

MeB – Pagine Elettroniche

Volume IV

Ottobre 2001

numero 8

PEDIATRIA PER IMMAGINI**Istiocitosi cefalica benigna**

Filippo Longo

La bambina si è presentata al medico curante all'età di 16 mesi per la presenza di numerose e grosse papule al viso com-

parse venti giorni prima e considerate come grossi foruncoli. Questi elementi hanno avuto una eruzione pressochè contemporanea nel giro di due tre giorni e hanno subito assunto l'aspetto che si vede nella foto scattata dai genitori stessi. (Fig 1).



Si tratta di grosse papule di alcuni mm di diametro color carne disposte alla zona centrale del volto, cupoliformi di consistenza parenchimatosa alcune delle quali delimitate da un franco alone eritematoso e del tutto asintomatiche. Il restante esame obiettivo generale era negativo. Nella storia clinica precedente non vengono segnalate lesioni cutanee né altre pato-

logie. La terapia prescritta dal curante, una crema antibiotico-cortisonica (Gentalyn beta) e un antibiotico per via generale (Cefaclor) praticata per una decina di giorni non ha portato a variazioni significative (Fig 2) anche se due elementi alla sinistra della piramide nasale mostravano l'evidenza di una lieve ombellicatura centrale in precedenza non visibile.



La diagnosi appariva incerta: La morfologia iniziale della dermatite era caratterizzata da una espressione "florida" sia per l'aspetto molto rilevato delle papule (quasi emisferiche) che per l'eritema alla base; per questo motivo, oltre che per la ombelicatura centrale evidenziata in due elementi, si è pensato anche ad un mollusco contagioso; tuttavia le papule di questa virosi hanno una tipica tonalità perlacea e traslucida ed un materiale lattesciente può apparire a livello della ombelicatura centrale; tutti elementi qui totalmente mancanti. La assenza di una sfumatura giallo-arancio non fa pensare alla dermatite papulonodulare più facilmente identificabile nei primi anni di vita e cioè allo Xantogranuloma Giovanile (JXG). L'aspetto così esuberante invece non ha fatto riconoscere immediatamente una tipica se pur rara patologia che colpisce elettivamente il viso del bambino nei primi anni di vita e cioè la Isticitosi Cefalica Benigna (BCH) che si manifesta appunto elettivamente al volto con una eruzione di maculopapule giallastro-roseo-rosso brunastre; in questo nostro caso l'aspetto francamente cupoliforme delle lesioni e la presenza di un alone infiammatorio sono stati elementi confondenti. Inoltre la presenza della dermatite solo in una zona delicata come

il viso ci ha trattenuto dall'essere incisivi e tempestivi nelle indagini ". Fortunatamente " però dopo alcune settimane è comparsa una lesione simile alle precedenti al gomito destro. Viene eseguita perciò in quella sede biopsia cutanea. All'esame istologico si evidenzia la presenza di una flogosi granulomatosa con un infiltrato cellulare nella parte alta e media del derma composto prevalentemente da istiociti multinucleati, che alla immunoistochimica avevano caratteristiche di istiociti (positività per l'antigene CD68 -KP1) ma non di cellule di Langerhans (negatività per l'antigene CD1a -OKT6- e per la proteina S100); non si sono inoltre individuati depositi di lipidi all'interno degli istiociti, come è evidente nella fase florida dello JXG.

Viene pertanto confermata la diagnosi di BCH. Spieghiamo ai genitori la benignità della patologia e la evoluzione verso regressione spontanea in un tempo non breve (alcuni anni) e la non necessità di terapia.

Quattro mesi dopo la bambina è stata rivista per una febbre di breve durata. In questa occasione le lesioni avevano perso il loro aspetto "tumultuoso" ed apparivano più facilmente inquadrabili nella diagnosi di BCH. (Fig 3)



Le papule erano più piatte, con un colorito rame - brucio ed apparivano solo lievemente ridotte rispetto al controllo precedente; sono rimaste sempre del tutto asintomatiche; anche in questa occasione il restante esame obiettivo era negativo.

E' stato il prof F. Gianotti che per primo nel 1971 ha descritto una eruzione cutanea autorisolutiva che interessa prevalentemente il volto del bambino dei primi anni di vita i cui elementi costitutivi sono maculo- papule piatte o cupoliformi di colorito variabile (carneo -giallastro-bruno rossiccio) che non colpisce mai le mucose e gli organi interni e non compromette lo stato di salute; le papule risultano composte di istiociti che non hanno le caratteristiche delle cellule di Langerhans. L'eruzione interessa tipicamente i primi tre anni di vita e la evoluzione è sempre favorevole in pressochè tutti i casi fino ad ora descritti con scomparsa delle lesioni in un tempo non brevissimo (una media di cinque- sei anni) e la possibilità di qualche esito in macule brune o atrofiche. La denomina-

zione di Isticitosi Cefalica Benigna è pertanto ancora molto appropriata per descrivere questo tipo di patologia del volto del bambino nei primi anni di vita.

Le caratteristiche degli istiociti presenti nelle lesioni sono peculiari e permettono una chiara distinzione dalle isticitosi a cellule di Langerhans (Isticitosi di classe I); non hanno infatti il caratteristico nucleo reniforme ma un nucleo pleomorfo con citoplasma abbondante eosinofilo e pallido e non infiltrano mai l'epidermide come è invece evidente nelle isticitosi di classe I. Anche al microscopio elettronico la morfologia è caratterizzante e diversa da quella tipica delle isticitosi a cellule di Langerhans: non si dimostra la presenza dei granuli di Birbek ma gli elementi distintivi che si rinvenivano in una buona parte di queste cellule sono organelli a forma di virgola o di S o vermiformi e vescicole " laminate" Alla immunoistochimica gli istiociti reagiscono con anticorpi monoclonali diversi rispetto alle isticitosi- Langerhans: sono infatti negativi per anticorpi CD1 e per la proteina S100 mentre sono CD68

positivi.

Sono conosciute altre istiocitosi "benigne" autorisolvibili a cellule non Langerhans (Istiocitosi cutanee di classe II) tutte abbastanza simili tra di loro. Come alla BCH, anche ad ognuna di esse sono state attribuite alcune caratteristiche cliniche ed istologiche peculiari.

Lo JXG (la più frequente e già sopra descritta) ha come substrato istologico suggestivo (solo però nella fase avanzata) la presenza di istiociti con citoplasma infarcito di lipidi (responsabili della colorazione giallo arancio delle lesioni) con aspetto "schiumoso" che in parte, nelle lesioni mature, si trasformano in cellule giganti multinucleate (cellule di Touton).

L'Istiocitosi Generalizzata Eruttiva (GEH) ha la stessa istologia della BCH, la stessa lenta e favorevole evoluzione spontanea, si manifesta a gettate con numerosissime piccole papule giallastre o bruno-rossie su tronco viso ed arti ma è molto rara nei bambini. Altrettanto raro è lo **Xantoma Disseminato (XD)** che ha più o meno la stessa manifestazione clinica della GEH con numerosissimi elementi papulosi che possono infiltrare anche labbra congiuntive faringe e laringe: gli istiociti in questo caso possono essere infarciti di lipidi ed avere l'aspetto delle cellule schiumose. In conclusione tutte queste istiocitosi non Langerhans sono strettamente correlate fra loro, hanno aspetti con ampio margine di sovrapposizione e vengono oggi considerate come espressione di diverse fasi dello stesso dello stesso disordine istiocitario piuttosto che entità nettamente separate.

La BCH può rappresentare una forma localizzata di GEH e o anche una fase abortiva di uno JXG. A sostegno di ciò sta anche il fatto che sono descritti due casi di BCH evoluti in JXG: in uno di questi tale progressione si è realizzata a un anno di distanza dalla sua comparsa e dopo una infezione virale (Varicella). Non vi sono invece, per questo gruppo di malattie cutanee, segnalazioni di trasformazione verso una proliferazione maligna. È stato però di recente riportato il singolo caso di una bambina che ha sviluppato un diabete insipido a un anno di distanza da una eruzione maculopapulosa al volto clinicamente e istologicamente inquadrata nella diagnosi di BCH. Fino ad ora il diabete insipido è stato associato solo allo XD oltre che, come noto e più frequentemente, alle istiocitosi a cellule di Langerhans.

Bibliografia

Benign cephalic histiocytosis Gainotti F, Caputo R, Ermacora E, Gianni E Arch Dermatol 1986 Sep; 122 (9): 1038-43

Non-Langerhans cell histiocytosis. A new unifying concept. Zelger BW, Sidoroff A, Orchard G, Cerio R Am J Dermatopathol 1996 Oct; 18(5): 490-504

Benign cephalic histiocytosis with diabetes insipidus Rodriguez WI, Travers SH, et al Pediatr Dermatol 2000 Jul-Aug; 17(4): 296-8

Benign cephalic histiocytosis progressing into juvenile xanthogranuloma: a non-Langerhans cell histiocytosis transforming under the influence of a virus? Rodriguez-

Jurado R, Duran-McKinster C, Ruiz-Maldonado R. Am J Dermatopathol 2000 Feb; 22(1): 70-4