



Disponible en ligne sur
SciVerse ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



MÉMOIRE ORIGINAL

Caractéristiques du nævus de Spitz chez l'enfant. Étude rétrospective de 196 cas

Clinical features of Spitz naevus in children: A retrospective study of 196 cases

L. Le Saché-de Peuffeilhoux^{a,b}, I. Moulouquet^c,
B. Cavelier-Balloy^c, A. Biaggi-Frassati^a,
S. Leclerc-Mercier^a, C. Bodemer^b, S. Fraitag^{a,*,c}

^a Service d'anatomopathologie, hôpital Necker–Enfants Malades, Assistance publique–Hôpitaux de Paris, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France

^b Service de dermatologie, hôpital Necker–Enfants Malades, Assistance publique–Hôpitaux de Paris, 149, rue de Sèvres, 75015 Paris, France

^c Cabinet d'histopathologie cutanée, 35, avenue Mathurin-Moreau, 75019 Paris, France

Reçu le 19 novembre 2011 ; accepté le 8 mars 2012

Disponible sur Internet le 21 mai 2012

MOTS CLÉS

Nævus de Spitz ;
Tumeur de Spitz
atypique ;
Enfant

Résumé

Objectifs. — Mieux définir les caractéristiques du nævus de Spitz (NS) chez l'enfant, déterminer s'il est diagnostiqué cliniquement et mieux connaître les diagnostics différentiels évoqués selon l'âge. Savoir si la tumeur de Spitz atypique (TSA) a une présentation clinique différente de celle des autres NS.

Méthodes. — Étude rétrospective bicentrique de dossiers anatomopathologiques. Étaient inclus tous les dossiers de tumeurs spitzoïdes diagnostiquées pendant une période de quatre ans chez des enfants de moins de 18 ans. Âge, sexe, topographie, taille, évolutivité, modalités d'exérèse et hypothèses diagnostiques cliniques ont été analysés selon quatre classes d'âge.

Résultats. — Cent quatre-vingt-seize patients ont été inclus, dont 186 avaient des NS et dix des TSA. L'âge moyen au diagnostic de NS était de neuf ans. Il existait une prédominance féminine et une localisation préférentielle aux membres inférieurs dans toutes les classes d'âge. La localisation au visage, moins fréquente, concernait surtout les enfants de moins de dix ans. La plupart des lésions mesuraient entre 4 et 8 mm. Les principaux diagnostics différentiels étaient le botryomycome et le xanthogranulome juvénile. Le diagnostic de NS avait été porté cliniquement dans 29% des cas, principalement chez les enfants de moins de cinq ans. Aucune TSA n'a été identifiée cliniquement ; le diagnostic histologique de TSA a parfois été posé sur des tumeurs de très petite taille et chez des enfants très jeunes.

Conclusion. — Le diagnostic clinique du NS chez l'enfant n'est pas toujours facile et les TSA n'ont présenté aucune caractéristique permettant de les différencier du NS commun. Ces résultats

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : sylvie.fraitag@nck.aphp.fr (S. Fraitag).

KEYWORDS

Spitz naevus;
Atypical spitzoid
tumour;
Spitzoid tumour of
uncertain malignant
potential;
Children

incident à être prudent devant toute tumeur de Spitz, quels que soient l'âge de l'enfant et la taille de la lésion.

© 2012 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary

Aims. – To better define the characteristics of Spitz naevus (SN) in children, to determine whether it was clinically diagnosed and to examine the differential diagnoses made according to age. In addition, to determine whether atypical spitzoid tumors (AST) have a different presentation from other forms of SN.

Patients and methods. – A two-centre retrospective survey was made of histopathological reports written over a 4-year period in children aged under 18 years. The inclusion criterion was unequivocal diagnosis of SN or AST. Age, gender, site, size, course, excision methods, presumptive clinical diagnoses and the percentage of correct diagnosis were analyzed for four distinct age groups.

Results. – One hundred and ninety-six patients were included, 186 with SN and 10 with AST. Mean age at diagnosis of SN was 9 years. Female predominance and predilection for the lower limbs were seen for all age groups. Facial involvement was less frequent and chiefly affected children aged under 11 years. Most SN lesions measured between 4 and 8 mm. They were often confused with either pyogenic granuloma or juvenile xanthogranuloma, mainly before the age of 11 years. An accurate diagnosis was made in 29% of cases, chiefly in the 0 to 5 year-old age group. No cases of AST were clinically recognized, but it was diagnosed occasionally on histological grounds for very small tumours and in very young children.

Conclusion. – Clinical diagnosis of SN is not always straightforward and in this study, AST exhibited no special features allowing it to be distinguished from SN. These results underline the need for caution in the event of SN in children, regardless of age or lesion size.

© 2012 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Le nævus de Spitz (NS) est une tumeur cutanée fréquente chez l'enfant (Fig. 1), définie histologiquement par une prolifération de grands mélanocytes épithélioïdes et/ou fusiformes [1,2]. Il s'agit d'une tumeur bénigne dans la très grande majorité des cas [3–6]. Cependant, certaines lésions de ce type sont agressives, avec un risque métastatique ; les métastases sont le plus souvent locorégionales, mais des cas de dissémination entraînant le décès de l'enfant ont été rapportés [1,7–9]. Ces tumeurs agressives se distinguent

habituellement du NS bénin par des signes histologiques dits « atypiques », qui doivent inciter à une reprise d'exérèse élargie [8,10,11]. Elles sont nommées de façon variable dans la littérature : tumeur de Spitz atypique (TSA), tumeur de Spitz d'évolution difficile à préciser, *spitzoid tumour of uncertain malignant potential* (STUMP) [12].

Nous rapportons une série rétrospective exclusivement pédiatrique de 196 NS diagnostiqués histologiquement. Cette étude a pour but de mieux définir les caractéristiques du NS chez l'enfant en fonction de l'âge et du sexe, de noter les diagnostics différentiels discutés selon les groupes d'âge, d'apprécier la proportion d'enfants chez qui le bon diagnostic avait été porté cliniquement, enfin de savoir si les tumeurs de Spitz atypiques pouvaient être distinguées cliniquement des autres NS.

Matériel et méthodes

Nous avons mené une étude bicentrique rétrospective portant sur une période de quatre ans. Nos observations étaient issues des cas histologiques de deux laboratoires d'anatomopathologie, l'un privé et l'autre public. Les fiches de renseignements cliniques et les comptes rendus histologiques de tous les patients ayant eu une biopsie ou une exérèse cutanée diagnostiquées comme NS entre 2007 et 2010 ont été systématiquement revus. Le diagnostic avait dans tous les cas été posé par deux dermatopathologistes entraînés et confirmé par un troisième au moment de l'étude, sur coupes standards colorées à l'hématoxyline-éosine. Le critère d'inclusion requis était



Figure 1. Nævus de Spitz de la joue.

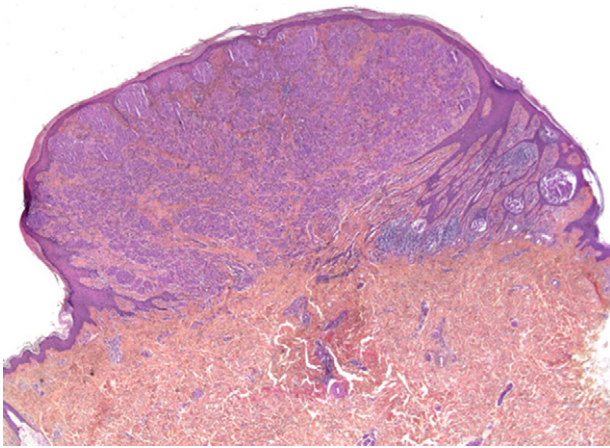


Figure 2. Nævus de Spitz typique avec prolifération jonctionnelle et dermique de grands mélanocytes fusiformes ou épithélioïdes, symétrique, bien limitée, et infiltration peu profonde (HES \times 25).

un diagnostic certain de tumeur spitzoïde: NS, TSA ou mélanome spitzoïde, établi selon les critères histologiques usuels, chez des enfants de 18 ans ou moins [1,8,12,13]. Le diagnostic de NS était posé devant une prolifération dermique, jonctionnelle ou mixte de grands mélanocytes fusiformes et/ou épithélioïdes plus ou moins pigmentés. Ces tumeurs ne présentaient pas de signe d'atypie, ni de malignité: lésions symétriques et bien limitées latéralement, gradient de maturation vertical, infiltration peu profonde et de façon effilochée entre les faisceaux de collagène, absence de comblement de l'espace sous-épidermique, mitoses rares et seulement en superficie (Fig. 2). Les lésions étaient classées en TSA après relecture par trois dermatopathologistes et consensus, devant la présence d'au moins deux des critères suivants, estimés de valeur équivalente: ulcération vraie, atteinte de l'hypoderme, index mitotique supérieur à 6/mm², taille de la lésion supérieure à 1 cm, âge supérieur à dix ans (critères utilisés par A. Spatz et R. Barnhill pour évaluer le risque d'évolution métastatique [9]). Étaient également retenus comme critères d'atypie, la présence de mitoses en profondeur quel qu'en soit le nombre, l'infiltration en profondeur en nodules compacts de type «pushing» (Fig. 3 et 4) et le comblement de la grenz-zone par la prolifération mélanocytaire [8,9,14,15].

Étaient exclus les patients de plus de 18 ans, les nævus de Reed, les mélanomes non spitzoïdes et toute autre lésion dont le diagnostic histologique était incertain.

Les informations suivantes ont été collectées: âge, sexe, topographie, taille, notion d'évolutivité avant exérèse, diagnostics cliniques présumés et estimation du nombre de diagnostic de NS portés cliniquement. Les autres diagnostics cliniques ont également été rapportés, notamment concernant les TSA. Les pourcentages de biopsies, *shaving* et exérèses d'emblée ont été calculés. Les reprises d'exérèses pour limites incomplètes ou atypies histologiques n'ont pas été comptabilisées. Nous avons classé les enfants selon les groupes d'âge suivants: zéro à cinq ans, six à dix ans, 11 à 15 ans, 16 à 18 ans. Enfin, nos résultats ont été comparés à ceux des autres études de la littérature.

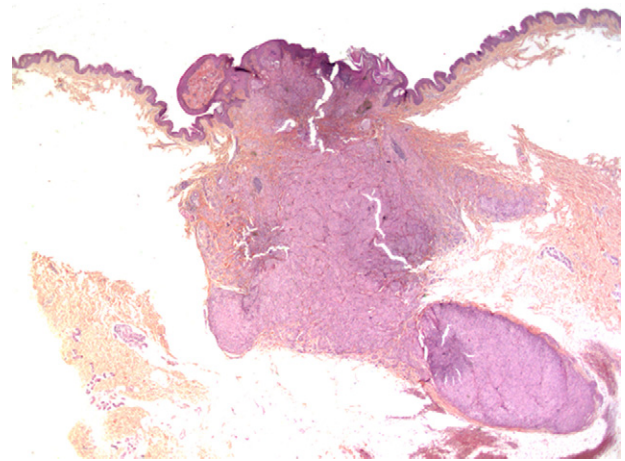


Figure 3. Tumeur de Spitz atypique avec infiltration en profondeur de l'hypoderme, en nodules compacts, de type «pushing» (HES \times 16).

Résultats

Cent quatre-vingt-seize patients ont été inclus: 158 (81%) provenaient du laboratoire de ville et 38 (19%) du laboratoire hospitalier. Sur ces 196 lésions, 186 ont été classées en nævus de Spitz (NS) et dix en tumeur de Spitz atypique (TSA). Aucun mélanome spitzoïde n'a été isolé (Fig. 5).

Âge

Les âges des enfants s'échelonnaient d'un mois à 18 ans. Cinquante-cinq patients, soit 28%, avaient entre zéro et cinq ans; 62 (32%) entre six et dix ans, 51 (26%) entre 11 et 15 ans et 26 (13%) entre 16 et 18 ans. La date de naissance exacte n'était pas connue pour deux enfants (1%). L'âge moyen au diagnostic était de 8,9 ans et la médiane de huit ans. Concernant les TSA, un patient avait entre zéro et cinq ans, sept entre six et dix ans et deux entre 11 et 15 ans. L'âge moyen pour les NS communs était de neuf ans et celui des TSA était de huit ans.

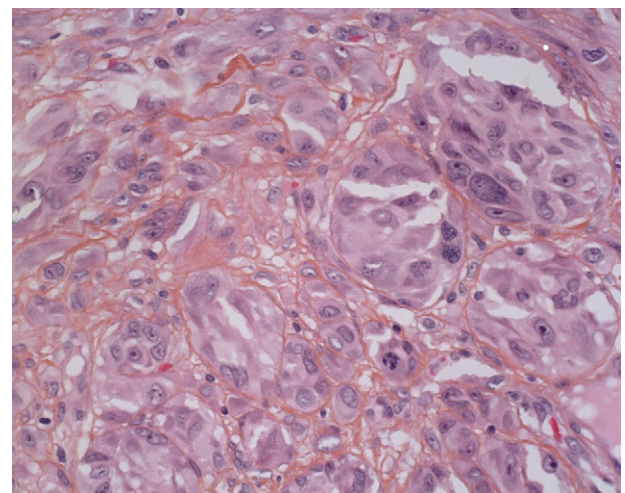


Figure 4. Tumeur de Spitz atypique avec mitoses profondes (HES \times 400).

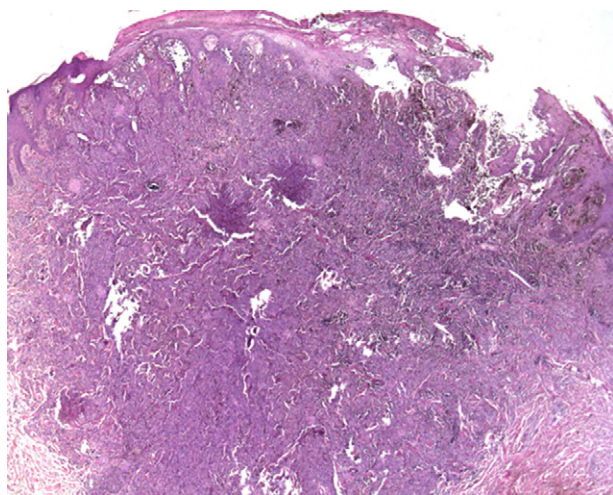


Figure 5. Aspect de mélanome spitzoïde: ulcération de l'épiderme et comblement du derme superficiel par les cellules atypiques (HES \times 25).

Sexe

Parmi les 196 cas, 117 (60 %) étaient des filles et 79 (40 %) des garçons. Le sex-ratio était de 0,69, âge et origine confondus. Ce sex-ratio était de 0,8 pour les zéro à cinq ans, 0,68 pour les six à dix ans, 0,82 pour les 11 à 15 ans et 0,19 pour les 16 à

18 ans. Dans le cas des TSA, huit enfants sur dix étaient des filles, soit un sex-ratio de 0,25.

Topographie

Le **Tableau 1** montre la localisation des NS par ordre décroissant de fréquence. Le **Tableau 2** montre leurs localisations selon les groupes d'âge. Par ailleurs, 27 % des lésions des filles étaient localisées aux membres inférieurs contre 17 % de celles des garçons, alors que la localisation au tronc concernait 9 % des lésions des garçons contre 4 % de celles des filles.

Dans le cas des TSA, trois lésions siégeaient aux membres inférieurs (jambe, cuisse, fesse), trois au niveau du visage (oreille, nez, paupière), une au cou et une au tronc.

Taille

La taille était précisée dans 189 cas (96,5 %). Elle était notée par les cliniciens dans 37 cas (20 %) et mesurée directement sur l'échantillon ou sur la lame par les pathologistes dans 152 cas (80 %). Les mesures faites par les pathologistes étaient ajustées conformément aux rétractions naturelles des pièces après exérèse [16].

Parmi les NS, 12 lésions (6,5 %) mesuraient moins de 4 mm, 117 (65,5 %) entre 4 et 8 mm, et 50 (28 %) étaient supérieures à 8 mm. La taille des TSA, notée dans les dix cas (100 %), était comprise entre 3 et 10 mm. L'une d'entre elle

Tableau 1 Topographie.

Topographie	Nombre (%)	Localisation exacte	Nombre	%
Membres inférieurs	72 (37 %)	Jambe	25	13
		Cuisse	19	10
		Fesse	15	7,5
		Genou	9	4,5
		Cheville	4	2
Membres supérieurs	46 (23,5 %)	Bras	14	7
		Avant-bras	11	6
		Coude	8	4
		Épaule	8	4
		Poignet	5	2,5
Visage	43 (22 %)	Joue	21	11
		Nez	5	2,5
		Oreille	5	2,5
		Menton	3	1,5
		Front	3	1,5
		Paupière	2	1
		Tempe	2	1
		Cuir chevelu	1	0,5
		Lèvre	1	0,5
		Extrémités	17 (8,5 %)	Main
Pied	5			2,5
Tronc	12 (6 %)	Tronc	12	6
Cou	3 (1,5 %)	Cou	3	1,5
ND	3 (1,5 %)	ND	3	1,5

ND : non disponible.

Tableau 2 Topographie selon l'âge.

Âge	MI (%)	MS (%)	Visage (%)	Extrémités (%)	Tronc (%)	Cou (%)	ND (%)
0–5	25 (45,5)	9 (16)	16 (29)	3 (5,5)	2 (4)	0	0
6–10	18 (29)	12 (19)	17 (27,5)	8 (13)	4 (6,5)	2 (3)	1 (2)
11–15	12 (23,5)	21 (41)	10 (19,5)	3 (6)	2 (4)	1 (2)	2 (4)
16–18	14 (54)	3 (11,5)	2 (8)	3 (11,5)	4 (15)	0	0

MI : membre inférieur ; MS : membre supérieur ; ND : non disponible.

était inférieure à 4 mm, huit mesuraient entre 4 et 8 mm et une plus de 8 mm. La taille moyenne des NS était de 6,4 mm, celle des TSA de 6,5 mm.

Évolutivité avant exérèse

Des modifications cliniques étaient signalées dans 38 cas (35%) : sans précision (60%), changement de taille (31%) et changement de couleur (9%). Une notion d'évolutivité avant exérèse était précisée dans 30% des NS et celle-ci n'était précisée que dans 20% des TSA.

Diagnostics cliniques

Les différentes hypothèses diagnostiques sont présentées dans le **Tableau 3**, ainsi que leur répartition selon l'âge des patients. Tous secteurs confondus, le NS était l'unique diagnostic proposé dans 16% des cas et était cité parmi d'autres diagnostics dans 13% des cas. Dans les autres situations, il s'agissait de diagnostics de nævus ou de mélanome sans précision, ou d'une absence de diagnostic.

Par ordre décroissant, les autres hypothèses étaient : botryomycome, xanthogranulome juvénile, angiome, histiocytofibrome, cicatrice ± chéloïde, molluscum contagiosum, verrue, pseudolymphome, mastocytome, fibrome,

carcinome basocellulaire et kératose séborrhéique. Ont été citées une seule fois les hypothèses diagnostiques suivantes : papillome, nævus spilus, porocarcinome, tumeur, tumeur kératinisante, kératoacanthome, trichéoépithéliome, lymphome, granulome annulaire, granulomatose, malformation, corps étranger, autre. Les hypothèses diagnostiques cliniques formulées dans les dix cas de TSA étaient les suivantes : NS isolément (2), NS proposé avec un autre diagnostic (1), nævus (1), botryomycome (1), angiome (1), aucune (5).

Type de résection

Dix biopsies au punch (5%), quatre arasements (« shaving ») (2,5%) et 182 exérèses d'emblée (92,5%) ont été réalisées. Les biopsies au punch et par *shaving* ont été reprises systématiquement pour totalisation de l'exérèse, à l'exception d'une d'entre elles. Parmi les 182 exérèses, 19 étaient incomplètes, soit 10,5%. Toutes ont été reprises chirurgicalement.

Suivi

Deux récurrences sont à signaler. Un garçon de trois ans a présenté une récurrence d'une lésion de la joue un an après une

Tableau 3 Diagnostics cliniques présumés des nævus de Spitz.

Diagnostics	Nombre (%)	0–5	6–10	11–15	16–18
Nævus	89 (45)	22	27	24	16
Mélanome	7 (3,5)	1	2	3	1
Aucun	24 (12,1)	5	9	8	2
BM	12	4	6	2	0
XGJ	11	5	2	3	1
A/HA	9	2	4	3	0
HCF	8	2	2	2	2
Cicatrice/chéloïde	5	0	0	4	1
MC	5	0	0	3	2
Verrue	5	1	2	2	0
PL	2	1	0	0	1
Mastocytome	2	1	1	0	0
Fibrome	2	0	1	1	0
CBC	2	0	0	1	1
KS	2	0	1	0	1

NS : nævus de Spitz ; BM : botryomycome ; XGJ : xanthogranulome juvénile ; A/HA : angiome/hémangiome ; HCF : histiocytofibrome ; MC : molluscum contagiosum ; PL : pseudolymphome ; CBC : carcinome basocellulaire ; KS : kératose séborrhéique.



Figure 6. Récidive d'un nævus de Spitz en zone péri-cicatricielle, un mois après une exérèse limitée, de façon plus étendue.

exérèse pourtant complète. Une fille de neuf ans a également présenté une récidive d'une lésion de la joue un an après un prélèvement partiel non complété. Dans les deux cas, la lésion qui récidivait était plus large que la lésion initiale (Fig. 6). Histologiquement, ces lésions ne présentaient pas d'atypie.

Par ailleurs, un garçon de 15 ans a vu se développer un NS sur l'avant-bras après une première localisation à la jambe trois ans auparavant.

Enfin, aucune évolution métastatique n'est à signaler à ce jour sur l'ensemble de notre série, avec un suivi maximal de quatre ans et un suivi moyen de deux ans et demi.

Discussion

Le NS est une tumeur fréquente chez l'enfant, qui ne donne pas de complication dans la très grande majorité des cas. À la différence du nævus de Reed qui, bien souvent, alarme en raison de son caractère très pigmenté et est quasiment toujours excisé alors que son évolution est toujours bénigne, le NS inquiète habituellement peu, sauf en cas d'évolution particulièrement rapide. Or quelques cas d'évolution métastatique sont à déplorer [1,7–9]. Cliniquement, ces cas miment des NS communs, si ce n'est qu'ils surviennent plus volontiers chez des sujets de plus de dix ans présentant une lésion de plus de 1 cm de diamètre [9]. Toutefois, des observations de tumeurs spitzoïdes d'évolution métastatique sont décrites dans la littérature chez de très jeunes enfants ayant présenté des tumeurs de moins de 1 cm de diamètre. Ces lésions se distinguent habituellement à l'examen histopathologique par des signes inhabituels, dits « atypiques », qui ne sont toutefois pas suffisamment atypiques pour les faire classer en mélanome [7,11,12]. Elles représentent, par conséquent, un groupe de tumeurs dont l'évolution est difficile à préciser, mais comporte un certain risque d'évolution métastatique, nommées STUMP dans la littérature anglo-saxonne. Il est recommandé de les prendre en charge différemment des NS simples, avec, en particulier, une reprise d'exérèse d'au moins 1 cm de marge saine et une surveillance régulière [8,10,11]. Des évolutions métastatiques suivies du décès de l'enfant ont même

été rapportées chez quelques patients dont la tumeur ne présentait pas d'atypie histopathologique après relecture « après-coup » [14]. L'aspect clinique initial de ces tumeurs n'est en général pas précisé dans la littérature et on peut déplorer le manque de photographies cliniques.

Le diagnostic clinique d'un NS peut être difficile même chez l'enfant [4,13,17,18]. Il se présente généralement comme une papule ou un nodule asymptomatique, unique, de couleur rouge à brun-rouge, ferme, en dôme, bien circonscrit. Il grossit rapidement sur une période de plusieurs mois, jusqu'à stabilisation, et peut rester inchangé pendant plusieurs années. Il peut aussi parfois régresser spontanément. Cette croissance rapide initiale alarme souvent parents et médecins.

De nombreuses études ont été publiées sur le NS, mais les grandes séries sont peu nombreuses et ne concernent jamais exclusivement les enfants [4,17–20], ce qui rend difficile la mise en évidence de caractéristiques propres à la population pédiatrique. Notre étude est la première à inclure un aussi grand nombre de NS de l'enfant. Les patients ont été regroupés par catégorie d'âge pour tenter de trouver des paramètres plus spécifiques et afin de tenir compte d'éventuels facteurs hormonaux qui pourraient peut-être jouer un rôle dans le comportement de la lésion mélanocytaire après la puberté [21]. Enfin, afin d'homogénéiser les résultats, les lésions appartenant au même spectre lésionnel que celui des NS [15], tels que le nævus de Reed, le nævus à pénétration profonde ou « deep penetrating naevus », le nævus de type *melanocytic acral naevus with intraepidermal ascent of cells* (MANIAC) et le lentigo spitzoïde, ont été exclus, ce qui n'est pas toujours le cas dans la littérature.

Dans notre série, le NS survenait avec la même fréquence chez les jeunes enfants et chez les jeunes adolescents. Les trois groupes d'âge les plus jeunes étaient en effet plutôt équilibrés et représentaient chacun environ 30 % de l'ensemble des patients (28 %, 32 % et 26 % respectivement pour les zéro à cinq, six à dix et 11 à 15 ans). L'âge moyen au diagnostic était de 8,9 ans, avec une médiane à huit ans. Il existait une prédominance féminine claire pour chacun des groupes, avec un sex-ratio global de 0,69 et un surnombre en faveur des filles encore plus net à partir de 16 ans, faisant discuter l'hypothèse d'une sensibilité hormonale avant celle d'un biais d'inclusion lié à une plus grande préoccupation corporelle chez les filles. Bien que la comparaison soit difficile en raison de groupes d'âge constitués différents, cette prédominance était plus forte ici encore que dans la littérature [4,13,20]. Deux études ont montré, cependant, des chiffres différents : Requena et al., avec un sex-ratio égal à 1 avant 15 ans [17] ; Berlinger-Ramos et al., avec un sex-ratio égal à 2 chez les 13 à 19 ans [22].

Les trois localisations les plus fréquentes étaient la jambe, la joue et la cuisse. Les membres inférieurs représentaient la topographie préférentielle dans tous les groupes, excepté chez les 11 à 15 ans. Le visage était la deuxième localisation chez les enfants de zéro à dix ans et la troisième chez les 11 à 18 ans. À noter que la classique localisation jugale n'était pas équivalente dans tous les groupes : 76 % d'entre elles survenaient chez les six à dix ans. La répartition n'était pas non plus équivalente selon le sexe : la localisation aux membres inférieurs s'observait chez la fille dans 27 % des cas contre 17 % chez le garçon et la localisation au tronc représentait chez le garçon 9 %

des cas contre 4 % chez la fille. Ces résultats sont en partie conformes à ceux de la littérature, à l'exception de la série de Berlinger-Ramos et al., où la distribution était similaire quels que soient l'âge et le sexe, dans une population hispanique [22]. Il n'y avait ici aucune localisation muqueuse : ces localisations sont en effet extrêmement rares [23,24].

Si l'on compare ces résultats à ceux du mélanome de l'enfant publiés dans la littérature, on observe que, tous sexes confondus, l'ordre de fréquence était sensiblement différent. En effet, dans deux séries d'une trentaine de cas, le siège préférentiel du mélanome était le tronc, avant le visage et les jambes [25,26].

La plupart des lésions étaient relativement petites mesurant entre 4 et 8 mm dans 65,5 % des SN et dans 80 % des TSA sans différence nette entre les deux.

Trente-cinq pour cent des lésions ont été retirées en raison d'une modification clinique, changement de taille le plus souvent. Pour les 65 % restants, les motifs d'exérèse n'étaient pas précisés, ce qui signifie que l'évolutivité n'était probablement pas le seul motif.

Le diagnostic de NS a été posé cliniquement dans presque un tiers des cas, soit plus souvent que dans la littérature. Par ailleurs, un diagnostic de mélanome n'était évoqué que dans 3,5 % des cas contre 6,8 à 7 % dans les différentes études. Ces différences tiennent surtout au fait que les séries publiées sont mixtes, incluant une population d'adultes et d'enfants [17,22]. Lorsqu'aucun diagnostic n'était proposé (12 %), il était difficile d'affirmer si cela était dû à une négligence ou à une absence réelle d'hypothèse diagnostique. Néanmoins, il nous semble que si le diagnostic avait été évoqué par le médecin, il aurait été signalé. Les autres diagnostics, excepté ceux déjà discutés étaient : botryomycome, xanthogranulome juvénile, angiome et histiocytofibrome, diagnostics retrouvés dans les autres séries, sans distinction d'âge faite. Si l'on analyse par groupe d'âge, le NS et le xanthogranulome étaient les hypothèses diagnostiques les plus fréquentes chez les zéro à cinq ans (39 % et 45 % respectivement), le botryomycome et l'angiome chez les six à dix ans (50 et 44 % respectivement), ce qui paraît logique, ces lésions respectives étant plus fréquentes dans ces groupes d'âge. Enfin, le mélanome était surtout considéré chez les adolescents de 11 à 15 ans. Là encore, cela est cohérent avec l'incidence du mélanome dans cette population, qui est supérieure à celle du groupe zéro à dix ans.

Dans notre étude, aucune TSA n'a été identifiée cliniquement et aucune n'a inquiété les cliniciens, les dix TSA ayant été diagnostiquées à l'examen histopathologique. Aucune particularité n'a pu permettre de reconnaître cliniquement ces tumeurs atypiques.

Bien que notre série de TSA soit limitée en nombre, il ressort que les moyennes d'âge étaient peu différentes entre les NS et les TSA, avec même une tendance à un âge plus jeune pour les TSA et un cas chez un enfant particulièrement jeune (cinq ans). Une prédominance féminine était également observée, comme dans le NS commun. Il n'y avait pas de localisation plus fréquente qu'une autre. Même la taille était trompeuse, puisqu'ici seule l'une des TSA atteignait 1 cm, les autres ne mesurant que de 3 à 8 mm. La taille lésionnelle étant sans aucun doute un des facteurs motivant les patients à consulter et à demander l'exérèse, cette étude sous-estime donc possiblement la fréquence

des NS et des TSA de petite taille, non vus à ce stade en consultation. Enfin, la notion d'évolutivité lésionnelle avant exérèse n'était pas plus notable dans le cas des TSA que dans celui des NS communs. Par ailleurs, lorsqu'un diagnostic de mélanome était suspecté, il s'agissait toujours d'un NS commun, non atypique, mais particulier histologiquement par la présence d'une forte pigmentation, d'une inflammation marquée ou d'une fibrose.

Dès qu'une lésion mélanocytaire était suspectée, une exérèse totale était réalisée d'emblée, assortie d'un examen histologique (92,5 %); les seules lésions biopsiées n'avaient pas été diagnostiquées comme telles, ce qui montre que les dermatologues sont bien formés.

Enfin, il était intéressant de noter que les deux enfants qui ont récidivé ont présenté une lésion plus étendue que la lésion initiale, nécessitant par conséquent une intervention secondaire plus mutilante. Cette situation est parfaitement signalée dans la littérature et incite, dès lors que l'on décide d'enlever un NS, à pratiquer une exérèse initiale d'emblée totale avec marges saines (1 à 2 mm) afin d'éviter au mieux cette situation [8].

Conclusion

Cette étude permet de préciser certaines caractéristiques propres au nævus de Spitz de l'enfant et selon différents groupes d'âge. Ressortent, en particulier, une prédominance féminine et une topographie préférentielle aux membres inférieurs quel que soit l'âge. La localisation au visage n'est pas si fréquente et concerne majoritairement les plus jeunes (avant 11 ans). Le NS a été souvent confondu avec un botryomycome ou un xanthogranulome juvénile, surtout chez les moins de 11 ans. Le diagnostic correct avait cependant été posé cliniquement dans près d'un tiers des cas, principalement chez les moins de six ans; ce chiffre est supérieur à ceux de la littérature. En revanche, aucune TSA n'a été suspectée cliniquement et aucune caractéristique ne ressort de notre série permettant de les distinguer d'un NS « commun ».

Cette étude, de part le relativement court suivi des patients, ne permet pas de tirer de conclusions définitives quant à la conduite à tenir devant un NS. Toutefois elle montre qu'une tumeur classée TSA à l'histologie, donc avec un risque potentiel d'évolution péjorative, peut en tout point mimer cliniquement un nævus de Spitz commun et qu'on peut rencontrer des TSA de très petite taille et chez des sujets très jeunes. Par conséquent, ces résultats incitent à la plus grande prudence vis-à-vis du nævus de Spitz qui, s'il n'est pas retiré, doit au moins être surveillé régulièrement.

Déclaration d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

Références

- [1] Spitz S. Melanomas of childhood. *Am J Pathol* 1948;24: 591–609.

- [2] Allen A. Juvenile melanomas of children and adults and melanocarcinomas in children. *Arch Dermatol* 1960;82:325–35.
- [3] Coskey RJ, Mehregan A. Spindle cell nevi in adults and children. *Arch Dermatol* 1973;108:535–6.
- [4] Gartman H, Ganzer M. The Spitz nevus. Spindle cell and/or epithelioid cell nevus – a clinical analysis of 652 tumours. *Z Hautk* 1985;60:22–8.
- [5] Binder SW, Asnong C, Paul E, Cochran AJ. The histology and differential diagnosis of Spitz Nevus. *Semin Diagn Pathol* 1993;10:36–46.
- [6] Mooi WL. Spitz nevus and its histologic simulators. *Adv Anat Pathol* 2001;4:209–21.
- [7] Barnhill RL, Argenyi ZB, From L, Glass LF, Maize JC, Mihm Jr MC, et al. Atypical Spitz nevi/tumours: lack of consensus for diagnosis, discrimination from melanoma, and prediction of outcome. *Hum Pathol* 1999;30:513–20.
- [8] Barnhill RL. The spitzoid lesion: rethinking Spitz tumors, atypical variants, “spitzoid melanoma” and risk assessment. *Mod Pathol* 2006;19:S21–33.
- [9] Spatz A, Calonje E, Handfield-Jones S, Barnhill RL. Spitz tumours in children: a grading system for risk stratification. *Arch Dermatol* 1999;135:282–5.
- [10] Murphy ME, Boyer JD, Stashower ME, Zitelli JA. The surgical management of Spitz nevi. *Dermatol Surg* 2002;28:1065–9.
- [11] Situm M, Bolanca Z, Buljan M, Tomas D, Ivancic M. Nevus Spitz – everlasting diagnostic difficulties – the review. *Coll Antropol* 2008;32:S171–6.
- [12] Tom WL, Hsu JW, Eichenfield LF, Friedlander SF. Pediatric “STUMP” lesions: evaluation and management of difficult atypical Spitzoid lesions in children. *J Am Acad Dermatol* 2011;64:559–72.
- [13] Paniago-Pereira C, Maize JC, Ackerman AB. Nevus of large spindle and/or epithelioid cells (Spitz’s nevus). *Arch Dermatol* 1978;114:1811–23.
- [14] Mones JM, Ackerman AB. “Atypical” Spitz’s nevus, “malignant” Spitz’s nevus, and “metastasizing” Spitz’s nevus: a critique in historical perspective of three concepts flawed fatally. *Am J Dermatopathol* 2004;26:310–33.
- [15] Wechsler J, Fraitag S, Moulounguet I. Nævus de Spitz et lésions apparentées. In: *Pathologie cutanée tumorale*. Sauramps Medical; 2009. p. 465–76.
- [16] Dauendorffer JN, Bastuji-Garin S, Guéro S, Brousse N, Fraitag S. Shrinkage of skin excision specimens: formalin fixation is not the culprit. *Br J Dermatol* 2009;160:810–4.
- [17] Requena C, Requena L, Kutzner H, Sanchez Yus E. Spitz nevus: a clinicopathological study of 349 cases. *Am J Dermatopathol* 2009;31:107–16.
- [18] Dal Pozzo V, Benelli C, Restano L, Gianotti R, Cesana BM. Clinical review of 247 cases records of Spitz nevus (epithelioid cell and/or spindle cell nevus). *Dermatology* 1997;194:20–5.
- [19] Weedon D, Little JH. Spindle and epithelioid cell nevi in children and adults. A review of 211 cases of Spitz nevus. *Cancer* 1977;40:217–25.
- [20] Cesinaro AM, Foroni M, Sighinolfi P, Migaldi M, Trentini GP. Spitz nevus is relatively frequent in adults: a clinico-pathologic study of 247 cases related to patient’s age. *Am J Dermatopathol* 2005;27:469–75.
- [21] Paradela S, Fonseca E, Prieto VG. Melanoma in children. *Arch Pathol Lab Med* 2011;135:7–16.
- [22] Berlingeri-Ramos AC, Morales-Burgos A, Sanchez JL, Nogales EM. Spitz nevus in a Hispanic population: a clinicopathological study of 130 cases. *Am J Dermatopathol* 2010;32:267–75.
- [23] Seehra J, Sen P, Lloyd R, Sloan P. Intraoral Spitz Naevus: a case report. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2007;36:661–2.
- [24] Nikai H, Miyauchi M, Ogawa I, Takata T, Hayashi Y, Okazaki H. Spitz Nevus of the palate: report of a case. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol* 1990;69:603–8.
- [25] Ferrari A, Bono A, Baldi M, Collini P, Casanova M, Pennacchioli E, et al. Does melanoma behave differently in younger children than in adults? A retrospective study of 33 cases of childhood melanoma from a single institution. *Pediatrics* 2005;115:649–54.
- [26] de Sá BC, Rezze GG, Scramim AP, Landman G, Neves RI. Cutaneous melanoma in childhood and adolescence: retrospective study of 32 patients. *Melanoma Res* 2004;14:487–92.