

FORPATH 2009
Bruxelles, 9 mai 2009

Cas n°6

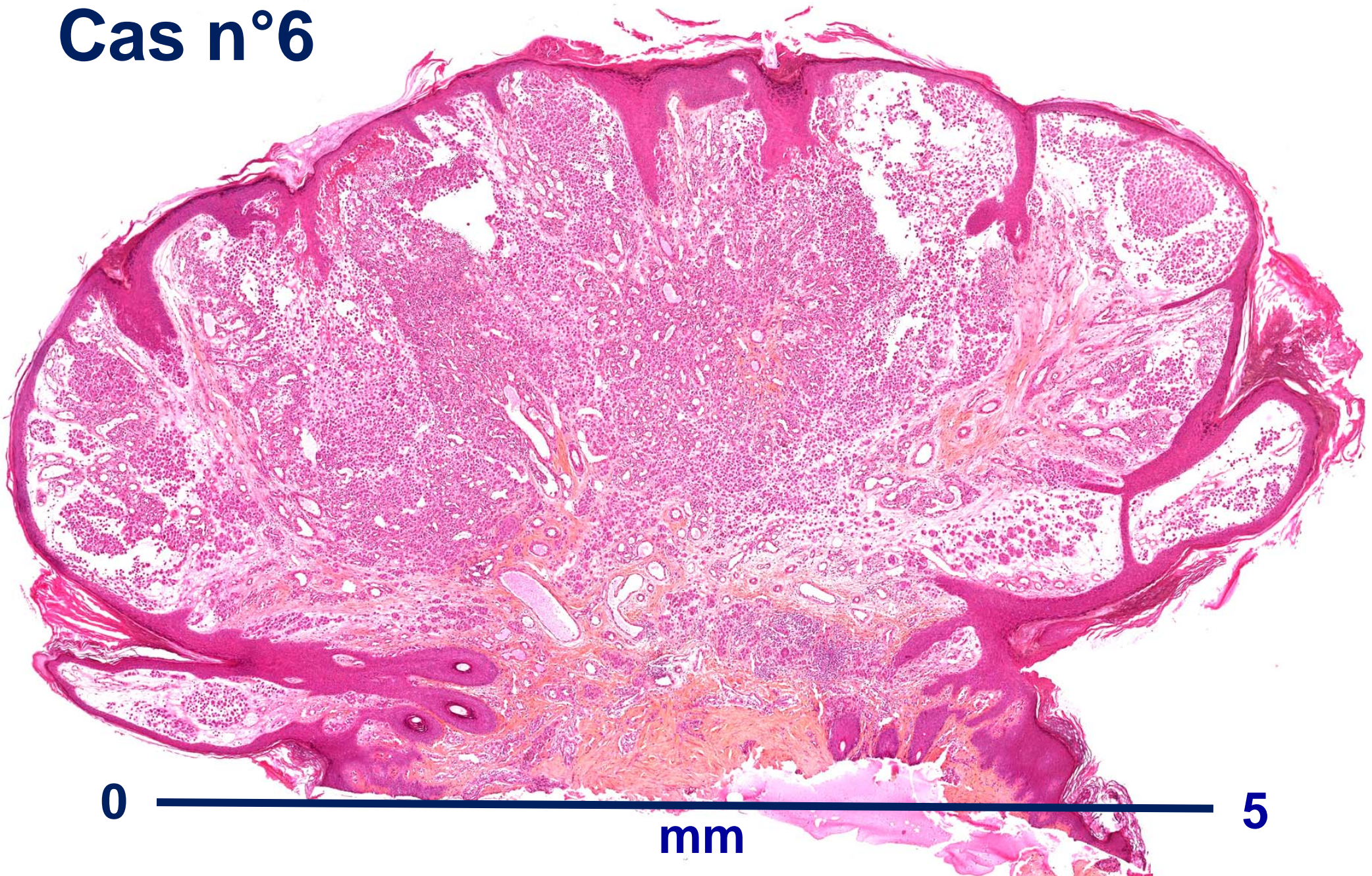
Christiane Bailly
Arnaud de la Fouchardière
Cas Dr Brigitte Chouvet (Lyon)



Cas n°6 - Renseignements cliniques

- **Fillette de 12 ans**
- **Cuisse**
- **Anamnèse 6 mois**
- **Hypothèses cliniques :**
botriomycome ou angiome ?

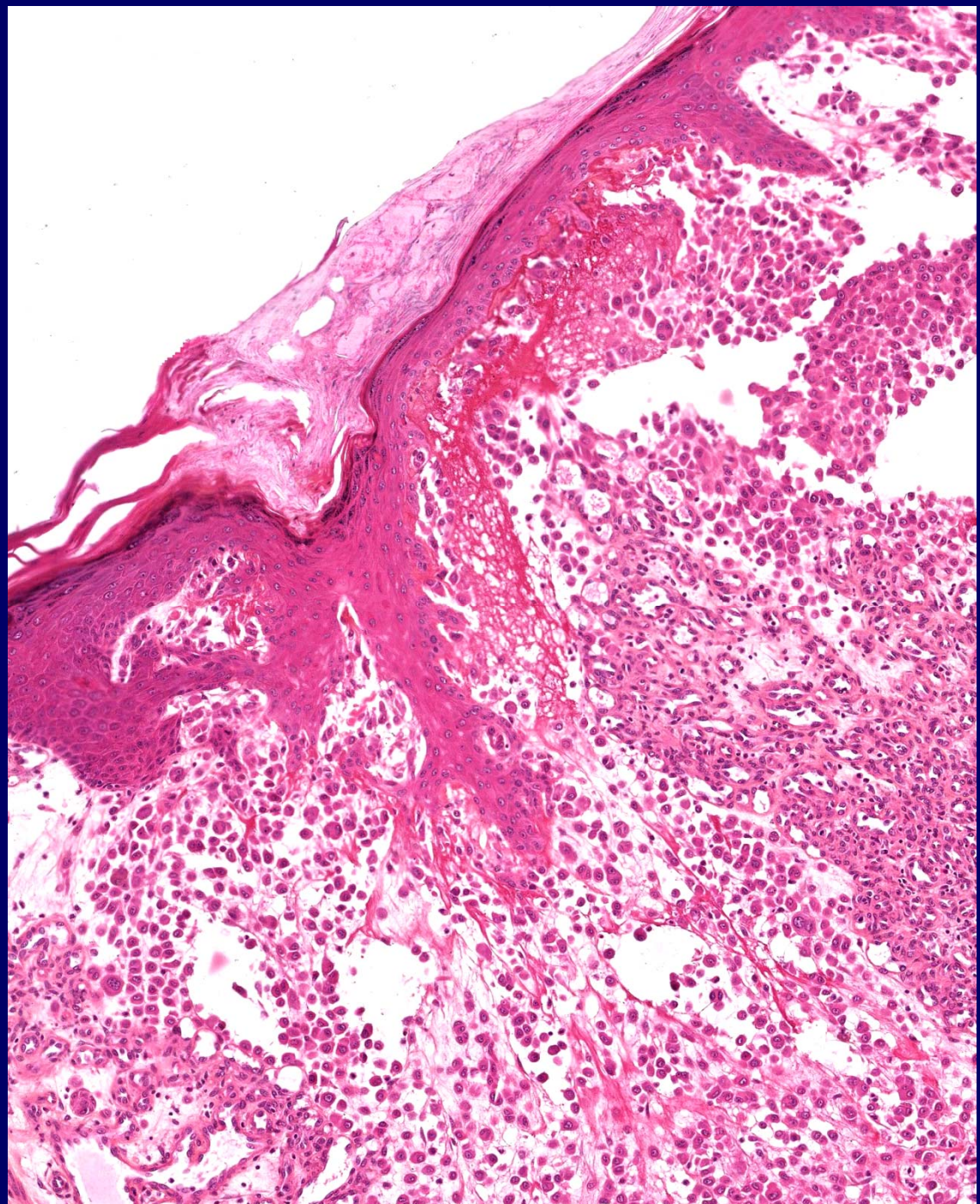
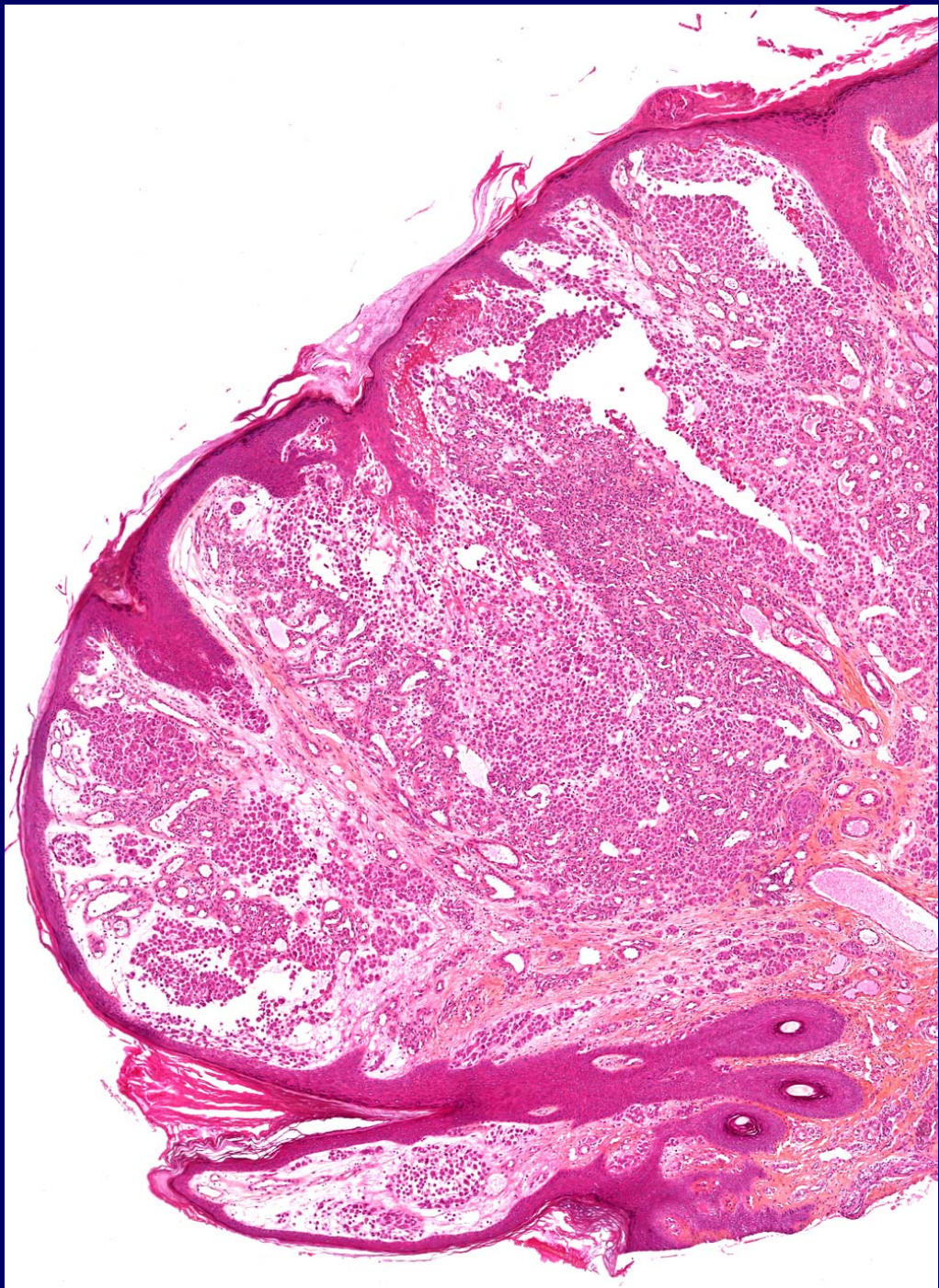
Cas n°6

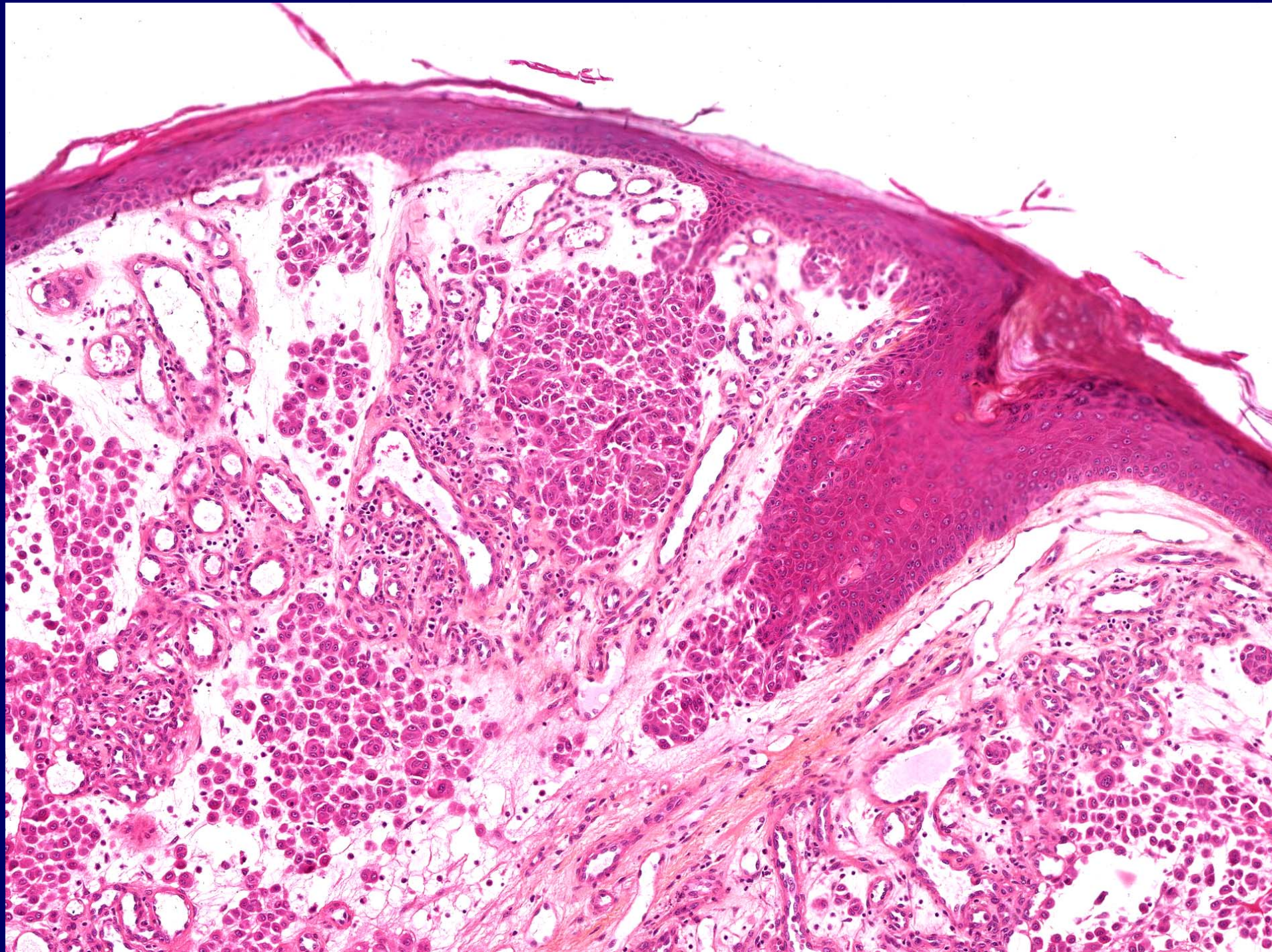


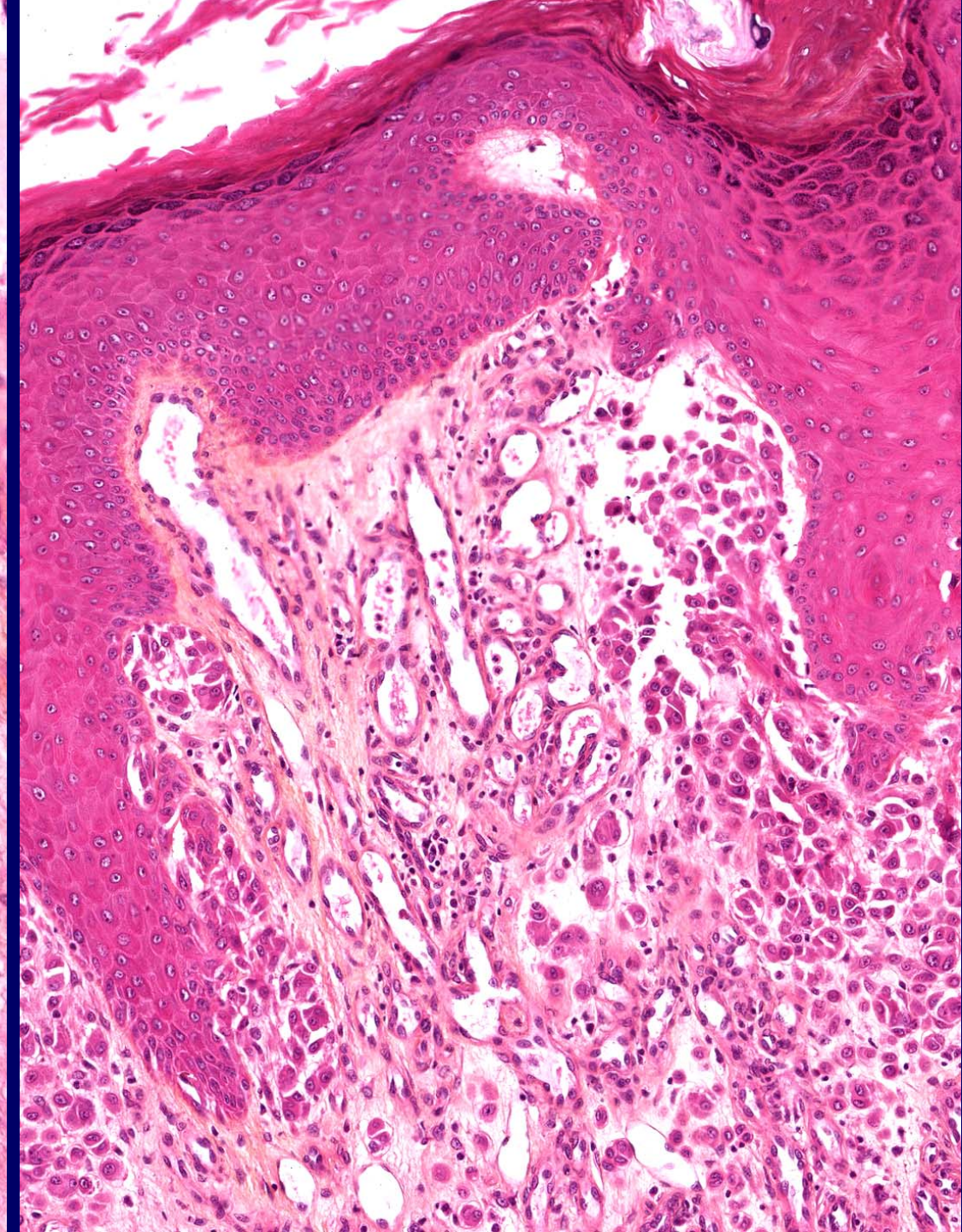
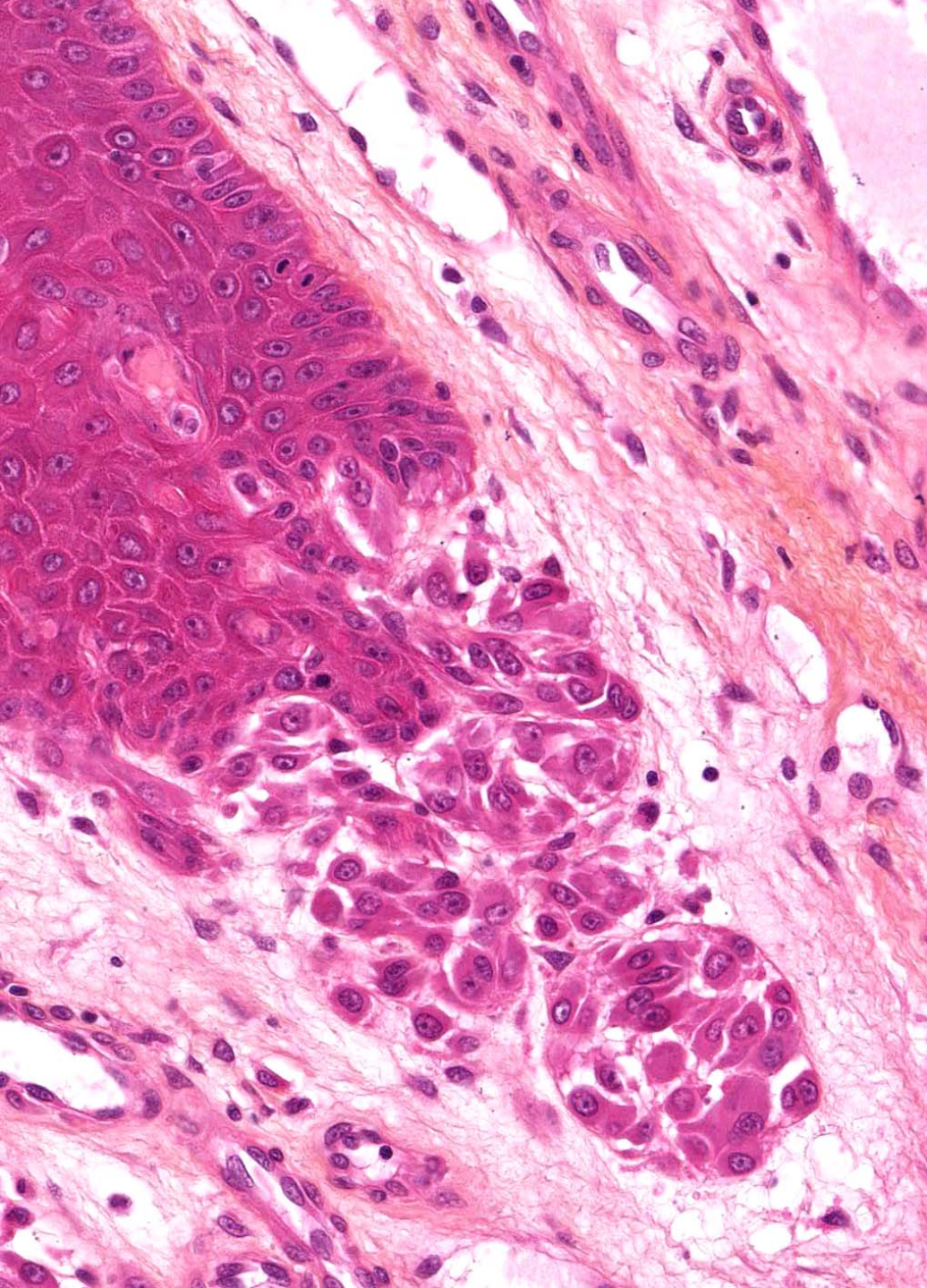
0

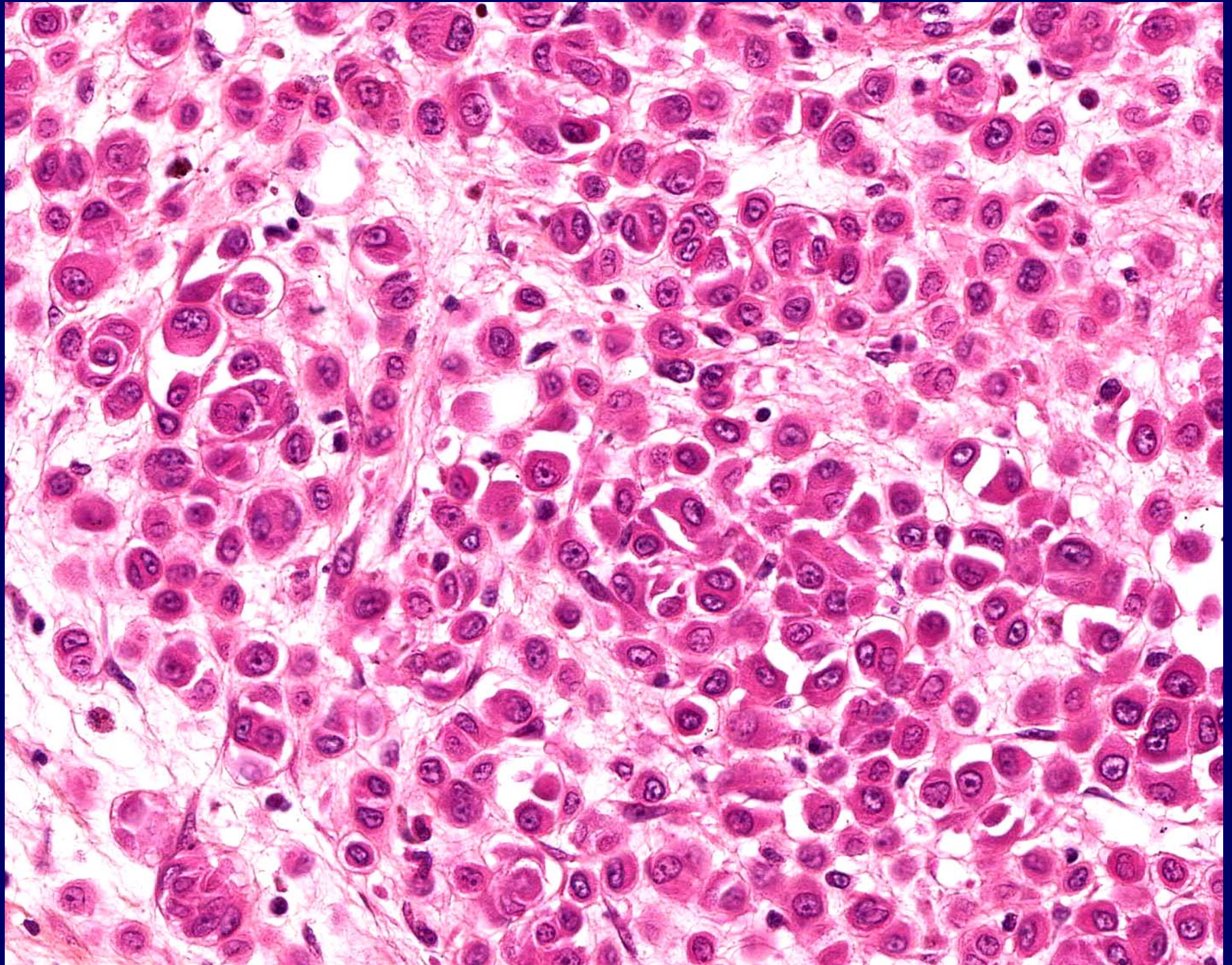
mm

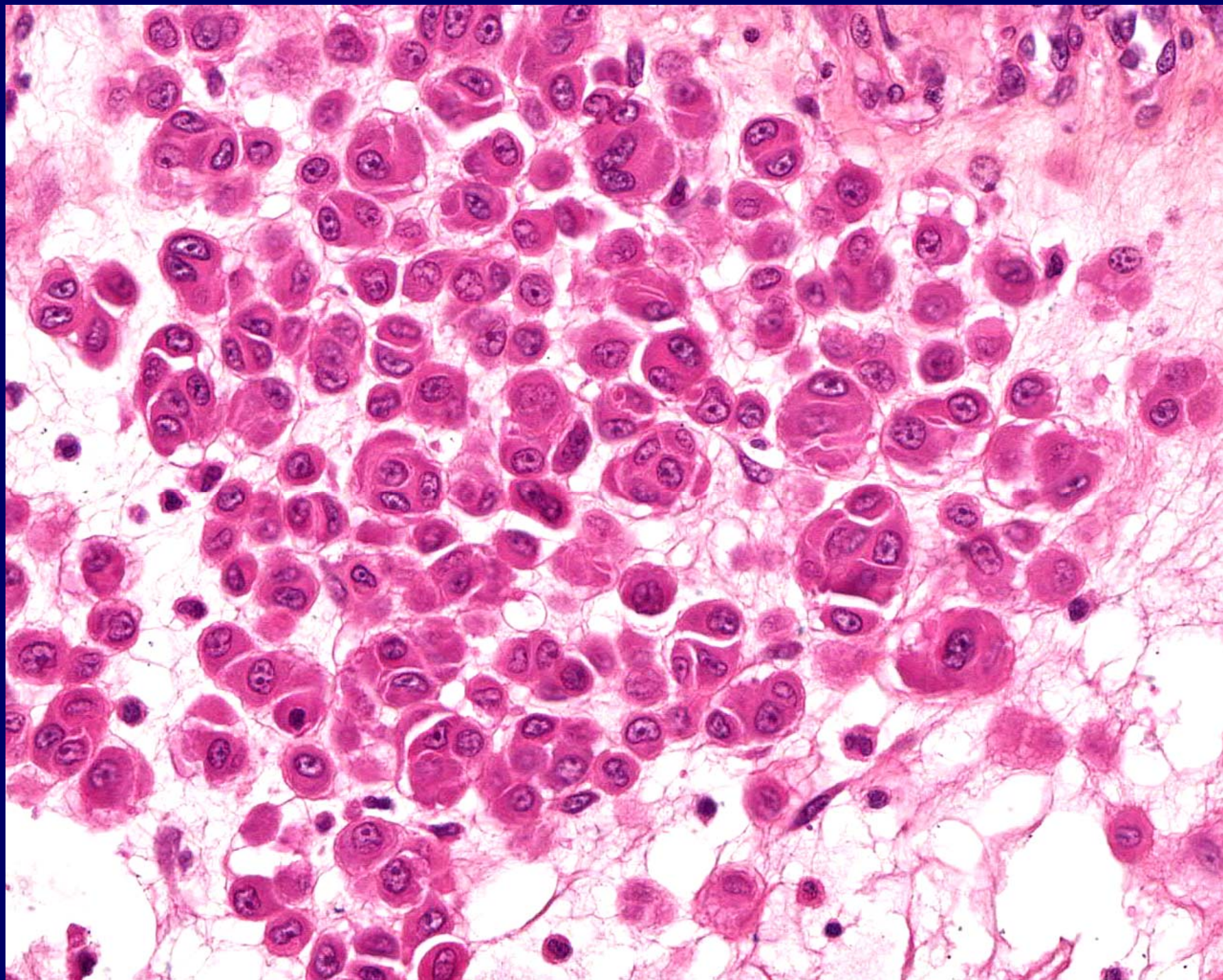
5











Cas n°6

Quel est votre Diagnostic ?

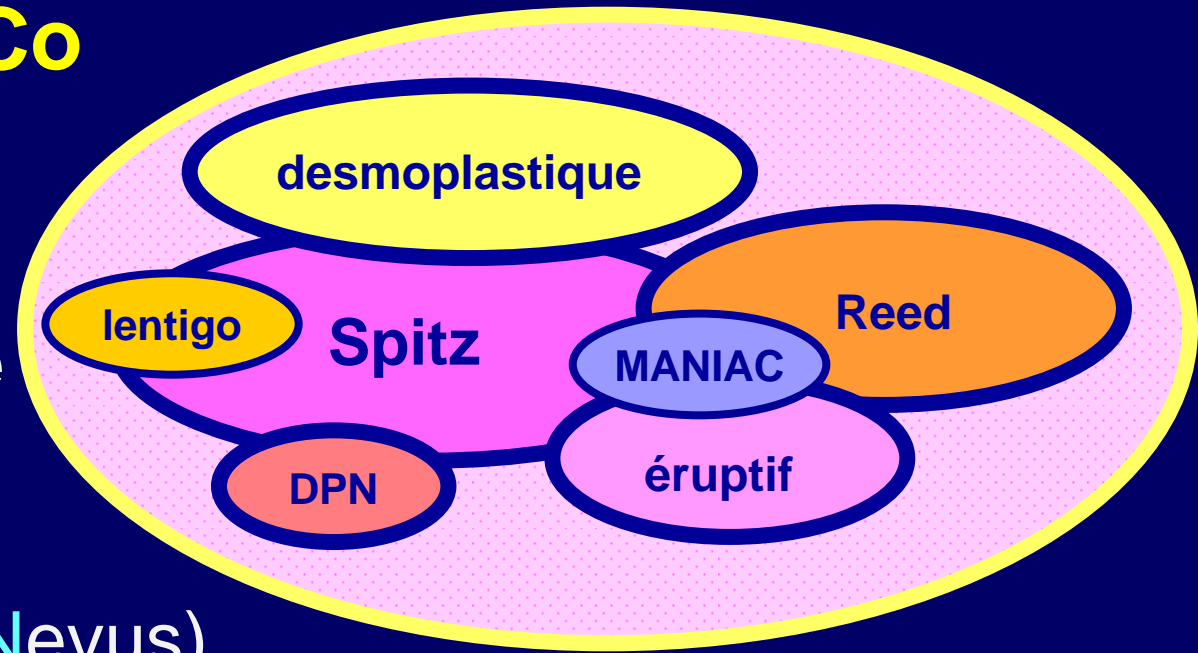
Cas n°6

- **Enfant. Petite lésion d'apparition rapide**
- **Cytologie spitzoïde (prédominance épithélioïde)**
- **«Atypies» cytologiques (sans signification)**
- **Densité et cohésion cellulaires faibles**
- **Œdème, vaisseaux nombreux et ectasiés**
- **Absence de mitose**
- **Stigmates de traumatisme : dépôts de fibrine, croûte, bourgeon charnu**

**Nævus de Spitz composé (irrité)
à cellules épithélioïdes**

Nævus de Spitz & Co

- Nævus de Spitz
- Nævus desmoplastique
- Nævus de Reed
- DPN (Deep Penetrating Nevus)
- Nævus éruptif
- MANIAC (Melanocytic Acral Nevus with Intraepidermal Ascent of Cells)
- Lentigo spitzoïde

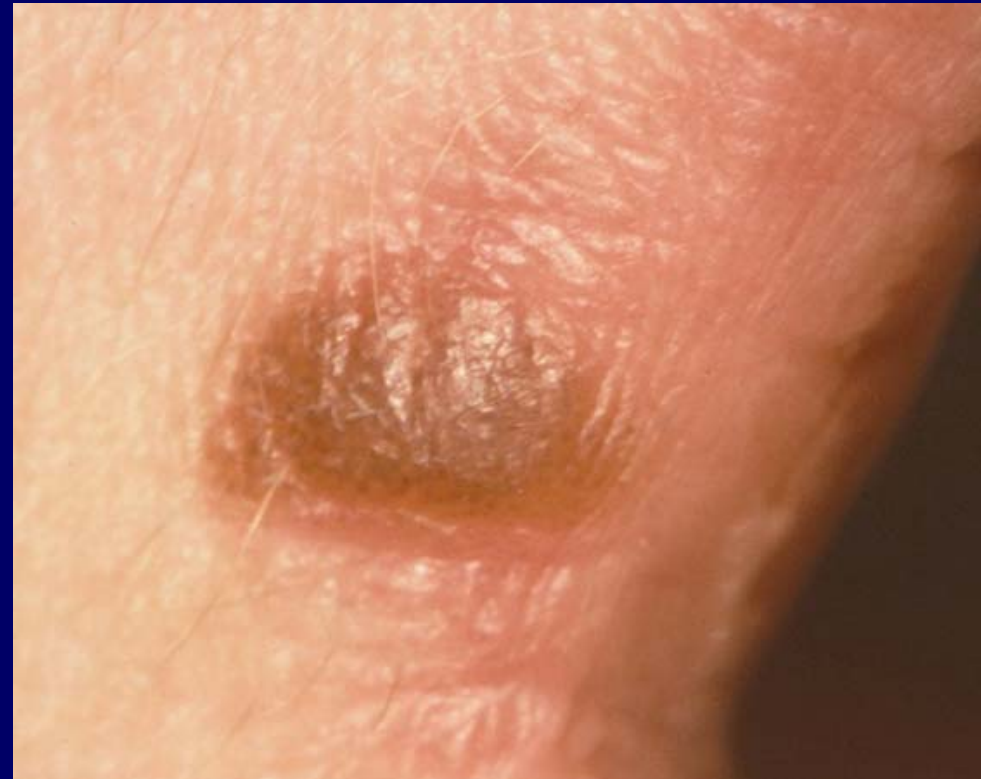


Nævus de Spitz

- **Age** : 1 - 69 ans (enfants et adultes)
2/3 post-pubertaires
75% avant 30 ans
- **Sexe** : plus fréquent chez la femme
- **Siège** : tronc (40%), membres inf. (25%),
tête et cou (24%), membres sup (10%), muqueuses
- **Anamnèse** : courte (6 - 12 mois),
parfois éruptif

Nævus de Spitz : Clinique

- Unique (formes multiples), asymptomatique
- Profil : dôme (50%), polypoïde (25%), plan
- **Petit diamètre** : 2 à 17 mm.
(95% : moins de 1 cm) < 6 mm (2/3)



Nævus de Spitz : Clinique

- **Diagnostic d'envoi**
 - angiome (clair et mou)
ou botriomycome
 - dermatofibrome (dur)
- **Autres diagnostics d'envoi**
 - nævus SAI (30%)
 - nævus de Spitz (15%)
 - mélanome (15%)



Dermatofibrome

Nævus de Spitz : Définition

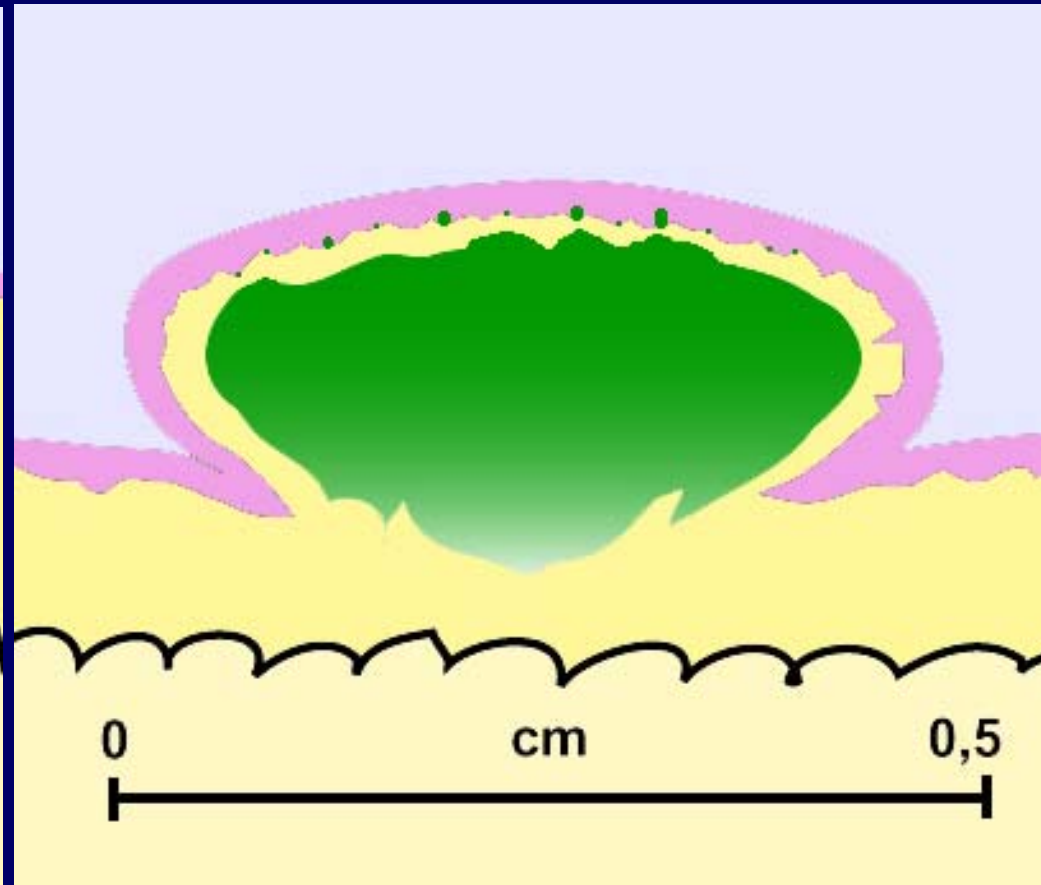
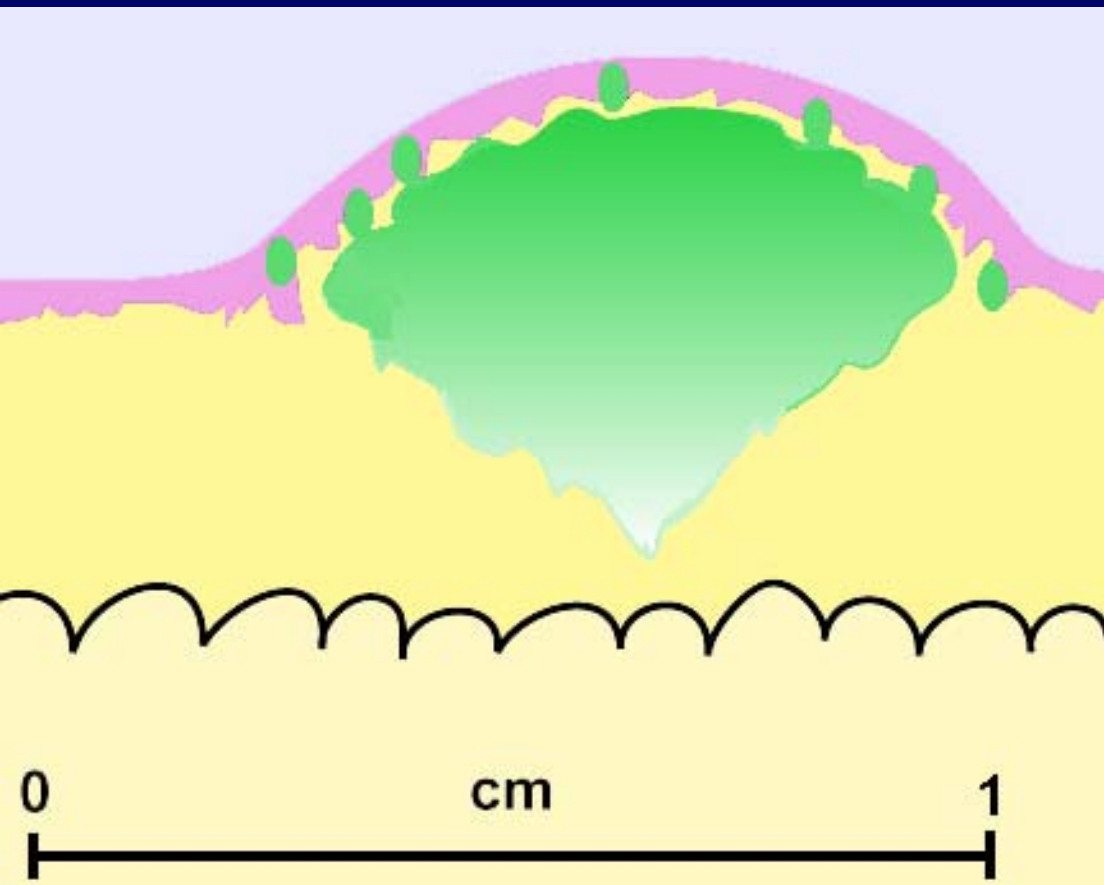
- **Nævus**
composé (2/3), dermique (1/4)
ou jonctionnel (< 10%)
- **Grands mélanocytes**
fusiformes et/ou épithélioïdes
- **Synonymes à proscrire**
 - mélanome de Spitz
 - mélanome juvénile bénin
 - mélanome prépubertaire bénin

Nævus de Spitz composé : Histologie - Silhouette

Triangle à pointe inférieure +++
extension au derme réticulaire (3/4)

Mais aussi **polypoïde**

Petit diamètre / Grande profondeur

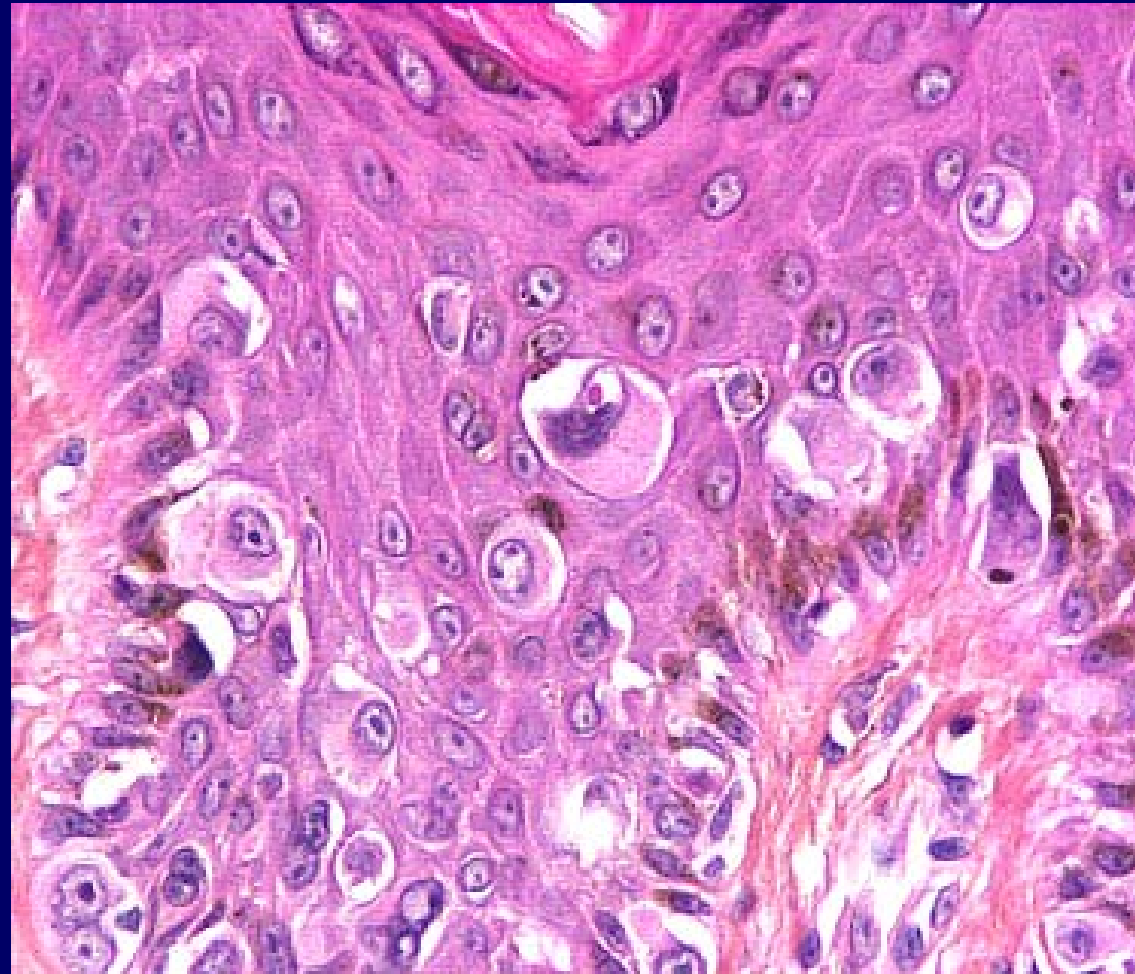


Nævus de Spitz - Critères majeurs : cytologie

Grands mélanocytes fusiformes et/ou épithélioïdes

- **Cytologie**

- cytoplasme éosinophile, opaque, laqué
- peu de pigment
- gros noyau nucléolé, parfois troué
- mitoses superficielles

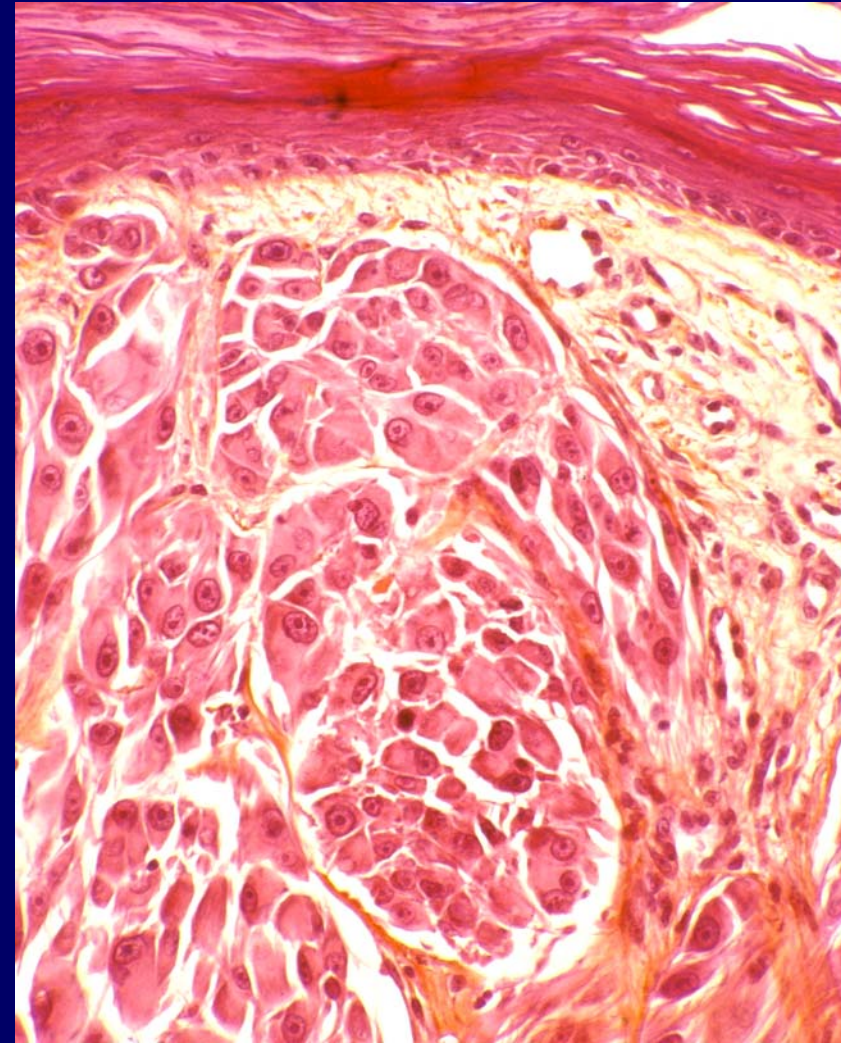
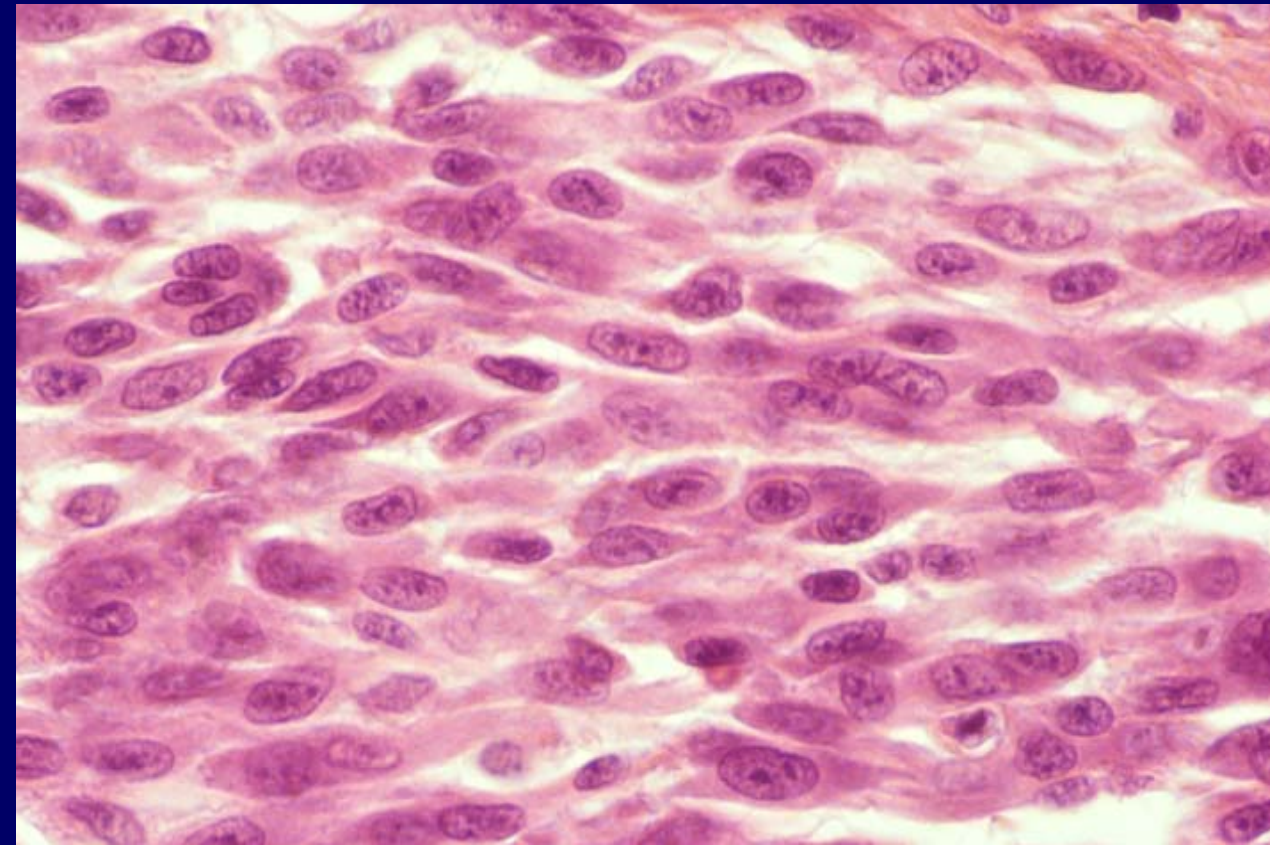


Nævus de Spitz - Critères majeurs : cytologie

Grands mélanocytes peu cohésifs

Fusifformes (55%), épithélioïdes (20%), mixtes (25%)

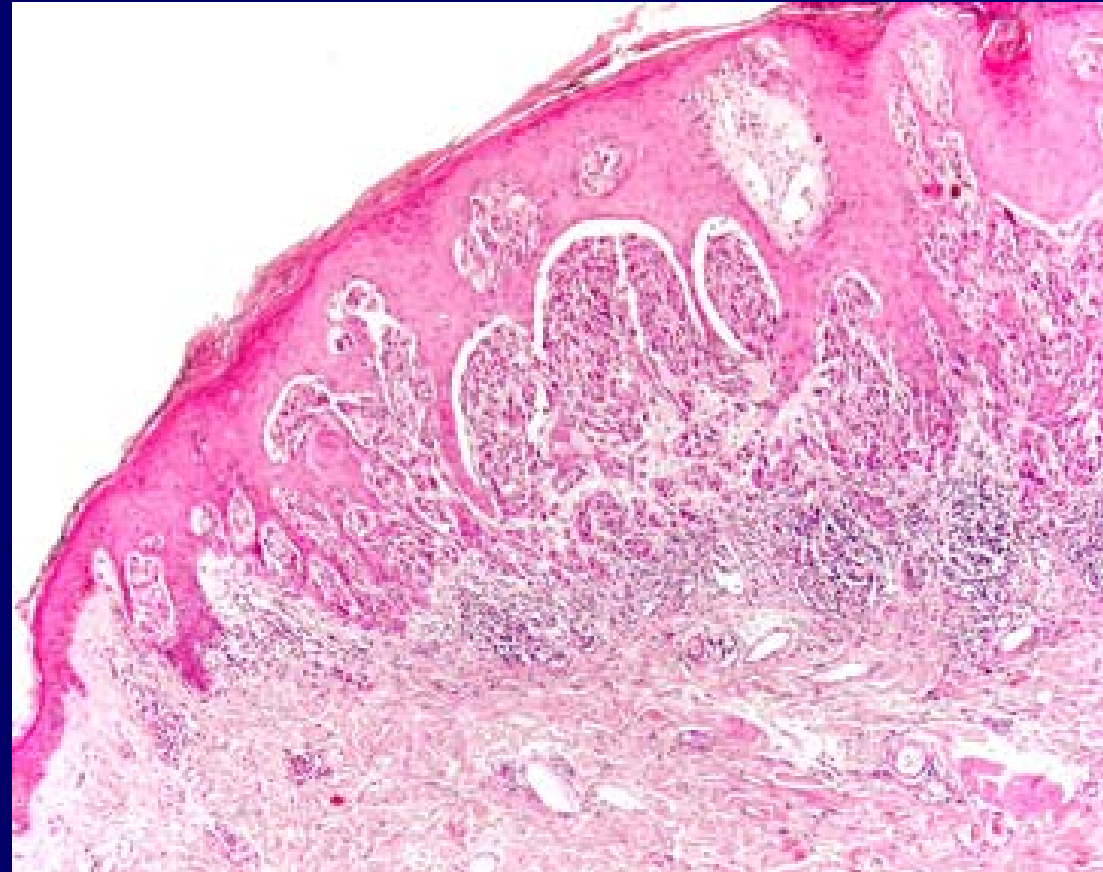
Participation fusocellulaire > 80%



Nævus de Spitz - Critères majeurs

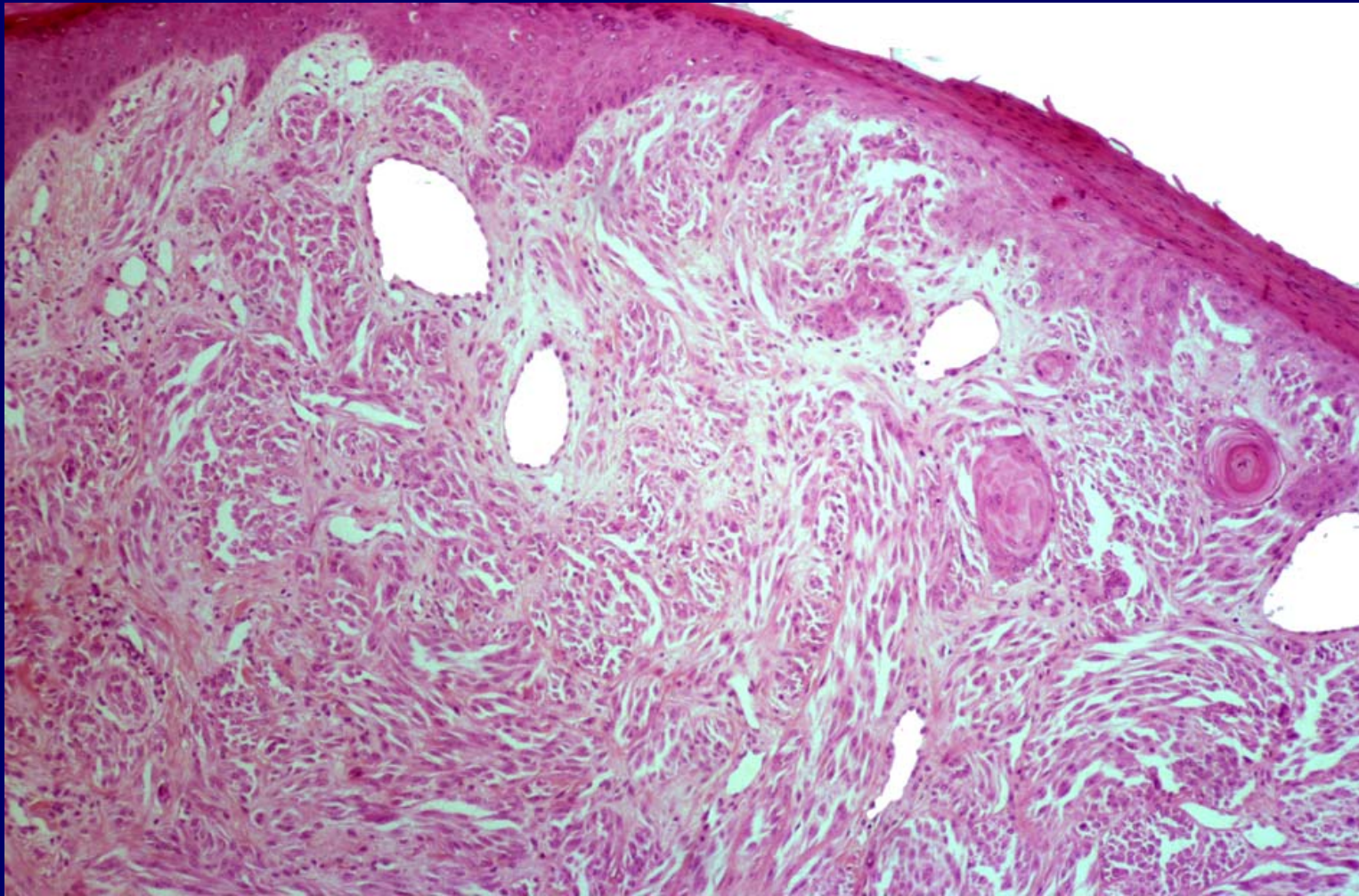
Composante jonctionnelle

- **Limites lésionnelles**
nettes (thèques +)
- **Architecture**
thécale prédominante
- **Migrations monocellulaires transépidermiques**
 - rares
 - centrolésionnelles +
 - **enfant ++**
 - cytologie spitzoïde +++



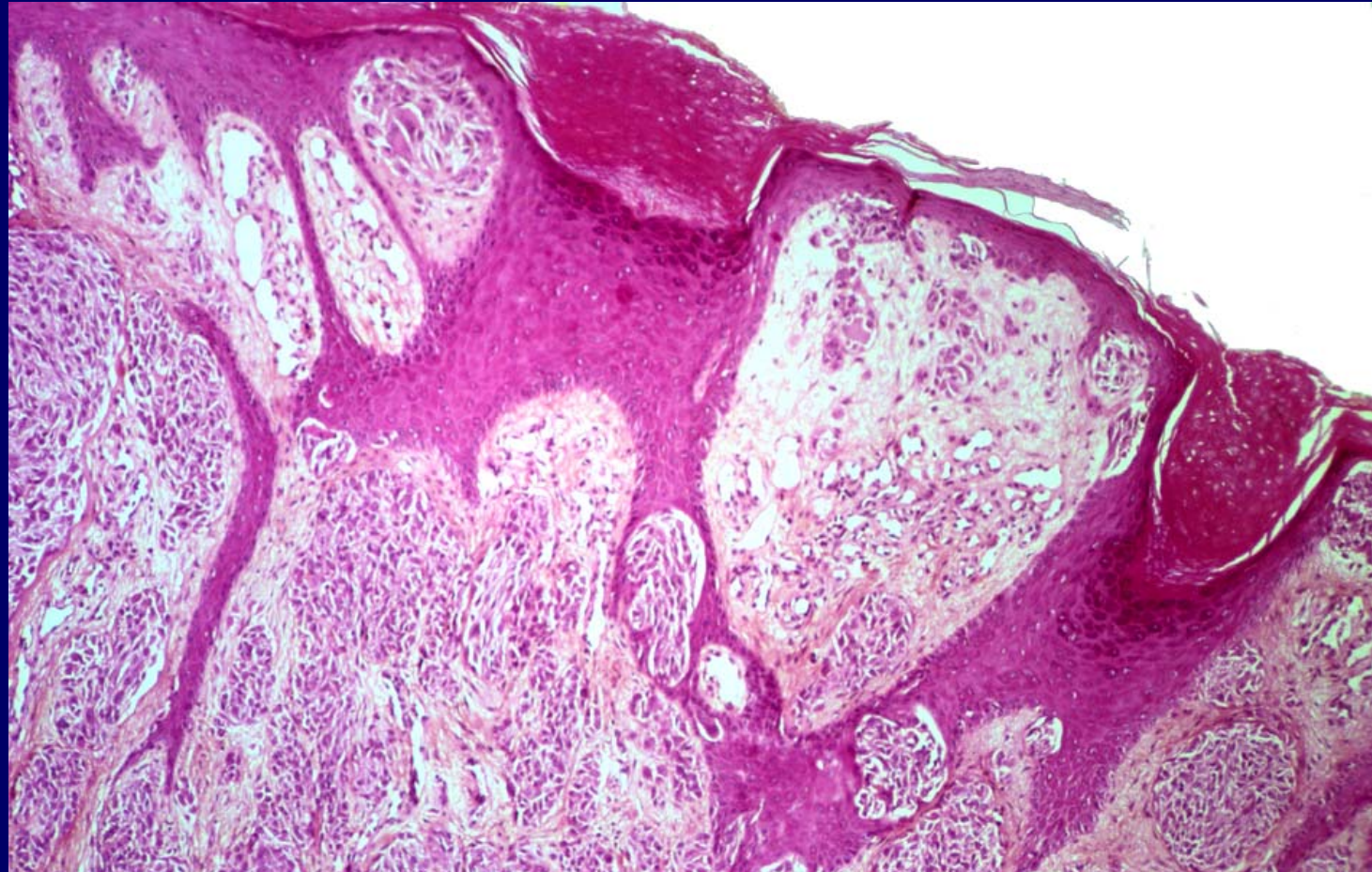
Nævus de Spitz - Critères majeurs : Architecture

- **Derme** : maturation faible (architecturale ++)
ou absente



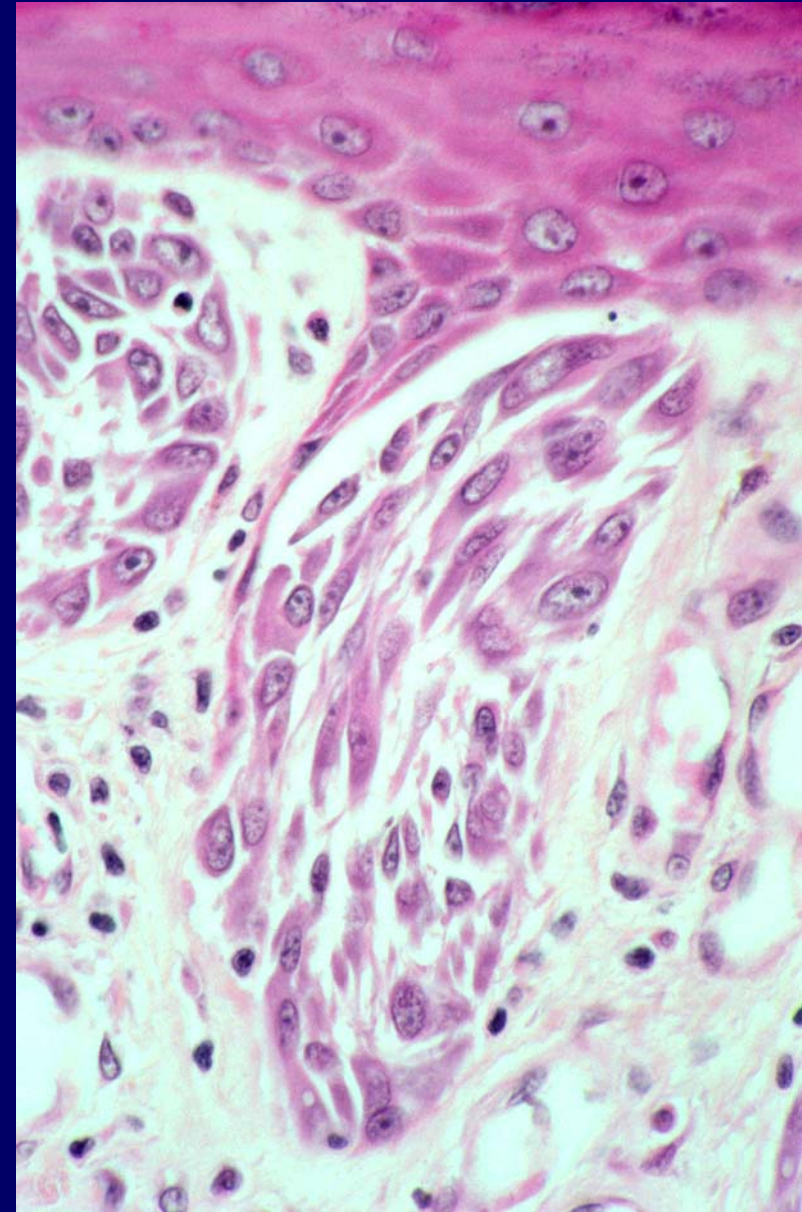
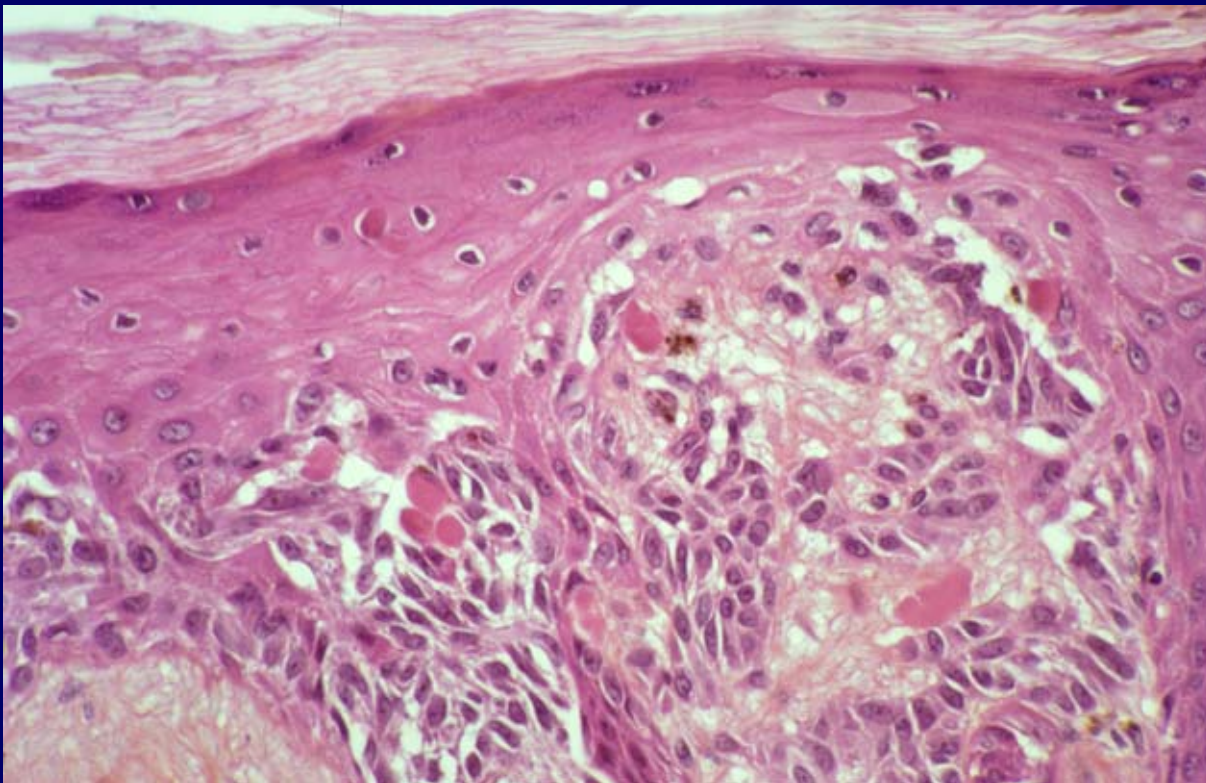
Nævus de Spitz : Critères mineurs

- Hyperplasie épidermique
- Télangiectasies
- Oedème



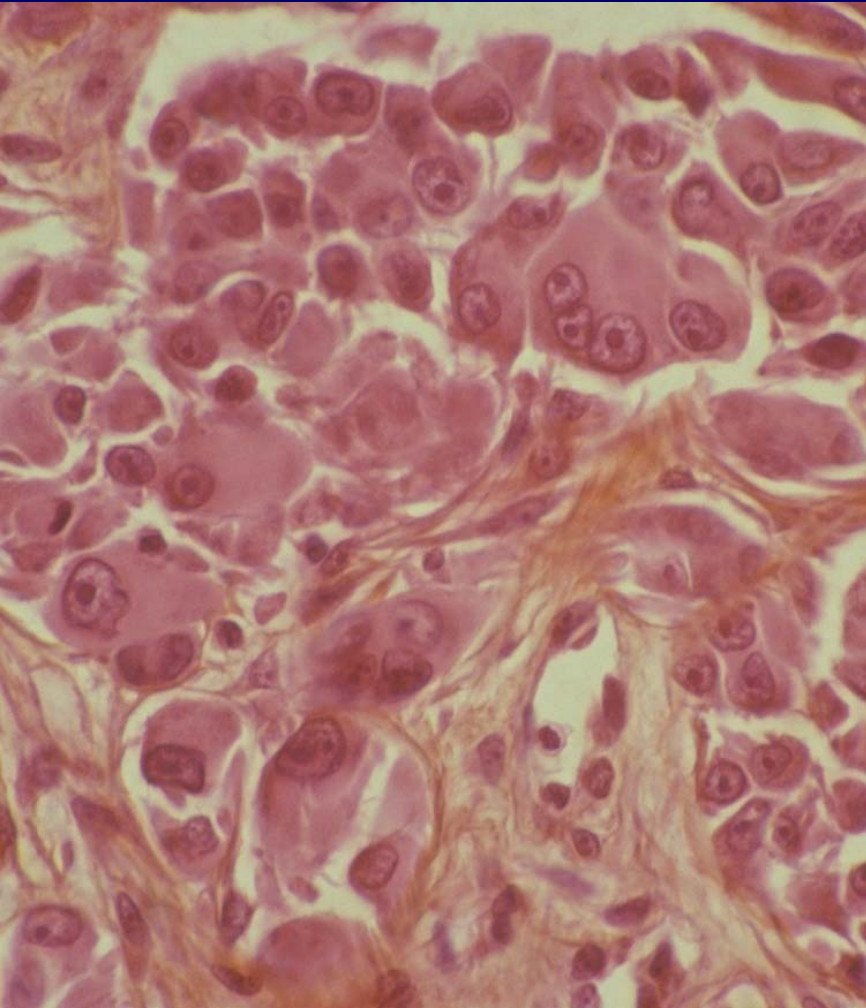
Nævus de Spitz : Critères mineurs

- Globules éosinophiles (Kamino)
- Clivages entre thèques et épiderme
- Clivages péricellulaires

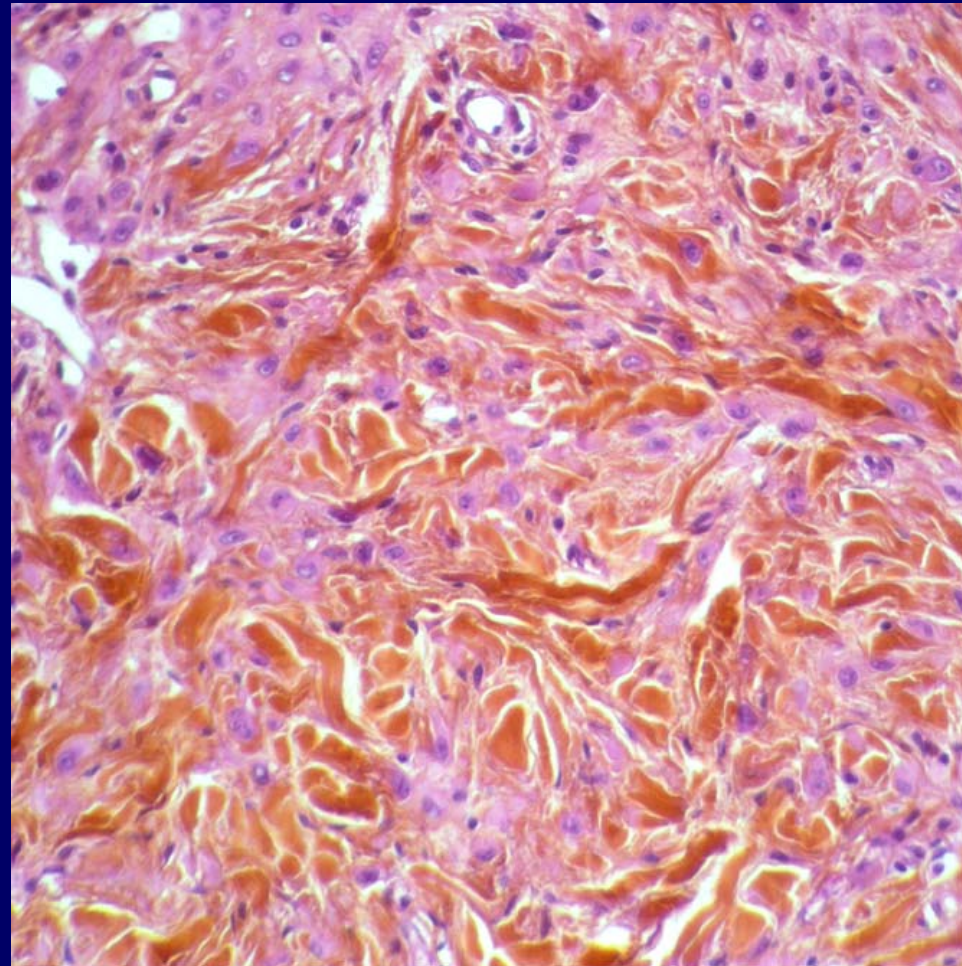


Nævus de Spitz : Critères mineurs

**Cellules géantes
multinucléées
et myoblastoïdes**



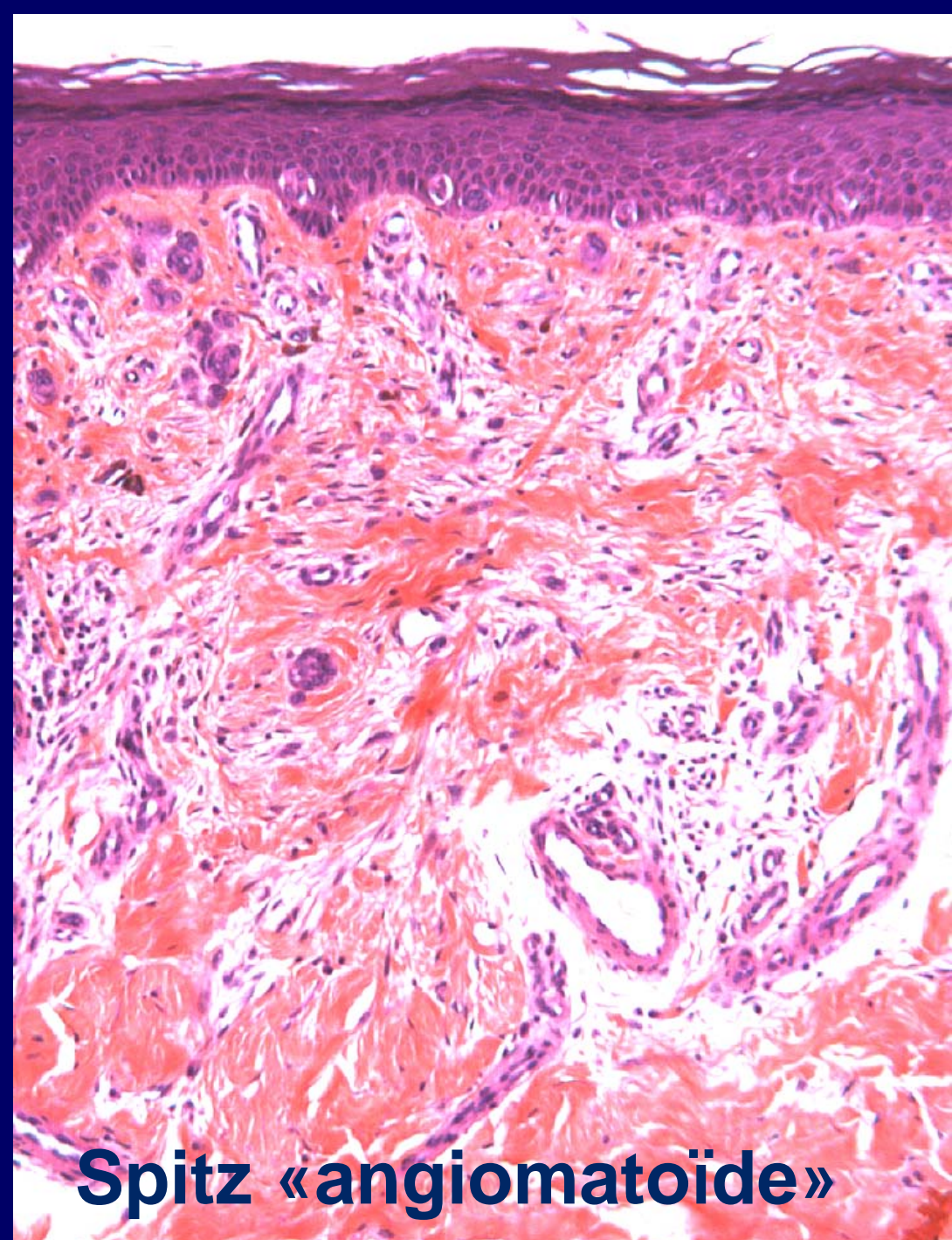
**Fibrose
(flexion desmoplastique)**
Formes de passage avec le
nævus desmoplastique



Nævus de Spitz Variantes

- HaloSpitz
- Spitz plexiforme
- Forme disséminée

- Forme «angiomatoïde»
(simule une régression)



Spitz «angiomatoïde»

Nævus de Spitz : Aspects déroutants

- Migrations monocellulaires
- Pléomorphisme cellulaire et thécal
- Infiltration de nerfs, muscles arrecteurs
- Pseudo-invasions vasculaires
- Inflammation, fibrose
- Pigment (frontières avec Reed et DPN)
- Nævus composite
- Récidive (après exérèse complète)
- **Ulcération** (enfant +)
- Extension à la **graisse** (DPN ?)
- **Mitoses** (parfois nombreuses ou atypiques)

Nævus de Spitz : Diagnostic différentiel

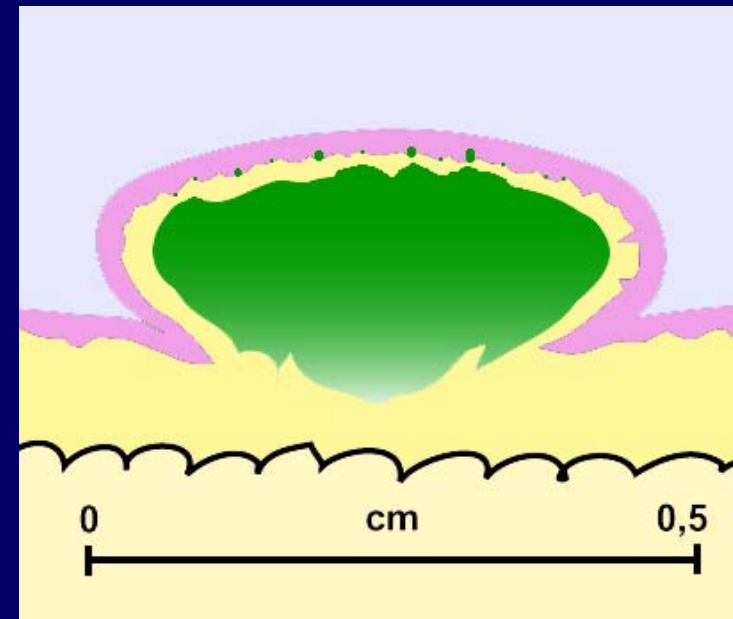
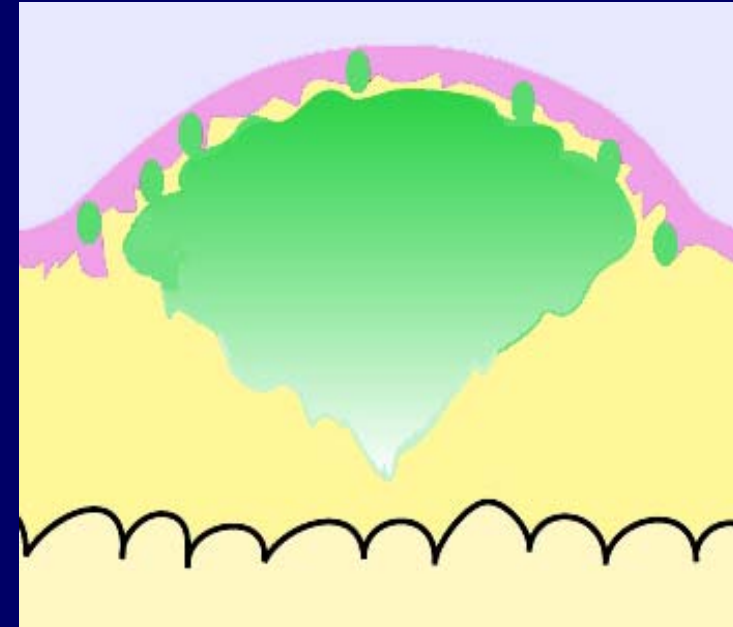
- **Continuum lésionnel avec**
 - nævus desmoplastique
 - nævus de Reed
 - DPN (Deep Penetrating Nevus)
 - nævus plexiforme
 - MANIAC / nævus lentigineux acral
 - lentigo spitzoïde
- **Mélanome spitzoïde**
- **Nævus de Spitz atypique**

Nævus de Spitz : en bref

- < 30 ans
- Anamnèse courte
- Petite lésion (composée +) extension au derme réticulaire +
- Grands mélanocytes éosinophiles fusiformes et/ou épithélioïdes noyaux nucléolés ou troués cohésion cellulaire faible
- Limites nettes, thèques
- + signes mineurs

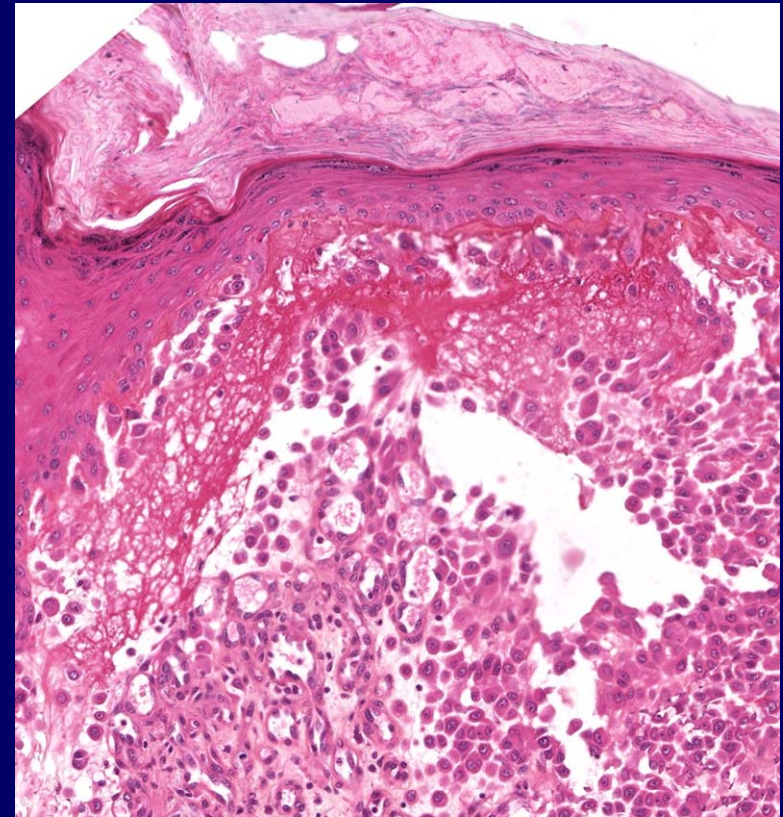
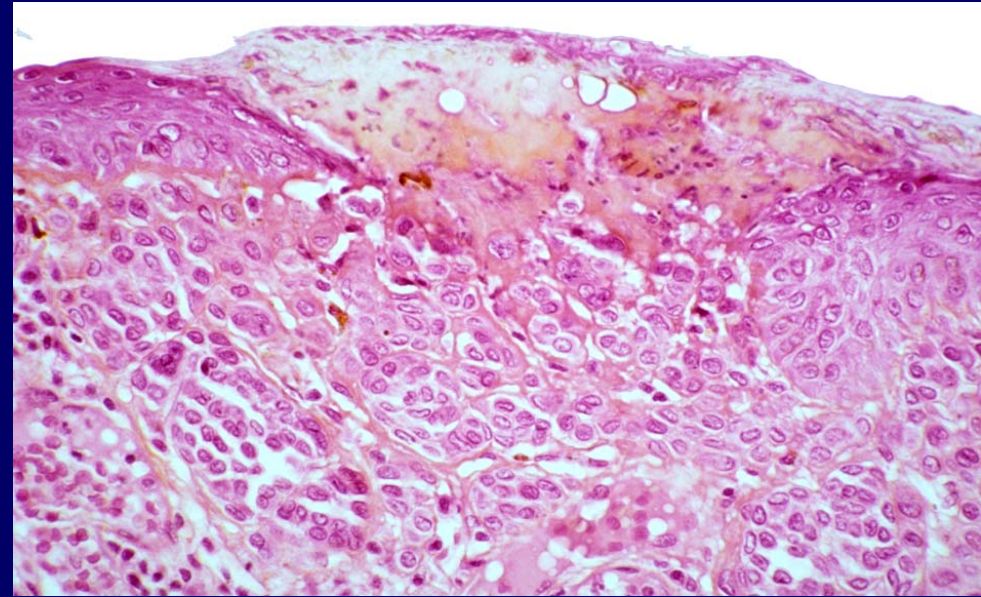
Critères à connotation suspecte chez l'adulte

- Age
- Grande taille lésionnelle
- Cytologie épithélioïde



Nævus traumatisé / irrité

- Ulcération - Croûte
- Foyer de parakératose
- Nécrose focale
- Dépôts de **fibrine** sous-épidermiques
- Globules éosinophiles
- Hématies
- Bourgeon charnu
- Infiltrats inflammatoires focaux
- **Fibrose cicatricielle focale**



Cas n°6

Nævus de Spitz composé à cellules épithélioïdes

Pour en savoir plus

- Fraitag S. Proliférations mélanocytaires de l'enfant. *Ann Pathol* 2004;**24**:587-60.
- Barnhill RL. The spitzoid lesion: rethinking Spitz tumors, atypical variants, “Spitzoid melanoma” and risk assessment. *Mod Pathol* 2006;**19**:S21-S33.
- Kohler S. Spitz (spindle and epithelioid) nevi. *Pathol Case Reviews* 1999;**4**:87-91.
- Gill M, Cohen J, Renwick N, Mones JM, Silvers DN, Celebi JT. Genetic similarities between Spitz nevus and Spitzoid melanoma in children. *Cancer* 2004;**101**(11):2636-40.