

PIGMENTOVÉ NÉVY DĚTSKÉHO VĚKU

MUDr. Milena Jirásková, CSc.

Dermatovenerologická klinika 1. LF UK a VFN, Praha

Névy jsou lokální vývojové anomálie, nejčastěji hamarcie nebo hamartomy, což jsou okrsy tkáně, které se nezapojily do harmonie struktury normální kůže. Mohou být přítomny již od narození nebo mohou vzniknout kdykoliv později, mohou být izolované ve formě drobných skvrn, papul, hrbolů a ložisek různého tvaru i ve formě dlouhých pruhů (například naevus linearis striatus). Někdy se vyskytují nápadně jednostranně a mohou připomínat např. herpes zoster (naevus unius lateris), nebo sledují průběh nervů (naevus systematisatus). Hranice mezi jednotlivými névy a mezi névy a benigními nádory je neostrá, odlišení bývá často velmi obtížné. Nesmí nás proto překvapit, že v různých sestavách jsou některé afekce různě zařazovány. Obvykle se névy dělí na melanocytární (naevus spilus, lentigo simplex, naevus naevocellularis, névus Spitzové, névus Suttonův, naevus congenitalis, naevus coeruleus, naevus Ota) a nemelanocytární (epidermální névy, adnexální – trichofolikulom, trichoadenom, s. sebaceus, n. comedonicus, steatocystoma, n. Beckerův).

Klíčová slova: pigmentové névy, melanocytární névy.

PIGMENT NEVI IN CHILDHOOD

Nevi are local developmental anomalies most frequently of hamartogenic origin, district of tissue that didn't join the harmony of normal skin structure. They may exist from childbirth or develop anytime later, maybe isolated in forms of small spots, papules, lumps and lesions of different shape and even in forms of longitudinal stripes. Sometimes they occur obviously unilaterally and may resemble e.g. herpes zoster. The boundary between individual nevi and between nevi and benign tumors is not sharp. The differentiation is frequently very difficult. Nevi are usually divided to melanocytic and non-melanocytic. The purpose of the article is to get acquainted with them. In case of any diagnostic uncertainty it's possible to consult dermatology with pediatric specialization or comities for pigment lesions located at university hospital.

Key words: pigment nevi, melanocytic nevi.

Pediatr. pro Praxi, 2006; 4: 190–193

Névy melanocytární

Představují skupinu benigních kožních projevů, stojících na hranici mezi hamartomy a nádory, jejichž podstatou je ohraničené zmnožení melanocytů nebo névových buněk – pocházejících z neurální lišty, majících úzký vztah k melanocytům. Někdy dochází ke zmnožení melanocytů v jejich původní lokalizaci mezi keratinocyty bazální vrstvy epidermis, bez vrstvy hnízd névových buněk. Častěji však dochází k tvorbě hnízd névových buněk v dermo-epidermální junkci nebo v kóriu. Posledním typem jsou névy podminěné v průběhu ontogeneze vzniklým nahromaděním dendritických melanocytů ve vazivu koria.

Základní okolnosti vzniku névů:

- mnohé z névů nemusí být patrné u novorozence
- první příznaky se mohou objevit kdykoli od narození do dospělosti
- obraz névů se od jeho vzniku individuálně a postupně vyvíjí a definitivně se formuje často až v době pubertální, takže nelze stanovit určité rysy obrazu typického pro určitý věk, dynamismus a nevyhraněnost jsou častými charakteristikami névů v dětském věku
- spolehlivé klinické rozpoznání névů je často velmi obtížné a ani jejich mikroskopická struktura nemusí být charakteristická, odlišení od nenádorových a získaných procesů je v určitých obdobích nejjednodušší. S definitivním zařazením je pak nutno počkat na další vývoj.

Pigmentové névocelulární névy jsou nejen nejčastějšími névy, ale i nejběžnějšími kožními projevy lidské kůže. Každý jich má alespoň několik, někdo desítky i více. Anatomickým substrátem pigmentových névů jsou, kromě epidermis, hlavně névové buňky, což jsou elementy, které vznikají z neznámých příčin přeměnou normálních pigmentotvorných buněk bazální vrstvy epidermis, melanocytů. Dnes je všeobecně uznáván neuroektodermový původ melanocytů, to znamená, že jsou v epidermis sekundární, neboť sem vcestovaly z koria v době embryonální.

Význam pigmentových névů je prvořadý. Jednak mohou být východiskem velmi zlovolného maligního melanomu, jednak jsou závažné pro svůj vzhled a rozsah z hlediska estetického. Přitom jejich problematika je složitá, zvláště v dětském věku, a vědomosti o ní velmi sporé. Stěžejním bodem celé problematiky pigmentových névů je jejich vývoj, který se odehrává od narození nepřetržitě po celé dětství až do pozdní dospělosti. To znamená, že v dětském věku se prakticky nesetkáváme s vyhraněnými typickými obrazy, ale pigmentové projevy se neustále mění; přitom se navíc uplatňují značné rozdíly individuální. Právě posouzení těchto „fyzilogických změn“ je někdy obtížné.

Pigmentové névy mohou být viditelné již při narození, nebo se objevují kdykoliv během celého dětství, zvláště však v době prepubertální. Základním počátečním projevem je prakticky vždy hladká hnědá skvrna, jejíž další vývoj je určen růstem do plochy, event. do výše, intenzitou pigmentace, změ-

nami povrchovými, proliferací epidermis, a zvláště pak uložením a proliferací névových buněk. V některých případech se však původní skvrna vůbec nemění a růstává stacionárně po celý život.

U novorozence nejsou patrné buď žádné névy, nebo jsou přítomné ve formě málo nápadných, hladkých skvrn až ložisek různého tvaru a rozsahu, málo pigmentovaných, v niveau kůže, obvykle bez povrchových změn. Jen rozsáhlejší útvary mohou být sytější pigmentované, vyvýšené a různě ochlupené. Ve skladbě nacházíme jen zmnožení melaninu a ojedinelé névové buňky uložené intradermálně; epidermis je normální. Některé drobné bledé skvrny podobné píhám zůstávají beze změn po celý život a přestávají pak *naevi spili*.

Během kojeneckého věku, a hlavně v dětství nastávají v původních projevech (ne ovšem ve všech) sice pozvolné, ale zřetelné změny. Skvrny a ložiska se rozrůstají do plochy, pigmentace se často stává mnohem sytější, některé projevy se vyvyšují nad okolí a na povrchu se mění (obrázek 1). Je důležité,

Obrázek 1. Naevus spilus



Obrázek 2. Junkční névus



že se mohou objevovat nové počáteční obrazy névů dokonce až velikosti desítek centimetrů. Uvedené změny však nepostihují všechny névy stejným způsobem; jejich stupeň může být na každém névu jiný. Znovu je nutné zdůraznit individuální rozdíly.

Pozoruhodné změny se odehrávají ve struktuře névů. Epidermis se rozšiřuje v nepravidelných čepcích, zmnožuje se melanin, a hlavně prolifерují névové buňky, které se hromadí podél hranice epidermis a koria a v čepcích epidermis. Některé névové buňky se začínají vtlačovat a pronikají do koria. Tento jev nazýváme „odkapávání“. Toto putování névových buněk způsobuje, že hranice mezi epidermis a korie se stává neostrá, rozmazaná. Tuto proliferaci na hranici (junkční spojovací zóně) epidermis a koria označujeme jako junkční čili marginální aktivitu. Pigmentové névy tohoto složení pak nazýváme **névy junkční** čili marginální. Junkční aktivita je výrazem proliferace névových buněk a v dětském věku dosahuje značného stupně. Biologicky však v dětském věku nic neznamená, je výrazem normálního vývoje pigmentových névů, i když její stupeň připomíná v některých případech maligní proliferaci. Naproti tomu vystupňovaná junkční aktivita névu v dospělosti je již podezřelá z jeho malignizace. Proto je při histologickém vyšetřování pigmentových névů vždy nezbytně nutné brát v úvahu věk postiženého. Tyto okolnosti jsou nejdůležitějším bodem problematiky pigmentových névů dětského věku.

Klinicky je **junkční névus** (obrázek 2) skvrna až plocha, kdekoliv lokalizovaná, velikosti špendlíkové hlavičky až třeba dlaně, ostře ohraničená, hladká, bez povrchových změn (pohmatem není cítit), různě sytě pigmentovaná (až černohnědá), někdy nestejně zbarvená. Sytost pigmentace obvykle odpovídá stupni junkční aktivity.

Kardinální význam junkčních névů je v tom, že již v době pubertální, hlavně však v dospělosti představují téměř jediný přednádorový stav maligního melanomu. V dětském věku do doby pubertální je maligní melanom vzácný a lze ho prakticky z diferenciální diagnózy vyloučit. Potenciální nebezpečí zvrhnutí v sobě skrývají tedy celkem nenápadné často i pihám podobné útvary a nikoliv, jak se běžně mylně soudí, větší hrbolovité, ochlupené a silně pigmentované névy.

Obrázek 3. Naevus congenitalis



Menší část junkčních névů zůstává od dětství již po celý život stacionární a přechází jako taková do dospělosti, kde představuje potenciálně maligní projev. Větší část junkčních névů dětského věku se postupným vývojem pozvolna přeměňuje v další typy pigmentových névů.

V pozdním dětství, a hlavně v době pubertální vrcholí dynamismus změn pigmentových névů pod vlivem hormonálním. Některé junkční névy se vyvyšují nad okolí, rozrůstají se a na povrchu se pokrývají chlupy. Klinicky nacházíme celou škálu projevů – bradavičnaté, hrbolovité, hrbolaté plochy nejrůznějšího rozsahu a tvaru až do obrazu známého plavkového névu (rozsahem odpovídá plavkám), stopkaté a nejrůzněji pigmentované (bledé až černé). Vzhled některých névů je takového rázu, že vzbuzuje obavy nejen u postižených, ale i u zdravotníků. Ve skutečnosti však takové nápadné névy jsou biologicky prakticky neškodné a maligní melanom z nich vychází jen zcela ojediněle (v dospělém věku). V jejich skladbě tvoří névové buňky rozmanité struktury v kriu s různým tvarem a uspořádáním névových buněk. Soudí se, že v kriu jde o névové elementy, které „odkapaly“ z epidermis do koria. Junkční zóna je beze změn. Takové névy označujeme jako **névy intradermální**. Zůstávají pak bez podstatnějších změn (nikoliv mikroskopických) po celý život.

S jistými obavami se přece jen díváme na **kongenitální melanocytární névus**, tzv. **plavkový névus** (obrázek 3). Poslední dobou se ukazuje, že při výskytu asi u 1 % novorozenců je jistým rizikem vzniku maligního melanomu asi v 6,3 % (před pubertou v 50 % případů). Proto musí být tento **nepřehledný** terén pravidelně sledovaný dermatologem. Riziko vzniku maligního melanomu je však podle zkušenosti Pizingera menší, než se běžně ve světové li-

teratuře udává, a proto není chirurgické odstraňování vždy nutné. Je však třeba provádět pravidelnou dispenzarizaci dermatologem. Existují i zvláštní formy kongenitálních névů. U nich je vhodné koordinovat sledování, pokud je to možné, dětským dermatologem i s dětským neurologem. Podobné nahromadění pigmentotvorných névových buněk totiž postihuje také meningy, mozek a míchu. Zřídka se může vyskytnout hydrocefalus a může dojít ke vzniku metastazujícího maligního melanomu ještě v dětském věku, vycházejícímu jak z kůže, tak z centrálního nervového systému. Neurologické příznaky jsou křeče a parézy. Prognóza v takových případech je nepříznivá, polovina dětí umírá v prvním roce života na následky hydrocefalu.

V době pubertální mohou také vznikat nové pigmentové névy. Staré se oživují, jakoby duří a intenzivně pigmentují. Výraznější dynamické změny junkčních névů v době pubertální, na rozdíl od dřívějšího dětství, již mohou být známkou nádorové proliferace. Tyto „hraniční případy“ mnohdy skýtají značné obtíže při rozhodování.

V době pubertální se u disponovaných osob vysévají někdy až exantemicky, zvláště na trupu, čochám podobné tmavohnědé projevy, označované jako čochice nebo **lentigo**. Rozsáhlý výsev těchto čochic charakterizuje **lentiginosis profusa**; je to proces neškodný, ale často vzbuzující obavy, že jde o nádorovou diseminaci.

Pokud jde o otázku traumatizace pigmentových névů, nejsou dosud názory jednotné. Jisté je, že její význam byl přeceňován. V každém případě jakýkoliv traumatizovaný névus má být co nejdříve neširoce chirurgicky odstraněn. Zdá se, že chronické traumatizování má menší význam než velké jednorázové trauma.

Obrázek 4. Névus Spitzové



Problematika pigmentových névů dětského věku lze nejlépe shrnout do následujících bodů:

- Pigmentové névy prodělávají od narození do puberty nepřetržité, byť pozvolné změny, které se týkají rozsahu, barvy a povrchu. Tento fyziologický dynamismus je nutné brát při posuzování pigmentových névů dětského věku vždy v úvahu. Definitivnější obraz se formuje až v době pubertální (mikroskopicky až v dospělosti). V době narození i dále v dětství jde většinou o obrazy přechodné.
- V podstatě nacházíme dvojitý typ pigmentových névů, a to skvrnité, v nivě kůže uložené névy junkční, a vyvýšené névy intradermální. Klinicky je obraz všech névů velmi pestrý.
- Junkční névy jsou potenciálně maligní ovšem až v době pubertální, hlavně pak v dospělosti.
- Intradermální névy jsou prakticky neškodné, i když jejich vzhled může být velmi nápadný.
- Maligní melanom do doby pubertální je krajní vzácností.
- Pro vznik maligního melanomu má traumatizace pigmentových névů podružný význam, zvláště traumatizmus chronický.
- Léčebně nelze zabránit ani vzniku névů, ani jejich rozvoji. Neširoce chirurgicky může být odstraněn jakýkoliv névus se zajištěním histologického vyšetření. Destruktivní metody (jakékoliv leptání, kryoterapie, kauterizace, odstraňování laserem) jsou vždy kontraindikované.
- V dětském věku nikdy neodstraňujeme pigmentové névy z nějakých obav nebo z důvodů estetických; činíme tak pouze po jednorázové

Obrázek 7. Mongolská skvrna



Obrázek 5. Naevus Sutton



traumatizaci. Musíme mít totiž stále na zřeteli dynamismus névů, přechodnost obrazů a možnost vzniku nových.

- Rozsáhlé pigmentové névy, například plavkový, jsou problémem pro plastického chirurga. Někdy je možné takové névy odstraňovat postupnými excizemi.

Zvláštní formou junkčního névu je **lentigo maligna** (dříve „melanosis circumscripta praecancerosa Dubreuilh“). Může začít již během dětství a projevuje se jako nestejně pigmentovaná makula, která pozvolna roste a mění se barevně (v ložisku může dojít k depigmentaci, jinde je až černomodrá). Po různých dlouhých dobách (až několika desetiletích) se přeměňuje vždy v maligní melanom. Preventivně je namísto její včasné chirurgické odstranění.

Melanoma juvenile Spitz (névus Spitzové) (obrázek 4) je zvláštní typ névu, který se nezdá obvyklému děti mezi 3. a 13. rokem. Je to tmavohnědý (vzácně červený od cév), polokulovitý, tuhý, hladký útvar velikosti bohatého hrachu, který během 2–3 měsíců vyrůstá na normální kůži, nejčastěji obličej. Jeho mikroskopická struktura se velmi podobá struktuře maligního melanomu. K diagnóze napomáhá výskyt u dětí uvedeného věku, lokalizace v obličeji, rychlý vznik a tuhá konzistence. Melanoma juvenile je navzdory své struktuře neškodný. Odstraňujeme ho, stejně jako ostatní pigmentové névy, chirurgicky. Při nedostatečné excizi může recidivovat.

Naevus Sutton (obrázek 5) je névocelulární névus s depigmentovaným okolím. Obvykle se kolem névocelulárního névu zdánlivě bez příčiny objeví depigmentovaný lem. Příčinou jsou nenápadné zánětlivé změny následované imunologickou reakcí s poruchou melanogeneze. Depigmentace může ná-

Obrázek 8. Morbus Recklinghausen



Obrázek 6. Naevus coeruleus



sledně opět vymizet, a dokonce může vymizet i samotný névus. Projev není zhoubný, a proto jej není třeba odstraňovat, pokud ano, pak jedinec excizí.

Naevus coeruleus (obrázek 6) je neškodný, šmolkově modrý uzlík nebo ploška, jakoby posazená do kůže, v průměru nejvýše několika cm, tuhé konzistence a hladkého povrchu. Může vzniknout kdykoliv v dětském věku i později, brzy zůstává stacionární. Má zvláštní strukturu z vřetenovitých, pigmentem přeplněných, v hloubce koria uložených névových buněk.

Compound névus jako melanocytární afekce nemá zvláštní klinické rysy, a proto se neliší od jiných melanocytárních névů. Je to dermoepidermální névus histologicky složený z modrého a běžného melanocytárního névu (eventuálně modrého névu a n. Spitzové či běžného melanocytárního névu a névu Spitzové) vyznačující se současnou přítomností névových buněk v junkční zóně epidermis a v koria. Odlišit jej je možné jen histologicky. Všechny zmíněné typy jsou benigní.

Mongolská skvrna patří mezi dermální melanocytární névy. Vyskytuje se převážně u Asiátů, ale i u lidí bílé rasy převážně v oblasti křížové krajiny s přechodem na stehna většinou již při narození v podobě neostře ohraničené šedomodré plochy. Projevy často do puberty mizí a postiženého neohrožuje na zdraví. K malignímu zvratu u něj nedochází (obrázek 7).

Névy orgánové a smíšené

Tyto névy představují málo významnou skupinu necharakteristických útvarů, jejich hlavním podkladem je některý z adnexálních orgánů kůže (žlázy, vlasy). Mohou být přimíšeny i různé kožní tkáně, a dokonce névové buňky (névy smíšené). Rozpoznání orgánových névů je často obtížné i mikroskopicky; napomáhá k němu hlavně vznik při narození nebo brzy po něm a dlouhodobý vývoj.

Jako příklad můžeme uvést **naevus sebaceus**, v jehož struktuře převládá zbudělá epidermis a mazové žlázy. Často se lokalizuje ve kčisti. Poraněním například při česání vzniká snadno sekundární infekce. Léčba je pouze chirurgická.

Je řada různých vzácných obrazů podružného významu, jako naevus cerebelliformis, naevus

acneiformis, cutis verticis gyrata aj. Podrobnější přehled ale přesahuje rámec možností tohoto článku.

Névodé choroby

Tvoří rozsáhlou skupinu kongenitálních afekcí, u kterých se, kromě kožních změn, vyskytují i postižení jiných orgánů. Z nich se makulózními pig-

mentovými projevy vyznačují adenoma sebaceum (m. Pringle) a hlavně neurofibromatosis (m. Recklinghausen – obrázek 8) autozomálně dominantně dědičná. Často již od narození se na kůži tvoří různé velké světle pigmentované makuly provázené tvorbou hnědavých, polokulovitých, měkkých neurofibromů nebo nerinómů. Pokud se na kůži dítěte vyskytuje alespoň 5 světle hnědých makul ty-

pu „café au lait“ a současně neurofibromy, mělo by být vyšetřeno dětským dermatologem a neurologem.

MUDr. Milena Jirásková, CSc.

Dermatovenerologická klinika 1. LF UK a VFN
U nemocnice 2, 128 08 Praha 2
e-mail: jiraskom@post.cz

Literatura

1. Braung-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC. Dermatology. Second Completely Revised Edition. Springer 2000, pp.1511–1552.
2. Horáková M. Dětská dermatovenerologie. Avicenum 1985.
3. Jirásková M. Dermatovenerologie pro stomatology. Professional Publishing 2001.
4. Korting G W. Hautkrankheiten bei Kindern und Jugendlichen. Schattauer Verlag Stuttgart–New York 1972.
5. Pizinger K. Kožní pigmentové projevy. Grada Publishing 2003.
6. Vosmik F. a kolektiv: Dermatovenerologie. Univerzita Karlova v Praze, Nakladatelství Karolinum 1999.