

Angiomi e dintorni

Angiomi di grandi dimensioni



... sono brutti da vedere



... ma non danno problemi sistemici

Sindrome di Kasabach-Merritt



La Sindrome di Kasabach-Merritt **non** è un grande emangioma ma è un emangioendotelioma kaposiforme che intrappola le piastrine e può essere fatale

Iperplasie/Neoplasie

TUMORI AUTOREGRESSIVI E NON

Istiocitosi

- Per molto tempo le istiocitosi a cellule di Langerhans (Langerhans Cell Histiocytosis = LCH) e le istiocitosi a cellule Non-Langerhans (Non-Langerhans Cell Histiocytosis = NLCH) sono state descritte come entità quasi contrapposte
- In una dicotomia manichea, le prime, le LCH, erano "le cattive" mentre le seconde, le NLCH, erano "le buone"
- In realtà quello che hanno in comune sia le LCH sia le NLCH, a parte la misteriosa eziopatogenesi, è il fatto che, in entrambi i gruppi, quasi tutti gli organi possono essere colpiti in un modo grave fino ad arrivare ad una insufficienza d'organo

Istiocitosi

CASE REPORT

Langerhans Cell Histiocytosis in a Newborn

Xiao-Yang Tang¹, Hua-Bin Chen^{2*}, Long-Yu Wang³, Han-Bin Tang³
¹Department of Pediatrics, Xiangya Hospital, Central South University, Changsha, Hunan, P.R. China; ²Department of Pediatrics, Xiangya Hospital, Central South University, Changsha, Hunan, P.R. China; ³Department of Pediatrics, Xiangya Hospital, Central South University, Changsha, Hunan, P.R. China

J Chin Med Assoc 2009;72(11):611-614



Figure 3. Osteolytic lesions on the left parietal bone of the skull.

Hashimoto-Priztker disease



Letterer-Siwe D



JXG



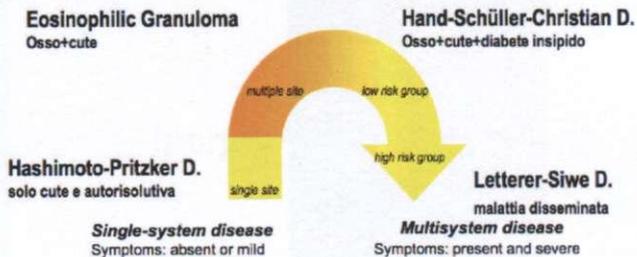
Aggressive JXG



JXG: lesioni extracutanee

- Occhio
- Polmoni
- Surrene
- Ossa
- SNC
- Gonadi
- Laringe
- Fegato
- Miocardio
- Pericardio
- Retroperitoneo
- Muscoli scheletrici
- Milza

LCH 1980



Any single patient affected by LCH can be situated in a given point of the arrow.

TUMORI AUTOREGRESSIVI E NON

LCH 2010

Polyostotic bone involvement
Multifocal bone disease (two or more different bones)
Multiple lymph node involvement

Disseminated disease with involvement of low-risk organs (skin, bone, lymph node, pituitary)

Monostotic bone involvement
Isolated skin involvement
Solitary lymph node involvement

Single-system disease
Symptoms: absent or mild

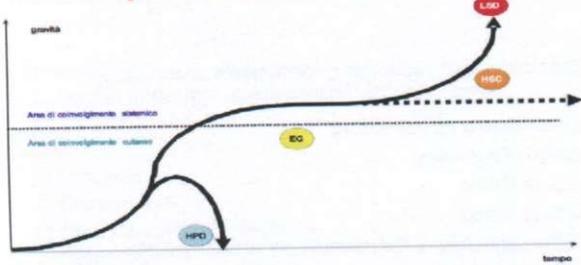
Disseminated disease with involvement of one or more of the high-risk organs (lungs, liver, and spleen)
Multi-system disease
Symptoms: present and severe

Any single patient affected by LCH can be situated in a given point of the arrow:

TABLE 1. Patients With Systemic LCH (continued)

Case	Author	Age	Sex	Diagnosis	Initial Diagnosis	Laboratory Findings	Response to Systemic Therapy	Other Organ Involvement	Outcome
1	Taylor et al ¹⁷ (1988)	Male	11 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Chondrosarcoma	Hypercalcemia, anemia	CR	None	Survived 20 yr
2	Nguyen et al ¹⁷ (2003)	Male	13 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
3	Eggen et al ¹⁷ (1992)	Male	13 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
4	Eggen et al ¹⁷ (1992)	Female	10 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
5	Finkel et al ¹⁷ (2004)	Female	11 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
6	Nguyen et al ¹⁷ (2003)	Female	11 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
7	Nguyen et al ¹⁷ (2003)	Female	11 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
8	Nguyen et al ¹⁷ (2003)	Female	11 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
9	Nguyen et al ¹⁷ (2003)	Female	11 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
10	Nguyen et al ¹⁷ (2003)	Female	11 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
11	Nguyen et al ¹⁷ (2003)	Female	11 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
12	Nguyen et al ¹⁷ (2003)	Female	11 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
13	Nguyen et al ¹⁷ (2003)	Female	11 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
14	Nguyen et al ¹⁷ (2003)	Female	11 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
15	Nguyen et al ¹⁷ (2003)	Female	11 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
16	Nguyen et al ¹⁷ (2003)	Female	11 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
17	Nguyen et al ¹⁷ (2003)	Female	11 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
18	Nguyen et al ¹⁷ (2003)	Female	11 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
19	Nguyen et al ¹⁷ (2003)	Female	11 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr
20	Nguyen et al ¹⁷ (2003)	Female	11 yr	Disseminated with multiple organ involvement	Disseminated neuroblastoma	None	CR	None	Survived 10 yr

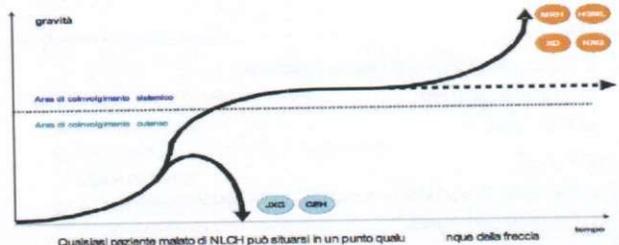
LCH: spettro clinico e decorso



Qualsiasi paziente malato di LCH può situarsi in un punto qualsiasi della freccia

Legenda: Histiocitosi proliferativa (HPD); Erdheim-Chester Disease (EG); Histiocitosi di Langerhans (LSD); Histiocitosi maligna (HSC); Langerhans Cell Sarcoidosis (LCS)

NLCH: spettro clinico e decorso



Qualsiasi paziente malato di NLCH può situarsi in un punto qualsiasi della freccia

Legenda: Langerhans Cell Histiocytosis (LCH); Necrotizing Langerhans Cell Histiocytosis (NLCH); Histiocitosi maligna (HSC); Langerhans Cell Sarcoidosis (LCS)

Neoplasie

Neoplasie cutanee maligne in età pediatrica

- I tumori maligni (della pelle) sono rari nell'infanzia
- Aspetto clinicosimile a quello dell'adulto
- Sono sia solitari che sindromici
- Qualsiasi struttura cutanea può sviluppare una neoplasia maligna
- La cute è sede frequente di neoplasie maligne di organi interni (malattia metastatica)
- **Se ci pensi lo puoi diagnosticare**

Neoplasie cutanee maligne in età pediatrica

- **Epidermiche**
 - Carcinoma Baso e Squamo cellulare
 - Cheratoacantoma
 - Melanoma
- **Dermiche**
 - Sarcoma (Rabdomio - e non Rabdomiosarcoma)
 - Emangiopericitoma
- **Originate dalla cresta neurale**
 - Neuroblastoma
- **Linfomi & leucemie**

Carcinoma basocellulare

- Molto raro in età pediatrica generalmente associato con:
 - Xeroderma pigmentosum
 - Nevo Organoide
 - S. di Gorlin
 - S. di Bazex
 - Conseguenza di radioterapia per tumori maligni

TUMORI AUTOREGRESSIVI E NON

Carcinoma basocellulare

Caratteristiche

- Origina dalle cellule basali dell'epidermide e degli annessi. Lenta crescita locale seguita da invasione e distruzione di strutture locali. Metastasi eccezionali

Clinica

- Noduli isolati o multipli, ulcere superficiali, bordi netti a rosario, superficie rosata o pigmentata o color pelle, soprattutto in sedi fotoesposte

Terapia

- Chirurgia o criochirurgia (mai Radioterapia)
- Imiquimod

Carcinoma squamocellulare

- Molto raro in pediatria generalmente associato con:

- Xeroderma pigmentosum
- Albinismo
- Cicatrici da ustione e da Epidermolisi Bollosa
- Epidermodisplasia verruciforme
- Discheratosi congenita
- Terapie immunosoppressive

Carcinoma squamocellulare

Clinica

- Nodulo arrossato, ulcerazioni superficiali e croste

Terapia

- Chirurgia
- Criochirurgia
- Chemioterapia e/o Retinoidi
- Interferon

Tumori maligni dermici

- Rabbdomiosarcoma

- Altri sarcomi dei tessuti molli

- Fibrosarcoma
- Dermatofibrosarcoma protuberans
- Liposarcoma
- Emangiopericitoma
- Angiosarcoma
- Neurofibrosarcoma e Sarcoma sinoviale

Neurofibrosarcoma

- Neurofibrosarcoma (sin.: tumore maligno della guaina dei nervi periferici o Schwannoma maligno) è un tumore maligno che si sviluppa nelle cellule che circondano i nervi periferici
- Deriva dalle cellule di Schwann o da cellule pluripotenti della cresta neurale
- Si osserva fino al 16 % dei pazienti con NF

Rabdomiosarcoma

- Il sarcoma più frequente nei bambini (50%)
- La maggior parte dei casi ha alterazioni genetiche (RM si associano anche a NF e tumore al seno nelle mamme)
- Classificato in 4 tipi istopatologici
 - Embrionale: DESMINA + perdita di eterozigotà Cr. 11p15.5
 - Botrioidi
 - Alveolare: MIOGENINA + gene di fusione PAX3-FOXO1 (translocazione Cr 2 to 13)
 - Anaplastico Diffuso

Rabdomiosarcoma

- RM origina dalle cellule precursori embrionali del muscolo striato
- RM primitivi cutanei si manifestano sia come masse sottocutanee sia come tumori esofitici del capo
- RM Botrioidi si presentano come masse acinose attraverso la vagina con sanguinamento e ostruzione locale

Neuroblastoma

- NB è uno dei tumori solidi pediatrici più frequenti
- Origina nelle cellule di derivazione della cresta neurale, che si localizzano nella midollare surrenale e nel sistema nervoso simpatico
- Si associa con M. di Hirschprung e con NF
- La suscettibilità al NB è stata collegata con differenti geni: ad es. KIF1B (Cr 1p36), PHOX2B (Cr 4p12), ALK (Cr 2p23), BARD1 (Cr 2 q35), NBPF23 (Cr 1q21.1)

TUMORI AUTOREGRESSIVI E NON

Neuroblastoma

- Le lesioni cutanee si osservano nel 2.6% dei bambini e nel 32% dei neonati
- Le lesioni cutanee possono essere il primo segno della malattia
- Noduli duri, indolori, bluastri con il fenomeno caratteristico del dermografismo bianco
- Ecchimosi Periorbitarie ("occhi da scimmia")
- Eterocromia dell'iride

Leucemia

- La leucemia è il tumore maligno pediatrico più frequente
- LLA = 75%; LMA = 20%
- Le lesioni cutanee possono essere il segno di esordio:
 - 50% nella leucemia congenita
 - 10% nella leucemia monocitica
 - 5% nella leucemia linfocitica

Leucemia

Lesioni cutanee

- Leucemia cutis
- Sarcoma granulocitico
- Tumori extramidollari

Lesioni non specifiche

- Leucemidi (rappresentano la risposta tossica o immunologica ad antigeni tumorali)

Leucemia

Lesioni non specifiche

- Ittiosi
- Cheratodermia
- Eczema e Eritrodermia
- Pioderma gangrenosum
- Eritema polimorfo
- Infezioni opportunistiche
- Disfunzioni del midollo osseo