

Kongenitale melanozytäre Nävi

Sven Krengel

Dermatologische Gemeinschaftspraxis, Lübeck

Reviewer: Reinhard Dummer, Zürich
und Jürgen Bauer, Tübingen

Zusammenfassung

Kongenitale melanozytäre Nävi sind angeborene Pigmentmale. Je nach Ausdehnung stellen sie eine häufig ausgeprägte ästhetische Beeinträchtigung mit eventuell gravierenden gesundheitlichen Risiken dar. Insbesondere besteht bei größeren kongenitalen Nävi das Risiko der Entstehung eines Melanoms und einer ZNS-Beteiligung (neurokutane Melanozytose). Das Ausmaß des Melanomrisikos wurde in den letzten Jahren genauer untersucht. Zudem ist mittlerweile bekannt, dass eine ZNS-Beteiligung auch asymptomatisch bleiben kann. Diese Fortschritte sowie neue Erkenntnisse zur Pathogenese und zur Therapie werden in der vorliegenden Übersicht dargestellt.

Definition und Klassifikation

Kongenitale melanozytäre Nävi (KMN) werden definiert als angeborene Pigmentmale. Klinisch handelt es sich um Flecken oder Plaques mit hellbrauner bis schwärzlicher Pigmentierung, die häufig vermehrte Behaarung aufweisen («Tierfellnävus»). Ihre Größe variiert zwischen kleinen Nävi, die sich nicht wesentlich von normalen Leberflecken unterscheiden, bis zu sehr ausgedehnten, häufig bestimmte anatomische Regionen betonenden Veränderungen («Badehosennävus»). Die gängigste Klassifikation unterteilt die Nävi nach ihrem maximalen Durchmesser in kleine ($< 1,5$ cm), mittelgroße (1,5–19,9 cm) und große kongenitale Nävi (≥ 20 cm) (Kopf et al. 1979). Dabei wird vom Durchmesser ausgegangen, der im Erwachsenenalter zu erwarten ist. Einen Durchmesser von 20 cm oder mehr erreichen kongenitale Nävi, wenn sie beim Neugeborenen mindestens 7 cm (Rumpfhaut) bzw. 12 cm (Kopfhaut) messen. Eine neuere Klassifikation berücksichtigt wichtige klinische Besonderheiten größerer kongenitaler Nävi und wird daher von den meisten neueren Autoren vorgezogen (Ruiz-Maldonado 2004; Tab. 1). Sie unterscheidet zwischen kleinen ($< 1,5$ cm), mittelgroßen (1,5–10 cm) und großen kongenitalen Nävi (11–20 cm) und definiert zusätzlich den Begriff »Riesennävus« («giant congenital nevus», > 20 cm) neu. Innerhalb der Riesennävi wird unterschieden zwischen G1 (21–30 cm), G2 (31–40 cm) und G3 (> 40 cm). Das prognostisch bedeutsame Vorliegen von mehr als 50 Satellitennävi führt zur Einordnung in die nächsthöhere Kategorie.

Tabelle 1: Gegenüberstellung der herkömmlichen Klassifikation kongenitaler melanozytärer Nävi nach Kopf et al. (1979) und der von Ruiz-Maldonado (2004) vorgeschlagenen neuen Klassifikation

	Größter Durchmesser (bezogen auf das Erwachsenenalter)	
	Kopf et al. 1979	Ruiz-Maldonado 2004
Kleiner kongenitaler Nävus	< 1,5 cm	< 1,5 cm
Mittelgroßer kongenitaler Nävus	1,5–19,9 cm	1,5–10 cm
Großer kongenitaler Nävus	≥ 20 cm	11–20 cm
Kongenitaler Riesennävus	nicht benannt	G1* (21–30 cm) G2* (31–40 cm) G3 (> 40 cm)

* Das Vorliegen von mehr als 50 Satellitennävi führt zur Einordnung in die nächsthöhere Kategorie.

Epidemiologie

Die Häufigkeit kongenitaler Pigmentnävi ist offenbar unabhängig von der Hautfarbe und anderen ethnischen Faktoren. Während die Prävalenz kleiner kongenitaler Nävi bei Neugeborenen in zahlreichen Publikationen mit ca. 1% angegeben wird, gibt es zur Häufigkeit großer kongenitaler Nävi nur eine größere Untersuchung (Castilla et al. 1981). In dieser Studie, die sich auf die Untersuchung von ca. 500 000 Neugeborenen in 59 südamerikanischen Krankenhäusern stützt, fanden sich kongenitale Nävi ≥ 4 cm Durchmesser bei 15 : 100 000 und kongenitale Nävi ≥ 10 cm bei 5 : 100 000 Neugeborenen. Die Häufigkeit von sogenannten Riesennävi wird auf 1:500 000 geschätzt (Hauschild et al. 2006). Die Schwierigkeiten bei der epidemiologischen Erfassung seltener Erkrankungen könnten allerdings dazu beitragen, dass diese Häufigkeit unterschätzt wird. Zumindest weisen Daten aus internetbasierten Registern von Nävus-Selbsthilfgruppen darauf hin, dass mehr Kinder mit Riesennävi geboren werden, als nach der o. g. Häufigkeit zu erwarten wären (Bei einer Inzidenz von 1 : 500 000 Geburten würden in Deutschland nur ein bis zwei Kinder jährlich mit dieser Erkrankung zur Welt kommen) (Krengel et al. 2007). Eine zunehmende Zahl von Daten weist darauf hin, dass die Prävalenz von KMN bei Mädchen etwas höher liegt als bei Jungen (Verhältnis ca. 1,3 : 1).

Pathogenese

Der Oberbegriff »kongenitaler melanozytärer Nävus« beinhaltet wahrscheinlich pathogenetisch unterschiedliche Entitäten. Dies wird deutlich, wenn man sich den Entwicklungsgang von Pigmentzellen vor Augen hält, die aus neuroektodermalen Vorläuferzellen der embryonalen Neuralleiste hervorgehen und im Laufe der Ontogenese in die Epidermis einwandern. Auf diesem zeitlich und räumlich genau regulierten Entwicklungsweg kann es an verschiedenen Punkten zu Störungen kommen (Krengel 2005). Am ehesten entstehen solche Störungen durch postzygotische (somatische) Mutationen in Genen, die die Differenzierung, Proliferation bzw. Migration von Neuralleistenzellen steuern. Finden die Mutationen schon zu einem sehr frühen Zeitpunkt statt, entstehen besonders ausgedehnte kongenitale Nävi, die als Ausdruck einer bereits vor der Auswanderung aus der Neuralleiste eingetretenen Störung mit vielen kleineren, sogenannten Satellitennävi einhergehen. Riesennävi mit zahlreichen Satelliten sollten daher als Neurocristopathie (Neuralleistenerkrankung) definiert und von kleineren kongenitalen Nävi ohne bzw. nur mit einzelnen wenigen Satelliten abgegrenzt werden. Für diese kleineren kongenitalen Nävi gilt analog, dass, je nachdem, an welchem Punkt zwischen der Auswanderung aus der Neuralleiste und der Einwanderung in die Epidermis eine Mutation wirksam wird, die resultierenden Pigmentmale bei Geburt eine unterschiedliche Größe aufweisen, meistens zwischen ca. 0,5 und 10 cm. Gelegentlich treten solche kleineren bis mittelgroßen kongenitalen Nävi klinisch erst in den ersten Lebenswochen in Erscheinung (sogenannte »tardive kongenitale Nävi«).

Obwohl die zugrunde liegenden genetischen Störungen noch nicht bekannt sind, ist es sinnvoll, gedanklich zwischen Riesennävi (als »Neurocristopathien«) und kleineren kongenitalen Nävi (als »Post-Neuralleisten-Hamartome«) zu unterscheiden, da wichtige klinische Besonderheiten bestehen. Während es sich bei kleinen und mittelgroßen kongenitalen Nävi ohne Satelliten in erster Linie um kosmetische Störungen handelt, können insbesondere Riesennävi mit zahlreichen Satelliten gelegentlich auch Pigmentzellen im ZNS aufweisen (neurokutane Melanozytose). Außerdem besteht bei dieser Gruppe ein erhöhtes Entartungsrisiko.

Histologie

Die unterschiedliche Pathogenese kleinerer und großer kongenitaler Nävi wird auch histologisch deutlich (Übersicht bei Krengel 2005). Pigmentzellen finden sich mit zunehmender Größe der kongenitalen Nävi in immer tieferen Gewebsschichten. Die histologischen Veränderungen in kleineren kongenitalen Nävi unterscheiden sich häufig kaum von denen in erworbenen Nävi, die erst im Jugend- oder Erwachsenenalter auftreten (z. B. dermale Nävi vom sogenannten »Unna-Typ« bzw. »Miescher-Typ«). Dies hat dazu geführt, dass diese erworbenen melanozytären Nävi,

obwohl sie häufig erst in der Jugend oder im jungen Erwachsenenalter auftreten, von vielen Dermatohistologen als »kongenitale Nävi« oder »Nävi vom kongenitalen Bautyp« bezeichnet werden. Gemeint ist mit diesen Begriffen, dass sich Nester oder Verbände von kleinen, monomorphen Melanozyten in der oberen bis mittleren Dermis finden, wo sie vornehmlich entlang von Haarfollikeln orientiert sind. Obwohl also der histologische Befundbericht einen »kongenitalen melanozytären Nävus« als Diagnose nennt, handelt es sich häufig um ein Pigmentmal, das erst später im Leben entstanden ist und daher klinisch keinesfalls als kongenital gelten kann.

Dagegen weisen große kongenitale Nävi tatsächlich unverwechselbare histologische Merkmale auf: Die melanozytären Zellverbände kommen nicht nur in der oberen bis mittleren Dermis, sondern auch in der tiefen Dermis, in der Subkutis und teilweise in noch tieferen Gewebsstrukturen vor. Direkt subepidermal findet sich dagegen häufig eine nävusfreie »Grenzzone«. In der Dermis liegen Nävuszellen nicht nur in der direkten Umgebung von Haarfollikeln, sondern infiltrieren vielfach die Adnexepithelien (Haare, Schweißdrüsen) sowie Gefäß- und Nervenstrukturen.

Proliferative Knoten

Auf größeren kongenitalen Nävi entstehen nicht selten sogenannte »proliferative Knoten«. Klinisch handelt es sich um meistens in den ersten Lebensjahren auftretende Vorwölbungen innerhalb eines Nävus, die verschiedene Größen aufweisen können und häufig eine gegenüber dem zugrunde liegenden Nävus dunklere Farbe aufweisen. Das biologische Verhalten dieser Knoten ist benigne. Wenn solche Knoten unter Melanomverdacht exzidiert werden, findet sich histologisch eine scharf begrenzte, knotige Proliferation epitheloider oder spindelförmiger Melanozyten, die durchaus mit einem Melanom verwechselt werden kann. Neuere molekulargenetische Untersuchungen an proliferativen Knoten haben ergeben, dass diese in einem hohen Prozentsatz numerische Aberrationen ganzer Chromosomen aufweisen (Bastian et al. 2002). Demgegenüber fanden sich in der Mehrzahl der Melanome Aberrationen, die nur Teilen einzelner Chromosomen entsprachen. Möglicherweise werden derartige Analysen in der Zukunft die Differenzialdiagnose erleichtern.

Neurokutane Melanozytose

Auch Bestandteile des ZNS, insbesondere die Leptomeningen, gehen aus der embryonalen Neuralleiste hervor. Bei den meisten Individuen finden sich gelegentlich einzelne Pigmentzellen, z. B. in Hirnhäuten und Uvea. Bei einer frühen ontogenetischen Störung kann es auf diesem Wege – analog zu kutanen Satellitennävi – auch zu Pigmentzellproliferationen im ZNS kommen (Abb. 1). Diese sind aufgrund der Signalintensität von Melanin in der T2-Wichtung kernspintomographisch darstellbar. Bei Neugeborenen mit

Riesennävi und zahlreichen Satelliten sollte daher eine kernspintomographische Untersuchung zum Ausschluss einer zentralnervösen Melanozytose erfolgen.



Abbildung 1: Fünfmonatiges Mädchen mit kongenitalem Riesennävus und neurokutaner Melanozytose. Benigne knotige Proliferate finden sich nicht selten bei Nävi dieser Größe, insbesondere am oberen Rücken. Kernspintomographisch waren zwei intraspinal signalintensive Raumforderungen auf Höhe der HWS und BWS nachweisbar. Eines davon wurde neurochirurgisch entfernt und entsprach histologisch einem Lipom. Das Mädchen zeigt aktuell im Alter von 2,5 Jahren keine neurologischen Auffälligkeiten.

Während es, wie erst seit Einführung der Kernspintomographie bekannt ist, auch langfristig asymptomatische Verläufe einer neurokutanen Melanozytose (NKM) gibt, können bei ausgedehnter ZNS-Beteiligung schwere, potenziell letale neurologische Störungen entstehen. Am häufigsten kommt es zu erhöhtem Hirndruck (Hydrozephalus) durch Verlegung der Liquorzirkulation sowie zu Krampfanfällen. Nicht selten besteht eine Entwicklungsverzögerung. Die neurologischen Symptome äußern sich häufig bereits in den ersten beiden Lebensjahren. Daher wird bei Nachweis einer NKM – auch ohne manifeste neurologische Störungen – empfohlen, mit eingreifenderen operativen Korrekturen der Haut den 2. Geburtstag abzuwarten. Während die Diagnose einer NKM früher vielfach mit einer infausten Prognose verbunden war, ist es jedoch heute häufig möglich, diese Kinder, z. B. durch antiepileptische Medikation bzw. durch Shuntchirurgie, zu behandeln und langfristig zu stabilisieren.

Als weitere, schwerwiegende Komplikation einer NKM muss die Entwicklung eines ZNS-Melanoms genannt werden. Hierbei handelt es sich zwar um ein relativ seltenes, dafür aber in einigen Fällen bereits in der Kindheit auftretendes, bislang unheilbares Krankheitsbild. Verlässliche Angaben zur Häufigkeit von ZNS-Melanomen bei NKM liegen nicht vor.

Entartungsrisiko

Dass Melanome auf kongenitalen Nävi z. T. schon im Kindesalter entstehen können, ist eine bereits seit Langem bekannte Tatsache. Umstritten war lange Zeit, in welcher Größenordnung sich dieses Risiko bewegt. Außerdem wurde ein erhöhtes Melanomrisiko von vielen Autoren pauschal für alle angeborenen Pigmentmale postuliert. Aufgrund neuerer epidemiologischer Ergebnisse stellt sich das Entartungsrisiko kongenitaler Nävi heute differenzierter dar. In einer systematischen Übersichtsarbeit wurden 14 Studien identifiziert, die epidemiologische Rückschlüsse auf das Entartungsrisiko von kongenitalen Nävi erlauben (Krengel et al. 2006). Die in diesen Studien angegebene Entartungsfrequenz lag zwischen 0,05 % und 10,7 % und nahm mit steigender Studiengröße signifikant ab. Hierin lässt sich ein deutlicher Hinweis auf Patientenselektion zugunsten »maligner Fälle« in kleineren Studien erkennen. Insgesamt wurde in den 14 Studien bei 46 von 6 571 Patienten (0,7 %) mit kongenitalen Nävi ein Melanom diagnostiziert. Das mittlere Alter bei Diagnose des Melanoms betrug sieben Jahre, wobei allerdings auch der Großteil der Beobachtungsjahre auf Kindheit und Jugendalter entfiel. In etwa drei Viertel der Melanomfälle handelte es sich um am Rumpf lokalisierte kongenitale Nävi mit einem Durchmesser > 40 cm. Diese Literaturanalyse bestätigt, dass bei Trägern von kongenitalen Nävi mit einem Durchmesser von > 40 cm ein erhöhtes Melanomrisiko besteht und dass Melanome bereits in einem wesentlich niedrigeren Alter als für diesen Tumor üblich auftreten können. Genauere Aussagen zur Höhe des (Lebenszeit-)Risikos und zur Altersverteilung der Melanome sind jedoch noch nicht möglich. Es kann aber als wahrscheinlich gelten, dass selbst bei Riesennävi das Entartungsrisiko nicht mehr als ca. 3–5 % beträgt.

Melanome, die auf dem Boden von kongenitalen Nävi entstehen, haben Charakteristika, die sich deutlich von anderen Melanomen unterscheiden. Zum einen treten sie häufig bereits im Kindesalter auf, während Melanome im Kindes- und Jugendalter ansonsten eine ausgesprochene Rarität darstellen. Zum anderen gehen Melanome bei kongenitalen Nävi oft von tiefer liegenden Gewebsstrukturen aus. In etwa zwei Drittel der Fälle entstehen sie nicht in der Epidermis, sondern im Korium oder in noch tieferen Schichten. Sie werden daher klinisch oft erst spät erkannt – und besitzen damit eine schlechte Prognose. Die Entstehung eines Melanoms kann sich z. B. in raschem Wachstum eines amelanotischen, dermalen oder subkutanen Knotens

äußern. In anderen Fällen können eine fokal verstärkte oder unregelmäßige Pigmentierung innerhalb eines kongenitalen Nävus, Ulzeration, Blutung, Juckreiz, Schmerz und Vergrößerung regionaler Lymphknoten auf Melanomentstehung hinweisen (Gari et al. 1988). Sehr viel seltener wurden auch andere maligne Tumoren auf kongenitalen Nävi beobachtet, nämlich neurogene Sarkome, Fibrosarkome, Leiomyosarkome, Liposarkome, Rhabdomyosarkome und maligne periphere Nervenscheidentumoren (Barnhill et al. 2003). Diese Besonderheiten verweisen auf die Besonderheiten der Pathogenese, insbesondere auf die Herkunft großer kongenitaler Nävi mit zahlreichen Satelliten aus der Neuralleiste.

Das Melanomrisiko kleinerer und mittelgroßer kongenitaler Nävi ist dagegen deutlich geringer. Aus den bislang vorliegenden Literaturdaten lässt sich nicht ableiten, dass dieses Risiko gegenüber dem Entartungsrisiko erworbener melanozytärer Nävi überhaupt erhöht ist. Zumindest wurden bislang keine Fälle von Melanomen auf kleineren kongenitalen Nävi bekannt, die vor der Pubertät auftraten (Illig et al. 1985). Dies lässt sich dadurch erklären, dass kongenitale Nävi, die erst nach Auswanderung der Pigmentzellen aus der Neuralleiste entstehen und daher kleiner sind und kaum Satellitennävi aufweisen, zelluläre Charakteristika aufweisen, die sich nicht wesentlich von denen erworbener Nävi unterscheiden. Ein stochastisch erhöhtes Entartungsrisiko ließe sich demnach bei kleineren und mittelgroßen kongenitalen Nävi lediglich aus der größeren Menge von Pigmentzellen ableiten. Ähnliches gilt für die Satellitennävi: Es existiert bislang nur ein einziger Literaturbericht über eine Melanomentstehung auf einem Satellitennävus, sodass diese Veränderungen als harmlos gelten können.

Zwei weitere Faktoren sollten noch erwähnt werden, die in der Vergangenheit immer wieder dazu beigetragen haben, dass das Melanomrisiko in kongenitalen Nävi pauschalisiert wurde. Zum einen lassen sich bei der histologischen Untersuchung von Melanomen relativ oft Restverbände benigner melanozytärer Nävuszellen finden, die einen »kongenitalen Bautyp« aufweisen, also im oberen bis mittleren Korium entlang von Haarfollikeln orientiert sind. Dies wurde von verschiedenen Autoren dahingehend interpretiert, dass kongenitale Nävi ein erhöhtes Entartungsrisiko aufweisen. Dabei wurde der oben genannte, wichtige Unterschied zwischen einer histologischen und einer klinischen Definition des Begriffs »kongenital« außer Acht gelassen. Zum zweiten muss bei der histologischen Beurteilung von Exzidaten aus kongenitalen Nävi berücksichtigt werden, dass melanozytäre Nävi bei Kindern ohnehin durch eine im Vergleich zu adulten Nävi »unruhigere« Histoarchitektur bekannt sind und daher als Melanomsimulatoren gelten. Dies gilt in besonderem Maße für die oben erwähnten proliferativen Knoten, deren histologische Unterscheidung von einem Melanom sehr schwierig sein kann. Es ist daher sehr wahrscheinlich, dass in der Vergangenheit Veränderungen auf kongenitalen Nävi als

Melanome diagnostiziert wurden, die gar keine waren und einen benignen biologischen Verlauf genommen hätten.

Therapie

Im Gegensatz zu der früheren Auffassung, alle kongenitalen Nävi seien wegen der Entartungsgefahr spätestens bis zur Pubertät zu exzidieren, gelten heute abgestufte Empfehlungen. Die 2006 veröffentlichte Leitlinie »Melanozytäre Nävi« der Arbeitsgemeinschaft Dermatologische Onkologie der Deutschen Dermatologischen Gesellschaft (DDG) und Deutschen Krebsgesellschaft sieht bei kleineren und mittelgroßen Nävi eine »relative Behandlungsindikation« (Hauschild et al. 2006). Nach Meinung des Autors sollte bei kleineren kongenitalen Nävi, insbesondere wenn sie sich durch eine homogene Farbgebung und Oberflächenstruktur sowie auflichtmikroskopisch gleichmäßige Merkmale auszeichnen, die Entscheidung für oder gegen eine Exzision gemeinsam mit den Eltern oder – häufig besser – den heranwachsenden Kindern und Jugendlichen gefällt werden. Es handelt sich um eine zwar kontrollbedürftige, jedoch prinzipiell nicht bedrohliche, vorwiegend kosmetische Störung. Psychologische und psychosoziale Aspekte können es im Einzelfall aber ratsam erscheinen lassen, den Nävus zu exzidieren. Dies ist stark von der Lokalisation abhängig, so können kongenitale Nävi im Gesicht unter Umständen zu einer ausgeprägten psychischen Belastung für ihren Träger werden. Des Weiteren können Gründe für eine Entfernung auch kleinerer kongenitaler Nävi gegeben sein, wenn diese eine unregelmäßige Textur oder Farbgebung aufweisen oder durch ihre Lokalisation einer regelmäßigen Kontrolle nicht zugänglich sind.

Je größer ein kongenitaler Nävus ist, desto stärker kommt die medizinische Indikation der Melanomprophylaxe zum Tragen. Dies gilt in Anbetracht der o. g. Ausführungen insbesondere für Riesennävi mit zahlreichen Satelliten. Da bei diesen Nävi ein erhöhtes Melanomrisiko als gesichert gelten kann und Melanome dabei nicht selten auch von tiefer gelegenen Gewebsschichten ausgehen, wäre eine vollständige Exzision wünschenswert. Auf der anderen Seite ist eine exzisionale Behandlung für sehr ausgedehnte Pigmentmale oft ausgesprochen schwer zu verwirklichen. Die oben zitierte Leitlinie der DDG empfiehlt bei kongenitalen Nävi ab einem Durchmesser von 20 cm, sofern erreichbar, eine frühestmögliche Exzision. Wenn ein kongenitaler Nävus zu groß für eine vollständige oder subtotale Exzision ist, kommen nach der Leitlinie alternativ oberflächlich ablative Verfahren, vor allem die Dermabrasion, in Betracht. Eine Dermabrasion (Abschleifung der Nävushaut mit einer hochoptimierten Fräse) kann zu einer deutlichen Aufhellung der Bezirke führen, häufig jedoch gefolgt von einer teilweisen Repigmentierung. Die Entfernung der Nävuszellen ist zwar unvollständig, jedoch bilden gerade die oberflächlichsten Nävuszellen am meisten Pigment. Die besten kosmetischen Ergebnisse werden erreicht, wenn die Dermabrasion innerhalb der ersten zwei bis drei Lebensmonate

erfolgt. Dies liegt jedoch nicht, wie früher häufig behauptet, an der danach einsetzenden »Abtropfung« von Nävuszellen ins Korium, sondern alleine an der in diesem frühen Alter besonders guten, narbenarmen Wundheilung.

Der eingehenden Besprechung all dieser Umstände kommt bei der Beratung der Eltern von Neugeborenen mit kongenitalen Nävi eine sehr wichtige Bedeutung zu. Keinesfalls dürfen Eltern, die gerade noch unter dem verstörenden Eindruck der Geburt eines missgebildeten Kindes stehen, durch eine undifferenzierte Beratung zu voreiligen Entscheidungen genötigt werden. Das Melanomrisiko ist zwar ein wichtiger Aspekt, wenn man allerdings von einer Entartungsrate von ca. 3–5 % ausgeht, kann auch die Entscheidung vertreten werden, das Kind vor großen Operationen und den damit einhergehenden Belastungen sowie einer möglicherweise ebenfalls entstellenden oder gar funktionell beeinträchtigenden Narbenbildung schützen zu wollen. Für viele Eltern spielt übrigens die Sorge vor einer späteren Stigmatisierung des Kindes eine wesentlich wichtigere Rolle als die Angst vor Entartung. Dabei empfinden es viele Eltern als problematisch, im frühesten Alter des Kindes eine Entscheidung für oder gegen eine Behandlung treffen zu müssen, die sie später vor dem Kind rechtfertigen müssen.

Eine zunehmende Zahl von Eltern und Betroffenen steht über das Internet bzw. über internetbasierte Selbsthilfegruppen in gegenseitigem Austausch über die Erkrankung und Therapiemöglichkeiten. Beispiele sind die deutschsprachige Homepage www.naevus-netzwerk.de sowie die US-amerikanische Organisation *Nevus Outreach* (www.nevus.org). Aus den Diskussionen zwischen Betroffenen und Ärzten wird zunehmend deutlich, dass eine einseitige Beratung zugunsten einer operativen Behandlung als wenig hilfreich für die psychologische Gesamtsituation des Kindes und der Familie empfunden wird.

Neben der Dermabrasion, die im deutschsprachigen Raum häufiger durchgeführt wird als in angloamerikanischen Ländern, kommen weitere oberflächliche Therapiemaßnahmen in Betracht. So wird von einigen Zentren in Belgien und Frankreich die neonatale Kürettage großer Nävusflächen favorisiert, deren Rationale in einer in den ersten Lebenswochen noch bestehenden Spaltbildung zwischen oberflächlicheren und tiefen Nävusanteilen gesehen wird (de Raeve u. Roseeuw 2002). Nachteile aller oberflächlichen Verfahren bestehen in der Infektionsgefahr der großen Wundflächen, schmerzhaften Verbandwechseln und dem nicht ausreichend vorhersehbaren kosmetischen Ergebnis. So sind fleckförmige Repigmentierungen der dermabradierten Bezirke in den ersten Lebensjahren eher die Regel als die Ausnahme. Da nur die oberflächlich gelegenen Nävuszellen des oberen Koriumdrittels entfernt werden, die tieferen Anteile des Nävus jedoch unbehandelt bleiben, ist nach wie vor unklar, ob durch eine Dermabrasion oder neonatale Kürettage das Melanomrisiko verringert werden kann.

Alternativ zur Exzision oder Dermabrasion kommt in manchen Kliniken auch die Lasertherapie zum Einsatz. Dabei ist zu unterscheiden zwischen ablativen Verfahren (insbesondere CO₂- und Erbium:YAG-Laser), die analog zur Dermabrasion eine schichtweise Abtragung von Gewebe ermöglichen, und der selektiven Photothermolyse von Melaninpigment (Rubin-, Alexandritlaser). Ungeklärt ist für beide Verfahren die Frage, ob die Laserenergie mutagen auf die Melanozyten wirken kann. Eine weitere Einschränkung ergibt sich dadurch, dass klinische und auflichtmikroskopische Verlaufsbeobachtungen in laserbehandelten Arealen erschwert sind. Daher wird die Lasertherapie kongenitaler Nävi bislang lediglich für Problemlokalisationen, z. B. die Augenlider, empfohlen (Hamm 2007). Allerdings liegen mittlerweile auch längerfristige Erfahrungen über mittels Laser behandelte Melanozytosen (Ota-Nävus) vor, die bislang keine Hinweise auf ein mutagenes Potenzial der selektiven Photothermolyse ergaben. Die Weiterentwicklung derartiger Methoden könnte in der Zukunft durchaus eine Rolle für die Behandlung von kongenitalen Nävi spielen.

Sowohl aus Sicht der Melanomprophylaxe (Vollständigkeit der Entfernung) als auch aus Sicht des endgültigen kosmetischen Ergebnisses ist die Exzision eines kongenitalen Nävus häufig die therapeutische Möglichkeit der Wahl. Daher soll auf einige Besonderheiten genauer eingegangen werden. Es stehen im Wesentlichen drei Haupttypen für die Deckung größerer Defekte zur Auswahl:

- Serienexzision,
- Nahlappenplastiken (mit und ohne Gewebeexpander) sowie die
- Vollhaut- bzw. Spalthauttransplantation.

Bei der Serienexzision, die vor allem für mittelgroße kongenitale Nävi in Betracht kommt, wird durch eine in mehrmonatigen Abständen erfolgende Serie von Dehnungsplastiken der kongenitale Nävus vom Zentrum aus zunehmend verkleinert. Die jeweils folgende Exzision schließt die Narbe der Voroperation ein, sodass am Ende durch die schonende, weil über viele Monate erfolgende Dehnung der Umgebungshaut, eine schmale Narbe den kongenitalen Nävus vollständig ersetzt hat. Selbstverständlich stößt dieses Verfahren bei bestimmten Ausmaßen und je nach Lokalisation an seine Grenzen. Nachteilig ist die Notwendigkeit mehrerer Operationsschritte, die je nach Alter des Kindes bzw. Jugendlichen in Lokalanästhesie bzw. auch in Vollnarkose stattfinden. Die automatisierte Tumescenzlokanästhesie (Auto-TLA) stellt eine Alternative zur konventionellen Lokalanästhesie dar, bei der bereits durch die Menge des infiltrierten, verdünnten Lokalanästhetikums eine Vordehnung des zu exzidierenden Bezirks erreicht wird.

Nahlappenplastiken ermöglichen spannungsarme Defektverschlüsse in Fällen, in denen serielle Exzisionen mit einfachen Dehnungsplastiken nicht durchführbar sind. Dies ist bei vielen größeren kongenitalen Nävi, besonders in anatomisch problematischeren Regionen der Fall

(Gelenknähe, Gesicht). Die Auswahl des geeigneten Verfahrens aus dem Spektrum der verschiedenen Lappentechniken und ihre fachgerechte Durchführung gehören zur höheren Schule der Dermatochirurgie und erfordern viel Erfahrung sowie großes Geschick. Eine wichtige Erweiterung des Repertoires stellt die Anwendung von Gewebeexpandern dar. Hierbei wird an geeigneter Stelle neben dem kongenitalen Nävus durch vorherige Implantation eines allmählich von außen auffüllbaren Expanders die Umgebungshaut maximal vorgedehnt. Eine besondere Bedeutung haben Gewebeexpander an der behaarten Kopfhaut, da die Entstehung haarloser Flächen vermieden werden kann. Die Implantation des Expanders und die allmähliche Auffüllung stellen dabei ebenfalls Eingriffe dar, die für das Kind belastend sind. Ferner besteht für mehrere Wochen oder Monate eine sehr auffallende Deformation des betreffenden Bezirks. Trotzdem können bei umsichtigem Einsatz des Verfahrens ganz erstaunliche kosmetische Resultate selbst bei sehr großen kongenitalen Nävi erzielt werden.

Hauttransplantationen sind ein zur Deckung größerer Hautdefekte seit Langem bekanntes und technisch ausgereiftes Verfahren. Spalthauttransplantate werden heutzutage vorzugsweise von der behaarten Kopfhaut entnommen, da an dieser Lokalisation kein sichtbarer Spenderdefekt verbleibt und sogar eine wiederholte Entnahme von Spalthaut für Flächen bis jeweils ca. 300 cm² möglich ist. Die Spalthaut sollte in Hinsicht auf das spätere Erscheinungsbild nicht kreuzförmig geschlitzt («gemesht») werden. Unbedingt zu beachten sind Stufenbildungen, die durch den Ersatz von dickeren Hautschichten durch die dünne Spalthaut entstehen. Auch die Farbe und Textur der transplantierten Haut unterscheidet sich später häufig deutlich von der umgebenden Haut.

Als Erweiterung des Spektrums muss die aus der Verbrennungsmedizin bekannte Deckung von größeren Defekten mit kultivierter autologer Haut genannt werden; die unvorteilhaften kosmetischen Langzeitergebnisse und die im Vergleich zu normaler und auch Nävushaut geringere Beanspruchbarkeit limitieren jedoch ihren Einsatz. Neuere Modifikationen dieses Verfahrens mit dem Ziel verbesserter funktioneller und kosmetischer Resultate sind in Erprobung. So wird von Kinderchirurgen am Kinderspital Zürich mit einem zweischichtigen Verfahren gearbeitet (Schiestl 2006). Nach Exzision des Nävus wird eine künstliche dermale Matrix (Integra) in den Defekt eingelegt und mittels eines Vakuumsystems fixiert. Die nach drei Wochen entstandene Neodermis wird dann mit dünner Spalthaut vom Kapillitium gedeckt. Nachteile der Methode bestehen vor allem in den sehr hohen Kosten und mehrwöchigen, nicht selten wiederholt erforderlichen stationären Aufenthalten, die eine hohe Compliance der Kinder und ihrer Eltern voraussetzen.



a



b



c

Abbildung 2a–c: Zweizeitige Exzision eines kongenitalen Riesennävus im 1. Lebensjahr. Die Darstellung demonstriert die außerordentliche Dehnbarkeit der Säuglingshaut (Prof. Dr. H. Breuninger, mit freundlicher Genehmigung).

Von ganz wesentlicher Bedeutung für die Verträglichkeit und das Resultat aller operativen Verfahren ist die Wahl des geeigneten Zeitpunkts. Nach allgemeiner Auffassung sollte insbesondere die Dermabrasion bzw. Kürettage besonders früh, möglichst nicht nach der 8.–12. Lebenswoche, durchgeführt werden, um bestmögliche kosmetische Ergebnisse zu erzielen. Da eine solche Entscheidung und die Suche nach einem mit dieser Technik erfahrenen Dermatologen demnach unter Zeitdruck erfolgen müssen, sind die sorgfältige Abwägung und der Vergleich mit anderen Therapieverfahren schwierig. Insbesondere muss erneut darauf hingewiesen werden, dass nach Dermabrasion zunächst häufig beeindruckende Frühergebnisse erzielt werden, die jedoch in den ersten Lebensjahren nicht selten von einer zunehmenden Repigmentierung gefolgt werden. Dem steht die Tendenz vieler bei Geburt sehr dunkler bis schwarzer kongenitaler Nävi entgegen, ohnehin in den ersten Lebensjahren etwas aufzuhellen, sodass im Einzelfall später fraglich bleiben kann, was durch den belastenden Eingriff gewonnen wurde.

Die interdisziplinäre Diskussion in Fachkreisen (z.B. www.denkmal-muttermal.ch) hat in den letzten Jahren zu der vorherrschenden Auffassung geführt, dass nicht nur für die Dermabrasion, sondern auch für die Exzisionsverfahren ein zunehmend früherer Beginn des therapeutischen Planungs- und Handlungsablaufs sinnvoll erscheint. Wenn bei großen kongenitalen Nävi aufgrund günstiger Lokalisation eine serielle Exzision möglich ist, sollte diesem Verfahren der Vorzug gegeben werden. Der Zeitraum des höheren Narkoserisikos im ersten Lebenshalbjahr kann abgewartet werden und der erste Eingriff im Alter von sechs bis neun Lebensmonaten erfolgen (Tromberg et al. 2005).

Auch für alle anderen genannten Exzisionsverfahren sind frühzeitige Operationen großer kongenitaler Nävi nicht nur in Anbetracht des gerade im ersten Lebensjahrzehnt höheren Melanomrisikos aus prophylaktischen Gründen ratsam. Insbesondere bieten frühe bis sehr frühe Operationen (Beginn im ersten Lebensjahr) auch viele andere Vorteile, weil der Nävus noch kleiner, die Elastizität und Verschieblichkeit der Haut noch größer sind und die Narbenbildung günstig ist (Marghoob et al. 2003; Marghoob et al. 2006). Zu einem frühen Zeitpunkt kann meist ein wesentlich größerer Nävusanteil in einer Sitzung entfernt werden als später (Abb. 2). Dies gilt übrigens auch für mittelgroße kongenitale Nävi. Auch wenn die Melanomgefahr hier deutlich geringer, falls überhaupt erhöht ist, kann eine frühzeitige Intervention vorteilhaft sein, selbst wenn sie in Vollnarkose vorgenommen werden muss. Zum einen erinnern sich die Kinder später nicht mehr an den Eingriff. Zum anderen lassen sich durch eine frühzeitige Entfernung von kongenitalen Nävi an leicht sichtbaren Lokalisationen auch Probleme, wie z. B. Hänseleien im Kindergarten und in der Grundschule, umgehen.

Nach Meinung des Autors sollte daher den Eltern von Kindern mit Riesennävi möglichst kurz nach der Geburt der Kontakt mit einem spezialisierten Zentrum vermittelt werden, in dem das Spektrum der operativen Therapieverfahren und die entsprechende Erfahrung besteht. Nur dann ist eine umfassende Beratung gewährleistet. Für alle operativen Verfahren gilt wie für die einfache serielle Exzision, dass bei großen oder anatomisch problematischen kongenitalen Nävi unter Umständen mehrfache Eingriffe in gewissen Zeitabständen (ca. drei Monate) erfolgen müssen. Auch Kombinationen aller genannten Therapieansätze führen in speziellen Fällen zum Ziel. Die Zahl und das Ausmaß dieser Eingriffe müssen zu Beginn in einem Gesamtkonzept geplant und ausführlich mit den Eltern besprochen werden, inklusive aller Nebenwirkungen bzw. medizinischer und kosmetischer Risiken. Bei der Entscheidung für oder gegen eine Operation muss beachtet werden, dass die

Betroffenen häufig auch größere Narben wesentlich eher akzeptieren können als ihren Nävus, selbst wenn für einen »neutralen« Beobachter der Nävus weniger entstellend wirkt als die Narbe. Dies hat damit zu tun, dass Narben von den Mitmenschen mit einem Unfall, z. B. einer Verbrennung o. Ä., assoziiert und damit viel schneller eingeordnet werden können, während ein großer Nävus als Missbildung (»Fehlgeburt«) wesentlich unbekannter und erschreckender wirkt. Dem Betroffenen erspart daher die Narbe viele soziale Probleme.

Jede Beratung zur Therapie von kongenitalen Nävi muss außerdem berücksichtigen, dass die Alternative des Verzichtes auf jegliche (Teil-)Entfernung bei sorgfältigen klinischen Kontrollen durchaus eine richtige Entscheidung der Eltern darstellen kann. Dies gilt insbesondere für die psychosozialen Aspekte der Erkrankung. Die familiäre Akzeptanz und liebevolle Annahme des Kindes mit seinem kongenitalen Nävus ist selbstverständlich die wichtigste Voraussetzung für ein gesundes und selbstbewusstes Heranwachsen.

Summary

Congenital melanocytic nevi

Congenital melanocytic nevi often represent a severe aesthetic burden for the affected individual. Moreover, large congenital nevi carry the risk of malignancy and of melanocytic proliferations in the central nervous system (neurocutaneous melanocytosis). In recent years, the melanoma risk and the clinical and prognostic implications of neurocutaneous melanocytosis have been more accurately described. Moreover, progress has been made with respect to the pathogenetic events and to therapeutic modalities in congenital nevi. The article gives a review on these results.

CME Dermatol 2008; 3(2): ##?##

Keywords

Congenital, melanocytic, nevus, pathogenesis, treatment

Literaturverzeichnis

BARNHILL RL, LLEWELLYN K. Benign melanocytic neoplasms. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP (Eds). *Dermatology*. Edinburgh: Mosby 2003; 1757–87.

BASTIAN BC, XIONG J, FRIEDEN IJ, WILLIAMS ML, CHOU P, BUSAM K, PINKEL D, LeBOIT PE. Genetic changes in neoplasms arising in congenital melanocytic nevi: differences between nodular proliferations and melanomas. *Am J Pathol* 2002; 161: 1163–69.

CASTILLA EE, DA GRACA DUTRA M, ORIOLI-PARREIRAS IM. Epidemiology of congenital pigmented naevi: I. Incidence rates and relative frequencies. *Br J Dermatol* 1981; 104: 307–15.

DE RAEVE LE, ROSEEUW DI. Curettage of giant congenital melanocytic nevi in neonates: a decade later. *Arch Dermatol* 2002; 138: 943–47.

GARI LM, RIVERS JK, KOPF AW. Melanomas arising in large congenital nevocytic nevi: a prospective study. *Pediatr Dermatol* 1988; 5: 151–58.

HAMM H. Kongenitale melanozytäre Nävi: aktuelle Behandlungsempfehlungen. In: Plewig G, Thomas P (Hrsg). *Fortschritte der praktischen Dermatologie und Venerologie* 2006. Band 20. Heidelberg: Springer 2007; 277–81.

HAUSCHILD A, GARBE C, BAUER J, HAMM H, KERL H, REUSCH M, ROMPEL R, SCHLAEGER M; WEITERE MITGLIEDER DER EXPERTENGRUPPE »MELANOZYTÄRE NAVI«. Melanozytäre Nävi. *J Dtsch Dermatol Ges* 2006; 4: 686–97.

ILLIG L, WEIDNER F, HUNDEIKER M, GARTMANN H, BIESS B, LEYH F, PAUL E. Congenital nevi less than or equal to 10 cm as precursors to melanoma. 52 cases, a review, and a new conception. *Arch Dermatol* 1985; 121: 1274–81.

KOPF AW, BART RS, HENNESSEY P. Congenital nevocytic nevi and malignant melanomas. *J Am Acad Dermatol* 1979; 1: 123–30.

KRENGEL S. Nevogenesis – new thoughts regarding a classical problem. *Am J Dermatopathol* 2005; 27: 456–65.

KRENGEL S, BREUNINGER H, HAUSCHILD A, HÖGER P, MERL V, HAMM H. Aufbau eines deutschsprachigen Netzwerks für Patienten mit kongenitalen melanozytären Nävi. *J Dtsch Dermatol Ges* 2008; 6: 204–8.

KRENGEL S, HAUSCHILD A, SCHÄFER T. Melanoma risk in congenital melanocytic naevi – a systematic review. *Br J Dermatol* 2006; 155: 1–8.

MARGHOOB AA, AGERO AL, BENVENUTO-ANDRADE C, DUSZA SW. Large congenital melanocytic nevi, risk of cutaneous melanoma, and prophylactic surgery. *J Am Acad Dermatol* 2006; 54: 868–70.

MARGHOOB AA, BORREGO JP, HALPERN AC. Congenital melanocytic nevi: treatment modalities and management options. *Semin Cutan Med Surg* 2003; 22: 21–32.

RUIZ-MALDONADO R. Measuring congenital melanocytic nevi. *Pediatr Dermatol* 2004; 21: 178–9.

SCHIELTL C. The challenge of two layers. Das Zürcher Behandlungsmodell. Kongress Denkmal Muttermal, Zürich, 18.–19.05.2006. <http://www.denkmal-muttermal.ch>

TROMBERG J, BAUER B, BENVENUTO-ANDRADE C, MARGHOOB AA. Congenital melanocytic nevi needing treatment. *Dermatol Ther* 2005; 18: 136–50.



Priv.-Doz. Dr. med. Sven Krengel

Dermatologische Gemeinschaftspraxis
Moislinger Allee 95
23558 Lübeck

Priv. Doz. Dr. med. Sven Krengel (Jahrgang 1965) ist niedergelassener Facharzt für Dermatologie in Lübeck. Er forscht und unterrichtet an der Universität Lübeck. Seinen wissenschaftlichen Schwerpunkt bilden melanozytäre Tumoren sowie der Einfluss von UV-Licht auf Pigmentzellen. Im Jahr 2005 wurde ein internetbasiertes Arzt-Patienten-Netzwerk zum Krankheitsbild der kongenitalen melanozytären Nävi gegründet (www.naevus-netzwerk.de).

Interessenkonflikt

Der Autor erklärt, dass kein Interessenkonflikt im Sinne der Richtlinien des International Committee of Medical Journal Editors (ICMJE; www.icmje.org) besteht.

Manuskriptdaten

Datum der Einreichung: 05.08.2008

Datum der Annahme: 16.09.2008

Vertrauliche Druckfahne

CME-Fortbildung

Kongenitale melanozytäre Nävi

Frage 1

Therapeutische Möglichkeiten bei kongenitalen melanozytären Nävi umfassen:

- Exzision mit plastischer Deckung durch Spalthaut
- Dermabrasion
- neonatale Kürettage
- photothermolytische Laserverfahren
- Alle Antworten sind richtig.

Frage 2

Welche Aussage zu kongenitalen melanozytären Nävi ist *falsch*?

- Kongenitale melanozytäre Nävi sind Pigmentzellhamartome.
- Satellitennävi weisen auf eine frühe embryonale Störung hin, die bereits in der Neuralleiste wirksam ist.
- Die sichere histologische Unterscheidung eines kongenitalen melanozytären Nävus von einem erworbenen melanozytären Nävus ist häufig nicht möglich.
- Die Lebenserwartung von Patienten mit kongenitalen Riesennävi ist durch das Melanomrisiko deutlich reduziert.
- Bei Vorliegen von zentralnervösen Pigmentzellablagerungen kann es zu schweren neurologischen Komplikationen kommen.

Frage 3

Welche Aussage zu therapeutischen Verfahren ist richtig?

- Eine operative Behandlung im Säuglingsalter bietet wegen der besseren Wundheilung und höheren Dehnbarkeit der Haut viele Vorteile.
- Die Dermabrasion sollte wegen der danach einsetzenden Abtropfung von Nävuszellen in die Dermis innerhalb der ersten beiden Lebensmonate erfolgen.
- Die Dermabrasion ist wegen der großen behandelbaren Flächen eine der effektivsten Möglichkeiten, das Melanomrisiko zu reduzieren.
- Eine partielle Repigmentierung der Haut nach Dermabrasion tritt nur selten auf.
- Ein wesentlicher Vorteil der Dermabrasion besteht in der Durchführbarkeit in Lokalanästhesie.

Frage 4

Die Klassifikation kongenitaler melanozytärer Nävi nach Ruiz-Maldonado

- bezieht sich auf den maximalen Durchmesser des Nävus bei Geburt,
- unterscheidet zwischen kongenitalen Nävi mit erhöhtem Melanomrisiko und solchen ohne erhöhtem Melanomrisiko,
- berücksichtigt bei der Einteilung von Riesennävi die Anzahl von Satellitennävi,
- definiert kongenitale Nävi ab 20 cm Durchmesser als »groß«,
- teilt die kongenitalen Nävi nach ihrer Fläche in cm² ein.

Frage 5

Eine neurokutane Melanozytose

- findet sich fast ausschließlich bei Nävi im Gesichts- und Kopfbereich,
- kann durch kernspintomographische Untersuchung bereits im Säuglingsalter festgestellt werden,
- macht sich häufig durch spastische Paresen an den Extremitäten bemerkbar,
- bedeutet in den meisten Fällen eine infauste Prognose,
- lässt sich bei der histopathologischen Untersuchung durch schwärzliche Verfärbungen der kutanen Nerven erkennen.

Frage 6

Die Inzidenz von kongenitalen Riesennävi

- hängt in erster Linie von maternalen Faktoren ab (z. B. Rauchen in der Schwangerschaft),
- liegt bei etwa 1 : 5 000 000 Geburten,
- ist bei Jungen höher als bei Mädchen,
- ist durch veränderte Freizeitgewohnheiten (UV-Belastung) in den letzten Jahrzehnten stark angestiegen,
- kann bislang lediglich geschätzt werden, da populationsbasierte epidemiologische Studien zu diesem Thema fehlen.

Frage 7

Welche Aussage zur Therapie kongenitaler melanozytärer Nävi ist *falsch*?

- a. Bei einer Deckung exzidiertter Areale mit Spalthaut bietet sich die Kopfhaut als Entnahmestelle an.
- b. Zur Vorbereitung einer Lappenplastik können Expander unter die Haut neben dem Nävus implantiert werden, die allmählich aufgefüllt werden und zu einer Vordehnung der Haut führen.
- c. Kongenitale Nävi über der Wirbelsäule stellen wegen der größeren Entartungsgefahr eine dringende OP-Indikation dar.
- d. Bei Nachweis einer neurokutanen Melanose sollten die ersten beiden Lebensjahre abgewartet werden, bevor mit eingreifenderen operativen Maßnahmen begonnen wird.
- e. Die Exzision eines kongenitalen Nävus bietet einen besseren Schutz vor Melanomentstehung als die Dermabrasion.

Frage 8

Melanome auf dem Boden kongenitaler melanozytärer Nävi

- a. treten bei ca. 5 % aller Patienten auf,
- b. bevorzugen UV-Licht-exponierte Areale,
- c. finden sich auch bei mittelgroßen Nävi gelegentlich schon im Kindesalter,
- d. können bei Riesennävi von tiefer liegenden Gewebsschichten ausgehen,
- e. haben eine generell günstigere Prognose als Melanome, die unabhängig von kongenitalen Nävi auftreten.

Frage 9

Welche Aussage ist *falsch*?

Das Entartungsrisiko kongenitaler melanozytärer Nävi wurde früher überschätzt, weil

- a. kongenitale Nävi pauschal (unabhängig von ihrer Größe) als Melanompräkursoren betrachtet wurden,
- b. aus histologischen Untersuchungen von Melanomen fälschlich auf ihre Herkunft aus »kongenitalen« Nävi zurückgeschlossen wurde,
- c. kleinere epidemiologische Studien zu diesem Thema einer systematischen Verzerrung zugunsten entarteter Fälle unterlagen,
- d. die Kernspintomographie als zusätzliches Diagnoseverfahren noch nicht zur Verfügung stand,
- e. Exzidate auffälliger Areale aus kongenitalen Nävi histologisch fehlinterpretiert wurden.

Frage 10

Welche Aussage ist *falsch*?

Die Beratung von Eltern neugeborener Kinder mit kongenitalen melanozytären Nävi

- a. sollte aufgrund des erhöhten Melanomrisikos eine dringende Empfehlung zur operativen Entfernung beinhalten,
- b. sollte frühzeitig erfolgen, um die für operative Eingriffe günstigen ersten Lebensjahre zu nutzen,
- c. beinhaltet eine Abschätzung und Empfehlung zur Notwendigkeit einer kernspintomographischen Diagnostik,
- d. ist grundsätzlich ergebnisoffen und schließt eine mögliche Entscheidung der Eltern gegen operative Eingriffe ein,
- e. sollte auf Informationsmöglichkeiten und Selbsthilfegruppen im Internet hinweisen.