

Un angioma...traditore

MARCO RANIERI, UGHETTA CORSI, GABRIELE BELLUZZI, ANTONELLA TONETTO, GIANFRANCO DIANESE, GIUSEPPE SACCHI¹

Divisione di Pediatria e Patologia Neonatale e ¹Servizio di Istologia e Anatomia Patologica Ospedale Civile di S. Donà di Piave (VE)

A è una bambina, nata a termine da parto cesareo per presentazione podalica. Le condizioni alla nascita sono buone, ma si evidenziano immediatamente alcune lesioni cutanee dall'aspetto inequivocabile di angiomi. Le lesioni, in tutto 9, presenti al capo, agli arti inferiori e superiori e al tronco, hanno un diametro che varia da 2 a 5 mm e contorni netti, colorito rosso vinoso e superficie mammellonata (Figure 1, 2, 3, 4).

A meno di 24 ore dalla prima osservazione, con un'evoluzione del tutto inaspettata, la morfologia delle lesioni è evidentemente cambiata ed è in parziale regressione. Esse appaiono ora di colore più scuro, meno rilevate, di aspetto simil-nevico, alcune in apparente "essiccamento", con desquamazione e crostificazione superficiale.

Nelle tre settimane successive non compaiono nuovi elementi, mentre quelli originali tendono a regredire, anche di volume, con comparsa di crosta brunastra di vario spessore che cadendo lascia una formazione rilevata, un poco mammellonata, di colorito roseo o in altri punti piccolo esito simil-cicatrizziale biancastro. La bambina continua a godere di buona salute.

Risultano normali l'esame emocromocitometrico, transaminasi, elettroliti, profilo glicemico, LDH, colesterolo, profilo proteico e immunoglobuline, PT, PTT, fibrinogeno, sottopopolazioni linfocitarie; le ricerche batteriologiche sono negative.

ECO cerebrale e addominale, Rx panoramica dello scheletro, fundus oculi ed esame con lampada a fessura: normali. La diagnosi dermatologica è di probabile angiocheratosi, mentre la diagnosi pediatrica è orientata nel senso che sarà poi confermata.

Si esegue biopsia di una lesione del tronco (Figura 5). L'anatomo-patologo descrive microscopicamente infiltrato nodulare dermico superficiale e profondo, costituito da un'associazione di elementi a franco abito istioide con tappeto di polimorfonucleati eosinofili.

La popolazione reticolo-istiocitaria appare costituita da elementi a nucleo vescicoloso spesso clivato, indentato e a tipo "chicco di caffè". Citoplasmici modicamente eosinofili. Non sono frequenti atipie cellulari.

Il profilo immunostochimico rileva: S100: marcata positività (3+) sugli ele-



Figure 1, 2, 3 e 4. Lesioni al capo e al tronco in vari stadi evolutivi.

menti reticolo-istiocitari:

PLAP: positivo;

CD4: negativo;

UCHL1: negativo;

DC15: negativo;

MAC387: negativo sugli elementi reticolo-istiocitari, positivo sui polimorfonucleati eosinofili;

CD68-KP1 M1: positivo (1+) sugli elementi reticolo-istiocitari;

CD68-PG M1: positivo sugli elementi reticolo-istiocitari.

Conclusioni: proliferazione reticolo-istiocitaria con aspetti morfologici e immunostochimici riconducibili a cellule di Langerhans.

Alcuni caratteri istochimici, unitamente alla natura congenita e alla rapida evoluzione clinica, ci hanno condotto alla diagnosi di...

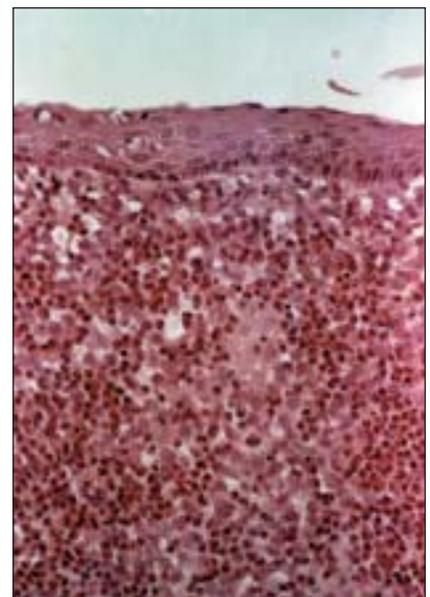


Figura 5. Immagine istologica di una lesione al tronco.

Malattia di Hashimoto-Pritzker

Questa rara malattia, definita anche come forma congenita benigna self healing di istiocitosi a cellule di Langerhans, è presente alla nascita o nei primi giorni di vita. È caratterizzata in genere dall'evoluzione di noduli rilevati, disseminati, di color rosso-bruno di varia grandezza. Nelle prime settimane queste lesioni possono ingrandirsi o aumentare di numero, quindi si formano delle croste brunastre che cadono lasciando talora delle cicatrici atrofiche, biancastre. Le altre caratteristiche principali di questa malattia sono: il non coinvolgimento in genere delle mucose, la mancanza di un interessamento sistemico, la rapida e spontanea regressione delle lesioni, sen-

za tendenza a recidiva. Istologicamente si localizza nel derma medio e profondo, ma può interessare occasionalmente l'epidermide che allora appare infiltrata e ulcerata. Gli infiltrati consistono principalmente di cellule giganti multinucleate, frammiste alle tipiche cellule di Langerhans dell'istiocitosi. Le cellule che contraddistinguono tutte le forme di istiocitosi di I classe hanno come caratteristiche immunofenotipiche la presenza dell'antigene CD1a di membrana e della proteina citoplasmatica S100. Al microscopio elettronico possono essere visibili dei granuli citoplasmatici, chiamati granuli di Birbeck. Nel caso da noi descritto, l'esordio,

l'andamento clinico e l'analisi istopatologica ricalcano il quadro di una tipica malattia di Hashimoto-Pritzker.

A quattro mesi dalla nascita la bambina continua a godere di buona salute, non presenta alcun sintomo di coinvolgimento sistemico e le lesioni sono completamente regredite senza alcun reliquato.

Bibliografia

- Caputo R. Textbook and Atlas of Histiocytic Syndromes. Blackwell, 1998:1-38.
- Selvaag E, Roald B. Reticoloistocitosi congenita autorisolutiva (Malattia di Hashimoto-Pritzker). Eur J Pediat Dermatol 1999;9:85-8.
- Larralde M, Rositto A, Giardelli M, et al. Reticoloistocitosi congenita autorisolutiva (Malattia di Hashimoto-Pritzker): studio di 11 casi. Eur J Pediat Dermatol 1999;9:89-92.
- Patrizi A, Neri I, Fanti PA, Bardazzi F. Istiocitosi a cellule di Langerhans congenita autorisolutiva: a proposito di un caso. Eur J Pediat Dermatol 1999;9:81-4.