

Klinický případ: Lineárne papulózne zmeny na hornej končatine

Szép Z.^{1,2}

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

²Kožná klinika a Katedra dermatovenerológie, Nemocnice Ministerstva obrany SR a Slovenskej
zdravotníckej univerzity, Bratislava

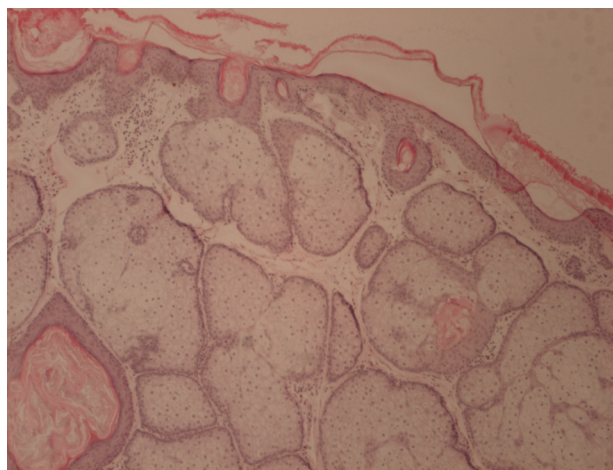
prednosta kliniky a vedúca katedry doc. MUDr. Klaudia Kolibášová, Ph.D., mim.prof.

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 skladalo 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 usporiadané papulky farby kože alebo mierne žltkastej farby (obr. 1). V ložisku bolo vidieť aj čierne keratotické hmoty v centre viacerých papuliek (obr. 2). Odoberali sme vzorku kože za účelom histopatologického vyšetrenia. Mikroskopické nálezy prezentujeme na obrazoch 3 a 4.



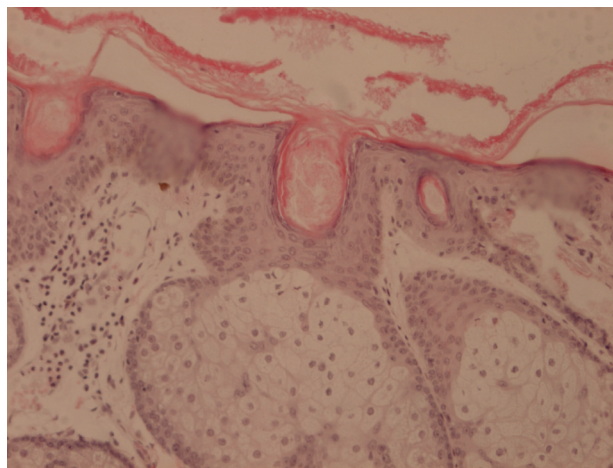
Obr. 1



Obr. 3



Obr. 2



Obr. 4

MIKROSKOPICKÝ NÁLEZ

Najdôležitejším mikroskopickým nálezom sú veľké, hyperplastické, zmnosené 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 cytologických 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 keratínovými hmotami (obr. 4). Epiderma nevykazuje akantoticko-papilomatózne zmeny.

ZÁVER

Naevus sebaceus linearis

Po upresnení diagnózy sme odporúčali plasticko-chirurgické konzílium a dispenzarizáciu pacientky na odsielajúcej spádovej kožnej ambulancii. Očné, neurologické a ďalšie príznaky neboli prítomné.

DISKUSIA

Naevus sebaceus je komplexný kongenitálny hamartóm – organoidný névus, ktorý sa skladá z epidermy a jej adnex. Najdôležitejšími štruktúrami sú mazové žľazy, v menšej miere sa na jej stavbe podieľajú aj abnormálne, abortívne folikuly a ektopické apokrinne žľazy (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, papilomatóznym. V rozsahu lézie vlasy nerastú. Typickou predilekčnou lokalizáciou je kapilícium, 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 *benígne a maligne 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*. Vzácné 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 (Schimmelpennin-gov-Feuersteinov-Mimsov syndróm)** (5). Tento syndróm tvorí jednu z podskupín tzv. *syndrómu epidermálneho névu*. Schimmelpennin-gov 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 žľazy, abortívne folikuly a ektopické ektrinné žľazy. Epidermálne zmeny sú minimálne. V puberte je mikroskopický obraz charakterizovaný hyperplastickými, zrelými mazovými žľazami, a často je prítomná aj akantóza a papilomatóza epidermy.

V diferenciálnej diagnostike treba odlišiť *naevus sebaceus Jadassohn novorodencov* od skupiny ohraničených alopecíí: *aplasia cutis congenita*, defekty neurálnej trubice – *meningocele, encephalocele, heterotopické meningeálne a mozgové tkanivo*. U väčších detí musíme odlišiť *xanthom, xanthogranuloma juvenile, nezápaloový typ (lineárneho) epidermálneho névu* (17). U **Schimmelpennin-govho 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 alopeciou alebo pri lokalizácii na tvári. Väčšina autorov doporučuje preventívne excízie, kým iní autori spochybňujú potrebu takýchto zákrokov (6). Veľké lézie, ktoré sú lokalizované v kapilícium 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 uvádza 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

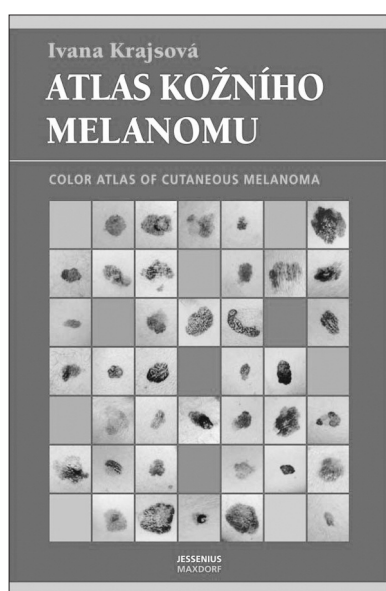
alebo opakované operácie, príp. použitie expandérov. Laserové zákroky nie sú vhodné, lebo neodstránia hlbšie uložené žľazové lobuly, preto možno očakávať recidívy. Navyše tieto zákroky neznížia ani riziko rozvoja nádorov v ložisku sebaceózneho névu (7).

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: megalencephaly and heterotopic gray matter. *Pediatr Neurol*, 1991, 7 (1), p. 45-49.
6. SANTIBANEZ-GALLERANI, A., MARSHALL, D., DUARTE, AM. et al. Should nevus sebaceous 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 Livingstone, 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 redakcie: 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 medzi veľmi závažné kožné nádory. Jeho prognóza pritom zcela zásadne závisí na tom, v jakém stadiu je stanovená diagnóza, resp. na tom, kedy lekár vysloví na túto diagnózu podozrenie. Práve v počátečných stadiách môže byť rozpoznanie melanomu dosť obtížne a vyžaduje veľkú vizuálnu zručnosť. S cieľom pomoci dermatológom i praktickým lekárom v základnej diagnostike tohoto veľmi zhubného onemocnenia nyní vychází dvojjazyčný obrazový atlas obsahujúci niekoľko set fotografií, ktoré dokumentujú najrôznejšie typy a stadia melanomu. Autorkou atlasu je naše predná odbornice v dermatoonkologii. Základnú orientáciu v problematike 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 uveďte i jméno časopisu, v němž jste se o knize dozvěděli.