов на коже).
 - Рекомендации по хирургическому лечению (иссечению) невусов:
 - • Местная инфильтрационная анестезия может быть использована только при уверенности в отсутствии малигнизации невуса.
 - • Должны быть инфильтрированы только окружающие ткани, но не сам невус.
 - • Граница иссечения – не менее 0,5 см от края невуса.
 - • Иссечение на всю толщу кожи и до 0,3 см подлежащей жировой клетчатки.
-

Профилактика

- Первичная профилактика меланомы кожи (устранение или уменьшение влияния факторов риска):
 - Ограничение воздействия на кожу ультрафиолетового облучения (рекомендации по планированию отдыха, посещения солярия и пр.), ионизирующего излучения, электромагнитного излучения, химических канцерогенов;
 - 2. Исключение возможности бесконтрольного применения гормональных препаратов (эстрогенных препаратов);
 - 3. Выявление лиц с иммунодефицитными состояниями, иммунодепрессией, в том числе с лекарственной, а также после трансплантации органов.
 - Вторичная профилактика (своевременное выявление и направление на хирургическое удаление предмеланоматозных образований кожи):
 - 1. Меланоз Дюбрейля;
 - 2. Невусы, в особенности диспластические, подверженные травматизации, гигантские врожденные невусы.
-

Прогноз

- Прогноз заболевания и результаты лечения онкологических больных, и в том числе больных меланомой кожи в огромной мере зависят от стадии заболевания. Так, при I-II стадиях пятилетняя выживаемость варьирует от 72 до 97%, при III стадии без регионарных метастазов пять лет проживают от 37 до 62% больных, при III стадии с регионарными метастазами этот показатель едва достигает 37-46%. При IV стадии заболевания только отдельные больные после окончания лечения переживают пятилетний рубеж.
 - Приведенные данные со всей очевидностью диктуют необходимость раннего выявления меланомы кожи. Только при условии ранней диагностики меланомы кожи можно надеяться на удовлетворительные результаты лечения – при выявлении меланомы в стадии *in situ* пятилетняя выживаемость приближается к 100%.
-

Благодарю за внимание!
