

Cellulite dissecante di Hoffman. Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens

Andrea Marliani

È una malattia rara ma clinicamente ben definita, che colpisce prevalentemente giovani adulti (20 - 40 anni) di sesso maschile specialmente di pelle nera.

Le lesioni tipiche sono rappresentate da noduli infiammatori multipli, di color rosso vivo, di consistenza duro-elastica, modicamente dolenti, localizzati di solito in corrispondenza del vertice o della regione occipitale.

Questi noduli vanno incontro ad un rammollimento centrale e ad un progressivo allargamento con conseguente fusione con quelli più vicini. Le lesioni assumono così un aspetto cerebriforme e sono circondate da un intenso eritema con edema. In seguito alla loro apertura, i noduli lasciano fuoriuscire materiale purulento.

La formazione di tragitti fistolosi può determinare la fuoriuscita di pus a parecchi centimetri di distanza dalla regione sottoposta a compressione.

L'evoluzione è lenta e progressiva verso la scleroatrofia con la caratteristica riduzione dell'attività flogistica col passare degli anni.

Residuano lesioni cicatriziali multiple, di forma irregolare, talora associate a cicatrici ipertrofiche e tragitti fistolosi.

L'aspetto istologico più caratteristico è la distensione dell'infundibolo follicolare con flogosi perifollicolare, rappresentata soprattutto da un infiltrato di granulociti neutrofili e da un numero variabile di linfociti. Anche l'epitelio follicolare è invaso da queste cellule, con conseguenti gravi alterazioni necrotiche che possono determinare la distruzione dell'intero follicolo. Nelle fasi infiammatorie acute si apprezzano ampie raccolte perifollicolari dermiche di granulociti neutrofili con numerose plasmacellule. La permanenza di residui follicolari con frammenti di cheratina può talora determinare una reazione granulomatosa con cellule giganti da corpo estraneo, linfociti e plasmacellule. Una volta che i follicoli sono completamente distrutti, l'infiammazione lascia il posto alla fibrosi che interessa il derma e la parte più superficiale del tessuto adiposo sottocutaneo. La permanenza di follicoli piliferi ancora integri appare essenziale per la progressione della malattia; è ben noto, infatti, che se tutti i follicoli sono eliminati, ad esempio con la epilazione con raggi X, la malattia va incontro a completa remissione.

L'esame colturale del materiale purulento prelevato da queste formazioni ascessuali permette spesso l'isolamento di vari microrganismi (streptococchi, stafilococchi, pseudomonas), ai quali tuttavia non è stato attribuito significato eziologico.

La cellulite dissecante può talora associarsi con idrosoadenite suppurativa e a acne conglobata costituendo la cosiddetta "follicular occlusion triad".

La terapia ha a lungo ricalcato quella della dermatosi pustolosa erosiva del cuoio capelluto con corticosteroidi ed antibiotici a dosi piene. Oggi la terapia di questa forma è basata sull'Isotretinoina alle dosi usuali per la cura dell'acne grave o, in alternativa, sulla Acitretina alle dosi in uso per la terapia della psoriasi.

Hoffman's Dissecting cellulitis of the scalp. Perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens

It is a rare but clinically well-defined disease, affecting mainly young adults (20 - 40 years) of male sex, especially with black skin.

Typical lesions are represented by multiple inflammatory nodules, bright red, hard-elastic consistency, moderately painful, usually located at the vertex or occipital region. These nodules undergo a central softening and a progressive enlargement with consequent fusion with the closest ones. The lesions thus take on a cerebriform appearance and are surrounded by an intense erythema with edema. Upon opening, the nodules let out purulent material. The formation of fistulous tracts can cause pus to escape several centimeters away from the region under compression. The evolution is slow and progressive towards scleroatrophy with the characteristic reduction of phlogistic activity over the years. Multiple scar lesions remain, of irregular shape, sometimes associated with hypertrophic scars and sinus tracts. The most characteristic histological aspect is the distension of the follicular infundibulum with perifollicular inflammation, mainly represented by an infiltrate of neutrophilic granulocytes and a variable number of lymphocytes. The follicular epithelium is also invaded by these cells, resulting in severe necrotic changes that can lead to the destruction of the entire follicle. In acute inflammatory phases, large dermal perifollicular collections of neutrophilic granulocytes with numerous plasma cells are appreciated. The persistence of follicular residues with keratin fragments can sometimes cause a granulomatous reaction with giant cells from a foreign body, lymphocytes and plasma cells. Once the follicles are completely destroyed, the inflammation gives way to fibrosis that affects the dermis and the most superficial part of the subcutaneous adipose tissue. The permanence of still intact hair follicles appears essential for the progression of the disease; it is well known, in fact, that if all the follicles are eliminated, for example with X-ray hair removal, the disease undergoes complete remission. The culture examination of the purulent material taken from these abscess formations often allows the isolation of various microorganisms (streptococci, staphylococci, pseudomonas), to which, however, no etiological significance has been attributed. Dissecting cellulite can sometimes be associated with suppurative hydrosadenitis and conglobate acne forming the so-called "follicular occlusion triad". The therapy has long followed that of erosive pustular dermatosis of the scalp with corticosteroids and antibiotics at full doses. Today the therapy of this form is based on Isotretinoin at the usual doses for the treatment of severe acne or, alternatively, on Acitretin at the doses used for the treatment of psoriasis.