

MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXV

Febbraio 2022

numero 2

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

C'ERA UNA VOLTA UN BERNOCCOLO...

Prisca Da Lozzo

Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Trieste

Indirizzo per corrispondenza: priscadalozzo@gmail.com

Bambina di 8 anni, accompagnata in Pronto Soccorso (PS) pediatrico perché presenta un “bernoccolo” che la mamma riferisce di aver notato da circa 4 anni, sempre asintomatico. La piccola per il resto sta bene. I genitori la portano in PS perché il bernoccolo, che in questi anni è lentamente aumentato di dimensioni, da un po’ di giorni è anche lievemente dolente.

Alla visita si presenta in ottime condizioni generali e all’ispezione non si rileva una chiara asimmetria del cranio. Alla palpazione è evidente una tumefazione di consistenza duro-ossea, a superficie liscia e margini sfumati, delle dimensioni di circa 8 x 5 cm in sede parieto-occipitale sinistra; la tumefazione non è dolorabile e non sono presenti alterazioni del cuoio capelluto. Ho una sensazione di *déjà-vu* e mi ricordo di un caso letto su *Medico e Bambino*: una bambina con inspiegabili bernocchi... un caso di fibrodisplasia ossea poliostotica!

Il quadro clinico è compatibile per età, sede e caratteristiche cliniche della lesione. Decidiamo di eseguire degli approfondimenti di *imaging*, dapprima una Rx del cranio che mostra un’area di rigonfiamento osseo a densità omogenea e con struttura differente rispetto alla diploe cranica; successivamente una TC del cranio che conferma il reperto di lesione ossea ben definita con matrice disomogenea e corticale intatta e identifica altre due piccole lesioni analoghe, sempre a sinistra, a carico dell’osso frontale e del processo orbitario (*Figura 1*).

La **fibrodisplasia ossea** è una condizione benigna, ereditaria, in cui la midollare dell’osso è sostituita da tessuto osteo-fibroso anormale, con progressivo ispessimento focale dell’osso stesso. Tipico è l’esordio nelle prime due decadi di vita con bozze di consistenza duro-ossea che tendono ad accrescersi lentamente nel tempo e con progres-

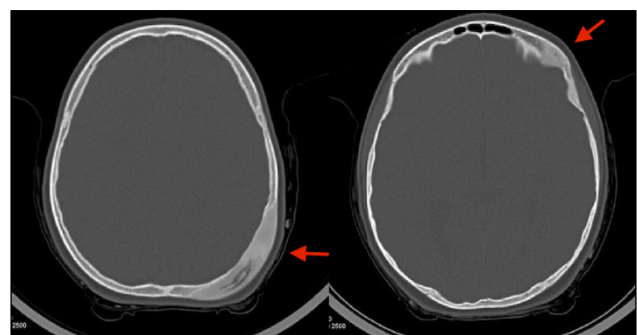


Figura 1. TC: lesione ossea ben definita con matrice disomogenea e corticale assottigliata ma intatta; due piccole lesioni analoghe, sempre a sinistra, a carico dell’osso frontale e del processo orbitario.

sione più rapida nella fase di *spurt* puberale. La regione cranio-facciale (in particolare l’osso frontale e lo sfenoide) è quella più frequentemente coinvolta. L’interessamento è monostotico nel 70-80% dei casi e poliostotico nel 20-25% dei casi. In circa il 3% dei casi la forma poliostotica può associarsi a macchie caffelatte e anomalie endocrinologiche, in un quadro di *sindrome di McCune-Albright*. Nel nostro caso non erano presenti segni clinici di pubertà precoce mentre era presente una piccola chiazza caffelatte.

La bambina attualmente ha in programma una rivalutazione clinica, ormonale e strumentale atta a escludere la presenza di lesioni ossee in altre sedi non clinicamente evidenti e alterazioni endocrinologiche subcliniche.

In presenza di bozze ossee craniofacciali asintomatiche pensa alla fibrodisplasia ossea e cerca le macchie caffelatte e i segni di una possibile pubertà precoce per escludere una possibile sindrome di McCune-Albright.