Acrodermatite continua di Hallopeau

P. SORGI, F. BRUNI, C. CARNEVALE, F. NICOLUCCI, A. ARCESE, A. RUGGIERO,
V. PACIFICO, A. BIDOLI, P. FAINA, F. CANTORESÌ

RIASSUNTO: Acrodermatite continua di Hallopeau.

P. SORGI, F. BRUNI, C. CARNEVALE, F. NICOLUCCI, A. ARCESE,
A. RUGGIERO, V. PACIFICO, A. BIDOLI, P. FAINA, F. CANTORESÌ

L'acrodermatite continua di Hallopeau (ACH) è una rara patologia cutanea cronico-ricorrente che coinvolge la porzione distale delle dita di mani e piedi. Alcuni autori la considerano una variante della psoriasi pustolosa, altri un'entità a sé stante.

Descriviamo il caso di una donna di 55 anni, affetta da circa 30 anni da ACH, con evoluzione cronico-ricidivante e ribelle a tutte le terapie pregresse.

SUMMARY: Acrodermatitis continua of Hallopeau.

P. SORGI, F. BRUNI, C. CARNEVALE, F. NICOLUCCI, A. ARCESE,
A. RUGGIERO, V. PACIFICO, A. BIDOLI, P. FAINA, F. CANTORESÌ

Acrodermatitis continua of Hallopeau (ACH) is a rare chronic pustular eruption that predominantly involves the fingertips. The characterization of this disease has been confused. Some have considered it as a separate entity while others as a variant of pustular psoriasis.

A 55 years old woman was referred to our Department with a 30-years history of ACH with failure of prior topical treatments.

KEY WORDS: Acrodermatite continua di Hallopeau - Psoriasi pustolosa - Etanercept.
Acrodermatitis continua of Hallopeau - Pustular psoriasis - Etanercept.

Introduzione

L'acrodermatite continua suppurativa di Hallopeau (ACH) è una rara patologia cutanea a carattere cronico-ricidivante, ad eziologia sconosciuta, caratterizzata dalla formazione di pustole sterili, localizzate in corrispondenza delle estremità delle dita di mani e piedi. Inoltre, le frequenti recidive dell'eruzione pustolosa a livello della matrice e del letto ungueale determinano danni a carico di questo annesso e, nei casi più gravi, possono realizzare quadri di atrofia cutanea ed alterazioni ossee. La prima pubblicazione di Hallopeau la definisce come una "polidattilite suppurativa recidivante" e l'Autore ne descrive le *poussées* pustolose.

L'ACH colpisce prevalentemente l'età adulta, il sesso femminile ed è generalmente considerata una variante circoscritta di psoriasi pustolosa, anche se, alcu-

ni autori, la classificano come un'entità clinica a sé stante. La comparsa dell'acrodermatite di Hallopeau può spesso far seguito ad un trauma o ad un'infezione (batterica, virale, micotica) che inizialmente coinvolge un solo dito, per poi estendersi (ma non costantemente) ad altre dita sia delle mani che dei piedi, anche in corrispondenza della loro porzione prossimale. Esordisce sotto forma di zone eritematose, dolenti, di colorito rosso vivo, a bordi netti, localizzate in prossimità dell'unghia, sede di pustole incassate, alcune isolate, altre confluenti tra loro a formare "laghi" (grosse bolle) di pus. La presenza di pustole a livello del letto e della matrice ungueale può condurre, nel volgere del tempo, ad un'onicodistrofia e, nei casi più gravi, ad un'onicomadesi.

Il pattern istopatologico evidenzia a livello dell'epidermide la migrazione di polimorfonucleati neutrofilici nei cheratinociti del malpighiano che, perdendo il loro nucleo, vanno incontro a successivo rigonfiamento con conservazione della membrana citoplasmatica. Tale aspetto caratterizza la pustola spongiforme di Kogoj-Lapiere, tipico reperto della psoriasi pustolosa. Nel derma papillare i vasi sono allungati e tortuosi e si evidenzia un infiltrato misto di tipo infiammatorio.

L'acrodermatite di Hallopeau pone alcune volte problemi di diagnostica differenziale, rendendo spesso necessario l'utilizzo di colture batteriche, indagini micologiche, indagini virali o dell'esame citodiagnostico di Tzanck per poterla distinguere, all'esordio, da patologie di varia natura, tra cui le più frequenti sono l'infezione erpetica e la paronichia e, in caso di alterazioni croniche granulomatose, la candidiasi mucocutanea o la acrodermatite enteropatica. La diagnostica differenziale può, inoltre, riguardare quadri di dermatite repens di Crocker e di tossidermia pustolosa di Andrews.

Nonostante i meccanismi eziopatogenetici di tale patologia non siano stati del tutto chiariti, come per la psoriasi d'altronde, gli autori sono comunque concordi nell'attribuire al TNF-alfa un ruolo chiave nel determinismo dell'ACH. Il TNF-alfa è una citochina proinfiammatoria prodotta da macrofagi, monociti, polimorfonucleati, mastociti, cellule natural killer (NK), cheratinociti ed endotelociti. Tale molecola è in grado di stimolare la sintesi ed il rilascio di una serie di citochine, chemochine (IL-1, IL-6, IL-8 e GM-CSF) e molecole di adesione responsabili della flogosi e delle alterazioni epidermiche. Infatti, il TNF-alfa favorisce il richiamo dei leucociti nella cute e stimola l'attivazione delle cellule dendritiche e dei linfociti T.

Negli ultimi anni, l'utilizzo di farmaci "biologici" inibitori dell'attività del TNF-alfa ha determinato importanti risoluzioni di quadri clinici in cui il TNF è protagonista (artrite reumatoide, artropatia psoriasica, patologie croniche dell'intestino, ecc.)

Caso clinico

Nel mese di settembre 2004 giungeva in osservazione, presso l'Ambulatorio Psoriasi del nostro Dipartimento, una paziente di 55 anni, che in corrisponden-

za dei polpastrelli del I, II e IV dito della mano sinistra presentava numerose lesioni pustolose e formazioni squamo-crostose di aspetto mielocerico su cute eritematosa di colore rosso vivo. Inoltre, era presente un'onicopatia particolarmente grave in corrispondenza della lamina ungueale del II dito (Figg. 1 e 2).

La paziente riferiva l'insorgenza di tale patologia nel 1978, quando notava la comparsa di numerose pustole a livello della faccia palmare della porzione distale del I dito della mano sinistra, associate ad un'intensa sintomatologia pruriginosa. Tali lesioni, nel volgere di breve tempo, interessavano anche il II ed il IV dito della stessa mano e le rispettive lamine ungueali con onicolisi e onicomadesi.

Dalla data d'insorgenza e fino al 1992 la paziente si sottoponeva a terapie con farmaci prevalentemente ad uso topico (corticosteroidi, antimicotici, antivirali, antibatterici), senza ottenere significativi miglioramenti, fintanto che, fatta diagnosi di acrodermatite di Hallopeau presso il nostro Dipartimento, veniva sottoposta a terapia sistemica con retinoidi, per un lungo periodo. L'utilizzo di tali farmaci, intervallato e ripetuto nel tempo, non portava alla risoluzione del quadro clinico ed anzi provocava un'alterazione degli indici di funzionalità epatica, del colesterolo e dei trigliceridi che imponeva la sospensione del trattamento. La paziente per tale motivo rifiutava ogni altra terapia sistemica e per circa 12 anni non eseguiva più controlli specialistici. All'anamnesi patologica remota, inoltre, riferiva di essere affetta da artrite reumatoide, da ipertensione arteriosa e da rinite allergica.

La gravità del quadro cutaneo, l'inefficacia dei progressi trattamenti sistemici, il quadro ipertensivo ci orientavano verso un trattamento biologico innovativo.

Dopo aver eseguito indagini di routine - radiografia del torace, Tine test e tampone faringeo - che risul-

Fig. 1

Fig. 2

Fig. 3

Fig. 4

tavano tutte nella norma, la paziente iniziava terapia con Etanercept 25 mg sottocute, due volte a settimana. Dopo circa 3 mesi, il quadro clinico andava in remissione pressoché totale, con un significativo miglioramento anche dell'oncopatia. Alla luce di tali risultati, la paziente ha proseguito la terapia iniettiva con il suddetto farmaco per altri 8 mesi.

La successiva sospensione per circa 4 mesi della te-

rapia ha determinato una recidiva piuttosto importante della patologia cutanea e, la necessità di continuare ininterrottamente lo schema terapeutico intrapreso. A tutt'oggi, la paziente, in terapia con Etanercept (25 mg s.c., due volte a settimana), viene mensilmente sottoposta a controlli ematochimici e clinici che confermano la remissione dell'obiettività cutanea (Figg. 3 e 4) e quindi l'efficacia e la sicurezza del farmaco.

Bibliografia

1. HALLOPEAU MH. Soc Fr Dermatol Syph Bull 1890;1:39-45.
2. GLUCKMAN SJ, HEYMAN W. *Diagnosis: Acrodermatitis continua of Hallopeau*. Clin Infect Dis 2001;32:505.
3. KAZINSKI K, JOYCE KM, HODSON D. *The successful use of Etanercept in combination therapy for treatment of Acrodermatitis Continua of Hallopeau*. J Drugs Dermatol. 2005;4(3):360-4.
4. YERUSHALMI J, et al. *Chronic pustular eruption of the thumbs*. Arch Dermatol 2000;136:9.
5. NIKKELS AF, PIERARD GE. *Etanercept and recalcitrant acrodermatitis continua of Hallopeau*. J Drugs Dermatol. 2006;5(8):705-6.
6. BONISH B, RASHID RM, SWAN J. *Etanercept responsive acrodermatitis continua of Hallopeau: is a pattern developing?* J Drugs Dermatol. 2006;5(9):903-4.
7. ROSENBERG BE, STROBER BE. *Acrodermatitis continua*. Dermatol. Online J. 2004;10(3):9.
8. SAHIN MT, et al. *Acrodermatitis Continua of Hallopeau: Was it an outcome of surgical trauma or initially misdiagnosed as onychomycosis?* J. Eur Acad Dermatol Venereol. 2003;17(2):236-8.
9. GLUCKMAN SJ, HEYMAN W. *Diagnosis: Acrodermatitis Continua of Hallopeau*. Clin. Infect. Dis. 2001;32(3):431, 505.
10. YERUSHALMI J. et al. *Chronic pustular eruption of the thumbs. Diagnosis: Acrodermatitis Continua of Hallopeau (ACH)*. Arch. Dermatol. 2000;136(7):925-30.

Per richiesta estratti:

F. Cantoresi
"Sapienza" Università di Roma
Dipartimento di Malattie Cutanee-Veneree
e Chirurgia Plastica-Ricostruttiva
Viale del Policlinico,155
00161 Roma
E-mail: franca.cantoresi@uniroma1.it