

Iperplasia linfoide cutanea atipica di tipo misto B/T in una ragazza di 15 anni^Δ.

Ricci C., Cavazza A.*, Di Lernia V.
Operative Unit of Dermatology and *Pathologic Anatomy
Arcispedale S. Maria Nuova, Reggio Emilia, Italia

Riassunto

Si presenta un caso di iperplasia cutanea linfoide atipica di tipo misto B/T in una ragazza di 15 anni. Mentre la clinica orientava per una dermatosi reattiva a stimoli esogeni, alcuni aspetti istologici facevano sospettare una neoformazione maligna. L'osservazione clinica nei cinque anni successivi all'asportazione chirurgica confermava la diagnosi di iperplasia cutanea linfoide.

Parole chiave

Iperplasia cutanea linfoide, pseudolinfoma.

L'iperplasia cutanea linfoide clinicamente può essere difficilmente distinguibile da un linfoma cutaneo; infatti sebbene gli aspetti architetturali e citologici siano di ausilio nella diagnosi differenziale, alcuni processi reattivi possono presentare aspetti istologici di malignità. Riportiamo un caso insolito di iperplasia linfoide cutanea con marcate atipie istologiche.

Caso clinico

Una ragazza di 15 anni in buona salute, asintomatica, giungeva alla nostra osservazione a causa di un nodulo della regione sopraclavicolare destra, che, insorto improvvisamente tre mesi prima, era andato incontro a rapido accrescimento. L'anamnesi farmacologica era negativa e la paziente negava sintomi generali, in particolare febbre, artralgie o disturbi neurologici, nei mesi antecedenti la visita. L'esame obiettivo evidenziava un nodulo sottocutaneo ben definito, di

consistenza dura, ricoperto da cute eritematosa, di 2 cm di diametro (Fig. 1). Le indagini ematochimiche risultavano nella norma a parte gamma globuline 10,1% (valori normali 12-20%) e IgG 591 mg/dl (v.n. 726-1085 mg/dl). La ricerca degli anticorpi per *Borrelia burgdorferi*, *Epstein-Barr virus* e *HIV* risultava negativa. Il radiogramma del torace e l'ecografia addominale erano nella norma. Il nodulo veniva sottoposto a biopsia escissionale. L'esame istologico mostrava un infiltrato infiammatorio misto denso e diffuso con risparmio del derma superficiale e dell'epidermide (Fig. 2). Sebbene focalmente tale infiltrato formasse foci relativamente ben definiti centrati sui vasi sanguigni e sugli annessi, la rete di collagene risultava diffusamente interrotta (Fig. 2, 3). Tale infiltrato risultava costituito da piccoli linfociti e occasionalmente da linfociti più grandi con citoplasma chiaro, compatibili con cellule marginali (Fig. 4), da un numero elevatissimo di monociti plasmacitoidi caratterizzati da nucleo rotondeggiante, cromatina fine e numerose figure apoptotiche

^ΔPresentato come Poster al
10° Congresso Mondiale di
Dermatologia Pediatrica, Roma 7-10-2004.



Fig. 1

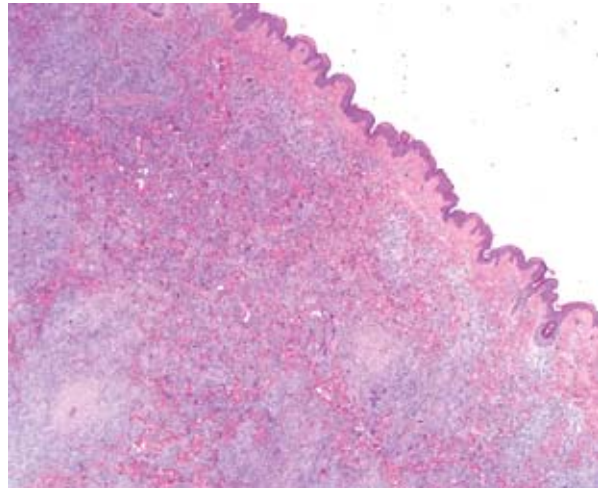


Fig. 2

Fig. 1, 2, 3, 4: Nodulo eritematoso della regione supraclavicolare destra (Fig. 1); infiltrato diffuso pandermico con risparmio dell'epidermide, mentre la rete di collagene appare diffusamente interrotta (Fig. 2, EE 25x); cellule linfoidi e cellule istiocitoidi, aggregate a formare una struttura di tipo granulomatoso (Fig. 3, EE 100x); piccoli e grandi linfociti con citoplasma chiaro (Fig. 4, EE 400x).

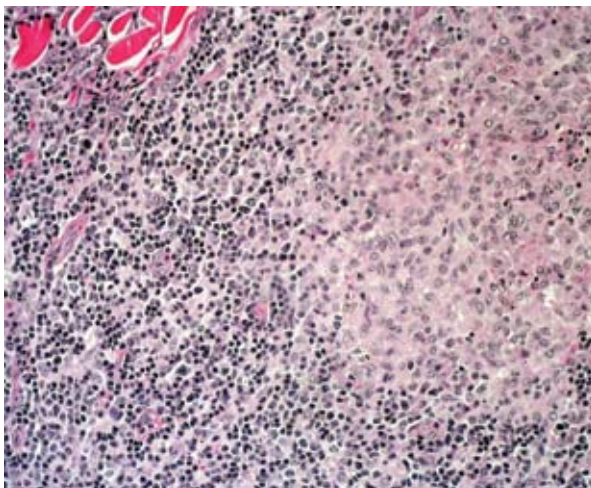


Fig. 3

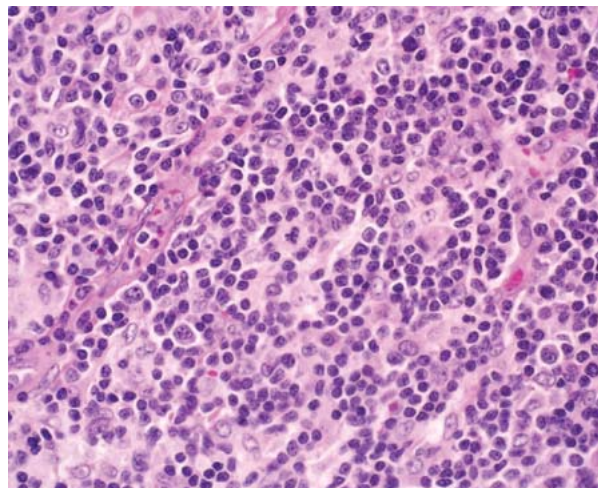


Fig. 4

ed infine da aggregati mal definiti di cellule istiocitoidi, anch'esse associate ad apoptosi. Queste ultime cellule, che mostravano una certa somiglianza con le cellule interdigitate, presentavano un citoplasma più piccolo di quello degli istiociti. Erano anche presenti alcune cellule giganti contenenti corpi estranei. L'immunostochimica, effettuata su sezioni paraffinate, rilevava una predominanza di piccole e grandi cellule T CD3+ ed una minore popolazione di cellule B CD20+ che formava follicoli o era diffusa in localizzazioni interfollicolari. La componente plasmacellulare era policlonale. Erano inoltre presenti alcune cellule dendritiche CD21+ corrispondenti ai follicoli a cellule B. La colorazione con CD68 (KP-1) dimostrava molte cellule positive che includevano macrofagi, cellule dendritiche istiocitarie e gruppi di monociti plasmacitoidi. La colorazione per la proteina S-100 mostrava un elevato numero di cellule interdigitate reattive, sia diffuse sia raggruppate, corrispondenti agli aggregati di cellule istiocitoidi. Dopo l'escissione chirurgica non si osservava alcuna recidiva e a distanza di 5 anni la paziente è tuttora in buona salute.

Discussione

La diagnosi differenziale dei disordini cutanei linfoproliferativi rappresenta uno dei problemi più critici in dermatologia e dermatopatologia. Le indagini di immunoistochimica e quelle molecolari hanno fornito criteri utili per distinguere le due condizioni, sebbene talora solo

l'osservazione a lungo termine permetta di confermare la correttezza della diagnosi (1).

Questo caso di iperplasia linfoide atipica presentava particolari alterazioni istologiche perché lo scompaginamento del collagene e la distribuzione diffusa dell'infiltrato erano suggestivi per una diagnosi di linfoma, mentre il polimorfismo delle cellule dell'infiltrato deponeva a favore di un processo reattivo. Quest'ultima interpretazione era supportata dagli aspetti immunofenotipici che evidenziavano una proliferazione mista di cellule T e B (2), istiociti e cellule interdigitate S-100+. Una possibile eziologia da borrelie poteva essere scartata grazie alla sierologia negativa e all'assenza di sintomatologia sistemica, sebbene non sia stato possibile effettuare una indagine con PCR per escluderla con certezza.

Poiché la paziente ricordava di aver notato la lesione iniziale nelle prime ore del mattino di uno dei primi giorni di settembre, è possibile ipotizzare che questa lesione rappresentasse una reazione nodulare persistente da puntura di insetto/artropode. A questo riguardo l'assenza di cellule T CD30+ è stata suggerita come un possibile marker negativo per differenziare questo tipo di reazioni dai veri disordini linfoproliferativi CD30+ (3), sebbene non si possa considerarlo un carattere patognomonico.

RINGRAZIAMENTO. Gli Autori ringraziano *Glauco Frizzera, M.D., New York Hospital-Cornell Clinical Center, per la gentile revisione dei preparati istologici.*

Corrispondenza a:
Vito Di Lernia, M.D.
Struttura Complessa di Dermatologia
Arcispedale S. Maria Nuova
Via Risorgimento 80
42100 Reggio Emilia, Italia
e-mail: vito.dilernia@asmn.re.it

Bibliografia

- 1) Cerroni L., Kerl H. - Diagnostic immunohistology: cutaneous lymphomas and pseudolymphomas. *Semin. Cutan. Med. Surg.* 18, 64-70, 1999.
- 2) Smoller B.R., Longacre T.A., Warnke R.A. - Ki-1 (CD30) expression in differentiation of lymphomatoid papulosis from arthropod bite reactions. *Mod. Pathol.* 5, 492-6, 1992.
- 3) Hwon H., Jones D., Prieto V.G., et Al. - Persistent atypical lymphocytic hyperplasia following tick bite in a child: report of a case and review of the literature. *Pediatr. Dermatol.* 6, 481-4, 2001.