

CO JE TO CMN?

Kongenitální melanocytový névus (nebo CMN) je typ mateřského znaménka.

- Kongenitální = vrožený, přítomný při narození
- Melanocytový = související s melanocyty. Melanocyty jsou buňky, které má v kůži, ochlupení či vlasech každý a které produkují pigmentový melanin. Určují barvu naší pleti, vlasů i ochlupení. Buňky v CMN nejvíce připomínají melanocyty a produkují pigment, proto tedy jev nese název melanocytový.
- Névus = mateřské znaménko (množné číslo je névy).

Ačkoliv je CMN popsán jako vrožené znaménko nebo piha, ve skutečnosti ne všechny névy jsou přítomny při narození. Okolo 1% z CMN se objevuje až po narození, obvykle během prvního roku života. Vypadají zcela stejně jako névy, které jsou přítomny při narození, ale nazýváme je CMN “tarditivními”, což znamená “pozdními”.

CO ZPŮSOBUJE CMN?

Geny jsou informace, které definují naši osobu. Dědíme je po svých rodičích. Jakmile jsou však uvnitř nového vyvíjejícího se embrya v děloze, může dojít k jejich změnám.

CMN způsobuje změna (mutace) genu, ke které dochází během vývoje embrya v děloze. Ke změnám genů dochází spontánně u každého vyvíjejícího se embrya a dítěte. U většiny změn není zřejmé, že by měly velký nebo vůbec nějaký efekt. Ve skutečnosti jsou však důležité pro evoluci a pro to, abychom se odlišovali od svých rodičů. Někdy je však změna genu velmi důležitá a může mít významný vliv na vyvíjející se dítě, jako je tomu právě v případě vedoucím k CMN. CMN vzniká náhodně a nespojuje s ničím, co rodiče udělali nebo neudělali, zároveň není od rodičů ani zděděný, navzdory tomu, že souvisí s geny. Také rodič s CMN tuto změnu v genu na své dítě nepřenáší. Některé rodiny jsou k CMN náchylnější, ale je nesmírně neobvyklé mít ve stejné rodině více než jednu osobu s obřím nebo vícečetným CMN.

Dosud bylo prokázáno, že CMN způsobuje změna (mutace) dvou genů. Nejběžnější je gen jménem *NRAS*, který způsobuje asi 70 % případů CMN a je nejběžnější příčinou jakékoliv velikosti CMN. Druhý gen se jmenuje *BRAF* a jedná se o mnohem vzácnější příčinu CMN, která byla poprvé popsána v jednom případě před nedávnem a představuje asi 7 % případů. *NRAS* a *BRAF* jsou geny, které řídí signalizaci probíhající uvnitř buněk, říká jim, kdy

mají růst, dělit se a kdy zastavit. Když u těchto genů dojde k mutaci, vede to k extra růstu a dělení, což vede ke vzniku mnohem více pigmentových buněk.

Dále byly také popsány případy, ve kterých dochází k fúzi jiných genů (kdy se dva geny spojí dohromady), což je s velkou pravděpodobností nová příčina vzniku CMN. Dosud však tato příčina byla popsána pouze u jednotlivých pacientů nebo byla prokázána u pacienta s mnohočetným CMN a může být obtížné s jistotou určit, zda se opravdu jedná o novou příčinu vzniku CMN nebo jen o dodatečný nález, takže v tuto chvíli čekáme na další podrobnosti. Další nové informace o genech budou v nadcházejících letech publikovány mnoha různými vědeckými skupinami.

JAK ČASTO SE CMN OBJEVUJE?

Samostatný malý CMN se vyskytuje u 1 % všech novorozenců. Velké nebo mnohočetné CMN jsou však vzácné, vyskytují se přibližně u jednoho z 20 000 narozených dětí. Frekvence výskytu se zdá být podobná po celém světě ve všech populacích.

JAK CMN VYPADÁ?

Téměř každý CMN je jedinečný.

- **Umístění:** CMN se může vyskytovat na jakékoliv části kůže, včetně dlaní, chodidel nebo vlasové části hlavy a dokonce i uvnitř úst.
- **Barva:** obvykle se u névu jedná o odstín hnědé až černé, někdy může být i načervenalý. Zabarvení je velmi často namíchané s menšími ostrůvky různých odstínů na jednotném pozadí. CMN je při narození často téměř černý nebo dokonce tmavě purpurový/červený.
- **Ochlupení:** U CMN je obvyklé, že přímo z nich vyrůstají chloupky, ačkoliv to často není hned po narození zřejmé, a chloupky mohou zůstat v některých případech nezpozorovatelné během celého života. Barva chloupků může být tmavší než vlasy dítěte nebo stejná, ale zřídka svtlejší. Pokud je CMN umístěn na vlasové části hlavy, vlasy přímo vyrůstající z névu rostou rychleji. Příležitostně jsou CMN zcela bez ochlupení, dokonce i ty, co se nacházejí na pokožce hlavy, nebo mají ochlupení nepravidelné či ochlupení bez pigmentace (šedé chloupky/vlasy)
- **Textura:** Textura CMN je spíše odlišná od normální pleti, někdy je měkčí, volnější a více vrásčitá. CMN může být téměř plochý nebo jeho povrch může mít smíšený či boulovitý/hrudkovitý vzhled.

VELIKOST A RŮST CMN

CMN téměř vždy roste přímo úměrně růstu dítěte. Jinými slovy obvykle pokrývá stejnou oblast těla, jako tomu je při narození. (Výjimkou jsou “tarditivní” CMN, které se zabarvují později, nebo občas, když je CMN po narození velmi bledý, může v prvních měsících ztmavnout a vypadá to, že roste). Konečnou velikost CMN v dospělosti lze tedy odhadnout z jeho velikosti při narození podle jeho umístění a rozsahu.

Celkový počet névů se může po narození zvyšovat, ale ne vždy se tak stane. Je více pravděpodobné, že se toto děje u dětí s obřím nebo mnohočetným CMN, přičemž nové névy jsou vždy relativně malé (tzv. satelity).

CMN KLASIFIKACE

CMN jsou v současné době stále klasifikované hlavně podle velikosti, které dosáhnou v dospělosti jedince (známé jako “předpokládaná velikost v dospělosti”). Tato definice je obtížná na přesné určení, protože jednotlivé části těla rostou různě, ale dává lékařům možnost porovnání různých CMN. Dalším ukazatelem, který je používán, je celkový počet CMN (malé nazýváme satelity, ale stejně jsou to všechno CMN). Tam, kde je počet névů malý, máme tendenci je počítat, ale pokud je névů více, odhadujeme. Obvykle, ale ne vždy jsou tyto ukazatele užívány v kombinaci – jinými slovy, obří CMN je obvykle doprovázen spoustou jiných menších névů.

Existují různé verze výše popsané klasifikace, poslední verze je uvedena v tomto odkazu¹. Dalšími rysy sledovanými v této klasifikaci je ochlupení a změny v povrchu kůže včetně boulí/hrudek (uzlin). Vědci však stále stanovují další a další typy klasifikace.

1. Krengel, S., Scope, A., Dusza, S.W., Vonthein, R. & Marghoob, A.A. New recommendations for the categorization of cutaneous features of congenital melanocytic nevi. *J Am Acad Dermatol* **68**, 441-51 (2013).

SPONTÁNNÍ ZESVĚTLENÍ CMN

U mnoha dětí během prvního roku života CMN do určité míry zesvětľá. Někdy to může být velmi výrazné zesvětľení, zejména na pokožce hlavy¹. Tento jev byl v poslední době podrobně studován pomocí měření zabarvení. Bylo zjištěno, že k intenzivnějšímu zesvětľení dochází u dětí se světlejšími vlasy a světlejší pleť, než je tomu u pacientů s tmavšími vlasy a tmavší barvou pleti². Důležité je, že barvu samotného CMN při narození nelze spojovat s barvou, která je mu nakonec vlastní. CMN jsou při narození velmi tmavé nebo černé, což může být vysvětľováno vztahem s mateřskými hormony během těhotenství nebo jinými faktory, kterým ještě nerozumíme. Toto může být srovnáváno se skutečností, že děti se často rodí s jinou barvou vlasů, než nakonec mají, a stejné je to i u barvy očí. Stejná studie prokázala, že techniky povrchového odstranění (což jsou dermabraze, kyretáž a laserová terapie) mohou pouze dočasně způsobit zesvětľení CMN. Když se u jedné osoby v průběhu času měřily léčené a neléčené oblasti CMN, bylo zjištěno, že ošetřené oblasti se znovu ztmavily a neošetřené se naopak postupně zesvětľily blíže k přirozenému odstínu kůže. Proto se tato léčba pro zesvětľení CMN nedoporučuje.

1. Strauss, R.M. & Newton Bishop, J.A. Spontaneous involution of congenital melanocytic nevi of the scalp. *J Am Acad Dermatol* **58**, 508-11 (2008).
2. Polubothu, S., Kinsler, V.A. Longitudinal study of congenital melanocytic naevi reveals that final colour is determined by normal skin colour, and is unaltered by superficial removal techniques. *British Journal of Dermatology* (2019 (under review)).

PROBLÉMY SPOJENÉ S CMN

- **Křehkost:** mnoho CMN má oproti normální kůži křehčí strukturu. V případě poranění se kůže může snadněji poškodit. Nicméně mělká poranění névu ve většině případů krvácejí méně, než je tomu u běžné kůže, a mají tendenci se dobře hojit s minimálními jizvami.
- **Vysušování:** některé CMN jsou sušší než okolní kůže a je třeba tato místa umývat bez mýdla (používat jen vodu nebo mýdlo nahradit mycím krémem doporučeným lékařem) a pravidelně hydratovat (je možné se o tomto poradit se svým lékařem). Občas může névus velice svědit, což může být způsobeno vysušením, ekzémem nebo někdy bez jakéhokoliv zřejmého důvodu. Proti svědění může pomoci mazání krémem nebo mastí (dle doporučení lékaře) a zdá se, že vysušování se s věkem zlepšuje.

- **Snížení podkožního tuku:** toto je obvyklé pouze u větších CMN. Někdy přítomnost CMN zasahuje do nastavení vrstvy tuku, která je normálně přítomna mezi kůží a podkladovým svalem a kostí a paže nebo noha se jeví tenčí než druhá. Příležitostně dochází i ke ztenčení samotného svalu, ale to nezasahuje do funkce končetiny nebo do jejího růstu.
- **Tvrdot:** objevuje se velmi zřídka. Kůže v rámci CMN může být tvrdá, a to buď od začátku, nebo až v průběhu času. Tato tvrdost je obvykle způsobena fibrózou, což je druh procesu zjizvení, který může být diagnostikován biopsií (vzorkem kůže). Příčina je neznámá. Často je toto doprovázeno ztrátou vlasů/chlupů a zesvětlením CMN, přičemž je CMN obvykle velmi svědivé. Je velmi obtížné toto léčit a odstranění CMN chirurgicky (je-li to možné) je často jediným způsobem, jak se s tímto konkrétním problémem vypořádat.

KOMPLIKACE SPOJENÉ S CMN

Problémy s mozkiem nebo páteří u lidí s CMN

Konsensuální poznámka o terminologii od vedoucího týmu NI

Termín „neurokutánní melanóza“ už nebude dále užíván. Má to velmi jednoduchý důvod, a to že tento termín není dostatečně specifický, a proto může být zavádějící pro lékaře i pacienty a jejich rodiny.

Tento termín byl poprvé navržen před 60 lety a ve skutečnosti byl použit k popisu jiného stavu, který nesouvisí s CMN. Až později začal být užíván pro CMN, a to kdykoliv byl CMN spojen s jakýmkoliv typem problému v mozku. Lidé pak začali používat tento termín zpětně, a to u případu, který byl popsán před více než 150 lety, konkrétně u pacienta s CMN, který zemřel na to, co už nyní víme - melanom postihující mozek a míchu. Ve skutečnosti ovšem všechny dřívější případy toho, co bylo nazýváno tzv. neurokutánní melanózou, mohly být spolehlivě diagnostikovány pouze tehdy, když pacient na tyto mozkové problémy zemřel, jinými slovy pouze posmrtným vyšetřením. Výsledkem byl všeobecný pocit, že mít neurokutánní melanózu je velmi vážné a pravděpodobnost smrti pacienta je vysoká. To byl dříve běžný lékařský omyl.

Jakmile byla vynalezena MRI (magnetická rezonance), začaly se MRI skeny užívat na sledování mozku u lidí s CMN a byla objevena přítomnost docela obyčejných změn v mozku (viz níže), které ovšem dané osobě nezpůsobovaly

vůbec žádné problémy. Toto bylo pak také nazýváno neurokutánní melanózou. Takže lékařská literatura používá stejný termín neurokutánní melanózy, aby popsala jakoukoli změnu v mozku nebo míše u člověka s CMN. To by bylo stejné, jako kdybychom chtěli použít pouze jeden termín pro CMN a pro melanom na kůži – což nikdo z nás nedělá. Musíte rozlišovat mezi něčím neškodným a něčím maligním. Nemůžete je nazývat stejně. Pokus vyřešit tento problém byl proveden přidáním slova „asymptomatická“ nebo „symptomatická“ k termínu neurokutánní melanóza. Nyní už ale víme, že toto není dostačující, protože mnoho lidí s benigním onemocněním mozku může mít příznaky - symptomy, což ovšem neznamená, že mají špatnou prognózu (délku života nebo vyhlídky). Termín neurokutánní melanóza tedy není adekvátní diagnózou - pacientům nebo jejich rodinám by mělo být ve skutečnosti řečeno, že buď mají vrozené problémy s mozkiem, které jsou benigní (což může být považováno za srovnatelné s tím mít CMN na kůži, kde je prognóza vynikající, a to i když jsou přítomny příznaky), nebo mají melanom mozku / páteře (kde je prognóza špatná).

Tak co tedy budeme používat místo termínu neurokutánní melanóza?

Zde jsou uvedeny diagnózy, které používáme:

- 1) Samostatný CMN – jeden névus jakékoliv velikosti nebo umístění přítomný při narození,
- 2) Mnohočetný CMN – více než jeden névus jakékoliv velikosti nebo umístění přítomný při narození,
- 3) CMN syndrom – CMN na kůži společně s přidáním jakékoliv komplikace, nejčastěji benigních vrozených změn v mozku a páteři,
- 4) CMN s melanomem kůže,
- 5) CMN s melanomem mozku nebo páteře.

Toto umožňuje pacientům a lékařům přesně znát jejich diagnózu, jaká je jejich prognóza (výhled) a jaká by měla být jejich léčba.

Podrobnosti o různých změnách, které se mohou vyskytnout v mozku a páteři u lidí s CMN

Rozdíly v mozku nebo míše jsou nejčastější komplikace pozorované u lidí s CMN a mohou být zjištěny při skenování pomocí MRI. Nejběžnějším rozdílem je abnormální buňka obsahující pigment, která se vyskytuje v mozkové hmotě¹⁻³ (ne v mozkových plenách). Nazýváme to “intraparenchymální melanóza” – výskyt pigmentových oblastí v mozkové hmotě (známé jako parenchym). Můžeme si to představit tak trochu jako znaménka uvnitř mozkové hmoty, která

jsou benigní (nezhoubná). Nejsou maligní a není třeba provádět biopsii (vzorek), pokud jsou změny na MRI typické^{1,2}. Zároveň není třeba podstoupit operaci mozku. Přibližně v polovině případů způsobují neurologické problémy či záchvaty. V druhé polovině případů žádné problémy nezpůsobují^{2,4}. Navíc se nezdá, že by zvyšovaly riziko melanomu, a to alespoň v dětství.

K jiným mnohem vzácnějším problémům patří benigní nádory mozku nebo páteře, zvýšené množství tekutiny v mozku nebo kolem něj (známé jako hydrocefalus), či abnormální struktura mozku (mnoho zdrojů, ale tyto nedávné články toho obsahují nejvíce)^{2,3}. Všechny tyto problémy mohou být benigní, ale ve vzácných případech, zejména v případě problémů spojených s páteří nebo hydrocefalem, je velice důležité, aby lékaři posuzovali každý případ samostatně. Obvykle je vyžadováno opakované MRI skenování a pravděpodobně i biopsie (odebrání vzorku) mozku nebo páteře. Některé z těchto případů vyžadují neurochirurgickou operaci vedoucí k odstranění abnormalit. U některých lidí (ale ne u všech) s tímto vzácným druhem problémů může být zvýšené riziko vzniku melanomu v mozku nebo páteři.

Všechny tyto neurologické problémy jsou častější u větších a mnohočetných CMN, ale neexistuje žádné spojení s místem CMN. Jinými slovy, mít CMN překrývající mozek nebo páteř nezvyšuje šanci na výskyt neurologických problémů. Vážné problémy v mozku nebo páteři dosud nebyly popsány u lidí se samostatným CMN, bez ohledu na to kde anebo jak velký névus je.

MRI skenování mozku a páteře

Naše současné doporučení na základě publikované lékařské literatury je takové, že každé dítě narozené se dvěma nebo více CMN jakékoli velikosti nebo umístění, by mělo absolvovat rutinní MRI vyšetření mozku a páteře, a to v prvním roce života, nejlépe před dosažením věku 6 měsíců. Nelze říci, že se abnormality na MRI nikdy nemohou vyskytovat u dětí s pouze jedním vrozeným CMN, ale riziko je výrazně menší. Pokud dítě dosáhne věku dvou let a dosud nebylo skenováno, pak toto není nutné podstupovat, vzhledem k tomu, že i kdyby byly přítomny nějaké změny, je nepravděpodobné, že by vyžadovaly lékařský zásah.

Důvody tohoto doporučení jsou následující:

- 1) Výsledek skenování MRI lze rozdělit do následujících tří kategorií:
 - a. normální,
 - b. pouze intraparenchymální melanóza (viz výše),
 - c. všechny ostatní abnormality při skenování MRI (viz výše).

- 2) Výsledky MRI jsou nejlepším prediktorem klinických problémů
 - a. Normální MRI - nízká pravděpodobnost melanomu v dětství; nízká šance na záchvaty v dětství; nízká šance neurologických problémů (a tam, kde se vyskytnou, jsou obecně mírné)
 - b. Pouze intraparenchymální melanóza - nízká pravděpodobnost melanomu v dětství; určité riziko záchvatů; určité riziko neurologických problémů
 - c. Všechny ostatní abnormality při skenování MRI – záleží to do značné míry na každém jednotlivém případě, který bude hodnocen samostatným lékařským týmem, ale pokud budeme skupinu považovat za celek: určité riziko melanomu; značné riziko nutnosti neurochirurgického zákroku; značné riziko záchvatů; značné riziko neurologických problémů

- 3) Výsledky MRI jakožto rádce pro klinické sledování
 - a. Normální MRI - skenování nemusí být rutinně opakováno, žádné rutinní sledování vývoje dítěte
 - b. Pouze intraparenchymální melanóza - skenování není nutné opakovat pravidelně, sledování vývoje dítěte v ročních intervalech do školního věku a pokud jsou zjištěny problémy, vhodný včasný zásah – podpora rozvoje a plánu vzdělávání
 - c. Jiné abnormality na MRI skenování – je doporučeno individuální řízení specialistou, dokud není dítě jednoznačně stabilní - kontrolu bude pravděpodobně nutné opakovat, aby se zjistilo, zda u některých změn není třeba neurochirurgického zákroku, a je třeba sledovat riziko melanomu

Melanom

- Nejdůležitější zprávou je, že melanom u lidí s CMN je vzácný.
- Druhou nejdůležitější zprávou je, že můžete vždy zajít na kontrolu, pokud máte obavu, že byste melanom mohli mít.

Pro nejaktuálnější přehled, který odkazuje na mnoho dalších článků vztahujících se k tématu melanomů u CMN, se podívejte na tento odkaz⁵. Melanom je rakovina melanocytů, což jsou kožní buňky, které produkují pigment a které tvoří samotný vrozený melanocytový névus. Dříve byla používána teze, že výskyt melanomu je velmi častý u lidí s CMN, ale nyní víme, že je to spíše vzácné, vzhledem k tomu, že se melanomy vyskytují asi u 1 – 2 % všech lidí s CMN. Riziko je však vyšší u osob s velmi rozsáhlým CMN nebo mnohočetným CMN, a to zejména v případech, kde jsou přítomny (vzácné) komplexní neurologické změny v mozku viditelné na MRI - v těchto případech je riziko kolem 10 %, přičemž nejvyšší je v dětství². Při zvažování těchto rizik je třeba mít na paměti, že každému z nás stále hrozí asi 50% riziko, že se u něj někdy během života vyvine nějaký druh zhoubného nádorového onemocnění.

[Kde se může melanom objevit a jak je možné to rozpoznat?](#)

Melanom u dětí s CMN se může vyskytovat kdekoliv, a to nejen uvnitř CMN. Zdá se, že v období dětství je nejběžnější výskyt v mozku nebo páteři, což může způsobovat trvalé bolesti hlavy/nevolnosti, poruchy zraku, problémy s rovnováhou nebo záchvaty^{5,6}. Melanom se ovšem také může objevit na kůži v podobě bulky nebo jiné kožní změny přímo v CMN, na další oblasti kůže, v lymfatických uzlinách (které jsou po celém těle), nebo velmi vzácně i na jiných místech. Bohužel v případech, kdy se objeví maligní melanom u osoby s vrozeným melanocytovým névem, je často agresivní a obtížně léčitelný. Naše doporučení je, že každá rychle se měnící oblast CMN, která se nevrátí do původního stavu během několika týdnů, by měla být vyšetřena lékařem. Pamatujte však na to, že bulky či jiné kožní změny se objevují v CMN poměrně často, někdy v reakci na kožní trauma nebo infekci a velká většina z nich je zcela neškodná. Dále doporučujeme, aby děti, u kterých se objevily nové neurologické problémy, jako jsou opakující se bolesti hlavy, poruchy zraku, záchvaty, nebo se vyskytly netypické vývojové změny, byly vyšetřeny lékařem.

[Jak lze diagnostikovat melanom?](#)

Melanom může být spolehlivě diagnostikován pouze biopsií (odebráním vzorku) buď z kůže, nebo z mozku/páteře v závislosti na tom, kde se podezřelý melanom objevil. Tato biopsie je obvykle zkoumána odborníky pod mikroskopem a v ideálním případě by měly být udělány genetické testy na to, co nazýváme „změna počtu kopií“ (změny v počtu chromozomů ve vzorku). Pokud je diagnostikován melanom, může být stejný vzorek testován na změnu genů *NRAS* a *BRAF*, což může pomoci při léčbě.

Další vyšetření v případě diagnostikování melanomu může zahrnovat různé typy skenů, rentgeny, krevní testy a biopsie (vzorky).

Léčba melanomu

Vzhledem k objevu genetických nálezů vztahujících se k CMN (viz část “Co způsobuje CMN”), můžeme lépe pochopit, proč se u lidí s CMN melanom vyskytuje. Je to proto, že změny v genech, které způsobují CMN, jsou také spojeny se vznikem melanomu u běžné populace. Tyto nálezy pomáhají lékařům lépe léčit melanom u lidí s CMN. Léčba melanomu u lidí s CMN je obtížná, nicméně nová léčba melanomů u běžné populace se vyvíjí po celou dobu a v budoucnosti bude některá z nich pravděpodobně účinná. Přesná léčba bude záviset na věku pacienta, umístění melanomu (kůže, mozek/mícha, lymfatické uzliny), genetice CMN a melanomu (*NRAS* nebo *BRAF* nebo jiné změny) a na tom, zda se melanom rozšířil kamkoliv jinam do těla. K nové léčbě, která se zkouší, patří MEK inhibitor léky pro *NRAS*-CMN melanom, a *BRAF* inhibitory pro *BRAF*-CMN, ale počet pacientů je dosud malý a v této oblasti je zapotřebí vykonat ještě více práce.

Zdroje

1. Barkovich, A.J., Frieden, I.J. & Williams, M.L. MR of neurocutaneous melanosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 15, 859-67 (1994).
2. Waelchli, R. et al. Classification of neurological abnormalities in children with congenital melanocytic naevus syndrome identifies MRI as the best predictor of clinical outcome. *Br J Dermatol* (2015).
3. Ramaswamy, V., Delaney, H., Haque, S., Marghoob, A. & Khakoo, Y. Spectrum of central nervous system abnormalities in neurocutaneous melanocytosis. *Dev Med Child Neurol* 54, 563-8 (2012).
4. Frieden, I.J., Williams, M.L. & Barkovich, A.J. Giant congenital melanocytic nevi: brain magnetic resonance findings in neurologically asymptomatic children. *J Am Acad Dermatol* 31, 423-9 (1994).
5. Kinsler, V., A, O'Hare P, Bulstrode N, Chong WK, Sebire N,J, Hargrave D, Slater O. Melanoma in congenital melanocytic naevi. *British Journal of Dermatology In press*(2017).
6. Neuhold, J.C., Friesenhahn, J., Gerdes, N. & Krengel, S. Case reports of fatal or metastasizing melanoma in children and adolescents: a systematic analysis of the literature. *Pediatr Dermatol* 32, 13-22 (2015).
7. Kinsler, V.A., O'Hare, P., Jacques, T., Hargrave, D. & Slater, O. MEK inhibition appears to improve symptom control in primary *NRAS*-driven CNS melanoma in children. *Br J Cancer* 116, 990-993 (2017).

OCHRANA PROTI SLUNCI

Děti s CMN mohou a měly by si užívat normálního života. Měly by používat dobrou ochranu před slunečním zářením, což je to samé, co doporučujeme i dětem, které nemají CMN. Zejména je důležité, aby se děti na slunci nespálily.

- **Jako základní pravidlo:** vyhýbání se slunci, společně s dobrou ochranou oděvu, je mnohem důležitější než opalovací krém.
- **Vyhýbání se slunci:** Děti by měly zůstat mimo přímé slunce co nejvíce během nejžhavějších hodin dne a v nejžhavějších měsících roku. Nejhorší hodiny dne jsou od 10:00 do 16:00 a nejžhavějšími měsíci v roce jsou duben až říjen. Mimo tyto časy/období není v ČR a SR obvykle potřeba používat sluneční ochranu. To neznamená, že by děti v horkých měsících neměly chodit venku mezi 10. a 16. hodinou, ale znamená to, že pokud je to možné, měly by zůstat ve stínu a měly by na sobě mít vhodné oblečení.
- **Dobrá ochrana oděvu:** sluneční klobouky s okrajem, které zakrývají uši a zadní část krku a stejně tak i obličej, jsou ideální, dále delší rukávy a delší šortky/sukně.
- **Krém na opalování nenahrazuje vyhýbání se slunci a dobrou ochranu oblečením:** Měl by se však používat, jako mimořádná ochrana pokud dítě musí být v horkém období na přímém slunci, a to na oblastech, které nejsou chráněny oděvem. Nejlepší opalovací krémy obsahují reflexní bariéru, jako je oxid titaničitý; vyberte vysoký ochranný faktor (SPF), ideálně 25 a více s vysokou UVA ochranou (4 nebo 5 hvězdiček, obvykle vzadu na lahvi). Opalovací krém musí být obnovován každé 2 hodiny, častěji při koupání nebo pocení.
- Další důležité body k zapamatování
 - Vystavení UV záření je mnohem vyšší u vody nebo na sněhu, proto je třeba tomu věnovat zvýšenou pozornost při plavání nebo lyžování
 - Slunce je mnohem škodlivější ve větších nadmořských výškách
 - Slunce zůstává téměř stejně škodlivé, i když je zataženo, takže v nejteplejším období roku by dítě mělo nosit vhodné oblečení a být namazáno opalovacím krémem na odhalených částech, i když je pod mrakem
 - Stín poskytuje menší ochranu v blízkosti vody, sněhu a když je zataženo

- Zvýšené riziko rakoviny kůže u dětí s CMN se pravděpodobně vztahuje na celé tělo, nejen na oblast jejich CMN.

MŮŽE BÝT CMN ŘEŠENO CHIRURGICKY?

Myslíme si, že rozhodnutí podstoupit operaci musí být učiněno individuálně, velmi záleží na tom, zda si plastičtí chirurgové myslí, že může zlepšit vzhled pacienta, nebo zda by ke zlepšení nedošlo. V případě velmi velkých CMN operace často není možná. V ostatních případech je třeba zvážit následující okolnosti:

1. Mnoho CMN spontánně zesvětlí, a to alespoň o nějaký stupeň v průběhu několika let. Toto je možné monitorovat pomocí fotografií.
2. Nebylo prokázáno, že operace snižuje riziko melanomu u dítěte.
3. Včasná chirurgie nebyla prokázána jako výhodná. Neprovádíme žádnou rutinní operaci před prvním rokem věku pacienta.
4. Umístění CMN je velmi důležité – například má dítě větší užitek z toho, pokud je odstraněn CMN vyskytující se na obličeji ve srovnání s tím, když je odstraněn CMN, který je ukrytý pod vlasy vzadu na hlavě.
5. Velikost CMN je velmi důležitá - zjistili jsme, že děti s většími CMN jsou méně spokojeny s kosmetickým výsledkem operace než děti s malými lézemi, které mohou být zcela odstraněny.
6. Počet névů je důležitý, zejména pokud je u dítěte tendence k výsevu spousty nových névů, protože to může snížit prospěch z odstranění původních.
7. Pokud chcete, aby se na rozhodnutí podílelo vaše dítě, je lepší se v těchto případech rozhodovat později.
8. Co všechno je zahrnuto v typu nabízené operace – to bude záviset na konkrétním případě.

Pokud může být CMN odstraněn, například excizí nebo sériemi excizí (více než jedna operace ale relativně jednoduchá), kosmetický přínos může snadno převažovat nad malými riziky spojenými s jakoukoliv operací. Pokud je však CMN v místě, kde je odstranění obtížné, nebo je moc velký na to, aby byl odstraněn úplně celý, pak se tato rovnováha mění. V těchto případech je velmi důležité vzít si čas na rozhodnutí o operaci, zejména pokud se zjistí, že CMN v průběhu času zesvětluje.

CO MŮŽEME DĚLAT S OCHLUPENÍM CMN?

Ochlupení potřebuje být ošetřeno pouze tehdy, pokud způsobuje problémy (např. obtížně čistitelné oblasti), nebo pokud dítě či rodina cítí, že CMN vypadá

lépe bez chlupů. Nejlepší je elektrický holicí strojek a zkracování chloupků je vhodnější než oholení dohladka, které často způsobuje problémy se svěděním při opětovném růstu. Depilační krémy apod. by neměly být používány, protože mohou dráždit pokožku. Holení neovlivňuje množství nebo tloušťku chlupů, které opětovně vyrostou. Opětovný růst je obvykle pomalý a nové ochlupení má stejnou strukturu a vzhled jako to původní. Většina rodičů zjistí, že nemusejí holit danou oblast častěji než jednou za pár týdnů, aby byl udržen uspokojivý vzhled. Laserová epilace je možná, ale musí být prováděna pravidelně po relativně dlouhou dobu a u dětí mladších 18 let je nutné použít anestetika. Elektrolýza je pomalá a bolestivá, a proto není vhodná pro větší plochy.

PSYCHOSOCIÁLNÍ OTÁZKY

Děti, které vyrůstají s výrazným CMN nebo mnohočetným CMN, mohou mít psychologické problémy související s jejich odlišnou kůží, a to zejména v období dospívání. Toto je však velmi individuální a velmi záleží na osobnosti dítěte a na podpoře rodiny a přátel. V mnoha případech, kdy je k dispozici adekvátní podpora od přátel a rodiny, se lidé s CMN mohou stát velice sebevědomými, což mohlo být viděno při nedávné výstavě (kampaň „How do you C Me Now?“). Bylo učiněno několik výzkumů s tématem, zda tato expozice změnila vnímání CMN ostatními lidmi. Data budou brzy k dispozici.

Bylo by ideální, kdybychom byli schopni nabídnout všem dětem v této rizikové skupině určitý stupeň automatického poradenství během dětství a stejně tak dobrou podpůrnou skupinu (aktuální seznam na www.naevusinternational.com). To je důvod, proč Naevus International aktivně podporuje vznik nových podpůrných skupin v dalších zemích po celém světě. Jiné organizace mohou být také velmi užitečné při řešení viditelných rozdílů – např. Changing Faces specializující se na některé vynikající pokyny a informace (www.changingfaces.org.uk)