

NEUROFIBROMA CUTANEO DIFFUSO

Elisa Sama, Massimo Polverelli, Fabio Arcangeli

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

Un bambino di 40 giorni, in apparente buona salute, giungeva alla nostra osservazione per la presenza di una lesione congenita in placca di medie dimensioni, colorito roseo, perifericamente pigmentata, consistenza molle e flaccida, in corrispondenza della regione dorso-lombare sinistra.

Erano altresì presenti due lesioni satelliti a livello della parte alta del tronco.

L'indagine dermatoscopica, compatibilmente con quella clinica, evidenziava una depigmentazione centrale ed un pattern pigmentario di tipo globulare alla periferia.

Un'ecografia addominale precedentemente eseguita risultava nella norma.

Veniva ipotizzata una diagnosi di "nevo melanocitico congenito con associato schwannoma" ed indicata un'exeresi chirurgica in tempi successivi per un più preciso inquadramento diagnostico e terapeutico.



Fig. 1 Lesione congenita in placca della regione dorso-lombare sinistra.



Fig. 2 Exeresi seriata con ricostruzione plastica per scorrimento.

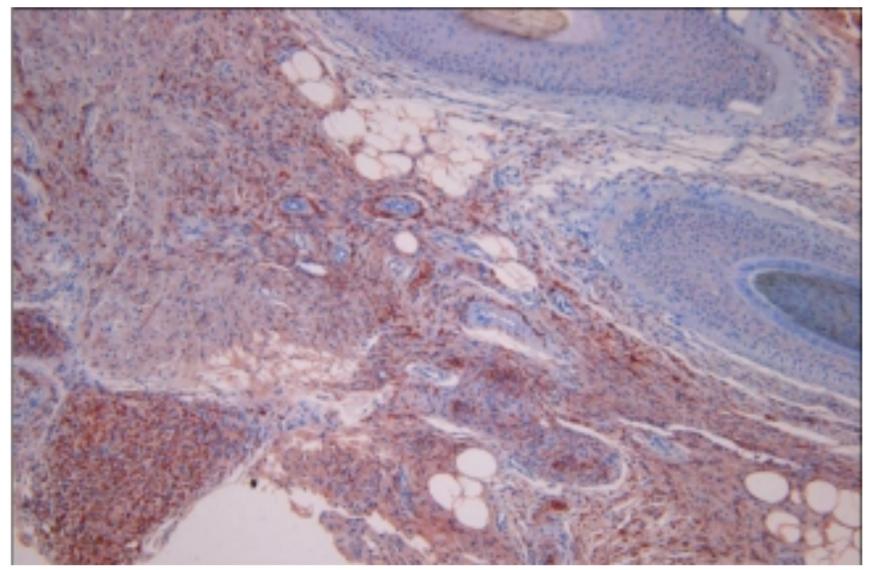
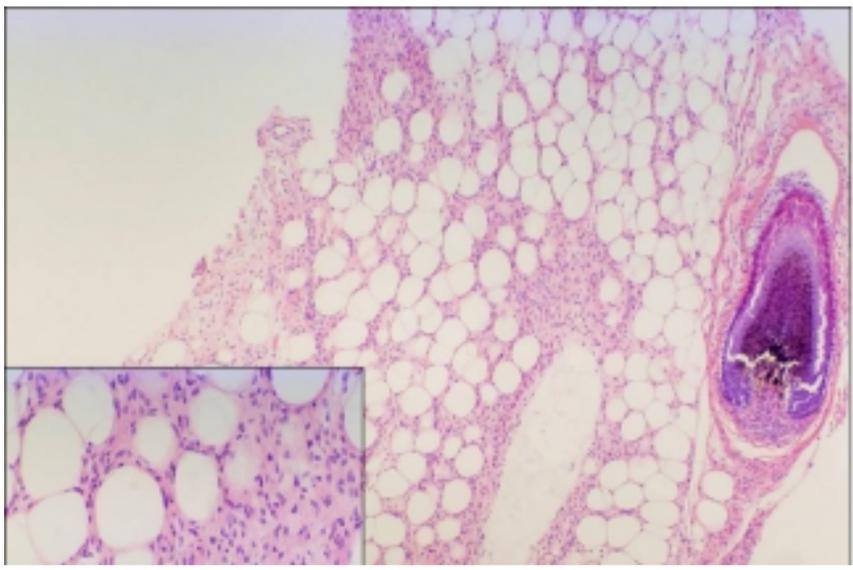


Fig. 4 Tessuti cutanei con diffusa proliferazione di cellule fusate prive di atipia e di attività mitotica. Tali elementi interessano il derma ed i setti fibrosi dell' ipoderma e si estendono al tessuto muscolare scheletrico sottostante.

*Fig. 5 Analisi immunoistochimica:
S100 positivo
Mart- 1, HMB45, Tirosinasi negativo*

L' istologia mostrava tessuti cutanei con diffusa proliferazione di cellule fusate prive di atipie e di attività mitotica.

Tali elementi interessavano il derma ed i setti fibrosi dell' ipoderma e si estendevano al tessuto muscolare scheletrico sottostante.

L' immunoistochimica era positiva per S100 e negativa per Mart- 1, HMB45 e Tirosinasi.

Il reperto istologico era riferibile a “ **neurofibroma cutaneo diffuso** ” .

Il neurofibroma diffuso, da alcuni ritenuto una varietà rara e ben distinta di neurofibroma plessiforme, insorge prevalentemente in età infantile o nell' adolescenza.

Clinicamente, si presenta in forma di placca molliccia, rilevata sulla superficie cutanea, con dimensioni variabili , generalmente occupanti ampie aree corporee.

Sedi abituali di localizzazione cutanea sono il tronco, il cuoio capelluto ed il collo.

La prognosi è generalmente favorevole, con decorso benigno, senza estensione verso l' interno o coinvolgimento di grossi vasi o tronchi linfatici. Molto rara è la trasformazione maligna.

Questa entità clinica va distinta dal neurofibroma comune (cutaneo e nodulare) per la sua estensione al derma ed alle strutture sottostanti. La sua cospicua matrice collagene fibrillare non sepiamentata, coinvolge, non un tronco nervoso, ma la sola superficie cutanea diffondendosi tra i setti di tessuto connettivo e le cellule adipose.

L' asportazione chirurgica parziale o totale, sebbene non scevra da recidive, viene proposta a scopo di miglioramento estetico. La possibile associazione (in circa il 10% dei pazienti) con la Neurofibromatosi tipo 1 rende necessario un adeguato follow-up in ambiente dedicato .

BIBLIOGRAFIA

1. Van Zuuren EJ, Posma AN. Diffuse neurofibroma on the lower back. J Am Acad Dermatol. 2003
2. Cha SH, Cho SH, Lee JD. A case of diffuse neurofibroma. Korean J Dermatol. 2008