

## Testen Sie Ihr Fachwissen

### Test Your Knowledge



#### Autoren

I. Moll<sup>1</sup>, P. von den Driesch<sup>2</sup>

#### Institute

- 1 Praxis für Dermatologie und Venerologie, Allergologie, Berufsdermatologie, Facharztzentrum an der Kampnagelfabrik, Hamburg
- 2 Dermatologisches Zentrum, Klinikum Stuttgart

#### Bibliografie

DOI <https://doi.org/10.1055/s-0042-120831>  
 Akt Dermatol 2017; 43: 185–186  
 © Georg Thieme Verlag KG Stuttgart · New York  
 ISSN 0340-2541

Ein 6-jähriges Mädchen stellt sich vor mit einem seit wenigen Wochen gewachsenen Knoten am proximalen Oberschenkel. Es zeigt sich ein derber, dunkel-rötlicher Knoten, polynodulärer Tumor ohne Ulzeration (► Abb. 1).

### Histologisches Bild

Symmetrischer Tumor, der Nester mit Spindelzellen – vereinzelt in der Epidermis – ausgeprägter aber in der Dermis aufweist. Die Spindelzellen sind etwas pleomorph, reifen aber zur tieferen Dermis aus. Vereinzelt Mitosen im junctionalen Bereich, Spalt-Bildungen am Rand der Nester (► Abb. 2 a).

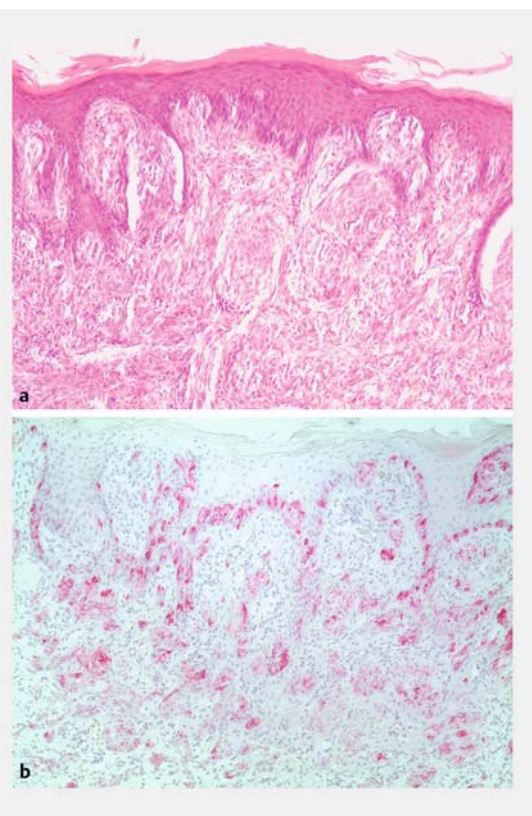
Die HMB-45-Färbung weist dendritische Melanozyten vereinzelt in der basalen Epidermis auf, kleine Nester spindelig Zellen sind angefärbt in der oberen Dermis, deutlich weniger in den tieferen Schichten (► Abb. 2 b). Keine angefärbten Zellen in der oberen Epidermis.



► **Abb. 1** Derber rötlich-bräunlicher Tumor (Mädchen 6 Jahre).

#### FRAGE

Wie lautet Ihre Diagnose?



► **Abb. 2 a** HE-Färbung der zentralen Tumorbereiche. **b** HMB-45-Färbung (Alkalische Phosphatase).

## Auflösung ...



### Diagnose

Der Spitz-Naevus ist ein erworbener, meist rasch wachsender, gutartiger, melanozytärer Tumor, der vorwiegend bei Kindern und Jugendlichen (mehr als  $\frac{3}{4}$  der Patienten sind jünger als 20 Jahre) auftritt. Häufige Lokalisationen sind das Gesicht und der Hals, aber auch die proximalen Extremitäten sind betroffen. Die Erstbeschreibung als „melanoma of childhood“ erfolgte durch Sophie Spitz, 1948 [1]. Erst Jahre später gelang die Klassifikation als gutartige Naevi.

Das klinische Bild ist typischerweise ein halb-kugeliges, mäßig derbes, scharf umschriebenes Knötchen mit glatter Oberfläche in den Farben rötlich bis bräunlich. Bei Erwachsenen, meist Frauen an den proximalen Oberschenkeln, ist die bräunlich-schwärzliche Färbung bevorzugt.

Wie das klinische Bild ist auch der histopathologische Befund heterogen, weshalb man aktuell von einer Gruppe der Spitz-Naevi ausgeht [2]. Wie bei melanozytären Naevi grundsätzlich unterscheidet man die einzelnen Formen entsprechend der Anordnung der Nester melanozytärer Zellen in der Haut: junctionaler Typ, Compound-Typ, dermaler Typ sowie atypische und seltene Formen.

Die Naevi sind symmetrisch mit scharfer Begrenzung, die melanozytären Zellen liegen meist in Nestern, pagetoide Melanozyten können in mittleren Epidermislagen vorkommen. Sie sind bei klassischen Spitz-Naevi epitheloid oder spindelig mit reichlich Zytoplasma, mit großen Kernen und prominenten Nukleolen. Charakteristisch sind auch die Kamino-Bodies, die innerhalb der Epidermis eosinophile Globuli, bestehend aus Basalmembranbestandteilen und Kollagenen darstellen. Weiterhin ist typisch eine mehr oder weniger ausgeprägte Hyperplasie und manchmal auch Clefting zwischen den Melanozyten-Nestern und umgebenden Keratinozyten. Mitosen können vorkommen, oft auch in oberen Lagen der Epidermis.

Der vorliegende Fall eines bevorzugt dermalen Typs zeigt kaum Beteiligung der Epidermis, die etwas akantothisch ist.

In unserem Fall sind die Naevuszellnester klein, umgeben von einem desmoplastischen Stroma mit plumpen

Kollagenfasern. Der Gefäßreichtum erklärt den dunkelrötlichen Aspekt des Tumors (► Abb. 1).

Die Differenzialdiagnose zum malignen Melanom kann sich als schwierig bis unmöglich erweisen [3]. Generell sprechen für einen Spitz-Naevus eine symmetrische Läsion, epitheloide und spindelige oder polygonale Zellen mit großen Kernen und breitem Zytoplasma in der Junctionszone, in der oberen Dermis mit Ausreifung zur Tiefe, oft zahlreiche Mitosen in der Junctionszone. Atypische Mitosen fehlen.

Für Melanome sprechen eine asymmetrische Läsion und unscharfe Begrenzung mit melanozytären Sheets in der Dermis, die keine Ausreifung zur Tiefe zeigen. Zahlreiche Mitosen an der Basis und atypische Mitosen kommen vor. Oft ist eine aktinische Elastose erkennbar.

Wir zeigen einen interessanten Fall, der klinisch und auflichtmikroskopisch an einen angiomatösen Tumor denken ließ, aber histopathologisch eine eindeutige Zuordnung zu den Spitz-Naevi vom dermalen Typ zeigte.

### Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. Ingrid Moll  
Praxis für Dermatologie und Venerologie,  
Allergologie, Berufsdermatologie,  
Facharztzentrum an der Kampnagelfabrik  
Jarrestraße 2 – 6  
22303 Hamburg  
E-Mail: i.moll@arztzentrum.de

### Literatur

- [1] Spitz S. Melanomas in childhood. *Am J Pathol* 1948; 24: 591 – 609
- [2] Dika E, Fanti PA, Fiorentino M et al. Spitzoid tumors in children and adults: a comparative clinical, pathological, and cytogenetic analysis. *Melanoma Res* 2015; 25: 295 – 301
- [3] Pedrosa AF, Lopes JM, Azevedo F et al. Spitz/Reed nevi: a review of clinical-dermatoscopic and histological correlation. *Dermatol Pract Concept* 2016; 6: 37 – 48
- [4] Plewig G, Landthaler M, Burgdorf W et al., Hrsg. Braun-Falco's Dermatologie, Venerologie und Allergologie. Berlin, Heidelberg: Springer; 2011
- [5] Stefanaki C, Stefanaki K, Chardalias L, Soura E, Stratigos A. Differential Diagnosis of Spitzoid melanocytic neoplasms. *J Eur Acad Dermatol Venerol* 2016; 30: 1269 – 1277