



Stevens-Johnson Sendromu Sonrasında Gelişen Fox-Fordyce Hastalığı: Olgu Sunumu

Fox-Fordyce Disease after Steven-Johnson Syndrome: Case Report

Havva Yıldız Seçkin¹, Yalçın Baş¹, Akgül Arıcı², Zennure Takçı¹, Sercan Sezgin¹

¹Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilimdalı, Tokat

² Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi Patoloji Anabilimdalı, Tokat

ÖZET

Fox-Fordyce hastalığı (FFH), apokrin ter bezlerin kronik, nadir görülen, klinik olarak kaşıntılı papüllerle karakterize bir hastalıdır. Kadınlarda daha sık görülür ve etyolojisi tam olarak net değildir. Bu makalede Stevens-Johnson Sendromu sonrasında dudaklarında FFD gelişen 19 yaşında bir erkek hasta sunuldu.

Anahtar kelimeler: Fox-Fordyce hastalığı, Stevens-Johnson Sendromu.

ABSTRACT

Fox-Fordyce Disease (FFD) is a rare, chronic disorder of the apocrin sweat glands and characterized by pruritic papules. The disease primarily affects females and the etiology is unclear. A 19-year-old male patient developed FFD in his lips with a history of Steven-Johnson Syndrome is presented in this report.

Key words: Fox-Fordyce disease, Steven-Johnson Syndrome.

Corresponding Author: Havva Yıldız Seçkin

Address: Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi Deri ve Zührevi Hastalıkları Anabilimdalı, Tokat

E-mail: havvayildiz1982@mynet.com

Başvuru Tarihi/Received: 22-06-2015

Kabul Tarihi/Accepted: 21-07-2015

GİRİŞ

Fox-Fordyce hastalığı (FFH) apokrin ter bezlerinin etkilendiği nadir görülen, kaşıntılı, foliküller papüllerle karakterize kronik bir hastalıdır. Klinik olarak özellikle aksilla olmak üzere areola, pubik bölge, umblikus, dudaklar ve perineum gibi apokrin bezlerin bulunduğu yerlerde deri renginde, kaşıntılı, birbirinden ayrıık, folliküler papüller şeklinde görülür. Kadınlarda daha yaygındır ve genellikle 15-35 yaş arasında görülür (1-4). Etyopatogenezi tam olarak bilinmemektedir. Ancak apokrin ter bezi duktuslarının tıkanması ve rüptürünün önemli bir rol oynadığı düşünülmektedir (4). Ayrıca emosyonel, genetik, hormonal ve yapısal faktörlerle ilişkilendirilmiştir (5). Burada Stevens Johnson syndrome (SJS) sonrasında dudaklarında FFD gelişen 19 yaşında bir erkek hasta sunuyoruz.

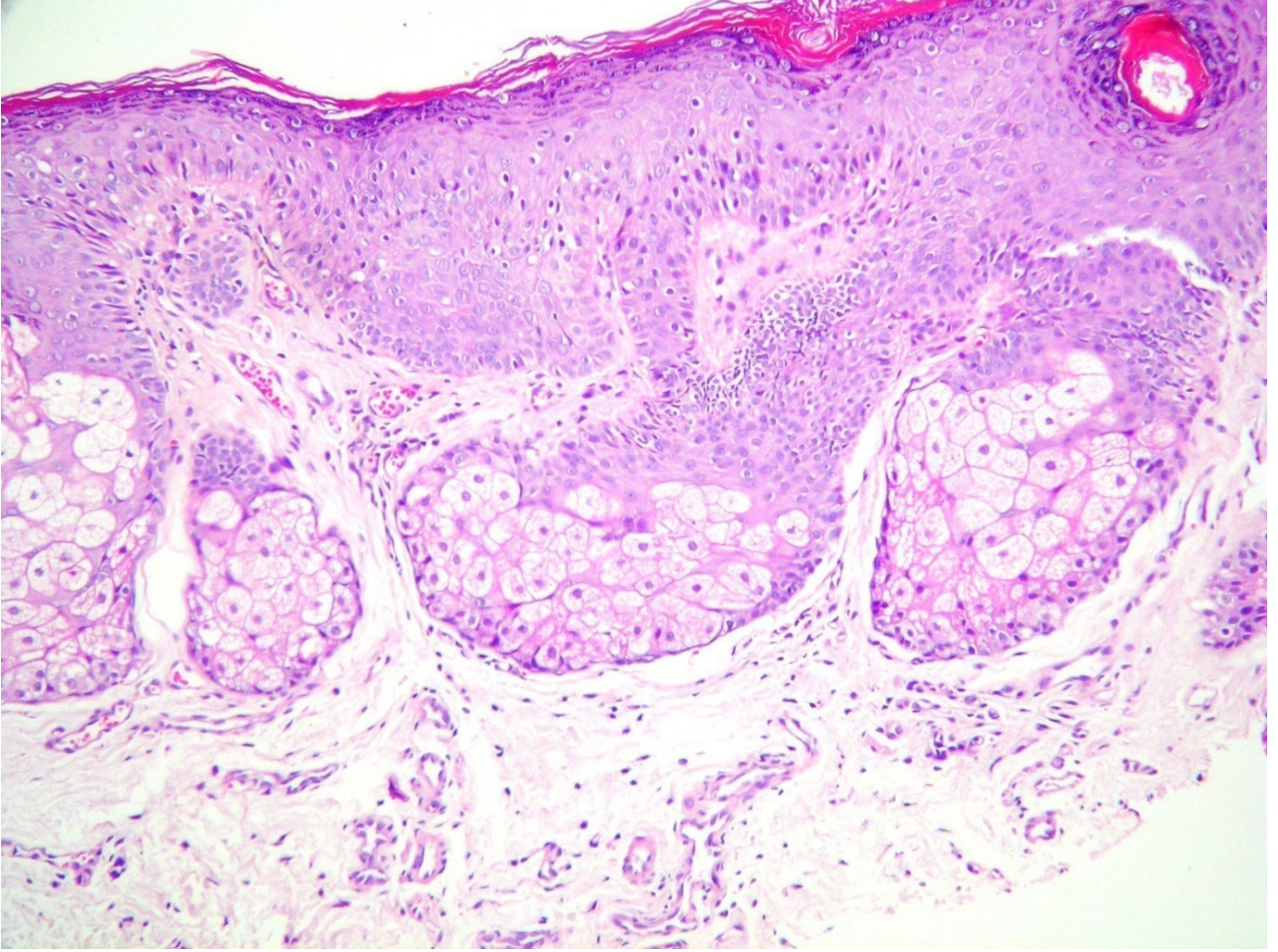
OLGU SUNUMU

17 yaşında erkek hasta bir yıldır dudaklarında küçük kabarıklıklar nedeniyle dermatoloji polikliniğine başvurdu. Öyküsünde on beş ay önce SJS tanısıyla hastanede yattığı öğrenildi. Üst solunum yolu infeksiyonu nedeniyle trimetoprim/

sulfametaksazol tedavisi alan ve tedavinin 10. gününde her iki avuç içi ayak tabanı, dudaklar ve gözlerinde eritem, ödem ve vezikül/bül gelişmesi üzerine SJS tanısı konulan hasta yatarak tedavi edilmiş. Dudaklarında hemorajik karakterde krut gelişen hasta tedavi sonrasında tamamen düzelmesi üzerine taburcu edilerek takip önerilmiş. Taburcu edildikten 5 ay sonra her iki dudağının özellikle dış kısımlarında kabarıklıklar oluşmuş. Deri muayenesinde her iki dudağının dış kenarlarında üçgen şeklinde alanlar halinde, deri renginde, birbirinden ayrıık, 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. Aksiler, inguinal ve genital bölgelerin muayenesinde herhangi bir lezyon saptanmadı. Olgunun dudağından alınan punch biyopsi örneğinde, infundibular epitelde minimal spongioz, apokrin bezlerde dilatasyon ve dermiste inflamatuvar lenfositik infiltrasyon görüldü. Apokrin glandların, duktustaki obstruksiyon nedeniyle dilate görünümde olduğu gözlemlendi (Resim 2). Klinik ve histopatolojik bulgular sonucunda FFH tanısı konuldu.



Resim 1: Her iki dudak kenarında deri renginde, birbirinden ayrıık, 1-2 mm çaplarında, çok sayıda papüler lezyonlar.



Resim 2: Subepitelyal alanda çok sayıda sebase bez yapıları (Hematoksilen - Eozin x 100)

TARTIŞMA

FFH nadir görülen, apokrin bezlerin bulunduğu bölgelere lokalize, kaşıntılı, kronik, papüler lezyonlarla karakterize sporadik bir hastalıktır. Olguların %90'ı kadındır ve sıklıkla 15-35 yaş arasında görülür (6-7). Puberte öncesinde ve menopozdan sonra görülmesi nadirdir. Hastalığın etiolojisi bilinmemesine rağmen genetik, emosyonel, hormonal ve yapısal faktörler üzerinde durulmaktadır. Östrojen verilmesinde ve hamileliğin başlangıcında semptomatik olarak iyileşmesi etiolojide hormonal faktörlerin etkisini düşündürmektedir. Patogenezinde apokrin ter bezi duktuslarının tıkanması ve rüptürünün anahtar rol oynadığı bilinmektedir (1-5).

Histopatolojik olarak, folliküler ağzın orto keratotik hücrelerle obstrüksiyonu ile karakterizedir. Kıl follikülünün üst 1/3'ünde ve üst dermal damarların çevresinde lenfosit zengin bir inflamatuvar infiltrat bulunur. İnfundulum epitelin-

de apokrin kanalın geniş seviyesinde spongiyöz gözlenir (8). FFH tedavisi zordur ve genel olarak kabul edilen bir tedavi şekli yoktur. Genellikle tedavi sırasında geçici bir düzelme görülür ve tedavi kesildikten sonra tekrarlamaya eğilimindedir (1-5).

SJS genellikle ilaçlara karşı gelişen, deri ve mukozaların akut seyirli ve şiddetli bir grup döküntülü hastalığıdır. Klinik olarak hızla gelişen, tipik olmayan hedef benzeri lezyonlar, yaygın purpuralar, epidermal ayrışma ve en az 2 mukozal alanın tutulmasıyla karakterizedir. Epidermal ayrışma %10'un altındadır (9-10). En önemli etyolojik faktör olan ilaçlar vakaların en az %50'sinde saptanabilmektedir (11). Olguların yaklaşık %5'inde ise herhangi bir faktör saptanamamaktadır. Ayrıca infeksiyonlar, aşılarda lenfoma ve lösemi veya graft versus host (GVH) hastalığı da etiolojide rol oynamaktadır. En sık sülfonamid grubu antibiyotikler (özellikle trimetoprim/sulfametaksazol)

olmakla beraber antikonvülzan ilaçlar, beta lak-tam grubu antibiyotikler, allopurinol ve steroid olmayan antiinflamatuvar ilaçların neden olduğu bildirilmiştir. Olgumuz üst solunum yolu infeksiyonu nedeniyle trimetoprim/sulfametaksazol tedavisi almış ve tedavinin 10. gününde özellikle dudaklarda başlayan oral mukoza, göz mukozası ve takibinde avuç içi ve ayak tabanında vezikül/bül gelişmesi üzerine SJS tanısıyla yatırılarak tedavi almıştır. SJS'da dudaklar karakteristik olarak aşırı miktarda ve hemorajik özellikte krutlarla kaplıdır (12).

En önemli komplikasyonu sepsis ve solunum yetmezliğidir. Ciltte depigmentasyon, gözde entropion, konjonktival ülserasyon, skar ve perforasyon görülebilmektedir. En çok bilinen oral mukoza komplikasyonları ise skarlarla beraber dil

papillalarının kalıcı kaybı, ciddi dental büyüme anomalileri, tükrük üretiminde ve niteliğindeki değişikliklere bağlı olarak zararlı bakterilerde, diş çürümelerinde ve oral kandida prevelansında artıştır (13-15). FDH'nın patogeneğinde apokrin ter bezi duktuslarının tıkanması ve rüptürünün önemli rol oynadığı bilinmektedir. Olgumuzda SJS'nun bu durumu tetiklemiş olabileceğini ve FDH gelişimini kolaylaştırmış olabileceğini düşünmekteyiz.

Bildiğimiz kadarıyla literatürde daha önce SJS sonrasında FDH gelişimi bildirilmemiştir ve bu ilk olgudur. Sonuç olarak FDH nadir görülen ve etolojisi net olarak bilinmeyen bir hastalıktır. Et-yolojisinin aydınlatılmasında daha çok çalışmaya ihtiyaç vardır.

KAYNAKLAR

- 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.
- Ozcan A, Senol M, Aydın NE, Karaca S, Sener S. Fox-Fordyce disease. J Eur Acad Dermatol Venereol. 2003 Mar;17(2):244-5.
- Kamada A, Saga K, Jimbow K. Apoeccrine sweat duct obstruction as a cause for Fox-Fordyce disease. J Am Acad Dermatol 2003; 48: 453-455.
- Sandhu K, Gupta S, Kanwar AJ. Fox fordyce disease in a prepubertal girl. Pediatr Dermatol 2005;22:89-90.
- Mayser P, Gründer K, Nilles M, Schill WB (1993) Fox-Fordyce disease (*apocrine miliaria*). Hautarzt 44:309-311.
- Shelley WB, Levy EJ. Apocrine sweat retention in man. II: Fox-Fordyce disease (apocrine miliaria). Arch Dermatol 1956; 74: 38.
- Gündüz K, Kandiloğlu AR, Köşk EE, Türel A, Türkdoğan P. A male patient with Fox-Fordyce disease. Turk J Dermatopathol 1998; 7: 63-5.
- Stashower ME, Kriuda SJ, Turiansky GW. Fox-Fordyce disease:Diagnosis with transverse histologic sections. J Am Acad Dermatol 2000; 42: 89-91.
- Roujeau JC: The spectrum of Stevens-Johnson syndrome and toxic epidermal necrolysis: a clinical classification. J Invest Dermatol 1994;102:28-30.
- Assier H, Bastuji-Garin S, Revuz J, Roujeau JC: Erythema multiforme with mucous membrane involvement and Stevens-Johnson syndrome are clinically different disorders with distinct causes. Arch Dermatol 1995;131:539-43.
- Roujeau JC, Stern RS: Severe adverse cutaneous reactions to drugs. N Engl J Med 1994;331:1272-85.
- Leaute-Labreze C, Lamireau T, Chawki D, Maleville J, Taieb A: Diagnosis, classification, and management of erythema multiforme and Stevens-Johnson syndrome. Arch Dis Child 2000;83:347-52.
- Ranalli DN, Elliott MA, Whaley TM, Campagna Jr ED. Stevens-Johnson syndrome: report of case with abnormal root development. ASDC J Dent Child 1984;51(4):298-301.
- Gaultier F, Rochefort J, Landru MM, Allanore L, Naveau A, Roujeau JC, et al. Severe and unrecognized dental abnormalities after drug-induced epidermal necrolysis. Arch Dermatol 2009;145(11):1332-3.
- Koseki M, Maki Y, Matsukubo T, Ohashi Y, Tsubota K. Salivary flow and its relationship to oral signs and symptoms in patients with dry eyes. Oral Dis 2004;10(2):75-80.