

Klinický prípad: Lineárne papulózne zmeny na hornej končatine

Szép Z.^{1,2}

¹CYTOPATHOS, spol. s r.o., bioptické, cytologické a skríniové laboratórium, Bratislava vedúci spoločnosti doc. MUDr. Dušan Daniš, CSc.

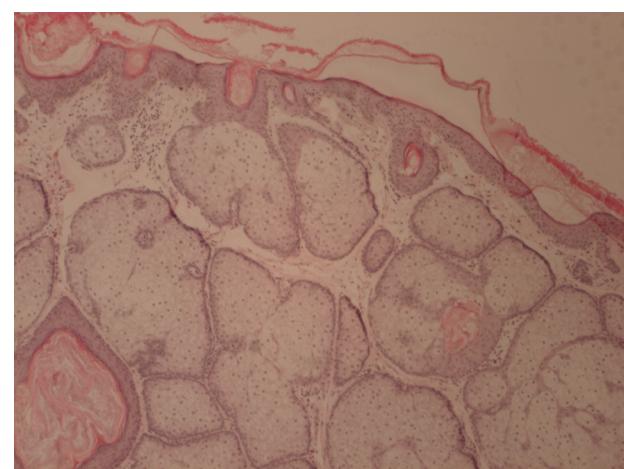
²Kožná klinika a Katedra dermatovenerológie, Nemocnice Ministerstva obrany SR a Slovenskej zdravotníckej univerzity, Bratislava prednosta kliniky a vedúca katedry doc. MUDr. Klaudia Kolibášová, Ph.D., mim.prof.

Pacientkou bolo 15-ročné dievča, ktoré bolo odoslané na našu ambulanciu za účelom diagnostického doriešenia kožného nálezu. Rodičia po narodení spozorovali na pravej paži pacientky lineárne, širšie ložisko, ktoré sa skladaло z drobných papuliek farby kože. Prejavy v priebehu detstva nespôsobovali žiadne zdravotné problémy. V uplynulých 2 rokoch však nastal postupný rast, vyvyšo-

vanie sa papuliek nad úroveň okolitej kože. Ložisko tvorili malé, lineárne usporiadane papulky farby kože alebo mierne žltkastej farby (obr. 1). V ložisku bolo vidieť aj čierne keratotické hmoty v centre viacerých papuliek (obr. 2). Odobrali sme vzorku kože za účelom histopatologickeho vyšetrenia. Mikroskopické nálezy prezentujeme na obrazoch 3 a 4.



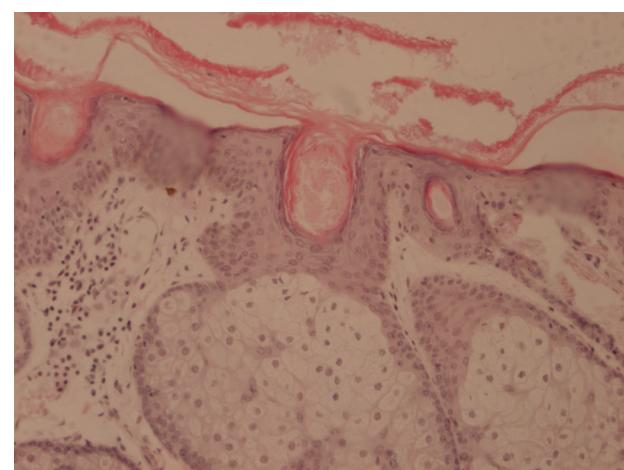
Obr. 1



Obr. 3



Obr. 2



Obr. 4

MIKROSKOPICKÝ NÁLEZ

Najdôležitejším mikroskopickým nálezom sú veľké, hyperplastické, zmnožené lobuly mazových žliaz v hornej, strednej a miestami aj v dolnej derme (obr. 3). Niektoré sú viazané na abortívne vlasové folikuly, iné ležia v derme zdanlivo bez súvisu s folikulami. Lobuly sú tvorené zrelými sebocytmi, bez cytologickej znakov malignosti. Nezávisle od mazových žliaz vidieť invaginácie epidermy vo forme rozšírených infundibulov abnormálnych abortívnych folikulov, ktoré sú dilatované, otvorené smerom k povrchu epidermy a sú vyplnené keratinovými hmotami (obr. 4). Epiderma nevykazuje akantoticko-papilomatózne zmeny.

ZÁVER

Naevus sebaceus linearis

Po upresnení diagnózy sme odporúčali plasticko-chirurgické konzilium a dispenzarizáciu pacientky na odo-sielajúcej spádovej kožnej ambulancii. Očné, neurologickej a ďalšie príznaky neboli prítomné.

DISKUSIA

Naevus sebaceus je komplexný kongenitálny hamartóm – organoidný névus, ktorý sa skladá z epidermy a jej adnex. Najdôležitejšimi štruktúrami sú mazové žliazy, v menšej miere sa na jej stavbe podielajú aj abnormálne, abortívne folikuly a ektopické apokrinné žliazy (7, 8). Výskyt *naevus sebaceus* v populácii novorodencov je okolo 0,3 % (1).

Klinický obraz *naevus sebaceus* sa mení v priebehu života (7). *Naevus* je prítomný už pri narodení vo forme 1–6 cm oranžového, príp. ružového oválneho plaku alebo vo forme skupín lineárne usporiadaných papuliek. V priebehu prvých 3 mesiacov života vďaka vplyvu materských hormónov sa môže rozvinúť mierna hyperplázia, ktorá však zanedlho ustúpi. Tento fenomén rodičia často nesprávne interpretujú ako spontánnu regresiu prejavu. V priebehu puberty – opäť pod vplyvom hormónov – lézia začne rásť, zhrubne, stále viac sa vyvyšuje nad úroveň okolitej kože, jej povrch sa stáva nerovným, papilomatózny. V rozsahu lézie vlasy nerastú. Typickou predilekčnou lokalizáciou je kapilícum, čelo a tvár, v iných lokalitách je zriedkavá.

Klinický význam *naevus sebaceus* spočíva mimo iného aj v tom, že – hlavne v dospelosti – môžu sa v ňom rozvinúť *benigné a maligné nádory*. Riziko ich vzniku odhadujú rôzni autori rôzne, väčšinou na 10–15 %, niektorí aj na 30 %. Novšie prieskumy na veľkých súboroch uvádzajú menšie čísla (2, 3). Najčastejšie diagnostikovaným nádorom je *trichoblastóm a bazalióm*. Vzácne opísali aj vznik *syringocystadenoma papilliferum*, hidradenómu,

syringómu, spiradenómu, spinaliómu, porokarcinómu, keratoakantómu a ďalších tumorov (2,3). Vznik uzlov, ulcerácií a chrást môže signalizovať nádorovú premenu.

Naevus sebaceus (Jadassohn) je väčšinou izolovaným kožným nálezom, bez ďalších orgánových zmien. Na druhej strane *naevus sebaceus* je súčasťou aj tzv. *syndrómu (lineárneho) sebaceózneho névu (Schimmelpenningov-Feuersteinov-Mimsov syndróm)* (5). Tento syndróm tvorí jednu z podskupín tzv. *syndrómu epidermálneho névu*. Schimmelpenningov syndróm je charakterizovaný viacpočetnými systematizovanými sebaceóznymi névami (sú rozsiahle, lokalizované hlavne v oblasti hlavy, na krku a trupe), neurologickými zmenami (mentálna retardácia, kŕče), očnými zmenami (kolobóm, lipodermoid spojovky) a prejavmi na kostiach (4, 5, 7). Preto tento syndróm zaraďujeme medzi *neurokutánne syndrómy*.

Etiopatogenéza sebaceózneho névu nie je objasnená, ale boli dokázané mutácie (delécie) v PTCH génu. Delécie v tomto géne boli objavené aj v bunkách lézií syndrómu bazocelulárneho névu a v niektorých bazaliómoch (9). Syndróm sebaceózneho névu je pravdepodobne následok somatického mozaicizmu.

Histopatologický obraz *naevus sebaceus* závisí od veku, v ktorom sa realizuje biopsia (8). U malých detí možno pozorovať nezrelé mazové žliazy, abortívne folikuly a ektopické ekrinné žliazy. Epidermálne zmeny sú minimálne. V puberte je mikroskopický obraz charakterizovaný hyperplastickými, zrelými mazovými žlazami, a často je prítomná aj akantóza a papilomatóza epidermy.

V **diferenciálnej diagnostike** treba odlišiť *naevus sebaceus Jadassohn novorodencov* od skupiny ohraničených alopécií: *aplasia cutis congenita*, defekty neurálnej trubice – *meningocele, encephalocele, heterotopické meningea a mozgové tkanivo*. U väčších detí musíme odlišiť *xanthom, xanthogranuloma juvenile, nezápalový typ (lineárneho) epidermálneho névu* (17). U *Schimmelpenningovo syndrómu lineárneho naevus sebaceus* je potrebné vylúčiť ostatné formy syndrómu epidermálneho névu a niektoré ďalšie zriedkavé choroby: *Haberlandov syndróm, Dellemanov-Oorthuysov syndróm, Goltzov syndróm, Goldenharov syndróm*.

Liečba *naevus sebaceus* je *chirurgická*. Dôvodom môže byť *riziko vzniku maligných tumorov* (2, 6), ale nie sú zanedbateľné ani *estetické dôvody* u väčších lézií kapilícia s alopéciou alebo pri lokalizácii na tvári. Väčšina autorov doporučuje preventívne excízie, kým iní autori spochybňujú potrebu takýchto zákrokov (6). Veľké lézie, ktoré sú lokalizované v kapilícu alebo v kozmeticky dôležitých oblastiach (tvár) sa doporučuje *excidovať* ešte v dojčeneckom-batoľacom veku v celkovej narkóze, odporúčaná doba excízie je 6–12 mesačný vek dieťaťa. Ako dôvod sa uvádzá veľká flexibilita kože v prvom roku života, pri ktorom je možné primárne excidovať rozsiahle lézie, často bez nutnosti použitia expandérov a bez rizika vzniku progredujúcich jaziev (7). Menšie lézie je možné excidovať v 7–10. roku života v lokálnej anestéze (7). Podľa rozsahu lézie sa volí vhodná metóda: jednorázová excízia

alebo opakované operácie, príp. použitie expandérov. Laserové zádkroky nie sú vhodné, lebo neodstránia hlbšie uložené žlazové lobuly, preto možno očakávať recidív. Naviac tieto zádkroky neznížia ani riziko rozvoja nádorov v ložisku sebaceózneho névu (7).

LITERATÚRA

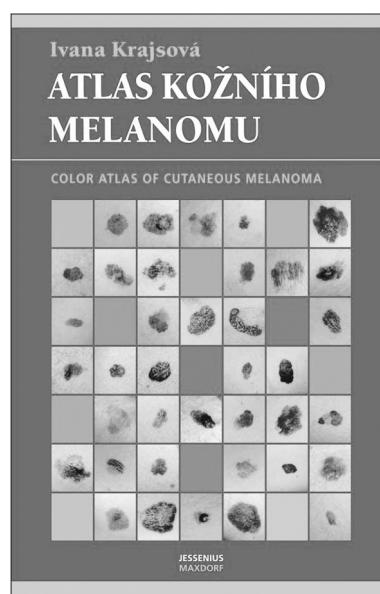
1. ALPER, J., HOLMES, LB., MIHM, MC. Birthmarks with serious medical significance: nevocellular nevi, sebaceous nevi, and multiple cafe au lait spots. *J Pediatr*, 1979, 95 (5), p. 696-700.
2. BEER, GM., WIDDER, W., CIERPKA, K. et al. Malignant tumors associated with nevus sebaceous: therapeutic consequences. *Aesthet Plast Surg*, 1999, 23 (1), p. 224-226.
3. CRIBIER, B., SCRIVENER, Y., GROSSHANS, E. Tumors arising in nevus sebaceous: a study of 596 cases. *J Am Acad Dermatol*, 2000, 42 (2), p. 263-268.
4. DAVIES, D., ROGERS, M. Review of neurological manifestations in 196 patients with sebaceous nevi. *Australas J Dermatol*, 2002, 43 (1), p. 20-23.
5. HAGER, BC., DYME, IZ., GUERTIN, SR. et al. Linear

nevus sebaceous syndrome: megalecephaly and heterotopic gray matter. *Pediatr Neurol*, 1991, 7 (1), p. 45-49.

6. SANTIBANEZ-GALLERANI, A., MARSHALL, D., DUARTE, AM. et al. Should nevus sebaceus of Jadassohn in children be excised? A study of 757 cases, and literature review. *J Craniofac Surg*, 2003, 14 (5), p. 658-660.
7. SCHACHNER, LA. et al. *Pediatric Dermatology*. Mosby, Elsevier, London, 3rd edition, 2003, p. 193-194, 374, I.
8. WEEDON, D. *Skin pathology*. Churchill Livingston, London, 2nd ed., 2002, p. 755, 899-900.
9. XIN, H., MATT, D., QUIN, JZ. et al. The sebaceous nevus: a nevus with deletions of the PTCH gene. *Cancer Res*, 1999, 59 (8), p. 1834-1836.

Došlo do redakce: 22. 6. 2009

MUDr. Zoltán Szép, PhD.
CYTOPATHOS, spol. s r.o.
Limbová 5
83307 Bratislava,
SR
www.cytopathos.sk
E-mail: zoltanszep@atlas.cz



ATLAS KOŽNÍHO MELANOMU

Color atlas of cutaneous Melanoma

Ivana Krajsová

Melanom patrí mezi velmi závažné kožní nádory. Jeho prognóza přitom zcela zásadně závisí na tom, v jakém stadiu je stanovena diagnóza, resp. na tom, kdy lékař vysloví na tuto diagnózu podezření. Právě v počátečních stadiích může být rozpoznaní melanomu dosti obtížné a vyžaduje velkou vizuální zkušenosť. S cílem pomoci dermatologům i praktickým lékařům v základní diagnostice tohoto velmi zhoubného onemocnění nyní vychází dvojjazyčný obrazový atlas obsahující několik set fotografií, které dokumentují nejrůznější typy a stadia melanomu. Autorkou atlasu je naše přední odbornice v dermatonkologii. Základní orientaci v problematice melanomu čtenář může najít v monografii této autorky Melanom, (nakladatelství Maxdorf v roce 2006).

Vydalo nakladatelství Maxdorf v roce 2008, 248 str., cena: 995 Kč, formát: B5, váz., edice Jessenius, ISBN: 978-80-7345-151-6.

Objednávky můžete posílat na adresu: Nakladatelské a tiskové středisko ČLS JEP, Sokolská 31, 120 26 Praha 2, fax: 224 266 226, e-mail: nts@cls.cz. Na objednávce laskavě uvedte i jméno časopisu, v němž jste se o knize dozvěděli.