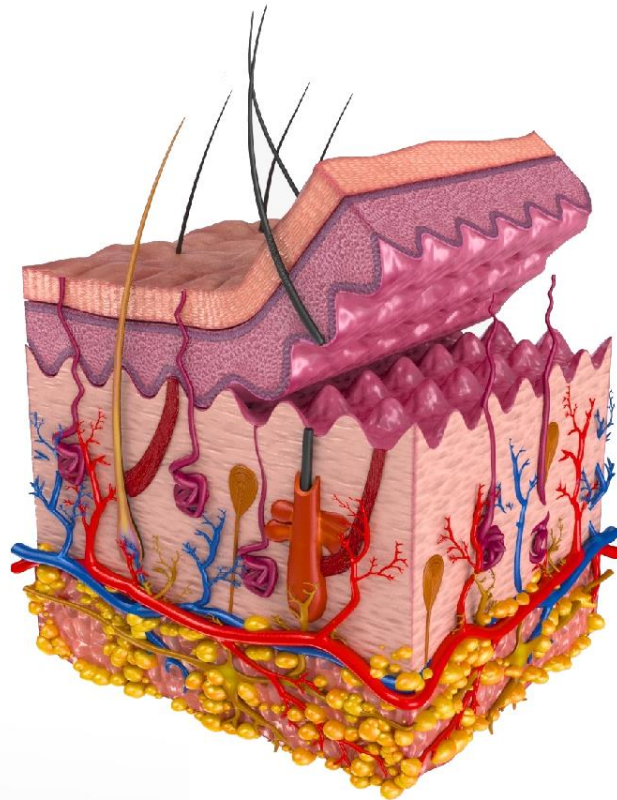


Patologie kůže

MUDr. Jan Balko, Ph.D.

Ústav patologie a molekulární medicíny FNM a 2. LF UK



FN MOTOL



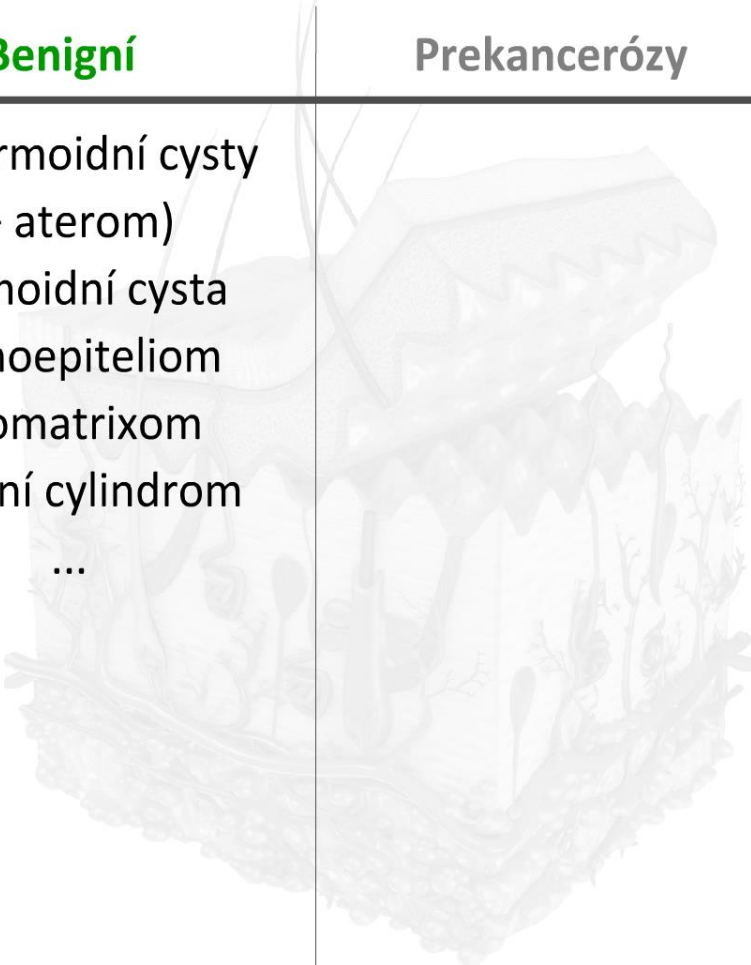
2. LF UK

Nádory kůže

Nádory kůže

	Benigní	Prekancerózy	Maligní
Epitelové	seboroická veruka	solární keratóza Bowenova choroba arzenová keratóza PUVA keratóza	SCC bazaliom keratoakantom
Neuroendokrinní			ca z Merkel. buněk
Mezenchymální	lipom hemangiomy dermatofibrom fibroepitelový polyp		DFSP Kaposiho sarkom angiosarkom
Hematogenní			<i>mycosis fungoides</i>
Neuroektoderm.	<i>lentio simplex</i> pigmentové névy neurofibrom schwannom	<i>melanoma in situ</i> <i>lentigo maligna</i>	melanom

Nádory kožních adnex

	Benigní	Prekancerózy	Maligní
Epitelové	<p>epidermoidní cysty (+ aterom) dermoidní cysta trichoepiteliom pilomatrixom ekrinní cylindrom ...</p>		<p>adenoidně cystický ca tricholemální ca sebaceózní ca pilomatrikální ca ...</p>

1) Epitelové nádory kůže

1) seborhoická veruka*

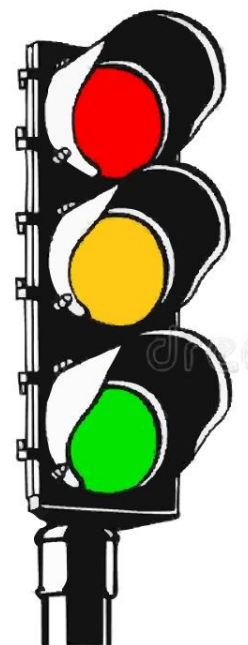
2) solární keratóza*

3) Bowenova choroba

4) dlaždicobuněčný karcinom*

5) bazaliom*

6) keratoakantom



* mohou utvářet morfologii "kožního rohu" (*cornu cutaneum*)

Seborhoická veruka

Definice

- senilní veruka, seborhoická keratóza

Příčina (etiologie)

- idiopatická

Vývoj (patogeneze)

- proliferace bazálních vrstev epidermis (narušené zrání)



Seborhoická veruka

Morfologie

- dospělí (střední věk a starší)
 - NEJEN seborhoicky = **kdekoli** krom plosek (hlavní ale obličej, trup)
- **makroskopicky** pigmentované papuly až veruky
 - mimikuje bazaliom / pigmentové léze
- **mikroskopicky** akantóza s hyper/parakeratózou z bazaloidních keratinocytů bez *stratum granulosum*
 - **abruptní keratinizace** = formace keratinových perel (cyst)

Klinika

- benigní chování (kosmetický význam)
 - Leser-Trélatovo znamení = paraneoplastický výsek veruk (ca žaludku..)

Solární keratóza

Definice

- aktinická keratóza

Příčina (etiologie)

- poškození kůže UV zářením

Vývoj (patogeneze)

- vznik **dysplázie** epidermis + **solární degenerace** dermis



Solární keratóza

Morfologie

- dospělí (starší)
 - solární lokalita = obličej, dorza rukou
- **makroskopicky** červenohnědé makuly se šupením
- **mikroskopicky** max. střední dysplázie epidermis + solární degenerace elastických vlákn dermis
 - + častá hyper/parakeratóza, atrofie epidermis

Klinika

- regreduje / stabilní / progrese do SCC (cca 15 %)

Bowenova choroba

Definice

- *morbus Bowen*, "Bowenova dermatóza"
 - Bowenoidní papulóza dřív na anogenitálu

Příčina (etiologie)

- multifaktoriální (UV záření, HPV, chemikálie...)

Vývoj (patogeneze)

- vznik dlaždicobuněčného *carcinoma in situ*

Bowenova choroba

Morfologie

- dospělí (starší)
 - krk, hlava a DK nejčastěji
- **makroskopicky** červenohnědé makuly, může mokvat
- **mikroskopicky** těžká dysplázie epidermis (*ca in situ*)
 - **bez** invaze; solární degenerace elastických vláken dermis vzácněji (dřív "Bowenoidní AK")

Klinika

- zpravidla vždy progrese do SCC

Dlaždicobuněčný karcinom

Definice

- spinocelulární / skvamózní / epidermoidní karcinom, *carcinoma spinocellulare*, spinaliom

Příčina (etiologie)

- vliv UV záření chem. (dehet, arzen), iritace (záněty), HPV
 - de novo / z epitelových prekanceróz kůže

Vývoj (patogeneze)

- kožní formy příznivější, než slizniční / viscerální

Dlaždicobuněčný karcinom

Morfologie

- dospělí (starší)
 - solární lokalita = obličej, dorza rukou, boltce
- **makroskopicky** tuhý tuber až vřed se šupením
 - difuzní / exofytická / ulcerózní forma
- **mikroskopicky** ze *stratum spinosum* (viz OP)
 - invaze, intercelulární můstky, keratinové perly...

Klinika

- asymptomatický až lokální destrukce + pozdní metastázy LU
 - hematogenní vzácné (plíce, játra, kosti, CNS)

Bazaliom

Definice

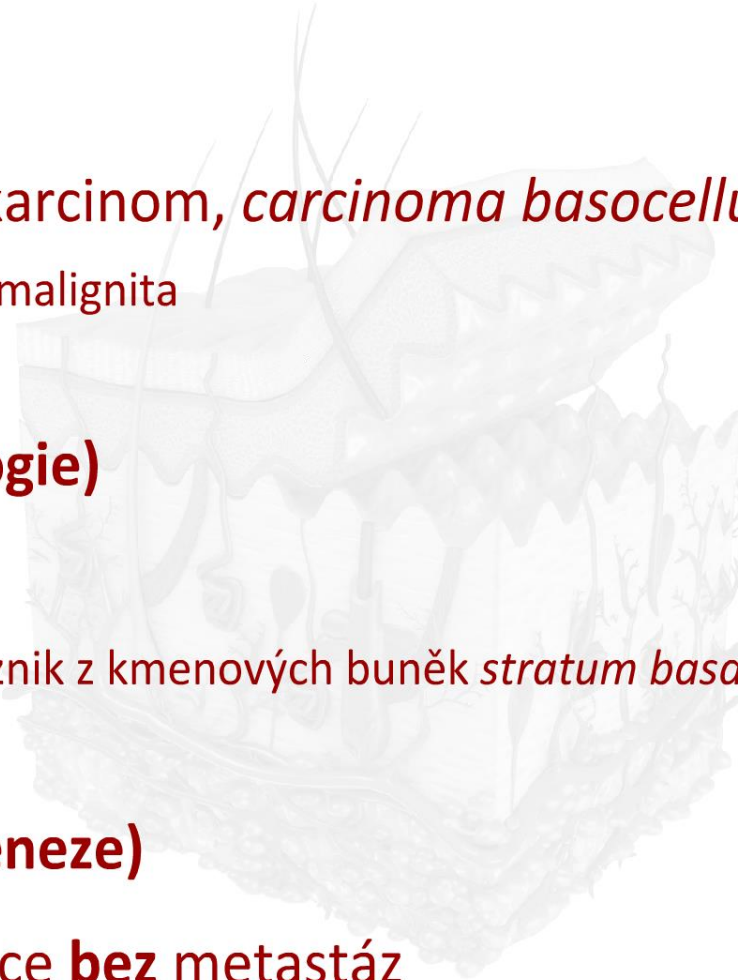
- bazocelulární karcinom, *carcinoma basocellulare*
 - nejčastější kožní malignita

Příčina (etiologie)

- vliv UV záření
 - asi **adnexální** = vznik z kmenových buněk *stratum basale* / bulbu folikulů

Vývoj (patogeneze)

- lokální destrukce **bez** metastáz



Bazaliom

Morfologie

- dospělí (starší)
 - solární lokalita = obličej, dorza rukou
- **makroskopicky** vřed (*ulcus rodens / terebrans*)
- **mikroskopicky** ze *stratum basale* (viz OP)
 - periferní palisádování...
 - řada variant (superficiální / nodulární / pigmentovaný / morfeiformní...)

Klinika

- asymptomatický až lokální destrukce (i kosti)
 - metastázy extrémně vzácné

Keratoakantom

Definice

- **nově** řazen mezi malignity (CAVE, učebnice)

Příčina (etiologie)

- vliv UV záření

Vývoj (patogeneze)

- dobře dif. SCC s možností **regrese**



Keratoakantom

Morfologie

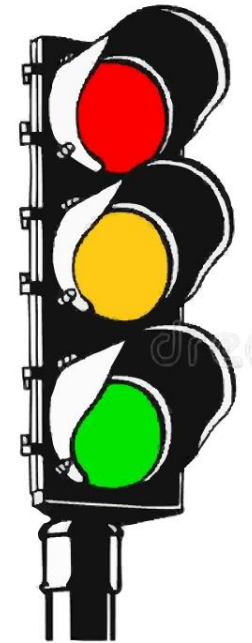
- dospělí (starší)
 - solární lokalita = obličej
- **makroskopicky** vřed / objemný tumor (několik cm)
 - anamnéza **rychlého růstu**
- **mikroskopicky** obraz kráterovitého SCC grade 1
 - nutné malé zvětšení

Klinika

- asymptomatický a regrese / chování SCC
 - regrese po měsících s formací jizvy

2) Neuroendokrinní nádory kůže

1) karcinom z Merkelových buněk



Karcinom z Merkelových buněk

Definice

- vzácný vysoce agresivní nádor

Příčina (etiologie)

- integrace *Merkel cell polyomaviru* do DNA Merkelových b.
• vliv také UV záření a imunosuprese

Vývoj (patogeneze)

- maligní transformace neuroendokrinních buněk

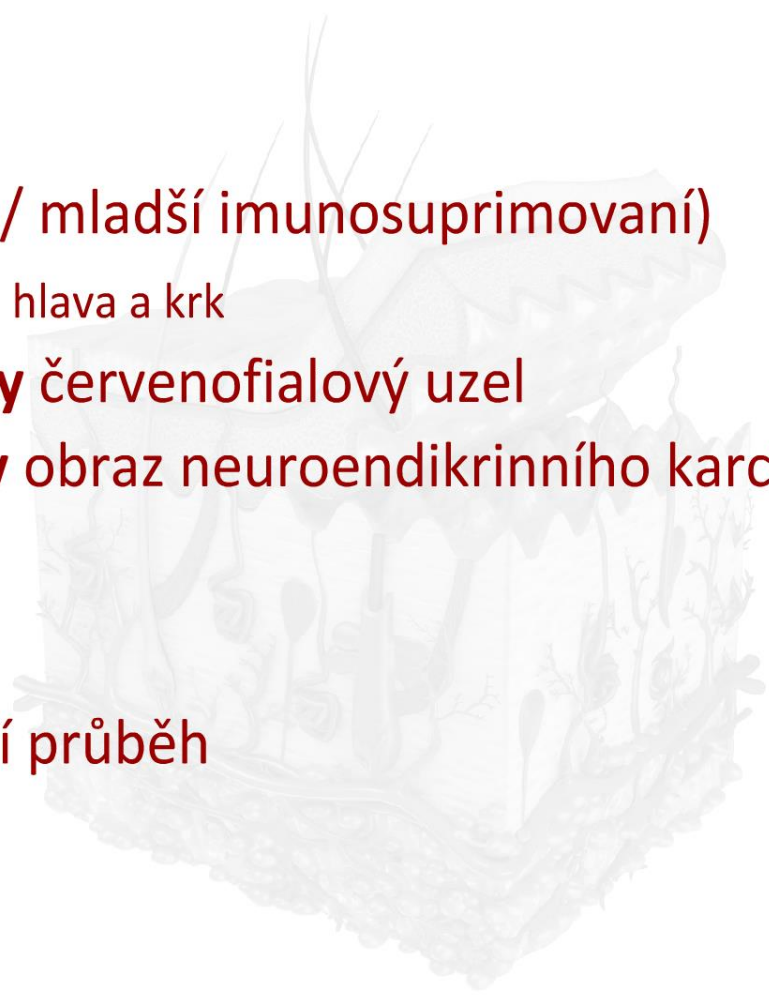
Karcinom z Merkelových buněk

Morfologie

- dospělí (starší / mladší imunosuprimovaní)
 - solární lokalita = hlava a krk
- **makroskopicky** červenofialový uzel
- **mikroskopicky** obraz neuroendokrinního karcinomu

Klinika

- velmi agresivní průběh
 - často fatální



3) Mezenchymální nádory kůže

1) lipomy*

2) hemangiomy* (+ pyogenní granulom)

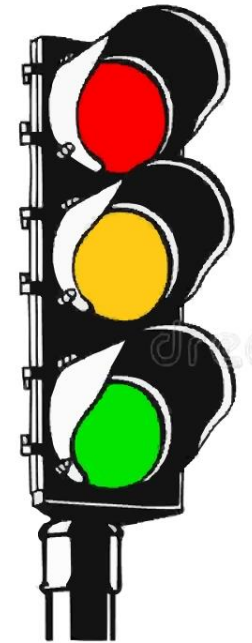
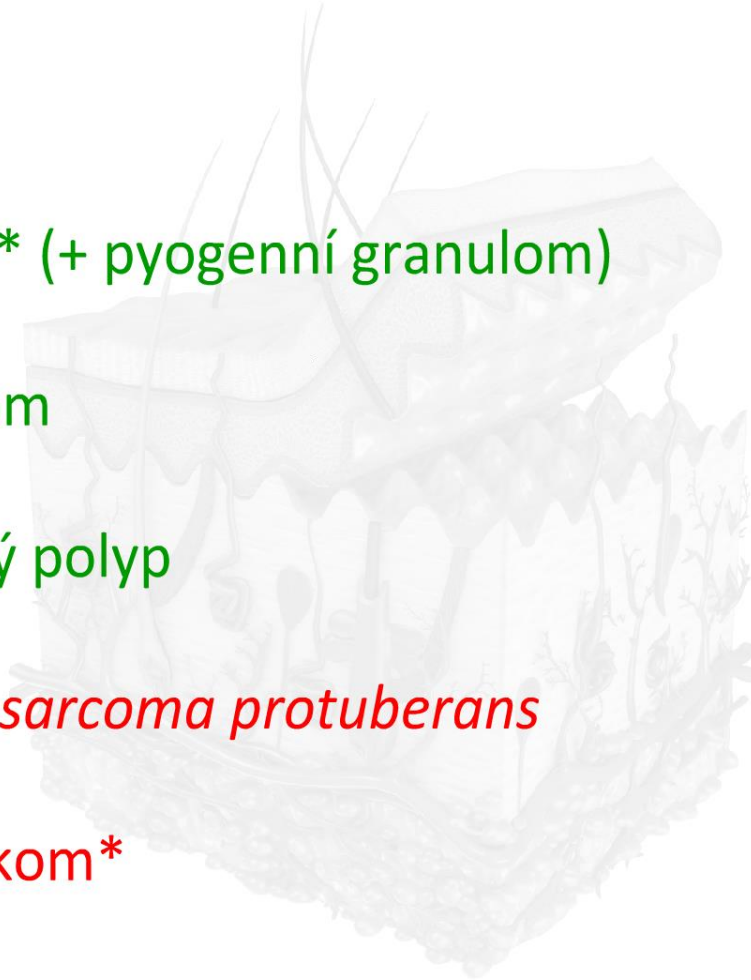
3) dermatofibrom

4) fibroepitelový polyp

5) *dermatofibrosarcoma protuberans*

6) Kaposiho sarkom*

7) angiosarkom*



* viz OP

Dermatofibrom

Definice

- fibrózní histiocytom, tvrdý "fibrom" (*fibroma durum*)

Příčina (etiologie)

- vliv traumatu kůže
 - malého rozsahu (štípnutí hmyzem...)

Vývoj (patogeneze)

- "fibrohistiocytární nádor" z heterogenní populace buněk
 - občas považován za reaktivní lézi ("pseudotumor")

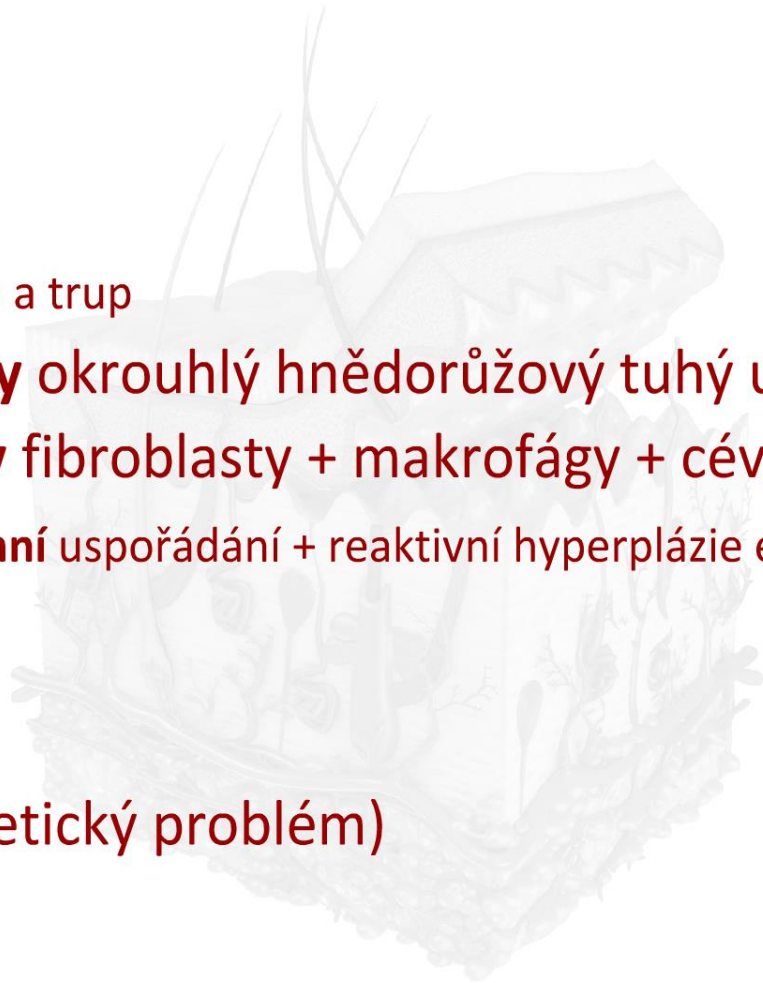
Dermatofibrom

Morfologie

- dospělí i děti
 - hlavní DK (bérce) a trup
- **makroskopicky** okrouhlý hnědorůžový tuhý uzel / plaka
- **mikroskopicky** fibroblasty + makrofágy + cévy + lymfocyty
 - typické **storiformní** uspořádání + reaktivní hyperplázie epidermis

Klinika

- benigní (kosmetický problém)



Fibroepitelový polyp

Definice

- měkký "fibrom" (*fibroma molle*), akrochordon

Příčina (etiologie)

- vliv DM, gravidity a obezity
 - často vzniká v místech tření (límeč, řetízky...)

Vývoj (patogeneze)

- polypózní až pendulující růst (*fibroma pendulans*)
 - občas považován za reaktivní lézi ("pseudotumor")

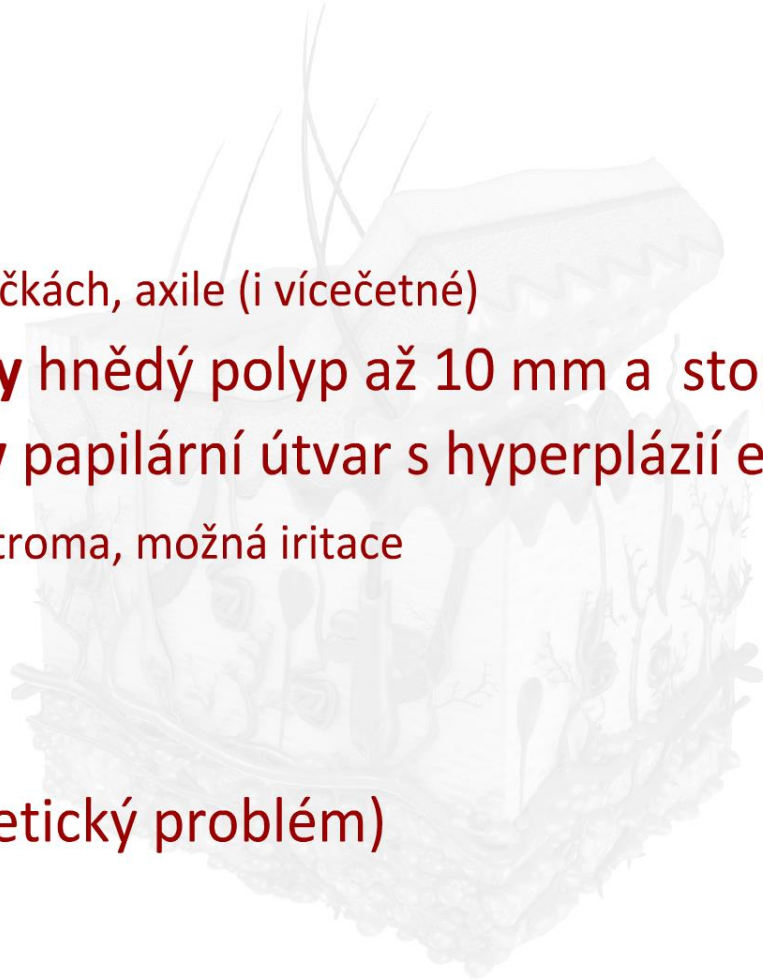
Fibroepitelový polyp

Morfologie

- dospělí
 - hlavní na krku, víčkách, axile (i vícečetné)
- **makroskopicky** hnědý polyp až 10 mm a stopkatý
- **mikroskopicky** papilární útvar s hyperplázií epidermis
 - fibrovaskulární stroma, možná iritace

Klinika

- benigní (kosmetický problém)



Dermatofibrosarcoma protuberans

Definice

- DFSP

Příčina (etiologie)

- idiopatická

Vývoj (patogeneze)

- LG **maligní** chování (CAVE, učebnice)



Dermatofibrosarcoma protuberans

Morfologie

- dospělí (střední věk)
 - kdekoli kromě plosek, hlavní trup a DK
- **makroskopicky** pomalu rostoucí uzel až plaka
- **mikroskopicky** storiformní z uniformních vřetenitých buněk
 - "voštinovitá" infiltrace tuku podkoží

Klinika

- lokální destrukce a recidivy, pozdní metastázy (plíce)

4) Hematogenní nádory kůže

1) *mycosis fungoides* (+ Sézaryho syndrom)

* viz SP (lymfomy)



5) Neuroektodermové nádory kůže

1) *lentigo simplex*

2) pigmentové névy

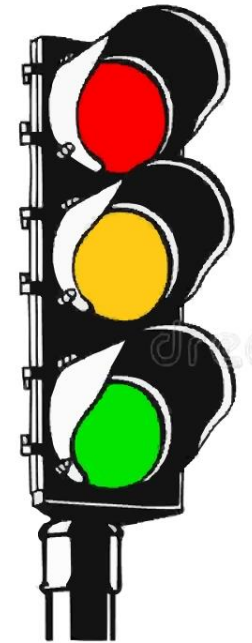
3) neurofibrom*

4) schwannom*

5) melanoma in situ

6) lentigo maligna

7) melanom



* viz OP

Lentigo simplex

Definice

- prosté lentigo

Příčina (etiologie)

- idiopatická

Vývoj (patogeneze)

- hyperpigmentace okrsku kůže na podkladě **lineárního** zmnožení melanocytů

- **bez** tvorby hnízd (oproti névům)



Lentigo simplex

Morfologie

- děti i dospělí
- **makroskopicky** hyperpigmentovaná makula
 - liší se od **pihy** (*ephelis*), která tmavne jen po expozici UV záření
- **mikroskopicky** lentiginizace melanocytů + pigmentace
 - liší se od **pihy** (*ephelis*), která má melanocytů normální počet

Klinika

- benigní (kosmetický problém)

Pigmentové névy

Definice

- melanocyární névy, "mateřská znaménka"
 - *naevus pigmentosus / naevocellularis / melanocytaris*

Příčina (etiologie)

- dřív považovány za hamartomy, dnes **benigními nádory**
 - névus (hnízdo) = historické označení kongenitální poruchy kůže

Vývoj (patogeneze)

- **seskupování melanocytů** do hnízd
 - **névocyty** = melanocyty pigmentových névů

Pigmentové névy

Morfologie

- děti i dospělí
 - **získané / vrozené** (kongenitální = i obrovské "plavkové", zasahují adnexa)
- **makroskopicky** pigmentovaná makula / papula / veruka
- **mikroskopicky** variabilní hnízda névocytů + pigmentace
 - **symetrické** (zrcadlově) + **zrají** (epiteloidní → lymfocytoidní → neuroidní)
 - **základní typy** = junkční / smíšený (compound) / intradermální
 - **vzácné typy** = dysplastický / Spitzové / modrý

Klinika

- benigní (kosmetický problém) + riziko **zvratu** v melanom
 - možná **regrese** lymfocyty ("haló névus")

Prekancerózy melanomu

Definice

- preinvazivní léze melanomu

Příčina (etiologie)

- vliv nadměrné expozice **UV záření**

- rizika = spálení v dětství, fototyp I-II, dysplastické / velké kongenitální névy, věk nad 50 let, užívání solária, imunosuprese, RA melanomu

Vývoj (patogeneze)

- časem vznik invaze a **zvrát** do melanomu

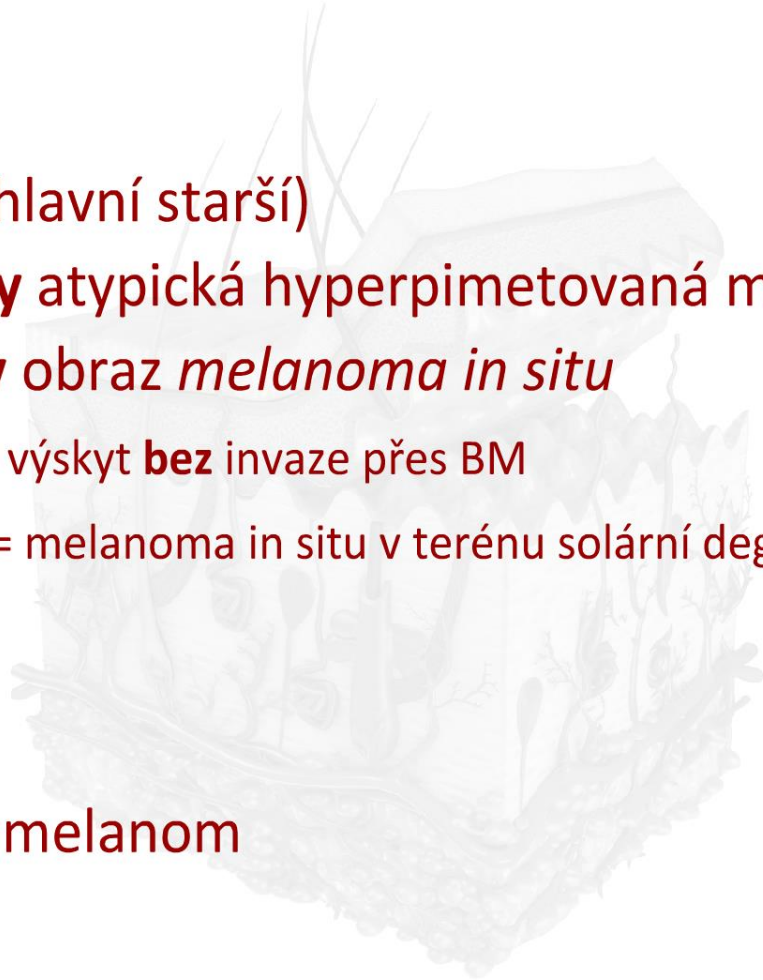
Prekancerózy melanomu

Morfologie

- děti i dospělí (hlavní starší)
- **makroskopicky** atypická hyperpigmentovaná makula / papula
- **mikroskopicky** obraz *melanoma in situ*
 - intraepidermální výskyt **bez** invaze přes BM
 - **lentigo maligna** = melanoma in situ v terénu solární degenerace dermis

Klinika

- riziko **zvratu** v melanom



Melanom

Definice

- maligní melanom (MM), *melanoma malignum*

Příčina (etiologie)

- z **melanocytů** (neuroektoderm) vlivem UV záření
 - **kůže** (♂ hlavně trup, ♀ DK), **sliznice** (DÚ, anorekta), **sítnice a meningy**
 - genomová instabilita (např. mutace BRAF = cílená terapie, RAS, NF1)
- de novo (většina) / z prekanceróz / z dysplastických névů

Melanom

Vývoj (patogeneze)

- prodělává **horizontální** (časný) až **vertikální** (pozdní) růst

horizontální růstová fáze

vertikální růstová fáze

Melanom

Morfologie

- děti i dospělí

- rostoucí incidence (3x nárůst) a přesun mezi mladší věkové skupiny

- **makroskopicky** pigmentovaná léze překračující **ABCDE** kritéria

- **A** = Asymmetry (zrcadlově nepravidelný tvar)
- **B** = Border (neostrý okraj)
- **C** = Colour (nepravidelná pigmentace)
- **D** = Diameter (průměr nad 6 mm)
- **E** = Evolving / Elevation vývoj = růst, krvácení, ulcerace, bolest, svědění)

Melanom

Morfologie

- **mikroskopicky "chameleon"** z atypických melanocytů
 - různá **morfologie** + ztráta melaninu (**amelanotické** = IHC) + víc **typů**:
 - **lentigo maligna melanom** (Hutchinsonova melanotická skvrna) = hlava a šíje starých po chr. UV expozici (invaze v terénu lentigo maligna)
 - **superficiálně se šířící melanom** (SSM) = intraepidermální (pagetoidní)
 - **nodulární melanom** = primární / sekundární uzel v korigu (agresivnější)
 - **akrální lentiginózní melanom** = na nehtech, ploskách (agresivnější)
 - **desmoplastický melanom** = desmoplásie mimikuje jizvu, starší
 - **slizniční melanom** = postihuje sliznice

Melanom

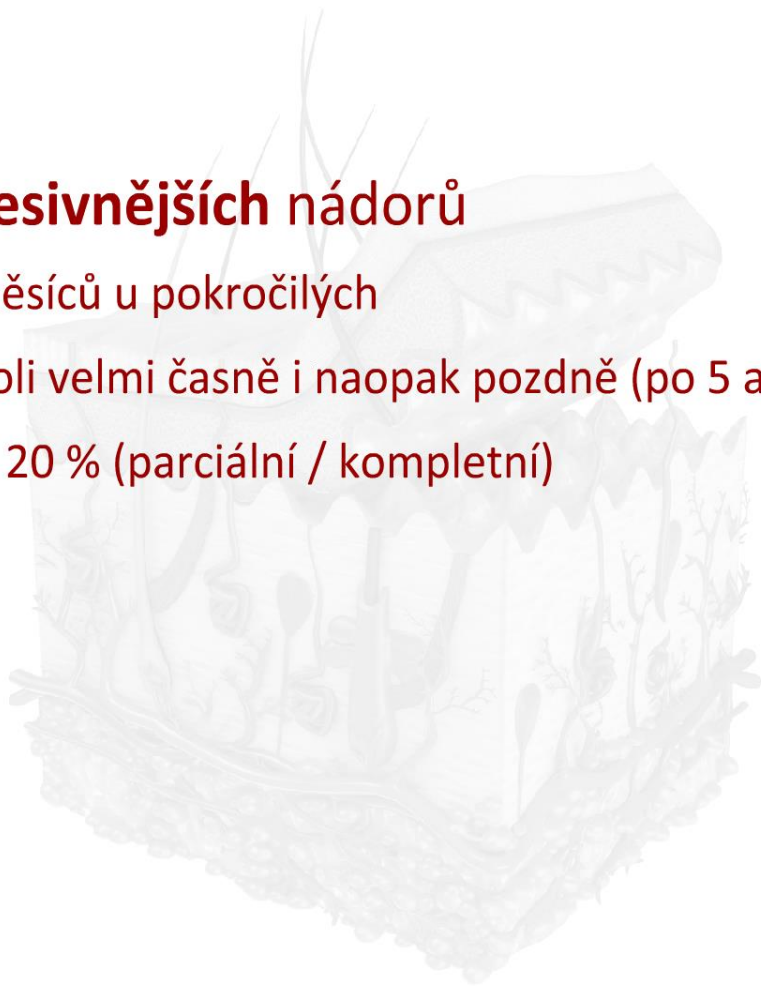
Morfologie

- **staging** Breslow (invaze v mm od *st. granulosum*) + Clark
- Breslow pod 1 mm = 95-100% přežití 5 let / nad 4 mm 50%
- + význam i počet mitóz/mm², angioinvaze, perineurální šíření a ulcerace

Melanom

Klinika

- jeden z **nejagresivnějších** nádorů
 - **prognóza** 8-10 měsíců u pokročilých
 - **metastázy** kamkoli velmi časně i naopak pozdně (po 5 a víc letech)
 - **regrese** možná u 20 % (parciální / kompletní)



Literatura:

- ZÁMEČNÍK, Josef. Patologie 1-3. 1. vydání, LD, s.r.o. - PRAGER PUBLISHING, 2019.
- STEJSKAL, Josef. Obecná patologie v poznámkách. 2. vydání. Nakladatelství Karolinum, 2005.
- POVÝŠIL, Ctibor; ŠTEINER, Ivo. Obecná patologie. 1. vydání. Nakladatelství Galén, 2011.
- <https://ucebnice-patologie.cz/>

