

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

UN CASO DI ZOPPIA: L'ISTIOCITOSI A CELLULE DI LANGERHANS

Cristina Pizza, Giulia Trippella, Ilaria Maccora, Elena Sieni

Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Firenze; AOU "A. Meyer", Firenze

Indirizzo per corrispondenza: crs289@live.it

Descriviamo il caso di un bambino di 18 mesi che si è presentato presso un Pronto Soccorso di primo livello per un quadro di zoppia sinistra, insorta in apiressia il mattino stesso. All'esame obiettivo non veniva riscontrata alcuna alterazione. Per miglioramento in seguito all'assunzione di paracetamolo veniva dimesso. In seguito alla ricomparsa della sintomatologia qualche giorno dopo ha assunto ibuprofene per 5 giorni, come indicato dal curante, con remissione clinica per circa 2 settimane.

Per ricomparsa e progressivo peggioramento della zoppia fino al rifiuto del carico è stata eseguita radiografia del bacino con riscontro di un'area di osteolisi di circa 3 cm del femore sinistro, in assenza di sclerosi marginale.

Giunto pertanto alla nostra attenzione, alla valutazione clinica è stata riscontrata un'area di discontinuità della teca cranica a livello parietale destro, associata a tumefazione molle, in assenza di storia di trauma, presente da circa due mesi. La radiografia del cranio ha confermato la presenza di una lesione osteolitica di 2,5 cm. Gli esami ematici erano nella norma a eccezione di un modesto incremento della proteina C reattiva (PCR). Nel sospetto di **istiocitosi a cellule di Langerhans (ICL)** multifocale ossea è stata programmata biopsia mini-invasiva TC-guidata della lesione femorale che ha confermato il sospetto diagnostico di ICL data la positività dei marcatori immunostochimici CD1a e langerhina. La RM *total body* STIR ha

rilevato multiple aree di alterato segnale a livello di teca cranica, femore sinistro e polso destro. Data la multifocalità della malattia il paziente è stato avviato a trattamento chemioterapico di prima linea con vinblastina e prednisone secondo protocollo internazionale LCH-IV allo scopo di ridurre il rischio di complicanze locali e riattivazioni.

L'**istiocitosi a cellule del Langerhans** è una patologia clonale caratterizzata dalla proliferazione di cellule dendritiche di origine midollare che si accumulano a livello di cute, osso, linfonodi e altri organi. Le manifestazioni cliniche sono eterogenee, da forme localizzate a cute o osso autolimitantesi a quadri multisistemici potenzialmente fatali. Nella maggior parte dei casi, l'esordio avviene durante l'infanzia e l'osso è la sede più frequentemente interessata.

Il caso descritto rappresenta una tipica presentazione clinica all'esordio di istiocitosi a cellule del Langerhans, che ci permette di riflettere su quanto sia importante un esame obiettivo completo, che valuti anche la teca cranica, in quanto il riscontro di discontinuità della stessa, in assenza di traumi riferiti, associato a un quadro di lesione osteolitica, deve far porre subito il sospetto di istiocitosi a cellule di Langerhans e consente di avviare un iter mirato e rapido.