

KOŽNÍ PIGMENTOVÉ PROJEVY

Karel Pizinger

Upozornění pro čtenáře a uživatele této knihy

Všechna práva vyhrazena. Žádná část této tištěné či elektronické knihy nesmí být reprodukována a šířena v papírové, elektronické či jiné podobě bez předchozího písemného souhlasu nakladatele. Neoprávněné užití této knihy bude **trestně stíháno**.

Používání elektronické verze knihy je umožněno jen osobě, která ji legálně nabyla a jen pro její osobní a vnitřní potřeby v rozsahu stanoveném autorským zákonem. Elektronická kniha je datový soubor, který lze užívat pouze v takové formě, v jaké jej lze stáhnout s portálu. Jakékoliv neoprávněné užití elektronické knihy nebo její části, spočívající např. v kopírování, úpravách, prodeji, pronajímání, půjčování, sdělování veřejnosti nebo jakémkoliv druhu obchodování nebo neobchodního šíření je zakázáno! Zejména je zakázána jakákoliv konverze datového souboru nebo extrakce části nebo celého textu, umísťování textu na servery, ze kterých je možno tento soubor dále stahovat, přitom není rozhodující, kdo takovéto sdílení umožnil. Je zakázáno sdělování údajů o uživatelském účtu jiným osobám, zasahování do technických prostředků, které chrání elektronickou knihu, případně omezují rozsah jejího užití. Uživatel také není oprávněn jakkoliv testovat, zkoušet či obcházet technické zabezpečení elektronické knihy.



Doc. MUDr. Karel Pizinger, CSc.
KOŽNÍ PIGMENTOVÉ PROJEVY

Recenze:

Prof. MUDr. František Fakan, CSc.
Prof. MUDr. František Vosmík, DrSc.

Názvy produktů, firem apod. použité v knize mohou být ochrannými známkami nebo registrovanými ochrannými známkami příslušných vlastníků, což není zvláštním způsobem vyznačeno.

Postupy a příklady v této knize jsou sestaveny s nejlepším vědomím autora. Z jejich praktického uplatnění ale nevyplývají pro autora ani pro nakladatelství žádné právní důsledky.

Všechna práva vyhrazena. Tato kniha ani její část nesmí být žádným způsobem reprodukována, ukládána či rozšiřována bez písemného souhlasu nakladatelství.

© Grada Publishing, a.s., 2003
Cover Photo © Grada Publishing, a.s., 2003

Vydala Grada Publishing, a.s.
U Průhonu 22, Praha 7
jako svou 1832. publikaci
Odpovědná redaktorka PhDr. Monika Pokorná
Sazba a zlom Blažena Posekaná
Kresby vytvořila Věra Benešová
Fotografie dodal autor
Počet stran 124
1. vydání, Praha 2003

Vytiskla tiskárna PB Tisk,
Prokopská 8, Příbram VI
ISBN 978-80-247-6383-5 (elektronická verze ve formátu PDF)
ISBN 80-247-0616-4 (tištěná verze)
© Grada Publishing, a.s. 2011

Obsah

1. kapitola ÚVOD	9
2. kapitola PIGMENTOVÝ KOŽNÍ SYSTÉM	13
2.1.1 Melanocyt	15
2.1 Pigmentový kožní systém – základní informace	15
2.1.2 Melanin	16
2.1.3 Melanozomy a barva kůže	17
2.1.4 Regulace pigmentace	17
2.2 Melanocytové afekce – základní pojmy, klinický obraz, histologie	19
2.3 Shrnutí	21
3. kapitola MELANOCYTOVÉ SKVRNY	23
3.1 Pihy – ephelides (angl. freckle)	25
3.2 Lentigo simplex	27
3.3 Lentigo solaris (lentigo solární, lentigo senilní, stařecká skvrna)	29
3.4 Kávová skvrna (café au lait)	31
3.4.1 Nemoci spojené s výskytem kávových skvrn	32
4. kapitola MELANOCYTOVÉ NÉVY	35
4.1 Névus melanocytový junkční (névus junkční, névus névocelulární junkční, névus Clarkův)	37
4.2 Névus melanocytový typu compound (névus compound, névus složený, névus dermoepidermový)	41
4.3 Névus melanocytový intradermový (névus intradermový, névus dermový névocelulární, névus Unnův, névus Miescherův)	43
4.4 Névus atypický (syndrom dysplastických névů, familiární dysplastický névocelulární syndrom, B-K mole syndrom, névus Clarkův)	47
4.5 Névus melanocytový kongenitální (naevus giganteus, névus plavkový)	50
4.6 Névus spilus (angl. speckled lentiginous nevus, segmentální lentiginóza, névus tečkovaný)	54
4.7 Névus Spitzové (angl. epithelioid and spindle cell nevus)	56
4.8 Névus modrý (angl. blue nevus, naevus coeruleus)	59
4.9.1 Mongolská skvrna	62
4.9.2 Névus Ito (naevus fuscocoeruleus deltoideoacromialis)	62
4.9 Zvláštní formy dermových névů	62
4.9.3 Névus Ota (naevus fuscocoeruleus ophtalmomaxillaris)	63
4.10 Halo névus (morbus Suttoni, leukoderma acquisitum centrifugum)	64
5. kapitola MELANOM MALIGNÍ	67
5.1 Melanoma in situ	73

5.2	Lentigo maligna a lentigo maligna melanoma (angl. melanotic freckle, melanosis circumscripta preblastomatosa Dubreuilh) (Hutchinson)	75
5.3	Melanom povrchově se šířící (SSM, angl. superficial spreading melanoma)	78
5.4	Melanom nodulární	86
5.5	Melanom akrolentiginózní	89
5.6.1	Melanom desmoplastický	91
5.6.2	Melanom amelanotický	91
5.6.3	Melanom oční	91
5.6	Zvláštní formy melanomu	91

6. kapitola PROJEVY NAPODOBUJÍCÍ MELANOCYTOVÉ AFEKCE 93

6.1	Verruca seborrhoica (angl. seborrhoeic keratosis, verruca senilis, keratóza seboroická, stařecká bradavice)	95
6.2	Bazaliom s pigmentem (karcinom bazocelulární)	99
6.3.1	Hemangiomy	101
6.3	Cévní nádory a jiné vaskulární projevy	101
6.3.2	Granuloma pyogenicum	102
6.3.3	Kaposiho sarkom	104
6.3.4	Angiom senilní angl. cherry angioma)	105
6.3.5	Angiokeratom	106
6.3.6	Tzv. černé paty(angl. black heel, hyperkeratosis haemorrhagica)	106
6.4	Dermatofibrom (histiocyтом)	108
6.5	Mastocyтом	110

7. kapitola SOUHRN ZÁKLADNÍCH POJMŮ 113

LITERATURA 117

REJSTŘÍK 121

Poděkování

Děkuji oběma recenzentům, profesoru MUDr. Františku Fakanovi, CSc., ze Šiklova patologicko-anatomického ústavu Lékařské fakulty Univerzity Karlovy v Plzni a profesoru MUDr. Františku Vosmíkovi, DrSc., z Dermatovenerologické kliniky 1. a 2. lékařské fakulty Univerzity Karlovy v Praze za cenné připomínky při dokončování této knihy.

Dále velice děkuji paní Věře Benešové z dermatovenerologické kliniky Lékařské fakulty Univerzity Karlovy v Plzni za zhotovení kreslených schémat k jednotlivým histologickým obrazům a primáři MUDr. Petru Mukenšnablovi ze Šiklova patologicko-anatomického ústavu za pomoc při přípravě fotodokumentace histologických obrazů.

Doc. MUDr. Karel Pizinger, CSc.

1. kapitola

ÚVOD

Kožní pigmentové projevy zaujímají v dermatologii významné místo z toho důvodu, že se nacházejí u každého člověka. Ten se pak jako pacient z různých příčin obrací na svého lékaře a žádá obvykle odstranění takového projevu. Lékař musí rozhodnout, co způsobuje změnu barvy kůže. Zda jde pouze o změnu kosmetického významu či zda jde o projev, který by mohl způsobit poruchu zdraví. Podle toho potom navrhne léčebný postup. Za nejzávažnější melanocytový projev na kůži je považován maligní melanom.

Maligní melanom zaujímá mezi nádory, a to nejen kožními, významné místo z několika důvodů. Těmito důvody jsou nárůst počtu případů v posledních letech, velmi těžko odhadnutelná prognóza onemocnění, mnohdy velmi rychlý průběh neovlivnitelný terapeuticky, výskyt hlavně u nemocných středního věku a řada dalších. V počátcích vzniku se tento nádor nesmírně obtížně odlišuje od nezhoubné melanocytové léze, a to jak klinicky tak i histologicky. Melanom má ale určitou výhodu v tom, že ve většině případů jde o primárně kožní projev, který se dá včas odhalit.

Zcela rozhodující význam pro včasný záchyt onemocnění mají preventivní opatření spočívající v dispenzarizaci osob, které mohou být tímto onemocněním postižené. Jde především o osoby s rodinným výskytem melanomu a různých typů melanocytových lézí na kůži. Zásadní význam pro včasný záchyt melanomu má pak informovanost osob o melanocytových kožních projevech. V této oblasti významně pomáhají různé formy kampaní ve sdělovacích prostředcích.

Tato publikace by měla pomoci praktickým lékařům, dermatologům, pediatrům, plastickým chirurgům, onkologům, studentům lékařských fakult a ostatním odborníkům orientovat se v problematice melanocytových kožních projevů.

Pro klinickou diferenciální diagnostiku má značný význam alespoň rámcová znalost mikroskopických nálezů, proto publikace poskytuje přehled nejen typických klinických obrazů, ale i typických histologických nálezů.

2. kapitola

PIGMENTOVÝ KOŽNÍ SYSTÉM

2.1 Pigmentový kožní systém – základní informace

Melanin je nejdůležitějším faktorem, který se podílí na barvě kůže. Barva kůže závisí na typu melaninu, charakteru melanozomů a způsobu, jak je melanin předáván keratinocytům. Dále je barva kůže ovlivněna přítomností karotenoidů a množstvím oxidovaného a redukováného hemoglobinu.

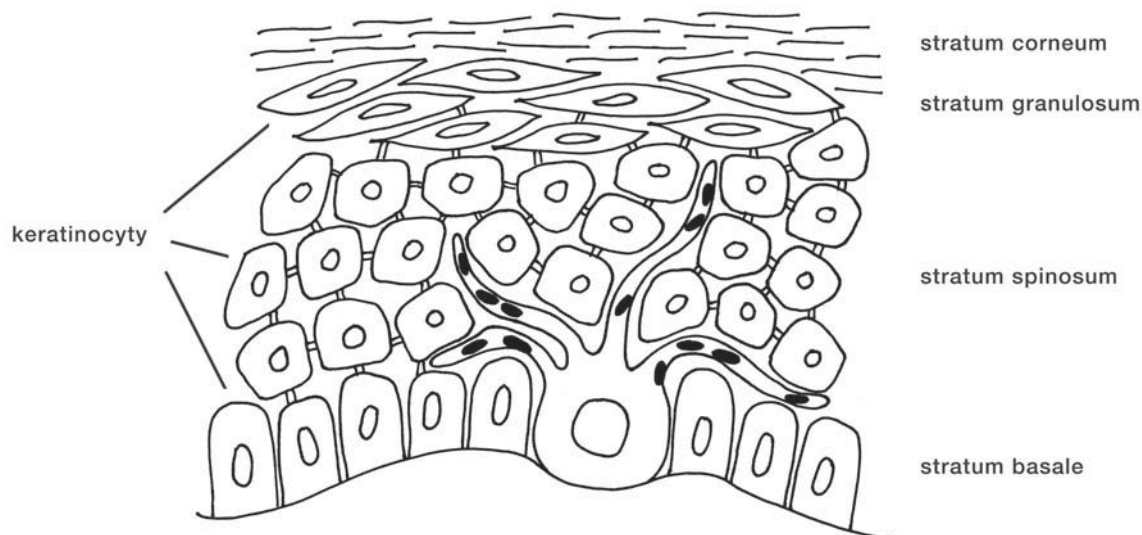
Melanin má v kůži funkci ochrannou tím, že ji chrání proti působení ultrafialového záření. Proto také lidé s poruchou tvorby melaninu, jako například albíni, jsou náchylní k poškození kůže slunečním zářením. Naproti tomu tmavší kůže je relativně odolná vůči působení těchto vlivů.

2.1.1 Melanocyt

Melanocyty jsou buňky v epidermis, které tvoří melaninový pigment, jsou přítomny v různém počtu v celém kožním systému. Melanocyty jsou rozloženy mezi keratinocyty bazální

vrstvy epidermis. Jejich poměr ke keratinocytům kolísá od 1 : 4 k 1 : 15 a počet je přibližně stejný bez ohledu na rasu a pohlaví. Jsou to dendritické buňky, která předávají melaninový pigment shromážděný v melanozomech do keratinocytů. Odhaduje se, že každý melanocyt je takto vázán s asi 30 keratinocyty a tvoří tak epidermovou melaninovou jednotku (obr. 2.1). Melanocyty najdeme také v horní části epitelu vlasového folikulu, v bulbu folikulu a v horní části vývodu ekrinních potních žláz.

Kožní melanocyty vznikají z embryonální neurální trubice. V průběhu vývoje se odděluje skupina buněk dorzolaterálně a tvoří neurální lištu. Tyto buňky jsou pak prekurzory řady tkáňových elementů zahrnujících periferní neurony, Schwannovy buňky, gliální buňky, řady kostních komponent a komponent měkkých tkání a také melanocytů kůže, živnatky, vnitřního ucha a měkkých plen mozkových. Melanocyty oční sítnice vznikají vychlípáním primitivního předního mozku známého jako neurální endoderm. Tyto primitivní melanocy-



Obr. 2.1 *Melanocyt. Schematické znázornění histologického obrazu*

ty se označují jako melanoblasty. O migraci melanocytů toho známe velmi málo.

Všechny melanocyty obsahují tyrozinázu a vytvářejí hnědý pigment – melanin, ale pouze kožní melanocyty jsou schopné předávat melanin jiným buňkám. Melanocyty se dostávají do kůže a vlasových folikulů kolem 3. fetálního měsíce. Zatímco melanocyty bazální vrstvy epidermis jsou za normálních okolností relativně stabilní buněčnou populací, melanocyty vlasových folikulů procházejí cykly, v nichž se jejich počet a aktivita zvyšují v anagenu, kdy se tvoří nový vlas. Řada pigmentových poruch postihuje jak kožní tak vlasové melanocyty, ale v určitých situacích je postižena jen jedna z těchto skupin.

Rozdíly v barvě kůže mezi rasami jsou způsobeny nikoli odlišným počtem melanocytů, ale tím, že melanocyty produkují více melaninu a předávají ho keratinocytům horních vrstev epidermis. Barva kůže tedy závisí na aktivitě melanocytů, melanozomech a účinnosti transportu. Počet melanocytů na čtvereční jednotku se významně liší místo od místa. Na obličejích a na genitálu je jejich počet největší a pohybuje se mezi 1100–1300 na mm². Počet melanocytů se zvyšuje v kůži dlouhodobě vystavené světlu, ale snižuje se s věkem. Melanocyt si můžeme v podstatě představit jako jednobuněčnou žlázu, protože jeho funkcí je vytvářet a předávat melanin.

V rutinních histologických řezech jsou melanocyty světlé buňky, protože jejich cytoplazma se při zpracování biopsie smršťovala. Příležitostně jsou v řezu náhodou patrný jeden nebo dva dendritické výběžky.

V elektronovém mikroskopu se melanocyt jeví jako velká světlá buňka bez tonofilamentů a bez desmozomového spojení s okolními buňkami. Najdou se ale struktury připomínající hemidesmozomy keratinocytů, kterými jsou přichyceny k lamina densa bazální membrány. Jako u všech sekretorických buněk, nachází se i v melanocytech výrazné endoplazmatické re-

tikulum a Golgiho aparát. Tyrozináza a další enzymy se tvoří v endoplazmatickém retikulu a jsou transportovány do malých váčků známých jako melanosomy. Ty pak migrují do konečků výběžků melanocytů. Tyto jemné buněčné výběžky vybíhají mezi keratinocyty, kde jsou jimi „odstříženy“ a předají jim melaninový pigment.

2.1.2 Melanin

Biochemické procesy tvorby melaninu se soustřeďují kolem enzymu tyrozinázy. Klíčovou aminokyselinou v produkci melaninu je tyrozin nebo hydroxyfenylalanin. V melanozomech se tyrozin mění na DOPA (dihydroxyfenylalanin) a poté je oxidován na DOPA-chinon. Tyrozináza je enzym obsahující měď. Tento enzym je nutný pro první dva kroky reakce a dále hraje regulační roli spolu s jinými enzymy a různými kofaktory, jako například ionty železa. Konečná reakce v produkci melaninu je známa jako Raperova-Massonova cesta, ale ve skutečnosti je to poněkud složitější proces, než jak byl oběma vědci popsán. Na úrovni DOPA-chinonu se proces rozděluje. Některé enzymy tvoří řadu bicyklických produktů včetně leukoDOPA-chromu (cykloDOPA), DOPA-chromu, 5,5-hydroxyindolu a indol-5,6-chinonu. Feomelanin a trichrom jsou tvořeny připojením glutathionu a cysteinu k DOPA-chinonu prostřednictvím různých kroků. Proto jsou v lidské kůži **3 typy pigmentu**:

- *eumelaniny*: tmavohnědé až černé, nerozpustné
- *feomelaniny*: červené, žluté, obsahující síru, rozpustné v alkalických roztocích
- *trichromy*: intenzivně červené, bohaté na síru, jinak podobné feomelaninu

Eumelaniny odpovídají za tmavou barvu vlasů, zatímco feomelaniny se vyskytují u svět-

lých a rezavých vlasů, kde jsou přítomny i trichromy. V kůži jde obvykle o směs všech 3 typů, ale lidé s tmavší pletí mají více eumelaninu.

2.1.3 Melanozomy a barva kůže

V kůži černochů a bělochů se rozložení melanozomů v keratinocytech liší. Keratinocyty u černochů mohou obsahovat až 400 melanozomů, zatímco u bělochů jen 100. U bělochů, některých indiánů a orientálců jsou melanozomy $0,6 \times 0,3 \mu\text{m}$ velké a shlukují se. U černochů a původních obyvatel Austrálie jsou mnohem větší, kolem $1,2 \times 0,6 \mu\text{m}$, a leží samostatně, nikoli ve shlucích. U bělochů se melanozomy shlukují v dolních vrstvách epidermis, zatímco u černochů se vyskytují ve všech vrstvách epidermis, včetně rohové vrstvy. Melanozomy vlasů jsou většinou mnohem větší než melanozomy kožní.

2.1.4 Regulace pigmentace

Jak normální barva kůže a vlasů, tak i schopnost blednout či tmavnout jsou vrozené vlastnosti. Barva kůže a vlasů je primárně určena barvou, velikostí, množstvím a rozložením melanozomů. Hlavním faktorem, který ji mění, je vystavení kůže působení slunečního záření.

Jsou známy **2 typy tmavnutí kůže:**

- *Pigmentace.* Vystavení kůže UV A záření či delším vlnovým délkám ve spektru UV B, ale i viditelnému světlu, způsobí tmavnutí během minut až hodin. Změny jsou způsobeny oxidací nezralých forem melaninu a urychlením pohybu melanozomů až k zakončení dendritických výběžků.
- *Opožděná pigmentace.* Je výsledkem zvýšené tvorby melaninového pigmentu po vy-

stavení kůže UV záření. Opožděná pigmentace vyvolaná UV B zářením se objeví nejdříve za 72 hodin, u delších vlnových délek je pak doba o něco kratší. Pigmentace vyvolaná UV B zářením je spojena se zvýšenou činností melanocytů a se zvýšením jejich počtu, zvláště pokud dochází k vystavení vlivu záření opakovaně. V důsledku působení UV záření se zvyšuje aktivita tyrozinázy, výběžky melanocytů se prodlužují a rozvětvují, počet a velikost melanozomů se zvětšují, zrychluje se proces transportu melaninu ke keratinocytům. Působení UV B záření se může projevit jen na určitých místech kůže a vznikají tak například drobné pihy, zvláště u světlolasých osob. Jednorázové vystavení kůže několikanásobně vyšší dávce než je minimální erytémová dávka může způsobit vznik větších pigmentových skvrn označovaných jako lentiga.

Kůže se podle stupně individuální kožní odpovědi na působení světla dělí na 6 typů (podle Fitzpatricka). Poněkud jednodušší je v našich podmínkách rozdělení na **5 fototypů:**

- *fototyp I:* vždy se spálí a nikdy se neopálí do hněda
- *fototyp II:* většinou se zpočátku spálí a pak se opálí do světle hnědé barvy
- *fototyp III:* zpočátku se lehce spálí a pak se opálí do hněda
- *fototyp IV:* nikdy se nespálí, kůže je trvale sytě hnědá (obyvatelé jižní Evropy)
- *fototyp V:* černá rasa

Kromě UV záření existují i jiné faktory ovlivňující pigmentaci. Jedním z nich je melanocyty stimulující hormon (MSH), což je hormon pituitární žlázy. Identifikované hormony α -MSH a β -MSH jsou však u lidí produkovány pouze v takovém množství, že nehrají signifikantní roli na pigmentaci pokožky. Také ACTH může potenciálně ovlivnit pigmentaci. Mezi MSH a ACTH existuje podoba ve struktuře, takže

hyperpigmentace vyskytující se u Addisonovy nemoci může být sekundární s ohledem na zvýšenou MSH aktivitu. MSH zcela jistě hraje roli při vývoji pigmentového systému a zodpovídá za některé pigmentové změny. V těhotenství se objevuje melazma a tmavnutí melanocytových

něvů způsobené hormonálními změnami, neboť melazma se vyskytuje výhradně u žen a na jejím vzniku se spolu s expozicí slunci podílí i zvýšené hladiny estrogenů a progesteronu. Kromě toho v těhotenství tmavnou prsní dvorce, linea alba a genitál.

2.2 Melanocytové afekce – základní pojmy, klinický obraz, histologie

Nejčastější pigmentovou lézí na kůži je *melanocytový névus*. Névus je označení pro určitou kategorii kožních afekcí, pro kterou se vhodnější označení dosud nenašlo. Současné nerosovnalosti v terminologii mají svůj historický důvod, protože v minulosti původ buněk nebyl znám a název névus se používal pro téměř všechny vrozené ohraničené projevy na kůži.

V klasickém konceptu se névus definuje jako ohraničená, trvalá malformace kůže rostoucí pouze s věkem, která nemá zevní příčinu a je kongenitálního původu. Skládá se z místních změn, a to především z nahromadění jedné nebo několika normálně zralých částí kožních orgánů. Tak se například pro místní nadměrné nahromadění mazových žláz používá označení *naevus sebaceus*, které ukazuje na jeho kongenitální původ, relativní stálost a zralost.

Musíme však připustit, že takto pojatá definice névu se týká tkáňových a orgánových névů a nezmiňuje se o buněčných névech, které jsou složeny z abnormálních buněk podléhajících různým změnám. Termín névus se pak dostal do povědomí i pro označení projevů nazývaných „pigmentové skvrny“, stejně jako pro jiné kvalitativně zcela odlišné změny jako například *epidermální névus* či *naevus flammeus*. V klinické dermatologii a dermatopatologii se označení *pigmentový névus* užívá nejen pro kongenitální melanocytové léze (hamartomy), ale i pro melanocytové afekce vzniklé v průběhu života (získané melanocytové neoplazie).

Podle Ackermana (1994) **melanocytové névy vznikají dvěma různými způsoby** a později mají odlišný vývoj:

1. *Proliferací jednotlivých melanocytů v dermoepidermální junkci*, kde později ze dvou,

tří či více melanocytů vznikají tzv. hnízda. Když jsou hnízda uložena jen v epidermis, a to zvláště v dolní části v místech dermoepidermálního spojení, nazývá se projev junkční névus. Časem vznikají v epidermis hnízda nová, ale zároveň některé melanocyty „odkapávají“ do korie a vznikne névus složený čili compound (tj. skládá se z části, která je uložena v epidermis a zároveň z části, která je uložena v korigu). Pokud jsou všechny melanocyty v hnízdech či pruzích výhradně v korigu, označuje se afekce jako névus intradermální.

2. *Proliferací melanocytů v korigu od samého počátku*. V epidermis je nález normální. V korigu se najdou klasická hnízda složená z melanocytů, a to spíše v horní části, nebo melanocyty tvoří pruhy, které se šíří hlouběji do korie především podél folikulů.

Množství melaninu v melanocytech se liší. Větší množství melaninu bývá například v modrém névu.

Melanocytové névy či melanocytové afekce se skládají z normálních a abnormálních melanocytů. Tyto abnormální melanocyty se označují také jako *névocyty* a od normálních melanocytů se liší jinými vlastnostmi a pozměnou morfologií. Tyto névocyty se seskupují a tvoří hnízda a pruhy. Zjednodušeně lze konstatovat, že névocyt je pouze pozměněný melanocyt. Melanocyty procházejí různými vývojovými stadii a tak vznikají rozdílné morfologické typy melanocytových afekcí. Stále však jde o jednu řadu buněk, takže je vhodnější označení melanocytová afekce či melanocytový névus, i když se běžně používá označení *névoceulární névus*.

Nicméně v literatuře se i nadále uvádí **rozdělení névových buněk na tři typy podle Mieschera:**

- *typ A* – epiteloidní melanocyty nacházející se v horním koriu
- *typ B* – menší buňky podobné lymfocytům v horním a dolním koriu
- *typ C* – melanocyty podobné Schwannovým buňkám ve středním a dolním koriu, které nemají schopnost tvořit melaninový pigment

V melanocytových afekcích dochází k tvorbě melaninového pigmentu. Podle množství pigmentu má projev barvu v různém odstínu hnědé, ale existují plynulé přechody od pleťové až po černou barvu. Za určitých okolností je však pigmentu méně a melanocytové léze jsou světlejší až bílé. S tmavší barvou, většinou hnědého odstínu, se ale setkáváme i u řady jiných afekcí, například u neurofibromu, histiocytomu či seboroické keratózy. Tmavší barva určitého kožního projevu však může být způsobena i jiným pigmentem než melaninem.

2.3 Shrnutí

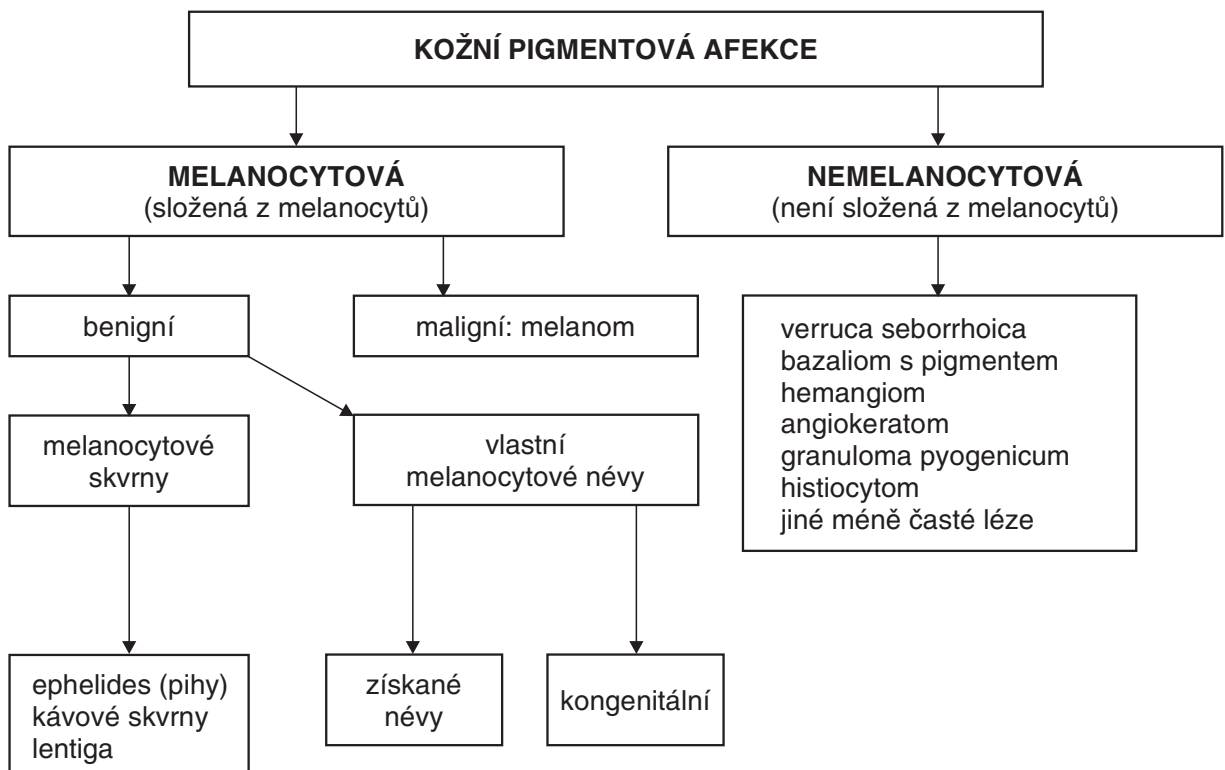
Pokud užije klinik nebo dermatopatolog název névus, měl by vždy specifikovat, o jaký névus jde, zda o névus melanocytový, névus sebaceózní, névus z cév krevních nebo některý z mnoha dalších.

Kožní pigmentové projevy se v zásadě dají rozdělit na projevy melanocytové (složené z melanocytů) a nemelanocytové (nejsou složené z melanocytů). Jejich rámcové diferenciálně diagnostické rozdělení je zachyceno na obrázku 2.2.

Melanocytové kožní projevy se člení podle řady kritérií – především na *kongenitální melanocytové névy (hamartomy)* a *získané melanocytové névy*, a tzv. *melanocytové skvrny*. Všechny tyto projevy se skládají z abnormál-

ních melanocytů a manifestují se klinicky jako různé léze, které mají odlišnou barvu, rozmanité tvary a velikost. Mají obraz skvrn, papulek, hrbolků, hrbolů, uzlů či ložisek a mapovitých ploch. Všechny typy melanocytových névů se chovají benigně, postupně rostou, dosáhnou určité velikosti a růst a vývoj se zastaví. Mohou se objevit v kterémkoli věku. Obecně hovoříme o tzv. *melanocytové nemoci* – například lymfom je nemocí lymfocytů, melanom a melanocytové projevy jsou nemocemi melanocytů.

Melanocytový névus vzniká nahromaděním melanocytů v epidermis (*névus junkční*), v dermis (*névus intradermový*) nebo v epidermis i v dermis (*nevus compound* – *složený*).



Obr. 2.2 Schéma diagnostiky melanocytových névů

Tyto melanocyty tvoří kruhovitě skupinky, které se označují jako hnízda (*angl.* nests), nebo protažené shluky označované jako pruhy (*angl.* fascicles). Melanocyty mohou být z cytologického hlediska kulaté (malé či velké), oválné, pagetoidní, polygonální, balonové, dendritické, vícejaderné.

Melanocytové névy lze odlišit podle jejich klinických a histopatologických znaků. Každý z nich má své vlastní specifické rysy a určité označení či pojmenování. Kongenitální névy jsou tak maloložiskové, velkoložiskové, plavkové, superficiální či hluboké, névus spilus a jiné. Objevují se i označení podle některých význačných dermatologů a histopatologů – viz *névus Spitzové*, *névus Unnův*, *névus Clarkův*, *névus Miescherův*.

Melanocytové skvrny se odlišují od melanocytových névů tím, že počet melanocytů v bazální vrstvě epidermis je rovněž větší, avšak tyto melanocyty netvoří hnízda ani pruhy. Nicméně klinicky můžeme na kůži zaznamenat různě hnědou skvrnu. Tento pigmentovaný projev může pak mít různé označení jako napří-

klad některé z lentig, melanosus vulvy a penisu, melanonychia striata na nehtech nebo melanocytové skvrny na rtech a v dutině ústní.

Z histopatologického hlediska je nejdůležitější a zcela zásadní rozhodnutí, zda jde o afekci **benigní** (melanocytový névus, kávová skvrna a řada dalších) nebo **maligní** (maligní melanom). Desítky let dermatopatologové hledali kritéria, která by umožnila rozlišit benigní melanocytovou afekci od melanomu. Ve většině případů je to opravdu možné a diagnostický závěr je jednoznačný a bez jakýchkoli pochybností. V denní praxi se pak ale všichni na konkrétních případech přesvědčujeme, jak je to někdy nesmírně obtížné a rozlišovací diagnostická kritéria, ať se probírají ze všech možných stran, selhávají.

Z praktického hlediska je významné, že v posledních letech se pohledy na melanom částečně sjednotily. K tomu přispělo zjednodušení především mnohdy velmi komplikovaného názvosloví, kdy jeden a tentýž projev či podobná nebo zcela stejná histologická změna se označovaly několika často nejasnými pojmy.

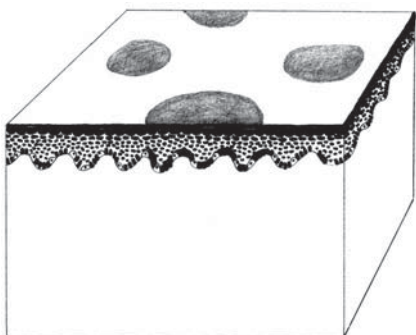
3. kapitola

MELANOCYTOVÉ SKVRNY

Melanocytové skvrny jsou benigní melanocytové afekce, kdy nacházíme v epidermis zvýšené množství melaninového pigmentu a obvykle i větší počet melanocytů. Melanocyty se mohou morfologicky lišit, ale jsou v bazální vrstvě epidermis vždy jednotlivě a nikdy netvoří hnízda.

3.1 Pihy – ephelides (*angl. freckle*)

Definice



Obr. 3.1.1 Pihy

Vícečetné, drobné, jen několik milimetrů velké hyperpigmentované skvrnky objevující se na místech vystavených slunci. Jejich výskyt je ovlivněn geneticky a intenzita zbarvení závisí na oslunění. Počet melanocytů v epidermis je normální, ale jejich funkce je změněná, neboť mají větší schopnost melanogeneze (obr. 3.1.1).

Klinický obraz

Pihy se nacházejí hlavně u světlejších ras, zvláště u blondáků a rusovlasých osob, a to na místech vystavených slunečnímu záření (obr. 3.1.2). Genetická dispozice má autozomálně dominantní charakter. Na kůži nejsou pihy přítomné při narození, ale objevují především

v prvních letech života a jejich množství a vzhled ovlivňuje expozice slunečnímu záření nebo spálení sluncem. V letních měsících bývají zřetelnější, protože jsou tmavší. Jsou také lépe vidět při osvětlení Woodovou lampou. Pihám podobné projevy se vyskytují i na neosluňovaných místech, a to především na sliznicích.

Pihy jsou ostře ohraničené skvrnky, kruhovitého, oválného nebo nepravidelného tvaru, většinou menší než 5 mm v průměru. Jsou v úrovni okolí, takže nejsou pohmatem zjistitelné. Jejich barva je světlá od nažloutlého odstínu přes rezavou až do různých odstínů hnědé, nejsou ale nikdy zcela černé. Vyskytují se téměř vždy ve větším množství a mají sklon splývat. Bývají hlavně na tvářích, nose, ramenou, pažích a v oblasti výstřihu na krku a přední straně hrudníku. Rozložení pih je výrazně symetrické. Jsou vždy benigní a melanom v nich nevzniká.

Pihám podobné hyperpigmentované skvrny typu café au lait se objevují u některých nemocí, a to hlavně u neurofibromatózy. Nacházejí se pak v axilách, nikoli na místech vystavených slunci. Velké množství pihám podobných skvrn se objevuje u xeroderma pigmentosum. Pihy jsou součástí změn u Carneyova syndromu (lentiga, atrální myxomy, mukokutánní myxomy, modré névy, endokrinologické poruchy, pihy).