

**JC 15.6.2015**  
**L. Klippgen / M. Seeger**

# **Birthmarks of medical significance in the neonate**

Latanya T. Benjamin, MDn  
SEMINARS IN PERINATOLOG

## Birthmarks of medical significance in the neonate

### *Kongenitale melanozytäre Nävi (CMN)*



## Birthmarks of medical significance in the neonate

### *Kongenitale melanozytäre Nävi (CMN)*

- Fehldifferenzierte Zelllinien von Neuralleistenzellen
- i.d.R bei Geburt vorhanden
- Variabel in Pigmentierung, Größe, Oberflächenbeschaffenheit und Behaarung
- Typisch dunkel braun, scharf begrenzter Macula/Papel/Patch oder Plaque
- Erosionen und proliferative Knötchen können früh Auftreten → gutartige Veränderungen

# Birthmarks of medical significance in the neonate

## *Kongenitale melanozytäre Nävi (CMN)*

- 1% aller Neugeborenen haben einen kleinen CMN
- Klassifikation:
  - Klein  $\varnothing$ 1,5 cm
  - Medium 1,5-19.9cm
  - Groß  $\geq$ 20cm
    - Auf Erwachsenengröße geschätzt
    - (oder 9cm am Kopf/ 6cm Körper eines Neugeborenen)
  - Riesennävi: Kompletter Rücken, Komplette Extremität, Komplette Kopfhaut
- Große Nävi 1 : 20.000
- Riesennävi 1 : 500.000

## Birthmarks of medical significance in the neonate

### *Kongenitale melanozytäre Nävi (CMN)*

- **Große- und Riesennävi**
  - häufig kleine Satellitennävi
  - Kosmetisch entstellend
  - Malignes Entartungsrisiko
  - Neurokutane melanose
- Malignes Melanom im Alter < 3-5 Jahre
- Malignes Melanom Lebenszeitrisiko 4,5%-10%

# Birthmarks of medical significance in the neonate

## *Kongenitale melanozytäre Nävi (CMN)*

- **Große- und Riesennävi**
  - **Neurocutane Melanose (NCM) 20%-30% im MRI**
    - Lokalisation CMN hinten und axial
    - Viele Satelliten Nävi
    - Risiko Malignes Melanom des ZNS
      - Krampfanfälle, neurologische Symptome, ICP ↑
    - Asymptomatische NCM bessere Prognose als symptomatische

## Birthmarks of medical significance in the neonate

### *Kongenitale melanozytäre Nävi (CMN)*

- Jeder Säugling mit CMN mit neurologischen Symptomen braucht ein MRI
  - Mortalität 90% davon 70% in erster Lebensdecade
- Therapie individualisiert
- Kleine/mittlere CMN: Monitorisieren (Exzision aus psychosozialer Indikation)
- Große-/Riesennävi: Serielle Exzisionen, (Hautexpander, Hauttransplantationen)



## Birthmarks of medical significance in the neonate

Speckled lentiginous nevus (SLN) = Nävus spilus



## Birthmarks of medical significance in the neonate

### Speckled lentiginous nevus (SLN) = Nävus spilus

- 1-2% aller Säuglinge, i.d.R. benigne
- i.d.R. solitär und jegliche Lokalisation
- Scharf begrenzter brauner Fleck, keine Haare, dunkelbraun eingesprenkelte Macula oder Papeln
- Bis 20cm Ø
- Maligne Entartung sehr selten
  - Auffälligkeiten Biopsie

# Birthmarks of medical significance in the neonate

## Speckled lentiginous nevus (SLN) = Nävus spilus

- Assoziiert mit
  - Phakomatosis pigmentovascularis
    - Kapilläre Fehlbildung (Portwein Fleck und kongenitale Pigmentläsionen)
  - Speckled lentiginous nevus syndrome
    - Große SNL mit Hyperhidrose, neurologische Symptome, Dysästhesie, Lähmungen, Muskelschwäche und spinaler Muskelatrophie
  - Phakomatosis pigmentokeratolica
    - Skeletale-, Augen- und neurologische Anomalien
- → Langzeit Follow-up

## Birthmarks of medical significance in the neonate

### Pigmentary mosaicism (PM)



## Birthmarks of medical significance in the neonate

### Pigmentary mosaicism (PM)

- Hyper- oder Hypopigmentierungen die linear oder segmental verlaufen
- Vorkommen isoliert oder als Teil eines Syndrom
- Ca. 30% haben eine weitere Anomalie (Herz, neurologische und Skelett-Muskel-Defekte)
- Ca. 60% chromosomale Anomalien bei großen PM

## Birthmarks of medical significance in the neonate

### Nevus saebaecus (NS)



## Birthmarks of medical significance in the neonate

### Nevus saebaecus (NS)

- Solitär, scharf begrenzt, rund, oval oder linear, pink-gelb bis orange wachsartige glatte haarlose Plaques auf Kopfhaut, Gesicht oder Hals.
- Hamartom aus Talgdrüsen und apokrine Drüsen
- 0,3% aller Säuglinge
- Wächst proportional mit dem Kind
- Veränderung unter Hormoneinfluss in der Pubertät

# Birthmarks of medical significance in the neonate

## Nevus saebaecus (NS)

- Schimmelpenning-Feuerstein-Mims-Syndrom:
  - NS mit geistiger Behinderung
  - ZNS-Anomalien,
  - Augen- und Herzfehlbildungen und Skelettanomalien.
  - Auch beschrieben urogenitalen Fehlbildungen und hypophosphatämische Vitamin D-resistente Rachitis.
  - NS folgt den Blaschko Linien



# Birthmarks of medical significance in the neonate

## Nevus saebaecus (NS)

- 5% sekundäre Neoplasien
  - i.d.R. benigne
  - Beschrieben wurden: Basalzellkarzinomen, Plattenepithelkarzinomen apokrinen und Talgdrüsenkarzinom
  - Alte Studien beschrieben 10% malignes Entartungsrisiko
    - Frühere Empfehlung zur Exzision, jedoch wurden Trichoblastome (benigne) früher fälschlich für Basalzellkarzinome gehalten

## Birthmarks of medical significance in the neonate

### Nevus saebaecus (NS)

- Prophylaktische Exzision bleibt Therapie der Wahl
- Empfohlene Operationszeitpunkt umstritten
- V.a. während der Pubertät monitorisieren