



МНИОИ им. П.А. Герцена

МКНЦ им. А.С. Логинова



# Классификация опухолей кожи ВОЗ-2018

Гриневич В.Н.

Конференция «Стандартизация ППАИ в онкопатологии»  
г. Москва, 6 декабря 2019 г.



## Классификация-2018: основные разделы



1. Кератиноцитарные/эпидермальные опухоли
2. Меланоцитарные опухоли
3. Опухоли придатков кожи
4. Опухоли гематопозитического и лимфоидного происхождения
5. Опухоли мягких тканей
6. Врожденные опухолевые синдромы, ассоциированные со злокачественными опухолями кожи



## Классификация-2018: основные изменения



- ✓ Количество разделов сокращено с 7 до 6 (раздел **Нейрогенные опухоли** как самостоятельный раздел упразднен и включен как подраздел в **Опухоли мягких тканей**)
- ✓ **Меркеллелеточный рак** исключен из подраздела **Нейрогенные опухоли** и включен в раздел **Кератиноцитарные/эпидермальные опухоли** как отдельный гистологический тип рака
- ✓ Раздел **Кератиноцитарные/эпидермальные опухоли** структурирован с разделением опухолей на 2 подгруппы (Карциномы и Предраковые и доброкачественные опухолеподобные поражения), расширен за счет более подробной детализации вариантов основных гистологических типов рака и включения Меркеллелеточного рака как отдельного гистологического типа рака



## Классификация-2018: основные изменения



- ✓ Раздел **Меланоцитарные опухоли** реструктурирован с выделением 9 подгрупп в соответствии концепцией патогенеза меланомы и расширен с выделением новых клинико-морфологических форм
- ✓ Раздел **Опухоли придатков** расширен с выделением новых клинико-морфологических форм и дополнен подразделом **Специфичные по локализации опухоли (Site-specific tumors)**
- ✓ Раздел **Опухоли гематопэтического и лимфоидного происхождения** приведен в соответствие с новой Классификацией опухолей гематопэтической и лимфоидной тканей ВОЗ-2017



## Классификация-2018: основные изменения



- ✓ Раздел **Опухоли мягких тканей** расширен за счет более подробной детализации гистологических типов опухолей, выделения новых клинико-морфологических форм (Бляшкоподобная CD34+ дермальная фиброма) и дополнен подразделом Нейрогенные опухоли
- ✓ Раздел **Врожденные опухолевые синдромы, ассоциированные со злокачественными опухолями кожи** расширен за счет выделения новых клинико-морфологических синдромов (BAP1 опухоль предрасположенный синдром, Muir-Torre синдром)
- ✓ **TNM 8** – стадирование для всех разделов изменено и/или детализировано



## 1. Кератиноцитарные/эпидермальные опухоли



- **Карциномы**
  - Базальноклеточный рак
  - Плоскоклеточный рак
  - Плоскоклеточный рак in situ (Болезнь Боуэна)
  - Меркелеклеточный рак
- **Предраковые и доброкачественные опухолеподобные поражения**
  - Предзлокачественные кератозы
  - Бородавки
  - Доброкачественные акантомы/кератозы



## 1. Кератиноцитарные/эпидермальные опухоли: Карциномы



- **Базальноклеточный рак, 8090/3**
  - Нодулярный базальноклеточный рак
  - Поверхностный базальноклеточный рак
  - Микронодулярный базальноклеточный рак
  - Инфильтративный базальноклеточный рак, 8092/3
  - Склерозирующий/морфеоподобный базальноклеточный рак, 8092/3
  - Базоплоскоклеточный рак
  - Пигментированный базальноклеточный рак, 8090/3
  - Базальноклеточный рак саркоматоидной дифференцировкой, 8092/3
  - Базальноклеточный рак придатковой дифференцировкой
  - Фиброэпителиальный базальноклеточный рак
  - Кератотический базальноклеточный рак



## 1. Кератиноцитарные/эпидермальные опухоли: Карциномы



- **Базальноклеточный рак с низким риском рецидива**
  - Нодулярный базальноклеточный рак
  - Поверхностный базальноклеточный рак
  - Пигментированный базальноклеточный рак
  - Базальноклеточный рак придатковой дифференцировкой
  - Фиброэпителиальный базальноклеточный рак
- **Базальноклеточный рак с высоким риском рецидива**
  - Микронодулярный базальноклеточный рак
  - Инфильтративный базальноклеточный рак
  - Склерозирующий/морфеоподобный базальноклеточный рак
  - Базоплоскоклеточный рак
  - Базальноклеточный рак саркоматоидной дифференцировкой



## 1. Кератиноцитарные/эпидермальные опухоли: Карциномы



- **Плоскоклеточный рак**
  - Плоскоклеточный рак, 8070/3
  - **Кератоакантома, 8071/3**
  - Акантолитический плоскоклеточный рак
  - Веретеночклеточный плоскоклеточный рак, 8074/3
  - Веррукозный плоскоклеточный рак
  - Аденоплоскоклеточный рак
  - **Светлоклеточный плоскоклеточный рак, 8084/3**
  - Другие (редкие) варианты
    - Плоскоклеточный рак с саркоматоидной дифференцировкой, 8074/3
    - Лимфоэпителиомоподобный рак, 8082/3
    - Псевдоваскулярный плоскоклеточный рак
    - Плоскоклеточный рак с остеокластоподобными гигантскими клетками, 8035/3



## 1. Кератиноцитарные/эпидермальные опухоли: Карциномы



- **Плоскоклеточный рак in situ (Болезнь Боуэна), 8070/2**
  - ✓ Синонимы: Внутриэпидермальный рак, Бовеноидный папулез, KIN III, VIN III, PeIN III, AIN III, Эритроплазия Кейра
  - ✓ Риск прогрессирования в инвазивный рак от 3-5% до 10%
- **Меркелклеточный рак**
  - ✓ Первичный нейроэндокринный рак кожи
  - ✓ Гистогенез неизвестен
  - ✓ Иммунофенотип: позитивны эпителиальные (CK20) и нейроэндокринные (хромогранин А, синаптофизин, CD56) маркеры



## 1. Кератиоцитарные/эпидермальные опухоли



- **Карциномы**
  - Базальноклеточный рак
  - Плоскоклеточный рак
  - Плоскоклеточный рак in situ (Болезнь Боуэна)
  - Меркелеклеточный рак
- **Предраковые и доброкачественные опухолеподобные поражения**
  - Предзлокачественные кератозы
  - Бородавki
  - Доброкачественные акантомы/кератозы



## 1. Кератиоцитарные/эпидермальные опухоли: Предраковые и доброкачественные опухолеподобные поражения



- **Предзлокачественные кератозы**
  - Actinic keratosis, **8070/0** (1:1000 – 1:10000)
  - Arsenic keratosis, **8070/0** (4%)
  - PUVA keratosis, **8070/0** (15-30%)
- **Бородавki**
  - Vulgar wart
  - Plantar wart
  - Flat wart



## 1. Кератиноцитарные/эпидермальные опухоли: Предраковые и доброкачественные опухолеподобные поражения



- **Доброкачественные акантомы/кератозы**
  - Себоррейный кератоз, 8052/0
  - Солнечное лентиго, 8052/0
  - Лишаеподобный кератоз, 8052/0
  - Светлоклеточная акантома, 8084/0
  - Крупноклеточная акантома, 8072/0
  - Бородавчатая дискератома, 8054/0
  - Другие доброкачественные кератозы, 8052/0



## 2. Меланоцитарные опухоли



- Меланоцитарные опухоли кожи, периодически подвергающейся инсоляции
- Меланоцитарные опухоли кожи, хронически подвергающейся инсоляции
- Spitz-опухоли
- Меланоцитарные опухоли кожи конечностей
- Меланоцитарные опухоли гениталий и слизистых оболочек
- Меланоцитарные опухоли, возникшие на фоне голубого невуса
- Меланоцитарные опухоли, возникшие на фоне врожденных невусов
- Глазные меланоцитарные опухоли
- Нодулярные, невоидные и метастатические меланомы



### 3. Опухоли придатков кожи



- Злокачественные опухоли с апокринной и эккринной дифференцировкой
- Доброкачественные опухоли с апокринной и эккринной дифференцировкой
- Злокачественные опухоли с фолликулярной дифференцировкой
- Доброкачественные опухоли с фолликулярной дифференцировкой
- Опухоли с сальной дифференцировкой
- **Специфичные по локализации опухоли (Site-specific tumors)**



### 3. Опухоли придатков кожи



- **Злокачественные опухоли с апокринной и эккринной дифференцировкой**
  - Микрокистозная карцинома придатков кожи
  - Порокарцинома
  - Злокачественная смешанная опухоль
  - Гидроаденокарцинома
  - Муцинозная карцинома
  - Пальцевая папиллярная аденокарцинома
  - Аденокистозная карцинома
  - Апокриновая карцинома





### 3. Опухоли придатков кожи



- **Злокачественные опухоли с апокринной и эккринной дифференцировкой**
  - Эндокринная муцин-продуцирующая карцинома потовых желез
  - Плоскоклеточная эккринная протоковая карцинома
  - Папиллярная сириногоцистаденокарцинома
  - Секреторная карцинома
  - Крибриформная карцинома
  - Перстневидно-клеточная карцинома
  - Злокачественные опухоли, возникшие на фоне спираденомы, цилиндромы или спираденоцилиндромы
  - Аденокарцинома придатков кожи неспецифицированная



### 3. Опухоли придатков кожи



- **Доброкачественные опухоли с апокринной и эккринной дифференцировкой**
  - Гидрокистома/цистаденома
  - Сириногома
  - Порома
  - Сириногофиброаденома
  - Гидроаденома
  - Спираденома
  - Цилиндромы
  - Тубулярная аденома
  - Папиллярная сириногоцистаденома
  - Смешанная опухоль
  - **Миоэпителиома**



### 3. Опухоли придатков кожи



- **Злокачественные опухоли с фолликулярной дифференцировкой**
  - Пиломатрикулярная карцинома
  - Проллиферирующая трихолеммальная опухоль
  - Трихобластическая карцинома/карциносаркома
  - Трихолеммальная карцинома



### 3. Опухоли придатков кожи



- **Доброкачественные опухоли с фолликулярной дифференцировкой**
  - Трихобластома
  - Пиломатриксама
  - Трихолемма
  - Трихофолликулома
  - Акантома волосистой оболочки
  - Опухоль фолликулярного углубления
  - Меланоцитарная матриксама
  - Преимущественно веретенчатая триходискома



### 3. Опухоли придатков кожи



- **Опухоли с салыной дифференцировкой**
  - Карцинома салыных желез
  - Аденома салыных желез
  - Себацеома
  - Кистозная опухоль салыных желез
- **Специфичные по локализации опухоли (Site-specific tumors)**
  - Болезнь Педжета молочной железы
  - Экстрамаммарная болезнь Педжета
  - Аденокарцинома аногенитальных желез, подобная молочной железе
  - Папиллиформная гидроаденома
  - Фиброаденома и листовидная опухоль аногенитальных желез, подобная молочной железе



### TNM 8: основные изменения



- **Рак кожи:**
  - ✓ Стадирование зависит от локализации опухоли (рак кожи головы и шеи, века, перианальной области, вульвы, пениса)
  - ✓ Градация Т выполняется с учетом:
    - размера/толщины опухоли (2см/5см vs. 2см/4см vs. 10мм/20мм),
    - наличия периневральной инвазии (есть/нет),
    - вовлечения прилежащих структур (есть/нет)
  - ✓ Градации N выполняется с учетом:
    - стороны поражения (ипсилатеральный/контрлатеральный),
    - количества метастазов (одиночный/множественные),
    - размера метастазов (есть/нет vs. 3см/6см),
    - наличия экстранодального распространения (есть/нет),
  - ✓ Градация M не изменилась (есть/нет)



## TNM 8: основные изменения



- **Меланома кожи:**
  - ✓ Градация pT1 выполняется с учетом толщины опухоли (0,8мм/1мм) и наличия изъязвления (есть/нет), в остальном – без изменений
  - ✓ Градация pN1 и pN3 выполняются аналогично pN2 с учетом количества метастазов и визуализации метастаза
  - ✓ Градация M не изменилась (есть/нет)
- **Меркеллеклеточный рак :**
  - ✓ Градация T не изменилась
  - ✓ Градация N выполняется с учетом наличия и визуализации метастазов
  - ✓ Градация M выполняется с учетом локализации метастазов



## TNM 8: основные изменения



- **Мягкотканые саркомы кожи:**
  - ✓ Стадирование зависит от локализации опухоли (конечности и поверхностные отделы туловища, голова и шея, **забрюшинное пространство, внутренние органы грудной и брюшной полости**)
  - ✓ Градация T выполняется с учетом:
    - размера опухоли (5см vs. 5см/10см/15см vs. 2см/4см),
    - вовлечения прилежащих структур (при локализации – голова и шея)
  - ✓ Градации N не изменилась (есть/нет)
  - ✓ Градация M не изменилась (есть/нет)



## Классификация-2018: основные изменения



- ✓ Количество разделов сократилось
- ✓ Количество клинико-морфологических форм увеличилось
- ✓ Детализация гистологических вариантов стала более подробной
- ✓ Ряд разделов претерпел существенные изменения и были структурированы, реструктурированы, дополнены новыми подразделами и клинико-морфологическими формами
- ✓ Меркелеклеточный рак включен в раздел кератиноцитарные/эпидермальные опухоли
- ✓ Стадирование по TNM 8 стало более специфичным и детализированным



МНИОИ им. П.А. Герцена

МКНЦ им. А.С. Логинова



**Спасибо за внимание!**