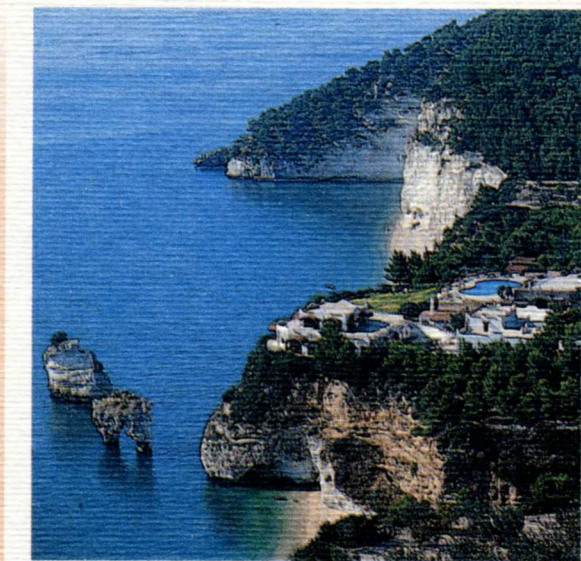




**Associazione Italiana
Pneumologi Ospedalieri
Sezione Puglia**

2° Congresso Pneumologico

Presidente M. D'Andrilli



RELAZIONI E ABSTRACT

A cura di R. De Tullio

Mattinata (Fg), 31 maggio - 2 giugno 1996

ISTIOCITOSI A CELLULE DI LANGERHANS (ICL)

C. AREZZO, G. SALLUSTIO, A.M. MORETTI

II Divisione di Pneumologia - Ospedale "D. Cotugno" - Bari

Trattasi di patologia che riconosce come elemento unificante la presenza in sede di lesione di elementi cellulari patologici (cellule di Langerhans patologiche PCL), simili morfofunzionalmente alle cellule di Langerhans della cute. Nei soggetti affetti da ICL gli accumuli di PCL possono ritrovarsi, in maniera variabile, a livello osseo, midollare, cutaneo, epatico, polmonare e del SNC. Le manifestazioni possono interessare un solo organo o essere multisistemiche. A volte la malattia può avere un andamento aggressivo (quando insorge al di sotto dei due anni o quando gli organi interessati vanno incontro ad insufficienza funzionale), ma più spesso ha un decorso cronico e si caratterizza per manifestazioni endocrinologiche e neurologiche o per gli effetti collaterali dovuti alla terapia instaurata. Varie ipotesi sono state avanzate per spiegare la patogenesi della ICL: infezione, errore metabolico, reazione di ipersensibilità, neoplasia, ma considerando il rilievo di deficit dell'attività dei T-suppressori in alcuni casi di patologia sistemica dell'infanzia, è stato recentemente ipotizzato che la ICL possa essere la manifestazione di una disregolazione immunologica. Un recente schema patogenetico ipotizza l'attivazione e la modificazione delle cellule di Langerhans ad opera di uno stimolo (forse virale) che indurrebbe la trasformazione in PCL. La sintomatologia può anche mancare ma può essere presente tosse (poco produttiva) e dispnea da sforzo; a volte algie toraciche aspecifiche, calo ponderale. E' giunto alla nostra osservazione un soggetto di sesso maschile, di anni 47, di razza caucasica, di professione saldatore, fumatore di 5 sigarette al giorno, che riferiva dispnea da sforzo e tosse poco produttiva risalenti a due anni addietro. Tale paziente ci veniva inviato da altro ospedale con diagnosi di: "probabile enfisema bolloso del lobo superiore destro", per ulteriori accertamenti. A tale paziente non è stata inizialmente praticata alcuna terapia sia per la scarsità della sintomatologia sia per opportuno approfondimento diagnostico: infatti la routine radiologica, laboratoristica e funzionale respiratoria non conducevano ad una diagnosi che spiegasse appieno la sintomatologia ed i dati radiologici di cui eravamo in possesso. Il ricorso ad altri esami strumentali e, soprattutto, lo studio dell'assetto immunologico del paziente ci ha permesso di giungere alla diagnosi definitiva, confermandoci la alterazione immunologica alla base della malattia.

