

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

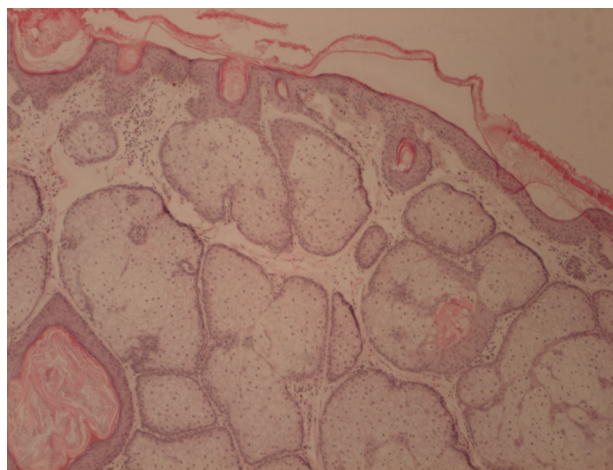
prednosta kliniky a vedúca katedry doc. MUDr. Klaudia Kolibášová, Ph.D., mim.prof.

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.



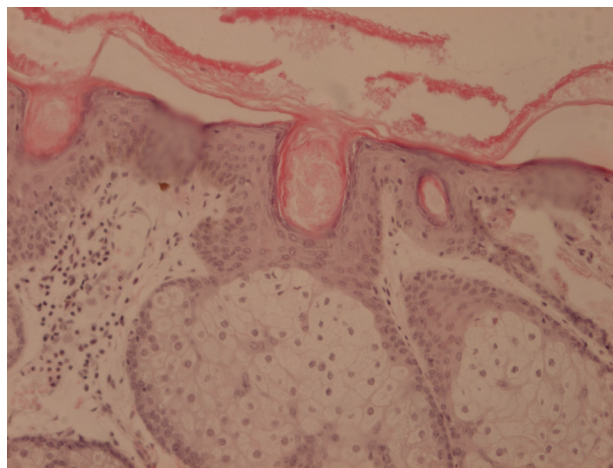
Obr. 1



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, encephalocoele, 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).

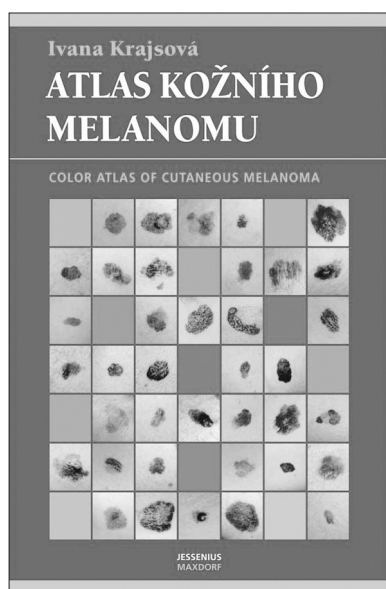
LITERATÚRA

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 stádiách môže byť rozpoznávanie melanomu dosť obtížne a vyžaduje veľkú vizuálnu zručnosť. S cieľom pomoci dermatológom i praktickým lekárom v základnej diagnostike tohoto veľmi zhubného ochorenia 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 čtenár môže nájsť v monografii tejto autorky *Melanom*, (nakladateľstvi Maxdorf v roku 2006).

Vydalo nakladateľstvi Maxdorf v roku 2008, 248 str., cena: 995 Kč, formát: B5, väz., edice Jessenius, ISBN: 978-80-7345-151-6.

Objednávky môžete poslať na adresu: Nakladateľské a tiskové stredisko ČLS JEP, Sokolská 31, 120 26 Praha 2, fax: 224 266 226, e-mail: nts@cls.cz. Na objednávku laskavo uveďte i meno časopisu, v nŕmž jste se o knize dozvěděli.