

## **XLII Congresso AIEOP: abstract N. 0057 (ematologia non oncologica)**

APPROCCIO MULTIDISCIPLINARE PER L'INDIVIDUAZIONE PRECOCE DELLA COMPLICANZA NEURODEGENERATIVA DELLA ISTIOCITOSI A CELLULE DI LANGERHANS (ND-ICL) E IL MONITORAGGIO DELLA RISPOSTA AL TRATTAMENTO CON IMMUNOGLOBULINE (IVIG)

*I. Trambusti<sup>1</sup>, C. Barba<sup>2</sup>, F. Afrifa<sup>1</sup>, K. Romano<sup>2</sup>, M. Mortilla<sup>3</sup>, C. Defilippi<sup>3</sup>, S. Rizzi<sup>2</sup>, R. Guerrini<sup>2</sup>, C. Favre<sup>1</sup>, E. Sieni<sup>1</sup>*

*1. Oncoematologia Pediatrica, AOU A. Meyer, Firenze*

*2. Neurologia Pediatrica, AOU A. Meyer, Firenze*

*3. Radiologia Pediatrica, AOU A. Meyer, Firenze*

Scopo dello studio è l'individuazione precoce e il monitoraggio dei pazienti ND-LCH da sottoporre a terapia con IVIG. I pazienti con ND-ICL (RM patologica) sono stati valutati annualmente con il seguente protocollo: RM 3T (grading da 1, lieve, a 4, grave), visita neurologica con scala per atassia, potenziali evocati somatosensoriali (SEP) e acustici (BAEP).

Un totale di 7 pazienti (età mediana: 13 anni; 5,7 anni alla diagnosi di ND-ICL) con alterazioni cliniche e/o neurofisiologiche sono stati trattati con IVIG 0.5 g/kg/mese. Al tempo zero, prima del trattamento (T0), la visita neurologica era patologica in 6/7 pazienti (severe alterazioni, 2; pauci/asintomatici, 4). I SEP e i BAEP erano rispettivamente alterati in 7/7 e 4/7 pazienti. Il grading della RM era: 4(n=3), 2(n=2), 1(n=2). I pazienti sono stati trattati per una mediana di 2,6 anni (1,7-4,8) e seguiti in follow-up per una mediana di 5 anni (1-6,2). I due pazienti gravemente sintomatici al T0 sono peggiorati e la terapia è stata interrotta. Nei rimanenti pazienti, la visita neurologica è migliorata in 3/5, rimasta stabile in 2/5; i SEP sono migliorati in 2/5, stabili in 3/5 pazienti; i BAEP migliorati in 1 paziente, invariati in 4/5.

In conclusione, 5/7 pazienti asintomatici o paucisintomatici al T0 sono migliorati o rimasti stabili dopo il trattamento con IVIG, mentre i 2 pazienti che erano gravemente sintomatici sono peggiorati ulteriormente. Sugeriamo dunque il nostro protocollo multidisciplinare per individuare precocemente i pazienti con neurodegenerazione da sottoporre alla terapia con IVIG e per monitorare la risposta al trattamento.

*Publicabile: SI*