

Nepravidelně pigmentované léze dětského věku

MUDr. Veronika Paťavová, MUDr. Lubomír Drlík

Dermatovenerologické oddělení Nemocnice Šumperk, a. s.

Popisujeme případy dvou klinicky podobných projevů s rozdílnou diagnózou. Jedná se o ploché nepravidelně pigmentované léze na končetinách u mladistvých s ne na první pohled typickým znakem pro Spitzové névy (chybí růžová barva).

Klíčová slova: Spitzové névus, dermatoskopie.

Irregularly pigmented lesions in childhood

The authors describe two clinically similar cases with different diagnosis. The lesions were flat, irregularly pigmented on the extremities of juveniles, which is not a typical sign for Spitz nevi (missing pink color).

Key words: Spitz naevus, dermoscopy.

Kazuistika 1

17letý chlapec, který je sledován v naší ambulanci od roku 2010 pro mnohočetné névy, se dostavil po roce k pravidelné kontrole. Chlapec je zdravý, jeho matka je dispenzarizována pro dysplastické névy. Pacient subjektivně pozoruje novou, asi 3 měsíce vzniklou nesvědčící pigmentaci pod levým kolenem.

Klinický nález – na laterální straně levého bérce je světle hnědá plochá léze o velikosti 7 x 6 mm (obr. 1).

Dermatoskopický nález – nepravidelně pigmentovaná léze se světle hnědou sítí a tečovitými cévami při okraji, s výraznými bělavými okrsky centrálně (obr. 2).

Byla provedena excize. Výsledek histologického vyšetření – melanocytární afekce, která se skládá z junkční i intradermální komponenty, architektonicky je léze poměrně asymetrická, na obou laterálních okrajích ohraničena hnízdem névových buněk, cytologicky tyto névové buňky vykazují větší jádra s větším množstvím cyto-

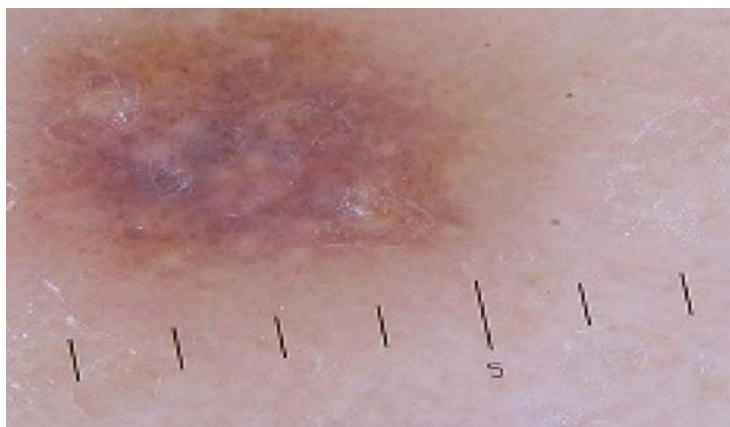
plazmy mající až mírný epiteloidní charakter. Imunohistochemicky léze reaguje pozitivně s melanem A, S-100 proteinem, junkční komponenta vykazuje pozitivní reakci s HMB45, p16 reagovalo pouze slabě a to ložiskově. Atypické mitózy nebyly prokázány (obr. 3, 4).

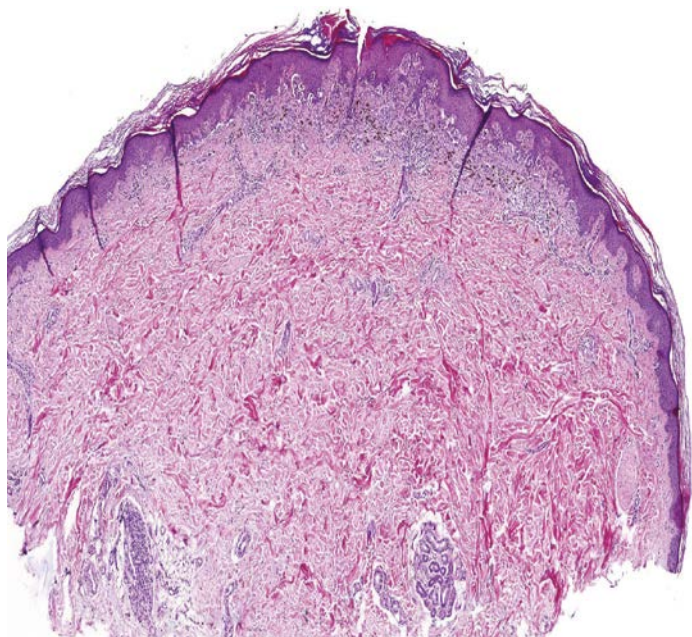
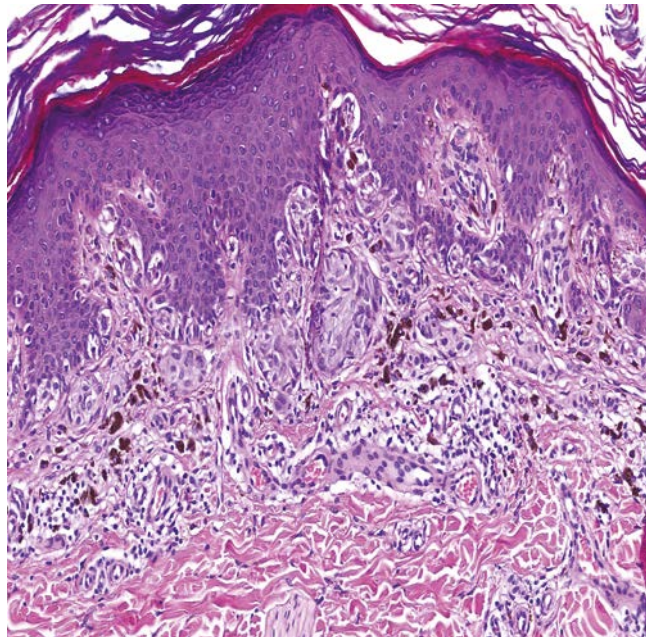
Genetickým vyšetřením (Melanoma FISH Probe Kit) nebyly prokázány změny, které jsou v kontextu morfoloicky neurčitelných melanocytárních afekcí včetně atypických tumorů Spitzové častěji asociovány s melanomem.

Obr. 1. Klinický nález



Obr. 2. Dermatoskopický nález



Obr. 3. Histologický nález**Obr. 4.** Histologický nález

Jedná se o atypický tumor Spitzové, léze spadá do benigního spektra.

Pacient je nadále dispenzarizován v naší ambulanci.

Kazuistika 2

10letá dívka přichází do ambulance k preventivnímu vyšetření névů.

Dívka je zdravá, má negativní rodinnou a dermatologickou anamnézu. Při vyšetření byla nalezena na pravém předloktí tříbarevná pigmentace (obr. 5) s dermatoskopickým obrazem asymetrické nepravidelně pigmentované léze, s hnědou dvoubarevnou sítí charakteru výbuchu hvězdy s centrálním bělavým okrskem a tečovitými cévami (obr. 6)

Byla provedena excize s klinickou diagnózou traumatizovaného névu s výsledkem

histologického vyšetření – melanocytární afekce, která má junkční i intradermální komponentu, která vykazuje epiteloidní morfolonii s nápadným nukleárním pleomorfismem, léze je architektonicky symetrická, na obou laterálních okrajích ostře ohraničená, jedná se o névus Spitzové (obr. 7, 8).

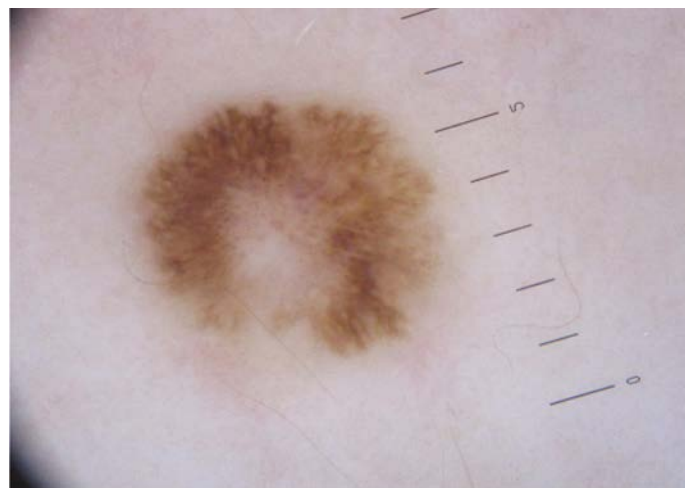
Komentář

Spektrum spitzoidních melanocytárních lézí zahrnuje Spitzové névus (typický), dysplastický a atypický Spitzové névus, melanom vycházející z névu Spitzové a Spitzoidní melanom (de novo).

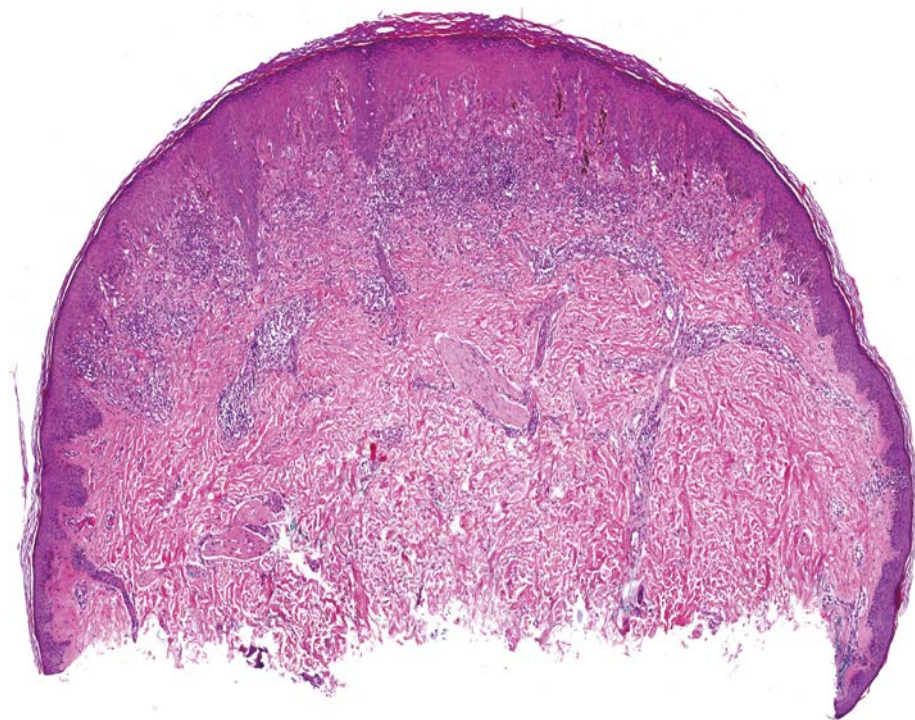
Névus Spitzové je získaná melanocytová afekce objevující se hlavně u dětí a mladších dospělých. Jde o projev složený z velkých epiteloidních, ostritých a polygonálních buněk s velkými jádry, který se někdy obtížně odlišuje od melanomu. Vzniká na normální kůži. Nejčastěji

bývá benigní, ovšem existují i atypické Spitzové névy a přechodné nebo maligní formy. Rozlišení mezi atypickým Spitzové névem a maligním melanomem je obtížné. Častěji se vyskytují u pacientů se světlou pletí, pohlaví je zastoupeno rovnoměrně a asi 50 % případů se vyskytuje u dětí mladších než 10 let, u dospělých pacientů nad 50 let se prakticky nevyskytují (2, 5, 6).

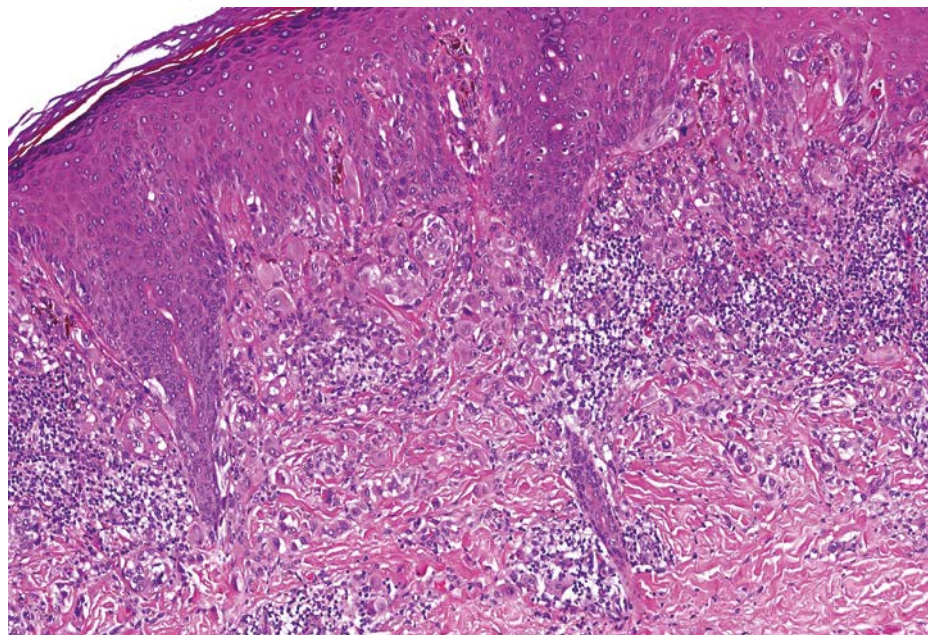
Typickým klinickým nálezem je papula nebo uzlík menší než 6 mm v průměru, růžové, načervenalé až hnědé barvy. Některé léze jsou silně pigmentované, ale ty obvykle spadají do kategorie pigmentových vřetenobuněčných névů. Povrch je vždy vyhlazený a není rozbrázděný a bradavičnatý, pohmatově je uzlík elastický až tužší, někdy jsou na povrchu zřetelné angiektázie. Nejčastěji se vyskytuje na obličeji a končetinách. Diferenciální diagnostika je široká a zahrnuje melanom, dys-

Obr. 5. Klinický nález**Obr. 6.** Dermatoskopický nález

Obr. 7. Histologický nález



Obr. 8. Histologický nález



plastický névus, hemangiom, pyogenní granulom, angiofibrom, xantogranulom, dermatofibrom a molluscum contagiosum. Nejčastější dermatoskopické znaky jsou hvězdicovité, globulární a atypické vzory: Hvězdicovitý vzor (53 %) s

přítomností více pigmentových velkých hnědých teček a globulí, rozdělených symetricky podél okrajů léze. Globulární vzor (22 %) je z pravidel-

ných hnědých, naředěných centrálních pigmentací a globulí. Atypický vzor vyskytující se ve 25 %, který se vyznačuje nepravidelným rozdělením struktur a barev, oblastí difúzních nepravidelných pigmentací, bělavým modrým závojem a přítomností pruhů na okrajích. Odlišným je obraz Reedova névu s hvězdicovitým vzhledem s difúzní modrou nebo černou pigmentací a radiálními pruhy na okraji (4). Většina névů Spitzové jsou compound nebo intradermální, čistě junkční névy jsou poměrně vzácné. Melanocyty, které jsou spíše jednotlivé a od sebe oddělené, mají polygonální, oválný nebo kruhovitý tvar a velká jádra. Typickým znakem je přítomnost homogenních mdlerůžových tělísek –Kamino bodies (1, 4, 7).

Atypická spitzoidní melanocytární proliferace, atypický Spitzoidní tumor a atypická spitzoidní léze jsou popisné a užitečné termíny, když je léze jako taková obtížně klasifikovatelná z důvodu překrývajících se morfologických rysů svědčících jak pro névus Spitzové, tak pro melanom. V těchto případech by do popisu nálezu měla být přidána poznámka nebo komentář vysvětlující důvody pro použití deskriptivní diagnózy a doporučení dalších vyšetření, např. genomová hybridizace, biopsie sentinelové uzliny atd.

Byl zaveden termín STUMP (Spitzoid tumor of uncertain malignant potential – Spitzoidní tumor s nejistým maligním potenciálem), léze s histologickými atypii, pro které je odlišení od Spitzoidního melanomu nespolehlivé až nemožné. Jde o podskupinu MELTUMP (melanocytic tumors of uncertain malignant potential – melanocytární tumory nejistého maligního potenciálu). Z hlediska biologických vlastností pacienti s tímto typem léze mají celkově lepší prognózu než pacienti s melanomem. Postižení sentinelových uzlin je ve 47 % – pacienti však přežívají s méně četnými rekurencemi a delšími intervaly bez rekurence (3, 6).

Poděkování doc. MUDr. Lumíru Pockovi, CSc., a doc. MUDr. Denise Kacerovské, PhD., za poskytnutí histologických fotografií.

LITERATURA

1. Elston Dm, Ferringer T, et al. Dermatopathology. 2nd Ed., Elsevier Saunders, 2014, 112–115.
2. Ferrara G, Cavicchini S, Corradin Mt. Atypical spitzoid neoplasms (atypical Spitz nevi, atypical Spitz tumors, Spitzoid melanoma): A clinicopathological update. In: Dermoscopy of non-pigmented skin tumors. Pink-Think-Blink. Edited by Zalaudek, I., Argentiano, G., Giacomel, J. Crc Press Taylor and Francis Group, 2016, 53–59.

3. Moscarella E. Spitz nevi. In: Dermoscopy of non-pigmented skin tumors. Pink- Think-Blink. Edited by Zalaudek, I., Argentiano, G., Giacomel, J. Crc Press Taylor and Francis Group, 2016, 49–51.
4. Moscarella E, Lallas A, Kyrgidis A, et al. Clinical and dermoscopic features of Atypical Spitz Tumors: a multi-center, retrospective, case-control study. J. Am. Acad. Dermatol., 2015, 73(5), 777–784.

5. Pock L, Fikrlé T, Drlik L, Zloský P. Dermatoskopický atlas. Phlebomedica, spol. s r. o., 2008, 149 s.
6. Requena C, Rubio L, Traves V, et al. Fluorescence in situ hybridization for the differential diagnosis between Spitz naevus and spitzoid melanoma. Histopathology, 2012, 61(5), 899-909.
7. Stefanaki C, Stefanaki K, Chardalias L, et al. Differential diagnosis of Spitzoid melanocytic neoplasms. JEADV, 2016, 30(8), 1269–1277.