

# Una vescicola non fa varicella

Elisa Milan<sup>1</sup>, Maria Ludovica Deotto<sup>1</sup>,  
Francesca Caroppo<sup>1,2</sup>, Anna Belloni Fortina<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Centro Regionale di Dermatologia Pediatrica, Dipartimento di Medicina DIMED, Università di Padova; <sup>2</sup>Dipartimento della Salute della Donna e del Bambino SDB, Università di Padova

Alice nasce in una calda giornata di maggio a termine, da parto eutocico dopo una gravidanza normodecorsa. Il giorno seguente la mamma, ripresasi dal parto, nota una vescicola sulla fronte della piccola. Preoccupata segnala subito la lesione ai neonatologi del reparto.

## Visita pediatrica

Il giorno successivo alla segnalazione la piccola Alice viene visitata e i medici notano la presenza di papulo-vescicole in espansione su cute sana e non più localizzate solo alla fronte ma a tutto il cuoio capelluto.

Per il resto, Alice si presenta in buone condizioni generali, senza febbre né sintomi associati.

Gli esami ematochimici sono nella norma e nel sospetto di varicella vengono inviate le sierologie virali.

## Visita dermatologica

La mamma della piccola Alice, preoccupata per l'estensione progressiva delle lesioni a due settimane dalla dimissione, decide di recarsi a visita dermatologica.

Il dermatologo accoglie nel suo studio Alice e la mamma e facendo spogliare la piccola paziente nota la presenza di papule giallo-brunastre delle dimensioni massime di 3-4 mm, di consistenza aumentata, a livello di volto, dorso, addome e cuoio capelluto [Figure 1-3]. Le lesioni non sono desquamanti e non presentano sintomatologia associata. Annessi e mucose appaiono nella norma. Il dermatologo, quindi, indaga familiarità per patologie dermatologiche, infezioni recenti e decorso della gravidanza ma tutto risulta negativo.

Anche le sierologie virali di Alice richieste durante il ricovero in ospedale risultano negative.

## A quale diagnosi pensare?

Vista la singolarità della presentazione e l'età della piccola paziente il dermatologo preoccupato pensa immediatamente a quali possano essere le diagnosi differenziali includendo mastocitomi, molluschi contagiosi, xantogranulomi multipli o una istiocitosi a cellule di Langerhans.

L'ipotesi della mastocitosi non lo convince però vista la negatività del segno di Darier, il colore delle lesioni e la loro progressione così rapida.

Che possa trattarsi di molluschi contagiosi viene escluso dai reperti dermatoscopici, considerando anche l'età di Alice.

L'ultima ipotesi, ovvero che possa trattarsi di istiocitosi, convince di più il dermatologo considerando la presentazione clinica, l'aspetto delle lesioni, l'assenza di sintomatologia e la rapida diffusione.

Viene indicata quindi l'esecuzione di una biopsia cutanea con esame istologico a conferma diagnostica.

## Biopsia cutanea

In sedo analgesia viene effettuata la biopsia cutanea su una delle papule dell'addome.



Figure 1-3. Papule giallo-brunastre diffuse a cuoio capelluto, fronte, dorso e addome della piccola Alice al momento della prima visita dermatologica.



Figura 4. Completa remissione delle lesioni cutanee con isolati esiti ipercromici.

L'anatomopatologo descrive la presenza di aggregati subepidermici e periannessiali di elementi istioidei con nucleo inciso e citoplasma chiaro nel cui contesto sono presenti granulociti eosinofili. Conferma quindi che i reperti istologici sono coerenti con l'ipotesi di istiocitosi a cellule di Langerhans.

#### Approfondimenti diagnostici

Vista la conferma del sospetto diagnostico, il dermatologo preoccupato di un eventuale coinvolgimento sistemico per Alice, richiede un Rx torace, un'ecografia addominale e una RM total body. Tutti i suddetti esami fortunatamente risultano negativi. Per Alice è stata quindi posta diagnosi di istiocitosi cutanea a cellule di Langherans, o malattia di Hashimoto-Pritzker.

#### Istiocitosi cutanea – forma di Hashimoto-Pritzker

La reticuloistocitosi congenita a cellule di Langherans o malattia di Hashimoto-Pritzker è una variante benigna di istiocitosi a cellule di Langherans. Si presenta alla nascita o durante i primi giorni di vita con lesioni papulari giallo-brunastre multiple in particolare a livello del distretto testa-collo e degli arti. Il meccanismo eziopatogenetico è sconosciuto e vi è tendenza alla regressione spontanea nell'arco di mesi delle lesioni. Sue caratteristiche peculiari sono il risparmio delle mucose, il non impegno sistemico e l'autorisoluzione.

#### Discussione e decorso

Nella nostra piccola paziente viene quindi posta diagnosi di istiocitosi cutanea a cellule di Langherans nella forma di Hashimoto-Pritzker in base alla presentazione clinica, al decorso e all'esame istologico.

Gli esami di approfondimento ci hanno consentito di escludere un coinvolgimento sistemico.

Sorprendentemente ai controlli successivi alla biopsia, la piccola Alice presenta completa remissione delle lesioni cutanee con permanenza solo di esiti ipercromici in sede di pregresse papule [Figura 4]. Dal punto di vista cutaneo il follow up della patologia richiede monitoraggi frequenti (ogni 3-4 mesi) per valutare l'andamento clinico e adeguare di conseguenza l'approccio terapeutico. Di fondamentale importanza rimane il riconoscimento e la diagnosi precoce delle istiocitosi cutanee in quanto la cute può essere, come spesso accade, la spia di una malattia sistemica. ■

#### Bibliografia

- Lima LPN, Amorim CV, Marinho RM, et al. Congenital solitary reticulohistiocytosis (Hashimoto-Pritzker). *An Bras Dermatol.* 2022 Nov-Dec;97(6):778-782.
- Hashimoto K, Bale GF, Hawkins HK, et al. Congenital self-healing reticulohistiocytosis (Hashimoto-Pritzker type). *Int J Dermatol.* 1986 Oct;25(8):516-523.
- Lau L, Krafchik B, Trebo MM, Weitzman S. Cutaneous Langerhans cell histiocytosis in children under one year. *Pediatr Blood Cancer.* 2006 Jan;46(1):66-71.

anna.bellonifortina@unipd.it