

## CASISTICA DI LINFOMI CUTANEI PEDIATRICI

*Ylenia Balice<sup>1</sup>, Emilio Berti<sup>2</sup>, Laura Corti<sup>3</sup>, Valentina Girgenti<sup>1</sup>, Roberta Fiorani<sup>1</sup>, Francesca Crippa<sup>1</sup>, Carlo Crosti<sup>1</sup>*

<sup>1</sup>Dipartimento di Anestesiologia, Terapia Intensiva e Scienze Dermatologiche, Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico, Milano - Università degli Studi di Milano <sup>1</sup>Università degli Studi di Milano Bicocca <sup>3</sup>Fondazione Matarrelli, Dipartimento di Farmacologia, Chemioterapia e Tossicologia Medica, Università degli Studi di Milano

I linfomi rappresentano, per frequenza, la terza neoplasia dell'infanzia, dopo le leucemie e i tumori del SNC, con un'incidenza di tredici casi per milione di bambini l'anno. I linfomi non Hodgkin rappresentano il 60% dei linfomi pediatrici con circa 800 nuovi casi l'anno negli USA.

Abbiamo selezionato un gruppo di bambini di età compresa tra i 2 e i 18 anni, dei quali 29 affetti da parapsoriasi e 9 affetti da micosi fungoide (MF), seguiti presso il Centro di Dermatologia Pediatrica e il Centro di Immunopatologia Cutanea dell'Istituto di Scienze Dermatologiche dell'Ospedale Maggiore di Milano a partire dal 1980. Le indagini eseguite comprendevano esame istologico, immunoistochimica e biologia molecolare (Biomed 2).

I pazienti affetti da parapsoriasi studiati presentavano piccole chiazze eritematose singole o multiple rotondeggianti od ovalari, lesioni iperpigmentate o ipocromiche con un quadro clinico simile allo stadio iniziale della MF. L'aspetto clinico dei casi di micosi fungoide era caratterizzato da chiazze eritematose, a bordi netti, più infiltrate, tendenti alla confluenza, lesioni eritemato-papulose follicolari con cisti e comedoni e in un caso lesioni atrofico-discromiche.

L'esame istologico di una lesione iniziale dimostrava la presenza di un infiltrato T linfocitario in banda di tipo lichenoidale con formazione di cleft dermo-epidermiche costituito da piccoli linfociti epidermotropi in sede centropapillare e a livello degli zaffi epiteliali interpapillari, in prevalenza CD3+, CD5+, CD8+, CD4+/-, CD45RO+, e alcuni casi CD45RA+ (istologia pagetoide), CD5-.

Le indagini di biologia molecolare hanno dimostrato un riarrangiamento clonale per TCR-gamma nei casi di MF e in alcuni casi di parapsoriasi, mentre più frequentemente si sono osservate deboli bande di riarrangiamento di difficile interpretazione (osservabili anche in patologie immuni, infiltrati linfocitari reattivi etc.). Pertanto in tutti i casi si è proceduto ad uno studio molecolare analitico (Biomed-2) del TCR-gamma, beta e delta e si è determinata la sequenza, che ha confermato la presenza di una monoclonalità nella maggior parte dei casi studiati.

Appare evidente come uno studio molecolare analitico e la determinazione della sequenza del TCR sia importante per la diagnosi differenziale fra micosi fungoide, parapsoriasi e forme reattive, in quanto i dati forniti dalle indagini di immunoistochimica non permettono di discriminare le due entità. Non bisogna dimenticare che, in entrambe le forme, è necessario un follow-up periodico, in quanto la parapsoriasi come la MF in fase iniziale ha generalmente una buona prognosi in età pediatrica con tendenza alla remissione completa anche dopo una semplice fotoesposizione, mentre, in altri casi, la micosi fungoide può mimare la parapsoriasi e successivamente manifestarsi anche in forma aggressiva ed avere esito infausto, come in un caso dei nostri pazienti.