

Reticoloistocitosi congenita di Hashimoto- Pritzker

Elisa Sama, Massimo Polverelli, Fabio Arcangeli

U. O. Dermatologia, Ospedale "M. Bufalini", Cesena

Un neonato di un mese, nato a termine da parto eutocico, presentava una lesione nodulare esofitica, di colorito rosso- bruno e consistenza teso- elastica in regione fronto- parietale dx.

La lesione, ulcerata e sanguinante per i ripetuti microtraumi, era presente dalla nascita.

L' esame dermatoscopico evidenziava aree di colorito rosso- bruno con diversa intensità cromatica, in assenza di pattern pigmentario e di significative alterazioni di superficie, a confermare la natura pseudovascolare della lesione.



FIG. 1 Lesione nodulare rosso- bruna della regione fronto- parietale dx.

Sulla base dell' aspetto clinico e dermatoscopico veniva ipotizzata una diagnosi di "Emangioma lobulare eruttivo" o comunque di una lesione vascolare. Nonostante la presunta benignità della lesione, si procedeva ad un accertamento istologico mediante asportazione chirurgica.

L' istologia mostrava una proliferazione dermo- ipodermica di cellule con ampio citoplasma e nucleo vescicoloso frammiste a cellule plurinucleate, cellule linfoidi ed alcuni granulociti eosinofili.

Le indagini immunohistochimiche risultavano positive per la proteina S- 100 e CD 68 ed in misura minore per CD1α.

Veniva posta diagnosi di **Istiocitosi congenita a cellule di Langherans (Malattia di Hashimoto- Pritzker)**

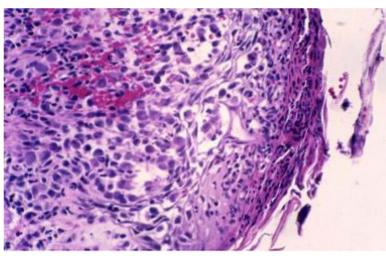


Fig. 2: infiltrato pleomorfo di cellule istiocitarie multinucleate, monociti, neutrofili ed eosinofili con ulcerazione del derma superficiale e profondo

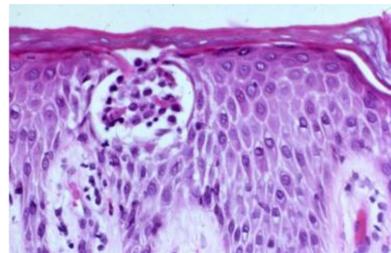


Fig. 3: Cellule istiocitarie con nucleo vescicoloso e reniforme, abbondante citoplasma eosinofilo e schiumoso

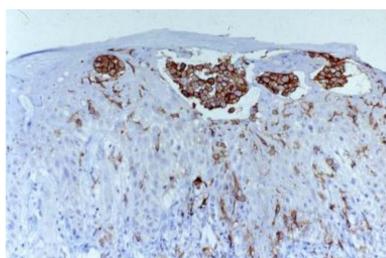


Fig. 4: Markers Immunoistochimici:
S100 positivo
CD 1a positivo

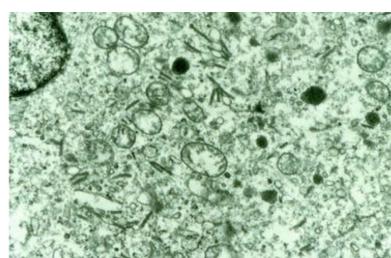


Fig. 5: la microscopia elettronica mostra granuli di Birbeck (tennis racket) allungati, riuniti in ammassi ed adesi alle membrane plasmatiche

La Reticoloistocitosi congenita a cellule di Langherans o Malattia di Hashimoto- Pritzker è una variante benigna di Istiocitosi a cellule di Langherans, descritta per la prima volta da Hashimoto e Pritzker nel 1973. Presente alla nascita o durante i primi giorni di vita, la malattia è caratterizzata dall' eruzione di lesioni solitarie (25% dei casi) o multiple, preferenzialmente a livello del distretto cefalico o delle estremità distali, tendenti alla regressione spontanea nell' arco di alcuni mesi.

Il meccanismo eziopatogenetico resta sconosciuto.

Il risparmio delle mucose, la mancanza di un impegno sistemico e l' autorisoluzione non richiedono interventi terapeutici specifici.

Poiché nella forma solitaria, la sua presentazione clinica è del tutto sovrapponibile a quella di altre lesioni a sviluppo esofitico, quali l' angioma fibromatoso, l' emangioma lobulare eruttivo e lo xantogranuloma giovanile, l' escissione in toto della lesione è considerata l' opzione diagnostica più idonea.

BIBLIOGRAFIA

- 1.Hashimoto K, Pritzker MS. Electron microscopic study of reticulohistiocytoma. An unusual case of congenital, self-healing reticulohistiocytosis. *Arch Dermatol.* 1973
- 2.Mandel VD, Ferrari C, Cesinaro AM, Pellacani G, Del Forno C. Congenital "self-healing" Langerhans cell histiocytosis (Hashimoto-Pritzker disease): a report of two cases with the same cutaneous manifestations but different clinical course. *J Dermatol.* 2014
- 3.Zunino-Goutorbe C, Eschard C, Durlach A, Bernard P. Congenital solitary histiocytoma: a variant of Hashimoto-Pritzker histiocytosis. A retrospective study of 8 cases. *Dermatology.* 2008