### Паранеопластические дерматозы

Проф. Проценко О.А.

Зав. каф. дерматовенерологии и косметологии ФИПО ГОО ВПО ДОННМУ ИМ.М. ГОРЬКОГО

доц. Корчак И.В.

доц. каф. дерматовенерологии и косметологии ФИПО ГОО ВПО ДОННМУ ИМ.М. ГОРЬКОГО Донецк 14 октября 2020 г.

### Паранеопластические дерматозы – это...

- Буквально синдром, сопутствующий опухоли
- По сути изменения кожи, вызванные непрямым влиянием опухолевых клеток
- Но ... наличие опухоли непременное условие синдрома, хотя в очаге поражения в коже опухолевых клеток нет

#### Вопросы онкокоморбидности и поражения кожи

- Описаны более 60 паранеоплазий
- Паранеоплазии есть приблизительно у 15% онкобольных
- Одни и те же паранеоплазии могут быть при разных опухолях
- Одна и та же опухоль может вызывать развитие разных паранеоплазий

# Паранеоплазии – ценный диагностический критерий раннего распознавания опухоли

• Развиваются за несколько месяцев и даже лет до появления первых признаков опухоли

• Правильная оценка изменений кожи позволяет нацелить врача на поиск онкологического процесса и раннее его выявление

### Паранеоплазии: виды

- Облигатные -сопутствуют опухолям в зрелом возрасте
  - черный акантоз, эритема Гаммеля, акрокератоз Базекса, синдром Лезер-Трелла
- Факультативные рак внутренних органов вероятен
  - герпетиформный дерматит Дюринга, центробежная эритема Дарье, синдром Свитта, болезнь Снеддон-Вилькинсона и др.
- Поражения, указывающие, что при определенных особенностях клинического течения возможно наличие рака внутренних органов
  - синдром Пеутца-Егерса-Турена, синдром Гарднера



#### Черный акантоз

синонимы: пигментно-сосочковая дистрофия кожи, acantosis nigricans

3 клинические формы: доброкачественный (эндокринный); псевдоакантоз; злокачественный (паранеопластический)сочетается с карциномой:

- » желудка (у 51,3%)
- » матки (у 7,3%)
- » легких (у 6,1%)
- » печени (у 5,3%)
- Локализация крупные складки ((подмышечные, паховые, щейные,под молочными железами)
- Морфология сыпи: вначале гиперпигментация кожи, затем на этом фоне бородавчатые разрастания
- Субъективно: не беспокоят, или легкий зуд

### Акрокератоз Базекса

- Симметричные псориазиформные гиперкератотические поражения кожи в области кончиков пальцев кистей и стоп, кончике носа, ушных раковин
- Могут распространяться на ладони и подошвы, имитируя псориаз
- Может быть онихолизис, онихорексис, койлоонихия
- Сочетаются с раком бронхо-легочной системы, желудочно-кишечного тракта
- Высыпания регрессируют при лечении опухоли и рецидивируют при ее рецидиве





### Синдром Лезер-Трелла





- Множественный себорейный кератоз
- Быстрое увеличение размеров или появление вспышками
- Локализация лицо, в/ч головы, себорейные места: лицо, грудь, спина, живот, верхние конечности
- Нередко- зуд

#### Сочетаются с:

- -полипами кишечника, шейки матки и других локализации;
- - аденокарциномой желудка, бронхов, легких
- - лейкозами

### Синдром Гольтца-Горлина

- Множественные невоидные базально-клеточные карциномы на открытых и закрытых участках тела
- На ладонях и подошвах дискератотические изменения в виде точечных углублений, при гистологии их базалиома
- Кисты челюсти (одонтогенные)
- Кальцификация мягкой оболочки мозга
- Могут быть психические, неврологические расстройства, поражения глаз



### Кольцевидная центробежная эритема Дарье синонимы: стойкая эритема, фигурная эритема

- Описана Ж. Дарье в 1916 г.
- Патогенетически связана с воздействием токсических, аллергических, инфекционных, метаболических или аутоиммунных факторов
- У 30-50% больных развивается на фоне скрытого рака внутренних органов или лейкоза
- Локализация: туловище, конечности, ягодицы и др.
- Морфология сыпи: пятна желтоваторозового или красного цвета, с периферическим ростом и разрешением в центре, формируют причудливые фигуры

Кольцевидная центробежная эритема Дарье на фоне карциномы печени и вирусного гепатита С



### Субкорнеальный пустулезный дерматит Снеддон-Вилькинсона

- Играют роль нарушения менструального цикла, эндокринные расстройства
- Субкорнеальный пустулезный дерматит Снеддон-Вилькинсона у больной 28 лет с хирургической менопаузой
- Локализация: себорейные места
- Морфология сыпи: первичный элемент подроговой пузырек с мутным содержимым на эритематозном фоне
- четко ограниченные очаги с периферическим ростом и разрешением в центре, желтоваторозового или красного цвета, по периферии микрокорочки, фолликулярные папулы
- гистологически: в роговом слое:- пустулы Когоя



### **Буллезный пемфигоид Ливера**

Синонимы: неакантолитическая пузырчатка

- Патогенез: образование антител к базальной мембране
- Может сочетаться с цирозом печени, карциномой ЖКТ
- Выделяют 4 клинические разновидности: пемфигоид слизистых, пемфигоид кожи с мономорфными высыпаниями, с полиморфными высыпаниями, универсальную с поражением слизистых и кожи
- Гистологически: подэпидермальные пузыри с эозинофилией, акантолизиса нет

Буллезный пемфигоид Ливера у больной с карциномой кишечника



### Герпетиформный дерматит Дюринга

- Синонимы: болезнь Дюринга, пруригинозная пузырчатка Дюринга
- Полиэтиологический синдром, м.б. связан с синдромом целиакии и глютеновой энтеропатией, м.б. опухоли ЖКТ
- Полиморфизм сыпи: полициклических очертаний отечноэливирующие очаги с микровезикулами, везикулами и/ или пузырями в краевой зоне; могут быть пустулы, экскориации, корки
- Интенсивный зуд, жжение, могут предшествовать появлению сыпи
- Гистологически: субэпидермальные пузыри; эозинофильные микроабсцессы в папиллярной части дермы, акантолизиса нет; отложения IgA на вершине сосочков дермы



## Аденомы сальных желез симметричные, синдром Прингля-Бурневиля

- Синонимы: туберозный склероз
- Бурневиль описал в 1880 г туберозный склероз головного мозга, Прингль в 1890 симметричные аденомы сальных желез
- Дебют с детства: симметричные узелки в носо-щечных складках, в области подбородка, около ушной раковины
- Узелки овальной округлой формы, красноватого или цвета нормальной кожи; поверхность гладкая, м.б. телеангиэктазии, под- и околоногтевые фибромы, гипертрофические изменения десен
- На высоте развития: внутрицеребральные обызвествления, опухоли сетчатки, гемартромы и кисты почек, рабдомиомы сердца, кистозные изменения скелета; легочные изменения (спонтанный пвневмоторакс)



# Эпидермодисплазия верруциформная Левандовского-Лютца

Синонимы: врожденные дискератотические бородавки, генерализованная бородавчатость

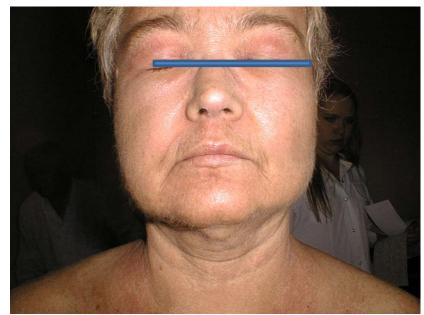
- Прекарциноматозный невоидный дерматоз
- Связь с ВПЧ 3 и 5 типов
- Клинически: множественные высыпания, сходные с плоскими и обыкновенными бородавками
- Локализация: тыл кистей и стоп, голени, бедра, лицо, боковые поверхности шеи
- Гистологически: гиперкератоз, паракератоз, вакуолизация кератиноцитов зернистого и шиповатого слоев эпидермиса



#### Дерматомиозит

#### Синонимы: острый полимиозит

- аутоиммунного генеза
- М.б. в любом возрасте
- 2 типа: первичный идиопатический и вторичный паранеопластический
- Дебют с кожи лица стойкий отек и ливидная эритема (симптом «очков»), множественные телеангиэктазии; пойкилодермия
- Локализация: места, доступные инсоляции, кисти
- Поражение мышц плечевого пояса (гипотония, атрофия, невозможность поднять руки), мышц пищевода, гортани с явлениями дисфагии, дисфонии
- Артралгии
- Трофические нарушения кожи: сухость кожи, выпадение волос, ломкость ногтей
- Гистологически: очаговый распад мышечных волокон



### Синдром Пеутц-Егерса-Турена

- Синонимы: периорифициальный лентигиноз
- Крапчатая пигментация красной каймы губ, десен
- Субъективно не беспокоит
- Сопровождает карциному кишечника, полипы кишечника со склонностью к малигнизации



• Правильная оценка изменений кожи позволяет выявить на ранних стадиях онкологический процесс, своевременной назначить терапию, сохранить трудоспособность, а иногда и жизнь пациента

### БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ