

POSTMENAPOZAL BAŞLANGIÇLI BİR FOX-FORDYCE HASTALIĞI OLGUSU

A CASE WITH FOX-FORDYCE DISEASE STARTING AT POSTMONEPAUSAL STAGE

Yeşim KAYMAK, MD¹

¹Gazi Üniversitesi Merkez Kampüs Polikliniği, Dermatoloji Birimi, Ankara, Türkiye

Geliş tarihi: 02/02/2015

Kabul tarihi: 08/06/2016

Yazarlar herhangi bir finansal destek kullanmamış olup yazarlar arasında çıkar çatışması yoktur.

ÖZ

Fox-Fordyce hastalığı, apokrin kanalın tıkanması ve intraepidermal rüptürü nedeniyle oluşan, kaşıntılı folliküler papüllerle karakterize, sporadik, nadir görülen bir hastalıktır. Etiyolojisi bilinmeyen hastalıkta aksilla ve pubik bölgeler en sık tutulmaktadır. Postpubertal ve premenapozal kadınlar risk altındadır. Etkin bir tedavisi olmadığından, hastaları rahatlatmaya yönelik çeşitli tedaviler denenmektedir. Bu yazıda literatürde nadir rastlanan postmenapozal dönemde başlayan, 64 yaşında klinik olarak Fox-Fordyce tanısı koyduğumuz bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Fox-Fordyce Hastalığı, apokrin bez, izotretinoin tedavisi, postmenapozal dönem

ABSTRACT

Fox-Fordyce is an uncommon, sporadic disease that occurs because of the blockage and intraepidermal rupture of the apocrine ducts. It is characterised with pruritic, follicular papules. In this disease the most effected areas are pubic and axillary regions. The etiology of the disease is unknown. Postpubertal and premenopausal women are at high risk. There is no effective treatment so several palliative methods are being tried. In this article, a 64 years old, postmenopausal case, whose Fox-Fordyce disease is clinically proven is presented because of its rare occurrence.

Keywords: Fox-Fordyce disease, apocrine gland, isotretinoin treatment, postmenopausal stage

Yazışma adresi / Correspondence Address: Dr. Yeşim KAYMAK, Gazi Üniversitesi Merkez Kampüs Polikliniği, Dermatoloji Birimi, Ankara, Türkiye

Tel: 0312 2022732

e-mail: yesimkaymak@yahoo.com

KAYMAK ve ark. Ankara Eğt. Arş. Hast. Derg. 2016; 49 (1): 55-57

GİRİŞ

Fox-Fordyce hastalığı ilk olarak 1902'de Fox ve Fordyce tarafından tanımlanmıştır (1,2). Apokrin miliaria olarak adlandırılan bu hastalık apokrin kanalın tıkanması ve intraepidermal yırtılması sonucu oluşan apokrin ter bezlerinin kronik, kaşıntılı, nadir bir hastalığıdır. Apokrin bezlerin bulunduğu aksilla, pubis, meme areolası, meme altları, göbek çevresi gibi deri bölgelerinde yerleşen folliküler papüllerle seyredir. Postpubertal ve premenapozal kadınlar risk altındadır (1-6). Burada literatürde başlangıç yaşına ve lezyonların dağılımına göre nadir rastlanan, postmenapozal başlangıçlı ve özellikle sırt bölgesinde de yoğun lezyonları olan bir Fox-Fordyce olgusu sunulmuştur.

OLGU SUNUMU

64 yaşında kadın hasta, koltuk altları, kasıklar ve sırt bölgesinde kaşıntılı lezyonlar yakınması ile başvurdu. Öyküsünden lezyonların 3-4 ay önce deniz kenarında yaşarken koltuk altlarında başladığı, sonra kasıklar, meme altları ve sırta yayıldığı ve zaman zaman çok şiddetli kaşıntıya neden olduğu öğrenildi. Özgeçmiş ve soygeçmişinde özellik saptanmayan hastanın yapılan tetkiklerinde kolesterol (300 mg/dL) ve vitB12 (2000pg/mL) düzeylerinde yükseklik ile vitD seviyesinde düşüklük (12 ug/l) saptandı ve dahiliye konsültasyonu istendi. Dermatolojik muayenesinde bilateral aksiller, inguinal bölgelerde ve sırtta yaygın biçimde sert, parlak, koni biçiminde, perifolliküler çok sayıda papüller izlendi (Resim 1,2,3). Hastaya klinik olarak Fox-Fordyce hastalığı tanısı konuldu ve daha önceden tanı konulmadan başlanan topikal kortikosteroid tedavisinden fayda görmediği için, 20 mg./gün isotretinoin tedavisi başlanarak, 1 ay sonra kontrole çağrıldı.

Resim 1: Hastanın aksiller bölge lezyonları



Resim 2: Hastanın inguinal bölge lezyonları



Resim 3: Hastanın sırt lezyonları



TARTIŞMA

Fox-Fordyce hastalığı kadınlarda erkeklerden dokuz kat daha sık rastlanan, klinik olarak apokrin bezlerin bulunduğu deri bölgelerinde simetrik olarak yerleşen, koni ve kubbe şeklinde, parlak, gri ya da ten renginde, bazen ortasında punktum izlenen, ayrıık perifolliküler papüllerle karakterize bir hastalıktır (7,8). Aksiler ve pubik bölgelerde sıkça izlenen lezyonlar, meme başı, meme altı, sternum ön yüzü, göbek çevresi, perine, anogenital bölge ve üst bacakların orta kısımları da tutulabilmektedir (7,8). Literatürde sırt tutulumuna çok rastlanılmamıştır. Olgumuzda ise sırt tutulumu oldukça yaygın ve şiddetliydi.

Hastalığın etiyolojisi bilinmemektedir. En erken değişiklik, apokrin kanalın distal bölümünde keratin bir tıkaç olarak görülmektedir (1). Ancak bu tıkaçın oluşum nedenleri tam

olarak açıklanamamıştır. Genetik yatkınlığın ya da endokrinopatolojik faktörlerin de rol oynayabileceği düşünülmektedir (1). Apokrin glandların daha derin bölümleri sekonder olarak tutulmuş olabilir (6). Ancak hormonal faktörlerin rolü henüz açık değildir. Çünkü idrar ve kanda androjen ve östrojen hormonların seviyesi normal limittedir (4). Buna rağmen hastalığın sıklıkla postpubertal ve premenapozal dönemde ortaya çıkması hormonal ilişkiyi düşündürmektedir (4,6).

Genellikle 13-35 yaşlar arasında başlayan bir dermatozdur. Menapoz sonrası başlayan nadir olgular bildirilmiştir (7-9). İlginç olarak hastamız 64 yaşındaydı ve yaklaşık 15 yıldır postmenapozal dönemdedi. Etkilenen bölgelerde, terleme, koku ve kıllanmanın azaldığı bildirilmiştir (10,11). Olgumuzda net olarak böyle bir öykü alınamadı. Aksiler bölgedeki kıllanmada seyrek görünümün nedeni, hasta menapozda olduğu için net değerlendirilemedi.

Hastalarda kaşıntı epizodik ve şiddetlidir. Stres, egzersiz, cinsel aktivite gibi faktörler kaşıntıyı arttırabilir (10,11). Aynı şekilde olgumuz da zaman zaman olan ve bir anda şiddetlenen kaşıntıdan yakınıyordu. Hastalık, bakteriyel follikülit ve hidradenitis suppurativanın eklenmesiyle komplike olabilmektedir (10,11). Hastamızda sekonder olarak gelişen böyle bir hastalık izlenmedi. Histopatolojik olarak, apokrin kanalın keratinöz tıkanıklığının altındaki intraepidermal bölümü rüptüre olur, spongiyoz, mikrovezikülasyon ve sonra akantozla sonuçlanır (2). Ancak klinik olarak spesifik görünümü ve lezyonların tipik yerleşimi ile tanı konulması zor değildir. Epinefrin (0.05 mg.) ya da oksitosin (0.5 İ.Ü.) gibi apokrin terlemeyi uyaran ürünlerin lokal intradermal enjeksiyonu ile kaşıntı atağını başlatmak, tanı konulmasında yardımcı olabilir (4). Hastamızın biyopsiyi kabul etmemesi nedeniyle klinik bulgulara dayanarak tanı konmuştur.

Hastalığın kesin tedavisi yoktur. Topikal kortikosteroidler, topikal antibiyotikler ve topikal retinoik asitler ilk tercih olabilir (10-13). İntralezyonel triamsinolone, oral kontraseptifler (cyproterone asetat), konjuge östrojenler (Premarine 1.25-25 mg/gün) ve fototerapinin fayda sağlayabileceği bildirilmiştir (11,13). Son zamanda izotretinoin ile sistemik tedavide başarılı sonuçlar bildirilmiştir (8,14).

SONUÇ

Burada literatürde nadiren bildirilen postmenapozal başlangıçlı bir Fox-Fordyce olgusu sunulmuştur. Hastamızda klinik görünümüne dayanılarak ve yakınmalarına bakarak Fox-Fordyce hastalığı tanısı konmuştur. Tedavi olarak 20 mg/gün izotretinoin kullanılmıştır. Birinci ay kontrolünde hastanın lezyonlarında tamamen yakın düzelme sağlandığı için, ilacın bir ay daha kullanılıp kesilmesine karar verilmiştir. Hastanın takibi yapılmaktadır.

KAYNAKLAR

- 1) Fitzpatrick TB., Freedberg IM., Austen KF, Wolff K. Fox-Fordyce Diseases. In: Dermatology in General Medicine. 4.th. ed. New York: Mc Graw Hill Co; 1993. Vol. 1.p.1758-761.
- 2) Hurley H. J. Diseases of the Apocrine Sweat Glands. In: Moshella and Hurley: Dermatology. Philadelphia, Saunders Company. 3rd. ed. 1992. Vol 2.p.1503-1506.
- 3) Alpay K., Bahadır S., Yıldız K, et al. Bir Fox-fordyce olgusu. *Türkderm.* 1994; 28: 115-116.
- 4) Karagülle Ş, Kiremitçi Ü. Fox-Fordyce Hastalığı. *İstanbul tıp Dergisi.* 1998; 1: 50-52.
- 5) Tükenmez Demirci G, Yaşar Ş, Mansur T, Esen Aydıngöz İ, Sever S. Prepubertal Fox-Fordyce Disease: A Case Report. *Türkiye Klinikleri J Med Sci.* 2006; 26: 338-41.
- 6) Erkek E, Koçak M, Atasoy P, Birol A, Bozdoğan Ö. Fox-Fordyce Hastalığı. *TÜRKDERM.* 2002; 36: 60-63.
- 7) Odom RB, James WC, Berger TG. *Andrews diseases of the skin.* Clinical Dermatology. Philadelphia, USA: W.B. Saunders Company, 2000.p.249.
- 8) 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.
- 9) Ranaletta M, Rositto A, Drut R. Fox-Fordyce disease in two prepubertal girls: histopatolojik demonstration of eccrine sweat gland involvement. *Pediatr Dermatol.* 1996; 13: 294-7.
- 10) Tkach JR. Tretinoin treatment of Fox-Fordyce disease. *Arch Dermatol.* 1979; 115: 1285.
- 11) Miller ML, Harford RR, Yeager JK. Fox-Fordyce disease treated with clindamycin solution. *Arch Dermatol.* 1995; 131: 1112-3.
- 12) Feldmann R, Masouye I, Chavaz P, Saurat JH. Fox-Fordyce disease in two prepubertal girls: histopatolojik demonstration of eccrine sweat gland involvement. *Pediatr Dermatol.* 1996; 13: 294-7.
- 13) Giacobetti R, Caro WA, Roenigk HH. Fox-Fordyce disease. Control with tretinoin cream. *Arch dermatol.* 1979; 115: 1365-6.
- 14) Monk BE. Fox-Fordyce disease in a male patient-response to oral retinoid treatment. *Br J Dermatol.* 1993; 129: 355.