

Prepubertal Fox-Fordyce Hastalığı

PREPUBERTAL FOX-FORDYCE DISEASE: A CASE REPORT

Dr. Gülşen TÜKENMEZ DEMİRCİ,^a Dr. Şirin YAŞAR,^a Dr. A. Tülin MANSUR,^a
Dr. İkbal ESEN AYDINGÖZ,^a Dr. Sertaç SEVER^a

^aDeri ve Zührevi Hastalıklar Kliniği, Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İSTANBUL

Özet

Fox-Fordyce hastalığı (apokrin milyarya) apokrin bezlerde, duktusun tıkanmasına bağlı akut ter retansiyonu ve sekonder inflamasyon sonucu gelişen papüller bir dermatozdur. Etiyolojisi bilinmemektedir. Olgular sıklıkla puberte sonrası ve menapoz öncesi dönemdeki kadınlardır. Etkin bir tedavi yöntemi yoktur, ancak hastaları rahatlatmaya yönelik çeşitli tedaviler denenmektedir. Burada prepubertal başlangıçlı, topikal kortikosteroid kullanımına yanıt veren bir olgu sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Fox-Fordyce, prepubertal, topikal kortikosteroid

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2006, 26:338-341

Abstract

Fox-Fordyce disease is a papular dermatose, which occurs in apocrine glands as a result of acute sweat retention and secondary inflammation. Its etiology is still unknown. Most of the patients are postpubertal or premenopausal women. There is no effective therapy though various treatments may be given for relieving symptoms. Here we report a case of Fox-Fordyce disease, which started before puberty and responded to topical corticosteroid therapy.

Key Words: Fox-Fordyce disease, prepubertal, corticosteroid, administration, topical

Fox-Fordyce hastalığı (FFH), sıklıkla kadınlarda puberte sonrası veya 40 yaşından önce ortaya çıkan nadir bir dermatozdur.¹ Hastalık apokrin bezlerin yoğun bulunduğu aksilla, areola, pubis, perine, umbilikus ve labia majör gibi bölgelerde konik biçimli, düzgün yüzeyle, pigmente veya deri renginde kaşıntılı foliküler papüller ile karakterizedir.² Tutulan bölgelerde terleme ve koku azalır; ayrıca hastalık lokalize kıl dökülmesine de yol açabilir. Klinik tabloya uykuda bile rahatsız eden kaşıntı eşlik edebilir.²

Hastalığın etiyolojisinde hormonal, emosyonel, yapısal ve genetik etkenler üzerinde durulmuştur. Kadınlarda erkeklere oranla 9-10 kat fazla görülmektedir.³ Gebelik ile hastalığın iyileşme göstermesi hormonal etiyojolojiyi desteklemektedir

ancak yapılan araştırmalar sonucunda endokrin bir bozukluk gösterilememiştir.³

Histopatolojik incelemelerde, apokrin bezlerde oluşan keratinöz tıkaç hastalığın ilk bulgusudur. Ter retansiyonu ile apokrin kanalın intraepidermal kısmı rüptüre olarak spongiotik inflamasyonla mikrovezikül oluşumuna yol açar. Mikrovezikül etrafında lokal inflamasyon zamanla apokrin kanalın distale doğru genişlemesine neden olur.⁴

Olgu Sunumu

On bir yaşında kız çocuğu, 3-4 yıldır her iki koltuk altı ve genital bölgesinde şiddetli kaşıntının eşlik ettiği ele gelen kabarıklıklar şikayeti ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde bilateral aksilla ve mons pubis üzerinde deriden daha koyu renkli foliküler yerleşimli papüller saptandı (Resim 1, 2 ve 3). Bu şikayeti dışında başka bir sağlık sorunu yoktu. Annesi ve babası arasında akrabalık olmadığı ve kardeşlerinin sağlıklı olduğu öğrenildi. Puberte belirtilerine yönelik sorgulama ve muayenesinde aksiller ve pubik kıllanma saptanmadı, menstruasyon öyküsü yoktu. Hastaya hastalığı ve

Geliş Tarihi/Received: 15.10.2004 Kabul Tarihi/Accepted: 08.02.2005

Yazışma Adresi/Correspondence: Dr. Şirin YAŞAR
Haydarpaşa Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Deri ve Zührevi Hastalıkları Kliniği, İSTANBUL
drsirin@hotmail.com

Copyright © 2006 by Türkiye Klinikleri



Resim 1. Her iki aksiller bölgede deriden kabarık, koyu renkte papüller izlenmektedir.



Resim 3. Mons pubis üzerinde ele gelen, foliküler yerleşimli çok sayıda papül görülmektedir.



Resim 2. Her iki aksiller bölgede deriden kabarık, koyu renkte papüller izlenmektedir.

yapılacak tedavi hakkında bilgi verilerek, yazılı ve sözlü onay formu alındı. Aksilla bölgesindeki papülden yapılan biyopsinin histopatolojik incelemesinde, seri yapılan kesitlerde, epidermiste

ondülan seyir, hiperkeratoz, düzenli akantoz, folikül infundibulumunda keratin tıkaçların varlığı izlendi. Dermiste perivasküler lenfosit infiltrasyonu, ekrin bez seviyesinin biraz üstünde folikül epitelinde spongioz ve eksositoz gözlemlendi. Hastaya klinik ve histopatolojik inceleme ile FFH tanısı konuldu. Tedaviye %0.125'lik prednisolon krem günde 2 kez uygulanmak üzere başlandı. Üç hafta sonraki kontrol muayenesinde kaşıntı kaybolmuş ve lezyonlar hafiflemişti.

Tartışma

Fox-Fordyce hastalarının yaklaşık %90'ını 15-35 yaş arası kadınlar oluşturur.² Ancak az sayıda erkek, postmenopozal ve prepubertal olgu bildirilmiştir.^{5,6} Literatürde günümüze dek prepubertal bildirilen 3 olgu vardır. Bunlardan Ranaietta ve ark. 2 olguda, Mayser ve ark. ise bilateral aksillayı tutan henüz 4 ay önce menstruasyon görmüş hormon düzeyleri normal olan 12 yaşında bir kız çocuğunda FFH'yi bildirmişlerdir.^{5,7} Bizim olgumuzda da deri lezyonlarının 8-9 yaş civarında oluşmaya başladığı öğrenilmiş ve fizik muayenede pubertenin henüz başlamadığı gözlenmiştir. Apokrin bezi tutan hastalıklar genelde puberte sonrası dönemde sık olmasına rağmen 2 prepubertal hidradenitis süpurativa olgusu da bildirilmiştir.⁸

Hastalığın etiyojisi henüz tam olarak bilinmemektedir. Puberte döneminde ve özellikle kadınlarda hastalığın sık görülmesi, bu dönemde

aktifleşen androjenetik hormonlarla ilişkiyi akla getirmiş, ancak tam olarak bu durum aydınlatılmamıştır. Bazı aile bireylerinde ve tek yumurta ikizlerinde hastalığın gözlenmesi genetik bir hastalık olduğunu düşündürmüştü, ancak bu olgular da sınırlı sayıda kalmıştır.³ Bizim olgumuzda da aile içinde veya 1. derece akrabalarda bu hastalığın bulunmadığı öğrenilmiştir.

Hastalığın tanısı çoğu kez klinik özelliklerle konabilir. En sık olarak aksillayı tutan ve genelde bilateral olmaya meyilli olan lezyonlar bazen bakteriyel folikülit ya da hidradenitis süpurativa ile komplike olabilir.⁶ Hastalık seyri genelde uzun olup menapoza dek sürebilir. Bazı olgularda gebelikte remisyon izlenmiştir.

Ayrırcı tanıda, liken planus, liken nitidus, kronik dermatit ve siringoma düşünülmelidir.^{1,2,5} Lezyonların özellikle apokrin bezlerin yoğun olduğu bölgeleri seçmesi ve ter kokusunda azalma olması FFH için ipucu olabilir.²

Klinik tanı 2-3 mm'lik deri punch biyopsisi ile doğrulanabilir, ancak tanısal zorluk nedeniyle seri kesitler ile histopatolojik inceleme yapmak gereklidir. Stashower ve ark. tipik tanısal özelliklerin transvers histolojik kesitlerle daha kolay olduğunu ileri sürmüşlerdir; çünkü rutin yapılan vertikal kesitlerde 1 ya da 2 folikül izleme olanağı varken, transvers kesitlerde çok daha fazla sayıda folikülü incelemek mümkündür.⁹ Bizim olgumuzda vertikal kesitlerde tanısal bir güçlük karşılıklı olmadığından transvers kesit için tekrar biyopsi alınmamıştır.

Her ne kadar FFH için apokrin bez hastalığı denilse de, histopatolojik olarak apokrin, apoekrin ve ektrin bezlerin tutulduğu olgular bildirilmiştir.^{10,11} Ranailletta ve ark.nın bildirdiği 2 prepubertal olguda ise histopatolojik olarak ektrin bezlerin tutulduğu gösterilmiştir.⁵

Hastalık zaman zaman alevlenmeler ile kronik bir seyir gösterir. Gebelikte spontan iyileşmeler gözlenmesi hormonal tedavilerin fayda sağlayacağını düşündürmüştü, ancak yapılan çalışmalarda az sayıda hastanın östrojen ve oral kontraseptiflerden fayda gördüğü bildirilmiştir.⁵ Tedavide öncelikle topikal uygulamalar tercih

edilmektedir. Bunlar arasında en etkili olan topikal ya da intralezyonel steroid uygulamasıdır.² Bizim olgumuzda da topikal steroid uygulaması ile 3 haftada papüller belirgin olarak basılmış ve kaşıntı şikayeti tam olarak kaybolmuştu. Topikal keratolitik ajanlar ile folikül üzerindeki tıkaçların eritilmesi fayda sağlayabilir, klindamisin solüsyonun günde 2 kez uygulanması, %0.01'lik tretinoin krem ve topikal kalsipotriol ile yanma ve kaşınmada hızlı bir azalma ve papüllerde basılma izlenirken tam olarak iyileşme sağlanamamaktadır.^{5,7,12,13}

Sistemik retinoid ve glukokortikosteroidler hızlı fakat geçici bir iyileşme sağlayabilse de yan etkilerinden dolayı uzun süreli kullanımlarından kaçınılmaktadır. Epilasyon iğnesi ile etkilenen foliküllerin hasarlanmasında, vakumla yağ aspirasyonu yardımıyla küretaj gibi yöntemlerin kullanıldığı bildirilmiştir.¹³

Sonuç olarak FFH, esas olarak apokrin bezlerin aktif olduğu erişkin yaş grubunun hastalığıdır, ancak nadiren prepubertal dönemde başlayan olgulara da rastlanmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WH. Diseases of the sweat gland. *Dermatology*. 2nd ed. Berlin: Springer-Verlag; 2000. p.1084-5.
2. Odom RB, James WD, Berger TG. Disorders of the skin appendages. *Andrews' Diseases of the Skin*. 9th ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 2000. p.975-6.
3. Baykal C. Fox-Fordyce hastalığı. *Dermatoloji Atlası*. 1. Baskı. İstanbul: Argos; 2000. p.753-4.
4. Vieman GE, Shea CR. Adnexal disorders. In: Harper J, Oranje A, Prose N, eds. *Textbook of Pediatric Dermatology*. 2nd ed. Oxford: Blackwell Science; 2002. p.756-80.
5. Daoud MS, Dicken CH. Apocrine glands. In: Freedberg I, Eisen A, Wolf K, Fitzpatrick T, eds. *Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine*. 5th ed. New York: McGraw Hill; 1999. p.812-4.
6. Abell E. Inflammatory diseases of the epidermal appendages and of cartilage. In: Elder D, Elenitsas R, Jaworsky C, Johnson B, eds. *Lever's Histopathology of the Skin*. 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1997. p.403-21.
7. Ranailletta M, Rositto A, Drut R. Fox-Fordyce disease in two prepubertal girls: Histopathologic demonstration of eccrine sweat gland involvement. *Pediatr Dermatol* 1996;13:294-7.

8. Gündüz K, Kandiloğlu AR, Köşk EE, Türel A, Türkdoğan P. A male patient with Fox-Fordyce disease. *Turkish Journal of Dermatopathology* 1998;8:63-5.
9. Kamada A, Saga K, Jimbow K. Apoeccrine sweat duct obstruction as a cause for Fox-Fordyce disease. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:453-5.
10. Stashower ME, Krivda SJ, Turiansky GW. Fox-Fordyce disease: Diagnosis with transverse histologic sections. *J Am Acad Dermatol* 2000;42(1 Pt 1):89-91.
11. Miller ML, Harford RR, Yeager JK. Fox-Fordyce disease treated with topical clindamycin solution. *Arch Dermatol* 1995;131:1112-3.
12. Arca E, Köse O, Taştan HB, Demiriz M, Kurumlu Z. Bir Fox-Fordyce Olgusu. *Turkiye Klinikleri J Med Sci* 2003;23:49-52.
13. Chae KM, Marschall MA, Marschall SF. Axillary Fox-Fordyce disease treated with liposuction assisted curettage. *Arch Dermatol* 2002;138:452-4.