

Fax-Fordyce Hastalığı

Dr. Şerife KARAGÜLLE (1), Dr. Ümmühan KİREMİTÇİ (2)

ÖZET

Fox-Fordyce hastalığı apokrin kanalın tıkanması ve intraepidermal rüptürü nedeniyle apokrin bezlerinin bulunduğu derinin nadir, kronik bir erüpsiyonudur. Postpubertal kadınların başlıca axilla ve pubik bölgelerini tutan şiddetli kaşıntılı papüllerin tedavisi güçtür. Burada 26 yaşında, Fox-Fordyce hastalığı olan bir kadın hasta sunulmaktadır.

Anahtar Kelime: Fox-Fordyce Hastalığı

SUMMARY

Fox-Fordyce Disease

Fox-Fordyce disease is an uncommon, chronic eruption of apocrine gland-bearing skin caused by blockage and intraepidermal rupture of apocrine ducts. The resulting intensely pruritic papules, which mainly affect the axillae and pubic regions of postpubertal women, are difficult to treat. There a 26 year-old female patient with Fox-Fordyce disease is presented.

Key Words: Fox-Fordyce Disease

GİRİŞ ve AMAÇ

Fox-Fordyce hastalığı ilk olarak 1902'de Fox ve Fordyce tarafından tanımlanmıştır (1, 5). 1956'da Shelley ve Levy tarafından karakteristik histolojik görünümü aydınlatılma kadar patolojik dinamiği açıklanmamıştır (1, 4, 5). 1961'de Heite ve Zaun bu hastalığın geniş bir klinik analizini yapmışlardır (1, 5). Apokrin miliaria olarak da adlandırılan bu hastalık apokrin kanalın tıkanması ve intraepidermal yırtılması sonucu apokrin ter bezlerinin kronik, kaşıntılı, nadir bir hastalıdır (1, 2, 5, 6)

Apokrin ter bezlerinin bulunduğu axilla, pubis, meme areolası, göbük e anogenital bölge ve nadiren gövdede küçük, yassı ya da kronik, sert, deri renginde veya sarımsı -beyazımsı, bazıları krutlu foliküler papüller görülür. Axilla kılları azalmış, kılların çoğu kırılmıştır. Kıl kaybı papüllerin gelişiminden önce ilk belirti olarak ortaya çıkmıştır (1). Zamanla tekrarlayan kaşıntı atakları ve kaşıma sonucu kıl kaybı

artar. Foliküler orifiste apokrin ter görülmez ve apokrin terlemenini fizyolojik ve farmakolojik uyarılarından sonra bu alanlarda apokrin ter üretilmez. Hastalık axillanın yeterince büyük bir alanını tutarsa koku üretimi yok olur veya büyük oranda azalır, böylece gerçek bir apokrin anhidroz ortaya çıkar (1).

OLGU

26 yaşındaki kadın hasta 2 yıl önce koltuk altlarında başlayıp daha sonra pubis ve meme areolasında da ortaya çıkan kaşıntılı küçük kabartılar nedeniyle hastanemiz polikliniğine başvurdu. Daha önceden topikal kortikosteroid ve oral antihistaminik kullanılmış olduğu ve yakınmalarında düzelme olmadığı öğrenildi. Dermatolojik muayenede axillalarda, meme aerololarında ve pubiste çok sayıda 0,1 - 0,2 cm çaplarında, koyu sarımsı renkte foliküler papüller, axilla kıllarında dökülme, tek tek kıllar gözlendi (Foto 1)

Hastanın sistemik muayenesinde ve rutin laboratuvar tetkiklerinde patolojik bir bulgu saptanmadı. T3, T4, TSH, E2, FSH, LH, PRL, Progesteron değerleri normal bulundu.

Axilladan alınan biopsi mikroskopik incelenmesinde hiperkeratoz, epidermal ve foliküler akantoz,

SSK İstanbul Hastanesi Dermatoloji Kliniği Uzmanı (1), Şef Yardımcısı (2)

salgı kanalları çevresinde kronik iltihabi infiltrasyon, apokrin bez duktuslarının lümenlerinde keratotik tıkaçlar görüldü.

TARTIŞMA

Fox-Fordyce hastalığı apokrin ter bezlerinin bulunduğu bölgelerde kaşıntılı foliküler papüllerle karakterize, nadir, kronik bir hastalık olup %90 oranında kadınlarda görülür. Puberteden önce apokrin ter bezleri gelişmediği için pek görülmez (4, 5). En sık 13-35 yaş grubunda görülür. Genellikle pubertede bazen daha geç yaşlarda başlayıp çoğu kez menapozda geriler. Çok nadir de olsa postmenapozal olgular bildirilmiştir. Tek yumurta ikizlerinde tutulum gözlenmiştir (2, 5, 7) Irksal, mevsimsel, iksilmsel, coğrafik ve mesleksel özellikler bu hastalığın gelişmesinde öneml i değildir (4). Hastalığın gerçek insidensi ve nedeni bilinmemektedir. En erken değişiklik apokrin kanalın distal bölümünde keratin bir tıkaç olarak görülürse de bu tıkaçıcı sürecin nedeni açık değildir (1). Ektrin miliariayı uyaran her zamanki irritatif ve maseratif uyaranlar bu hastalığı oluşturamamışlardır (1). Bireyin genetik veya endokrinopatik yatkınlığı da gerekebilir (1). Apokrin glandların daha derin bölümleri sekonder olarak tutulmuştur.

Fox-Fordyce hastalığının etyolojisinde hormonal kaynağın rolü açık değildir. İdrarda 13 ölçülebilir androjenik ve östrojenik hormonların seviyesi normal limitlerdedir (6). Bunlara rağmen hastalığın gebelikte, östrojen tedavisinde ve menapozda remisyonu hormonal ilişkiyi düşündürmektedir. Gebeliğin son trimesterinde östrojen ve adrenokortikosteroidler gibi birkaç hormonun yüksek seviyeleri ile remisyon arasında bir paralellik gözlenmiş, lohusalıkta nüks görülmüştür (1). Menstrual siklus boyunca hastalığın gerilediğini gözlemişlerdir (1, 3, 5).

Apokrin kanalın keratinöz tıkanıklığının sonucu tıkanıklığın altındaki kanalın intrapidermal bölümü rüptüre olur ve böylece spongiöz ve mikrovezikülasyon ve sonra apokrin kanalın bu bölümünde akantozla sonuçlanır. Genellikle komşu dermisin müsünöz infiltrasyonu ve apokrin kanalın ve apokrin sekretuar kangalın etrafında kronik inflamatuvar hücrelerin toplanması izlenir (1, 5). Apokrin kangalda degeneratif de meydana gelir, hastalık ilerlemeye devam eder. Hastalığın tipik histolojik görünümü seri kesitler yaparak ortaya konabilir. Histokimyasal boyaların özel bir önemi yoktur, bununla beraber müsünöz infiltrasyonu göstermek için PAS, alcian blue, mucicarmien ve metakromatik teknikler kullanılabilir. (5).

Spesifik görünümüyle tanı koymak zor değildir. Epinefrin (0,05 mg) veya Oksitosin (0,5 İ.Ü.) gibi

apokrin terlemeyi uyardığı bilinen farmakolojik ürünlerin lokal intradermal enjeksiyonu ile kaşıntının bir atağını başlatmak kliniği önemi ölçüde destekler. Ayırıcı tanıda lokalize nörodermatit, liken ylan, siringoma düşünülmelidir. Klinik görünüm, mikroskopik bulguların dikkatli analizi ile kolaydır.

Folikülit ve Hidradenitis Süpürativa bazen hastalığa eşlik edebilir veya komplikasyon olarak görülebilirler. Kaşıntı ile bakterilerin bulaşması sonucu oluşurlar (1, 5, 8). Hastaların en önemli yakınmaları apokrin bezlerin bulunduğu axilla, pubis ve meme aerolasındaki kaşıntıdır. Kaşıntı aralıktır ve emosyonel stimuluslarla apokrin sekresyon sonucu oluşur.

Tedaviye yanıt tatminkar değildir. İntertriginöz bölgelerde oklüzyon güçtür. Triamsinolone (5-15 mg/ml) gibi bir kortikosteroidin intralezyoner enjeksiyonu 6-8 ay kadar semptomatik düzelme sağlayabilir. Lokal antibiotikler yalnız bakteryal folikülite karşı profilaktik olarak değil axiller deodrant olarak da işe yararlar. Topikal retinoik asitler, oral kontraseptifler (cyptoterone asetate), konjuge östrojenler (Premarin 1, 25-25 mg/gün), 4-6 hafta süresince haftalık UV ışınları fayda sağlayabilirler. Son zamanlarda İstretinoin ile sistemik tedavide başarılı sonuçlar bildirilmiştir. Cerrahi eksizyon ve dermabrazyon nadiren gerekse de şiddetli olgularda iyileşme sağlayabilir.

Bizim hastamız yaşı, cinsiyeti, deri lezyonlarının klinik ve histopatolojik özellikleri ile Fox-Fordyce hastalığı ile uyumludur. Tedavi olarak Cyproterone asetate başladık.

KAYNAKLAR

- 1- **Hurley, H.J.** Fox-Fordyce Disease. In: Demis D.J., Thiers B.H, Smith E.B. et al. Clinical Dermatology. Philadelphia, J.B. Lippincott Company, 16. ed., 1989; Sec. 9-14: 1-5.
- 2- **O. Braun-Falco et al.** Diseases of the Apocrine Sweat Glands. In: Dermatology, Berlin, Springer-Verlag, 3. revised. 1991; Chapter 29: 745.
- 3- **Alpaz K., Bahadır S, Yıldız K. et al.** Bir Fox-Fordyce olgusu. Türkderm 1994; 28(2): 115-116.
- 4- **Fitzpatrick T.B., Freedberg İ.M., Austen K.F, Wolff K.** Fox-Fordyce Diseases: In: Dermatology in General Medicine. 4. th. ed. New York, Mc Graw Hill Co, 1993; Vol. 1: 1758-761.
- 5- **Moshella and Hurley:** Diseases of the Apocrine Sweat Glands, Hurley H. J. In: Dermatology. Philadelphia, Saunders Company. Third ed. 1992; Vol 2: 1503-1506.

- 6- **Sams W.M., Lynch P.J.** Diseases of Sweat Glands. Tavelli B.G., White C.R. et al. In: Principles and practice of Dermatology. Newyork, Churchill Livingstone Inc. 1990. unit 71: 799-800.
 - 7- **Rook A., Wilkinson D.S., Ebling F.J.G:** Texbook of Dermatology. Oxford Blacwell Scientific Publications, 1992, Vol 3: 1761-1762.
 - 8- **Orkin M., Maibach H.I. Dahl M. V:** Disorders of teh Sweat Glands. In: Dermatology . Norwalk, Appleton and Lange, First ed, 1991; Chapter 27: 342-343.
-