

MeB – Pagine Elettroniche

Volume III

Settembre 2000

numero 7

PEDIATRIA PER IMMAGINI**Nevo di Spitz**

Filippo Longo

IL CASO

Questi due bambini sono stati portati all'ambulatorio con una sintomatologia simile: il primo è un bambino di sette anni in cui è stata notata la comparsa di una papula rilevata cupoliforme di colore marrone scuro di 3 x 8 mm di diametro alla faccia volare dell'avambraccio destro iniziata dieci mesi prima e rapidamente cresciuta nei primi due tre mesi per poi rimanere stabile.



E' stata definita dai genitori "un neo con crescita molto veloce" (foto 1 e foto 2) ed è stata origine, per questo, di una certa apprensione. Usando la stessa espressione per la descri-

zione della lesione, sono giunti i genitori di una bambina di due anni che ha manifestato una papula cupoliforme di color roseo-camoscio a contorni ben definiti di circa 5mm di dia-

metro alla guancia destra che ha fatto la sua comparsa due tre mesi prima e che, approssimativamente nello stesso tempo,

ha raggiunto le dimensioni evidenti al momento della visita (foto3).



Nel primo caso l'indagine istologica sulla lesione asportata in toto ha dimostrato la presenza di una neoformazione ben circoscritta con iperplasia epidermica costituita da nidi di melanociti fusati ed epitelioidi di grandi dimensioni con ben evidenti "fenditure" tra i singoli nidi di melanociti e l'epidermide. L'andamento clinico, l'aspetto delle lesioni ed anche il riscontro istologico sono molto caratteristici di un tipo peculiare di tumore benigno melanocitico acquisito comune nei bambini e meno comune negli adulti che viene definito "**Nevo a cellule epitelioidi e/o a cellule fusate**" o **Nevo di Spitz** o **Melanoma benigno giovanile**.

IL NEVO DI SPITZ

Le modalità tumultuose di comparsa e la istologia bizzarra hanno causato una confusione con il melanoma maligno e da ciò è nata la sfortunata denominazione di "Melanoma benigno giovanile" in cui la parola benigno prima del termine melanoma non rassicura ma confonde sia i pazienti che i medici. È stata infatti la dermatologa americana Sophie Spitz che nel lontano 1948 ha inquadrato questo tipo di nevo segnalando un gruppo di 12 bambini che dopo tredici anni dalla diagnosi di melanoma erano ancora vivi e in ottima salute per cui a posteriori le caratteristiche anche istologiche delle manifestazioni nevice di questo gruppo sono state rivalutate e precisate per quanto riguarda gli elementi che fanno la differenza con il melanoma stesso.

L'aspetto più frequentemente descritto come tipico nei testi di dermatologia è stato quello di una formazione cupoliforme a rapida crescita usualmente non pigmentata di colore variabile tra il rosa e il rosso con teleangectasie alla superficie che compare al volto o agli arti in un bambino prepubere.

In realtà il nevo di Spitz ha varie modalità cliniche di comparsa che può a volte rendere problematica la diagnosi clinica.

Le lesioni più molli e chiare possono essere scambiate per un **emangioma** e o per un **granuloma piogenico** vista la rapida crescita e la presenza di teleangectasie.

Le lesioni meno pigmentate e di maggiore consistenza possono essere scambiate per un **dermatofibroma**, le lesioni più scure invece possono essere confuse con un **nevo iperpigmentato atipico** e anche con un **melanoma**.

Una revisione retrospettiva di 247 casi di "nei" di natura da stabilire di età compresa tra i 2 e i 59 anni escissi e diagnosticati istologicamente come nevo di Spitz presso la Clinica dermatologica di Milano nell'arco degli ultimi 20 anni ha rilevato quanto segue:

- la maggioranza di queste lesioni sono pigmentate (più del 70%);
- le forme non pigmentate sono più frequentemente localizzate al viso e al collo ed hanno maggior evidenza di comparsa prima dei dieci anni;
- le forme pigmentate sono più frequentemente localizzate agli arti (gli arti inferiori costituiscono comunque la sede più frequente di localizzazione);
- gran parte dei casi si realizzano entro i dieci anni di età con il 72% di casi a comparsa prima della pubertà;
- in circa il 20% di casi l'aspetto è stato quello di una lesione piatta pigmentata a bordi definiti e spesso irregolari;
- la prevalenza è maggiore nelle femmine.

Questa revisione recente su una popolazione italiana contrasta con le revisioni del passato precedenti agli anni 70 ed in cui prevalevano i casi non pigmentati e suggerisce che questo tipo di lesioni spesso non differisce poi tanto da un comune nevo melanocitico. Nei nevi di Spitz pigmentati a volte può non essere facile la distinzione clinica con il melanoma. Va premesso tuttavia che in età pediatrica i dati epidemiologici aiutano moltissimo in quanto sappiamo che il melanoma è estremamente raro prima dell'età pubere (costituisce solo l'1-3% di tutti i tumori pediatrici e solo lo 0,3-0,4% di tutti i melanomi). Inoltre il nevo di Spitz appare usualmente come una papula pigmentata in modo uniforme simmetrica e chiaramente demarcata di dimensioni che non superano in genere il centimetro di diametro; occasionalmente però può avere dimensioni maggiori, bordi irregolari peduncolati e polipoidi, può erodersi in superficie, può essere pruriginoso e quindi essere difficilmente distinguibile su base clinica da un

melanoma maligno.

Un contributo per distinguere un nevo di Spitz atipico da un melanoma può venire dalla microscopia con **epilluminescenza** purché praticata da esperti in questa tecnica non invasiva che permette di vedere ingrandite le lesioni in sede: la accuratezza diagnostica viene molto migliorata ma non può mai essere dirimente come la valutazione istologica.

ANATOMIA PATOLOGICA

Quando il nevo di Spitz non ha aspetti del tutto tipici quindi la escissione totale chirurgica è obbligatoria e va accompagnata da un esame istologico in mani esperte precisando sempre all'anatomopatologo l'età del paziente.

Tipici del nevo di Spitz sono il pleomorfismo nucleare, l'iperplasia epiteliale, la completa maturazione dei melanociti, le fenditure fra i nidi di melanociti e l'epidermide, l'edema e le telangectasie dello stroma e la presenza di caratteristici globuli epidermici eosinofili definiti globuli di Kamino. Per contro nel melanoma non si riscontra la presenza degli elementi epitelioidi e fusati, le fenditure tra i nidi cellulari e il restante contesto cutaneo sono poche, i melanociti appaiono immaturi, non si riscontrano i globuli eosinofili di Kamino. Anche se una diagnosi istologica dirimente può essere fatta in gran parte dei casi, la letteratura riporta comunque che la distinzione può rimanere equivoca nel 6-8% dei casi che riguardano i nevi di Spitz con caratteristiche più atipiche.

In conclusione in età pediatrica la diagnosi clinica di nevo di Spitz può essere fatta abbastanza facilmente in un bambino prepubere che manifesta al volto collo o arti una papula uniforme liscia isolata di colore rossastro e o bruno che completa la sua crescita nel giro di pochi mesi ed usualmente in meno di un anno raggiungendo un diametro attorno al mezzo centimetro e che quasi mai supera il centimetro.

Il suo riconoscimento invece è più difficile quando, in particolare in età più avanzata, le lesioni sono maggiormente pigmentate e/o a margini irregolari. Solo quando la diagnosi sia ragionevolmente certa sulla base dei dati clinici è ammissibile un atteggiamento conservativo (come nel secondo caso qui descritto).

Infatti nel corso degli anni e in età adulta questo tipo di nevo rimane per lo più stabile e/o può trasformarsi in nevo intradermico; non vi è inoltre l'evidenza di un potenziale significativo di trasformazione maligna: i casi di nevo di Spitz che hanno dato metastasi erano in realtà melanomi non diagnosticati all'esordio.

Va ribadita la necessità di escludere un melanoma maligno in tutti i casi in cui si diagnostichi un nevo di Spitz; poiché ciò può essere tanto più difficile quanto meno tipiche sono le lesioni e quanto maggiore è l'età, questo nevo va nel dubbio sempre asportato per una attenta valutazione istologica; la asportazione va fatta in toto con margini di escissione in tessuto sano onde evitare (nel caso di una mancata diagnosi di melanoma che, come abbiamo visto, può essere pur in pochissimi casi possibile anche in mani esperte) la eventualità di recidive e di metastasi.

Bibliografia

K.F. Helm, R.A. Schwartz, Janniger C.K. Juvenile melanoma (Spitz nevus). *Cutis* 1966; 57 July: 35-39.

V. dal Pozzo C. Benelli et al Clinical Review of 247 case records of Spitz Nevus (epithelioid cell and/or spindle cell nevus). *Dermatology* 1997; 194:20-25