



WIKIDERM NETZWERK HAUT

DYSPLASTISCHER NÄVUSZELLNÄVUS

Syn: atypischer Nävuszellnävus, Clark-Nävus

Def: Nävuszellnävus mit Kern- und Zellatypien und architektonischen Unregelmäßigkeiten

Note: in Analogie z. B. zur Zervixdysplasie

CV: Klinisch atypische NZN sind nur in ca. 50% d. F. histologisch dysplastisch, während klinisch typische NZN zu einem kleinen Prozentsatz histologisch dysplastisch sein können.

Gen: - polygener Erbgang bestimmt die Gesamtzahl dysplastischer NZN

- autosomal-dominanter Erbgang bestimmt das Syndrom familiär gehäufte dysplastischer NZN und maligner Melanome

Syn: Nävusdysplasiesyndrom, Syndrom der familiären malignen Melanome, FAMM-Syndrom, BK-mole-Syndrom

Engl: atypical mole syndrome, familial atypical multiple mole melanoma (FAMMM syndrome)

Histr: Erstbeschreibung durch Norris im Jahre 1820; Begriffsprägung durch Clark im Jahre 1978 unter Bezugnahme auf die Anfangsbuchstaben zweier Patientennamen (BK)

Hyp: wahrscheinlich Mutationen im CDKN2A-Gen (cyclin-dependent kinase inhibitor 2A) oder CDK4-Gen (cyclin-dependent kinase 4)

Lit: J Invest Dermatol 2000; 114: 28-33, Melanoma Res. 2017 Jan 4.
<http://doi.org/10.1097/CMR.0000000000000324> (Italien)

Risk: - familiäre Belastung

- hohe Anzahl von NZN

- akute, exzessive Sonnenexposition (bes. in der Jugend)

Vork: - fakultativ ab dem 2. Lebensjahrzehnt

Note: Nävuszellnävi, die nach dem 35. Lj. entstehen, sind obligat dysplastisch

- 2-8% der kaukasischen Bevölkerung

Prog: Marker für das Melanomrisiko:

- hellhäutige Menschen mit dysplastischem Nävus haben ein um ca. 0,5% erhöhtes Melanomrisiko

- Pat. mit Nävusdysplasiesyndrom haben ein Melanomrisiko von ca. 8-10%

- Pat. mit multiplen dysplastischen NZN und mind. 2 Verwandten 1. Grades mit Melanomen haben ein Melanomrisiko von bis zu 100%

Note: Die Melanome können auf unveränderter Haut entstehen oder sich aus einem dysplastischen Nävus entwickeln.

KL: - Anzahl: insgesamt oft über 100 NZN, wobei die Anzahl typischer NZN bei Pat. mit dysplastischen NZN erhöht ist gegenüber der Zahl bei Pat. ohne dysplastische NZN. Somit stellt allein eine hohe Anzahl an NZN einen Risikofaktor für die Entwicklung eines MM dar.

- Lokalisation: Prädilektionsstelle ist der Stamm (bei Frauen insbes. die Brustregion)

- Begrenzung: unregelmäßig und unscharf

Urs: Randausläufer und depigmentierte Regressionszonen

- Farbe: variable Pigmentierung

Bef: meist hell- bis mittelbraun, seltener rosafarben

Note: Schwarze Herde innerhalb dysplastischer NZN sind suspekt auf das Vorliegen eines initialen malignen Melanoms

- Größe: > 5 mm (meist 5-12 mm und damit größer als normale Nävuszellnävi)

- Oberfläche: flach bis lichenoid, häufig spiegeleiförmig (erhabenes Zentrum und flache Peripherie)

Note: Wenn dysplastische NZN rein makulös sind, ist eine Abgrenzung zum initialen Melanom schwer bis unmöglich.

Di: - klinisches / makroskopisches Bild

- Auflichtmikroskopie  

- makroskopisch-dermatoskopische Korrelation, Bildpaare: Junctionstyp                  , Compound-Typ                                   

- Histologie 

Bed: Bestätigung des klinisch-dermatoskopischen Verdachts

Hi: - Nebeneinander von einzelnen Nävuszellen und unregelmäßigen Nestern in der Basalschicht
- Aufsteigen einzelner Nävuszellen in höhere Epidermislagen
- unscharfe seitliche Begrenzung des Nävus ("Auslaufen einzelner Nävuszellen")
- "Schulterphänomen"

Bef: auslaufende epidermale Nävusanteile überragen die dermalen Anteile

- Elongation der Reteleisten, die von Nävuszellen umrandet werden
- Konfluenz der Nester mit Überbrückung mehrerer Reteleisten ("Nävuszellbrücken")

Engl: "bridging"

- lymphozytäres Infiltrat plus Fibrosierung im oberen Korium
- vereinzelt Zell- und Kernatypien der Nävuszellen
- epidermolytische Hyperkeratose

Def: histopathologische Alteration in Form einer Hyperkeratose mit perinukleärer Vakuolisierung der Keratinozyten im oberen Stratum spinosum und Stratum granulosum

Vork: bei > 80% d. F. von dysplastischen NZN

Lit: Am J Dermatopathol 2002; 24: 23-5

- kein infiltratives Wachstum

DD: malignes Melanom

Exp: MicroRNA als Biomarker

Lit: J Invest Dermatol. 2019 Aug 22. pii: S0022-202X(19)31788-9. <http://doi.org/10.1016/j.jid.2019.06.126>

Th: Exzision suspekter NZN

Prop: - Kontrolluntersuchungen

Meth: Klinische Untersuchung, Auflichtmikroskopie, Ganzkörperphotographie

Ind: - bei familiären Melanomen (in der Anamnese): alle 3-6 Monate
- keine familiären Melanome (in der Anamnese): alle 6-12 Monate

- Patienteninformation als Anleitung zur Selbstuntersuchung zwecks Früherkennung
- Meiden intensiver Sonnenexposition; Verwendung von Lichtschutzmitteln

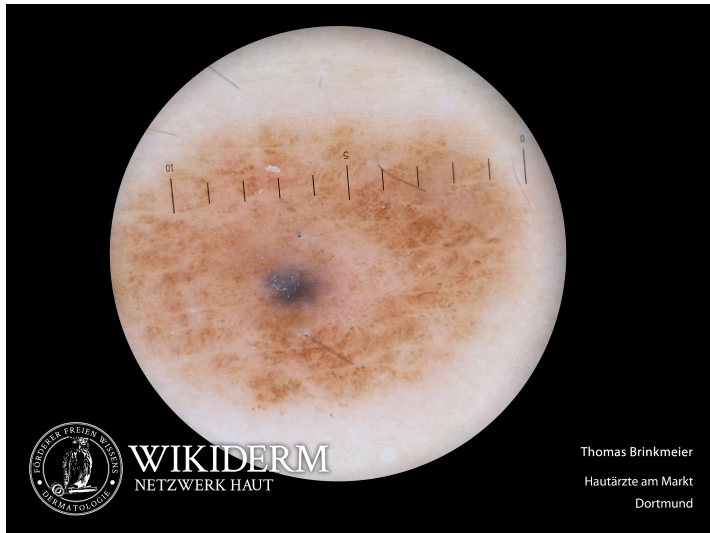
dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 1



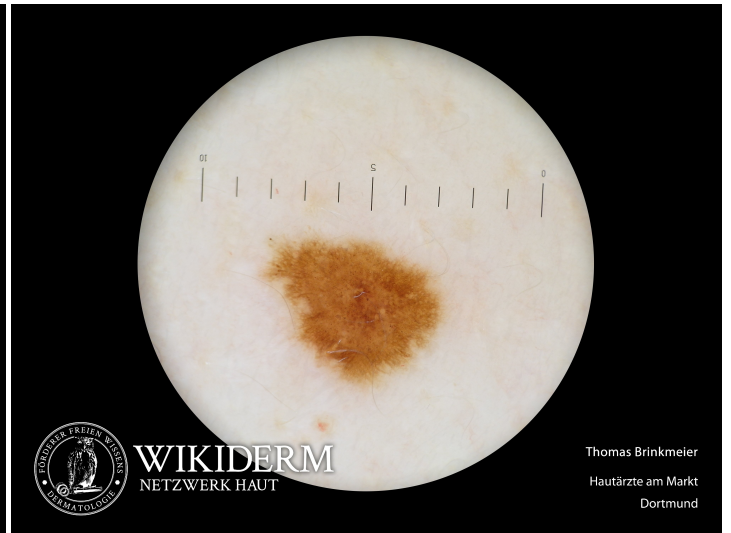
dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 2



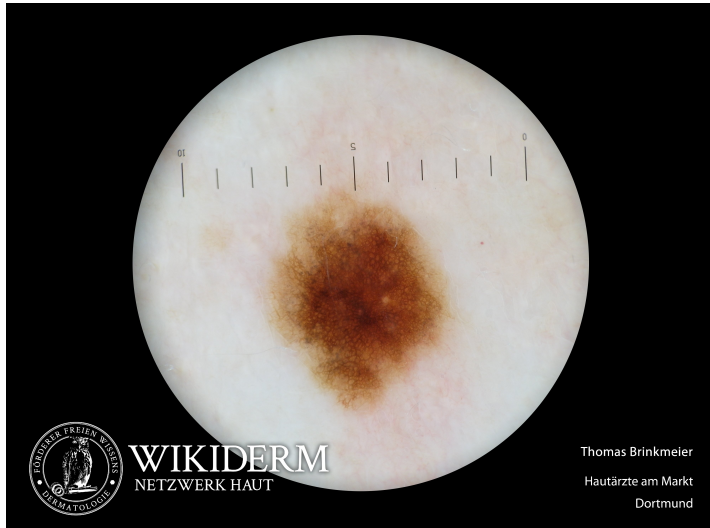
dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 3



dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 4



dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 5



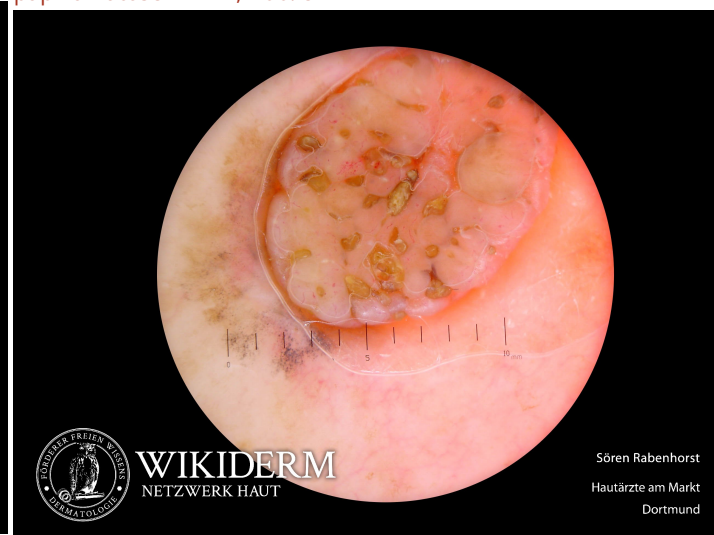
dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 6



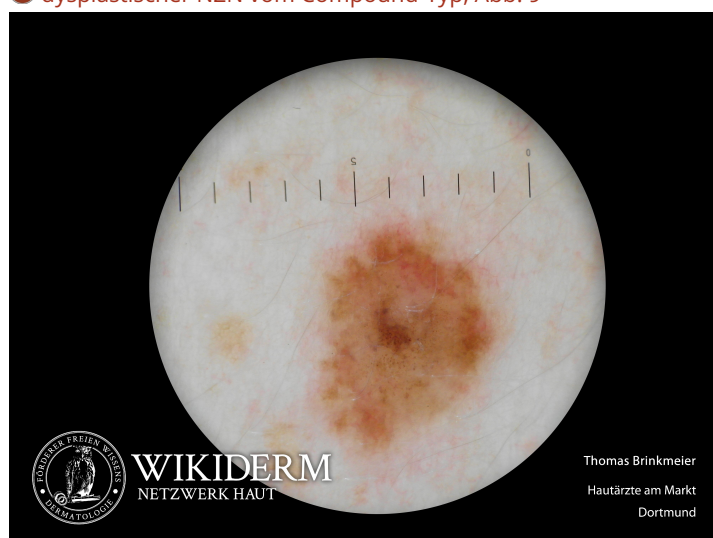
🔪 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 7



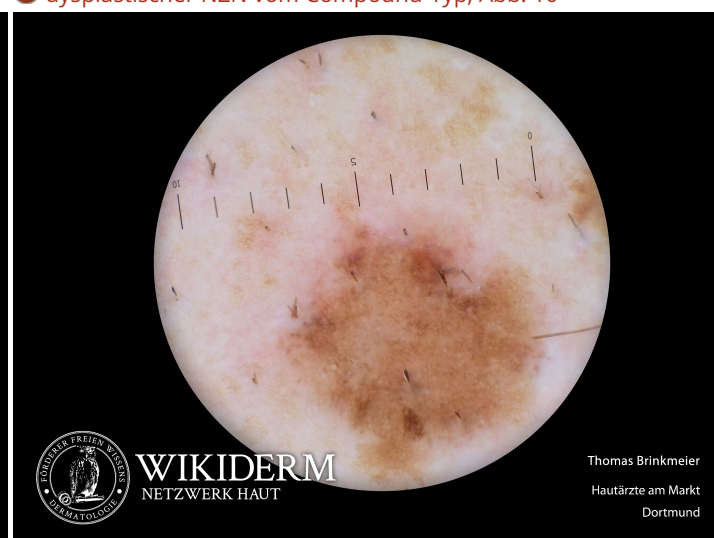
🔪 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Kollision mit papillomatösem NZN, Abb. 8



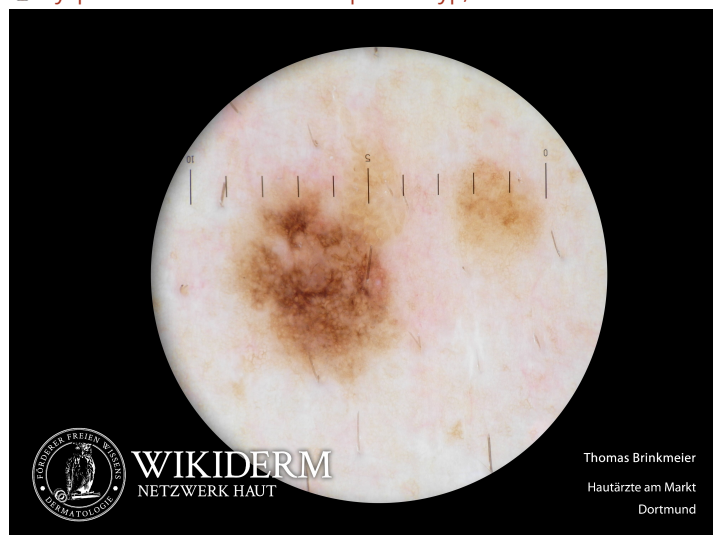
🔪 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 9



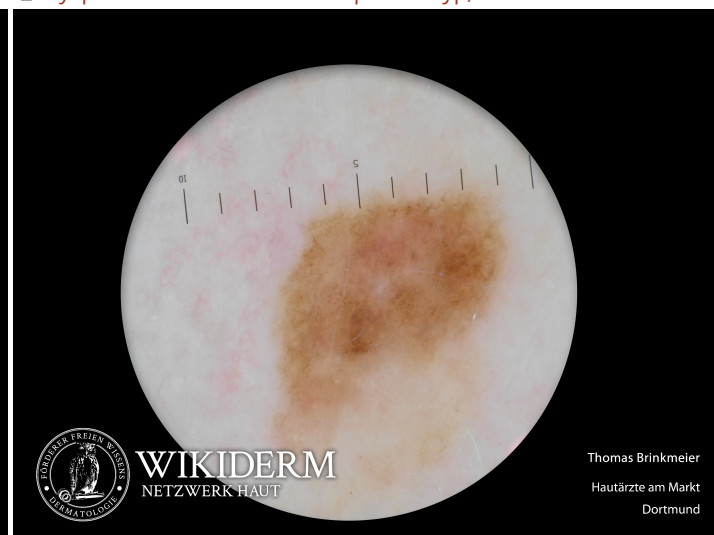
🔪 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 10



🔪 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 11



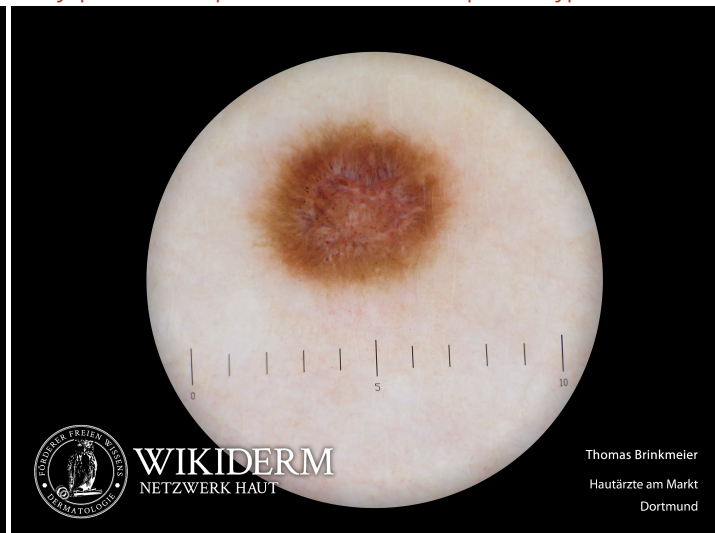
🔪 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 12



🔪 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 13



🔪 dysplastischer, spitzoider NZN vom Compound-Typ, Abb. 14



🔪 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 15



🔪 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 16



🔪 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 17



🔪 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 18



dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 19



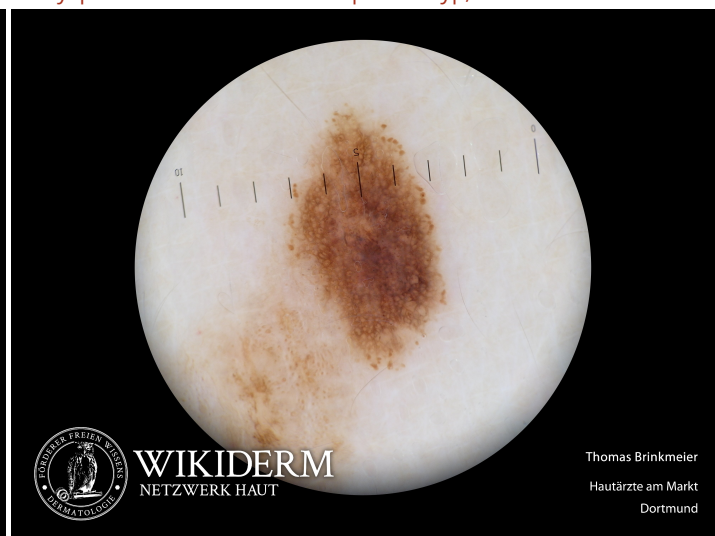
dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 20



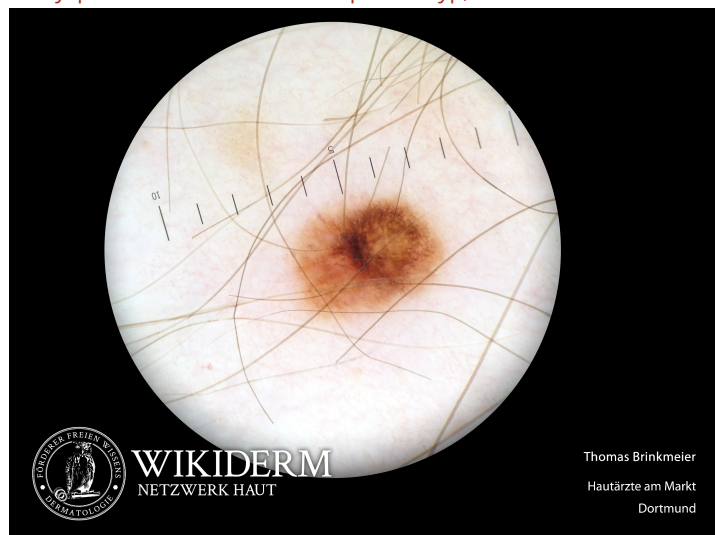
dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 21



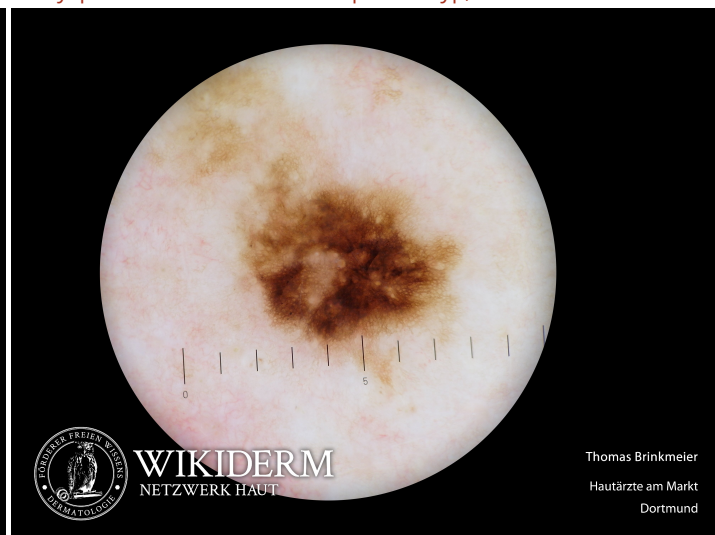
dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 22



dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 23



dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 24



dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 25



dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 26



dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 27



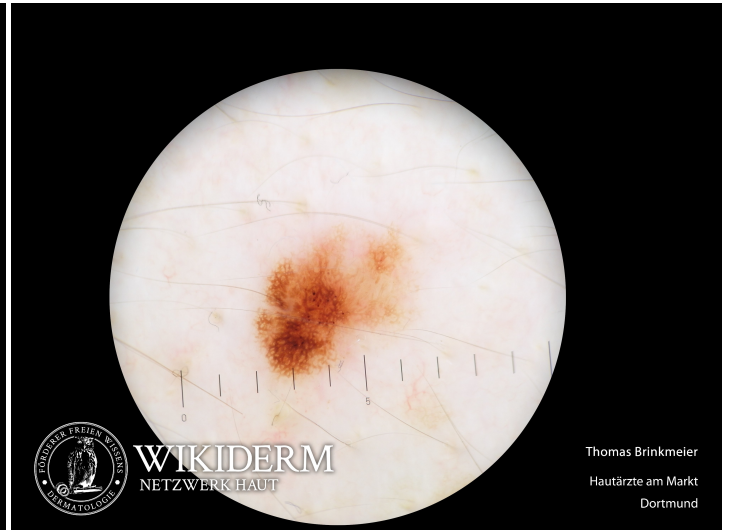
dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 28



dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 29



dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 30



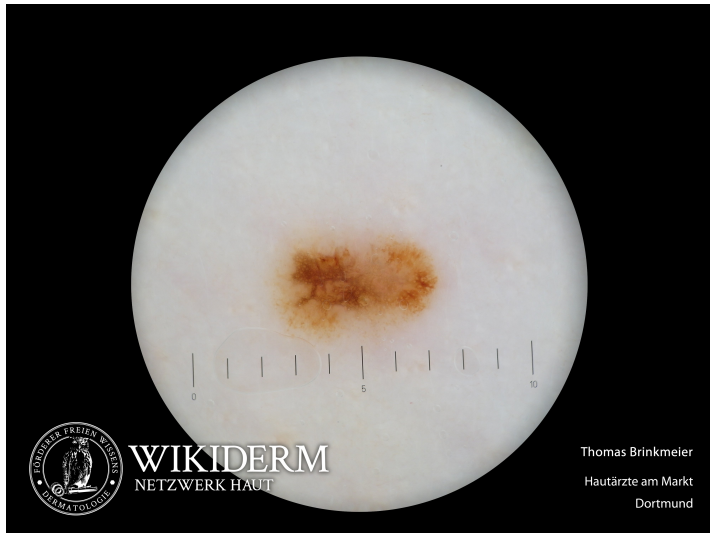
🔴 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 31



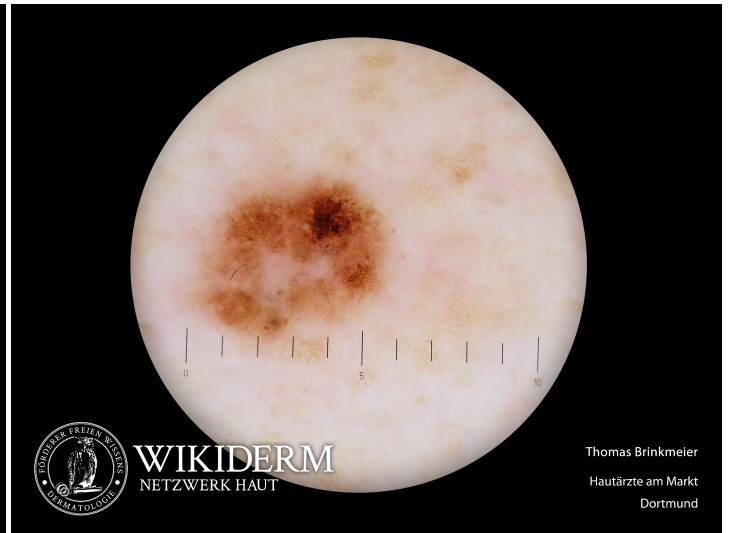
🔴 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 32



🔴 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 33



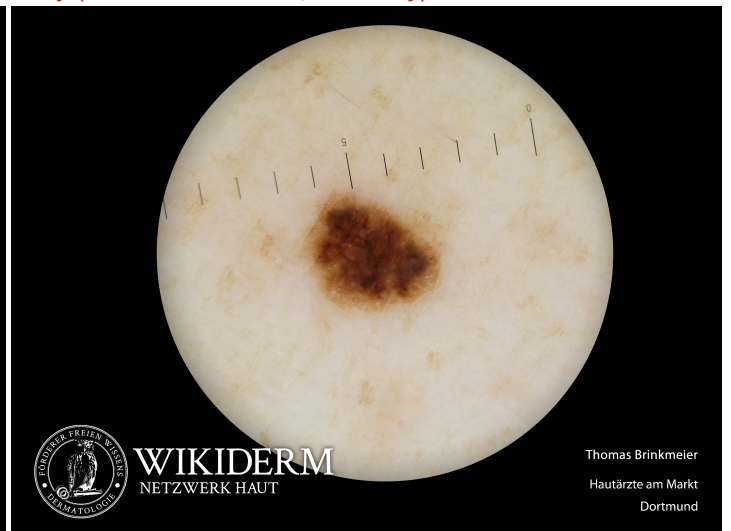
🔴 dysplastischer NZN vom Junctionstyp, Abb. 1



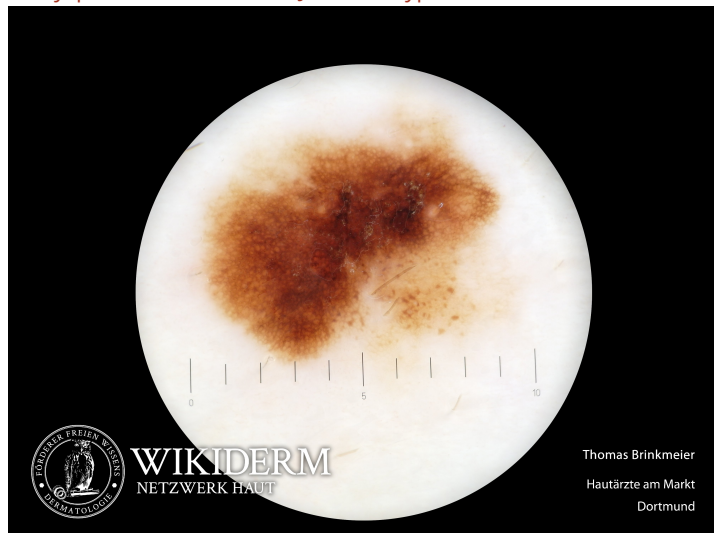
🔴 dysplastischer NZN vom Junctionstyp mit Pseudopodien, Abb. 2



🔴 dysplastischer NZN vom Junctionstyp, Abb. 3



 dysplastischer NZN vom Junktionstyp, Abb. 4



 dysplastischer NZN vom Junktionstyp, Ohrhelix, Abb. 5



 dysplastischer NZN vom Junktionstyp, Fall 1



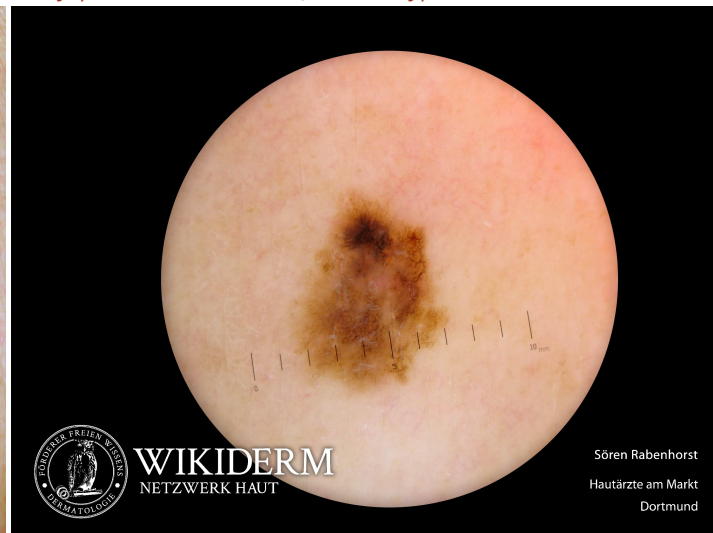
 dysplastischer NZN vom Junktionstyp, Fall 1



 dysplastischer NZN vom Junktionstyp, Fall 2



 dysplastischer NZN vom Junktionstyp, Fall 2



 dysplastischer NZN vom Junktionstyp, Fall 3



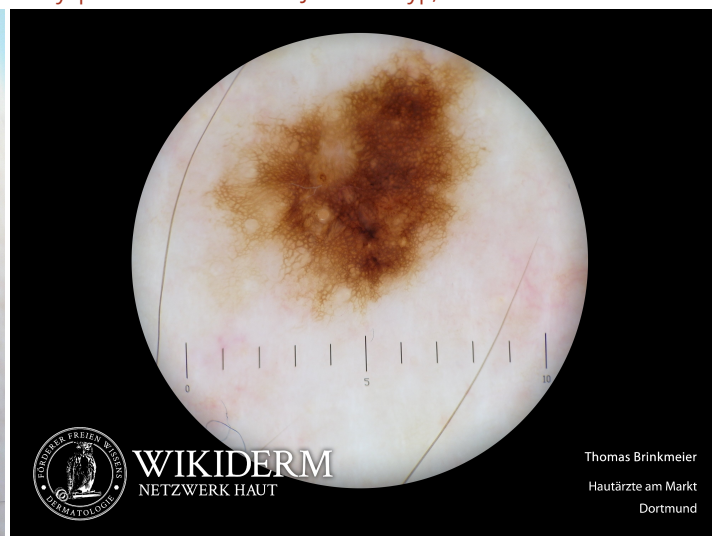
 dysplastischer NZN vom Junktionstyp, Fall 3



 dysplastischer NZN vom Junktionstyp, Fall 4



 dysplastischer NZN vom Junktionstyp, Fall 4



 dysplastischer NZN vom Junktionstyp, Fall 5



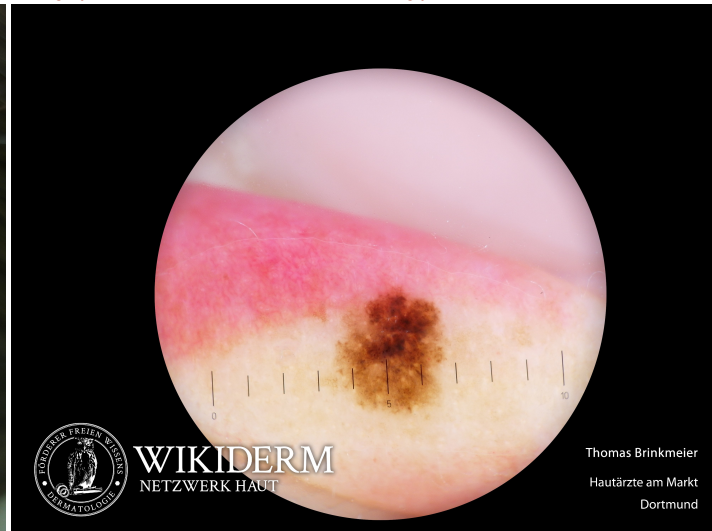
 dysplastischer NZN vom Junktionstyp, Fall 5



 dysplastischer NZN vom Junktionstyp, Fall 6



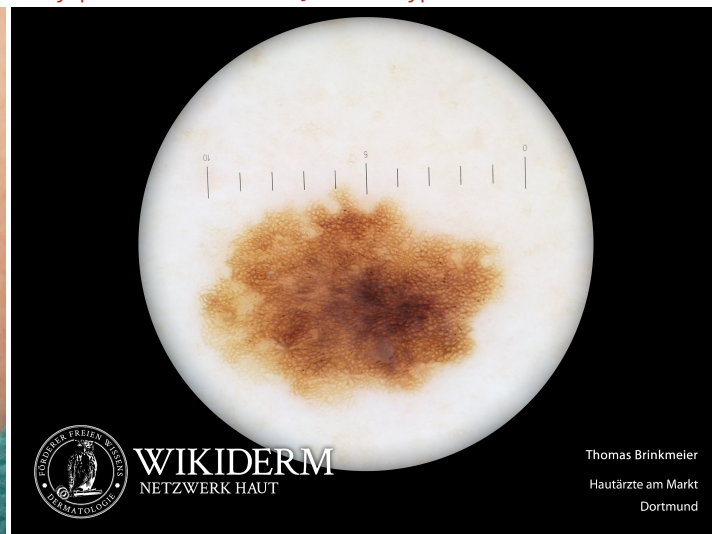
 dysplastischer NZN vom Junktionstyp, Fall 6



 dysplastischer NZN vom Junktionstyp, Fall 7



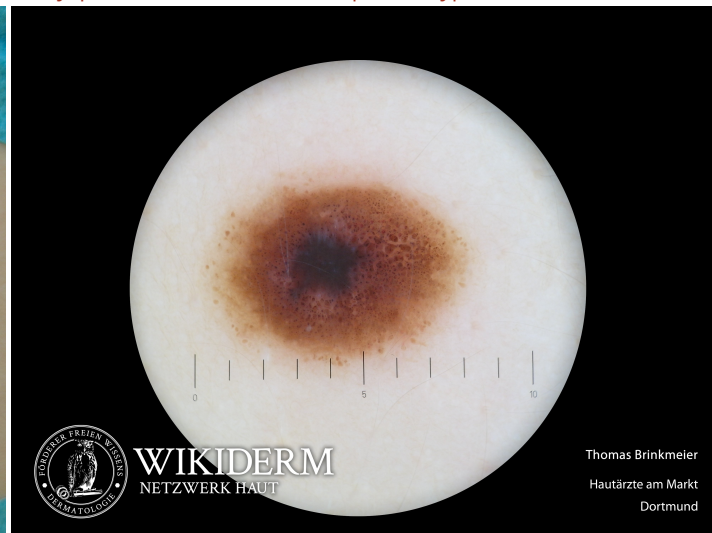
 dysplastischer NZN vom Junktionstyp, Fall 7



 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Flanke



 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Flanke



 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Decolleté



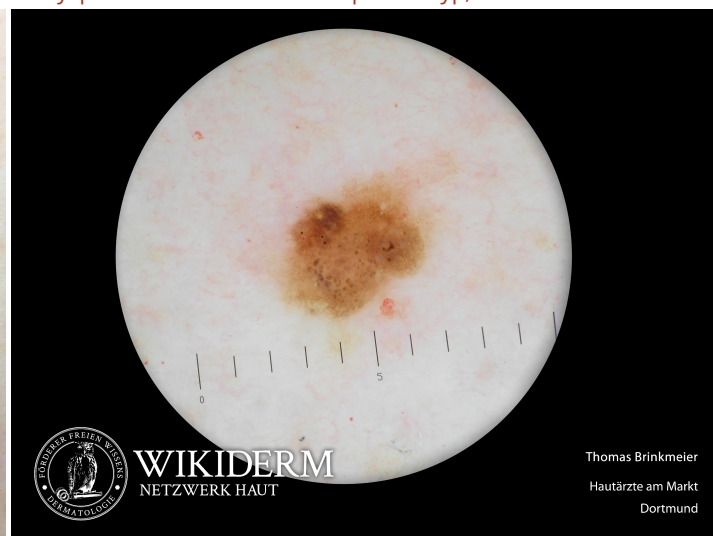
 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Decolleté



 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Rücken



 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Rücken



 dysplastischer NZN vom Compoundtyp, Rücken, Fall 2



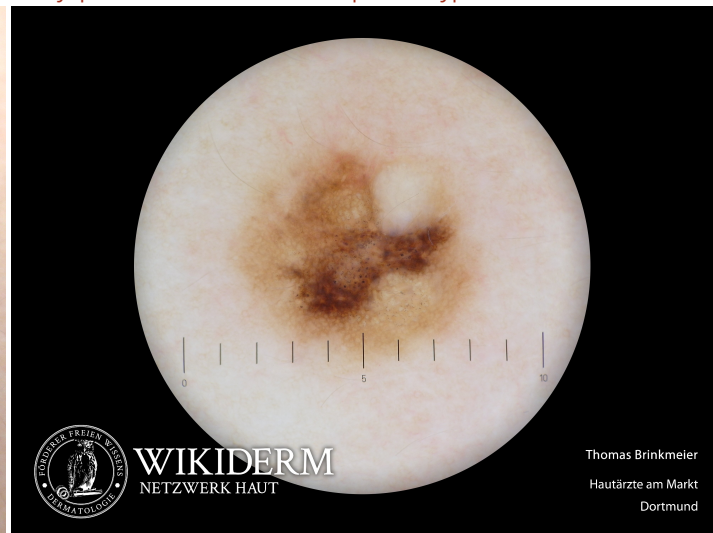
 dysplastischer NZN vom Compoundtyp, Rücken, Fall 2



 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Rücken, Fall 3



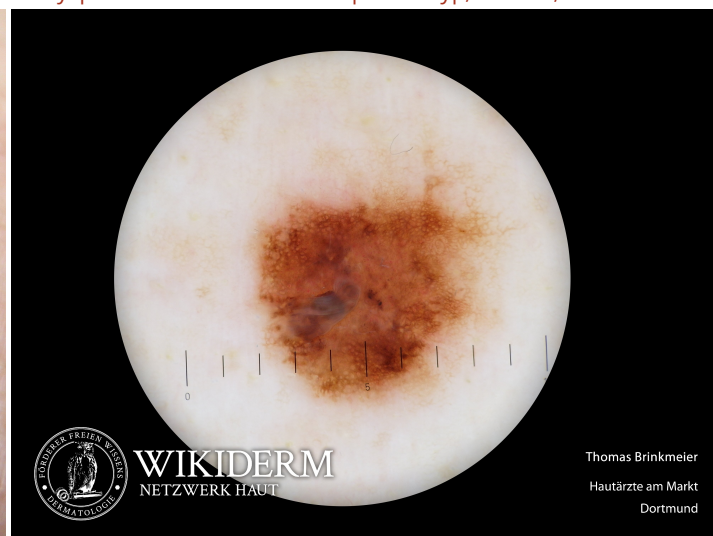
 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Rücken, Fall 3



 dysplastischer NZN vom Compoundtyp, Rücken, Fall 4



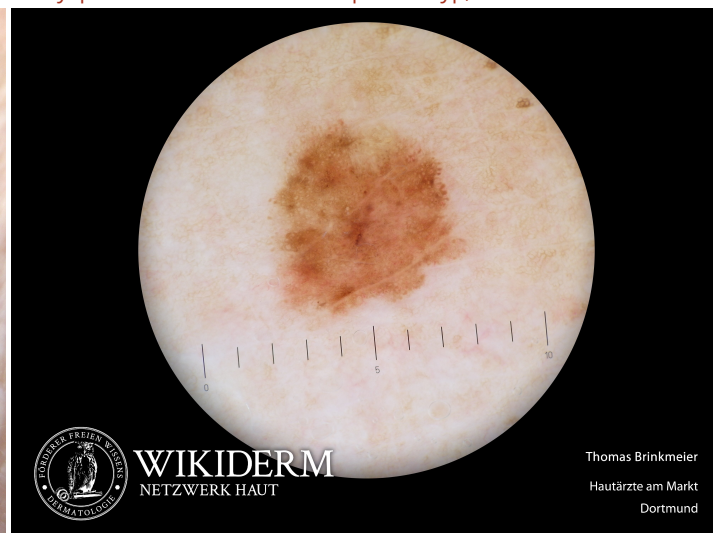
 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Rücken, Fall 4



 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Arm



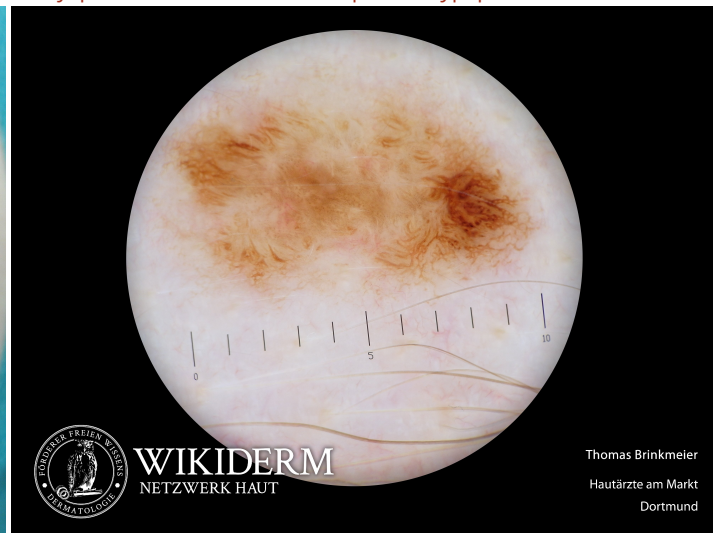
 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Arm



 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, perimamillär



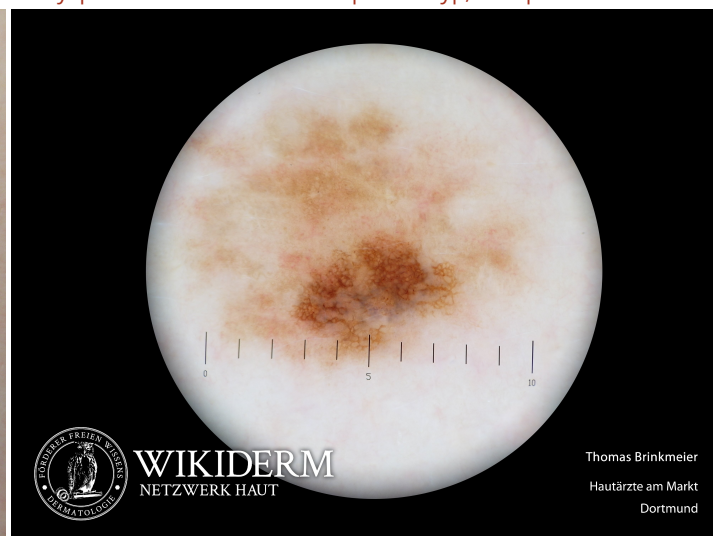
 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, perimamillär



 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Rumpf



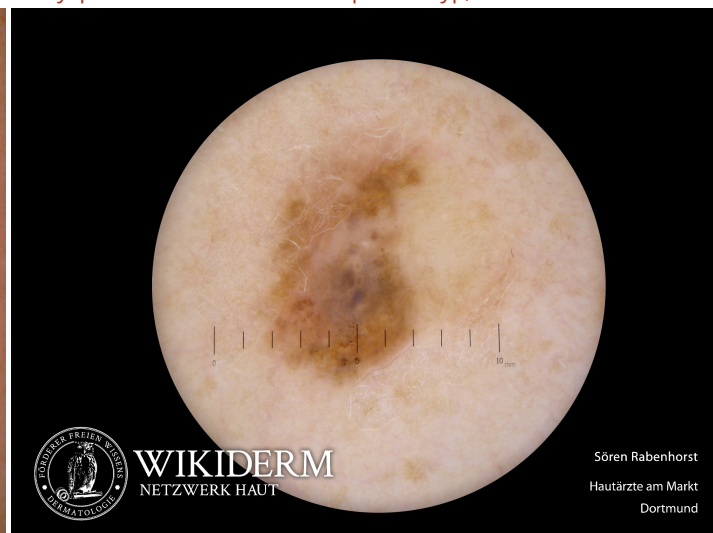
 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Rumpf



 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Brust rechts



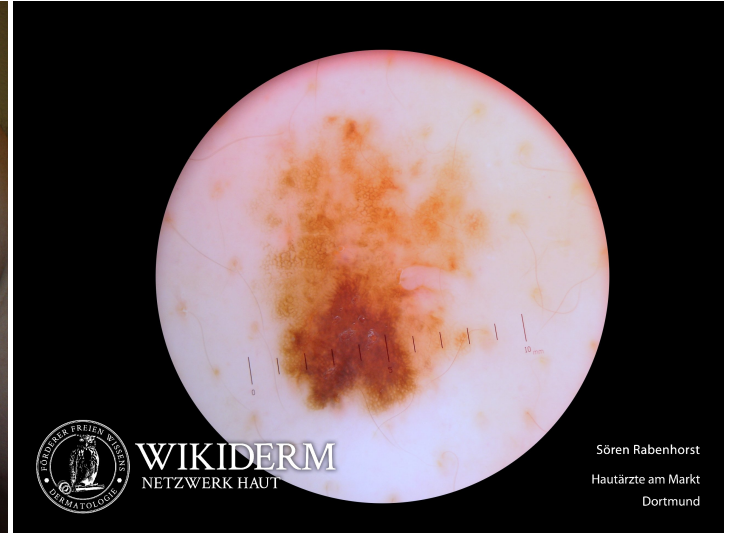
 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Brust rechts



 dysplastischer NZN, Rückenmitte



 dysplastischer NZN, Rückenmitte



 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abdomen



 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abdomen



 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abdomen, Fall 2



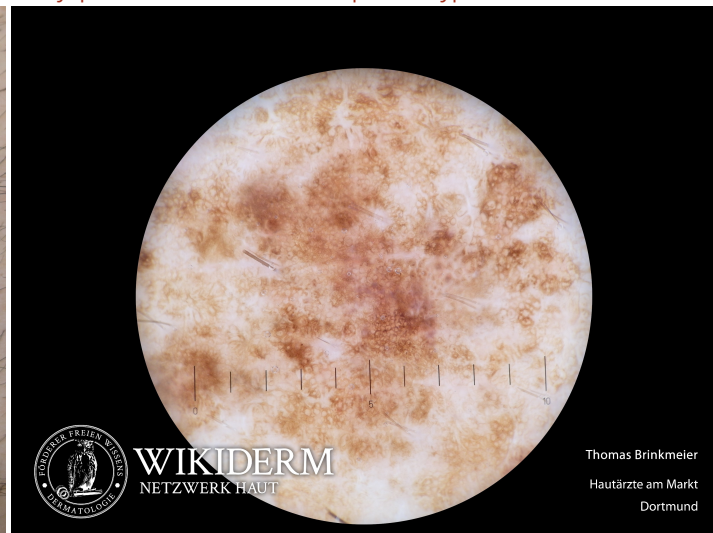
 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abdomen, Fall 2



 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abdomen, Fall 3



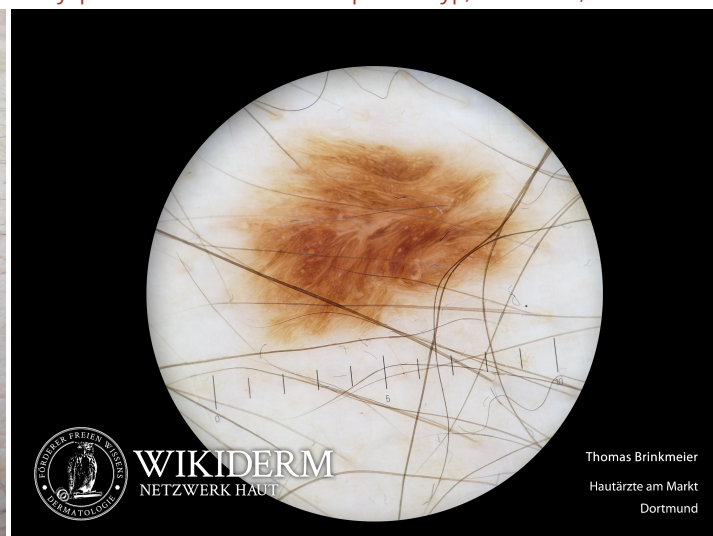
 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abdomen, Fall 3



 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abdomen, Fall 4



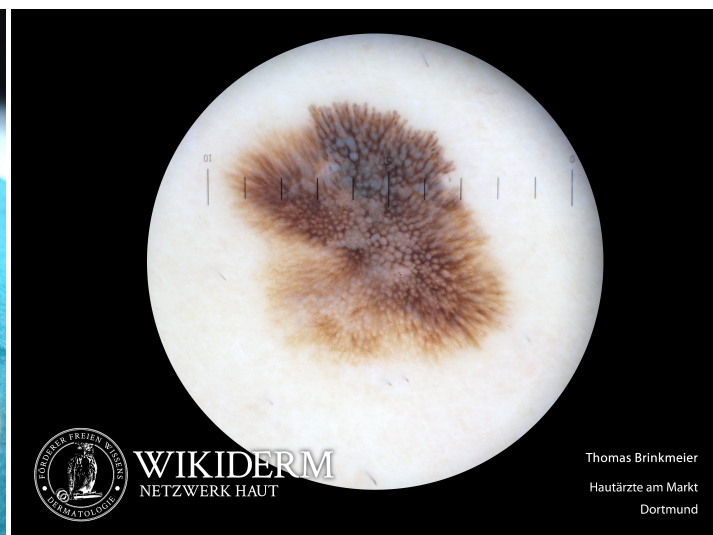
 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abdomen, Fall 4



 dysplastischer, spitzoider NZN vom Compound-Typ, Unterschenkel



 dysplastischer, spitzoider NZN vom Compound-Typ, Unterschenkel



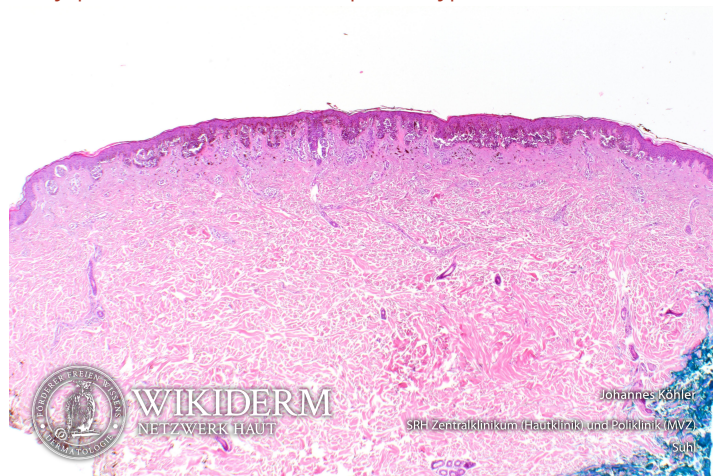
 dysplastischer NZN, Kollisionstumor mit seborrhoischer Keratose



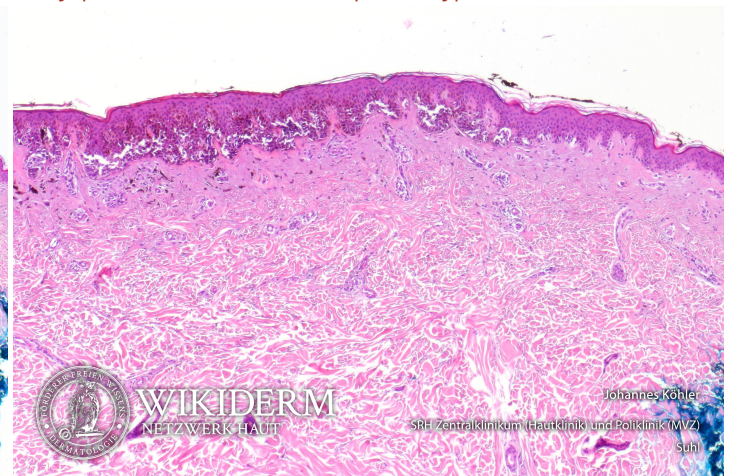
 dysplastischer NZN, Kollisionstumor mit seborrhoischer Keratose



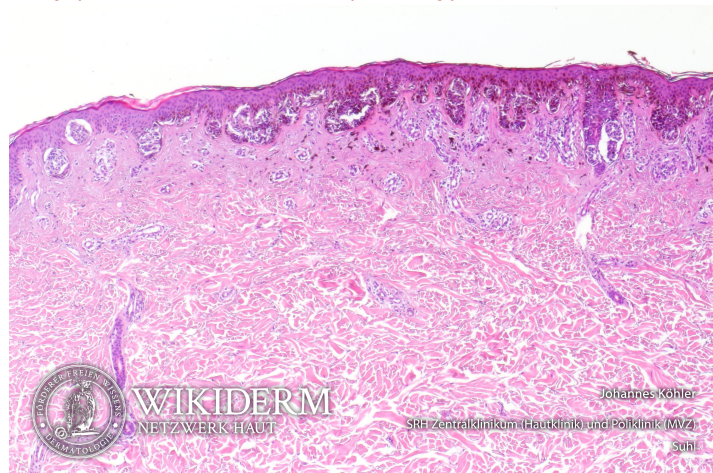
 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 1



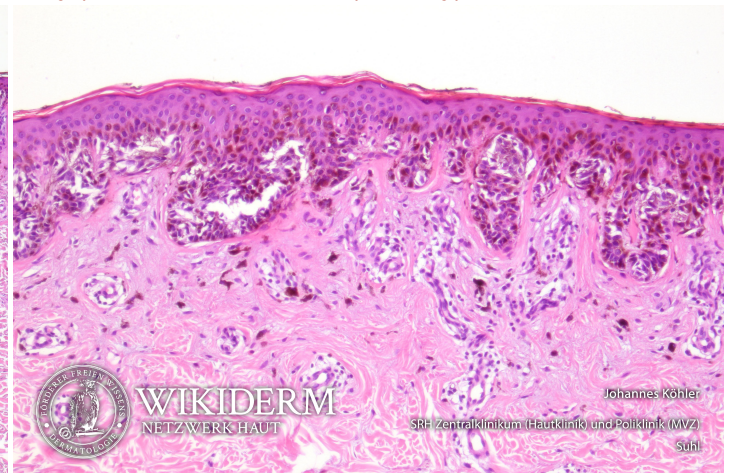
 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 2



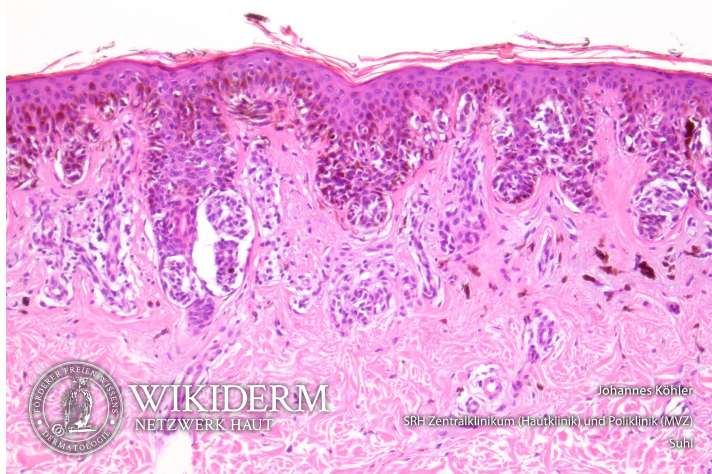
 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 3



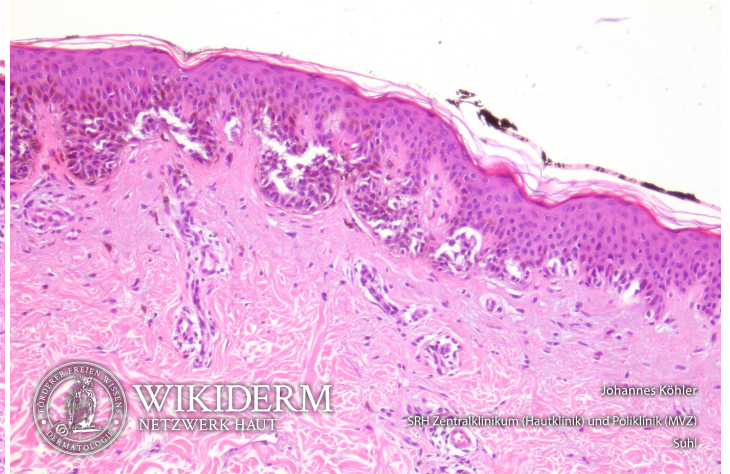
 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 4



📌 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 5



📌 dysplastischer NZN vom Compound-Typ, Abb. 6



Vorangestellte Abkürzungen

AG: Antigen **Allg:** Allgemeines **ALM:** Auflichtmikroskopie **Altn:** Alternative **Amn:** Anamnese **Anat:** Anatomie **Appl:** Applikation **Aus:** Ausnahme **Ass:** Assoziationen **Ät:** Ätiologie **Bed:** Bedeutung **Bef:** Befund **Bsp:** Beispiel **Co:** Kombination **CV:** Cave **DD:** Differentialdiagnose **Def:** Definition **Di:** Diagnostik **DIF:** Direkte Immunfluoreszenz **Dos:** Dosis **EbM:** Evidenz-basierte Medizin **Eig:** Eigenschaften **EM:** Elektronenmikroskopie **Engl:** Englisch **Epi:** Epikutantestung **Erg:** Ergebnis **Erkl:** Erklärung **Err:** Erreger **Etlg:** Einteilung **Exp:** Experimentell **Filia:** Filiarisierung **Fkt:** Funktion **Folg:** Folge/Konsequenz **Frag:** Fragestellung **Gen:** Genetik **GS:** Goldstandard **Hi:** Histologie **Histr:** Historisch **HV:** Hautveränderungen **Hyp:** Hypothese **IHC:** Immunhistochemie **IIF:** Indirekte Immunfluoreszenz **Ind:** Indikation **Inf:** Infektionsweg **Inh:** Inhaltsstoffe **Ink:** Inkubationszeit **Int:** Interpretation **KI:** Kontraindikation **KL:** Klinik **Kopl:** Komplikationen **Lab:** Labor **Lit:** Literatur **LL:** Leitlinie **Lok:** Lokalisation **Makro:** Makroskopie **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **OCT:** opt. Kohärenztomografie **OTC:** Over-the-counter-Produkt **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPh:** Pathophysiologie **Proc:** Procedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** konfokaler Laserscan **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriftungen **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** TNM-Klassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen **Web:** world wide web **Wirk:** Wirkung **WW:** Wechselwirkung **Zus:** Zusammenfassung

Abkürzungen im Fließtext

AA: Alopecia areata **AD:** Atopische Dermatitis **AEP:** Atopische Eruption in der Schwangerschaft **AGEP:** Akute generalisierte exanthematische Pustulose **AGS:** Adrenogenitales Syndrom **AHEI:** Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters **AJCC:** American Joint Committee on Cancer **AKN:** Acne keloidalis nuchae **ALM:** Auflichtmikroskopie **AN:** Acanthosis nigricans **APC:** antigen presenting cell **APD:** Autoimmun-Progesteron-Dermatitis **ATLL:** Adultes T-Zell-Lymphom/Adulte T-Zell-Leukämie **AZ:** Allgemeinzustand **BB:** Blutbild **BD:** Bowen, Morbus **BMZ:** Basalmembranzone **BP:** Bullöses Pemphigoid **BTX:** Botulinumtoxin **CA:** Karzinom **CBCL:** B-Zell-Lymphome, primär kutane **CD1a:** Langerhanszell-Marker **CD20:** B-Zell-Marker **CD23:** FcεRII **CD26:** Dipeptidyl-Peptidase IV **CD28:** Rezeptor der T-Zelle für B7.1 und B7.2 der APC **CD3:** Pan-T-Zell-Marker **CD30:** Marker für B- oder T-Zell-Aktivierung = Ki-1-Antigen **CD56:** NK-Zell-Marker **CD68:** Zytotoxizitätsmarker von Monozyten/Makrophagen **CD80:** B7.1 der APC **CD86:** B7.2 der APC **CD95:** Fas-Antigen **CK:** Zytokeratin **CLA:** Cutaneous Lymphocyte Associated Antigen **CNHC:** Chondrodermatitis nodularis chronica helioides **CR:** Fallbericht (case report) **CS:** Fallserie (case series mit mindestens 3 Patienten) **CSS:** Churg-Strauss-Syndrom **CT:** Kontrollierte Studie (controlled trial) **CTCL:** T-Zell-Lymphome, primär kutane **CVI:** Chronisch venöse Insuffizienz **CyA:** Cyclosporin A **DAB:** Deutsches Arzneibuch **DAC:** Deutscher Arznei-Codex **DDG:** Deutsche Dermatologische Gesellschaft **DFFP:** Dermatofibrosarcoma protuberans **DH:** Dermatitis herpetiformis Duhring-Brocq **DIC:** Disseminated Intravascular Coagulation **DM:** Dermatomyositis **DNCB:** Dinitrochlorbenzol **DTIC:** Dacarbazin **EB:** Epidermolysis bullosa congenita – Gruppe **EBA:** Epidermolysis bullosa acquisita **EBD:** Epidermolysis bullosa dystrophica **EBS:** Epidermolysis bullosa simplex **ECM:** Extrazelluläre Matrix **ECP:** Eosinophiles kationisches Protein **ED:** Einzeldosis /-dosen **EDS:** Ehlers-Danlos-Syndrom **EEM:** Erythema exsudativum multiforme **EGF:** Epidermaler Wachstumsfaktor **EGR:** Erythema gyratum repens Gammel **ELAM:** Endothelial Leukocyte Adhesion Molecule **ELND:** Elective Lymph Node Dissection **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatitis des Kapillitiums **EPF:** Eosinophile pustulöse Follikulitis Ofuji **EQ:** Erythroplasie Queyrat **FFD:** Fox-Fordyce-Erkrankung **FTA-Abs:** Fluoreszenz-Treponemen-Antikörper-Absorptionstest **GA:** Granuloma anulare **GI:** Gastrointestinal **GM:** Granuloma multiforme **GM-CSF:** Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor **GS:** Goldstandard **GSS:** Gloves-and-socks-Syndrom **GvHD:** Graft-versus-host-Krankheit **HES:** Hypereosinophilie-Syndrom **HHD:** Hailey-Hailey, Morbus **HIS:** Hyper-IgE-Syndrom **HLP:** Hyperkeratosis lenticularis perstans **HWZ:** Halbwertszeit **IBD:** Inflammatory Bowel Disease (chronisch entzündliche Darmerkrankung) **ICAM:** Intercellular Adhesion Molecule **ICAM-1:** CD54 = Intercellular Adhesion Molecule-1 **IHC:** Immunhistochemie **IPL:** Intense Pulsed Light **IVIG:** Intravenöse Immunglobuline **JÜR:** Jahres-Überlebensrate **JEB:** Junktionale Epidermolysis bullosa congenita **KD:** Kontaktdermatitis **KOF:** Körperoberfläche **KS:** Kaposi-Sarkom **LCH:** Langerhans-Zell-Histiozytose **LFA:** Lymphocyte Function-associated Antigen **LFA-1:** CD11a/CD18 = Lymphocyte Function-associated Antigen-1 (Beta2-Integrin) **LK:** Lymphknoten **LL:** Leitlinie **LT:** Leukotrien **M-CSF:** Macrophage Colony-Stimulating Factor **MA:** Metaanalyse **MA/SR:** Meta-Analysis / Systematic Review **Mac-1:** CD11b/CD18 (Beta2-Integrin) **MCP:** Monozyten-chemotaktisches Protein **MCP-1:** Monocyte Chemoattractant Protein-1 **MED:** Minimale Erythemdosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinasen **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMSC:** Nonmelanoma Skin Cancer **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasennebenhöhlen **NRF:** Neues Rezeptur Formularium **OCA:** Albinismus, okulokutaner **p.i.:** post infectionem **pAVK:** periphere arterielle Verschlusskrankheit **PDE:** Phosphodiesterase **PDGF:** Platelet Derived Growth Factor **PDT:** Photodynamische Therapie **PECAM:** Platelet-Endothelial Cell Activation Molecule **qmm:** Quadratmillimeter **RCT:** Randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial) **RES:** Retikuloendotheliales System **RF:** Rheumafaktoren **SA:** Sicherheitsabstand **sLa:** sialyl Lewis a-Antigen **SLN:** Sentinel Lymph Node **SLND:** Sentinel Lymph Node Dissection **sLx:** sialyl Lewis x-Antigen **SR:** Systematische Übersichtsarbeit **SS:** Schwangerschaft **SSc:** systemische Sklerodermie **SSW:** Schwangerschaftswoche **TCR:** T-Zell-Rezeptor **TD:** Tumordicke **TEN:** Toxische Epidermale Nekrolyse **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **TP:** Treponema pallidum **TPHA:** Treponema pallidum-Hämagglutinationstest **VCAM:** Vascular Cell Adhesion Molecule **VDRL:** Veneral-Disease-Research-Laboratory-Flockungstest **VCAM-1:** CD106 = Vascular Cell Adhesion Molecule-1 **VEGF:** Vascular Endothelial Growth Factor **VLA-4:** CD49d/CD29 = Very Late Antigen 4 (Beta1-Integrin) **Z.n.:** Zustand nach