

Bir Fox-Fordyce Olgusu

A CASE OF FOX-FORDYCE

Ercan ARCA*, Osman KÖSE**, H. Bülent TAŞTAN**, Murat DEMİRİZ***, Zafer KURUMLU**

* Yrd.Doç.Dr., GATA Dermatoloji AD,

** Doç.Dr., GATA Dermatoloji AD,

*** Doç.Dr., GATA Patoloji AD, ANKARA

Özet

Fox-Fordyce Hastalığı, apokrin bezlerin kronik, nadir görülen, klinik olarak kaşıntılı papüllerle karakterize bir hastalıktır. Daha çok kadınlarda görülür. En sık aksiller bölge ile areoları tutarsa da inguinal bölge, pubik bölge, umbilikus ve perineumu da tutabilir. Bu makalede, 41 yaşında bir kadın olgu, hastalığın nadir görülmesi ve kalsipotriole yanıt vermesi nedeniyle sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Fox-Fordyce hastalığı, Apokrin bez

T Klin Tıp Bilimleri 2003, 23:49-52

Summary

Fox-Fordyce disease is a rare, chronic, papular eruption, occurring mostly in women during adolescence or soon afterward. It occurs in areas where apocrine glands bear. A 41-year-old female patient with typical features is presented for rarity and responds temporarily to topical calcipotriol.

Key Words: Fox-Fordyce disease, Apocrine gland

T Klin J Med Sci 2003, 23:49-52

Fox-Fordyce hastalığı (FFH), nadir görülen, etiolojisi bilinmeyen, kadınlarda daha sık gözlenen, apokrin bezlerin kronik, kaşıntılı, papüler bir erüpsiyonudur (1-3). Apokrin miliaria, aksilla ve pubik bölgelerin, kronik, kaşıntılı papüler erüpsiyonu olarak da isimlendirilir (3). İlk defa 1902 yılında Fox ve Fordyce tarafından tanımlanmıştır (3). Klinik olarak özellikle aksilla olmak üzere areola, pubik bölge, umbilikus ve perineum gibi apokrin bezlerin bulunduğu yerlerde deri renginde, kaşıntılı, birbirinden ayrık, folliküler papüller şeklinde görülür (2). Hastalık başlıca kadınlarda görülür. Kadın/erkek oranı 9/1 ve başlangıç genellikle puberteden sonradır (4). Bu makalede FFH olan 41 yaşında bir kadın olgu hastalığın nadir görülmesi ve topikal kalsipotriole geçici yanıt vermesi nedeniyle sunuldu.

Olgu

Kırkbir yaşında kadın olgu, her iki koltuk altlarındaki kaşıntılı kabarıklıklar nedeniyle dermatoloji polikliniğine başvurdu. Öyküsünden döküntülerinin dört yıldan beri devam ettiğini ve bu nedenle daha önce topikal ve intralezyonel steroid tedavileri kullandığını, ancak yakınmalarında bir düzelme olmadığı öğrenildi. Tıbbi özgeçmiş ve soy geçmişinde bir özellik yoktu. Muayene sırasında hamilelik öyküsü de yoktu.

Deri muayenesinde her iki aksiller bölgede, deri renginde, birbirinden ayrık, 1-2 mm çaplarında, çok sayıda

papüler lezyonlar saptandı (Resim 1). Sistemik muayenesinde patolojik bir bulgu yoktu. Rutin laboratuvar ve hormonal verileri normal sınırlar içindeydi.

Olgunun aksiler bölgesinden alınan punch biyopsi örneğinde, papüler lezyonların, kıl follikülleri ve çevresinde inflamatuvar reaksiyonu içerdiği görüldü (Resim 2). İnflamatuvar reaksiyon ve ona eşlik eden fibrozisin, bir traktüs halinde, daha azalarak apokrin glandlara kadar uzandığı saptandı (Resim 3a). Apokrin glandların, duktustaki obstruksiyon nedeniyle dilate görünümde olduğu gözlemlendi (Resim 3b).

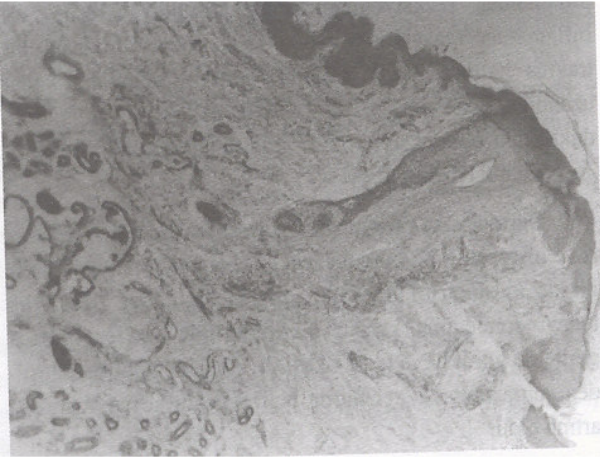
Olguya yaş, cinsiyet, deri lezyonların klinik özellikleri ve histopatolojik bulgularıyla FFH tanısı konuldu. Günde iki kez kalsipotriol krem (0.05 mg/g) uygulandı. Dört aylık tedavi sonucunda kaşıntı şikayetlerinde ve lezyonlarda gerileme görüldü ve tedavi kesildi. Ancak üç aylık kontrolden sonra tekrar lezyonlarda belirginleşme ve kaşıntıda artma oldu.

Tartışma

FFH, nadir olarak bildirilen, apokrin bezlerin bulunduğu bölgelere lokalize, kaşıntılı, kronik, papüler lezyonlarla karakterize bir hastalıktır (3). İlk defa Fox ve Fordyce tarafından 1902 yılında tanımlanmasına rağmen temel histopatolojik özellikleri 1956'da Shelley ve Levy tarafından belirtilmiştir (1-3).



Resim 1. Aksiller bölgedeki 1-2 mm çaplı papüllerin görünümü.



Resim 2. Kıl folliküllerine lokalize inflamatuvar reaksiyon ve fibrozis (HE,x50).

Hastalığın gerçek insidansı bilinmemektedir. Günümüzde oral kontraseptiflerin yaygın kullanılmasına bağlı olarak 20-25 yıl öncesine göre daha az görüldüğü belirtilmektedir (4). Olguların %90'ı kadındır ve sıklıkla 15-35 yaş arasında görülür. Puberte öncesinde ve menopozdan sonra görülmesi nadirdir. Ayrıca erkeklerde de nadir görülür (2).

Hastalığın etiyojisi bilinmemektedir. Tanımından beri emosyonel, hormonal ve yapısal faktörlerle ilişkili teoriler belirtilmiştir (3). Genetik etkilerin rol oynadığı, hastalığın yumurta ikizlerinde ve aile içinde görülmesi ile açıklanabilir (3). Aynı şekilde östrojen verilmesinde ve hamileliğin başlangıcında semptomatik olarak iyileşmesi etiyojide hormonal faktörlerin etkisini düşündürmektedir (2).

Apokrin sekresyon fizyolojisinde belirgin, fakat tam olarak açıklanamayan endokrin faktörler ve gebeliğin FFH üzerine olumlu etkisi nedeniyle, patogeneizde hormonal faktörlerin rolü olduğu öne sürülmektedir (4).

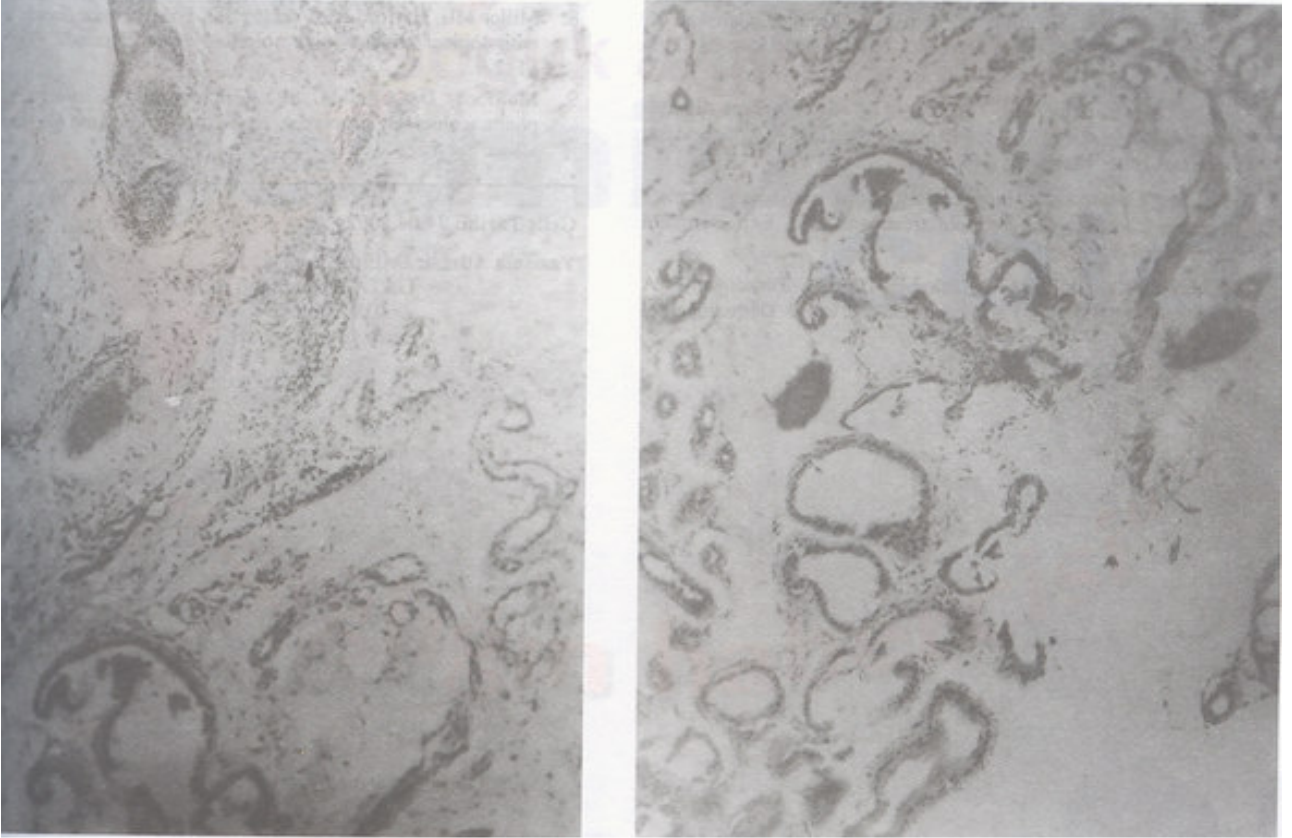
Patogeneizde, Shelly ve Levy'nin tanımladığı mekanizma kabul görmektedir. İlk olay, apokrin kanalın distal bölümünün keratinöz obstrüksiyonudur. Terin retansiyonu apokrin kanalın intraepidermal bölümünün yırtılması ile sonuçlanır ve bir mikrovezikül meydana gelir. Daha sonra bu vezikülün çevresinde lokalize bir inflamatuvar reaksiyon belirgin hale gelir. Apokrin kanalın dilatasyonu distal bölgelerde ter birikimine neden olur (3).

Klinikte FFH, deri renginde, birbirinden ayrık, kubbemsi ve bazen ortasında punktum olan perifoliküler, 1-3 mm boyutlarında papüller lezyonlar şeklinde görülür (2). Sıklıkla aksilla, areolalarda oluşur, ancak pubik bölge, labialar, perineum, presternal deri, göbek ve uyluk bölgesinde de gözlenebilir. Erüpsiyon genellikle kaşıntılıdır ve yaz aylarında kötüleşir. Oral kontraseptif alımında klinik düzelme görülebilir (3).

Histopatolojik olarak, folliküler ağzın ortokeratotik hücrelerle obstrüksiyonu ile karakterizedir. Kıl follikülünün üst 1/3'ünde ve üst dermal damarların çevresinde lenfositten zengin bir inflamatuvar infiltrat bulunur. İfundulum epitelinde apokrin kanalın geniş seviyesinde spongiyöz gözlenir (5). Olguda da benzer şekilde, apokrin duktus çevresinde obstrüksiyon gözlendi ve bu alanda mononükleer inflamatuvar hücre infiltrasyonu saptandı.

Tanı, klinik bulgular, morfoloji, lezyonların yeri ve yayılımı ile konur. Histopatoloji ile tanı doğrulanır. Ayrırcı tanıda liken planus, liken nitidus, kontakt dermatit, siringoma, enfeksiyöz follikülit, skabies, ve böcek ısırıkları akla gelmelidir (3,5).

Hastalığın tedavisi zordur. FFH için genel olarak kabul edilen bir tedavi şekli yoktur. Genellikle tedavi sırasında geçici bir düzelme görülür ve tedavi kesildikten



Resim 3b. Apokrin glandlarda duktal obstruksiyona bağlı dilatasyon (HE, x200).

sonra ataklar tekrar başlayabilir. Tedavide çok çeşitli seçenekler kullanılmıştır. Bunlar arasında klindamin solusyonu, tretinoin krem, elektrokoagülasyon, kryoterapi, ve dermabrazyon gibi destrüktif yöntemler, östrojenler ve oral kontraseptifler, topikal veya intralezyonel steroidler, sistemik steroidler, x-ışını tedavisi, dietilstilbesterol, testosteron, neomisin ve getamisin sülfat krem, UV ışını ve oral retinoidler sayılabilir (1-5).

Alpay ve arkadaşları, 11 yaşında bir kız olguda, günde 1 kez %0.05'lik topikal tretinoin krem, iki ay boyunca kullanmışlar, ancak lezyonlarda minimal bir gerileme gözlemişlerdir. Olguya daha sonra 2 kez 3 haftada bir intralezyonel triamsinolon uygulamışlar ve lezyonların büyük oranda kaybolduğunu bildirmişlerdir (4). Effendy ve arkadaşları'da, 50 yaşında erkek bir olgu saptamışlardır; topikal tretinoin krem tedavisinden lokal irritasyon nedeniyle vazgeçerek, 8 hafta boyunca doz yarıya düşürülerek oral izotretinoin tedavisi uygulamışlar ve tam iyileşme elde etmişlerdir. Ancak tedaviden 3 ay sonrasında lezyonların tekrarladığını bildirmişlerdir (6). Aynı şekilde Gündüz ve arkadaşları 23 yaşında erkek bir olgu bildirmişler, topikal retinoik asit tedavisinden yanıt alamadıklarını belirtmişlerdir (7). Miller ve arkadaşları da,

32 yaşında bir kadın olguya önce topikal tretinoin krem uygulamışlarsa da lokal irritasyon nedeniyle kesmişler ve daha sonra günde iki kere topikal klindamin solusyonunu bir ay kullanmışlardır. Altı ay sonraki kontrolde nüks görmemişlerdir (8).

Olguya, FFH'da ilk bulgulardan biri olan keratinöz tıkanmada etkili olabileceğini düşünerek, epidermal hücre proliferasyonunu inhibe eden ve hücre differansiyasyonunu artıran bir vitamin D₃ analogu olan kalsipotriol (9) kullanıldı. Dört aylık tedavi sonunda lezyonlarda gerileme olmasına rağmen, ilaç kesildikten sonraki üç aylık takip döneminde lezyonlar tekrarladı.

Sonuç olarak hastalığın nadir görülmesi ve daha sık görülen ayırıcı tanıda bahsedilen hastalıklar arasında, apokrin bölgelere lokalize kaşıntılı papüler lezyonlu hastalarda FFH'nın da akla gelmesinin önemi ve topikal kalsipotriolün tedavide kullanılabilecek bir ajan olabilmesi nedeniyle olgu sunuldu.

KAYNAKLAR

1. Champion RH. Disorders of Sweat Glands. In Rook/Wilkinson/Ebling Textbook of Dermatology. Ed. Champion RH, Burton JL,

- Burns DA, Breatnach SM. 6. baskı, Londra: Blackwell-Science Co, 1998: 2002.
2. Odom RB, James WD, Berger TG. Diseases of the Skin Appendages. In Andrews' diseases of the skin. 9. baskı. Philadelphia: Saunders Co, 2000: :975-6.
 3. Daoud MS, Dicken CH. Apocrine glands. In: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, et al., eds. Fitzpatrick's Dermatology in General Medicine. 5th ed. NewYork: McGraw-Hill Co, 1999: 810-7.
 4. Alpay K, Bahadır S, Yıldız K, Çimşit G, Erçin C, Çalışkan K, Memiş Ö. Bir Fox-Fordyce olgusu. TÜRKDERM 1994; 28: 115-6.
 5. Stashower ME, Kriuda SJ, Turiansky GW. Fox-Fordyce disease: Diagnosis with transverse histologic sections. J Am Acad Dermatol 2000; 42: 89-91.
 6. Effendy I, Ossowski B, Happle R. Fox-Fordyce disease in a male patient-response to oral retinoid treatment. Clin Exp Dermatol 1994; 19: 67-9.
 7. Gündüz K, Kandiloğlu AR, Köşk EE, Türel A, Türkođan P. A male patient with Fox-Fordyce disease. Turk J Dermatopathol 1998; 7: 63-5.
 8. Miller ML, Harford RR, Yeager JK. Fox-Fordyce disease treated with topical clindamycine solution. Arch Dermatol 1995; 131: 1112-3.
 9. Murdoch D, Clissold SP. Calcipotriol: A review of its pharmacological properties and therapeutic use in psoriasis vulgaris. Drugs 1992; 43: 415-29.
-

Geliş Tarihi: 24.04.2002

Yazışma Adresi: Dr.Ercan ARCA
GATA Dermatoloji AD,
06018 Etlik/ANKARA
earca @ gata.edu.tr