

关于先天性黑色素痣

什么是先天性黑色素痣（CMN）？

广义上说，痣是指胎记，可以被用于描述几乎任何一个痣和胎记。

如果生来就有痣，那就是先天性的。每50到100个人里，有一个人生来就有小的先天性黑色素痣。

如果胎记是由色素细胞引起的，我们称之为黑色素痣。

先天性黑色素痣尺寸有小有大，小的如针头那么大，少数情况下痣会覆盖大部分体表。最大的痣，在医学上被称之为“巨痣”，大约每20000个出生人口中会有一个有巨痣。面积越大，发生几率越小。

先天性黑色素痣外观如何？

每一个先天性黑色素痣都是独一无二的。所有种族和肤色的人都有可能生来带有痣。一般情况下，儿童的先天性黑色素痣通常会按比例生长。换句话说，痣覆盖体表（比如：覆盖在肢体上，或者在肩胛骨和大腿之间延伸）的面积比率通常会跟出生时一致。

也有少数例外，即“迟缓的”先天性黑色素痣，因为这些痣是在出生后显现出来的，因此看起来是在生长。少数情况下，先天性黑色素痣的部位颜色淡，在出生后的头几个月内颜色加深，因此看起来是在生长。所以，这种痣的最终尺寸可以通过出生时的外观尺寸和所在位置来估测。

位置

先天性黑色素痣可以存在于皮肤上的任何部位，包括手掌，脚底，头皮，甚至口腔内。

颜色

通常是某种棕色变成黑色，有时先天性黑色素痣可能是微红的。痣内颜色通常非常复杂，不同颜色的小痣块分布于一个痣上。出生时，先天性黑色素痣一般是深黑色，或者是深紫色，深红色，因为他们有许多血管通过薄表面可见的。因为儿童在长，所以痣颜色是会变化的。当颜色发生变化的时候，通常是会变淡；但是如果最初颜色比较浅，或者有斑点，就可能变深。浅色或者红色毛发的白皮肤儿童，痣颜色变淡的可能性要大些，而那些毛发颜色和肤色更深的儿童，痣颜色变淡的可能性要小些。

毛

先天性黑色素痣，通常带有毛，虽然出生时看不出来，而且可能终生不明显。痣毛的颜色跟儿童头发的颜色比，可能更深，或者一样深，少数情况下颜色浅些。如果先天性黑色素痣在头皮上，通常痣体的头发会比其他区域的浓密，而且生长速度会更快。如果先天性黑色素痣在身上，不论面积大或小，都可能长出终毛出来，看起来更加明显和浓密。少数情况下，先天性黑色素痣是完全无毛的，哪怕是在头皮上。或者有些地方会没有毛发，或者毛发不含色素（灰色和白色的毛发）

皮肤肌理

面积大的先天性黑色素痣的肌理，往往跟正常皮肤不一样。更软，更松，更有褶皱感。先天性黑色素痣可能是平的，折叠的，或者是凹凸不平的。

数量

肉眼看得见的痣的总数量，在出生后可能会继续增多，虽然这种情况不常发生。一旦发生，一般是发生在人生的头几年，在此期间，不同痣的出现率逐渐降低。这些痣相对来说比较小。新冒出来的痣，有时被称为“卫星痣”，医生认为他们是迟发的。换句话说，出生时，他们可能就已经分散在皮肤上了，呈无色素黑色素痣样。对于面积非常大和多种先天性黑色素痣的儿童，冒新痣更容易发生。

什么原因造成先天性黑色素痣？

近几年先天性黑色素痣的分子胚胎学的研究发展很快。关于这些研究的详细汇总，可点击这里的链接来参阅：

如果想要更深入的了解，你可以咨询你的患者协会代表，观看2013年先天性黑色素痣专家会议：http://www.naevusglobal.org/nevus-links_id108.html;

参阅你感兴趣的其他出版物的副本：

<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?holding=&cmd=search&term=congenital%20melanocytic%20nevus>;

如果想要了解罕见疾病，可以阅读RE(ACT)社区上的相关原文出版物：

<http://react-community.org/diseases/330/publications>

医学挑战

皮肤问题

脆弱

很多先天性黑色素痣比正常皮肤要脆弱，特别是新生儿。因此如果被碰击或者被刮到，它们更容易破。但是，它们不会比正常皮肤流血更多，痊愈时留有极小的疤痕。处理方式跟任何的表面刮伤和非痣皮肤的外伤是一样的，用肥皂水清洁，涂抹消毒药膏，再绑上绷带。

干燥

有些先天性黑色素痣比周围的正常皮肤会干燥些，需要用不含肥皂的清水清洗，时常注意保湿，关于这些，医生会给你建议。少数情况下，先天性黑色素痣产生瘙痒感。这种皮肤瘙痒，通常可以涂抹处方乳霜和药膏，冷敷，洗玉米粉浴或者胶状燕麦浴，或者以抚触缓解。

皮下脂肪的减少

皮下脂肪减少的情况常见于面积比较大的先天性黑色素痣。由于某种原因，先天性黑色素痣会干扰到脂肪层（通常是介于皮肤，皮肤下面的肌肉和骨骼之间）。这种类型的痣凹陷于皮肤的表面。在肢体，臀部，或脸部，明显比正常部位要瘦。瘦的部位和正常部位功能一样，比如细一点的腿也是会非常强壮的，因为细瘦是因为脂肪少，而不是肌肉少。

汗腺的缺失

尽管是非系统性的，但是对于大面积或者凹凸不平样的先天性黑色素痣，痣内的汗腺有时候会比正常皮肤少。因此，先天性黑色素痣者在气温较高的时候，或者体育活动期间，会遇到皮肤过热的问题。

一种解决方案是，通过湿帽子，湿T恤，或者喷雾瓶里的水进行体外湿润，让受影响的体表顺利蒸发水分以降温，这样就可以克服出汗的困难。身体的其他部位会出更多的汗作为补偿，所以通过喝更多的水，好让身体进行水合作用也很重要。

神经系统问题

对于先天性黑痣儿童，大脑和脊髓出现问题是最常见的严重并发症。因为皮肤和脑膜上的色素细胞，是在早期胚胎发育时期，由跟大脑细胞一样的细胞发育而来的，因此先天性黑痣者的大脑或者脊椎跟正常人可能会不一样。大概每15到20个大和巨大面积先天性黑痣者中，就有一例大脑或脊椎上会出现额外的黑色素细胞，这可能会导致神经皮肤黑色素细胞增多症（英文缩写NCM）。在早期研究里称之为“黑变病”。前者意味着更多的色素细胞，而后者意指更多的色素，其不同是不容易通过无创方式确定的。

其他更罕见的问题包括良性脑瘤（或囊肿）或者脊椎肿瘤（或囊肿）、脑积水、脑结构异常。所有这些神经系统问题，更容易发生于面积大和痣数量多的先天性黑痣者中，但是跟痣的位置没有关联。换句话说，大脑或者脊椎区域的皮肤上覆有先天性黑痣，并不会增加患神经系统问题的可能性。

先天性黑痣者应该做磁共振成像吗（英文缩写MRI）？

当下，来自英国和其他一些国家（不是全部）的医生建议，所有生来带有两个或更多痣的先天性黑痣者，不论痣的位置在哪，都应该对大脑和脊椎例行做一次磁共振成像扫描，年龄在6个月为适宜，但是对切除年龄没有严格规定。并不是说，磁共振成像结果异常的情况不会发生在只有一个黑痣的先天性黑痣者身上，只是发生可能性相对小。关于磁共振成像设置的小小建议，可点击链接

http://www.naevusglobal.org/naevus-global-english_id93.html，找到

“Should a Person with a CMN have Magnetic Resonance Imaging (MRI)?”，再找到“**printable sheet here**”下载打印出来，你可以带给神经放射科医生参考。

对于面积大和数量多的先天性黑痣儿童，通过对大脑和脊椎的磁共振成像扫描，发现异常的概率大约为25%，但是其中只有一半会真的出现神经系统问题。这些需要注意的问题包括：癫痫性惊厥（痉挛/癫痫）、发育迟缓、肢体间协调问题、非感染或者发烧

原因引起的反胃或者头痛、踮着脚尖走路或者后期尿床，以上这些都可能是脊髓栓系综合征。这些症状对儿童来说，是比较常见的，应该不会吓到你哈。

尽管磁共振成像扫描结果正常，但在成长发育中还是有可能出现问题的，但是这些问题倾向于更温和（良性的）。做MRI扫描的目的是发现罕见的肿瘤、囊肿和脑积水，这些需要手术治疗，需要通过MRI检查结果，对儿童进行更为仔细的神经监测。大脑和脊椎里的色素细胞通常是不会自愈的，但是，常规药物治疗和手术方法对神经皮肤黑色素细胞增多症所引发的癫痫是有效果的，如同对脊髓栓系综合征或者囊肿治疗一样。

另外我们建议，对于具有预期成人后直径将超过20cm（8英尺）的先天性黑痣的儿童，需要定期跟踪观察他们的神经系统发育，哪怕他们只有一片痣。此外，任何有上述神经系统症状的先天性黑痣儿童都应该进行一次磁共振成像扫描检查。

对于有先天性黑痣的成年人，如果他们在童年时期和青春期没有出现过神经系统的问题，那么成年的时候往往不会受此类问题的困扰。

恶性黑色素瘤

黑色素瘤是一种黑色素细胞癌，而黑色素细胞是一种皮肤细胞，其产生皮肤色素并形成先天黑色素痣。过去常常认为拥有先天黑色素痣的人群中黑色素瘤非常普遍，但是现在我们知道，其实几率很低，拥有先天黑色素痣的人群终身患黑色素瘤的几率大约为1-2%。不过，拥有大面积和多数量黑色素痣的人群患恶黑的风险的确更高些，可能高达10%，峰值出现在儿童期。当顾虑这些风险的时候，需要记住的是那些没有黑色素痣的个人在其一生某个时间点还有大约40%遭遇各种恶性肿瘤的风险呢。

拥有先天性黑色素痣的人群中，黑色素瘤可以发生在身体的任何部位，而不仅仅是只源于先天性黑色素痣内；黑色素瘤也不仅仅只出现于儿童。黑色素瘤肿块可出现在先天黑色素痣内、皮肤的其他部位或者淋巴结（遍布全身）内，不过其很少发现于散布的“卫星痣”内。大约有一半的病例，黑色素瘤直接发生在大脑或者脊椎内，象其他肿瘤一样，会出现持续头疼伴随恶心呕吐、视力障碍、肢体平衡问题或者癫痫发作。

不幸的是，当恶性黑色素瘤发生于拥有先天性黑色素痣的朋友时，它通常是侵犯性

的、难以治愈。我们的建议是出现任何迅速改变的部位应该请有经验的专科医生检查，其可决定是否需要做组织病理检查。不过记住，在先天性黑色素痣中出现结节、肿块、颜色变化也是常有的事，它们基本上常常是完全无害的。定期拍照、皮肤镜观察、痣及疤痕的触诊。淋巴结检查和系统的全面检查可以帮助医生早期发现黑色素瘤。另外，只有有经验的病理学专家才能避免落入发现一个“类似黑色素瘤”的成长中的先天黑色素结节这样的陷阱。如果得到这样一份检查报告，有必要再去咨询第二张意见。

我们建议出现神经系统问题如反复头疼、视力障碍、癫痫或者发育异常的儿童应该马上就诊专科医生如尽可能是多学科综合医疗机构中的儿童神经科医生和神经放射科医生。

心理方面的挑战

用先天性黑色素痣的朋友常常会受到周围人的注目、盯梢、口哨和指指点点。

有明显黑色素痣或者是较多黑色素痣的孩童成长中意识到自身的这一“缺陷”时，可能会有些问题需要调整，尤其是青少年时期。不过，这是个很个人的事情，取决于孩子的个性以及家庭和朋友的支持和帮助。这些问题表现有焦虑、压抑或者自卑。

家庭成员常常希望色素痣消退、其他的潜在的医学挑战消失。的确是有些大的先天性黑色素痣经过一段时间颜色变淡了，但是胎记本身和潜在的挑战还是依然存在的。有黑色素痣的朋友本身和爱他们的人都需要一段时间来接受这个事实。

如果我们能够给处于风险中的人群在他们儿童期提供一定程度的自行咨询服务兼顾支持他们的家庭，那将是非常理想。一些主要的医院

(Great Ormond Street, London U.K.; Hôpital Necker – Enfants Malades, Paris, France; University Children’s Hospital, Zürich, Switzerland - See more at: http://www.naevusglobal.org/naevus-global-english_id93.html#sthash.5As4bBTy.dpuf) 目前对他们的先天性黑色素痣患者提供心理咨询服务，不过，不是每个家庭都希望心理学方面的介入，而许多医院和大多数私人机构也不具有这样的服务能力。

换脸(Changing Faces)是一个专注于为有各种不完美人们提供帮助的组织，其网站

www.changingfaces.org.uk有一些很棒的相关指导和资讯，其中一些文章很适合受先天性黑色素痣困扰的朋友们。

关于治疗

大家问的最多的问题是“有了黑痣我该怎么办呢？”我们都期盼现代医学会带来奇迹，但是很遗憾到目前为止，还没有一种神奇的方法可以无痛、无疤痕、经济实惠、快速去除先天黑色素痣。

许多有痣的朋友会有觉得痣体部分很痒或者其他不舒服的问题，利用乳液或者面霜可以减轻部分这些不适。但是必须注意的是：目前还没有任何面霜、乳液或者其他东西涂抹在皮肤表面就可以去除黑色素痣。（不建议使用任何“美白剂”或者化学剥脱剂，许多这类产品会刺激黑痣或者破坏黑痣，它们常常是有腐蚀进攻性甚至是有毒的。）

如此，世界各地的痣友们联合起来加入到这个联盟可以促进一些研究开展，我们希望找到更多的方案和更好的治疗。

监测未经过手术治疗的先天性黑色素痣

经过咨询多个有经验且值得信任医生，然后由自己决定切除一个先天性色素痣，那才是最完美地了。

然而有更多的具有大痣的朋友，或者他们的家庭由于他们太小而不能自己做决定，考虑各种因素而宁愿不手术保留黑色素痣，这就需要日常对黑色素痣进行监测及定期随访医生。

去除先天性黑色素痣

小痣的切除，只需将切除后周围皮肤的边缘简单拉拢缝合即可。对于大面积痣的去除，没法简单拉拢缝合，则要考虑用其他皮肤覆盖这部分皮损，以利创面愈合疤痕最轻量化。可以把身体其它部位的皮肤转移过来（如植皮），或者扩张邻近的皮肤，然后用这

部分皮肤覆盖切除痣后的部位（如组织扩张）。关于手术治疗有许多细节需要考虑，最好咨询对巨痣治疗有丰富经验的整形外科大夫。在这篇综述里，没有对相关治疗内容和所有可能的技术进行全面深入的归纳总结。

我们建议在开始任何去除治疗之前，获得更多专业意见和咨询对疼痛的处理。

对于许多皮肤表面的瑕疵，激光是可行的且不少有很好的效果，但是其不能完全去除先天性黑色素痣。由于激光能破坏痣表面的细胞，这一方法有时也被一些医生建议使用。有报告经激光治疗后皮肤色素去除的结果是很好，但另外一些报告结果却很不好。如果先天性色素痣没有从深层次完全切除，不管使用什么技术，残余的细胞将会在这一区域部分或者全部色素复现。另外激光治疗需要在孩子完全麻醉下治疗。

激光脱毛存在类似问题，即周围组织暴露于激光产生的不良的光和热中而受到损伤，但有些患者会选择这种方法，激光脱毛一般都要反复多次治疗；电蚀脱毛是个缓慢而痛苦的治疗过程，一般不适合大面积脱毛；最不具伤害性的方法，是用电动剃刀把色素痣上的毛发从未稍剪短；脱毛膏不能用在这里，会刺激皮肤。剃刀脱毛不会影响到再长出来的毛发的数量、生长速度和浓密度。

记住：切除先天性黑色素痣不留疤痕是不可能的。医术高、经验丰富的外科医生可能能使疤痕最小化，疤痕亦可以后修复改善。由此找到一位专业并且值得信赖的外科医生非常重要。

对于出现神经系统症状个案的管理

由神经科专家根据个案制定针对性的方案，以帮助患者适应由这些神经系统症状带来的任何限制。

与痣共处

防晒

有先天黑色素痣的朋友能够也应该享受正常的生活，痣友们要注意防晒，对于孩子更是如此。要特别注意防止晒伤。一般来说，衣帽遮盖的防晒效果要甚于防晒霜。好的

防晒霜含有光线折射物质如二氧化钛；选择防晒因子（SPF）25或以上的防晒霜，大约每隔2小时涂抹一次，游泳或者出汗时要更频繁使用。

避免阳光照射

有先天性色素痣的朋友最好避免阳光的照射，尽量避免在白天最热的时候或者一年当中最热的时候被阳光直射。

一天中最热的时候是上午10点到下午4点，在北半球最热的时候是4月到10月，在南半球则是10月到4月。

在水上或者雪上紫外线的照射更强，所以滑雪和室外游泳时更要注意防护。

高海拔地区太阳会更厉害。

即使阴天太阳也是有害的，所以在最热的一段时间里的阴天也要注意防晒。

附近有水或雪，或者多云天气，即使在阴凉的地方也会容易被太阳伤害到，因为阳光会被反射过来。

有色素痣的朋友患皮肤癌的风险相对要大，这一风险是针对其整个的身体，而不仅仅是他们的先天性黑色素痣。

如何帮助有先天性色素痣的朋友

简短的回答就是了解更多。

如果你是一个新的痣宝宝的家长，你会立刻获取很多的信息。随之而来的，甚至一些与你不相关的事情也出现了。这时，重要的是停下来找到自己的方向。关注并且接受你的宝宝，欢迎他（她）来到你的家庭，然后开始梳理你最紧张的问题。

如果你自己有先天性黑色素痣，但是你不知道它是什么、是否有其他人和你一样。有，世界各地都有和你一样的人，你都可以接触到他们并且向他们学习一些东西。

建议你通过当地的痣友帮助组织联系更多的知道你正在经历什么的人。如果你的国家没有这样的组织，所有其它地区的这样的痣友组织都会欢迎你的咨询。那里有大量的可信的信息每个人都可以直接联系。在线交流平台和痣友协会网页清单，请点击[这里](#)。

你不孤单，我们和你在一起，我们感同身受。

