

## INFORME DE CASO

# Enfermedad de Fox-Fordyce, presentación de una paciente

## Fox-Fordyce disease, presentation of a patient

MSc. Dra. Mabel González Escudero<sup>1</sup>

MSc. Dra. María Chamizo Cabrerías<sup>2</sup>

Dra. Amelia Betancourt Pérez<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Máster en Educación Universitaria en Ciencias de la Salud. Especialista de I Grado en Medicina General Integral y de II Grado en Dermatología. Profesor Asistente de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz", Santa Clara. Hospital "Mártires del 9 de abril", Sagua la Grande, Villa Clara, Cuba.

<sup>2</sup> Máster en Enfermedades infecciosas. Especialista de I Grado en Medicina General Integral y de II Grado en Dermatología. Profesor Asistente de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz", Santa Clara. Hospital Pediátrico "José Luis Miranda", Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

<sup>3</sup> Especialista de I Grado en Medicina General Integral y de I Grado en Dermatología. Profesor Instructor de la Universidad de Ciencias Médicas "Dr. Serafín Ruiz de Zárate Ruiz", Santa Clara. Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro", Santa Clara, Villa Clara, Cuba.

## RESUMEN

La enfermedad de Fox-Fordyce es un trastorno inflamatorio poco frecuente caracterizado por la aparición de pápulas pruriginosas con distribución folicular localizadas en las áreas dotadas de glándulas apocrinas. La etiopatogenia no se conoce con claridad; se involucra la obstrucción del conducto excretor apocrino como fenómeno precoz en el proceso. Se presenta una paciente de 25 años con la enfermedad de Fox-Fordyce confirmada histológicamente y con gran expresividad clínica vulvar.

**Palabras clave:** enfermedad de Fox-Fordyce, glándulas apocrinas

## ABSTRACT

The Fox-Fordyce disease is a rare inflammatory disorder characterized by the appearance of pruritic follicular papules localized in distribution to areas with apocrine glands. The pathogenesis is not clearly known; it is involved the obstruction of the apocrine excretory duct as early phenomenon in the process. It is presented a patient of 25 years with Fox-Fordyce disease confirmed histologically and a great clinically vulvar expressiveness

**Key words:** Fox-Fordyce disease, apocrine glands

La enfermedad de Fox-Fordyce fue descrita por primera vez en 1902 por George Henry Fox y John Addison Fordyce. Su etiopatogenia es poco conocida y afecta

las áreas que poseen glándulas apocrinas: las axilas, las ingles, la región púbica, el periné, los labios mayores, las areolas y el ombligo. Aparece principalmente en mujeres pospuberales, entre los 13 y los 35 años de edad, aunque se han comunicado casos prepuberales y tras la menopausia;<sup>1,2</sup> de forma ocasional se ha descrito algún caso en varones. Con la estimulación emocional o física de las glándulas apocrinas se observan exacerbaciones paroxísticas. Su tratamiento es discutido, se han utilizado distintos regímenes terapéuticos con resultados dispares y no siempre satisfactorios.<sup>1-3</sup>

## **PRESENTACIÓN DE LA PACIENTE**

Mujer de 25 años, blanca, con antecedentes de esclerodermia cutánea. Fue valorada por el Especialista en Dermatología del Hospital "Mártires del 9 de abril" de la Ciudad de Sagua la Grande, Provincia de Villa Clara, por presentar lesiones vulvares y prurito de años de evolución. Previamente había realizado múltiples tratamientos tópicos sin mejoría.

Al examen físico:

- Pápulas foliculares y perifoliculares múltiples color piel o ligeramente amarillentas localizadas en la vulva, específicamente en los labios mayores (figuras 1 y 2).



**Figura 1.** *Pequeñas pápulas foliculares y perifoliculares amarillentas de 1-2mm en la cara interna de los labios menores (vulva)*



**Figura 2.** *Pápulas foliculares y perifoliculares amarillentas en la cara interna de los labios menores*

Se le realizó una biopsia de la mucosa vulvar que informó enfermedad de Fox-Fordyce.

Actualmente la paciente se encuentra con tratamiento antiinflamatorio local con poca modificación de las lesiones.

## COMENTARIO FINAL

Clínicamente se caracteriza por la presencia de pápulas foliculares y perifoliculares color piel o ligeramente amarillentas, localizadas en áreas ricas en glándulas apocrinas como las axilas, las ingles, la región púbica, el periné, los labios mayores y las regiones periareolares y periumbilical y afecta, principalmente, a mujeres pospuberales de entre 15 y 35 años de edad. El principal síntoma suele ser el prurito, que se exacerba en los meses de verano, en situaciones de estrés y por el ejercicio y que mejora con la menopausia, el embarazo y los anticonceptivos orales. El estado general de los pacientes es bueno y no se describen alteraciones específicas del laboratorio.<sup>1,2</sup>

La etiología no ha sido aún esclarecida. No se han descrito alteraciones genéticas ni polimorfismos asociados;<sup>2</sup> sin embargo, Rubio y colaboradores involucran elementos genéticos, endocrinos, metabólicos o ambientales sin que exista evidencia a favor de ninguno de ellos.<sup>1,3,4</sup> El papel hormonal parece claro, pues el cuadro aparece tras la pubertad y las mujeres se ven afectadas con una frecuencia nueve veces superior a los hombres.<sup>5</sup> Esta paciente tiene localización vulvar; el diagnóstico diferencial de las lesiones papulosas múltiples vulvares es amplio: quistes epidermoides, quistes foliculares pigmentados, esteatocitomas, quistes tricolemales proliferativos, siringomas, condilomas, liquen plano, linfangioma circumstriptum, angioqueratomas, liquen escleroso y atrófico y otras.<sup>6-9</sup> Se han propuesto múltiples tratamientos como retinoides sistémicos y tópicos -adapaleno, corticoides tópicos, intralesionales y sistémicos, clindamicina tópica, pimecrolimus, peróxido de benzoilo, electrocoagulación y láser- con resultados variables y poco efectivos.<sup>2,7,10</sup> Otros textos consideran tratamientos hormonales (estrógenos, anticonceptivos orales), radiación ultravioleta o, incluso, procedimientos quirúrgicos.<sup>1,5</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Rubio C, Mayor M, Marlin MA, González MJ, Contreras F, Gasado M. Enfermedad de Fox Fordyce. *Actas Dermosifiliogr.* 2004;95:314-6.
2. Consulich Claudia L, Meik S, Vicente AM, Abeldaño A. Pápulas foliculares pruriginosas. *Dermatol.* 2012;18(5):405-08.
3. García Arpa M, Sánchez Gami Nero P, Vera Iglesias E, Marlin Dávila F. Múltiples pápulas vulvares. *Acta Dermosifiliogr.* 2007;98(07):499-500.
4. Martínez Luna E, Rebollo Domínguez N, Vega Memije M, Arenas R. Siringomas vulvares: Informe de dos casos. *Ginecol Obstet Mex.* 2006;74:273-6.
5. Pérez BA, Ruíz GI, Delgado S, Alonso T, Ingelmo J. Siringomas vulvares: una causa infrecuente de prurito vulvar. *Actas Dermosifiliogr.* 2008;99:580-81.
6. Cheng Flores I, Gutiérrez Oliveros T, González Cabello D. Siringomas en la vulva. *Rev Mex Dermatol.* 2001;55(3):152-54.

7. Pock L, Svrckova M, Machacko R, Hercogova J. Pimecro Liws effective in Fox Fordyce disease. *Int J Dermatol*. 2006; 45: 1134-35.
8. Ramos C, Quijano E, Carayhua D, Jiménez H, Rivera A. Comunicación breve. Siringomas vulvar y palpebral en madre e hija. *Dermatol Perú*. 2011; 21(2): 76-8.
9. Herane MI, Alarcón R. Hidrosadenitis supurativa y procesos afines. *Dermatol* 2012; 16(4): 4-12 doi: 10.5538/1887-5181
10. Kaop H, Hsu CK, Lee J. Clinico pathological study of Fox Fordyce disease. *J Dermatol*. 2009 Sep; 36(9): 485-90. doi: 10.1111/j.1346-8138.2009.00689

Recibido: 9-12-13

Aprobado: 19-3-14

**Mabel González Escudero.** Hospital "Mártires del 9 de abril". Carretera Circuito Norte a Quemado de Güines km 2<sup>1/2</sup>. Sagua la Grande, Villa Clara, Cuba. Código Postal: 52300  
Teléfono: (53)(42)663011.