



Geagmineerde Spitz naevi: een zeldzaam fenomeen

R.J. Volkering¹, M.S. van Kester^{2,3}, G.F.H. Diercks⁴, M.J. Wiegman²

In zeer zeldzame gevallen komen Spitz naevi (SN) gegroepeerd voor in de vorm van geagmineerde Spitz naevi (GSN). Aan de hand van twee casus illustreren wij dat het stellen van de diagnose en het bepalen van het beleid lastig kan zijn.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Casus 1

Een gezonde 23-jarige vrouw werd verwezen in verband met een sinds de geboorte aanwezige rode papels op de linker bovenarm. Op 10-jarige leeftijd waren er een tweetal papels bijgekomen. Het voorgaande jaar ontstonden aan de periferie enkele nieuwe jeukende papels. Familieanamnese vermeldde geen melanomen en pancreascarcinomen. Een biopt van elders toonde bij revisie een beeld passend bij een Spitz naevus (SN). Bij dermatologisch onderzoek zagen wij op de linker bovenarm een gehypopigmenteerde nummulaire macula met hierin een tiental 2-6 mm grote erythemateuze, deels bruine, papels (figuur 1A). Vanwege de anamnestic vrij snelle verandering adviseerden wij de gehele laesie te excideren. Het excisiepreparaat toonde een epidermaal en dermaal gelegen symmetrische melanocytair laesie met epidermaal individu-

eel gelegen melanocytair cellen met plaatselijk grotere verticaal georiënteerde nesten met rondom retractieartefacten, en dermaal individueel gelegen epitheloïde cellen met ruim eosinofiel cytoplasma zonder cytonucleaire atypie of mitosen en positieve SOX10 kleuring (figuur 2). De diagnose geagmineerde Spitz naevus (GSN) werd gesteld. Gedurende de inmiddels 2 jaar durende follow-up is geen recidief opgetreden.

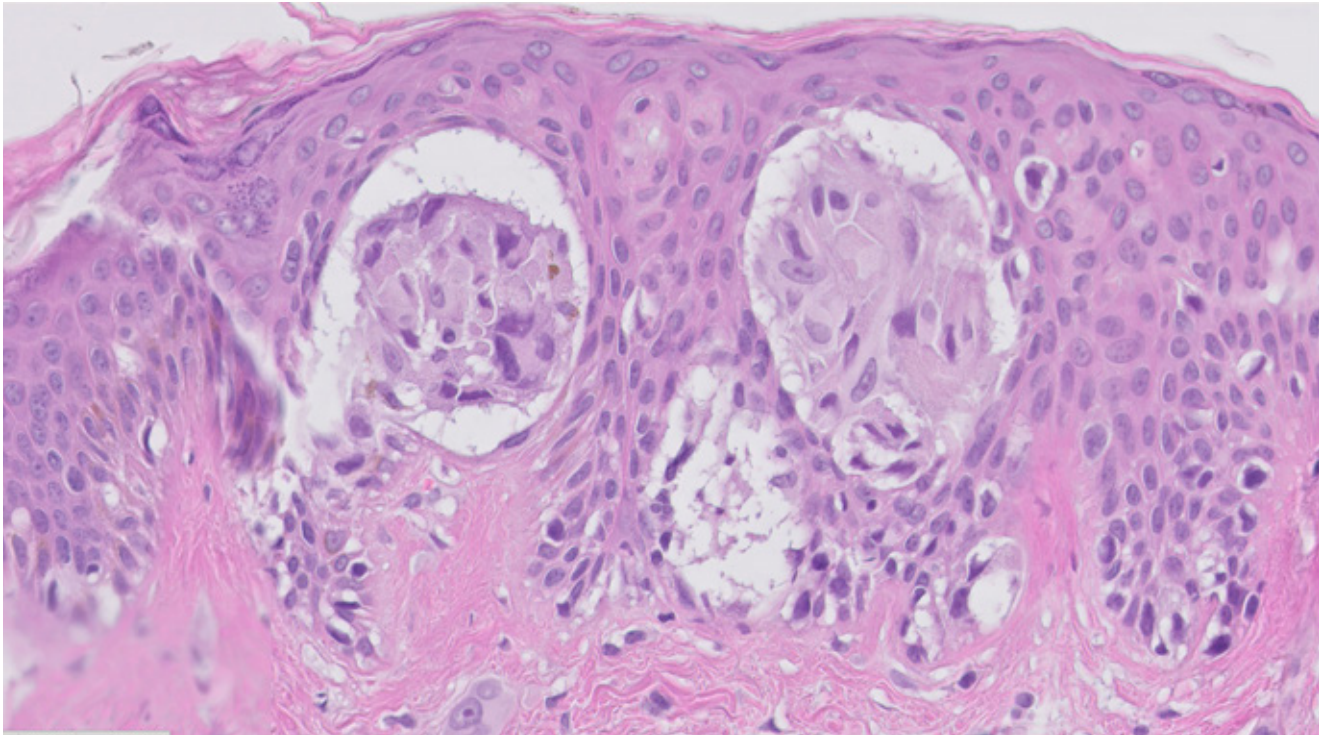
Casus 2

Een gezonde 3-jarige jongen ontwikkelde op 1-jarige leeftijd asymptomatische rode papels op de rechter wang die geleidelijk in aantal en grootte toenamen. In de familie komen geen melanomen en pancreascarcinomen voor. Wij zagen bij dermatologisch onderzoek op de rechter wang, nabij de mondhoek, gegroepeerd een zestal lenticulaire roodbruine papels (figuur 1B). Een biopt toonde epidermaal een enkel nestje



Figuur 1. Klinisch beeld casus 1 (A) en casus 2 (B).

- ¹ Dermatoloog in opleiding, afdeling Dermatologie, Universitair Medisch Centrum Groningen
- ² Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Universitair Medisch Centrum Groningen
- ³ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, HagaZiekenhuis, Den Haag
- ⁴ Patholoog, afdeling Pathologie, Universitair Medisch Centrum Groningen



Figuur 2. Histologisch beeld casus 1 (HE-kleuring, vergroting 40x).

melanocytair cellen zonder ascensie en dermaal een epitheloïde tot spoelcellige melanocytair laesie met SOX10- en Melan-A-positieve cellen zonder cytonucleaire atypie of mitosen. De diagnose GSN werd gesteld. Er werd een watchfull waiting beleid afgesproken.

BESPREKING

SN zijn verworven benigne melanocytair laesies die vooral ontstaan bij kinderen en jongvolwassenen. Klinisch presenteren ze zich vaak als asymptomatische roze tot roodbruine bolronde papels of noduli. Zowel klinisch als histologisch kunnen ze lastig te onderscheiden zijn van een (Spitzoïde) melanoom, derhalve is het algemene advies om excisie te verrichten. [1] In het overgrote deel van de gevallen komen SN solitair voor. Echter, multipele SN kunnen in zeldzame gevallen ook optreden en worden op basis van hun kliniek verdeeld in 2 typen: geagmineerde (gegroepeerde) en gedissemineerde (wijdverspreide) SN. Gedissemineerde SN komen vooral voor bij volwassenen, terwijl GSN over het algemeen gezien worden bij kinderen. [2,3]

GSN komen, net als de in dit artikel beschreven casus, meestal voor in het gelaat of op de armen. [2] Doorgaans zijn ze gelokaliseerd op normaal ogende of gehyperpigmenteerde huid. [3] Een achtergrond van gehypopigmenteerde huid, zoals in casus 1, is slechts enkele malen beschreven. [2]

Het stellen van de diagnose GSN vereist clinicopathologische correlatie. De meerderheid van de tot dusver gerapporteerde GSN toonde klinisch en histologisch kenmerken van een klassieke (solitaire) SN, enkele lieten ook atypische kenmerken zien. [3,4] Maligne onttaarding van GSN is tot dusver niet beschreven, echter het onderscheid tussen GSN en Spitzoïde melanoom kan lastig zijn. [4]

De etiologie van GSN is grotendeels onbekend. Vele oorzaken worden gesuggereerd, zoals trauma door voorafgaande excisie van een solitaire SN, zonverbranding en radiotherapie. Ook lijken genetische veranderingen, waaronder HRAS G13R puntmutaties, een rol te kunnen spelen. [2,5]

GSN ontstaan vaak op jonge leeftijd en op locaties waar het verrichten van een volledige excisie in functioneel en cosmetisch opzicht niet aantrekkelijk is. [6,7] De kans op maligne onttaarding van GSN is waarschijnlijk laag. Na het stellen van de diagnose, door biopsie of excisie van de meest verdachte laesie, lijkt bij afwezigheid van atypie daarom een beleid van watchfull waiting gerechtvaardigd. Hierbij wordt bij voorkeur gebruik gemaakt van zowel macroscopische als dermatoscopische fotodocumentatie. Gezien de kans op snelle groei is het advies om initieel na diagnose frequent follow-up af te spreken, waarna deze frequentie afgebouwd kan worden. In geval van klinische verandering dient men opnieuw biopsie of excisie te overwegen.

Beide casus werden voorgelegd aan het expertisecentrum van LUMC. Bij deze willen we dr. N.A. Kukutsch en dr. R. van Doorn bedanken voor hun advies.

SAMENVATTING

We beschrijven een tweetal casus van jonge patiënten met de zeldzame diagnose geagmineerde Spitz naevi (GSN). De etiologie van GSN is grotendeels onbekend en het stellen van de diagnose vereist clinicopathologische correlatie. Omdat Spitz naevi (SN) klinisch en histologisch lastig te onderscheiden kunnen zijn van een (Spitzoïde) melanoom, wordt over het algemeen excisie geadviseerd. Echter, de kans op maligne ontarding van GSN is waarschijnlijk laag en excisie is in functioneel en cosmetisch opzicht vaak onaantrekkelijk. Een watchfull waiting beleid met frequente klinische follow-up en afname van histologie bij voor maligniteit verdachte verandering lijkt daarom in de meeste gevallen gerechtvaardigd.

TREFWOORDEN

multiple Spitz naevi - geagmineerde Spitz naevi - Spitz naevus - benigne juveniel melanoom - epitheloïd en spoelcelnaevus

SUMMARY

We present two cases of young patients who were diagnosed with agminated Spitz nevi (ASN), a rare diagnosis. The etiology of ASN is largely unknown and diagnosis requires clinicopathological correlation. Spitz nevi (SN) share several clinical and histologic features with (Spitzoid) melanoma; therefore, distinction between the two entities can be difficult at times and excision is generally advised. The chance of malignant transformation of ASN is probably low and excision is often functionally and cosmetically undesirable. Watchfull waiting with frequent clinical examination and histological evaluation in case of suspicious lesions seems justified in most cases.

KEYWORDS

multiple Spitz nevi - agminated Spitz nevi - Spitz nevus - benign juvenile melanoma - epithelioid and spindle-cell nevus

VERMELDING BELANGENVERSTRENGELING

Geen

LITERATUUR

1. Lallas A, Apalla Z, Ioannides D et al. Update on dermoscopy of Spitz/Reed naevi and management guidelines by the International Dermoscopy Society. *Br J Dermatol*. 2017;177(3):645-655.
2. Nevares-Pomales OW, Carrasquillo OY, Santiago-Vazquez M, Colon-Fontanez F. Rare variant of agminated Spitz nevi on a hypopigmented background and segmental distribution: case report and review of literature. *Am J Dermatopathol*. 2018;40(9):686-689.
3. Zayour M, Bologna JL, Lazova R. Multiple Spitz nevi: a clinicopathologic study of 9 patients. *J Am Acad Dermatol*. 2012;67(3):451-458.
4. Van Kester MS, Eggen C, Beishuizen A, Kukutsch NA. Agminated Spitz naevi or metastatic spitzoid melanoma? *Australas J Dermatol*. 2018;59(3):e234-e235.
5. Goto K, Pissaloux D, Durand L, Tirode F, Guillot B, de la Fouchardière A. Novel three-way complex rearrangement of TRPM1-PUM1-LCK in a case of agminated Spitz nevi arising in a giant congenital hyperpigmented macule. *Pigment Cell Melanoma Res*. 2020;33(5):767-772.
6. Zeng MH, Kong QT, Sang H, Deng DQ, Xie QM. Agminated Spitz nevi: case report and review of literature. *Pediatr Dermatol*. 2013;30(5):e104-5.
7. Glasgow MA, Lain EL, Kincannon JM. Agminated Spitz nevi: report of a child with a unique dermatomal distribution. *Pediatr Dermatol*. 2005;22(6):546-549.

CORRESPONDENTIEADRES

Rob Volkering

E-mail: r.j.volkering@umcg.nl