

Chirurgická léčba obřího vrozeného melanocytárního névu u mladé dívky

MUDr. Júlia Bartková, MBA^{1,2}, Veronika Přichystalová², Anna Pribojová², MUDr. Ivan Suchánek¹,
prof. MUDr. Břetislav Lipový, Ph.D., MBA, LL.M.^{1,2}

¹Klinika popálenin a plastické chirurgie, Brno

²Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno

Obří vrozené melanocytární névy (Giant Congenital Melanocytic Nevus, GCMN) způsobují výrazné kosmetické deformace spojené s možnými psychosociálními problémy u těchto pacientů a hlavně je ohrožují z hlediska možnosti rizika maligní transformace. Momentálně neexistuje přesně definovaný postup jak přistupovat k těmto pacientům. Strategie léčby se liší u každého pacienta, a je důležité ji koncipovat individuálně. V této kazuistice prezentujeme dívku ve věku časně adolescence, s obřím vrozeným melanocytárním névem na dorzální části nohy s přesahem na distální bérce. Po extramurální neúspěšné aplikaci tkáňového expandéru byla pacientka referována na naše pracoviště a byla zvolena kompletní excize s primárním uzávěrem za pomoci dermální náhrady MatriDerm® (MedSkin Solution Dr. Suwelack AG, Billerbeck, Německo) v kombinaci s autologním kožním štěpem. Faktory, které je třeba vzít v úvahu při zvažování strategie léčby, zahrnují možnost přítomnosti vysoce rizikových fenotypových rysů spojených s maligní transformací, mezi kterými je velikost větší než 20 cm v průměru, lokalizace léze, přítomnost více lézí, nepravidelná morfolgie a v neposlední řadě histologický výsledek posuzované léze. Mezi důležité skutečnosti při rozhodování o další léčbě patří zvážit možnost psychosociálního dopadu a kosmetické deformace u těchto pacientů.

Klíčová slova: dětský pacient, kožní novotvar, rekonstrukční chirurgické postupy, kožní štepování, MatriDerm®.

Surgical treatment of a giant congenital melanocytic nevus in the young girl

Giant Congenital Melanocytic Nevus (GCMN) causes a significant cosmetic defect associated with possible psychosocial problems in these patients, and mainly threatens these patients from the point of view of the possibility of the risk of malignant transformation. Currently, there is no well-defined strategy for how to approach these patients. The treatment strategy is different for each patient and it is important to consider it individually. In this case report, we present a girl in early adolescence with a giant congenital melanocytic nevus on the dorsum of the leg extending to the distal lower leg, in which we chose to apply an expander with later surgical removal of this lesion followed by the application of MatriDerm® (MedSkin Solution Dr. Suwelack AG, Billerbeck, Germany) in combination with an autologous skin graft. Factors important when considering a treatment strategy include the possibility of the presence of high-risk phenotypic features associated with malignant transformation, among which the size is greater than 20 cm in diameter, the localization of the lesion, the presence of multiple lesions, irregular morphology and, last but not least, the histological result. Other important facts when deciding on further treatment include considering the possibility of psychosocial impact and cosmetic deformity in these patients.

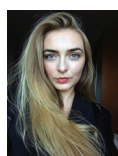
Key words: pediatric patient, skin neoplasm, reconstructive surgical procedures, skin grafting, MatriDerm®.

Úvod

Kongenitální melanocytární névus (Congenital Melanocytic Nevus, CMN) je benigní kožní léze vznikající v důsledku

abnormálního vývoje, růstu nebo migrace melanoblastů, začínající již *in utero*. Klinicky se popisuje jako kožní alterace tmavě-hnědé až černé barvy s nepravidelnými, avšak dobře

ohrazenými okraji, uvnitř névu se nachází hypo či hyperpigmentovaná ložiska s častou povrchovou hypertrichózou (1). Pro rozdělení CMN dle velikosti do jednotlivých kategorií je



MUDr. Júlia Bartková, MBA
Klinika popálenin a plastické chirurgie, Brno
jul.bartkova@gmail.com

Cit. zkr: *Pediatr. praxi.* 2023;24(5):326-330

Článek přijat redakcí: 14. 8. 2023

Článek přijat k publikaci: 13. 9. 2023

Obr. 1. A. Lokální nález, předoperačně, B. Kompletní excize névu v oblasti dorza levé nohy až ke kotníkům C. Aplikace tkáňové náhrady MatriDerm®, D. Autotransplantace DEŠ



nutné odhadnout, jaké velikosti CMN dosáhne v dospělosti, při proporčně stejném růstu névu k růstu těla dítěte. Na daný odhad jsou dostupné číselné faktory, které zohledňují lokalizaci névu (2). Névus s velikostí menší než 1,5 cm se řadí mezi malé CMN, do 10 cm mezi střední CMN, od 11 cm do 20 cm mezi velké. GCMN jsou poté definovány jako CMN s předpokládanou velikostí nad 20 cm v dospělosti (3). Mimo samotnou velikost névu je však důležité zvážit také přítomnost satelitních ložisek a jejich rozsah (4). Přítomnost mnohočetných satelitních névů je u pacientů s CMN udávána ve více než 80 % (5).

Kazuistika

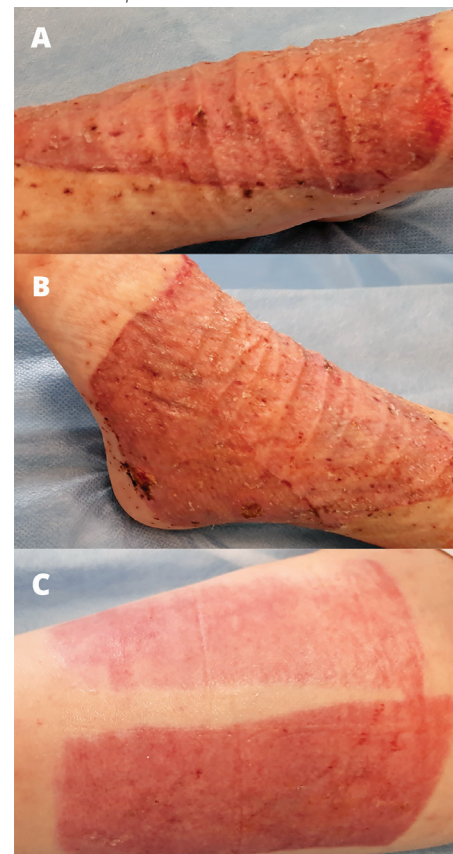
Prezentovaným pacientem je zdravá dívka ve věku časně adolescence, která se dostavila do ambulance Kliniky popálenin a plastické chirurgie Fakultní nemocnice Brno pro excizi rozsáhlého kongenitálního pigmentového nenádorového névu v oblasti proximální části dorza nohy a přední a laterální strany distálního bérce levé dolní končetiny přibližné velikosti 1,5 % total body surface area (TBSA). Po porodu byl névus konzultován na dermatologickém oddělení okresní nemocnice a následně na specializovaném pracovišti. Rok a půl před excizí névu byl za hospitalizace pacientce implantován tkáňový expandér na jiném pracovišti plastické chirurgie, který byl explantován o půl roku později. Vzhledem k neuspokojivému výsledku a omezené možnosti mobilizace v dané oblasti byla dívka odeslána ke konzultaci a provedení excize na

naši kliniku. V rodině nebyly podobné kožní afekce pozorovány. Plánovaná operace proběhla půl roku po iniciální návštěvě našeho pracoviště. Byla provedena kompletní excize névu s následnou aplikací tkáňové náhrady MatriDerm® (MedSkin Solution Dr. Suwelack AG, Billerbeck, Německo) o velikosti 10 × 15 cm a tloušťce 1 mm v kombinaci s autotransplantací dermo-epidermálním štěpem (DEŠ) odebraným z levého stehna o tloušťce 0,20 mm (Obr. 1). Výsledný resekát člunkovité kožní excize velikosti 140 × 100 × 5 mm byl odeslán na histologické vyšetření. Pooperační období probíhalo bez komplikací, výkon byl empiricky krytý antibiotickou terapií. Histologické vyšetření potvrdilo diagnózu kongenitálního melanocytárního névu bez detekovatelných známek dysplazie či malignity. V následujících 2 týdnech po operaci byly v celkové anestezii provedeny převazy defektu. Vzorky odeslané na mikrobiologické vyšetření byly všechny s negativním výsledkem. U posledního převazu byl transplantát zhodnocen jako kompletně přihojený až na menší 1 × 1 cm velkou oblast, kde DEŠ nebyl plně přihojen kvůli hematomu (Obr. 2). Následovaly převazy pouze na lůžku. Tři dny po posledním převazu v celkové anestezii byla ukončena hospitalizace pacientky a ta je nyní sledována ambulantně. Při kontrole, která proběhla zhruba měsíc od excize a transplantace, byla jak transplantovaná, tak sekundární odběrová plocha zhojená, s výjimkou doposud ne plně přihojeného DEŠ v oblasti zevního kotníku o velikosti 0,2 cm² a malé

Obr. 2. Převaz cestou sálů, přibližně dva týdny po excizi a transplantaci



Obr. 3. Ambulantní kontrola zhruba měsíc od excize a transplantace A, B. Transplantovaná plocha, C. Odběrová plocha



části dolního okraje DEŠ o velikosti 0,5 cm². Zbytek transplantované plochy je v úrovni zdravé kůže, pohmatově měkký a pohledově bledě červený. Ze subjektivního hlediska pacientka uvádí pouze bolest šlapky při delší chůzi (Obr. 3). Dívce bylo doporučeno nosit speciální elastický návlek pro prevenci hypertrofické jizvy, soft laser terapie a důsledná a pravidelná rehabilitace v místě bydliště. Při doposud poslední kontrole, přibližně

třetí měsíc od transplantace, byl transplantát vitální v plném rozsahu, odběrová plocha byla zhojená (Obr. 4). Dívka i matka jsou s výsledkem nadmíru spokojeny, jak s funkčností nohy, tak s estetickým výsledkem.

Diskuze

Incidence GCMN se pohybuje okolo 1 : 20 000 novorozenců, u opravdu rozsáhlých forem je incidence pouze 1 : 500 000 (2), s mírně vyšší prevalencí u dívek. Diagnostika je především založena na klinickém fyzikálním vyšetření, které se provádí už při narození. V rámci diferenciální diagnostiky se využívá dermatoskopie (6), k odlišení jiných diagnóz jako modrý névus, lentigo a café-au-lait skvrny typické pro neurofibromatózu (7). I když je CMN ve většině případů asymptomatický, u pacientů s GCMN jsou častěji popsány lokální potíže typu pruritu, xerózy a vzniku kožních erozí a ulcerací (8). Pro GCMN se udává absolutní riziko transformace v melanocytární neoplazii mezi 1,25 až 10,00 % (9), v některých studiích je však uvedeno toto riziko i nižší, okolo 0,7 % (10). V porovnání s běžnou populací, u pacientů s GCMN je pravděpodobnost maligní transformace o 52 % vyšší (9). Toto vysoké riziko potvrzují

i závěry ze 14 studií, kde byl medián věku při stanovení diagnózy maligního melanomu 7 let (10). Maligní transformace GCMN může být klinicky provázána zvýšenou bolestivostí, krvácením, pruritem, atypickým růstem či lokálními změnami pigmentace névu (11). Další proliferativní procesy v terénu CMN mohou vést ke vzniku méně častých nádorů jako rhabdomyosarkomu, liposarkomu či kožního hamartomu.

V našem případě se volila kompletní excize po předchozí aplikaci tkáňového expandéru. Použití tkáňového expandéru se všeobecně považuje za bezpečné u dětských pacientů od 6. měsíce věku (12). Výsledky tohoto přístupu hodnotili Hamid Karimi et al. retrospektivně na vzorku 1 105 pacientů po dobu 15 let, přičemž úplné odstranění jizev bylo dosaženo u 93 % pacientů (13). Existují dva hlavní důvody, proč se ve velkém množství případů GCMN volí kompletní excize jako primární způsob léčby. Prvním důvodem je snaha předejít rozvoji maligního melanomu v névu, druhým je pak psychosociální benefit pro pacienta, který koreluje s estetickým vzhledem daného místa po excizi (14). Další možností volby je parciální excize. Její největší výhodou je menší jizvení, než je tomu v případě kompletní excize, ovšem v případě podezření na přítomnost maligního melanomu se tento postup nedoporučuje.

U pacientky bylo po předchozí rozvaze přistoupeno k překrytí excidované plochy pomocí dermální náhrady MatriDerm® vzhledem k rozsahu a hloubce excize. MatriDerm® je vysoce porézní membrána, která je tvořena z kolagenu typu I, III, V a hydrolyzáta alfa-elastinu, vše je bovinního původu. Díky nesíťované struktuře kolagenu se jedná o plně biokompatibilní materiál, který se rychle rozkládá (15). MatriDerm® se tak typicky využívá jako tkáňová náhrada na překrytí ploch, kde došlo k poškození či vyříznutí kůže v celém jejím rozsahu, indikace zahrnují především defekty vzniklé po excizi obřích névů, jizev či popálenin III. stupně. Velkou výhodou MatriDerm® je výsledný estetický efekt místa, kde byl MatriDerm® použit (16), minimalizace vzniku jizevnaté kontraktury, snížení rizika tvorby hematomu v místě rány a stejně tak výsledná data prokazují i velice nízké riziko odhojení při jednorázové aplikaci (17). Nevýhodou

však zůstává vysoká cena této náhrady, která značně limituje její širší využívání. Alternativní možností je cenově podobná umělá dvouvrstvá kůže Integra® (Integra Life Science, Plainsboro, NJ, USA). Autotransplantace kůže je všeobecně považována za zlatý standard při léčbě různých typů kožních defektů. Jedná se o nejjednodušší a cenově nej dostupnější možnost reparace těchto defektů.

V neposlední řadě stojí opět za zmínku zvážit v rámci rozvahy terapeutického postupu i potencionální psychologický dopad, jak na samotného pacienta, tak jeho rodinu. Více studií potvrdilo negativní vliv na mentální stav dítěte i matky. Při testování dětských pacientů s GCMN byla u 26 % z nich prokázána přítomnost emocionálních a behaviorálních změn, u 30 % se potvrdily problémy sociálního charakteru (18). Prevalence behaviorálních a emocionálních problémů byla o 50 % vyšší v porovnání s běžnou populací. I samotní rodiče těchto pacientů udávají, že si ve zvýšené míře všimají nejrůznějších psychických změn u svých dětí a tyto změny se dle jejich názoru prohlubují s věkem. Problémem je i šikana vrstevníků. Celkově 8 % dětí s CMN udává, že důvodem šikany byl právě CMN (19). Mnoho pacientů s GCMN se cítí zahanbeně a trpí na nízké sebevědomí. Dokonce většina těchto jedinců dává přednost jizvám před GCMN, pravděpodobně proto, že jizvy jsou společensky přijatelnější (18). Při léčbě je vždy třeba zohlednit jak charakteristiku névu, tedy velikost, hloubku, lokalizaci névu, funkčnost kůže, riziko maligní transformace, tak i individuální potřeby pacienta a jeho rodiny, především psychologický aspekt a estetický vzhled névu a chirurgických jizev (2). Sakhiya Jagdish et al. (11) nedoporučují vytvořit postupy, které by arbitrárně platily napříč celým spektrem pacientů, je důležité léčbu individualizovat a zohlednit více zmiňovaných aspektů problematiky.

Závěr

Pacientka i matka jsou s finálním výsledkem jak estetickým, tak funkčním velmi spokojeny. A to i přesto, že dívka se opakovaně zdráhala pravidelně rehabilitovat kvůli výrazné bolestivosti. Momentálně je funkčnost končetiny plně obnovena a pocity bolestivosti při chůzi zcela vymizely.

Obr. 4. A, B, C. Ambulantní kontrola přibližně třetí měsíc od transplantace



INZERCE

LITERATURA

1. Arons MS. Management of giant congenital nevi. *Plastic and reconstructive surgery*. 2022;110(1):352-353.
2. Kovalyshyn I, et al. Congenital melanocytic naevi. *The Australasian journal of dermatology*. 2009;50(4):231-240;quiz241-2.
3. Ibrahim OA, et al. Congenital melanocytic nevi: where are we now? Part II. Treatment options and approach to treatment. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2012;67(4):515.e1-13;quiz 528-530.
4. Ruiz-Maldonado R. Measuring congenital melanocytic nevi. *Pediatric dermatology*. 2004;21(2):178-179.
5. Arneja JS, Arun KG. Giant congenital melanocytic nevi. *Plastic and reconstructive surgery*. 2009;124(1):Suppl:1e-13e.
6. Alikhan A, et al. Congenital melanocytic nevi: where are we now? Part I. Clinical presentation, epidemiology, pathogenesis, histology, malignant transformation, and neurocutaneous melanosis. *Journal of the American Academy of Dermatology*. 2012;67(4): 495.e1-17;quiz 512-514.
7. Macneal P, Patel BC. Congenital Melanocytic Nevi. [Updated 2023 Apr 3]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK563168/>.
8. Giam YC, et al. Neonatal erosions and ulcerations in giant congenital melanocytic nevi. *Pediatric dermatology*. 1999;16(5):354-358.
9. Zaal LH, et al. Risk of malignant transformation of congenital melanocytic nevi: a retrospective nationwide study from The Netherlands. *Plastic and reconstructive surgery*. 2005;116(7):1902-1909.
10. Krengel S, et al. Melanoma risk in congenital melanocytic naevi: a systematic review. *The British journal of dermatology*. 2006;155(1):1-8.
11. Sakhiya J, et al. Giant Congenital Melanocytic Nevi Successfully Treated with Combined Laser Therapy. *Indian dermatology online journal*. 2020;11(1):79-82.
12. Bauer BS, et al. The role of tissue expansion in the management of large congenital pigmented nevi of the forehead in the pediatric patient. *Plastic and reconstructive surgery*. 2001;107(3):668-675.
13. Karimi H, et al. Tissue expanders; review of indications, results and outcome during 15 years' experience. *Burns: journal of the International Society for Burn Injuries*. 2019;45(4):990-1004.
14. Tromberg J, et al. Congenital melanocytic nevi needing treatment. *Dermatologic therapy*. 2005;18(2):136-150.
15. Cervelli V, Brinci L, Spallone D, et al. The use of MatriDerm® and skin grafting in post-traumatic wounds. *Int Wound J*. 2011;8(4):400-405.
16. Jackson SR, Roman S. Matriderm and Split Skin Grafting for Full-Thickness Pediatric Facial Burns. *J Burn Care Res*. 2019;40(2):251-254.
17. Min JH, Yun IS, Lew DH, et al. The use of matriderm and autologous skin graft in the treatment of full thickness skin defects. *Arch Plast Surg*. 2014;41(4):330-336.
18. Koot HM, et al. Psychosocial sequelae in 29 children with giant congenital melanocytic naevi. *Clinical and experimental dermatology*. 2000;25(8):589-593.
19. Masnari O, et al. Predictors of Health-related Quality of Life and Psychological Adjustment in Children and Adolescents With Congenital Melanocytic Nevi: Analysis of Parent Reports. *Journal of pediatric psychology*. 2019;44(6):714-725.