

БОЛЬШИЕ И ГИГАНТСКИЕ МЕЛАНОЦИТАРНЫЕ НЕВУСЫ ЧЕЛЮСТНО-ЛИЦЕВОЙ ОБЛАСТИ У ДЕТЕЙ. ОСОБЕННОСТИ МОРФОЛОГИЧЕСКОГО СТРОЕНИЯ И ХИРУРГИЧЕСКОГО ЛЕЧЕНИЯ

© Усольцева А.С., Степанова Ю.В., Красногорский И.Н., Цыплакова М.С.

ФГБУ «НИДООИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России, Санкт-Петербург

Введение. Врожденный меланоцитарный невус — это доброкачественное пигментное новообразование, состоящее из невусных клеток, которое клинически проявляется при рождении. При выборе тактики лечения невусов нельзя забывать о возможности возникновения рецидива, а также об угрозе малигнизации новообразования, поэтому встает вопрос о радикальности выбранного метода.

Целью данной работы является обоснование хирургического удаления больших и гигантских невусов лица как метода выбора, обусловленное патоморфологическим строением.

Материалы и методы. У 40 детей разных возрастов, родившихся с большими и гигантскими невусами лица, были использованы разные варианты пластического устранения изъянов, сформировавшихся после иссечения невусов, с учетом особенностей челюстно-лицевой области: местная пластика, экспандерная дермотензия и пересадка свободных кожных трансплантатов. Проведено 68 хирургических вмешательств: 16 пациентов были прооперированы однократно, 24 пациента подвергались повторным (от 2 до 4) оперативным вмешательствам. Разработана схема этапного хирургического лечения и консервативных мероприятий.

Результаты. У всех пациентов получены стойкие положительные результаты, изучение которых проводилось как в сопоставлении исходов различных вариантов хирургического лечения, так и с учетом особенностей морфологических характеристик удаленных невусов.

Ключевые слова: врожденные гигантские меланоцитарные невусы, врожденные большие меланоцитарные невусы, морфологическое строение, хирургическое лечение.

Актуальность исследования

Врожденные меланоцитарные невусы — доброкачественные меланоцитарные опухоли, наличие которых может определяться уже *in utero* и которые обнаруживаются сразу после рождения ребенка [1]. Частота рождения детей с гигантскими невусами составляет примерно 1 случай на 20 000 новорожденных [2]. Большинство исследователей появление невусов связывают с миграцией в эмбриональном периоде предшественников пигментных клеток (меланобластов) из нейроэктодер-

мальной трубки в базальный слой эпидермиса (нейрогенная теория происхождения невусов, Soldan, 1899) [3]. Меланоцитарные невусы состоят из меланоцитов — клеток, продуцирующих меланин — пигмент, который синтезируется из аминокислоты тирозина под влиянием фермента тирозиназы (рис. 1) [4]. Наличие в невусных клетках темно-коричневого меланина в большинстве наблюдений определяет цвет новообразования при его макроскопическом исследовании [5].

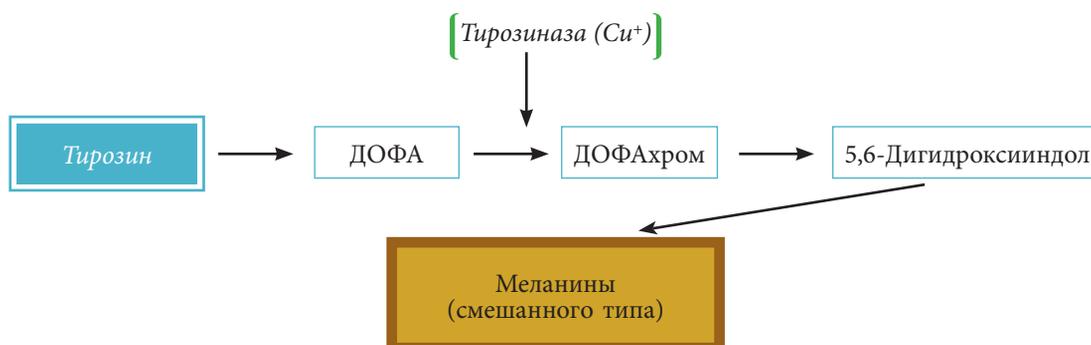


Рис. 1. Синтез меланина

Большинство авторов, классифицируя меланоцитарные невусы, выделили следующие внутригрупповые морфологические варианты: пограничный; сложный; интрадермальный; голубой и юношеская меланома [6]. В зависимости от строения меланоциты располагаются в эпидермальном слое кожи и/или в дерме [7, 8]. А.Г. Баиндурашвили и др. (2011) отмечают, что врожденные невусы отличаются от приобретенных большими размерами и повышенной клеточностью [9]. У детей гигантские врожденные невусы характеризуются рядом особенностей: поражением больших участков кожи различной локализации; размеры гигантского невуса увеличиваются пропорционально росту ребенка; морфологические характеристики могут соответствовать сочетанию сложного, эпидермального и дермального вариантов невуса [10]. Гигантский врожденный меланоцитарный невус в 6–10 % случаев может быть потенциальным предшественником злокачественной меланомы [6].

Проблемы, которые возникают у врачей при лечении гигантских невусов, остаются нерешенными. Отсутствует единая схема лечения. Анатомо-физиологические особенности челюстно-лицевой области создают ряд проблем при выборе хирургической тактики. Результаты же зависят от многих факторов, таких как локализация, распространенность патологического процесса и метод лечения. Немаловажную роль играет и квалификация хирурга. Кроме того, при выборе тактики лечения невусов не следует забывать о возможном продолженном росте не полностью удаленного невуса, о возможности возникновения рецидива (при полном удалении невуса), а также об угрозе малигнизации новообразования (до проведения лечебного мероприятия, на одном из его этапов или в оставшейся части гигантского невуса при поэтапном оперативном вмешательстве).

Материалы и методы

В период с 2010 по 2014 год в отделении челюстно-лицевой хирургии НИДООИ им. Г.И. Турнера были прооперированы 40 детей в возрасте от 1 года до 18 лет с врожденными большими и гигантскими невусами челюстно-лицевой области. Дооперационное обследование не выявило наличия сопутствующих аномалий развития пациентов. Все дети перед оперативным вмешательством были консультированы онкологом.

Наиболее частой локализацией больших и гигантских невусов на лице были щечная и окологлазничная области.

В общей сложности 40 детям было проведено 68 хирургических вмешательств. Из них 16 паци-

ентов были прооперированы однократно, 24 пациента подвергались повторным (от 2 до 4) оперативным вмешательствам.

В течение указанного периода в морфологическую лабораторию НИДООИ им. Г.И. Турнера после каждой хирургической сессии поступил операционный материал (различной величины лоскуты кожи с невусом) от 40 больных детей ($n = 68$; 100 % случаев). После стандартной подготовки материала гистологические препараты, окрашенные гематоксилином и эозином (ГЭ), изучались при помощи светового микроскопа (AXIO Scope. A1, ZEISS). Морфологическое (гистологическое) исследование материала от 40 прооперированных (в части случаев — повторно) детей в 32 наблюдениях (80 %; 54 гистологических препарата) выявило наличие внутридермального, а у 8 пациентов (20 %; 14 гистологических препаратов) — смешанного невуса (рис. 2). Ни в одном наблюдении исследованного материала наличие пограничного невуса не было зарегистрировано. Признаки малигнизации опухолевой ткани во всех наблюдениях отсутствовали.

Результаты и обсуждение

Внутридермальные невусы

При наружном осмотре новообразования характеризовались большими размерами, различной формой, довольно четкими границами; отмечено преобладание темно-коричневой окраски наружной поверхности невуса; довольно часто в невусном «пятне» обращало на себя внимание наличие многочисленных темных волос (рис. 3, а; 4, а).

Морфологически внутридермальные невусы характеризовались обилием невусных клеток (меланоцитов), диффузно располагающихся по всей толщине дермы; концентрация меланоцитов в сосочковом слое дермы и в верхней половине ее сетчатого слоя была значительно выше, чем в глубоких слоях сетчатого слоя вблизи гиподермы (рис. 3, б; 4, б). В ячейках жировой клетчатки гиподермы меланоциты не встречаются. Окраска препаратов ГЭ позволяет достоверно определить присутствие небольшого количества невусных клеток в верхних (отходящих от дермы) участках фиброзных септ гиподермы.

Смешанные невусы

Макроскопически смешанные невусы также были разных размеров и неправильной формы с довольно четкими границами, но с менее интенсивной, чем у внутридермальных невусов, неравномерной светло-коричневой (иногда коричневатой) окраской наружной поверхности. Тонкие,

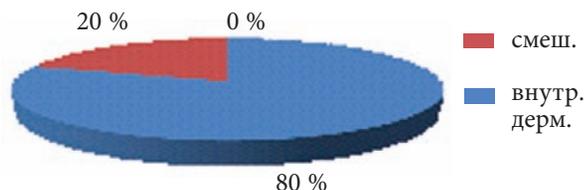


Рис. 2. Процентное соотношение внутридермальных и смешанных невусов по данным гистологического исследования

недлинные, неравномерно распределенные темно-русые, русые волосы имелись в относительно небольшом количестве (рис. 5, а; 6, а).

При гистологическом исследовании смешанных невусов отмечено диффузное расположение меланоцитов как в эпидермальном пласте, так и практически по всей толщине дермы (рис. 5, б).

В части наблюдений плотность распределения невусных клеток в глубоких слоях сетчатого слоя дермы была заметно менее выражена, чем в верхних слоях кожи (рис. 5, б; 6, б). При световой микроскопии окрашенных ГЭ-препаратов патологически измененной кожи в ячейках обычно сформированной жировой клетчатки гиподермы невусные клетки не были обнаружены. В части препаратов отмечено довольно глубокое проникновение невусных клеток по верхним участкам фиброзных септ гиподермы.

У троих пациентов со смешанными невусами (37,5 %) при гистологическом исследовании наблюдался псевдопапилломатоз эпидермального пласта, сопровождавшийся заметно выраженным гиперкератозом (рис. 6, б).

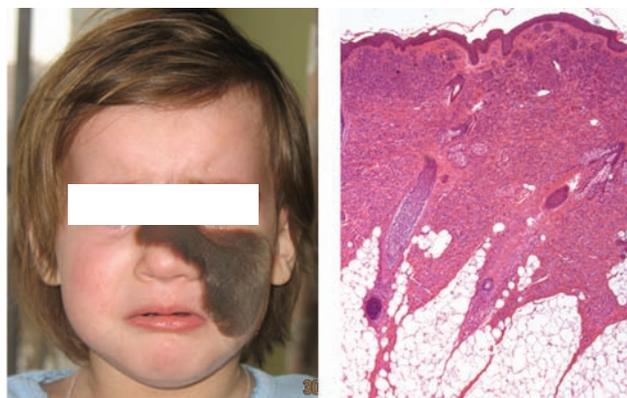


Рис. 3. а — макроскопический вид интрадермального невуса: образование неправильной формы темно-коричневого цвета, с довольно четкими границами, со значительным количеством темных волос; б — гистологическая картина интрадермального невуса (окраска ГЭ; ув. $\times 130$)

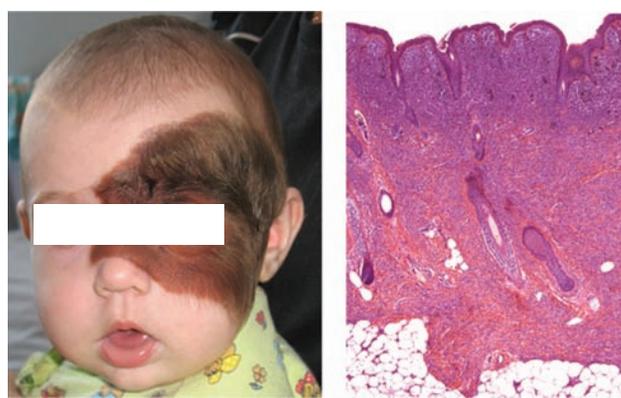


Рис. 4. а — макроскопический вид интрадермального невуса: образование неправильной формы темно-коричневого цвета, с довольно четкими границами, со значительным количеством неравномерно распределенных темных волос; б — гистологическая картина интрадермального невуса (окраска ГЭ; ув. $\times 130$)

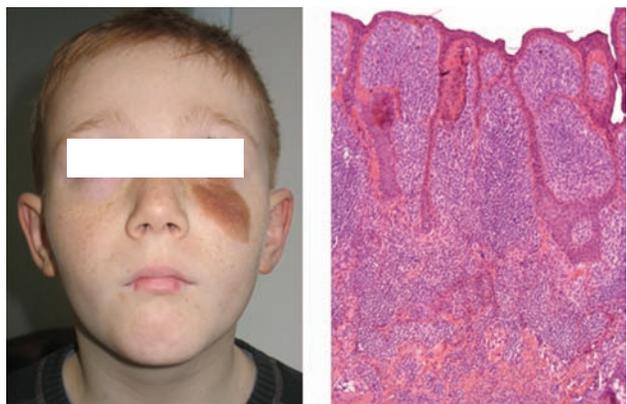


Рис. 5. а — макроскопический вид смешанного невуса: образование неправильной формы светло-коричневого цвета, с довольно четкими границами, с умеренным количеством неравномерно распределенных тонких волос; б — гистологическая картина смешанного невуса (окраска ГЭ; ув. $\times 130$)

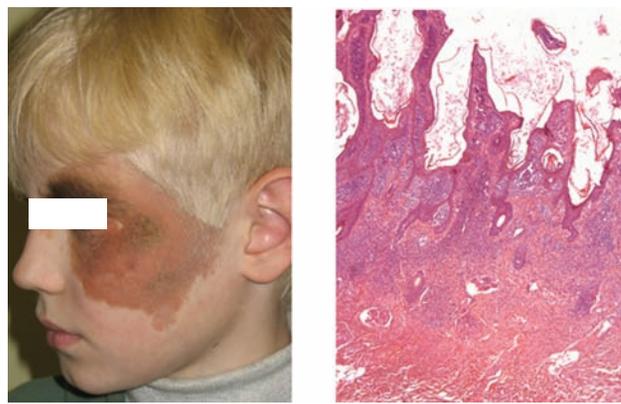


Рис. 6. а — макроскопический вид смешанного невуса: неправильной формы обширное, неравномерно светло-коричневое образование, с довольно четкими границами, с умеренным количеством неравномерно распределенных тонких волос; б — гистологическая картина смешанного невуса с псевдопапилломатозом и гиперкератозом (окраска ГЭ; ув. $\times 130$)

Глубокое проникновение меланоцитов в гиподерму по ее фиброзным септам обуславливает необходимость удаления не только патологически измененных участков кожи, но и как минимум верхнего слоя гиподермы.

Реконструктивно-пластические операции

Методом выбора является иссечение невуса с верхним слоем подкожно-жировой клетчатки, отступая от границы 0,2 см, с последующей пластикой дефекта. При невозможности одномоментного удаления применяется поэтапное иссечение невусной ткани.

Мы применяли следующие методы пластического устранения изъянов, сформировавшихся после удаления невусов челюстно-лицевой области: местными тканями, свободными аутотрансплантатами или с помощью кожи, полученной в результате дермотензии. При лечении гигантских невусов появляется необходимость в комбинации нескольких способов хирургического лечения.

Выбор метода пластической операции индивидуален и зависит от размера и локализации дефекта. Одной из особенностей закрытия изъянов кожи на лице является увеличение их размеров вследствие тяги мимической мускулатуры, которая интимно связана с кожей лица. Это значительно затрудняет точное планирование операций.

При иссечении невуса в щечной области образовавшийся изъян закрывали местными тканями. Использовали большие ротационные лоскуты, полученные с нижней зоны лица и шеи (рис. 7, б). Кожа этой области оптимально подходит по эстетическим показателям. Радикальное удаление образования провели 8 детям с диагнозом: «Большой невус щечной области». У 23 пациентов с диагнозом: «Гигантский невус» — это был один из этапов лечения. Осложнений не наблюдали.

Тканевая дермотензия является методом выбора при локализации невуса в области лба и волосистой части головы. При лечении больших и гигантских невусов она дает хорошие эстетические и функциональные результаты, что особенно важно на открытых участках кожи. Этот метод позволяет удалять гигантские невусы большими объемами, используя избыток кожи, полученный на пограничном с невусом участке (рис. 7, б, в). У 18 пациентов использовали этот метод лечения (у 6 пациентов — это была радикальная операция, у остальных — один из этапов лечения).

Свободные кожные аутотрансплантаты использовали в тех областях, где невозможно при-

менить закрытие дефектов местными тканями или тканевую дермотензию. Это область носа и орбиты (рис. 7, в, г). Донорским участком являлась заушная область. Кожа в этой области подходит к коже лица по цвету и текстуре. Свободная пересадка кожи применялась у 19 пациентов (у 2 пациентов — это была радикальная операция, у остальных — один из этапов лечения). Репигментации не наблюдали.

Результаты лечения оценивались по трехбалльной шкале: хороший, удовлетворительный и неудовлетворительный. Критериями оценки были: цвет лоскута, отсутствие репигментации, косметичность рубцов, наличие или отсутствие деформаций. У всех пациентов мы получили хорошие стойкие результаты.

Все дети наблюдались нами не менее года после оперативного лечения, результаты остались стабильными.

Помимо первичных пациентов у нас на лечении находились 11 детей, ранее оперированных в других клиниках. На момент поступления в отделение пациенты предъявляли жалобы на косметические дефекты: а) цвет трансплантатов заметно отличался от цвета кожи лица у 3 пациентов (неудовлетворительные результаты связываем с использованием свободных кожных аутотрансплантатов, взятых из кожи отдаленных участков тела, так как она отличается по текстуре, толщине и цвету от кожи на лице); б) у 2 пациентов присутствовали «остатки» волос (кожные трансплантаты содержали волосяные фолликулы); в) деформирующие рубцы вблизи жизненно важных органов наблюдали у 4 пациентов; г) у 2 детей был рецидив патологического процесса. У пациентов на рис. 8, а, б и в была применена комбинированная кожная пластика без учета особенностей челюстно-лицевой области, у пациента на рис. 8, г — ткань невуса была удалена углеродным лазером. При использовании методов лечения, при которых удаляют только верхний слой дермы (рис. 8, г), имеется высокий риск рецидивирования, потому что невусные клетки проникают в глубже лежащие ткани, что подтверждается морфологическим исследованием. Все пациенты нуждались в повторных реконструктивных операциях.

Заключение

Лечение больших и гигантских невусов челюстно-лицевой области остается сложной проблемой. Методы лечения, в результате которых удаляется только верхний слой дермы, приводят к рецидивированию процесса. При лечении



Рис. 7. Диагноз: «Гигантский невус лица», на рисунке: *а* — до лечения; *б* — через год после первого этапа оперативного лечения (иссечение участка невуса щечной области и закрытие изъяна местными тканями). Вторым этапом проведена тканевая дермотензия экспандером (120 мл); *в* — через год после оперативного лечения (удаление экспандера, иссечение участка невуса в области лба слева, закрытие изъяна полученным лоскутом и иссечение участка невуса нижнего века слева, закрытие изъяна свободным кожным трансплантатом); *г* — после третьего и четвертого этапов оперативного лечения (иссечение участка невуса в области носа и верхнего века, закрытие изъянов свободными кожными трансплантатами), результат через год



Рис. 8. *а* — цвет кожного аутографта отличается от цвета окружающей кожи, близок к цвету невуса; *б* — в области аутографта заметен волосяной покров; *в* — грубый послеоперационный рубец, который деформирует форму угла рта и красную кайму; *г* — рецидивирование патологического процесса после удаления невуса углеродным лазером

гигантских невусов с поражением нескольких зон лица показаны поэтапное хирургическое удаление и сочетание разных методов реконструктивно-пластического устранения изъянов с учетом особенностей челюстно-лицевой области. Ошибки в выборе тактики лечения и их осложнения могут приводить к ухудшению эстетических и функциональных результатов.

Тщательное морфологическое исследование операционного материала после удаления меланоцитарных невусов необходимо для определения характера патологического процесса, а также оно подтверждает необходимость хирургического удаления больших и гигантских врожденных меланоцитарных невусов.

Список литературы

1. Soyer NH, Argenziano G, Hoffmann-Wellenhof R, Johr RH. (Eds.). Color Atlas of Melanocytic Lesions of the Skin. Chap. III; Springer, 2007. P. 106-118. doi: 10.1007/978-3-540-35106-1.
2. Zaal LH. *Giant congenital melanocytic naevi*. Amsterdam; 2009. P. 9-37.
3. Топало В.М. Пигментные невусы лица. – Кишенев: Штиинца, 1985. – С. 15. [Topalo VM. *Pigmentnyie nevusy litsa*. Kishenev: Shtiintsya; 1985. P. 15. (In Russ).]
4. Северин Е.С. Биохимия. – М., 2003. С. 506. [Severin ES. *Biokhimiya*. Moscow; 2003. P. 506. (In Russ).]
5. Касихина Е.И. Гиперпигментация. Современные возможности терапии и профилактики // Лечащий врач. – 2011. – № 6 – С. 73. [Kasikhina EI. *Giperpigmentatsiya. Sovremennyye vozmozhnosti terapii i profilaktiki*. *Lechashchiy vrach*. 2011;6:73. (In Russ).]
6. Горделадзе А.С., Новицкая Т.А. Меланоцитарные опухоли. Часть 1. – СПб., 2009. – С. 20–24. [Gordeladze AS, Novitskaya TA. *Melanotsitarnyye opukholi*. Chap. I; Saint-Petersburg, 2009. P. 20-24. (In Russ).]
7. Ламоткин И.А. Опухоли и опухолеподобные поражения кожи. – М., 2006. – С. 72. [Lamotkin IA. *Opukholi i opukholepodobnyie porazheniya kozhi*. Moscow, 2006. P. 72. (In Russ).]
8. Пальцев М.А. Неинфекционные заболевания кожи. – М., 2005. – С. 266. [Paltsev MA. *Neinfektsionnyie zabolevaniya kozhi*. Moscow, 2005. P. 266. (In Russ).]
9. Баиндурашвили А.Г., Филиппова О.В., Красногорский И.Н., Цыплакова М.С. Устранение врожденных больших и гигантских пигментных невусов // Клиническая дерматология и венерология. – 2011. – № 4. – С. 29–35. [Baindurashvili AG, Filippova OV, Krasnogorsky IN, Afonichev KA, Tsyplakova MS. Elimination of large and giant congenital pigmented nevi: peculiarities of the treatment strategy. *Klin Dermatol Venerol*. 2011;4:29-35. (In Russ).]
10. Цыплакова М.С., Усольцева А.С., Степанова Ю.В. Гигантский врожденный меланоцитарный невус лица. Клинический случай // Травматология, ортопедия и восстановительная хирургия детского возраста. – 2015. – Т. 3. – № 2. – С. 56 [Tsyplakova MS, Usoltseva AS, Stepanova YV. Giant congenital melanocytic nevus of the face. Clinical case. *Pediatric Traumatology, Orthopaedics and Reconstructive Surgery*. 2015;3(2):56. (In Russ).] doi: 10.17816/PTORS3256-60.

LARGE AND GIANT MELANOCYTIC NEVI OF THE MAXILLOFACIAL AREA IN CHILDREN: FEATURES OF THE MORPHOLOGICAL STRUCTURE AND SURGICAL TREATMENT

Usoltseva A.S., Stepanova Y.V., Krasnogorskiy I.N., Tsyplakova M.S.

The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics, Saint-Petersburg, Russian Federation

Background. Congenital melanocytic nevus is a benign pigmented neoplasm composed of nevus cells that clinically manifest at birth. When choosing a treatment for nevi, the possibility of recurrence as well as the threat of tumor malignancy should be considered.

The aim of this work is to justify the surgical removal of a large and giant nevi of the face as a method of treatment justified by the pathomorphological structure.

Materials and Methods. In 40 children of different ages born with large and giant nevi of the face, we used various types of plastic surgery to eliminate any defects formed after the excised nevi. We accounted for the features of the maxillofacial area: local plasty, expander dermotension, and transplantation of free skin grafts. We performed a total of 68 surgical interventions. Sixteen patients underwent the surgery once and 24 patients

underwent secondary surgery (from 2 to 4). We also developed a scheme of the staged surgical treatments and conservative methods.

Results. All patients had stable positive results that were studied by comparing the outcomes of different surgical treatment options and accounting for

various morphological characteristics of the removed nevi.

Keywords: congenital giant melanocytic nevi, congenital large melanocytic nevi, morphological structure, surgical treatment.

Сведения об авторах

Усольцева Анна Сергеевна — аспирант отделения челюстно-лицевой хирургии ФГБУ «НИДООИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России. E-mail: gingera86@ya.ru.

Степанова Юлия Владимировна — к. м. н., заведующая отделением челюстно-лицевой хирургии ФГБУ «НИДООИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России. E-mail: turner8ord@gmail.com.

Цыплакова Маргарита Сергеевна — к. м. н., доцент, старший научный сотрудник отделения челюстно-лицевой хирургии ФГБУ «НИДООИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России. E-mail: uvister@mail.ru.

Красногорский Иван Николаевич — к. м. н., старший научный сотрудник-гистолог научно-морфологической лаборатории ФГБУ «НИДООИ им. Г.И. Турнера» Минздрава России.

Usoltseva Anna Sergeevna — MD, PhD student of the department of maxillofacial surgery. The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics. E-mail: gingera86@ya.ru.

Stepanova Yulia Vladimirovna — MD, PhD, chief of the department of maxillofacial surgery. The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics. E-mail: turner8ord@gmail.com.

Tsyplakova Margarita Sergeevna — MD, PhD, associate professor, senior research associate of the department of maxillofacial surgery. The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics. E-mail: uvister@mail.ru.

Krasnogorskiy Ivan Nikolaevich — MD, PhD, senior research associate histologist of the scientific and morphological laboratory. The Turner Scientific and Research Institute for Children's Orthopedics.