

**CASO CLÍNICO PATOLÓGICO**

REVISTA ARGENTINA DE DERMATOLOGÍA

Propiedad de la Asociación Argentina de Dermatología

ISSN 1851-300X | Número de Propiedad Intelectual RE-2023-29115831

# ENFERMEDAD DE FOX-FORDYCE: REPORTE DE UN CASO

FOX-FORDYCE DISEASE: A CASE REPORT



ENE - DIC 2023 | Vol. 104

Caso clínico patológico

Rev. argent. dermatol. 2023; 104 ;07; 60 - 66.

Publicado en línea 2023, noviembre / Published online 2023 November

Enfermedad de Fox-Fordyce: reporte de un caso.

Autores | Contacto

Aramendia EM,<sup>1</sup> Bacci VE,<sup>2</sup> Díaz D<sup>3</sup>

1. Médico Residente de dermatología. Clínica de la piel, Neuquén capital. Argentina <https://orcid.org/0009-0004-4284-353X>

2. Médico Especialista en dermatología. Clínica de la piel, Neuquén capital. Argentina (<https://orcid.org/0009-0000-7169-9160>)

3. Médico Dermopatólogo / Médico patólogo. Laboratorio Norpatagónico de patología, Neuquén capital. Argentina (<https://orcid.org/0000-0002-6216-5092>)

Clínica de la Piel. Martin Fierro 452, Neuquén (8300), Argentina [www.clinicapiel.com.ar](http://www.clinicapiel.com.ar)

Email autor: [emaramendia@gmail.com](mailto:emaramendia@gmail.com)

Los autores no manifiestan conflicto de interés

Recibido: 21/09/2022

Recibido 1°Corrector: 25/08/2023

Recibido 2° corrector: 26/09/2023

Aceptado para su Publicación: 11/11/2023

## RESUMEN

La enfermedad de Fox-Fordyce (EFF) es un trastorno inflamatorio crónico poco frecuente de las glándulas apocrinas. Afecta comúnmente a mujeres entre los 13-35 años. Su etiopatogenia es multifactorial. Se caracteriza por pápulas foliculares pruriginosas dispuestas en zonas que contienen las glándulas mencionadas.

Se presenta el caso clínico de una paciente de 30 años, con pápulas foliculares en axilas compatibles con enfermedad de Fox-Fordyce. El propósito de este trabajo es presentar una entidad infrecuente y brindar una revisión bibliográfica repasando los diagnósticos diferenciales y las opciones terapéuticas disponibles.

## PALABRAS CLAVE

Enfermedad de Fox-Fordyce, glándulas apocrinas.

## ABSTRACT

Fox-Fordyce disease (FFD) is a rare chronic inflammatory disorder of the apocrine glands. It commonly affects women between 13-35 years. Its etiopathogenesis is multifactorial. This disorder is characterized by pruritic follicular papules arranged in areas containing the aforementioned glands.

We report a clinical case of a 30-year-old female patient, with follicular papules on armpits compatible with Fox-Fordyce disease. The purpose of this paper is to report a uncommon entity while providing a bibliographical revision highlighting the differential diagnoses and their available therapeutic options.

## KEY WORDS

Fox-Fordyce disease, apocrine glands.

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Fox-Fordyce (EFF), denominada también miliaria apocrina, fue inicialmente descrita por George Henry Fox y John Addison Fordyce en 1902. Se trata de una enfermedad crónica, poco frecuente, de aparición típica en mujeres pospuberales. Clínicamente se presenta como pequeñas pápulas perifoliculares, color piel sana-amarillenta, pruriginosas, localizadas en zonas que contienen glándulas apocrinas.

El diagnóstico diferencial de esta entidad debe plantearse con siringomas eruptivos, liquen nítido, liquen amiloide, foliculitis infecciosa, mucinosis folicular y enfermedad de Darier, entre otros. El diagnóstico se establece correlacionando el cuadro clínico con la histopatología. Se han descrito múltiples terapias, todas ellas con resultados variables.

## CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 30 años, sin antecedentes de relevancia. Consulta por dermatosis de tres años de evolución, compuesta por pápulas cupuliformes foliculares de dos a tres milímetros de diámetro, de color piel, agminadas formando una placa en ambas axilas (Figura 1). Estas lesiones se acompañan de prurito leve. Se realizó dermatoscopia con luz polarizada y se observó múltiples zonas foliculares de color marrón claro a oscuro, sin estructura, y taponamiento folicular hiperqueratósico (Figura 2).

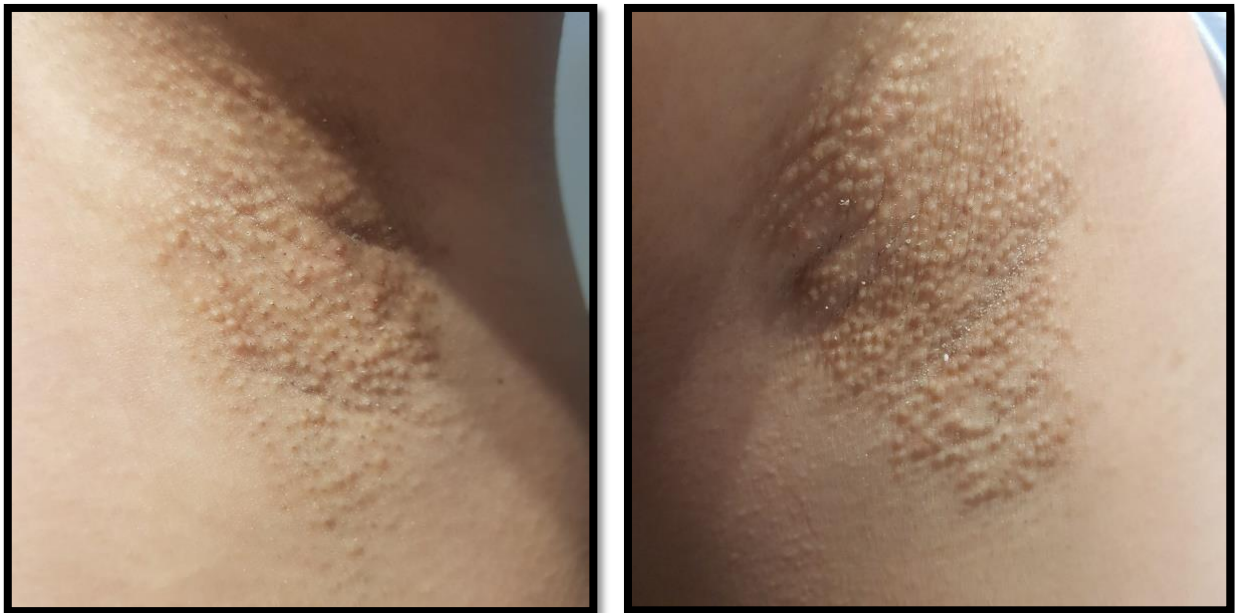


Figura 1: Pápulas cupuliformes foliculares de dos a tres milímetros de diámetro, de color piel, agminadas formando una placa en ambas axilas



Figura 2 (Dermatoscopia con luz polarizada): Múltiples zonas foliculares de color marrón claro a marrón oscuro, sin estructura. Taponamiento folicular hiperqueratósico.

Se realizó una biopsia en sacabocado para estudio histopatológico, que mostró epidermis con acantosis y taponamiento del infundíbulo piloso (Figura 3). A nivel dérmico, se aprecia infiltrado perifolicular y periglandular de histiocitos espumosos (Figura 4).

Basados en la clínica y la histopatología, se arribó al diagnóstico de enfermedad de Fox-Fordyce. Se inició tratamiento con mometasona crema semana por medio y tretinoína 0,025 % crema durante 8 semanas, y se observó buena respuesta clínica (Figura 5).

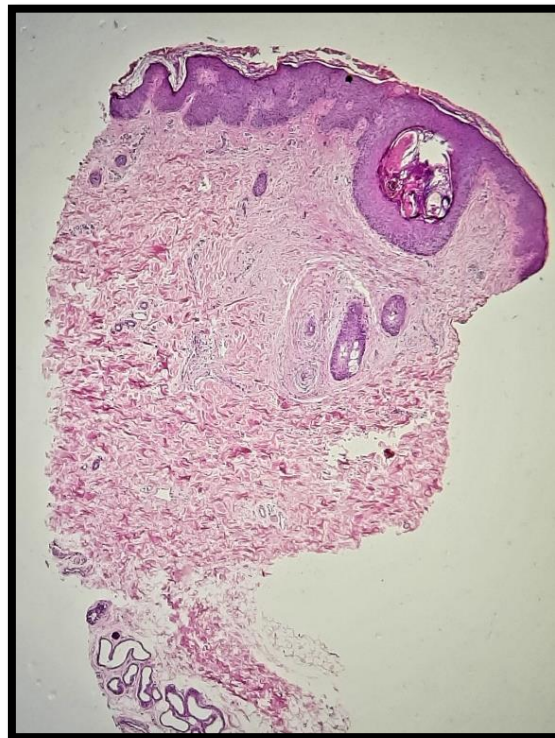


Figura 3 HE-5x: Epidermis con acantosis y taponamiento a nivel del infundíbulo piloso

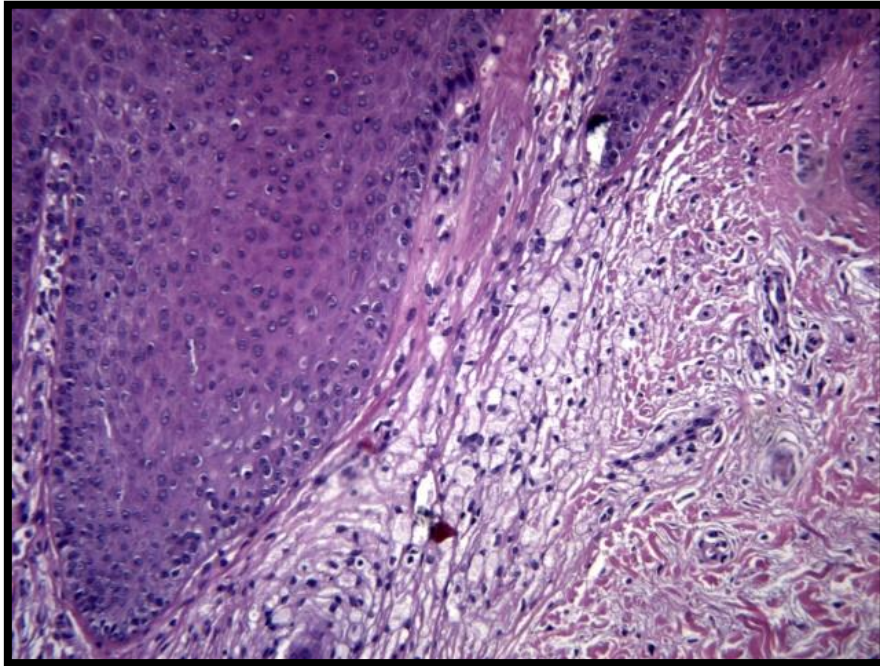


Figura 4 HE-10x: A nivel dérmico, se aprecia infiltrado perifolicular y periglandular de histiocitos espumosos



Figura 5: Resolución del cuadro con leve hiperpigmentación

## DISCUSIÓN

Conocida también como miliaria apocrina o erupción papular crónica pruriginosa de la axila y el pubis, la enfermedad de Fox-Fordyce (EFF) fue inicialmente descrita por George Henry Fox y John Addison Fordyce en 1902.<sup>1</sup>

Se trata de un trastorno apocrino, poco frecuente, de aparición típica en mujeres pospuberales, entre los 15 y 35 años. Su presentación en la edad infantil es excepcional.<sup>2</sup>

La etiología es desconocida, y probablemente la causa sea multifactorial. Se postula su vinculación con factores hormonales, dado el rango de edad de aparición y la frecuente remisión de la enfermedad durante el embarazo y en la menopausia, aunque no se ha podido demostrar ninguna alteración hormonal en los pacientes.<sup>2</sup> Se ha probado que el mecanismo fisiopatológico es un taponamiento de queratina en el conducto glandular que puede ocasionar su ruptura en la porción intraepidérmica.<sup>1</sup>

La EFF se presenta como pequeñas pápulas cupuliformes perifoliculares, color piel sana-amarillenta, pruriginosas. La localización más habitual son las axilas, pero se pueden ver también en la zona periareolar, anogenital y, más excepcionalmente, en los muslos, zona periumbilical y la región esternal.<sup>2</sup>

El prurito suele exacerbarse con el calor, el roce y la sudoración excesiva.

El diagnóstico se establece correlacionando el cuadro clínico con la histopatología, donde el signo hallado más frecuente es la dilatación e hiperqueratosis del infundíbulo folicular. En 2004, Kossard y Dwyer publicaron el caso de una paciente con lesiones clínicas indistinguibles de la EFF, para las que propusieron el término “xantomatosis perifolicular axilar”. En una revisión posterior, Boer consideró la presencia de este infiltrado xantomatoso en la dermis perinfundibular como uno de los signos típicos de la EFF.<sup>3</sup>

Esta observación histológica tiene su correlación clínica, ya que la presencia de estos macrófagos espumosos en la dermis perinfundibular contribuye a la elevación de las lesiones y les otorga esa coloración amarillenta tan característica.<sup>3</sup>

La inmunohistoquímica puede mostrar células perifoliculares fuertemente positivas para CD68.<sup>4</sup> Por otro lado, la dermatoscopia es una herramienta útil para el diagnóstico de la EFF. Puede ayudar a diferenciarlo de otros diagnósticos, como el liquen nítido, el siringoma, etc. El liquen nítido muestra una apariencia clásica de rayos de sol en la dermatoscopia, mientras que el siringoma muestra puntos blancos que corresponden a las aberturas del conducto ecrino. En la EFF se observan tapones foliculares hiperqueratósicos que corresponden a los infundíbulos foliculares dilatados con hiperqueratosis en la histología.<sup>5</sup>

El diagnóstico diferencial abarca: liquen amiloide, liquen nítido, siringomas eruptivos, foliculitis infecciosa, mucinosis folicular, enfermedad de Darier, síndrome de Graham-Little-Piccardi-Lasseur, tricostasis espinulosa, liquen simple crónico, dermatitis espongiótica, entre otros.<sup>1</sup>

En general, el tratamiento de la EFF es poco satisfactorio. Debido a la escasez de casos, no existen estudios controlados, y la mayoría de las recomendaciones se extraen de casos aislados o series pequeñas. Entre las modalidades terapéuticas utilizadas se encuentran: retinoides tópicos y orales, peróxido de benzoilo, inhibidores de la calcineurina tópicos, clindamicina, esteroides intralesional o tópicos y anticonceptivos orales, como primera línea de tratamiento.<sup>4</sup>

La evidencia clínica ha revelado el papel del calcipotriol en la modulación inmunitaria en las afecciones cutáneas psoriásicas. El mecanismo subyacente puede ser su efecto de desarrollo pro-Th2 en las células T CD4+ vírgenes. También podría mejorar la actividad de las células T reguladoras, al tiempo que inhibe las células Th1/Th17, lo que lleva a estas células T a un estado relativamente inmunosupresor.<sup>6</sup>

Ha habido informes de que algunas células Th17 son resistentes a los glucocorticoides. Sin embargo, un dato interesante que vale la pena señalar es que la vitamina D3 inhibió la producción de interleucina 17A de manera independiente a los corticosteroides. Esa observación insinuó un posible efecto sinérgico del calcipotriol con corticosteroides en el tratamiento de la EFF.<sup>6</sup>

Para eliminar las lesiones cutáneas, algunos informes revelaron que se puede indicar fototerapia, escisión-liposucción y legrado, láser de dióxido de carbono fraccionado, luz pulsada, toxina botulínica, etc.<sup>4,7,8</sup>

## CONCLUSIÓN

La EFF es un trastorno benigno, poco frecuente. La correlación clínico-patológica y el uso de la dermatoscopia son fundamentales para diferenciarla de las entidades que hemos descrito precedentemente, especialmente los siringomas o el liquen nítido, con los que puede confundirse incluso clínicamente. En general, el tratamiento es poco satisfactorio y la enfermedad suele seguir un curso crónico.

## Referencias

1. Echaury A, Cubilla E, Guzmán A, Esquivel M, Mendoza G, Celas L et al. Fox-Fordyce disease: case report and literature review. *Dermatología CMQ*. 2013; 11 (1): 26-28
2. Huerta-Vena A, Tardío JC, Hernández-Núñez A, Borbujo J. Fox-Fordyce disease in a pediatric patient. *Actas Dermosifiliogr*. 2020; 111(8): 706-707. Doi: 10.1016/j.ad.2019.03.016.
3. Mataix J, Silvestre JF, Niveiro M, Lucas A, Pérez-Crespo M. Xantomatosis perifolicular: hallazgo histológico clave en la enfermedad de Fox-Fordyce. *Actas Dermosifiliogr*. 2008; 99(2): 145-148. Doi: 10.1016/S0001-7310 (08) 74637-4
4. Vega-Memije ME, Pérez-Rojas DO, Boeta-Ángeles L, Valdés-Landrum P. Fox-Fordyce disease: report of two cases with perifollicular xanthomatosis on histological image. *An Bras Dermatol*. 2018 Jul-Aug; 93(4): 562-565. Doi: 10.1590/abd1806-4841.20187475.
5. Singal A, Kaur I, Jakhar D. Fox-Fordyce disease: Dermoscopic perspective. *Skin Appendage Disord*. 2020; 6(4): 247-249. Doi: 101159/ 000508201
6. Yang L, Zhang S, Wang T, He Z, Liu Y, Zdravković TP. Rapid remission with calcipotriol betamethasone in refractory Fox-Fordyce disease. *Dermatol Ther*. 2020; 33(2): e13223. Doi: 10.1111/dth. 13223.
7. Miao C, Zhang M, Zhang H, Zhang X. Fox-Fordyce disease. *An Bras Dermatol*. 2018; 93 (1): 161-162. Doi :10.1590/ abd 1806-4841. 20187348
8. Zargari O, Azimi SZ. Fox Fordyce disease: a side effect of laser therapy. *J Cosmet Laser Ther*. 2020; 22 (3): 126-127. Doi: 10.1080/ 14764172.2020.1774062.