

MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXII

Marzo 2019

numero 3

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

LE MOLTE FACCE DELLA ISTIOCITOSI A CELLULE DI LANGERHANS

Ludovica Picciano, Raffaele Mancusi, Maria Cristina Fedele, Federica Palladino

Università della Campania "Luigi Vanvitelli", Napoli

Indirizzo per corrispondenza: ludovicapicciano@gmail.com

Giunge alla nostra osservazione Ilaria, 23 mesi, per riferita poliuria e polidipsia insorta apparentemente da 4 giorni. I genitori riferiscono che la piccola beve anche di notte, con un introito medio di circa 3 l al giorno. Ilaria appare irritabile, il pianto è caratterizzato dalla quasi assenza di lacrime, *refill* capillare > 2 sec, frequenza cardiaca 125 bpm, PA 72/50 mmHg, cute anelastica e mucose asciutte. In regione sovrapubica e del cuoio capelluto (considerate "dermatite seborroica" resistente a ogni forma di trattamento) notiamo lesioni eritematose ricoperte da croste giallastre. Il peso all'ingresso è di 9370 g (5-10° percentile), valore pressoché invariato nell'ultimo anno.

Gli esami ematochimici all'ingresso mostrano rialzo delle transaminasi (AST 81 U/l; ALT 70 U/l) e della GGT (253 U/l), ipoalbuminemia (2,9 g/dl), Na⁺ 139 mEq/l e K⁺ 4,5 mEq/l.

Per il sospetto di diabete insipido (DI) si decide di procedere al test dell'assetamento, che viene interrotto già dopo 4 ore in quanto la piccola perde il 5% del peso corporeo e l'osmolarità plasmatica raggiunge 297,63 mOsm. Fatta diagnosi di DI si procede al test con desmopressina. Dopo 4 ore dall'assunzione di 30 µg dell'analogo ormonale per via sublinguale, la concentrazione urinaria passa

da 66 mOsm a 493 mOsm, pertanto si conferma il sospetto diagnostico di diabete insipido centrale. Viene immediatamente studiata la regione sellare con la RM che mostra assenza della neuroipofisi.

Gli esami ematochimici praticati durante il ricovero mostrano una progressiva diminuzione dell'albuminemia (1,9 g/dl) aumento delle transaminasi (AST 110 U/l, ALT 183 U/l) e della GGT (729 U/l), mentre l'ecografia epatica non mostra alcun danno. L'ecografia splenica invece mostra piccola areola pericentimetrica ipoecogena. Per il sospetto di **istiocitosi a cellule di Langerhans** (HCL) viene effettuata una radiografia dello scheletro, per studiare possibili lesioni ossee, che risulta negativa. Viene praticata biopsia incisionale di una delle lesioni cutanee il cui referto istologico risulta essere compatibile con HCL.

Sebbene la manifestazione più frequente della HCL sia a carico dello scheletro (80%), le lesioni cutanee e il DI si riscontrano rispettivamente nel 33% e 25% dei casi. Pertanto in presenza di quadro clinico di scarso accrescimento, dermatite resistente alla terapia, riscontro occasionale di ipertransaminasemia e ipoalbuminemia, poliuria e polidipsia di recente insorgenza, suggeriamo di porre repentinamente il sospetto di istiocitosi a cellule di Langerhans.