

síců věku nemají vystavovat UV slunečnímu záření. Starší děti by měly používat opalovací krém s vysokým UV filtrem (18, 19).

Genetické faktory

Xeroderma pigmentosum je genetická porucha spojená s vysokou frekvencí výskytu melanomu a nemelanomových kožních nádorů vyvolané UV zářením. Melanom se vyskytuje u přibližně u 5 % těchto pacientů s mediánem věku 19 let (19).

Kongenitální névy: Existuje určitá kontroverze o riziku progresu kongenitálního melanocytárního névu do melanomu. Ve studiích (20, 21) bylo zjištěno, že 11,8 % hlášených dětských melanomů pochází z kongenitálního melanocytárního névu a 3,5 % z velkých kongenitálních névů. Pouze u 2 % pacientů s obrovskými kongenitálními névy se vyvinul melanom, a to většinou před dosažením 5 let věku (21).

Syndrom dysplastických névů je autozomálně dominantně dědičné onemocnění charakterizované desítkami kožních dysplastických névů (50 a více) a/nebo 5 a více atypickými melanocytárními névy a melanomy v rodinné anamnéze (22, 23). Prevalence dysplastických névů je nižší v běžné populaci (7–10 %) než u pacientů se sporadickými (33 %) nebo familiárními (54 %) melanomy (24). V Sanderově studii mělo 51 % dětí sporadické dysplastické névy a 9 % mělo syndrom dysplastických névů (11).

Familiární výskyt dětských melanomů se očekává v případě pozitivní rodinné anamnézy a věku dítěte < 6 let (25). Dědičnost familiárního melanomu je autozomálně dominantní s neúplnou penetrací. Inaktivační mutace genu CDKN2A (který kóduje p16 a p14ARF) byly nalezeny u 20–40 % těchto rodin (26) a u 15 % jedinců s mnohočetnými primárními melanomy, ale u méně než 5 % dětských melanomů (27). Bylo popsáno zvýšené riziko melanomu u dětí s velkým počtem melanocytárních névů (8) a 34násobné zvýšení rizika u pacientů s více než 100 névy a 15násobné zvýšení u pacientů s 10 nebo více velkými névy (8).

Imunosuprese: Několik studií demonstrovalo vztah mezi imunosupresí a melanomem. Pacienti s dědičnou imunodeficiencí mají šestnásobné zvýšení rizika vzniku melanomu (22), toto riziko je čtyřnásobné u pří-

jemců transplantovaných orgánů (8). Několik studií popisuje (28, 29) souvislost mezi předchozími malignitami (zejména leukemií a retinoblastomem) a melanomem. Někteří autoři pozorovali, že melanomy u dětí s jiným maligním onemocněním bývají invazivní a mají špatnou prognózu (28, 29).

Pigmentové névy: V dětství existuje široké spektrum pigmentových kožních névů, které od narození do puberty procházejí neustálými změnami velikosti, barvy a povrchu (30).

Melanom asociovaný s névem tvořil 39,5 % dětských melanomů, což je téměř o 10 % více než u dospělých (17, 18). Zajímavé je, že podíl melanomů asociovaných s névem byl vyšší u pacientů ≤ 10 let a dosáhl téměř poloviny případů (48,3 %), ale po 10 letech vykazoval podobné hodnoty jako u dospělých (31,6 %) (17). Pozorované rozdíly jsou v podstatě způsobeny vyšším počtem melanomů spojených s vrozenými névy u mladších pacientů, což potvrzuje, že vrozený névus je jedním z hlavních rizikových faktorů vzniku melanomu v raném dětství (5).

Juvenilní névus Spitzové je zvláštní forma névu vyskytující se u dětí ve věku 3–13 let, vzniká z normální kůže. Je polokulovitý, tuhý, hladký s relativně rychlým růstem (2–3 měsíce). Typický névus Spitzové nepředstavuje žádné riziko, existují však i atypické névy Spitzové a maligní nebo přechodné formy. Rozlišení mezi atypickým Spitzovým névem a Spitzovým maligním melanomem je obtížné. Klasický névus Spitzové, který se obvykle projevuje jako růžovo-červená papule na obličeji nebo dolních končetinách, je považován za benigní lézi s jaderným a cytologickým pleomorfismem, ale absencí atypických rysů náležejících k melanomu, zatímco Spitzoidní melanom je maligní melanocytární proliferace, která si zachovává některé cytologické atributy névu Spitzové (vřetenité nebo epiteloidní melanocytární buňky) s převahou atypických znaků. Léze sdílející některé klasické rysy névu Spitzové a některé z těchto abnormálních patologických rysů mohou být označeny jako atypické Spitzové névy (s nepředvídatelným biologickým potenciálem, Obr. 2), pokud se týkají pacientů, u kterých nebyla stanovena definitivní diagnóza névu nebo melanomu (13, 14, 31).

Obr. 2. *Atypická melanocytární léze u tříletého dítěte se znepokojivými rysy. Diferenciálně diagnosticky zvažovány dvě jednotky, může se jednat o Spitzové melanocytom (dříve atypický Spitzové tumor), nelze vyloučit případný Spitzové melanom (archiv Kliniky nemocí kožních a pohlavních LF a FN Hradec Králové)*



Termín „névus Spitzové“ byl poprvé popsán v roce 1948 Sophie Spitz s odkazem na „melanomy dětství“ (13). Tyto léze byly později reklasifikovány jako benigní melanocytární névy. V roce 1975 Reed et al. (14) popsali benigní pigmentovanou melanocytární lézi, vyskytující se převážně na dolních končetinách a poté pojmenovanou Reedův névus, který je v současnosti považován za pigmentovaný protějšek névu Spitzové (13, 14). Hlavním problémem těchto lézí zůstává jejich sklon k napodobování melanomu na klinické, dermatoskopické a histopatologické úrovni (13, 14).

Wernerův syndrom je autozomálně recesivní dědičný syndrom způsobený mutací genu WRN. Charakteristická je neobvyklá lokalizace melanomu (nosní dutina, plosky) (32).

Neurokutánní melanóza je vzácné onemocnění charakterizované velkým vrozeným melanocytárním névem (> 9 cm) nebo mnohočetnými vrozenými névy (> 3) a leptomeningeální proliferací melanocytů. Neurologické příznaky se objevují do 2 let věku. Leptomeningeální melanom se špatnou prognózou se vyvine u 64 % pacientů (33).

Li Fraumeni syndrom je autozomálně dominantně dědičný syndrom způsobený mutací tumor supresorového genu TP53 (17p13). Pacienti jsou vystaveni vysokému riziku rozvoje různých typů malignit včetně melanomu (34).

Diagnostické postupy

Diagnostika dětského melanomu je obtížná kvůli vzácnému výskytu, absenci dobře známých rizikových faktorů, atypickému