

Enfermedad de Fox-Fordyce en edad infantil



Fox-Fordyce Disease in a Pediatric Patient

Sr. Director:

Una niña de 8 años de edad fue remitida desde endocrinología al servicio de dermatología para la valoración de unas lesiones levemente pruriginosas y de larga evolución en ambas axilas, más intensas en el lado izquierdo. La paciente, cuyos padres eran naturales de Rumanía, estaba en seguimiento por endocrinología pediátrica por una pubarquia precoz, con testosterona discretamente elevada (test de Synatchen normal). Además, había presentado un episodio de gastroenteritis aguda con fallo hepático, que precisó seguimiento hasta los 3 años.

A la exploración presentaba unas pápulas amarillentas de 1-2 mm, de consistencia elástica, de distribución perifolicular agrupadas formando placas localizadas en ambas axilas, con una agrupación más parcheada en el lado izquierdo (figs. 1 y 2).

El estudio histológico de una biopsia en sacabocados de una de las lesiones mostró la dilatación del infundíbulo piloso y un agregado perifolicular de células espumosas (fig. 3), compatible con el diagnóstico de enfermedad de Fox-Fordyce (EFF).

La evolución clínica fue favorable, con una mejoría espontánea de las lesiones. Como única incidencia, su madre refería hipersudoración y bromhidrosis axilar, por lo que fue dada de alta con antitranspirantes locales a demanda (clor-



Figura 1 Pápulas milimétricas perifoliculares confluentes, de coloración amarillenta y consistencia elástica, en hueco axilar izquierdo.



Figura 2 Lesiones menos intensas en hueco axilar derecho.

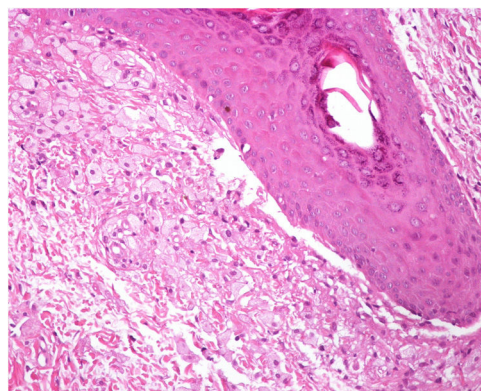


Figura 3 Acúmulo de células espumosas adyacente a un folículo piloso.

hidrato de aluminio al 15%). No se ha podido establecer una relación temporal entre su patología endocrinológica de base y la aparición de las lesiones, ni tampoco con la mayoría de las mismas.

La EFF, también denominada miliaria apocrina, fue descrita en 1902 por George Henry Fox y John Addison Fordyce. Se trata de una enfermedad crónica, poco frecuente, de aparición típica en mujeres pospuberales (15-35 años)¹. Su presentación en la edad infantil es excepcional². La etiología es desconocida, y probablemente la causa sea multifactorial³. Se postula su asociación 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 pacientes¹. Por ello, desconocemos si el antecedente de pubarquia precoz en nuestra paciente guarda relación. No hemos encontrado en la literatura asociación previa con un fallo hepático.

Se ha descrito la aparición de la enfermedad como un efecto secundario de técnicas de depilación con láser o luz pulsada intensa (IPL)⁴. En este caso, los hallazgos clínicos e histológicos son muy similares a la EFF primaria.

Clínicamente se presenta como pequeñas pápulas cupuliformes perifoliculares, color piel sana-amarillenta, pruriginosas. La localización más habitual son las axilas, pudiendo también originarse en la zona periareolar, en el área anogenital y, más excepcionalmente, en los muslos, el área periumbilical y la región esternal. Puede asociarse a una pérdida de pelo en las áreas afectadas, así como a una hipohidrosis.

Las lesiones mejoran con el embarazo y los anticonceptivos hormonales, y empeoran con el calor, el agua caliente, el estrés o el ciclo menstrual¹.

La presentación clínica de la enfermedad es constante y similar. Sin embargo, los hallazgos histológicos son muy variados⁵. La formación de un tapón de queratina en el infundíbulo folicular que obstruye asimismo el conducto de la glándula apocrina podría ser el desencadenante del cuadro³. Como dato más consistente se observa dilatación del infundíbulo e hiperqueratosis del epitelio infundibular⁵. El hallazgo más específico es la xantomatosis perifolicular⁶.

Clásicamente se creía que en esta enfermedad solo se afectaban las glándulas apocrinas. Recientemente han salido a la luz hallazgos histológicos que sugieren que puede haber

variantes ecinas y no foliculares (que afecten a glándulas apocrinas)³.

El diagnóstico diferencial clínico de esta entidad debe plantearse fundamentalmente con siringomas eruptivos, liquen nítido, trichostasis spinulosa, síndrome de Grahaj-Little-Piccardi-Lasseur y enfermedad de Darier^{1,7,8}.

Al tratarse de una enfermedad poco frecuente, no existen estudios comparativos, y el tratamiento sigue estando poco claro. Se han descrito múltiples terapias, todas ellas con resultados variables. Los corticoides tópicos o intralesionales se han considerado el tratamiento de primera línea. También se han utilizado retinoides tópicos o sistémicos, antibióticos tópicos como la clindamicina, antitranspirantes, anticonceptivos orales e inhibidores de la calcineurina tópicos. En casos refractarios se han utilizado el curetaje y la electrocoagulación o técnicas modificadas de liposucción, y de forma más novedosa el láser fraccional CO₂, el microondas o la toxina botulínica tipo A⁹⁻¹¹.

La remisión espontánea, como en el caso de nuestra paciente, es anecdótica.

En resumen, se ha descrito un caso de EFF excepcional por la aparición en edad prepuberal y su evolución atípica, con una resolución espontánea de las lesiones. No podemos afirmar la relación causal con las alteraciones endocrinológicas, aunque probablemente jueguen un papel importante en el desarrollo de la enfermedad.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Shackelton J, English JC. Fox-Fordyce disease (apocrine miliaria). *J Pediatr Adolesc Gynecol*. 2011;24:108–9.
2. Sandhu K, Gupta S, Kanwar AJ. Fox fordyce disease in a prepubertal girl. *Pediatr Dermatol*. 2005;22:89–90.
3. Yost J, Robinson M, Meehan SA. Fox-Fordyce disease. *Dermatol Ont J*. 2012;18:28.
4. Alés-Fernández M, Ortega-Martínez de Victoria L, García-Fernández de Villalta MJ. Lesions in the axilla after hair removal

using intense pulsed light Fox-Fordyce disease. *Actas Dermosifiliogr*. 2015;106:61–2.

5. Böer A. Patterns histopathologic of Fox-Fordyce disease. *Am J Dermatopathol*. 2004;26:482–92.
6. Mataix J, Silvestre JF, Niveiro M, Lucas A, Pérez-Crespo M. Perifollicular xanthomatosis as a key histological finding in Fox-Fordyce disease. *Actas Dermosifiliogr*. 2008;99:145–8.
7. Blasco-Morente G, Naranjo-Díaz MJ, Pérez-López I, Martínez-López A, Ruiz-Villaverde R, Aneiros-Fernández J. Fox-Fordyce disease. *Sultan Qaboos Univ Med J*. 2016;16:e119–20.
8. Kao P-H, Hsu C-K, Lee JY-Y. Clinicopathological study of Fox-Fordyce disease. *J Dermatol*. 2009;36:485–90.
9. Uzuncakmak TK, Karadag AS, Ozlu E, Akdeniz N, Cobanoglu Simsek B. Effective treatment of Fox-Fordyce disease with pulsed dye laser. *Photodermatol Photoimmunol Photomed*. 2016;32:311–3.
10. Taylor D, Au J, Boen M, Fox S, Aronson IK, Jacob C. A novel modality using microwave technology for the treatment of Fox-Fordyce disease (FFD). *JAAD Case Rep*. 2016;2:1–3.
11. González-Ramos J, Alonso-Pacheco ML, Goiburú-Chenú B, Mayor-Ibarguren A, Herranz-Pinto P. Successful treatment of refractory pruritic Fox-Fordyce disease with botulinum toxin type A. *Br J Dermatol*. 2016;174:458–9.

A. Huerta-Vena^{a,*}, J.C. Tardío^b, A. Hernández-Núñez^a y J. Borbujo^a

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Fuenlabrada, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: a.huertavena@gmail.com

(A. Huerta-Vena).

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2019.03.016>

0001-7310/ © 2020 El Autor(s). Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de AEDV. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).