

L'ASSOCIAZIONE CHERATODERMIA PALMOPLANTARE-ALOPECIA CONGENITA

M. Castori, M. Paradisi

L'associazione cheratodermia palmoplantare e l'ipotricosi/atrichia può essere osservata in un gruppo ristretto ma clinicamente molto eterogeneo di genodermatosi, tra cui la sindrome di Clouston e la sindrome KID. Tuttavia, in queste condizioni, molto spesso la presenza di altre anomalie ectodermiche permette una diagnosi differenziale agevole.

L'inquadramento nosologico è più difficile quanto un deficit intrinseco di crescita del capello e del pelo si combina alla cheratodermia palmoplantare in assenza di altri segni cardine. In questo caso, è possibile definire un gruppo apparentemente ristretto di pazienti che presentano unicamente o principalmente questa associazione e vengono classificati con il termine "sindrome cheratodermia palmoplantare-alopecia congenita".

Nell'ambito di questi pazienti è possibile individuare due sottogruppi, in base alla progressione ed alla gravità del coinvolgimento palmoplantare. Inoltre, la presenza di cheratosi follicolare diffusa appare un segno aggiuntivo piuttosto rilevante che pone ulteriori problematiche di diagnosi differenziale, soprattutto con la sindrome IFAP e la cheratosi follicolare spinulosa decalvante.