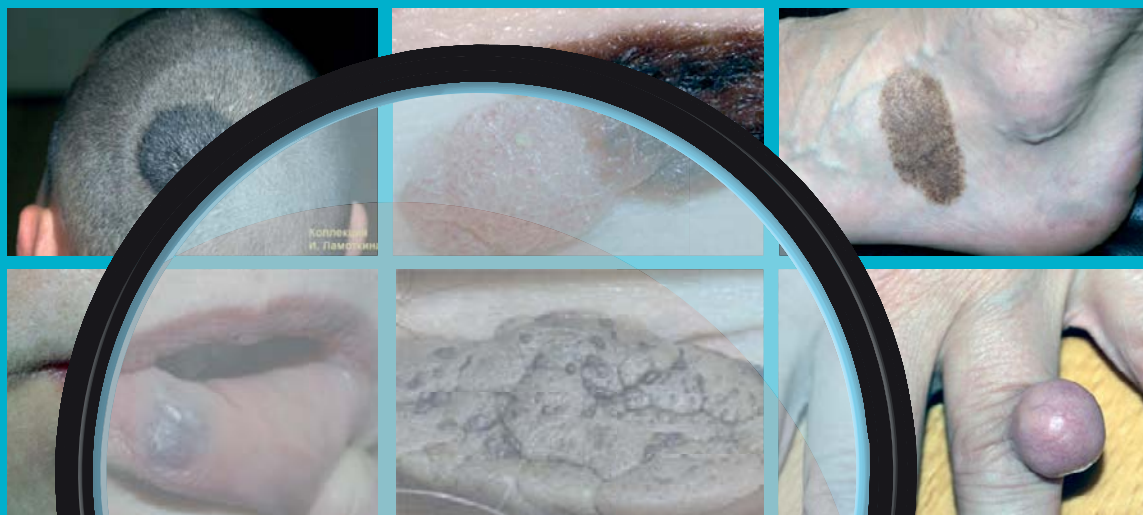


И. А. Ламоткин

# ОНКОДЕРМАТОЛОГИЯ



Атлас  
1225 цветных  
иллюстраций



ЛАБОРАТОРИЯ

пилот

УДК 616.5  
ББК 55.6  
Л21

Рецензенты:

А. Серяков, д. м. н., профессор, г. Москва  
Ш. И. Марди, д. м. н., профессор, Швейцария,  
г. Базель

**Ламоткин И. А.**

Л21 Онкодерматология [Электронный ресурс] : атлас : учебное пособие / И. А. Ламоткин. — Эл. изд. — Электрон. текстовые дан. (1 файл pdf : 881 с.). — М. : Лаборатория знаний, 2017. — Систем. требования: Adobe Reader XI ; экран 10".

ISBN 978-5-00101-432-4

В книге рассмотрены различные аспекты онкодерматологии и представлена наиболее полная коллекция описаний 570 нозологических форм. Приведены исторические справки, клиническая картина, результаты гистологических исследований, дифференциальная диагностика, а также прогноз и лечение доброкачественных и злокачественных поражений кожи, слизистых оболочек и мягких тканей. Рассмотрены как распространенные, так и крайне редкие нозологические формы. Учтены классификации и положения, используемые в онкологии и дерматологии на современном этапе развития медицины. Для каждой нозологической формы даны ссылки на современные публикации. Изложен опыт ведения и лечения пациентов с дерматоонкологическими заболеваниями в Главном военном клиническом госпитале им. Н. Н. Бурденко.

Для врачей любой специальности, но, прежде всего, для дерматологов, онкологов, онкодерматологов, косметологов, хирургов, слушателей курсов последипломного образования, а также для студентов старших курсов медицинских вузов. Пособие будет востребовано у врачей, консультирующих пациентов с новообразованиями кожи и мягких тканей.

УДК 616.5  
ББК 55.6

**Деривативное электронное издание на основе печатного аналога:** Онкодерматология : атлас : учебное пособие / И. А. Ламоткин. — М. : Лаборатория знаний, 2017. — 878 с. : ил. — ISBN 978-5-906828-25-5.

Приведенные в книге показания к применению, противопоказания и дозировки препаратов настоятельно рекомендуется сверять с информацией их производителей и соотносить с клиническими процедурами.

Авторы, редакторы и издатель не несут никакой юридической ответственности за любые содержащиеся в тексте и иллюстрациях ошибки или упущения.

**В соответствии со ст. 1299 и 1301 ГК РФ при устранении ограничений, установленных техническими средствами защиты авторских прав, правообладатель вправе требовать от нарушителя возмещения убытков или выплаты компенсации**

ISBN 978-5-00101-432-4

© Лаборатория знаний, 2017

# Оглавление

Список сокращений . . . . .	17
-----------------------------	----

## Часть I. ОБЩАЯ ЧАСТЬ

<b>Глава 1. Общие вопросы онкодерматологии . . . . .</b>	<b>20</b>
1.1. Актуальность данного раздела медицины . . . . .	20
1.2. Терминология . . . . .	21
1.3. Классификация опухолей кожи ВОЗ 2006 г. . . . .	21
1.4. Классификация опухолей мягких тканей ВОЗ 2013 г. . . . .	24
<b>Глава 2. История развития онкодерматологии в Главном военном клиническом госпитале имени Н. Н. Бурденко . . . . .</b>	<b>27</b>
2.1. История развития методов лечения опухолей кожи в госпитале . . . . .	28
2.1.1. Хирургическое лечение . . . . .	28
2.1.2. Лучевая терапия . . . . .	28
2.1.3. Физическая деструкция . . . . .	28
2.1.4. Химическая деструкция . . . . .	29
2.1.5. Цитостатическое лечение . . . . .	29
2.1.6. Гормональная терапия . . . . .	30
2.1.7. Модификаторы биологических реакций . . . . .	30
2.1.8. ПУВА-терапия . . . . .	30
2.2. Вклад подразделений госпиталя в развитие онкодерматологии . . . . .	31
<b>Глава 3. Диагностика опухолей кожи . . . . .</b>	<b>33</b>
3.1. Диагностика по клинико- анамнестическим данным . . . . .	33
3.2. Дерматоскопия . . . . .	35
3.3. Морфологические методы диагностики . . . . .	35
3.4. Особенности диагностики в зависимости от тканевого происхождения опухоли . . . . .	36
3.5. Молекулярно-биологические методы диагностики . . . . .	37
3.5.1. Иммуногистохимический метод исследования . . . . .	37
3.5.2. Цитогенетический анализ . . . . .	38
3.5.3. Другие методы диагностики . . . . .	39
<b>Глава 4. Лечение опухолей кожи . . . . .</b>	<b>40</b>
4.1. Хирургическое лечение . . . . .	40
4.1.1. Хирургическое лечение доброкачественных опухолей кожи . . . . .	40
4.1.2. Хирургическое лечение злокачественных опухолей кожи . . . . .	41
4.2. Кюретаж . . . . .	41
4.3. Лучевая терапия . . . . .	42
4.4. Физическая деструкция . . . . .	43
4.4.1. Плазменная коагуляция . . . . .	43
4.4.2. Электрокоагуляция . . . . .	43
4.4.3. Радиоволновая хирургия . . . . .	44
4.4.4. Криотерапия . . . . .	44
4.4.5. Лазеротерапия . . . . .	44
4.4.6. Фотодинамическая терапия . . . . .	47
4.5. Химическая деструкция . . . . .	48
4.6. Цитостатическая терапия . . . . .	50
4.6.1. Алкилирующие вещества . . . . .	51
4.6.2. Антиметаболиты . . . . .	51
4.6.3. Препараты растительного происхождения . . . . .	52
4.6.4. Противоопухолевые антибиотики . . . . .	52
4.7. Гормональная терапия . . . . .	53
4.8. Лечение модификаторами биологических реакций . . . . .	53
4.8.1. Цитокины . . . . .	53
4.8.2. Моноклональные антитела . . . . .	54
4.8.3. Ретиноиды . . . . .	55
4.8.4. Другие иммуномодуляторы . . . . .	56
4.9. ПУВА-терапия . . . . .	56
Литература . . . . .	57

## Часть II. ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ЭПИДЕРМАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ

<b>Глава 5. Доброкачественные эпидермальные опухоли и опухолеподобные поражения кожи</b>	<b>64</b>	5.7. Дискератома бородавчатая . . . . .	79
		5.8. Кератоакантома . . . . .	80
		5.9. Кожный рог . . . . .	85
		5.10. Папилломатоз кожи карциноидный Готтрона . . . . .	87
<b>ГАМАРТОМЫ</b>			
5.1. Невусы эпидермальные бородавчатые	64		
5.1.1. Невус эпидермальный бородавчатый мягкий . . . . .	64		
5.1.2. Невус эпидермальный бородавчатый локализованный . . . . .	65		
5.1.3. Невус эпидермальный бородавчатый системный . . . . .	67		
5.1.4. Невус эпидермальный бородавчатый линейный воспалительный . . . . .	68		
5.1.5. Гиперкератоз неформный околососкового кружка и соска молочной железы . . . . .	69		
<b>ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ</b>			
5.2. Кератоз себорейный . . . . .	69		
5.3. Кератоз фолликулярный инвертированный . . . . .	75		
5.4. Кератопапиллома . . . . .	75		
5.5. Акантома светлоклеточная . . . . .	77		
5.6. Полип фиброэпителиальный . . . . .	78		
		<b>Глава 6. Бородавчатые опухоли кожи, связанные с вирусами . . . . .</b>	<b>91</b>
		6.1. Общая характеристика поражений кожи и слизистых оболочек, вызванных вирусами папилломы человека . . . . .	91
		6.2. Бородавка обыкновенная . . . . .	93
		6.3. Бородавка подошвенная . . . . .	95
		6.4. Бородавка плоская . . . . .	96
		6.5. Бородавки мясников . . . . .	97
		6.6. Кондилома остроконечная . . . . .	97
		6.7. Бородавки слизистой оболочки полости рта . . . . .	101
		6.8. Папилломы гортани . . . . .	102
		6.9. Гиперплазия эпителиальная очаговая . . . . .	102
		6.10. Моллюск контагиозный . . . . .	104
		Литература . . . . .	107

## Часть III. ПРЕДРАКОВЫЕ ЭПИТЕЛИАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ И СЛИЗИСТЫХ ОБОЛОЧЕК

<b>Глава 7. Предраковые поражения кожи вирусной этиологии . . . . .</b>	<b>110</b>	10.3. Кератоз дегтярный . . . . .	129
7.1. Эпидермодисплазия верруциформная Левандовского—Лутца . . . . .	110	10.4. Кератоз вследствие ПУВА-терапии . . . . .	129
7.2. Папулез бовеноидный . . . . .	111	10.5. Кератозы, возникающие на рубцах . . . . .	130
		10.6. Кератозы реактивные . . . . .	131
<b>Глава 8. Предраковые поражения кожи, обусловленные врожденной повышенной чувствительностью к УФО . . . . .</b>	<b>114</b>		
8.1. Кератоз актинический . . . . .	114		
8.2. Ксеродерма пигментная . . . . .	117		
<b>Глава 9. Лучевые повреждения кожи, вследствие которых могут возникать предраковые и раковые поражения кожного покрова . . . . .</b>	<b>119</b>		
9.1. Ранние лучевые повреждения кожи . . . . .	119		
9.2. Поздние лучевые повреждения кожи . . . . .	122		
<b>Глава 10. Кератозы предраковые . . . . .</b>	<b>128</b>		
10.1. Кератоз мышьяковый . . . . .	128		
10.2. Кератоз термический . . . . .	129		
		<b>Глава 11. Предраковые поражения слизистых оболочек . . . . .</b>	<b>134</b>
		11.1. Хейлит актинический хронический . . . . .	134
		11.2. Хейлит абразивный преанкротозный Манганотти . . . . .	135
		11.3. Язвы слизистой полости рта хронические . . . . .	136
		11.4. Трещина губы хроническая . . . . .	136
		11.5. Лейкоплакия . . . . .	137
		11.5.1. Лейкоплакия курильщиков . . . . .	139
		11.5.2. Лейкоплакия плоская . . . . .	140
		11.5.3. Лейкоплакия веррукозная . . . . .	141
		11.5.4. Лейкоплакия эрозивно-язвенная . . . . .	141
		11.6. Эритроплакия . . . . .	142
		Литература . . . . .	143

## Часть IV. ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ЭПИДЕРМАЛЬНЫЕ ОПУХОЛИ

<b>Глава 12. Стадии опухолевого процесса</b> . . . . .	146	15.2. Гистологические дифференцировки плоскоклеточного рака . . . . .	180
<b>Глава 13. Базальноклеточный рак</b> . . . . .	147	15.3. Гистологические типы плоскоклеточного рака . . . . .	181
13.1. Общая характеристика . . . . .	147	15.3.1. Акантолитический тип . . . . .	181
13.2. Гистологические типы базальноклеточного рака . . . . .	148	15.3.2. Веретеночклеточный тип . . . . .	182
13.3. Клинические формы базальноклеточного рака . . . . .	151	15.3.3. Веррукозный тип . . . . .	182
13.3.1. Поверхностная форма . . . . .	151	Веррукозный рак полости рта . . . . .	182
13.3.2. Пигментная (пигментированная) форма . . . . .	153	Веррукозный рак аногенитальной области . . . . .	182
13.3.3. Нодулярная форма . . . . .	155	Веррукозный рак подошвы . . . . .	184
13.3.4. Язвенная форма . . . . .	158	Веррукозный рак других участков кожи . . . . .	184
13.3.5. Склеродермоподобная форма . . . . .	163	15.4. Клинические формы плоскоклеточного рака кожи . . . . .	184
13.4. Лечение базальноклеточного рака . . . . .	163	15.4.1. Экзофитная форма . . . . .	184
<b>Глава 14. Внутриэпидермальный плоскоклеточный рак</b> . . . . .	173	15.4.2. Эндофитная форма . . . . .	187
14.1. Болезнь Боуэна . . . . .	173	<b>Глава 16. Болезнь Педжета</b> . . . . .	189
14.2. Эритроплазия Кейра . . . . .	174	16.1. Болезнь Педжета молочной железы . . . . .	189
<b>Глава 15. Инфильтрирующий плоскоклеточный рак</b> . . . . .	177	16.2. Экстрамаммарная болезнь Педжета . . . . .	190
15.1. Общая характеристика . . . . .	177	Литература . . . . .	193

## Часть V. ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ МЕЛАНОЦИТАРНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ

<b>Глава 17. Общая характеристика обычных меланоцитарных приобретенных невусов</b> . . . . .	198	19.2.4. Невус с эксцентрической пигментацией . . . . .	210
17.1. Этиология, патогенез, эпидемиология и клиническая картина . . . . .	198	19.2.5. Невус с мелкими темными точками . . . . .	210
17.2. Установление диагноза и дифференциальная диагностика . . . . .	199	19.2.6. Невус с перифолликулярной гипопигментацией . . . . .	211
17.3. Течение и прогноз . . . . .	200	19.2.7. Невус лентигозный . . . . .	212
<b>Глава 18. Стадии развития обычных меланоцитарных приобретенных невусов</b> . . . . .	201	19.3. Равномерно возвышающиеся поражения . . . . .	212
18.1. Невус пограничный . . . . .	201	19.3.1. Невус равномерно возвышающийся коричневый . . . . .	212
18.2. Невус сложный . . . . .	202	19.3.2. Невус равномерно возвышающийся розовый . . . . .	214
18.3. Невус внутридермальный . . . . .	203	19.4. Поражения с плоской периферией и возвышающимся центральным компонентом . . . . .	215
18.4. Невус инволюционный . . . . .	206	19.4.1. Невус с плоской периферией и слегка возвышающимся центральный компонентом однородный коричневый . . . . .	215
<b>Глава 19. Клинико-морфологические варианты обычных меланоцитарных приобретенных невусов</b> . . . . .	207	19.4.2. Невус по типу «затмения» . . . . .	215
19.1. Общая характеристика и классификация невусов . . . . .	207	19.4.3. Невус по типу «яичницы» . . . . .	216
19.2. Плоские поражения . . . . .	208	19.5. Куполообразные и папилломатозные поражения . . . . .	217
19.2.1. Невус плоский однородный коричневый . . . . .	208	19.5.1. Невус Мишера . . . . .	217
19.2.2. Невус плоский однородный розовый . . . . .	208	19.5.2. Невус папилломатозный Унны . . . . .	217
19.2.3. Невус кокардный . . . . .	209		

19.6. Прочие поражения . . . . .	219	<b>Глава 22. Невусы меланоцитарные особые</b>	238
19.6.1. Невус в темной коже . . . . .	219	22.1. Невус пятнистый . . . . .	238
19.6.2. Невус на ножке . . . . .	219	22.2. Галоневус . . . . .	240
19.6.3. Невус кератотический . . . . .	220	22.3. Невус Мейерсона . . . . .	243
<b>Глава 20. Тактика ведения пациентов с множественными меланоцитарными приобретенными невусами</b> . . . . .	222	22.4. Невус из баллонообразных клеток . . . . .	244
20.1. Знания, необходимые пациентам с множественными родинками . . . . .	222	22.5. Невус беспигментный . . . . .	244
20.2. Положения о меланоцитарных невусах для врачей . . . . .	223	22.6. Невус меланоцитарный рецидивирующий . . . . .	245
20.3. Сигнатура меланоцитарных невусов	223	22.7. Невус Дюперра . . . . .	247
20.4. Признак «гадкого утенка» . . . . .	225	22.8. Невус Нанта . . . . .	248
20.5. Признак «красной шапочки» . . . . .	226	22.9. Невусы меланоцитарные лимфатических узлов . . . . .	249
20.6. Клинико-морфологические и прогностические особенности меланоцитарных невусов в зависимости от их локализации . . . . .	227	<b>Глава 23. Невусы веретенчатые и/или эпителиоидно-клеточные</b> . . . . .	250
20.7. Меланоцитарные невусы и беременность . . . . .	228	23.1. Невус Шпиц . . . . .	250
20.8. Схема ведения пациентов с множественными обычными меланоцитарными приобретенными невусами . . . . .	229	23.2. Невус Копфа . . . . .	252
<b>Глава 21. Невусы меланоцитарные атипичные особых локализаций</b> . . . . .	230	23.3. Невус Рида . . . . .	252
21.1. Невусы акральные . . . . .	230	<b>Глава 24. Невусы голубые</b> . . . . .	254
21.2. Невусы ногтевого ложа . . . . .	231	24.1. Невус голубой простой . . . . .	254
21.3. Невусы генитальные . . . . .	234	24.2. Невус голубой клеточный . . . . .	256
21.4. Невусы меланоцитарные атипичные волосистой части головы . . . . .	235	24.3. Невус голубой клеточный беспигментный . . . . .	258
21.5. Невусы, расположенные в проекции молочных линий . . . . .	236	24.4. Невус комбинированный . . . . .	258
		24.5. Невус глубоко пенетрирующий . . . . .	259
		<b>Глава 25. Меланоцитозы дермальные</b> . . . . .	261
		25.1. Пятно монгольское . . . . .	261
		25.2. Невус Ямамото . . . . .	262
		25.3. Невус Ота . . . . .	263
		25.4. Невус Хори . . . . .	264
		25.5. Невус Ито . . . . .	265
		25.6. Невус Хидано . . . . .	265
		Литература . . . . .	266

## Часть VI. ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ С МЕЛАНООПАСНЫМ ПОТЕНЦИАЛОМ

<b>Глава 26. Общая характеристика врожденных меланоцитарных невусов</b> . . . . .	276	27.2. Невусы меланоцитарные врожденные средние . . . . .	280
26.1. Этиология, патогенез и эпидемиология	276	27.3. Невусы меланоцитарные врожденные гигантские . . . . .	283
26.2. Течение и прогноз . . . . .	277	<b>Глава 28. Невусы диспластические и лентиго злокачественное</b> . . . . .	285
26.3. Установление диагноза и классификация . . . . .	278	28.1. Невус диспластический . . . . .	285
<b>Глава 27. Клинические варианты врожденных меланоцитарных невусов</b> . . . . .	279	28.2. Схема ведения пациентов с диспластическими невусами . . . . .	290
27.1. Невусы меланоцитарные врожденные мелкие . . . . .	279	28.3. Лентиго злокачественное . . . . .	291



<b>Глава 29. Клинические признаки трансформации доброкачественных меланоцитарных новообразований в меланому</b> . . . . .	<b>293</b>
29.1. Вероятные признаки злокачественной трансформации . .	293

29.2. Достоверные признаки злокачественной трансформации . .	294
29.3. Участие различных доброкачественных меланоцитарных опухолей в развитии меланом . . . . .	297
Литература . . . . .	299

## **Часть VII. ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ МЕЛАНОЦИТАРНЫЕ ОПУХОЛИ КОЖИ**

<b>Глава 30. Общая характеристика меланом кожи</b> . . . . .	<b>302</b>
30.1. Историческая справка . . . . .	302
30.2. Эпидемиология . . . . .	302
30.3. Этиология и патогенез . . . . .	303
30.4. Морфологическая характеристика . . . . .	305
30.5. Установление диагноза и дифференциальная диагностика .	305
30.6. Течение и прогноз . . . . .	307
30.7. Спонтанная регрессия меланомы кожи . . . . .	310
30.8. Меланома и беременность . . . . .	311
30.9. Лечение меланомы кожи . . . . .	312
30.9.1. Хирургический метод . . . . .	312
30.9.2. Лучевая терапия . . . . .	314
30.9.3. Химиотерапия . . . . .	315
30.9.4. Иммунотерапия . . . . .	315
30.9.5. Терапия зельборамом . . . . .	316
30.9.6. Методы физической деструкции . . . . .	316

<b>Глава 31. Варианты злокачественных меланоцитарных опухолей кожи</b> . . . . .	<b>318</b>
31.1. Меланома поверхностно распространяющаяся . . . . .	318
31.2. Лентиго-меланома . . . . .	319
31.3. Меланома узловая . . . . .	322
31.4. Меланома акральная лентигинозная	326
31.4.1. Ладонно-подошвенная форма . . .	326
31.4.2. Подногтевая форма . . . . .	328
31.5. Меланомы особых локализаций . .	331
31.5.1. Меланома полости рта . . . . .	331
31.5.2. Меланома полового члена . . . . .	331
31.5.3. Меланома наружных женских половых органов . . . . .	331
31.5.4. Меланома аноректальной области	332
31.6. Меланома беспигментная . . . . .	333
31.7. Меланома десмопластическая . . .	336
31.8. Меланома нейротропная . . . . .	336
31.9. Меланома у детей . . . . .	336
31.10. Меланома шпигцподобная . . . . .	338
31.11. Невус голубой злокачественный . .	339
Литература . . . . .	340

## **Часть VIII. МЕЛАНОЦИТАРНЫЕ МЕЛАНОЗЫ И СВЯЗАННЫЕ С НИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯ**

<b>Глава 32. Лентиго и лентигинозы</b> . . . . .	<b>346</b>
32.1. Лентиго простое . . . . .	346
32.2. Лентиго, вызванное УФО . . . . .	347
32.2.1. Лентиго при ксеродерме пигментной . . . . .	347
32.2.2. Лентиго солнечное . . . . .	348
32.2.3. Лентиго сетчатое . . . . .	348
32.2.4. ПУВА-лентиго . . . . .	349
32.2.5. Лентиго, вызванное UVA-лампами для загара . . . . .	349
32.3. Лентигиноз ограниченный . . . . .	350
32.3.1. Лентигиноз сегментарный . . . . .	350

32.3.2. Лентиго акральное . . . . .	350
32.3.3. Лентигиноз слизистых оболочек .	351
32.4. Меланозы меланоцитарные диффузные . . . . .	352
32.4.1. Лентиго генерализованное идиопатическое . . . . .	352
32.4.2. Меланоз врожденный диффузный . . . . .	352

<b>Глава 33. Заболевания, ассоциирующиеся с лентигинозом</b> . . . . .	<b>353</b>
33.1. Синдром Пейтца–Егерса . . . . .	353

33.2. Синдром Ложе—Хунцикера . . . . .	353
33.3. Синдром Рувалкаба—Мюре—Смита . . . . .	354
33.4. Лентигоноз центрального лица Турена . . . . .	356
33.5. Синдром Кронкайта—Канада . . . . .	356
33.6. Синдром расслоения стенки артерий, ассоциирующийся с лентигонозом . . . . .	357
33.7. Лентигоноз наследственный узурчатый негроидов . . . . .	358

<b>Глава 34. Заболевания, ассоциирующиеся одновременно с лентигонозом и пятнами цвета «кофе с молоком» . . . . .</b>	<b>359</b>
34.1. Синдром LEOPARD . . . . .	359
34.2. Синдром Карни . . . . .	361
34.3. Синдром Тэя . . . . .	362
Литература . . . . .	363

## **Часть IX. МЕЛАНИНОВЫЕ МЕЛАНОЗЫ И СВЯЗАННЫЕ С НИМИ ЗАБОЛЕВАНИЯ**

<b>Глава 35. Механизмы развития и лечение меланиновых меланозов . . . . .</b>	<b>368</b>
35.1. Механизмы развития меланиновых меланозов . . . . .	368
35.2. Лечение меланиновых меланозов . . . . .	369
<b>Глава 36. Меланозы меланиновые, генетически обусловленные . . . . .</b>	<b>372</b>
36.1. Эфелиды . . . . .	372
36.2. Веснушки аксиллярные . . . . .	373
36.3. Меланоз периорбитальный наследственный . . . . .	374
36.4. Гипермеланоз невоидный линейный и завитой . . . . .	374
36.5. Синдром Блоха—Сульцбергера . . . . .	375
36.6. Синдром Франческетти—Ядассона . . . . .	377
36.7. Атрофодермия линейная Мулена . . . . .	378
36.8. Пятна цвета «кофе с молоком» . . . . .	379
<b>Глава 37. Заболевания, ассоциирующиеся с пятнами цвета «кофе с молоком» . . . . .</b>	<b>381</b>
37.1. Нейрофиброматоз I, II, III, V и VI типов . . . . .	381
37.2. Синдром Мак-Кьюна—Олбрайта . . . . .	381
37.3. Синдром Вестерхофа . . . . .	382
37.4. Синдром Лешке . . . . .	382
37.5. Синдром Сильвера—Рассела . . . . .	383
37.6. Синдром Февра—Лангепен . . . . .	383
37.7. Склероз туберозный . . . . .	384
<b>Глава 38. Меланозы меланиновые, вызванные эндокринными факторами . . . . .</b>	<b>385</b>
38.1. Болезнь Аддисона . . . . .	385
38.2. Синдром Нельсона . . . . .	386
38.3. Гипертиреозидизм . . . . .	386
38.4. Лейкодистрофия меланокожная . . . . .	387
38.5. Меланозы при беременности . . . . .	388
38.6. Мелазма . . . . .	388

<b>Глава 39. Меланозы меланиновые, вызванные метаболическими факторами . . . . .</b>	<b>390</b>
39.1. Гемохроматоз . . . . .	390
39.2. Порфирия поздняя кожная . . . . .	391
39.3. Меланоз печеночный . . . . .	392
39.4. Меланоз уремический . . . . .	392
39.5. Меланоз кахектический . . . . .	392
39.6. Меланоз диффузный, исходящий из меланомы . . . . .	392
39.7. Меланозы меланиновые, вызванные дефицитом витаминов и белка . . . . .	393
<b>Глава 40. Меланозы меланиновые, вызванные физическими факторами . . . . .</b>	<b>394</b>
40.1. Меланоз актинический . . . . .	394
40.2. Меланоз постожоговый . . . . .	394
40.3. Меланоз кожи при тепловом воздействии Бушке—Эйхорна . . . . .	394
40.4. Меланоз кожи от механического воздействия . . . . .	395
<b>Глава 41. Меланозы меланиновые, вызванные химическими веществами . . . . .</b>	<b>396</b>
41.1. Меланозы, не связанные с воздействием УФО . . . . .	396
41.1.1. Меланозы медикаментозные и пищевые . . . . .	396
41.1.2. Эритема фиксированная лекарственная . . . . .	398
41.1.3. Меланоз при химических ожогах кожи . . . . .	399
41.2. Меланозы, обусловленные фотосенсибилизацией кожи . . . . .	399
41.2.1. Брелок-дерматит . . . . .	399
41.2.2. Фитофотодерматит . . . . .	400
41.2.3. Меланоз токсический ретикулярный . . . . .	400
41.2.4. Меланоз дегтярный . . . . .	402



<b>Глава 42. Меланозы меланиновые поствоспалительные</b> . . . . .	404	43.2. Дерматоз пигментный околоротовой Брока . . . . .	408
42.1. Меланозы, образовавшиеся из неостровоспалительных дерматозов	405	43.3. Эритема дисхромическая стойкая . . . . .	409
42.2. Меланозы, образовавшиеся из островоспалительных дерматозов	406	43.4. Эритромеланоз фолликулярный лица и шеи . . . . .	411
42.3. Меланозы постинфекционные . . . . .	406	43.5. Меланоз и гемосидероз кожи ограниченный . . . . .	412
42.4. Меланозы паразитарные . . . . .	407	43.6. Меланоз транзиторный пустулезный новорожденных . . . . .	414
<b>Глава 43. Прочие меланиновые меланозы</b>	408	43.7. Меланоз Беккера . . . . .	414
43.1. Пигментация лба линейная . . . . .	408	Литература . . . . .	416

## **Часть X. ОПУХОЛИ И ОПУХОЛЕПОДОБНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ПРИДАТКОВ КОЖИ**

<b>Глава 44. Опухоли эккринных потовых желез</b>	422	<b>Глава 46. Опухоли сальных желез</b>	437
ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ		ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ	
44.1. Сириганга . . . . .	422	46.1. Аденома сальных желез . . . . .	437
44.2. Сириганга хондрондная . . . . .	425	ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ	
44.3. Порома эккринная . . . . .	425	46.2. Рак сальных желез . . . . .	438
44.4. Гидраденома нодулярная . . . . .	426	46.2.1. Рак сальных желез в области глаз	438
44.5. Спираденома эккринная . . . . .	427	46.2.2. Рак сальных желез вне области глаз	439
44.6. Цилндрома . . . . .	428	<b>Глава 47. Опухоли волосяных фолликулов</b>	440
ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ		ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ	
44.7. Склерозизирующий рак протоков потовых желез . . . . .	429	47.1. Акантома коническая воронки волосяного фолликула . . . . .	440
44.8. Сириганга хондрондная злокачественная . . . . .	429	47.2. Акантома волосяного влагалища . . . . .	441
44.9. Порома эккринная злокачественная . . . . .	430	47.3. Трихоломмома . . . . .	441
44.10. Гидраденома нодулярная злокачественная . . . . .	430	47.4. Опухоль фолликулярной воронки . . . . .	442
44.11. Спираденома эккринная злокачественная . . . . .	431	47.5. Трихоэпителиома . . . . .	442
44.12. Карцинома эккринная муцинозная	431	47.5.1. Трихоэпителиома солитарная . . . . .	442
44.13. Цилндрома злокачественная . . . . .	432	47.5.2. Трихоэпителиома множественная	443
44.14. Агрессивная папиллярная аденома и аденокарцинома пальцев . . . . .	432	47.5.3. Трихоэпителиома десмопластическая	444
<b>Глава 45. Опухоли апокринных потовых желез</b> . . . . .	433	47.6. Трихобластома . . . . .	444
ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ		47.7. Трихофолликулома . . . . .	445
45.1. Аденома соска . . . . .	433	47.8. Пиломатриксама . . . . .	446
45.2. Гидраденома сосочковая . . . . .	434	47.9. Опухоль волосяная . . . . .	447
45.3. Сиригангоцистаденома сосочковая . . . . .	434	47.10. Фиброфолликулома . . . . .	447
45.4. Аденома апокринная . . . . .	435	47.11. Триходискома . . . . .	448
ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ		ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ	
45.5. Аденокарцинома апокринная . . . . .	436	47.12. Трихоломмокарцинома . . . . .	449
		47.13. Пиломатриксама злокачественная	449
		<b>Глава 48. Гамартомы и гиперплазии придатков кожи</b>	450
		ГАМАРТОМЫ И ГИПЕРПАЗИИ ЭККРИННЫХ ПОТОВЫХ ЖЕЛЕЗ	
		48.1. Невус эккринный . . . . .	450

48.2. Гамартома эккринная ангиоматозная . . . . .	450
48.3. Невус порокератотический эккринный остиальный и дермальный протоковый . . . . .	451
48.4. Гиперплазия сириноголимфоидная	451
ГАМАРТОМЫ АПОКРИННЫХ ПОТОВЫХ ЖЕЛЕЗ	
48.5. Невус апокринный . . . . .	451
ГАМАРТОМЫ И ГИПЕРПЛАЗИИ САЛЬНЫХ ЖЕЛЕЗ	
48.6. Гамартома фолликуло-сальная кистозная . . . . .	452
48.7. Гранулы Фордайса . . . . .	452
48.8. Бугорки Монтгомери . . . . .	453
48.9. Невус сальных желез . . . . .	454
48.10. Гиперплазия сальных желез . . . . .	456
48.11. Ринофима . . . . .	458
ГАМАРТОМЫ ВОЛОСЯНОГО ФолликуЛА	
48.12. Гамартома базалоидная фолликулярная . . . . .	459
48.13. Невус угревидный . . . . .	459
48.14. Невус линейный односторонний базальноклеточный . . . . .	460

## Часть XI. КОЖНЫЕ ЛИМФОПРОЛИФЕРАТИВНЫЕ ОПУХОЛИ

<b>Глава 50. Общая характеристика неходжкинских лимфом с поражением кожи</b>	<b>482</b>
50.1. Историческая справка . . . . .	482
50.2. Стадирование пациентов с лимфомами кожи . . . . .	483
50.3. Оценка ответа на лечение пациентов с лимфомами кожи . . . . .	485
<b>Глава 51. В-клеточные неходжкинские лимфомы с первичными и/или вторичными специфическими поражениями кожи</b>	<b>488</b>
51.1. В-лимфобластная лимфома/лейкоз из клеток-предшественников . . . . .	489
51.2. Хронический лимфоцитарный лейкоз/лимфома из малых лимфоцитов . . . . .	489
51.3. Лимфоплазмоцитарная лимфома . . . . .	490
51.4. Множественная миелома/плазмоцитома . . . . .	490
51.5. Экстранодальная В-клеточная лимфома маргинальной зоны MALT-типа . . . . .	492

<b>Глава 49. Кисты</b>	<b>461</b>
КИСТЫ С ЭККРИННОЙ ДИФФЕРЕНЦИРОВКОЙ	
49.1. Цистаденома эккринная . . . . .	461
КИСТЫ С АПОКРИННОЙ ДИФФЕРЕНЦИРОВКОЙ	
49.2. Цистаденома апокринная . . . . .	462
КИСТЫ С ФОЛЛИКУЛЯРНОЙ ДИФФЕРЕНЦИРОВКОЙ	
49.3. Киста эпидермальная . . . . .	463
49.3.1. Киста эпидермальная вторичная . . . . .	466
49.3.2. Киста эпидермальная травматическая . . . . .	466
49.3.3. Милиум . . . . .	467
49.3.4. Комедон гигантский . . . . .	468
49.4. Киста волосяная . . . . .	469
49.5. Киста фолликулярная гибридная . . . . .	471
49.6. Кератокиста . . . . .	471
49.7. Киста фолликулярная пигментированная . . . . .	471
49.8. Киста пушкового волоса . . . . .	472
КИСТЫ С ДИФФЕРЕНЦИРОВКОЙ САЛЬНОЙ ЖЕЛЕЗЫ	
49.9. Стеатоцистомы множественные . . . . .	473
ПРОЧИЕ КИСТЫ	
49.10. Киста дермоидная . . . . .	474
49.11. Киста бронхиогенная . . . . .	475
Литература . . . . .	477

51.6. Фолликулярная лимфома/первичная кожная лимфома из клеток фолликулярных центров . . . . .	493
51.7. Лимфома из клеток мантийной зоны	496
51.8. Диффузная В-крупноклеточная лимфома/ первичная кожная диффузная В-крупноклеточная лимфома с поражением ног . . . . .	496
51.9. Интраваскулярная В-клеточная лимфома . . . . .	501

<b>Глава 52. Т-клеточные неходжкинские лимфомы с первичными и/или вторичными специфическими поражениями кожи</b>	<b>502</b>
52.1. Т-лимфобластная лимфома/лейкоз из клеток-предшественников . . . . .	403
52.2. Т-клеточный пролимфоцитарный лейкоз . . . . .	503
52.3. Т-клеточная лимфома, напоминающая «световую оспу» . . . . .	504
52.4. Т-клеточная лимфома/лейкоз взрослых (HTLV-1+) . . . . .	504

52.5. Экстранодальная НК/Т-клеточная лимфома, назальный тип . . . . .	505	52.13. Ангиоиммунобластная Т-клеточная лимфома . . . . .	540
52.6. Т-клеточная панникулитоподобная лимфома подкожной клетчатки . . .	505	52.14. Анапластическая крупноклеточная лимфома с первичным системным поражением . . . . .	541
52.7. Грибовидный микоз . . . . .	507	<b>Глава 53. Поражения кожи при лимфоме Ходжкина . . . . .</b>	<b>543</b>
52.7.1. Классическая форма грибовидного микоза . . . . .	511	<b>Глава 54. Псевдолимфомы кожи . . . . .</b>	<b>545</b>
52.7.2. Пойкилодермическая форма грибовидного микоза . . . . .	518	54.1. Общая характеристика . . . . .	545
52.7.3. Эритродермическая форма грибовидного микоза . . . . .	525	54.2. В-клеточные псевдолимфомы . . . .	546
52.7.4. Педжетоидный ретикулез . . . . .	529	54.2.1. Классификация В-клеточных псевдолимфом . . . . .	546
52.7.5. Грибовидный микоз, ассоциированный с фолликулярным муцинозом . . .	530	54.2.2. Лимфоцитомы кожи . . . . .	546
52.7.6. Синдром гранулематозной «вялой» кожи . . . . .	530	54.3. Т-клеточные псевдолимфомы . . . .	550
52.8. Синдром Сезари . . . . .	531	54.3.1. Классификация Т-клеточных псевдолимфом . . . . .	550
52.9. CD30+ Т-клеточные лимфомы кожи	535	54.3.2. Актинический ретикулоид . . . . .	551
52.9.1. Лимфоматоидный папулез . . . . .	535	54.3.3. Лимфоматоидная лекарственная сыпь, Т-клеточный тип . . . . .	553
52.9.2. Первичная кожная анапластическая крупноклеточная лимфома . . . . .	536	54.3.4. Псевдогрибовидный микоз . . . . .	554
52.10. Первичная кожная гамма/дельта Т-клеточная лимфома . . . . .	538	54.3.5. Лимфоматоидный контактный дерматит . . . . .	555
52.11. Первичная кожная агрессивная эпидермотропная CD8+-цитотоксическая Т-клеточная лимфома . . . . .	539	54.3.6. Лимфоматоидный кератоз . . . . .	556
52.12. Первичная кожная CD4+-плеоморфная Т-клеточная лимфома из мелких и средних клеток . . . . .	540	54.3.7. Лимфоцитарная инфильтрация кожи	557
		54.3.8. Дерматозы с возможными лимфоидными гиперплазиями, имитирующими CD30+ Т-клеточные лимфомы кожи . . . . .	560
		Литература . . . . .	561

## Часть XII. СОСУДИСТЫЕ ОПУХОЛИ И ПОРОКИ РАЗВИТИЯ СОСУДОВ КОЖИ

<b>Глава 55. Доброкачественные сосудистые опухоли кожи . . . . .</b>	<b>568</b>	55.5. Гломангиома . . . . .	583
55.1. Гемангиомы раннего детского возраста	568	55.6. Ангиома серпигиозная . . . . .	584
55.1.1. Гемангиомы инфантильные . . . . .	570	55.7. Гемангиома артериовенозная . . . . .	585
55.1.2. Гемангиомы врожденные		55.8. Гемангиома приобретенная, развивающаяся после травмы кожи	586
непрогрессирующие . . . . .	573	<b>Глава 56. Сосудистые мальформации . . . . .</b>	<b>588</b>
55.1.2.1. Гемангиома врожденная		56.1. Мальформации капиллярные	
быстро регрессирующая . . . . .	574	и связанные с ними синдромы . . . . .	588
55.1.2.2. Гемангиома врожденная		56.1.1. Невус пламенеющий медиальный	589
нерегрессирующая . . . . .	574	56.1.2. Невус пламенеющий латеральный	590
55.1.3. Лечение гемангиом раннего		56.1.3. Синдром Стерджа–Вебера . . . . .	592
детского возраста . . . . .	575	56.1.4. Синдром Кобба . . . . .	593
55.2. Гемангиома паукообразная . . . . .	579	56.1.5. Синдром Хиппеля–Линдау . . . . .	593
55.3. Гемангиома старческая . . . . .	580	56.1.6. Синдром Клиппеля–Треноне . . . . .	594
55.4. Гемангиома венозная . . . . .	582	56.1.7. Телеангиэктазия наследственная геморрагическая . . . . .	595

56.2. Мальформации венозные и связанные с ними синдромы . . .	596	<b>Глава 58. Злокачественные опухоли кровеносных сосудов кожи . . . . .</b>	<b>617</b>
56.2.1. Мальформации венозные изолированные и наследуемые .	596	58.1. Ангиосаркома . . . . .	617
56.2.2. Венозная мальформация кожи и слизистых оболочек . . . . .	598	58.1.1. Ангиосаркома кожи головы и лица	617
56.2.3. Венозные гломус-мальформации	599	58.1.2. Ангиосаркома молочной железы первичная . . . . .	619
56.2.4. Невус голубой пузырчатый . . . . .	600	58.1.3. Ангиосаркома кожи пострадиационная . . . . .	619
56.2.5. Синдром Маффуччи . . . . .	601	58.1.4. Лимфангиосаркома . . . . .	620
56.3. Мальформации сосудистые с интенсивным кровотоком . . . . .	601	58.2. Саркома Капоши . . . . .	621
56.3.1. Мальформации артериовенозные . . . . .	601	58.2.1. Идиопатическая саркома Капоши	623
56.3.2. Мальформации капиллярные артериовенозных мальформаций .	603	58.2.2. Эндемическая саркома Капоши .	632
56.3.3. Синдром Паркса Вебера . . . . .	604	58.2.3. Эпидемическая саркома Капоши .	633
56.4. Прочие пороки развития сосудов кожи . . . . .	605	58.2.4. Иммуносупрессивная саркома Капоши . . . . .	633
56.4.1. Невус анемический . . . . .	605	<b>Глава 59. Поражения лимфатических сосудов кожи . . . . .</b>	<b>635</b>
56.4.2. Ангиокератома Мибелли . . . . .	606	59.1. Лимфангиоэндотелиома доброкачественная . . . . .	635
56.4.3. Ангиокератома мошонки и вульвы Фордайса . . . . .	606	59.2. Мальформации лимфатические . . .	637
56.4.4. Ангиокератома тела диффузная .	607	59.2.1. Мальформация лимфатических сосудов микрокистозная . . . . .	638
56.4.5. Ангиокератома солитарная папулезная . . . . .	609	59.2.2. Мальформация лимфатических сосудов макрокистозная . . . . .	639
<b>Глава 57. Сосудистые гиперплазии . . . . .</b>	<b>610</b>	59.2.3. Ангиокератома ограниченная . . .	640
57.1. Ангиоматоз бациллярный . . . . .	610	59.3. Лимфедема . . . . .	641
57.2. Гранулема телеангиэктатическая . .	611	59.3.1. Лимфедема первичная . . . . .	642
57.3. Псевдосаркома Капоши . . . . .	613	59.3.2. Лимфедема вторичная . . . . .	643
57.3.1. Акроангиодерматит . . . . .	613	59.4. Поражения кожи, развивающиеся на фоне вторичной лимфедемы . . .	643
57.3.2. Синдром Стюарта–Блюфарба . . .	615	59.4.1. Лимфангиэктазия кожи . . . . .	643
		59.4.2. Другие поражения кожи на фоне вторичной лимфедемы . . . . .	645
		Литература . . . . .	647

## **Часть XIII. ОПУХОЛИ И ОПУХОЛЕПОДОБНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ ИЗ ВОЛОКНИСТОЙ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ**

<b>Глава 60. Доброкачественные опухоли и опухолеподобные поражения кожи из волокнистой соединительной ткани . . .</b>	<b>654</b>	<b>Глава 61. Злокачественные опухоли из волокнистой соединительной ткани . . .</b>	<b>665</b>
60.1. Фиброма . . . . .	654	<b>ФИБРОБЛАСТИЧЕСКИЕ/     МИОФИБРОБЛАСТИЧЕСКИЕ ОПУХОЛИ</b>	
60.1.1. Фиброма мягкая . . . . .	654	61.1. Дерматофибросаркома взрывающаяся	665
60.1.2. Фиброма твердая . . . . .	655	61.2. Солитарная фиброзная опухоль/ гемангиоперицитомы . . . . .	666
60.2. Дерматофиброма . . . . .	656	61.3. Фибросаркомы . . . . .	668
60.3. Дерматомиофиброма . . . . .	658	61.3.1. Фибросаркома младенцев . . . . .	668
60.4. Ксантогранулема ювенильная . . . . .	658	61.3.2. Фибросаркома взрослых . . . . .	668
60.5. Ретикулогистиоцитомы . . . . .	659	61.3.3. Миксофибросаркома . . . . .	670
60.6. Ретикулогистиоцитоз множественный	660	61.3.4. Саркома фибромиксоидная низкой степени злокачественности . . . . .	672
60.7. Рубец гипертрофический . . . . .	661	61.3.5. Фибросаркома склерозирующаяся эпителиоидная . . . . .	672
60.8. Келоид . . . . .	663		

ОПУХОЛИ НЕЯСНОЙ ДИФФЕРЕНЦИРОВКИ	
61.4. Фиброксантома атипичная . . . . .	673
61.5. Гистиоцитома фиброзная злокачественная . . . . .	674
61.6. Гистиоцитома ангиоматозная фиброзная	674
НЕКЛАССИФИЦИРУЕМЫЕ САРКОМЫ	
61.7. Саркома плеоморфная недифференцированная . . . . .	675
<b>Глава 62. Ангиофиброматозные пролиферации</b>	<b>677</b>
62.1. Ангиофибромы лица . . . . .	677
62.2. Ангиофибромы околоногтевые . . .	678
62.3. Папула носа фиброзная . . . . .	680
62.4. Папулы полового члена жемчужные	681
<b>Глава 63. Мезенхимальные опухоли пальцев</b>	<b>684</b>
63.1. Фиброма пальцев . . . . .	684
63.2. Фиброкератома пальцев приобретенная	685
63.3. Киста синовиальная . . . . .	686

<b>Глава 64. Дермальные мезенхимальные опухоли младенцев и детей . . . . .</b>	<b>687</b>
64.1. Гамартома фиброзная у детей . . . .	687
64.2. Невус липоматозный поверхностный	687
64.2.1. Врожденная форма невуса липоматозного поверхностного . .	687
64.2.2. Невус липоматозный поверхностный, развивающийся у взрослых . . . .	688
64.3. Фиброматоз гиалиновый ювенильный	688
<b>Глава 65. Плексиформные фиброгистиоцитарные опухоли . . . . .</b>	<b>689</b>
65.1. Фасцит узловатый псевдосаркоматозный . . . . .	689
65.2. Десмоид . . . . .	689
65.3. Гигантоклеточная опухоль влагалища сухожилия . . . . .	690
Литература . . . . .	692

## Часть XIV. ОПУХОЛИ НЕРВНОЙ, МЫШЕЧНОЙ И ЖИРОВОЙ ТКАНЕЙ

<b>Глава 66. Доброкачественные и злокачественные опухоли нервной ткани . . . . .</b>	<b>696</b>
ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ	
66.1. Невромы кожи и слизистых оболочек	696
66.1.1. Неврома кожи травматическая . .	696
66.1.2. Неврома солитарная ограниченная	696
66.1.3. Невромы слизистых оболочек множественные . . . . .	697
66.2. Шваннома . . . . .	698
66.3. Нейрофиброма и плексиформная нейрофиброма . . . . .	699
66.4. Периневриомы . . . . .	701
66.4.1. Периневриомы интраневральные	702
66.4.2. Периневриомы экстраневральные	702
66.4.3. Периневриома менинготелиоматозная . . . . .	703
66.4.4. Смешанные опухоли оболочек периферических нервов . . . . .	704
66.4.5. Опухоли с периневральной дифференцировкой и проявлениями атипии . . . . .	704
66.5. Опухоль зернистоклеточная . . . . .	705
ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ	
66.6. Злокачественные опухоли оболочек периферических нервов . . . . .	706
66.7. Периневриома злокачественная . . .	706
66.8. Опухоль зернистоклеточная злокачественная . . . . .	707

<b>Глава 67. Доброкачественные и злокачественные опухоли мышечной ткани . . . . .</b>	<b>708</b>
ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ ГЛАДКОМЫШЕЧНОЙ ТКАНИ	
67.1. Лейомиома . . . . .	708
67.1.1. Лейомиомы множественные, развивающиеся из мышцы, поднимающей волос . . . . .	708
67.1.2. Лейомиомы солитарные, развивающиеся из мышцы, поднимающей волос . . . . .	710
67.1.3. Лейомиома дартоидная . . . . .	710
67.1.4. Ангиолейомиома . . . . .	710
ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ ГЛАДКОМЫШЕЧНОЙ ТКАНИ	
67.2. Лейомиосаркома . . . . .	711
ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ СКЕЛЕТНЫХ МЫШЦ	
67.3. Рабдомиома . . . . .	712
ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ СКЕЛЕТНЫХ МЫШЦ	
67.4. Рабдомиосаркома . . . . .	713
<b>Глава 68. Доброкачественные и злокачественные опухоли жировой ткани</b>	<b>714</b>
ДОБРОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ	
68.1. Липома . . . . .	714
68.2. Фибролипома . . . . .	716
68.3. Ангиолипома . . . . .	717



68.4. Липобластома/липобластоматоз . . .	718	68.9.3. Липоматоз диффузный . . . . .	723
68.5. Миолипома . . . . .	718	68.9.4. Липоматоз тазовый . . . . .	724
68.6. Липома хондроидная . . . . .	719	68.10. Гибернома . . . . .	724
68.7. Липомы внутримышечные и межмышечные . . . . .	719	ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ ОПУХОЛИ	
68.8. Липоматозы как множественные инкапсулированные опухоли . . . . .	720	68.11. Атипичная липоматозная опухоль/ высокодифференцированная липосаркома . . . . .	725
68.8.1. Семейные множественные липомы	720	68.12. Липосаркома недифференцированная	725
68.9. Липоматозы как неинкапсулированные опухоли . . . . .	721	68.13. Липосаркома миксоидная . . . . .	726
68.9.1. Синдром Маделунга . . . . .	721	68.14. Липосаркома плеоморфная . . . . .	728
68.9.2. Болезнь Деркума . . . . .	723	Литература . . . . .	730

## Часть XV. ПРОЧИЕ ОПУХОЛИ И ОПУХОЛЕПОДОБНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ КОЖИ

<b>Глава 69. Прочие доброкачественные опухоли кожи . . . . .</b>	<b>736</b>	71.2.4. Ксантомы плоские распространенные при гиперлипидемии . . . . .	751
69.1. Хондрома кожи . . . . .	736	71.2.5. Ксантомы плоские распространенные при нормальном уровне липидов	752
69.2. Остеома кожи . . . . .	736	71.3. Ксантомы эруптивные . . . . .	753
69.3. Миксомы . . . . .	737	71.4. Ксантомы туберозные . . . . .	754
69.3.1. Фибромиксома акральная . . . . .	738	71.5. Ксантомы сухожильные . . . . .	754
69.3.2. Миксома внутримышечная . . . . .	738	С ОТЛОЖЕНИЕМ СОЛЕЙ КАЛЬЦИЯ	
69.3.3. Миксома юкта-артикулярная . . . . .	739	71.6. Общая характеристика кальцинозов кожи . . . . .	755
69.3.4. Ангиомиксома глубокая . . . . .	739	71.7. Кальциноз кожи метастатический	755
69.3.5. Ангиомиксома поверхностная . . . . .	739	71.8. Кальциноз кожи дистрофический	756
69.3.6. Миксома оболочек нерва/нейротекома . . . . .	740	71.9. Кальциноз кожи метаболический .	756
69.3.7. Миксолипома . . . . .	741	71.10. Кальциноз кожи идиопатический .	756
69.3.8. Синдром миксоматозный (синдром Карни) . . . . .	741	С ОТЛОЖЕНИЕМ КРИСТАЛЛОВ УРАТОВ	
69.3.9. Опухоль фибромиксоидная оссифицирующаяся . . . . .	741	71.11. Узел подагрический . . . . .	757
<b>Глава 70. Прочие злокачественные опухоли кожи . . . . .</b>	<b>743</b>	С ОТЛОЖЕНИЕМ АМИЛОИДА	
70.1. Опухоль из клеток Меркеля . . . . .	743	71.12. Общая характеристика амилоидозов кожи . . . . .	758
70.2. Саркома эпителиоидная . . . . .	747	71.13. Первичный системный амилоидоз	759
<b>Глава 71. Опухоли и опухолеподобные поражения кожи при нарушении обмена веществ . . . . .</b>	<b>748</b>	71.14. Первичный местный амилоидоз кожи	761
С ОТЛОЖЕНИЕМ ЛИПИДОВ		71.15. Вторичный системный амилоидоз	762
И ПЕНИСТЫХ КЛЕТОК		71.16. Вторичный местный амилоидоз кожи	762
71.1. Общая характеристика ксантом кожи	748	<b>Глава 72. Опухолеподобные поражения кожи при гранулематозных болезнях кожного покрова . . . . .</b>	<b>763</b>
71.2. Ксантомы плоские . . . . .	750	72.1. Узелки ревматоидные . . . . .	763
71.2.1. Ксантелазмы . . . . .	750	72.2. Гранулема лица с эозинофилией . .	764
71.2.2. Ксантомы плоские на ладонях . .	751	Литература . . . . .	766
71.2.3. Ксантомы плоские интертригинозные . . . . .	751		



## Часть XVI. МЕТАСТАТИЧЕСКИЕ ОПУХОЛИ КОЖИ

<b>Глава 73. Общая характеристика кожных метастазов</b> . . . . .	<b>770</b>	75.2. Рожеподобная форма кожных метастазов рака молочной железы . . . . .	<b>783</b>
73.1. Эпидемиология . . . . .	770	75.3. Рак панцирный . . . . .	784
73.2. Этиология и патогенез . . . . .	770	75.4. Рак телеангиэктатический . . . . .	785
73.3. Преимущественная локализация кожных метастазов . . . . .	771	75.5. Узелковая форма кожных метастазов рака молочной железы . . . . .	786
73.4. Клинические формы кожных метастазов . . . . .	772	75.6. Узловая форма кожных метастазов рака молочной железы . . . . .	786
73.5. Установление диагноза . . . . .	774	75.7. Алопеция метастатическая . . . . .	787
73.6. Лечение . . . . .	775		
<b>Глава 74. Кожные метастазы меланомы</b> . . . . .	<b>776</b>	<b>Глава 76. Кожные метастазы других злокачественных заболеваний</b> . . . . .	<b>788</b>
74.1. Общая характеристика кожных метастазов меланомы . . . . .	776	76.1. Кожные метастазы рака бронхов и легких . . . . .	788
74.2. Сателлитная форма кожных метастазов меланомы . . . . .	779	76.2. Кожные метастазы рака почки . . . . .	789
74.3. Рожеподобная форма кожных метастазов меланомы . . . . .	780	76.3. Кожные метастазы рака толстой кишки . . . . .	789
74.4. Тромбофлебическая форма кожных метастазов меланомы . . . . .	781	76.4. Кожные метастазы рака желудка . . . . .	790
74.5. Узловая форма кожных метастазов меланомы . . . . .	781	76.5. Кожные метастазы плоскоклеточного рака кожи . . . . .	792
<b>Глава 75. Кожные метастазы рака молочной железы</b> . . . . .	<b>783</b>	76.6. Кожные метастазы злокачественной опухоли неизвестной первичной локализации . . . . .	794
75.1. Общая характеристика кожных метастазов рака молочной железы . . . . .	783	Литература . . . . .	796

## Часть XVII. ГЕНЕТИЧЕСКИЕ БОЛЕЗНИ С ПОРАЖЕНИЕМ КОЖИ И ПОВЫШЕННЫМ РИСКОМ РАЗВИТИЯ ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫХ ОПУХОЛЕЙ

<b>Глава 77. Болезни, преимущественно ассоциируемые с раком желудочно-кишечного тракта</b> . . . . .	<b>800</b>	<b>Глава 79. Болезни, преимущественно ассоциируемые со злокачественными опухолями кожи</b> . . . . .	<b>808</b>
77.1. Синдром Пейтца—Егерса . . . . .	800	79.1. Нейрофиброматоз . . . . .	808
77.2. Синдром Мюира—Торре . . . . .	801	79.2. Меланоз нейрокожный . . . . .	811
77.3. Синдром Гарднера . . . . .	801	79.3. Синдром диспластических невусов . . . . .	813
77.4. Синдром Хауэлла—Эванса . . . . .	803	79.4. Синдром Горлина—Гольтца . . . . .	815
<b>Глава 78. Болезни, преимущественно ассоциируемые с раком почек</b> . . . . .	<b>805</b>	<b>Глава 80. Болезни, преимущественно ассоциируемые с раком молочной железы</b> . . . . .	<b>817</b>
78.1. Синдром Берта—Хогга—Дюбе . . . . .	805	80.1. Синдром множественных гамартром . . . . .	817
78.2. Синдром множественного лейомиоматоза кожи . . . . .	806		

<b>Глава 81. Болезни, преимущественно ассоциируемые с гемобластозами</b> . . . . .	819	82.1.1. Множественная эндокринная неоплазия 1-го типа	824
81.1. Синдром Блума	819	82.1.2. Множественная эндокринная неоплазия 2а типа	825
81.2. Синдром Луи-Бар	820	82.1.3. Множественная эндокринная неоплазия 2б типа	825
81.3. Болезнь Фанкони	822	82.2. Синдром Карни	826
<b>Глава 82. Болезни, преимущественно ассоциируемые со злокачественными эндокринными опухолями</b> . . . . .	824	Литература	827
82.1. Синдромы множественной эндокринной неоплазии	824		

## Часть XVIII. ПАРАНЕОПЛАСТИЧЕСКИЕ ДЕРМАТОЗЫ

<b>Глава 83. Общая характеристика паранеопластических дерматозов</b> . . . . .	832	<b>Глава 86. Вероятные паранеопластические дерматозы</b> . . . . .	848
<b>Глава 84. Обязательные паранеопластические дерматозы</b> . . . . .	834	86.1. Первичный системный амилоидоз	848
84.1. Акантоз черный злокачественный	834	86.2. Синдром Свита	848
84.2. Акрокератоз псориазиформный		86.3. Пузырчатка паранеопластическая	849
Базекса	836	86.4. Эритродермия эксфолиативная	850
84.3. Эритема круговидная Гаммела	837	86.5. Кожный зуд	852
84.4. Гипертрихоз пушковых волос приобретенный	837	86.6. Симптомокомплекс пруригинозный	853
84.5. Эритема мигрирующая некротическая	838	86.7. Поздняя кожная порфирия	854
<b>Глава 85. Факультативные паранеопластические дерматозы</b> . . . . .	841	86.8. Синдром Труссо	855
85.1. Синдром карциноидный сосудистый	841	86.9. Дерматит Дюринга герпетиформный	856
85.2. Пахидермопериостоз приобретенный	842	86.10. Синдром Лезера—Трела	857
85.3. Криоглобулинемия опухолеиндуцированная	842	86.11. Эритема кольцевидная центробежная Дарье	858
85.4. Криофибриногенемия опухолеиндуцированная	843	86.12. Пиодермия гангренозная	859
85.5. Ихтиоз приобретенный	844	86.13. Витилиго	860
85.6. Дерматомиозит взрослых	845	86.14. Гиперпигментации кожи паранеопластические	860
85.7. Пемфигойд буллезный	846	86.15. Панникулит ферментативный	861
		86.16. Эритема многоформная экссудативная	862
		86.17. Эритема узловатая	863
		86.18. Лишай опоясывающий	863
		86.19. Пустулез субкорнеальный Снеддона—Вилькинсона	864
		Литература	866
<b>Предметный указатель</b> . . . . .	869		

## Глава 1

# ОБЩИЕ ВОПРОСЫ ОНКОДЕРМАТОЛОГИИ

### 1.1. Актуальность данного раздела медицины

**Онкодерматология (дерматоонкология)** — раздел медицины, который изучает заболевания кожи, связанные с опухолевым процессом. Выделяют четыре формы «участия» кожного покрова в опухолевом процессе. Во-первых, ткани кожи могут быть источниками первичного доброкачественного или злокачественного опухолевого роста. Во-вторых, в кожный покров могут метастазировать злокачественные новообразования (ЗНО) внутренних органов (метастатические опухоли кожи). В-третьих, у пациентов могут возникать генодерматозы, которые обладают повышенным риском развития висцеральных злокачественных опухолей. В-четвертых, кожа может реагировать на наличие в организме злокачественной опухоли различными изменениями неопухолевой природы (паранеопластические дерматозы).

Пациенты обращают внимание на появление кожных образований и после этого идут к онкологам или дерматологам для исключения у себя злокачественного процесса. Опухоли кожи относятся к часто встречающимся новообразованиям у человека. Они составляют 20–24,9% от всех случаев первичного обращения к дерматологу по поводу кожных заболеваний [32, 50, 51]. Огромное число нозологических форм новообразований кожи затрудняет их систематизацию. Наиболее правильной классификацией болезней, в том числе опухолей кожного покрова, может быть только та, в которой заложен этиопатогенетический принцип. Однако в настоящее время причины и механизм развития большинства поражений кожи неизвестны. Кроме того, нередко для верификации диагноза используют гистологическое исследование.

В связи с этим опухоли кожи целесообразно систематизировать по тканевому происхождению [49]. В 1974 г. вышла Международная гистологическая классификация опухолей кожи ВОЗ (ее русскоязычное издание появилось в 1980 г.) [14], в 1996 г. — ее очередное издание [108] (изложена на русском языке в 2005 г. в книге «Дерматоонкология», изданной под редакцией Г. А. Галил-Оглы, В. А. Молочкова и Ю. В. Сергеева [34]). В 2006 г. под эгидой Международного агентства по изучению рака опубликована новая классификация кожных новообразований «Патология и генетика опухолей кожи» [118]. Впервые в России она напечатана в 2008 г. в журнале «Амбулаторная хирургия» № 2 [30]. В 2013 г. опубликовано 4-е издание классификации опухолей мягких тканей, разработанной экспертами ВОЗ [131].

Поражения кожи, участвующие в опухолевом процессе, были систематизированы и разделены на 8 частей. При этом мы использовали сведения из современных литературных источников, фундаментальных работ отечественных авторов и собственные исследования.

Опухоли кожи встречаются с различной частотой: эпидермальные — 55,4–61,7% среди всех случаев обращения по поводу кожных новообразований, меланоцитарные — 12,6–13,2%, опухоли придатков кожи — 1–7,7%, кожные лимфопролиферативные — 2,8–3%, опухоли мягких тканей — 20,9–21,7% [32, 50, 51, 56]. Последние чаще оказываются доброкачественными; злокачественные опухоли мягких тканей, по данным разных авторов, составляют 1–3% [12, 20] от всех злокачественных новообразований разных органов, тканей и систем.

## 1.2. Терминология

В онкодерматологии выделяют термины «опухоль кожи» и «опухолеподобные кожные поражения».

**Опухоль кожи** — патологическое разрастание тканей, состоящее из качественно изменившихся клеток, ставших атипичными в отношении дифференцировки и характера роста и передающих эти свойства своим потомкам. Опухоли кожи могут быть доброкачественными и злокачественными.

*Доброкачественная опухоль кожи* характеризуется экспансивным ростом, тканевым атипизмом, но отсутствием метастазов. В названии доброкачественной опухоли отражены, как правило, анатомо-гистологические особенности строения структурных элементов и характер опухолевого роста с прибавлением окончания «ома».

*Злокачественная опухоль кожи* характеризуется экспансивным и инфильтрирующим ростом, тканевым и клеточным атипизмом, склонностью к метастазированию. Такую опухоль из эпителиальной ткани называют *раком*, из соединительной ткани — *саркомой*, из меланоцитов — *меланомой*. ЗНО кожи широко распространены. По статистике, среди онкологических заболеваний в РФ в 2004 г. у мужчин они занимали 3-е место (10,7%), уступая лишь раку легкого (22,3%) и желудка (11,4%), у женщин — 2-е место (15,3%), уступая только раку молочной железы (РМЖ) (19,8%) [21].

**Опухолеподобные кожные поражения** — пороки развития кожи, гамартомы и кожные гиперплазии.

*Пороки развития кожи* — это врожденные образования, представляющие собой патологическую смесь нормальных структурных компонентов органа и проявляющиеся в разные периоды жизни пациентов. Увеличение размеров пороков развития кожи обычно связано не с истинным ростом (увеличением паренхимы), а с расстройствами кровообращения, отеком, склеротическими изменениями в строме, накоплением секрета и т. п. До настоящего времени не закончена дискуссия о природе многих пороков развития, которые ряд исследователей причисляют к истинным опухолям кожи. Может наблюдаться сочетание порока развития и опухоли кожного покрова или возникновение последней на фоне существования порока развития.

*Кожные гамартомы* — это опухолеподобные поражения, относящиеся к эмбриональным мальформациям и характеризующиеся ненормальным сочетанием смешанных между собой обычных тканевых компонентов. Термин «гамартома» предложил в 1904 г. E. Albrecht [101]. К кожным гамартомам относятся органоидные невусы. Они развиваются из эмбриональных клеток и состоят из зрелых или почти зрелых компонентов кожных структур. Специфический тканевой компонент в них перенесен из своего обычного места или же он морфологически идентичен нормальному, но не функционален. К органоидным невусам относят невус сальных желез, эпидермальные невусы [24].

*Кожные гиперплазии* — это новообразования, состоящие из избытка полностью дифференцированных компонентов.

## 1.3. Классификация опухолей кожи ВОЗ 2006 г.

В настоящее время классификация ВОЗ 2006 г. «Патология и генетика опухолей кожи» сохраняет свое значение. В ней опухоли кожи систематизированы по тканевому происхождению.

### Нозологические формы

### Коды ICD-0

#### I. Опухоли из кератиноцитов (эпителиальные опухоли)

**1. Базальноклеточная карцинома** **8090/3**  
— поверхностная 8091/3

— узловая (солидная) 8091/3  
— микроузловая 8090/3  
— инфильтративная 8092/3  
— фиброэпителиальная 8093/3  
— с придатковой дифференцировкой 8098/3  
— базальноплоскоклеточная карцинома с орогованием 8090/3

**2. Плоскоклеточная карцинома** **8070/3**  
— акантолитическая 8075/3  
— веретенноклеточная 8074/3  
— верукозная 8051/3

– псевдососудистая	8075/3
– аденоплоскоклеточная	8560/3
<b>3. Болезнь Боуэна</b>	<b>8081/2</b>
<b>4. Кератозы</b>	
– актинический	
– мышьяковый кератоз	
– PUVA-кератоз	
<b>5. Бородавки</b>	
– простая	
– подошвенная	
– плоская	
<b>6. Акантомы</b>	
– эпидермолитическая	
– бородавчатый дискератоз	
– акантолитическая	
– солнечное лентиго	
– себорейный кератоз	
– меланоакантома	
– светлоклеточная	
– крупноклеточная	
– кератоакантома	8071/1
– лишаеподобный кератоз	

## II. Меланоцитарные опухоли

<b>1. Меланомы</b>	
– поверхностно распространяющаяся	8743/3
– узловая	8721/3
– лентиго меланома	8742
– акрально-лентигинозная	8744/3
– десмопластическая	8745/3
– возникшая из голубого невуса	8780/3
– возникшая в гигантском врожденном невусе	8762/3
– меланома детей	
– невоидная	8720/3
– персистирующая	8720/3
<b>2. Доброкачественные меланоцитарные опухоли</b>	
– врожденные меланоцитарные невусы	
• поверхностный тип	8761/0
• пролиферативный узел во врожденном меланоцитарном невусе	8762/1
– дермальные меланоцитарные повреждения	
• монгольское пятно	
• невус Ота	
• невус Ито	
– голубой невус	8780/0
• глубокопенетрирующий невус	8790/0

• клеточный голубой невус	8790/0;
– комбинированный невус	
– меланоцитарное пятно, простое лентиго и лентигинозный невус	
– диспластический невус	
– топографо-специфический невус	
• акральный	
• генитальный	
• невус Мейерсона	
– персистирующий (рецидивный) меланоцитарный невус	
– невус Шпиц	8770/0
– пигментированный веретенкоклеточный невус Рида	8770/0
– гало-невус	

## III. Опухоли из придатков кожи

### 1. Эккринные и апокринные опухоли

<b>А. Злокачественные опухоли</b>	
– тубулярная карцинома	8211/3
– микрокистозная карцинома из придатков	8407/3
– порокарцинома	8409/3
– спироаденокарцинома	8403/3
– злокачественная смешанная опухоль	8940/3
– гидроаденокарцинома	8400/3
– муцинозная карцинома	8480/3
– пальцевая папиллярная карцинома	8408/3
– аденокистозная карцинома	8200/3
– апокриновая карцинома	8401/3
– болезнь Педжета молочной железы	8540/3
– экстрамаммарная болезнь Педжета	8542/3
<b>Б. Доброкачественные опухоли</b>	
– гидроцистома	8404/0
– сириngoма	8407/0
– порома	8409/0
– сириngoфиброаденома	8392/0
– гидроаденома	8402/0
– спироаденома	8403/0
– цилиндрома	8200/0
– тубулярная аденома	8211/0
– тубулярно-папиллярная аденома	8263/0
– сириngoцистаденома сосочковая	8406/0
– гидроаденома сосочковая	8405/0
– смешанная опухоль (хондроидная сириngoма)	8940/0

**2. Опухоли с фолликулярной дифференцировкой**

А. Злокачественные опухоли	
– пиломатрикулярная карцинома	8110/3
– пролиферирующая трихоломальная опухоль	8103/3
Б. Доброкачественные опухоли	
– трихобластома	8100/0
– пиломатриксомы	8110/0
– множественные трихоломмы	8101/0

**3. Опухоли с сальной дифференцировкой**

А. Злокачественные опухоли	
– сальная карцинома	8410/3
Б. Доброкачественные опухоли	
– сальная аденома	8410/0
– себоцистома	8410/0
– кистозная сальная опухоль	8410/0

**IV. Лимфомы кожи****(классификация ВОЗ-ЕОRTC 2005 г.)****1. Зрелые Т- и НК-клеточные новообразования**

– грибовидный микоз (ГМ)	9700/3
• локализованный педжетоидный ретикулез	
• фолликулярный, сининготропный, гранулематозный варианты	
• синдром гранулематозной «вялой» кожи	
– синдром Сезари (СС)	9701/3
– CD30+ Т-клеточные лимфомы кожи (ТКЛК)	
• лимфоматоидный папулез (ЛП)	9718/1
• первичная кожная анапластическая крупноклеточная лимфома	9718/3
– подкожная панникулитоподобная Т-клеточная лимфома	9708/3
– первичные периферические ТКЛК неутонченные	9709/3
• подтипы временные	
• первичная кожная агрессивная эпидермотропная CD8+ цитотоксическая Т-клеточная лимфома	
• кожная гамма-, дельта-позитивная Т-клеточная лимфома	
• первичная кожная мелко-, средноклеточная, CD4+ Т-клеточная лимфома	
– экстранодальная НК/Т-клеточная лимфома, назальный тип	9719/3
– гидривакциноформноподобная лимфома	
– ангиоиммунобластная Т-клеточная лимфома	9705/3

**2. Зрелые В-клеточные новообразования**

– В-клеточная лимфома кожи (ВКЛК) из клеток фолликулярного центра	9690/3
---	--------

– ВКЛК маргинальной зоны (МАЛТ-типа)	9699/3
– диффузная В-крупноклеточная лимфома кожи (ЛК)	
– интраваскулярная крупноклеточная В-клеточная лимфома	9680/3
– лимфоматоидный гранулематоз	9766/3
– хронический лимфолейкоз (ХЛЛ)	9823/3
– лимфома из клеток мантинной зоны	9673/3
– лимфома Беркитта	9687/3

**3. Незрелые гематопоэтические злокачественные поражения**

– бластные НК-клеточные лимфомы	9727/3
– CD4+/CD56+ гематодермические новообразования	
– лейкозы/лимфомы из предшественников лимфобластов	
• Т-лимфобластный лейкоз	9837/3
• Т-лимфобластная лимфома	9729/3
• В-лимфобластный лейкоз	9836/3
• В-лимфобластная лимфома	9728/3
• Миелоидный и моноцитарный лейкозы	

**V. Опухоли мягких тканей****1. Сосудистые опухоли**

– гемангиома младенцев	9131/0
– вишневая гемангиома	9120/0
– синусоидальная гемангиома	9120/0
– гемангиома с клетками типа сапожных гвоздей	9120/0
– гломерулоидная гемангиома	9120/0
– микровенулярная гемангиома	9120/0
– ангиолимфоидная гиперплазия с эозинофилией	
– веретенчатая гемангиома	9136/0
– гроздевидная ангиома	9161/0
– артериовенозная гемангиома	9123/0
– кожная ангиосаркома	9120/3

**2. Лимфатические опухоли**

– лимфангиома отграниченная	9170/0
– прогрессирующая лимфангиома	9170/0

**3. Опухоли из гладких и скелетных мышц**

– лейомиома из клеток, поднимающих волос	8890/0
– кожная лейомиосаркома	8890/3

**4. Фиброзные, фиброгистиоцитарные и гистиоцитарные опухоли**

– дерматофиброма	8824/0
– младенческий миофиброматоз	8824/1
– склеротическая фиброма	8823/0



– плеоморфная фиброма	8832/0
– гигантоклеточная фибробластома	8834/1
– дерматофибросаркома выбухающая	8832/3
– фиброзная гистиоцитома	8832/0

## VI. Нейральные опухоли

– примитивная нейроэктодермальная опухоль (PNET)	9364/3
– саркома Юинга	9260/3
– миксома нервных оболочек/ нейротеккома	9562/0

– карцинома из клеток Меркеля	8247/3
– зернистоклеточная опухоль	9580/0

*Примечание.* Коды ICD-0 — морфологические коды Международной классификации онкологических болезней. Поведение опухоли кодируется: 0 — доброкачественные опухоли; 1 — пограничные или неопределенного поведения опухоли; 2 — карциномы *in situ*; 3 — злокачественные опухоли. В классификации ЛК курсивом выделены нозологические формы, при которых возможны только вторичные специфические поражения кожи.

## 1.4. Классификация опухолей мягких тканей ВОЗ 2013 г.

Общепринятая классификация опухолей мягких тканей и костей разработана экспертами ВОЗ. Первое издание классификации вышло в свет в 1969 г., второе — в 1994 г., третье — в 2002 г., четвертое — в 2013 г. [131]. Ниже приводится 4-е издание классификации опухолей мягких тканей.

### Нозологические формы Коды ICD-0

#### I. Опухоли жировой ткани

##### Доброкачественные

Липома	8850/0
Липоматоз	8850/0
Липоматоз нерва	8850/0
Липобластома/липобластоматоз	8881/0
Ангиолипома	8861/0
Миолипома	8890/0
Хондронидная липома	8862/0
Внепочечная ангиомиолипома	8860/0
Вненадпочечниковая миелолипома	8870/0
Веретенчатая липома	8857/0
Плеоморфная липома	8854/0
Гибернома	8880/0

##### Промежуточные (местно агрессивные)

Атипичная липоматозная опухоль	8850/1
Высокодифференцированная липосаркома	8850/3

##### Злокачественные

Недифференцированная липосаркома	8858/3
Миксоидная липосаркома	8852/3
Плеоморфная липосаркома	8854/3
Липосаркома БДУ	8850/3

#### II. Фибробластические/ миофибробластические опухоли

##### Доброкачественные

Узловатый фасциит	8828/0
Пролиферирующий фасциит	8828/0
Пролиферирующий миозит	8828/0
Оссифицирующий миозит	
Фиброзно-костная опухоль пальцев	
Ишемический фасциит	
Эластофиброма	8820/0
Фиброзная гамартома младенцев	
Шейный фиброматоз	
Ювенильный гиалиновый фиброматоз	
Фиброматоз с цитоплазматическими включениями телец	
Фиброма сухожильного влагалища	8813/0
Десмопластическая фибробластома	8810/0
Миофибробластома маммарного типа	8825/0
Кальцифицирующаяся апоневротическая фиброма	8816/0
Ангиомиофибробластома	8826/0
Клеточная ангиофиброма	9160/0
Фиброма шейного типа	8810/0
Фиброма Гарднера	8810/0
Кальцифицирующаяся фиброзная опухоль	8817/0

##### Промежуточные (местно агрессивные)

Ладонный/подошвенный фиброматоз	8813/1
Фиброматоз десмоидного типа	8821/1
Липофиброматоз	8851/1
Гигантоклеточная фибробластома	8834/1

##### Промежуточные (редко метастазирующие)

Выбухающая дерматофибросаркома	8832/1
--------------------------------	--------

Фибросаркоматозная взбухающая дерматофибросаркома	8832/3
Пигментированная взбухающая дерматофибросаркома	8833/1
Солидарная фиброзная опухоль	8815/1
Злокачественная солидарная фиброзная опухоль	8815/3
Воспалительная миофибробластическая опухоль	8825/1
Миофибробластическая саркома низкой степени злокачественности	8825/3
Миксовоспалительная фибробластическая саркома / Атипическая миксовоспалительная фибробластическая опухоль	8811/1
Фибросаркома младенцев	8814/3
<b>Злокачественные</b>	
Фибросаркома взрослых	8810/3
Миксофибросаркома	8811/3
Фибромиксоидная саркома низкой степени злокачественности	8840/3
Склерозирующаяся эпителиоидная фибросаркома	8840/3

### III. Так называемые фиброгистиоцитарные опухоли

<b>Доброкачественные</b>	
Теносиновиальная гигантоклеточная опухоль	
– локализованный тип	9252/0
– диффузный тип	9252/0
– злокачественная	9252/3
Глубокая доброкачественная фиброзная гистиоцитома	8831/0
<b>Промежуточные (редко метастазирующие)</b>	
Плексиформная фиброгистиоцитарная опухоль	8835/1
Гигантоклеточная опухоль мягких тканей	9251/1

### IV. Опухоли гладкомышечной ткани

Глубокая лейомиома	8890/0
Лейомиосаркома (исключая кожную)	8890/3

### V. Перидитарные (периваскулярные) опухоли

Гломусная опухоль (и ее варианты)	8711/0
Гломангиоматоз	8711/1
Злокачественная гломусная опухоль	8711/3

Миоперицитома	8824/0
Миофиброма	8824/0
Миофиброматоз	8824/1
Ангиолейомиома	8894/0

### VI. Опухоли скелетных мышц

<b>Доброкачественные</b>	
Раβδοмиома	8900/0
– взрослый тип	8904/0
– фетальный тип	8903/0
– генитальный тип	8905/0
<b>Злокачественные</b>	
Эмбриональная раβδοмиосаркома	8910/3
Альвеолярная раβδοмиосаркома	8920/3
Плеоморфная раβδοмиосаркома	8901/3
Веретенноклеточная/склерозирующаяся раβδοмиосаркома	8912/3

### VII. Сосудистые опухоли мягких тканей

<b>Доброкачественные</b>	
Синовиальная гемангиома	9120/0
Венозная гемангиома	9122/0
Артериовенозная гемангиома/мальформация	9123/0
Внутримышечная гемангиома	9132/0
Эпителиоидная гемангиома	9125/0
Ангиоматоз	
Лимфангиома	9170/0
<b>Промежуточные (местно агрессивные)</b>	
Капошиформная гемангиоэндотелиома	9130/1
<b>Промежуточные (редко метастазирующие)</b>	
Ретиформная гемангиоэндотелиома	9136/1
Папиллярная интралимфатическая ангиоэндотелиома	9135/1
Смешанная гемангиоэндотелиома	9136/1
Псевдомиогенная гемангиоэндотелиома	9136/1
Саркома Капоши	9140/3
<b>Злокачественные</b>	
Эпителиоидная гемангиоэндотелиома	9133/3
Ангиогиосаркома мягких тканей	9120/3

### VIII. Костно-хрящевые опухоли

Хондрома мягких тканей	9220/0
Внескелетная мезенхимальная хондросаркома	9240/3
Внескелетная остеосаркома	9180/3

## IX. Стромальные опухоли желудочно-кишечного тракта

Доброкачественная стромальная опухоль ЖКТ	8936/0
Стромальная опухоль ЖКТ с неясным потенциалом злокачественности	8936/1
Злокачественная стромальная опухоль ЖКТ	8936/3

## X. Опухоли нервов

<b>Доброкачественные</b>	
Шваннома (включая варианты)	9560/0
Меланоцитарная шваннома	9560/1
Нейрофиброма (включая варианты)	9540/0
Плексиформная нейрофиброма	9550/0
Периневриома	9571/0
Зернистоклеточная опухоль	9580/0
Миксома нерва кожи	9562/0
Солидарная ограниченная неврома	9570/0
Эктопическая менигиома	9530/0
Назальная гетеротопия глии	
Доброкачественная тритон-опухоль	9561/0
Гибрид-опухоли нервов	9563/0
<b>Злокачественные</b>	
Злокачественная опухоль периферического нервного ствола	9540/3
Эпителиоидная злокачественная опухоль периферического нервного ствола	9542/3
Злокачественная тритон-опухоль	9561/3
Злокачественная периневриома	9571/3
Злокачественная зернистоклеточная опухоль	9580/3
Эктомезенхимомы	8921/3

## XI. Опухоли неясной дифференцировки

<b>Доброкачественные</b>	
Акральная фибромиксома	8811/0
Внутримышечная миксома (включая клеточный вариант)	8840/0
Юкста-артикулярная миксома	8840/0
Глубокая («агрессивная») ангиомиксома	8841/0
Плеоморфная гиалинизирующая ангиоэктатическая опухоль	8802/1
Эктопическая гамартоматозная тимомы	8587/0

## Промежуточные (местно агрессивные)

Гемосидеротическая фибролипоматозная опухоль 8811/1

## Промежуточные (редко метастазирующие)

Атипичическая фиброксантома 8830/1  
Ангиоматозная фиброзная гистиоцитома 8836/1

Оссифицирующая фибромиксоидная опухоль 8842/0

Злокачественная оссифицирующая фибромиксоидная опухоль 8842/3

Смешанная опухоль без уточнений 8940/0

Злокачественная смешанная опухоль без уточнений 8940/3

Миоэпителиома 8982/0

Миоэпителиальная карцинома 8982/3

Доброкачественная фосфатурическая мезенхимальная опухоль 8990/0

Злокачественная фосфатурическая мезенхимальная опухоль 8990/3

## Злокачественные

Синовиальная саркома без уточнений 9040/3  
Веретенноклеточная синовиальная саркома 9041/3

Бифазная синовиальная саркома 9043/3

Эпителиоидная саркома 8804/3

Альвеолярная мягкотканая саркома 9581/3

Светлоклеточная саркома мягких тканей 9044/3

Внескелетная миксоидная хондросаркома 9231/3

Внескелетная саркома Юинга 9364/3

Десмопластическая мелко-круглоклеточная опухоль 8806/3

Внепочечная рабдоидная опухоль 8963/3

Опухоли с периваскулярной эпителиоидноклеточной

дифференцировкой (РЕСомы)

Доброкачественная РЕСома без уточнений 8714/0

Злокачественная РЕСома без уточнений 8714/3

Интимальная саркома 9137/3

*Примечание.* Коды ICD-0 — морфологические коды Международной классификации онкологических болезней. Поведение опухоли кодируется: 0 — доброкачественные опухоли; 1 — пограничные или неопределенного поведения опухоли; 3 — злокачественные опухоли. Классификация является модификацией предыдущей классификации опухолей ВОЗ 2002 г., с учетом современных представлений об этих опухолях.

# ИСТОРИЯ РАЗВИТИЯ ОНКОДЕРМАТОЛОГИИ В ГЛАВНОМ ВОЕННОМ КЛИНИЧЕСКОМ ГОСПИТАЛЕ ИМЕНИ Н. Н. БУРДЕНКО

25 мая (по ст. ст.) 1706 г. в России основано первое государственное стационарное лечебное и медицинское учебное учреждение — ныне Главный военный клинический госпиталь имени Н. Н. Бурденко (ГВКГ им. Н. Н. Бурденко) [35]. В этот день Петр I издал Указ «...построить за рекой Яузою против Немецкой слободы в пристойном месте гошпиталь для лечения болящих людей...» [82].

В средневековом Русском государстве, помимо знахарей-монахов, пользовавшихся своих пациентов в монастырях, действовали мирские врачи, профессиональные лечцы, постигавшие азы своей профессии в порядке ремесленного ученичества, часто в семьях потомственных целителей. Среди них преобладали специалисты «терапевтического» профиля — камчужные (по лечению ломоты в костях), очные (они занимались консервативным лечением болезней глаз), чепучинные (специалисты по сифилису) и другие [61]. О состоянии медицины в тот период известно, что «до этого времени все на Руси — от холопа до думного боярина включительно — лечились только у знахарей, а наезжавшие временами иностранные врачи пользовались некоторым вниманием только при царском Дворе, да и тут к ним относились с недоверием... Сознавая, что подобное отношение к заморским врачам явилось результатом не только недоверия темных масс к наукам, но и следствием иностранного происхождения врачей, Великий Петр решил скорее создать свою русскую больницу, которая была бы не только местом врачевания, но и первой школой для русских врачей» [64].

Госпиталь был первым в России лечебным учреждением, где оказывалась специализирован-

ная помощь больным с кожными и венерическими заболеваниями. Из дела 1709 г. «О переписке с Сибирским приказом и доктором Н. Бидлоу о направлении в Московский Госпиталь больных для излечения» следует: «...Петр Алексеевич... указал послать из Сибирского приказу в Шпиталию с Тобольского полку драгуна Якова Савостьянова сына Кочановского для излечения болезни кожные...» [73]. По данным А. Н. Алелекова, после первого пожара 10 апреля 1721 г. основное госпитальное здание было отстроено в 1727 г. или к концу 1728 г. Госпиталь в это время стал представлять собой двухэтажное строение с деревянными пристройками («каменное и деревянное здание»). В деревянных пристройках («16 светлиц») жили комиссар, подлекарь, рисовальный мастер, садовник, солдаты и работники, а также находились помещения для лечения больных сифилисом («французская с дыхательной») [1]. В 1844 г. проведено стационарное лечение 1478 пациентов с венерическими и 3069 больных с наружными заболеваниями. До 1890-х годов наружными болезнями считались хирургические, кожные и другие [15]. В 1881 г. госпиталь располагал 22 отделениями, среди них было 4 венерических [35]. В 1894 г. открылось единое отделение по лечению кожных и венерических болезней, которое сыграло ведущую роль в развитии онкодерматологии в госпитале. Становление онкодерматологии в России и Вооруженных силах страны неразрывно связано с Главным военным госпиталем. Развитие этого направления определялось появлением новых структурных подразделений госпиталя и внедрением современных методов лечения опухолей кожи [57].

## 2.1. История развития методов лечения опухолей кожи в госпитале

### 2.1.1. Хирургическое лечение

Первые сообщения о лечении ЗНО в госпитале относятся ко второй половине XIX в. Так, в документах за 1859 г. упоминается об одном случае лечения рака без указания органа поражения. В сведениях о движении больных за 1861 г. отмечено, что прибыло 10 больных с опухолями, выздоровело — 8, остался — 1, умер — 1. По данным отчетов, в 1899 г. произведено «вылушение опухолей и желех» 15 раз, в 1909 г. — 67 раз (локализация поражений и характер опухолей не указаны). С начала XX в. в госпитале отмечается значительное увеличение числа хирургических вмешательств по поводу доброкачественных и злокачественных опухолей. Именно этот период можно считать началом хирургического этапа в лечении онкологических больных. Во время Великой Отечественной войны злокачественные болезни составляли 2,5% от общего числа хирургических больных. В послевоенные годы отмечался неуклонный рост числа пациентов с онкологическими заболеваниями. Если в 1947 г. число их составило 2,7% от всех больных госпиталя, то в 1970 г. — 13%, в 1996 г. — 23%, в 2001 г. — 27% [83], а в 2006 г. уже 35,3%, среди которых 4,7% — опухоли кожи [54].

В госпитале хирургическое лечение ЗНО кожи применяется в пяти случаях: при плоскоклеточном раке кожи и ее придатков, обширных базалиомах любых локализаций, первичной меланоме кожи любой локализации, метастатической меланоме с циторедуктивной целью, других метастатических опухолях с симптоматической (санационной) целью [54]. В связи со злокачественным перерождением в 2,6% случаев длительно незаживающих язв, остеомиелитических свищей и гнойных ран, в госпитале в их отношении также выбирают активную хирургическую тактику [99].

### 2.1.2. Лучевая терапия

Применение лучевой терапии (ЛТ) в госпитале началось в 1920-е годы. Впервые к помощи рентгеновских лучей в госпитале обратился рентгенолог Л. Л. Гольст в 1921 г. для лечения грибковых и воспалительных болезней кожи. В середине 1920-х

годов предпринимаются первые попытки рентгенотерапии ЗНО на рентгенаппарате фирмы «Кох и Штерцель». В 1946 г. госпиталь получил два аппарата «Рентген-бомба» фирмы «Siemens», позволяющих осуществлять глубокую рентгенотерапию, а также аппарат для близкофокусной рентгенотерапии по Шаулю, благодаря которым проводилось лечение ЗНО кожи и слизистых оболочек. В 1948 г. в госпитале создается первое самостоятельное отделение ЛТ, которое возглавил А. Н. Гамалея [94]. В 1952 г. отделение было оснащено собственной операционной и радиоманипуляционным блоком. В 1954 г. приобретает первый отечественный аппарат с источником высоких энергий — ГУТ-Со-400 (заряд Со-60, эквивалентный 250 г радия), предназначенный для дистанционной  $\gamma$ -терапии ЗНО. В отделении изучался накопленный опыт, определялись показания к близкофокусной рентгено- и дистанционной  $\gamma$ -терапии, велись поиски радикальных и допустимых доз облучения, способов их подведения к очагу и возможностей уменьшить реакции тканей на лучевую обработку. В 1960 г. была введена должность главного радиолога госпиталя — им стал А. Н. Гамалея [54]. В 1965 г. в госпитале открывается радиологический центр (РЦ). Он обеспечивал лучевым сопровождением лечебного процесса все отделения госпиталя, в том числе дерматовенерологическое [57].

### 2.1.3. Физическая деструкция

В госпитале использовались и продолжают применяться следующие методы физической деструкции: электрокоагуляция, радиоволновая хирургия, криотерапия, лазеротерапия, фотодинамическая терапия (ФДТ).

*Электрокоагуляция* образований кожи в госпитале началась с появлением в 1938 г. аппаратов диатермии, которые имели возможность вызывать коагуляцию биологических тканей [54]. С начала 1960-х годов в госпитале появились термокаутеры. В этих приборах металлическая петля раскалялась с помощью электрического тока. Степень нагревания петли можно было регулировать. Термокаутер применяли для удаления доброкачественных опухолей кожи (чаще мягких



фибром и остроконечных кондилом). Первый аппарат для диатермокоагуляции был установлен в дерматовенерологическом отделении госпиталя с середины 1960-х годов. В настоящее время в отделении используется немецкий электрокоагулятор «Erbe» [52].

*Радиоволновая хирургия.* В 1995 г. в дерматовенерологическом отделении госпиталя установлен аппарат радиоволновой хирургии «Сургитрон» производства фирмы «Ellman» (США) [54].

*Криотерапия* в госпитале впервые внедрена в 1930-е годы. Она осуществлялась с помощью снега угольной кислоты. В дерматовенерологическом отделении имелся баллон с углекислотой, на горловину которого одевались специальные холщовые или замшевые мешочки, затем открывался вентиль баллона. Полученный снег угольной кислоты из мешочка набивался в специальные стеклянные трубочки. Трубочка прикладывалась к образованиям кожи, а снег углекислоты из нее выдавливался специальным стеклянным штоком (по принципу поршня или шприца). Данный метод обычно использовался для удаления бородавок. С 1970-х годов в отделении применяется жидкий азот. В 1979 г. из Научно-исследовательского института хладагентов (г. Москва) в отделение поступил криогенный аппарат. Прибор имел недостатки — «съедал» за один сеанс ведро жидкого азота. Ему на смену в 1985 г. был закуплен аппарат криодеструкции «Хирана», изготовленный в Чехословакии [52, 54].

*Лазеротерапия* в госпитале применяется с 1997 г., когда в РЦ госпиталя был установлен отечественный лазер «Ланцет-1». С 1997 по 2001 г. с его помощью выполнено 4500 лазерных выпариваний новообразований кожи у 3050 больных, из них у 690 они были злокачественными [94]. До 2007 г. лазерное удаление опухолей кожи выполнялось в 33-м радиохирургическом отделении РЦ и насчитывало до 400 вмешательств в год только по поводу базалиом. С июня 2007 г. дерматологами госпиталя используется СО<sub>2</sub>-лазер и лазер, генерирующий широкополосный импульсный свет [54].

*Фотодинамическая терапия* в России используется с 1992 г. В истории военной медицины ФДТ впервые внедрена в ГВКГ им. Н. Н. Бурденко в 1998 г. Основоположниками этого направления явились начальник дерматовенерологического отделения И. А. Ламоткин и старший ординатор отделения В. Н. Волгин. В январе 1998 г. впервые

в дерматовенерологическом отделении госпиталя пациенту с синдромом Горлина–Гольтца базалиомы на коже были удалены методом ФДТ [11]. В дерматовенерологическом отделении госпиталя с 1998 по 2007 г. методом ФДТ проведено лечение 516 больных в возрасте от 20 до 93 лет с новообразованиями кожи и слизистых. Преобладали пациенты с базалиомами — 425 (82,4%) случаев. В 19 (3,7%) случаях проведена ФДТ по поводу плоскоклеточного рака кожи, в 7 (1,4%) — метатипического рака (1,36%), в 42 (8,1%) — сенильного кератоза, в 5 (0,9%) — меланомы и кожных метастазов меланомы, в 7 (1,4%) — лейкоплакии вульвы и полового члена. Кроме того, ФДТ использовали в лечении келоидных рубцов, саркомы Капоши (СК), постлучевых и трофических язв кожи, ЛК, эритроплазии Кейра и конглобатных угрей [54].

#### 2.1.4. Химическая деструкция

В 1970–1980-х годах при лечении базалиом использовалась 0,5% колхаминовая мазь, однако обобщенный опыт врачей госпиталя свидетельствовал о высоком числе неудачных случаев (25%), что побудило резко сократить показания к применению данного вида лечения [6]. С середины 1990-х годов в госпитале применяется солкодерм. Он используется в сочетании с системной противовирусной терапией (изопринозин, ликопид и другие) для лечения остроконечных кондилом [54]. С 2002 г. в качестве методов химической деструкции доброкачественных и злокачественных опухолей из кератиноцитов используются препараты 5-фторурацила. С 2015 г. в госпитале для удаления различных доброкачественных и злокачественных поражений кожи используется Мардил Цинк и Мардил Цинк Макс (30%-й и 50%-й водный раствор хлорпропионата цинка и 2-хлорпропионовой кислоты), а также Мардил Селен (раствор селенистой кислоты в 70%-й 2,2-дихлорпропионовой кислоте).

#### 2.1.5. Цитостатическое лечение

История химиотерапии (ХТ) в госпитале начинается с конца 1940-х годов. Первым противоопухолевым препаратом в стране и госпитале является дуамин (эмбихин). В госпитале он впер-



вые применялся для лечения лимфогранулематоза. Дуамин производился путем нитрирования иприта в Химико-фармацевтическом институте. Препарат испытывался в Институте рентгенологии и по рекомендации профессора Л. Д. Подляшука был выдан А. И. Хазанову (врачу госпиталя). Ближайший клинический эффект дуамина был разителен: у больных нормализовалась температура тела, уменьшались ЛУ и купировались боли. Препарат обладал выраженной токсичностью и вводился только самым безнадежным больным. Он был применен у 30 пациентов. В 1949 г. на госпитальной конференции сообщалось о результатах лечения. Однако почти все эти больные умерли в течение 6 месяцев, что в последующем послужило поводом для разбирательства по «делу врачей». С 1955 г. в госпитале апробируются радиоактивный фосфор, допан, с 1956 г. — миелосан, коамид, адрезон, с 1957 г. — дипин, 6-меркаптопурин [40]. Начальник дерматовенерологического отделения госпиталя Ю. Я. Ашмарин использовал для лечения ГМ с 1956 г. допан, с 1958 г. дипин, с 1959 г. 6-меркаптопурин и в дальнейшем циклофосфан [3, 4, 53]. С приходом в отделение И. А. Ламоткина для лечения ЛК стал широко использоваться проспидин в качестве ХТ и различные схемы полихимиотерапии (ПХТ) [41, 43, 44].

### 2.1.6. Гормональная терапия

В 1954 г. в госпитале впервые применен адренокортикотропный гормон, в 1955 г. — кортизон [40]. В дерматологическом отделении первым врачом, использующим кортикостероидные гормоны с 1958 г., был Ю. Я. Ашмарин [54]. В дальнейшем гормональная терапия в отделении активно использовалась И. А. Ламоткиным для лечения эритродермической формы ГМ [44, 46].

### 2.1.7. Модификаторы биологических реакций

К модификаторам биологических реакций относятся цитокины, моноклональные антитела, ретиноиды и другие иммуномодуляторы. Они оказывают противоопухолевое действие опосредованно путем влияния на организм носителя опухоли. С 1997 г. в отделении используются цитокины в лечении ТКЛК. Применялись рекомбинантные интерфероны (рИФ)- $\alpha$  (реаферон, интрон А и роферон). Данный вид терапии оказался очень эффективным для лечения пациентов с СС, который возникал *de novo* [44, 47]. С 1999 г. эти препараты использовались в отделении для лечения идиопатической СК. Среди ретиноидов для лечения ТКЛК в отделении с 2002 г. крайне редко использовался таргретин перорально или в виде 1%-го геля [54].

### 2.1.8. ПУВА-терапия

В госпитале ПУВА-терапия применяется с 1979 г., когда был закуплен аппарат «Вальдман 6000», изготовленный в Австрии. В качестве фотосенсибилизатора использовали пувален и псорален. Последний был менее эффективным; в дальнейшем применяли, как правило, отечественный препарат аммифурин. В 1980 г. приобрели «Вальдман 8000», изготовленный в ФРГ, который также имел длинноволновый спектр УФЛ. Сначала эти аппараты применяли для лечения псориаза [52], а с 1989 г. — и для лечения ТКЛК. Этот метод давал хорошие результаты при лечении ЛК с патологическим инфильтратом в верхней части дермы. ПУВА-терапию в госпитале использовали на I и II стадиях ТКЛК, когда на коже имелись пятна, узелки или бляшки, в количестве 20 сеансов в сочетании с МХТ проспидином или с препаратами интерферона (ИФ) [44, 45].

## 2.2. Вклад подразделений госпиталя в развитие онкодерматологии

**Дерматовенерологическое отделение.** В госпитале всегда проводилось лечение больных с венерическими и кожными заболеваниями. По данным архивов госпиталя, в период с 1860 г. до начала Первой мировой войны одно из первых мест по количеству занимают венерические заболевания: ежегодное поступление 1500–1700 таких больных составляло 15–20% от общего числа пациентов [15, 59]. В 1894 г. открылось единое отделение по лечению кожных и венерических болезней. Число развернутых коек данного отделения менялось в зависимости от эпидемической обстановки в стране. Особенно много венерических больных было в годы Первой мировой и Гражданской войн, когда в госпитале функционировало до 300 коек для их лечения. В 1922 г. дерматовенерологическое отделение насчитывало 170 коек (для пациентов с кожными заболеваниями — 50, с сифилисом — 120). В дальнейшем преобладающими заболеваниями становятся поражения кожи, в том числе онкологические. В 1937 г. кожно-венерологическое отделение было рассчитано на 56 коек. В дальнейшем количество коек составляло 40, с 2002 г. — 25 [48], с 2009 г. — 20.

С 1894 по 1924 г. первым начальником единого дерматовенерологического отделения был профессор П. А. Павлов. С 1893 по 1927 г. он работал в госпитале сначала в качестве ординатора, затем начальника и консультанта [48, 52]. В 1899 г. П. А. Павлов издал научный труд «Венерические болезни и сифилис» [35, 85]. В 1919 г. при Главном военном госпитале открывается Государственная высшая медицинская школа, где стали работать 26 кафедр по 20 специальностям. С 1919 по 1924 г. кафедрой кожно-венерических болезней возглавлял профессор П. А. Павлов. Эта высшая медицинская школа существовала 5 лет, и в 1924 г. состоялся последний выпуск (всего было 4 выпуска) врачей. Школа вошла в состав II Московского государственного университета. С 1919 по 1924 г. ассистентом кафедры кожно-венерических болезней при госпитале был Н. С. Смелов (1898–1978) [36]. Он интересовался вопросами онкодерматологии. В дальнейшем профессор Н. С. Смелов с 1924 по 1978 г. руководил дерматологической клиникой Центрального кожно-венерологического института [52].

С 1924 по 1926 г. вторым начальником отделения был В. Н. Добронравов (1896–1969). В 1926 г. он переводится на кафедру кожных и венерических болезней Военно-медицинской академии, где становится профессором и заместителем начальника кафедры [15]. В. Н. Добронравов занимался доброкачественными опухолями кожи, он одним из первых отечественных ученых подробно описал клиническую и морфологическую характеристику множественной лейомиомы [25].

С 1926 по 1955 г. третьим начальником отделения был А. А. Алявдин. Одним из первых в стране он изучал эффективность пенициллина при лечении сифилиса. Его публикации посвящены вопросам организации борьбы с кожными и венерическими болезнями в армии. В 1925 г. А. А. Алявдину присвоена ученая степень кандидата медицинских наук [15]. В этот период существования отделения доброкачественные опухоли кожи удалялись с помощью снега уголекислоты и аппаратом диатермии, а злокачественные — хирургическим и лучевым методами лечения [52].

С 1955 по 1987 г. четвертым начальником отделения был заслуженный врач РСФСР, доктор медицинских наук Ю. Я. Ашмарин (1923–1987). В период его деятельности в отделении внедряются методы лечения ЗНО кожи (базальноклеточного рака, СК и ЛК) [5, 52]. В вопросах изучения опухолей кожи Ю. Я. Ашмарин тесно сотрудничал с А. К. Апатенко (1920–1974), который с конца 1950-х годов служил в Центральной патологоанатомической лаборатории МО СССР, которая находилась на территории ГВКГ им. Н. Н. Бурденко. С 1962 по 1974 г. он был начальником данной лаборатории и главным патологоанатомом МО СССР. В этот период биопсийный материал новообразований кожного покрова из ГВКГ им. Н. Н. Бурденко направлялся Анатолию Касьяновичу. Он собрал уникальную коллекцию опухолей кожи. Упорно работая над этим трудным разделом онкологии, А. К. Апатенко стал крупнейшим специалистом в данной области, внес много нового в существующие представления о гисто- и морфогенезе опухолей кожи. Он является автором книг «Эпителиальные опухоли и пороки развития кожи» (1973) и «Мезен-

химные и нейроэктодермальные опухоли и пороки развития кожи». Первая книга была отмечена именной премией А. И. Абрикосова АМН СССР, вторая издана в 1977 г. после смерти автора [54].

С 1987 по 1994 г. пятым начальником отделения был заслуженный врач РФ Ю. Н. Найденев (род. в 1936 г.), который служил в госпитале с 1972 по 1994 г. В этот период продолжают развиваться методы лечения различных опухолей кожного покрова. Одновременно с Ю. Н. Найденевым в отделении с 1979 по 1989 г. служил И. П. Бекренев (род. в 1943 г.). Приоритетом его деятельности были вопросы диагностики и терапии различных новообразований кожи. Для этого им использовались оптические аппараты и отработывались методики криовоздействия на опухоли кожи [54].

С 1994 по 2001 г. шестым начальником отделения был заслуженный врач РФ И. А. Комаристов (род. в 1955 г.). В этот период в отделении появляются немецкий электрокоагулятор «Erbe» и аппарат для радиоволновой хирургии «Сургитрон» [52].

С декабря 2001 г. по настоящее время седьмым начальником отделения является заслуженный врач РФ, доктор медицинских наук И. А. Ламоткин (род. в 1959 г.). В 1993 г. И. А. Ламоткин защитил диссертацию на соискание ученой степени кандидата медицинских наук, а в 2001 г. — доктора медицинских наук. В отделении в этот период внедряются различные современные методы лечения доброкачественных и злокачественных опухолей кожи. В 2001 г. открывается кафедра кожных и венерических болезней при Государственном институте усовершенствования врачей МО РФ [54]. И. А. Ламоткин преподавал на этой кафедре с 2001 по 2010 г. В 2004 г. на данной кафедре вводится учебная программа «Дерматоонкология». В декабре 2010 г. кафедра была сокращена. С 2002 г. по 2007 г. И. А. Ламоткин был членом диссертационного совета ГВКГ им. Н. Н. Бурденко (по специальности 14.00.29 — гематология и переливание крови). С 2002 по 2014 г. в отделении подготовлено 8 диссертаций на соискание ученого звания кандидат медицинских наук и одна — доктора медицинских наук. Под руководством И. А. Ламоткина защищено 5 кандидатских диссертаций: О. В. Бурлаченко (2006 г.), Ю. Г. Тарасенко (2008 г.), О. Г. Капустина (2009 г.), Е. Г. Кондратьева (2010 г.), О. Ю. Михеева (2011 г.). Также учениками И. А. Ламоткина являются Е. В. Мухина, О. В. Кристостурова и А. О. Рукавицын. С 2012 г. Игорь Анатольевич является профессором кафе-

дры дерматовенерологии с курсом косметологии Медицинского института усовершенствования врачей ФГБОУВПО «МГУПП», на данной кафедре в программу обучения с 2014 г. введен двухнедельный курс «Дерматоонкология». Одновременно с И. А. Ламоткиным в отделении работает В. Н. Волгин (род. в 1963 г.), который служит в госпитале с 1995 г. В 1995 г. он защитил кандидатскую диссертацию, а в 2009 г. — докторскую. В 1998 г. благодаря ему в госпитале был внедрен метод ФДТ. В течение последних 10 лет дерматологами госпиталя опубликовано по диагностике и лечению доброкачественных и злокачественных новообразований кожи 10 методических рекомендаций, 4 монографии и 5 атласов.

**Радиологический центр.** РЦ в ГВКГ им. Н. Н. Бурденко был открыт в 1965 г. Начальниками РЦ последовательно были А. Н. Гамалея (1965—1971), В. К. Поленко (1971—1983), Е. В. Кижаяев (1983—1995), В. И. Бабский (1995—1998), К. А. Тетерин (1998—2003), А. П. Серяков (2003—2010), А. В. Смолен (с 2013 по настоящее время). РЦ оснащен сложными инженерно-радиологическими коммуникациями. Помимо некоечных отделений лучевой диагностики и ЛТ, в РЦ развернуты два радиотерапевтических отделения и одно радиохирургическое отделение с кабинетом открытых и закрытых изотопов [54].

**Консультативно-диагностический центр.** Поликлиника госпиталя создана в 1989 г. С 2001 г. введена должность заведующей кабинетом, которую заняла Е. В. Мухина (род. в 1973 г.). С 2005 г. введена вторая врачебная должность, которую заняла О. Г. Капустина (род. в 1980 г.). С 2007 г. отделение оснащено CO<sub>2</sub>-лазером Sharplan 40С, широкополосным лазером Quantum SR HR DL и аппаратом для фотолечения Multiclear. Приоритетом в работе дерматологов являются опухоли кожи. Обращения с доброкачественными и злокачественными новообразованиями кожного покрова составляют 25—30% от всех случаев первичного обращения пациентов с болезнями кожи [65]. В зависимости от нозологической формы заболевания каждому индивидуально подбирается один из имеющихся методов лечения: ФДТ, лазерное выпаривание, ЛТ и др. Лечение таким пациентам проводится амбулаторно, в условиях дневного стационара поликлиники или 12-го кожно-венерологического отделения [54]. В 2008 г. поликлиника стала называться Консультативно-диагностическим центром (КДЦ).

# ДИАГНОСТИКА ОПУХОЛЕЙ КОЖИ

Диагностика опухолей кожи основывается на знании клинической картины кожного поражения (новообразования кожи имеют различное тканевое происхождение и в связи с этим особую клинику), анамнеза и результатов морфологических методов исследования. Основным методом диагностики доброкачественных опухолей кожи у

опытного дерматолога является клинико-анамнестический (82,4%), потенциально злокачественных и злокачественных — цитологический (соответственно 83,3 и 90,6%). Для дифференциальной диагностики некоторых опухолей требуется гистологическое (8,7%) или гистологическое и иммуногистохимическое исследование (1,0%) [32, 57].

### 3.1. Диагностика по клинико-анамнестическим данным

Издавна и до настоящего времени болезни и опухоли кожи диагностируют в основном визуально. Результативность этого метода тем выше, чем больше опыт у конкретного врача. Диагностику новообразований кожи следует начинать с осмотра, а не со сбора анамнеза. Осмотр пациента необходимо проводить в теплом и хорошо освещенном помещении, лучше всего при рассеянном дневном свете. Врач в своей работе должен использовать лупу (желательно с 6- или 7-кратным увеличением) и фонарик. Клиническая картина складывается из знаний элементов кожной сыпи, особенностей их окраски. Помогают для постановки диагноза пальпация и локализация очагов.

**Элементы кожной сыпи** отображают развивающиеся в коже патологические процессы. Морфологические элементы могут быть первичными и вторичными. Первые возникают на неизменной коже, вторые — из первичных элементов сыпи путем их естественного развития или повреждения. К первичным морфологическим элементам сыпи, встречающимся при новообразованиях кожи, относятся пятна, узелки и узлы, к вторичным — эрозии, корки, язвы и рубцы. Кроме того, различают патологические состояния кожи (лихенификация и вегетации) [57].

**Пятном** называется изменение цвета кожи на ограниченном участке. Встречаются сосудистые

и пигментные пятна. Возникновение первых связано со стойким расширением сосудов (телеангиэктазии), избыточным образованием сосудов (пороки развития и ангиомы) или выходом крови из сосудов. Если расширены артериальные сосуды, то пятна розовые или ярко-красные, если расширены венозные, то они темно-красные или синюшные. Пятна, развивающиеся вследствие выхода крови из сосудов путем диapedеза или разрыва стенки сосуда, окрашены в пурпурный цвет. Пигментные пятна возникают из-за изменения количества пигмента в коже, чаще меланина. Избыточное накопление меланина приводит к развитию гиперпигментированных пятен. Они бывают меланоцитарными, при которых повышается меланин за счет возрастания числа меланоцитов (лентиго), и меланиновыми, при которых возникает избыточная продукция меланина без увеличения числа самих меланоцитов (хлоазма). Могут возникать депигментированные пятна за счет полного или частичного отсутствия меланоцитов или в результате угнетения их функции. *Узелком* называют бесполое возвышение кожи. Морфологической основой узелка может быть пролиферация опухолевых клеток в эпидермисе или дерме, а также гиперплазия любого структурного элемента дермы и отложение продуктов обмена в ней. По форме узелки бывают плоскими (эпи-