

Сарибекян Э.К., Зубовская А.Г., Широких И.М., Сидоренко В.С., Петров А.Н.

ДОБАВОЧНЫЙ СОСОК МОЛОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ, ИЛИ ПАПИЛЛОМА КОЖИ?

Московский научно-исследовательский онкологический институт им. П.А. Герцена – филиал ФГБУ «Национальный медицинский исследовательский радиологический центр» Минздрава России, 125284, г. Москва, Россия

Полителия является довольно редкой аномалией развития, которая встречается примерно у 1% женщин. Патология формируется во время эмбрионального развития, когда не происходит нормальной инволюции молочного гребня и вдоль молочных линий могут оставаться рудименты. Представлен обзор литературы и анализ 5 наблюдений больных с добавочным соском. Во всех случаях имелся только один добавочный сосок и в 80% располагался справа под молочной железой, вдоль молочной линии. Патология представляла невыраженный эстетический дефект, который был легко устранен хирургическим методом. При полителии соски могут находиться на разных уровнях развития. Далеко не все дополнительные образования представляют собой полноценный сосок. Достаточно часто дополнительный сосково-ареолярный комплекс находится в зачаточном состоянии и принимается за родимое пятно. Особенно часто неверное толкование образования наблюдается при расположении дополнительных сосков в паховой области или на животе. Полноценно развитые добавочные соски встречаются относительно редко. Однако существуют народности, для которых полителия является привычным состоянием. У женщин из народности Навахо (Индия) часто встречаются полноценно развитые соски, расположенные в подмышечных впадинах. Нужно различать понятия «полителия» и «полимастия». Полимастия встречается только у женщин и выражается в наличии дополнительных молочных желез. При такой аномалии молочные железы редко являются полноценными. Однако в период вскармливания в них может образовываться молоко. При полителии на теле имеется только сосок, сама железа отсутствует. Поэтому половое развитие и беременность никак не сказываются на их развитии. К секреции молока сосок не способен, он не является эрогенной зоной, так как в нем практически нет нервных окончаний. Полителия относится к врожденным дефектам, поэтому аномалия, как правило, диагностируется в период новорожденности. Наследуется полителия по аутосомно-доминантному типу, т.е. если у родителя имеется данная аномалия, то вероятность того, что у него родится ребенок с полителией, составляет 50%.

Ключевые слова: добавочный сосок; молочные линии; добавочная доля молочной железы; аномалии развития молочной железы.

Для цитирования: Сарибекян Э.К., Зубовская А.Г., Широких И.М., Сидоренко В.С., Петров А.Н. Добавочный сосок молочной железы, или папиллома кожи? *Российский журнал кожных и венерических болезней*. 2018; 21(1): DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9588-2018-21-1->

Saribekyan E.K., Zubovskaya A.G., Shirokikh I.M., Sidorenko V.S., Petrov A.N.

SUPERNUMERARY NIPPLE OR PAPPILOMA?

Department of breast and skin oncology and plastic surgery, P.Herzen Moscow Oncology Research Institute, Moscow, 125284, Russian Federation

Supernumerary nipples can be found in approximately 1 % of women. During the second and the third months of embryonic development when the regression of ectodermal thickening of mammary line takes place, incomplete regression with remaining of some foci may occur. These foci can further develop into a supernumerary breast or a supernumerary nipple. In this article, we would like to present five cases of supernumerary nipples. In 80% of cases, there was a single unilateral supernumerary nipple located along the right mammary line. In all the described cases this minor defect was efficiently excised for cosmetic purposes.

Key words: supernumerary nipple; supernumerary breast; mammary line, breast embryonic development, defects of breast development.

For citation: Saribekyan E.K., Zubovskaya A.G., Shirokikh I.M., Sidorenko V.S., Petrov A.N. Supernumerary nipple or pappiloma? *Russian Journal of Skin and Venereal Diseases (Rossiyskii Zhurnal Kozhnykh i Venericheskikh Boleznei)*. 2018; 21(1): (in Russian). DOI: <http://dx.doi.org/10.18821/1560-9588-2018-21-1->

Conflict of interest. The authors declare no conflict of interest.

Acknowledgments. The study had no sponsorship.

Received 28 Febr 2018

Accepted 21 March 2018

Наличие полностью сформированных добавочных молочных желез (полимастия), добавочных сосков (полителия) или других вариантов эктопически расположенной ткани молочной железы является довольно редкой аномалией развития. Частота ее оставляет примерно 1–6% от общей популяции [1]. Полителия встречается чаще у женщин и составляет от 0,2 до 5,6%. У чернокожих людей частота данной патологии в 7,4 раза выше [2, 3].

В 1915 г. Кагава была предложена классификация полимастии и полителии, которая используется по сей день. I тип – полностью сформированная добавочная молочная железа с ареолой и соском; II тип – добавочная молочная железа, имеющая только сосок; III тип – добавочная молочная железа, имеющая только ареолу; IV тип – эктопическая или aberrантная ткань молочной железы; V тип – «ложная молочная железа», состоящая из жировой ткани, но имеющая ареолу и сосок; VI – полителия (добавочные соски); VII тип – только добавочные ареолы, VIII тип – участок оволосения (polythelia pilosa) [4].

Соски появляются вдоль так называемых молочных линий, которые идут косо вертикально вниз через обычное месторасположение соска (по среднеключичной линии) и до паховой области. Патология связана с особенностями эмбрионального развития, когда не происходит нормальной инволюции молочного гребня и вдоль молочных линий могут оставаться рудименты в виде добавочных сосков, ареол как в сочетании с добавочными молочными железами, так и самостоятельно [5, 6].

Часто добавочный сосок входит в состав ряда синдромов (синдром Тернера, анемия Фанкони, синдром Кауфмана–МакКьюсика, синдром Симпсона–Голаби–Бехмеля и др.), хотя, не исключено, что это случайное совпадение [4].

Отмечена большая частота полителии при таких патологиях как эпилепсия, фетальный алкогольный синдром, сосудистые мальформации головного мозга, задержки нейрорасового развития, пилорический стеноз, врожденные мальформации позвоночного столба, гемигипертрофия, микроцефалия, аномалии развития зубов, открытый Боталлов проток, дефекты межпредсердной и межжелудочковой перегородок и др. [4].

Полителия развивается на третьем месяце эмбриогенеза, когда не происходит нормальной инволюции маммарного гребня [6], что по времени совпадает с развитием мочеполовой и других ключевых систем организма. Этот факт привлек внимание ученых, которые

Для корреспонденции:

Сарибекян Эрик Карлович, доктор мед. наук, онколог, ведущий научный сотрудник отделения онкологии и реконструктивно-пластической хирургии молочной железы и кожи ФГБУ «Московский научно-исследовательский онкологический институт им. П.А.Герцена» Минздрава России. 125284, г. Москва, Россия. E-mail: mammolog3@yandex.ru

For correspondence:

Saribekyan Erik K., MD, PhD, DSC., professor of Department of breast and skin oncology and plastic surgery of P. Herzen Moscow Oncology Research Institute, Moscow, 125284, Russian Federation. E-mail: mammolog3@yandex.ru

Information about authors:

Saribekyan E.K., <http://orcid.org/0000-0002-1559-1304>;
Zubovskaya A.G., <http://orcid.org/0000-0002-1015-6231>;
Shirokikh I.M., <https://orcid.org/0000-0003-1742-3205>;
Sidorenko V.S., <https://orcid.org/0000-0002-9097-9739>;
Petrov A.N., <https://orcid.org/0000-0003-3930-4282>.

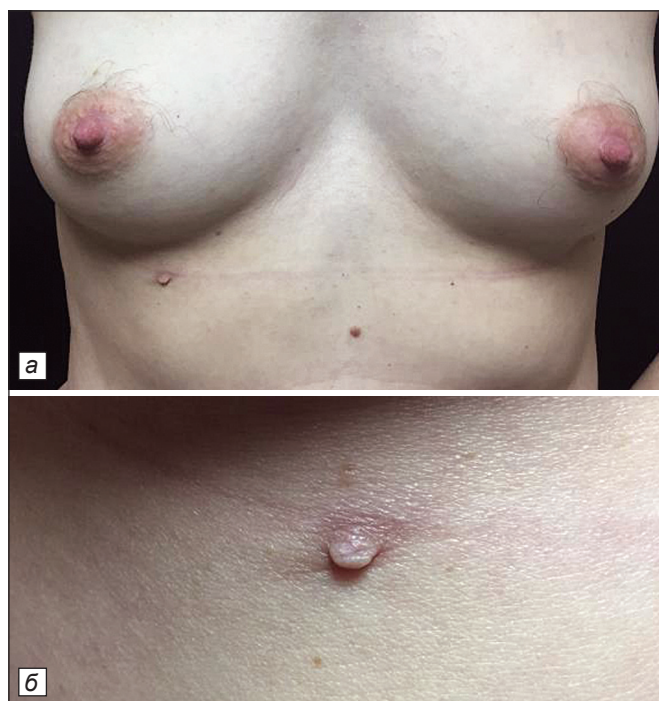


Рис. 1. Больная К., 36 лет. Добавочный сосок в субмаммарной области справа.

a – общий вид; *б* – увеличенное изображение дополнительного соска.

пытаются найти связь между полителией и аномалиями развития мочевыводящей системы [7–10].

Сочетание полителии с обструктивными патологиями мочевыводящей системы или удвоение мочевыводящих путей отмечалось у детей в 23 и 40% соответственно. Однако дальнейшее изучение популяции детей связи между полителией и аномалиями мочевыводящей системы не показало [9]. G. Jojart и E. Seres опубликовали работу [8], в которой частота полителии среди здоровых новорожденных в Венгрии составила 4,29%. P. Ferrara и соавт. [10] подчеркивают ассоциацию полителии и аномалий развития почек и мочеполовой системы, а также необходимость дальнейшего детального обследования пациентов с подобной аномалией развития [9]. В настоящее время так и не разработаны клинические рекомендации, касающиеся дальнейшего обследования детей с данной патологией. В настоящее время можно встретить упоминания о наследственных формах полителии, предполагается, что данная аномалия наследуется по аутосомно-доминантному типу с неполной экспрессивностью гена [11].

При физикальном исследовании новорожденных наличие добавочного соска часто остается незамеченным [9]. В 75% случаев диаметр добавочного соска составляет не более 30% от нормального (порой не более 2–3 мм в диаметре), в 25% процентов случаев добавочный сосок достигает 50% размера от нормального, и очень редко имеет нормальный размер [9]. В большинстве случаев имеется лишь один добавочный сосок, однако возможно наличие множественных добавочных сосков, расположенных на одной стороне тела или билатерально, симметрично или асимметрично. Имеются данные, что добавочные соски чаще встречаются с правой стороны [2]. Большинство добавочных сосков

располагаются вдоль маммарных линий, и только в 5% случаев наблюдается их нестандартное расположение [9]; описаны случаи расположения добавочных сосков в области конечностей, спины, лица, промежности и гениталий [9]. Предположительно развитие добавочных сосков вне молочной линии при эмбриональном развитии плода происходит за счет смещения грудного гребня, либо модифицирования апокриновых желез [3].

Возможны случаи интраареолярной полителии, когда добавочный сосок располагается в области нормальной ареолы вместе с нормальным. Несмотря на активное клиническое обследование данных пациентов, связи интраареолярной полителии с другими нарушениями развития не отмечено. Хирургическое вмешательство в этих случаях проводилось по эстетическим и психологическим причинам [11].

Добавочная ткань молочной железы и добавочный сосок подвержены тем же патологическим и функциональным изменениям, что и нормальная ткань молочной железы. Возможно развитие воспалительных процессов (маститов, абсцессов), злокачественных и доброкачественных новообразований (фиброаденом, карцином, болезни Педжета добавочного соска), однако нет никакой разницы в частоте встречаемости этих процессов в нормальной и эктопической ткани [3].

Поскольку встречаемость полителии в целом достаточно высокая, необходимо провести дополнительные исследования, чтобы установить четкую этиопатогенетическую связь.

В 2016–2017 гг. мы наблюдали 5 пациенток с наличием добавочного соска. Во всех случаях имелся только один добавочный сосок. У 3 пациенток добавочный сосок располагался справа под молочной железой, вдоль молочной линии, у 2 – в аналогичной зоне слева. Во всех 5 случаях имелась одинаковая клиническая картина: слабопигментированное опухолевидное образование диаметром 0,4–0,6 см, светло-коричневого цвета, равномерно пигментировано, с четкими границами, округлое, плоское, с экзофитным компонентом в центре. При пальпации мягко-эластичной консистенции, подвижное, мало отличающееся от окружающего кожного покрова (рис. 1, а, б; рис. 2, а, б).

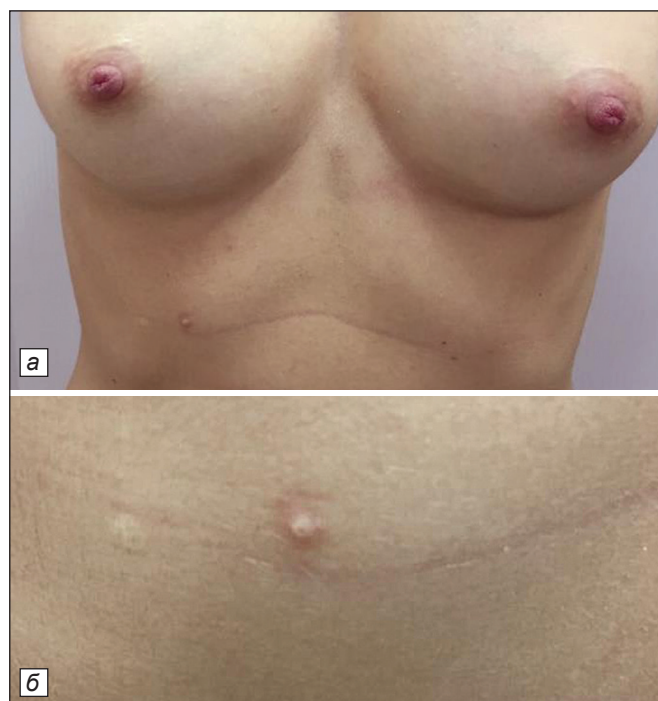


Рис. 2. Больная Н., 27 лет. Добавочный сосок в области левой реберной дуги медиальнее левой средне-ключичной линии. а – общий вид; б – увеличенное изображение дополнительного соска.

Нормальный сосок молочной железы и добавочный сосок имеют характерную и схожую эхографическую картину (рис. 3, а, б). Сосок и околососковый кружок, в состав которых входит более плотная соединительная ткань, поглощают ультразвук несколько сильнее остальных отделов молочной железы, и поэтому выглядят немного темнее. Сосок характеризуется средней степенью эхогенности. Если сканировать сверху, то он дает сильную заднюю акустическую тень, закрывающую глубокие субареолярные ткани [12]. Выполнить сканирование соска и околососкового кружка технически затруднительно, поскольку сосок выступает над поверхностью молочной железы, трудно обеспечить

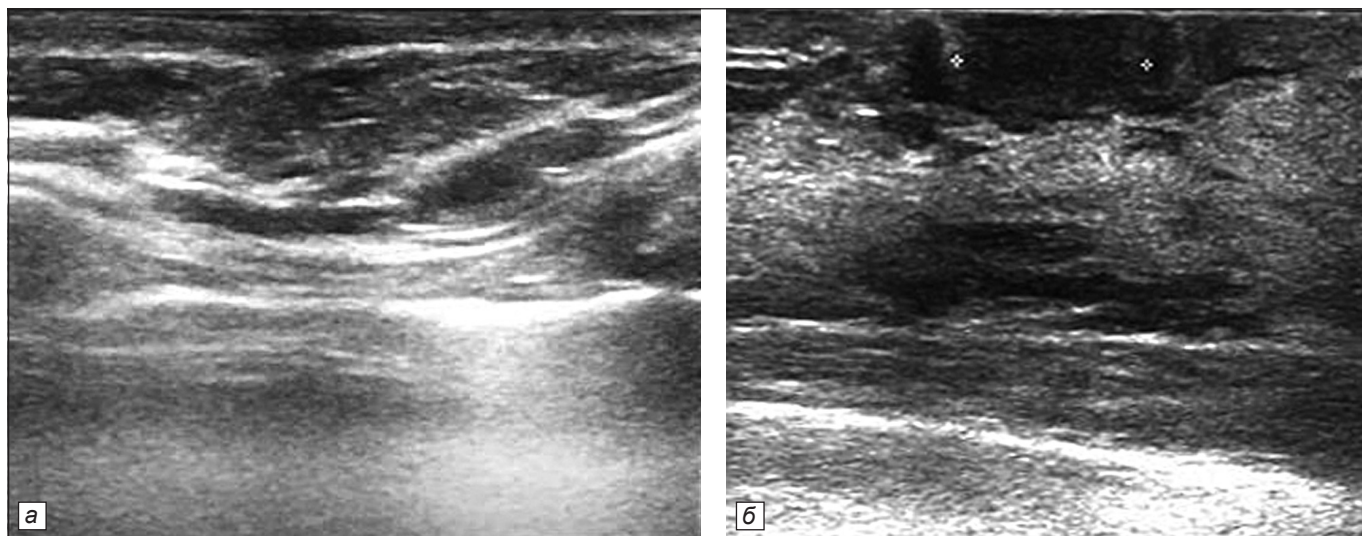


Рис. 3. Эхокартина нормального соска больной К., 36 лет. Сосок характеризуется средней степенью эхогенности. а – видна акустическая тень; б – видна структура с ровными четкими контурами, гипо-изоэхогенная, аналогичная рис. 3, а.

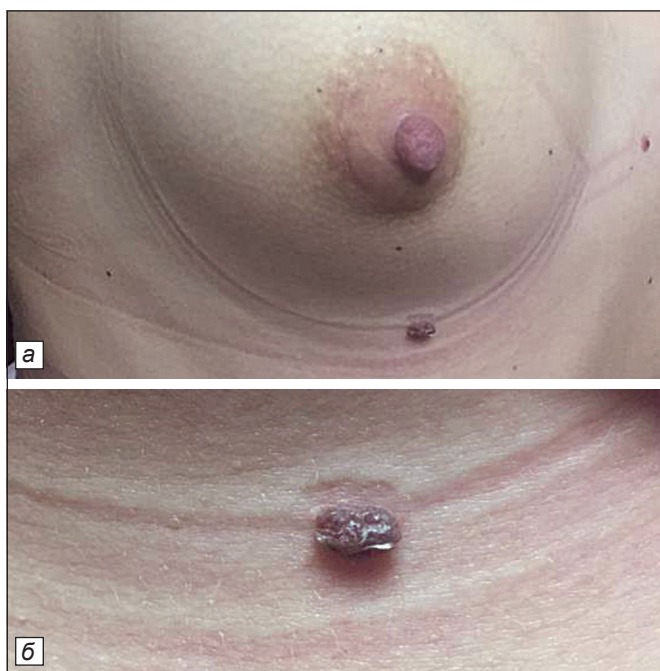


Рис. 4. Больная А., 24 года. Папиллома кожи субмаммарной области слева (а); б – увеличенное изображение папилломы.

контакт датчика с кожей, что обуславливает появление на изображении пустот. Кроме того, сосок вместе с кожей и подкожными тканями находятся поверхностно, что затрудняет их попадание в зону фокусировки с максимальной разрешающей способностью. Наконец, сосок и околососковые участки образованы довольно плотной звукопоглощающей соединительной тканью, затрудняющей проникновение звука вглубь железы.

Проблемы плохого контакта, близости к контактной поверхности датчика и затухания звука можно преодолеть несколькими способами: увеличить расстояние между контактной поверхностью датчика и кожей; чаще всего для этого используют специальную насадку (ее делают из мягкого материала, который изменя-

ет форму соответственно контурам кожи, обеспечивая хороший контакт и эффективную передачу звука через кожу), импровизированную прокладку можно создать также за счет обильного нанесения геля вокруг соска. При этом давление датчиком должно быть минимальным. В некоторых случаях сосок и субареолярные ткани можно визуализировать путем давления датчиком, уплотняя сосок. Общее усиление при этом следует увеличивать, хотя такой способ в некоторых случаях и не обеспечивает устранение акустической тени, достаточно для изучения ретроареолярной анатомии. Улучшить визуализацию можно, сместив датчик несколько в сторону от соска и околососкового кружка и направляя звуковой луч под углом косо по направлению к ретроареолярной области. Если в распоряжении врача нет насадки, корректирующей фокусирующее расстояние, лучше всего сканировать субареолярную зону во фронтальной плоскости [13].

Всем пациенткам было предложено хирургическое удаление дополнительного соска под местной анестезией, три пациентки отказались. У данных пациенток внешний вид добавочных сосков напоминал папилломы или невус, не представляя эстетический дефект, требующий оперативного вмешательства.

Следует отметить, что часто добавочные соски внешне похожи на папилломы кожи и папилломатозные невусы, однако папилломы более подвижны, легко сдвигаются из-за отсутствия «упругости» и эластичности. На рис. 4, а, б пациентки с папилломой виден след на коже – «вмятина», от придавливания к коже экзофитного компонента папилломы бретелькой от бюстгалтера, что было бы невозможно для плотно-эластичных добавочных сосков.

Остальным двум женщинам проведено иссечение дополнительных сосков с последующим гистологическим исследованием. Операции проведены в объеме иссечения соска двумя полуовальными разрезами в пределах нормальной кожи, окаймляющими добавочные соски в поперечном направлении, проведенными в поперечном направлении в соответствии с линиями Лангера (рис. 5, а, б).

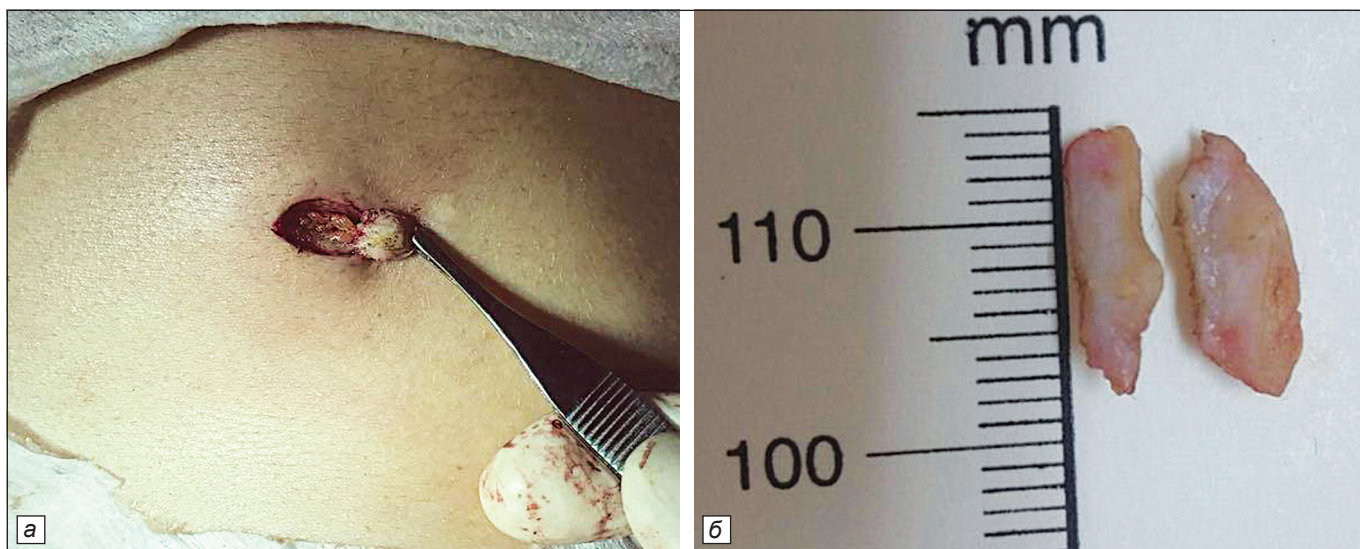


Рис. 5. Больная М., 45 лет. Добавочный сосок субмаммарной области справа. а – оперативное удаление дополнительного соска; б – его макропрепарат.

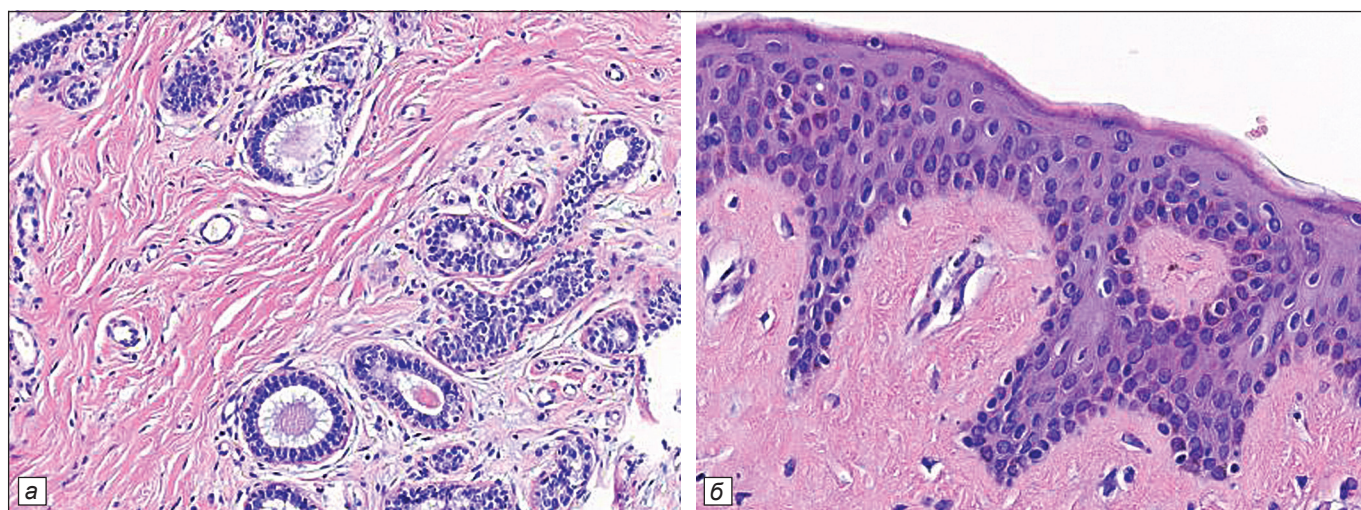


Рис. 6. Та же больная. Микроскопическая картина удаленного добавочного соска.

a – небольшое количество жировых долек разделено тонкими соединительнотканными прослойками, в которых располагаются слабо разветвленные млечные протоки; *б* – крупные выводные протоки в добавочном соске отсутствуют, фиброзно-мышечная основа соска также выражена слабо.

Добавочный сосок имеет нехарактерную гистологическую картину, в отличие от истинного соска. Многие гистологические структуры отсутствуют или слабо выражены. Небольшое количество жировых долек разделено тонкими соединительнотканными прослойками, в которых располагаются слабо разветвленные главные млечные ходы или протоки (рис. 6, *a*), выстланные двухслойным кубическим или цилиндрическим эпителием; у основания соска они сливаются в более крупные выводные протоки, выстланные многослойным плоским эпителием. Чаще всего крупные выводные протоки в добавочном соске отсутствуют. Фиброзно-мышечная основа соска так же выражена слабо (рис. 6, *a, б*).

Добавочные соски молочной железы, расположенные вне молочной железы (экстрамаммарно) имеют слабовыраженные признаки нормальных сосков, в связи с чем их часто принимают за другие кожные образования – невусы, папилломы, кератомы. При дифференциальном диагнозе необходимо учитывать локализацию, а именно расположение дополнительных сосков вдоль эмбриональных молочных линий. В любом случае, ошибки диагностики не влекут серьезных последствий в связи с доброкачественным характером образований и их интактностью. Из пяти пациенток у трех добавочный сосок располагался справа под молочной железой, вдоль молочной линии, у одной – слева. В одном случае, в правой молочной железе имелись два полностью сформированных сосково-ареолярных комплексов. Опыт нашего учреждения и изученная литература не выявили случаев развития рака или других новообразований из добавочных сосков. Врожденная аномалия в виде добавочных сосков представляет скорее маловыраженный эстетический дефект, легко устранимый хирургически. Большинство обратившихся женщин знали о наличии врожденной аномалии, но спокойно относились к данной патологии, соглашались на предложенную нами операцию, однако не проявляли при этом особого энтузиазма.

Финансирование. Исследование не имело спонсорской поддержки.

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

ЛИТЕРАТУРА

- Сарибекян Э.К., Ефанов В.В., Широких И.М., Ягубова Э.А. Добавочные молочные железы: Случай из клинической практики. *Исследования и практика в медицине*. 2015; 2(4): 77–81. DOI:10.17709/2409-2231-2015-2-4-77-81.
 - Зикиряходжаев А.Д., Аблицова Н.В., Широких И.М. Клинические особенности рака добавочной доли молочной железы: Клиническое наблюдение. *Врач*. 2016; 11: 34–7.
- Остальные источники литературы пп. 1–4, 7–13 см. в References.*

REFERENCES

- Bolognia J.L., Jorizzo J.L., Schaffer J.V. *Dermatology*. Elsevier Health Sciences; 2012.
- Schmidt H. Supernumerary nipples: prevalence, size, sex and side predilection – a prospective clinical study. *Eur. J. Pediatr.* 1998; 157(10): 821–3.
- Velanovich V. Ectopic breast tissue, supernumerary breasts, and supernumerary nipples. *South Med. J.* 1995; 88(9): 903–6.
- Nguyen N.V. *Supernumerary nipple*. Medscape; 2016.
- Saribekyan E.K., Efanov V.V., Shirokikh I.M., Yagubova E.A. Accessory breast. Clinical case. *Russian journal of Research and practice in medicine (Issledovaniya i praktika v meditsine)*. 2015; 2(4): 77–81. (in Russian)
- Zikiryakhodzhaev A., Ablitsova N., Shirokikh I., Ermakov A. Clinical features of accessory breast carcinoma. *The Doctor. Russian Journal (Vrach)*. 2016; (11): 34–7. (in Russian)
- Bhat Suresh, Thomas Appu, Sharma R.N., Cherian Jacob, Shanmughadas. Supernumerary nipples and urinary tract abnormalities. *Indian J. Urol.* 2002; 18(2): 129–30.
- Jojart G., Seres E. Supernumerary nipples and renal anomalies. *Int. Urol. Nephrol.* 1994; 26(2): 141–4.
- Bland K.I., Copeland E.M., Klimberg V.S. *The Breast: Comprehensive Management of Benign and Malignant Diseases*. Saunders; 2009. vol. 2.
- Ferrara P., Giorgio V., Vitelli O., Gatto A., Romano V., Del Bufalo F., Nicoletti A. Polythelia: Still a marker of urinary tract anomalies in children? *Scand. J. Urol. Nephrol.* 2009; 43(1): 47–50.
- Toumbis-Ioannou E., Cohen P.R. Familial polythelia. *J. Am. Acad. Dermatol.* 1994; 30(4): 667–8.
- Cherubino M., Pellegatta I., Frigo C., Scamoni S., Taibi D., Maggiulli F., Valdatta L. A novel surgical technique to correct intra-areolar polythelia. *J. Breast Health.* 2014; 10(3): 181–3.
- Dixon A.M. *Breast Ultrasound: How, why and when*. Elsevier Inc.; 2007: 111–2.

Поступила 28.02.18
Принята к печати 21.03.18