

Kongenitaler melanozytärer Nävus (CMN)



Kontakt und weiterführende Informationen:

Zentrum Kinderhaut

- | | |
|--------------------------------------|--|
| – Plastisch-Rekonstruktive Chirurgie | Telefon +41 44 249 60 20 |
| – Dermatologie | dermatologie@kispi.uzh.ch |
| – Haut- und Wundbehandlung | plastische@kispi.uzh.ch |
| – Psychologie | www.kispi.uzh.ch/kinderhaut |

Kongenitaler melanozytärer Nävus (CMN)

Was ist ein kongenitaler melanozytärer Nävus (CMN)?

Als kongenitale melanozytäre Nävi bezeichnet man angeborene, braune Muttermale, die bereits im Mutterleib entstehen. In seltenen Fällen können sie auch erst in den ersten Lebensmonaten sichtbar werden. Die braune Farbe stammt vom Hautfarbstoff Melanin, der von speziellen Hautzellen, den Melanozyten, gebildet wird. Die Abkürzung «CMN» stammt vom englischen Begriff **«congenital melanocytic naevus»**, wird aber auch häufig im deutschsprachigen Raum verwendet.

CMN-Klassifikation

Die häufigste Klassifikation von CMN basiert auf ihrer Grösse bzw. ihrem maximalen Durchmesser im Erwachsenenalter. Es werden **kleine** (<1,5 cm), **mittelgrosse** (1,5-20 cm), **grosse** (20-40 cm) und **riesige** (>40 cm) CMN unterschieden. CMN wachsen proportional im Verhältnis zum Kind. Grosse Nävi werden häufig von zahlreichen kleineren, sogenannten Satellitennävi, begleitet, die bereits bei Geburt oder in den ersten fünf Lebensjahren auftreten. Während kleine und mittelgrosse Nävi relativ häufig sind (1-2% aller Neugeborenen) treten grosse Nävi (>20cm) viel seltener auf. Nur etwa eines von 20'000 Neugeborenen ist davon betroffen.

Wie entstehen CMN?

Bisher liessen sich zwei Gene identifizieren, die für die Entstehung von CMN verantwortlich sind, wenn sie eine bestimmte Veränderung (Mutation) aufweisen. Am häufigsten ist das Gen NRAS betroffen, welches in ca. 80% der grossen CMN mutiert ist. Viel seltener tritt bei grossen CMN eine Mutation im BRAF-Gen auf. Diese Genveränderungen (somatiche Mutationen) treten spontan während der Entwicklung des Embryos im Mutterleib auf. Die Ursache und der genaue Zeitpunkt dieser Mutationen sind derzeit nicht bekannt. CMN entstehen also durch Zufall, werden nicht vererbt und sind auch nicht von äusseren Faktoren in der Schwangerschaft abhängig.

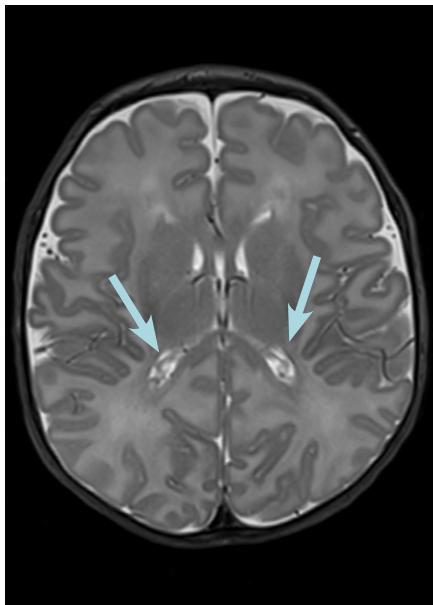
Welche Risiken bestehen bei CMN?

– **Entartungsrisiko:** Kongenitale melanozytäre Nävi sind prinzipiell gutartig. In seltenen Fällen kann sich daraus ein schwarzer Hautkrebs, ein sogenanntes Melanom, entwickeln. Dieses Risiko ist allerdings deutlich geringer als früher angenommen und tritt nur bei etwa 1-2% aller Menschen mit CMN auf (wenn man CMN aller Größen zusammenfasst). Das Entartungsrisiko von kleinen und mittelgrossen CMN ist im Kindesalter praktisch vernachlässigbar. Bei grossen und riesigen CMN kann das Risiko in der Kindheit etwas erhöht sein, in Abhängigkeit von der Gestalt des CMN, der Anzahl Satelliten und allfälligen Befunden im MRT (Magnetresonanztomografie) des Schädelns (mehr dazu unter «neurologische Komplikationen»). Aus diesem Grund erfolgen bei diesen Kindern regelmässige klinische Kontrollen in der Kindheit.

- **Neurologische Komplikationen:**

Bei Kindern mit grossen CMN, begleitet von Satellitennävi, treten in ca. 10-20% der Fälle auch Veränderungen im Zentralnervensystem (Gehirn oder Rückenmark) auf. Diese umfassen ein breites Spektrum an unterschiedlichen Befunden, welche früher unter dem Begriff der neurokutanen Melanozytose zusammengefasst und heutzutage als «CMN-Syndrom» bezeichnet werden (siehe MRI-Bild

unten). Manchmal können diese Veränderungen zu Krampfanfällen oder anderen neurologischen Symptomen führen. Bei gewissen Veränderungen können neurochirurgische Interventionen notwendig werden. Bei Kindern mit grossen oder multiplen CMN führen wir deshalb eine Magnetresonanztomografie des Schädelns und Rückenmarks bis spätestens im Alter von sechs Monaten durch.



Therapie und psychosoziale Aspekte

Ob ein CMN behandelt werden soll, ist ein schwieriger Entscheid, den es sorgfältig gemeinsam mit den betroffenen Familien abzuwägen gilt – oft nach mehreren Konsultationen mit den spezialisierten Fachpersonen. Der einzige zwingende Grund für eine chirurgische Entfernung ist der Verdacht auf Malignität (Bösartigkeit). Hingegen liess sich bis anhin nicht abschliessend zeigen, dass eine frühe chirurgische Entfernung des CMN das Melanomrisiko effektiv verringert. Weitere Gründe für eine Entfernung des CMN sind ästhetische Beeinträchtigungen oder die Befürchtung bzw. Beobachtung, dass das Kind aufgrund negativer Vorurteile anderer Menschen nachteilig behandelt wird oder werden könnte (Stigmatisierungsproblematik).

Es ist hier wichtig anzumerken, dass es CMN gibt, die aufgrund ihrer Grösse und/oder ihrer Lokalisation einfach vollständig chirurgisch zu entfernen sind und zwar durch eine Narbe ersetzt werden, aber mit einem sehr ansprechenden ästhetischen Resultat. Dann gibt es eine Gruppe von CMN, die entfernt werden können, wo aber

deutlich sichtbarere Narben zurückbleiben. Oft ist bei dieser Gruppe CMN der chirurgische Aufwand deutlich höher und es sind häufig mehrere Eingriffe notwendig. In der letzten Gruppe finden sich sehr grosse CMN oder solche an besonders komplexen Lokalisationen wie z.B. im Bereich des Augenlides oder der Genitalregion, die gar nicht vollständig, sondern nur unter Belassen eines Anteils entfernt werden können. Für diese verschiedenen chirurgischen Situationen stehen uns verschiedene chirurgische Verfahren zur Verfügung (z.B. einfache Entfernung, Hautexpander, Eigenhautverpflanzungen). Beispiele der verschiedenen chirurgischen Eingriffe finden sich auf den Seiten 18-19.

Aufgrund der Komplexität dieses Krankheitsbildes betreuen wir die betroffenen Patientinnen und Patienten sowie deren Familien am Zentrum für Kinderhaut des Kinderspitals Zürich im Rahmen eines multidisziplinären Teams. Neben Spezialistinnen und Spezialisten der pädiatrischen Dermatologie und der Plastisch-Rekonstruktiven Chirurgie umfasst

das Team auch kinderpsychologische und pflegerische Fachpersonen. Die gemeinsam geführte Sprechstunde bietet eine fachübergreifende, spezialisierte Expertise mit dem Ziel, dass sich betroffene Kinder und deren Familien umfassend informiert für

die weiteren Schritte (konservativ vs. operativ) entscheiden können. Die Betreuung und Behandlung am Kinderspital Zürich erfolgt ab der Geburt bis zum Übergang in die Erwachsenenmedizin.



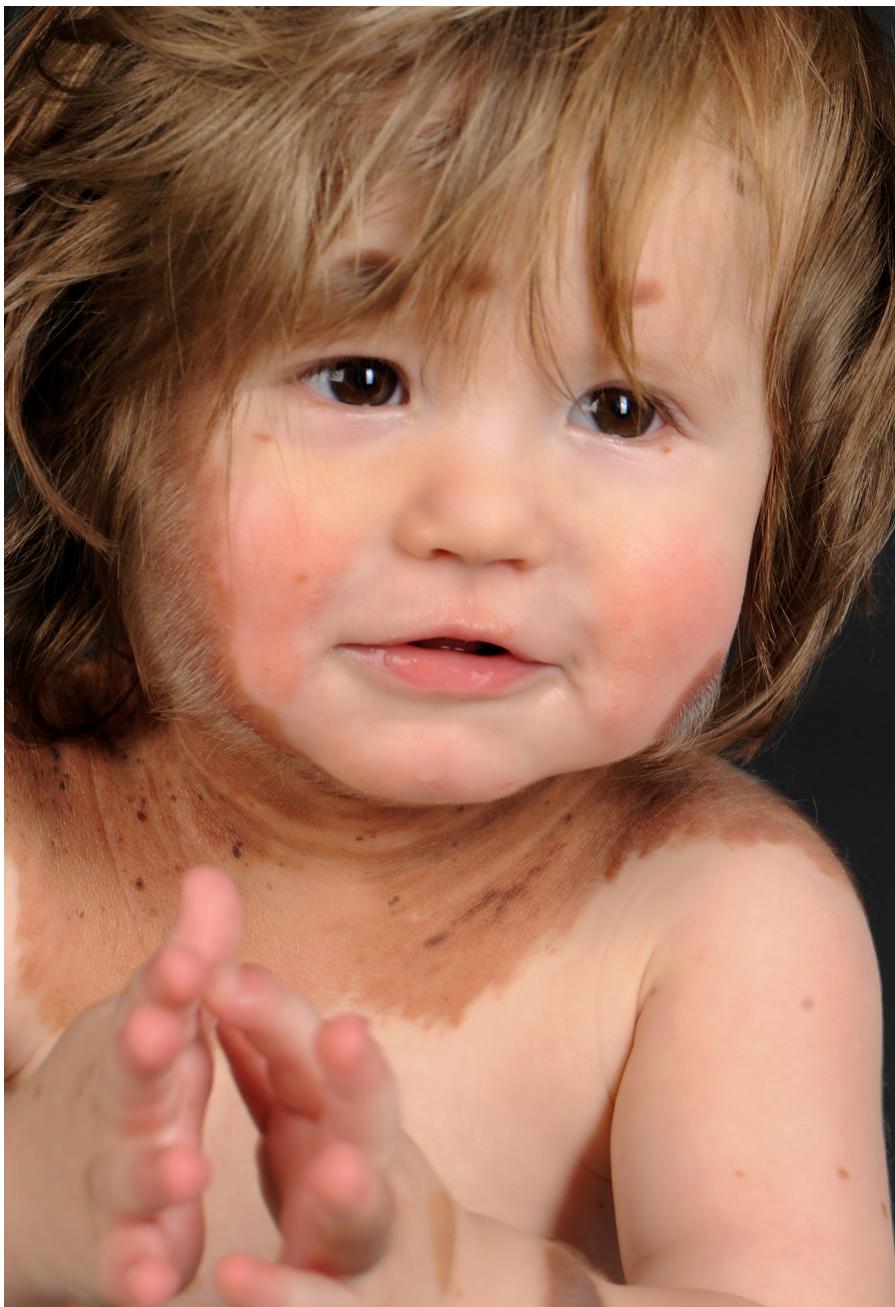
Gerne machen wir Sie auch auf die **Hautstigma-Initiative** aufmerksam:

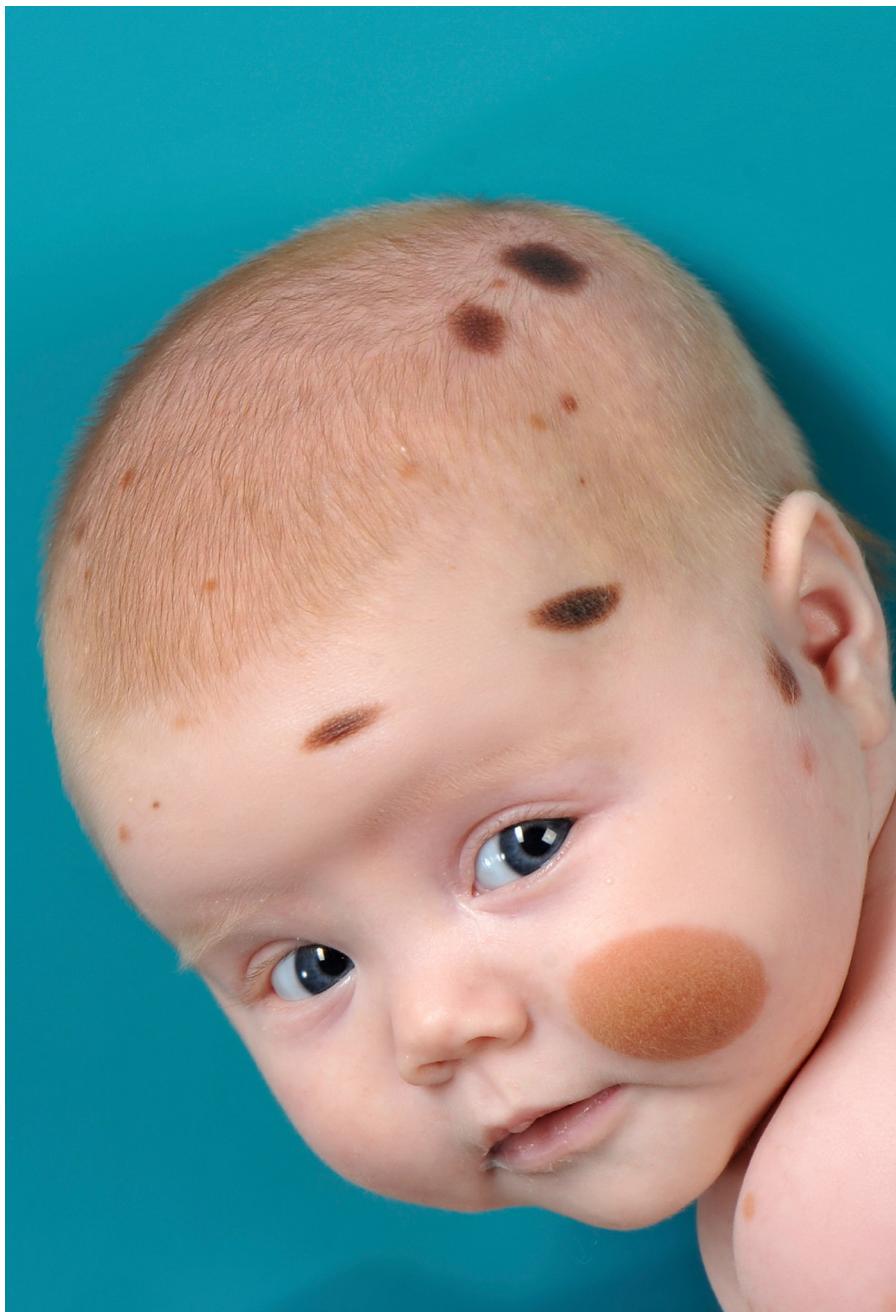
Die Hautstigma-Initiative wird von Fachpersonen des «Zentrums Kinderhaut» am Kinderspital Zürich geleitet. Sie hat zum Ziel, Kinder und Jugendliche mit einer angeborenen oder durch eine Krankheit oder einen Unfall bedingte Hautauffälligkeit zu stärken und der Stigmatisierung von Betroffenen vorzubeugen.

Weiterführende Informationen:
www.hautstigma.ch/cmn

In der Folge sind hier Portrait-Aufnahmen von Patientinnen und Patienten mit nicht-operierten CMN abgebildet, anschliessend drei Beispiele operativ behandelter Kinder.

















Beispiel 1



Beispiel 2



Beispiel 3



Beispiel 1:

CMN, welcher chirurgisch vollständig entfernt werden kann, dadurch zwar durch eine Narbe ersetzt wird, aber mit einem ansprechenden ästhetischen Resultat.

Beispiel 2:

CMN, welcher mit einem komplexeren chirurgischen Vorgehen entfernt werden kann, wobei aber deutlich sichtbare Narben zurückbleiben.

Beispiel 3:

CMN an besonders komplexer Lokalisationen im Bereich der Augen, welcher nicht vollständig, sondern nur unter Belassen eines Anteils und sichtbaren Narben entfernt werden kann.



UNIVERSITÄTS-
KINDERSPITAL
ZÜRICH

Das Spital der
Eleonorenstiftung

Universitäts-Kinderspital Zürich
Lenggstrasse 30
CH-8008 Zürich

www.kispi.uzh.ch
Telefon +41 44 249 49 49