

O. Yélamos, M. Alegre, J.R. Garcés y L. Puig

Servicio de Dermatología, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

Correo electrónico: oyelamos@santpau.cat (O. Yélamos).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.10.001>

Enfermedad de Fox-Fordyce con presentación clínica atípica

Fox-Fordyce Disease With an Atypical Clinical Presentation

Sr. Director:

La enfermedad de Fox-Fordyce (miliaria apocrina) es una enfermedad inflamatoria infrecuente de las glándulas apocrinas, caracterizada por presentar pápulas pruriginosas foliculares distribuidas en áreas corporales con abundancia de las mismas. Presentamos un caso de enfermedad de Fox-Fordyce (EFF) con afectación clínica extensa e infrecuente de la región torácica y abdominal, con confirmación histopatológica.

Se trata de una mujer de 39 años, remitida por una erupción asintomática desde hacía 2 años. No presentaba antecedentes médicos personales o familiares de interés. Las lesiones se habían iniciado en la región preesternal y se habían ido extendiendo por el abdomen hacia el pubis progresivamente. Las lesiones eran pápulas múltiples milimétricas eritemato-amarillentas no confluyentes localizadas en ambas mamas, en la región torácica inferior y en el abdomen fundamentalmente, hasta el pubis (fig. 1). No presentaba afectación en las axilas, ni en la región areolar o genital.

El estudio histopatológico de una pápula localizada en la región preesternal inferior reveló la presencia de dilatación y taponamiento hiperqueratósico del infundíbulo piloso, que se encontraba circundado por abundantes histiocitos espumosos (macrófagos xantomizados) (fig. 2), una respuesta

inflamatoria crónica linfocitaria perianexial de leve a moderada intensidad y grupos glandulares apocrinos entre la dermis reticular y la hipodermis, con tendencia a la dilatación quística (fig. 3).

En los estudios complementarios realizados, que incluyeron una analítica y un estudio hormonal básico con niveles hormonales de testosterona, dehidroepiandrosterona sulfato, progesterona, estradiol, hormona luteinizante y folículo estimulante no se encontraron alteraciones relevantes.

Se propusieron tratamientos tópicos con tretinoína, corticoides y clindamicina sin evidencia de mejoría.

La EFF fue descrita por primera vez por los doctores Fox y Fordyce en 1902¹. Se trata de una dermatosis infrecuente, que afecta preferentemente a mujeres de edades comprendidas entre los 13 y 35 años. Su etiopatogenia es desconocida, habiéndose postulado la influencia de ciertos factores genéticos, endocrinos, ambientales o metabólicos². El taponamiento del conducto apocrino en su entrada al infundíbulo folicular parece ser el factor más importante en el desarrollo de la enfermedad. La obstrucción provocaría la retención de la secreción y su posterior extravasación, tanto al infundíbulo como a la dermis perinfundibular, lo que originaría una respuesta inflamatoria secundaria, constituida en su mayoría por macrófagos³.

El cuadro clínico se caracteriza por la presencia de múltiples pápulas foliculares blanco-amarillentas que se distribuyen de manera simétrica en localizaciones típicas con abundantes glándulas apocrinas⁴. Las lesiones suelen ser pruriginosas y empeoran durante los meses de verano y en situaciones de estrés emocional. En las áreas afectadas se observa escaso crecimiento de vello y ausencia de sudoración.

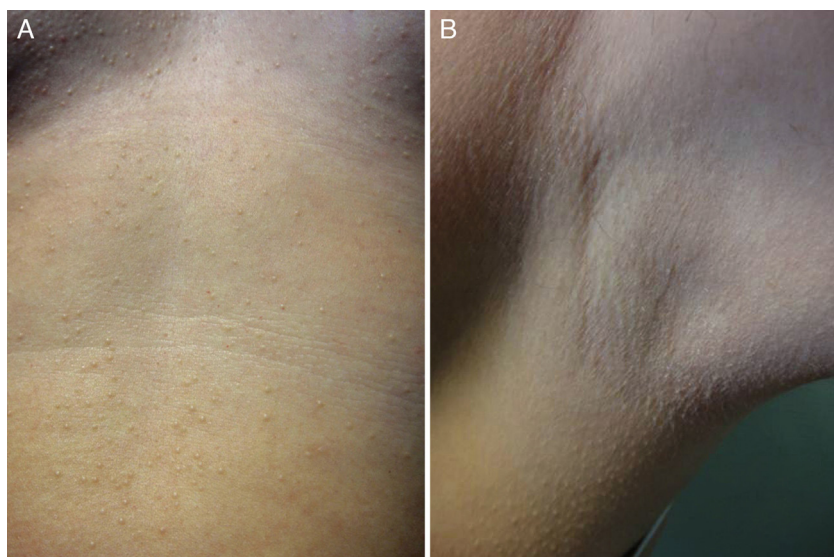


Figura 1 A. Pápulas múltiples milimétricas eritemato-amarillentas no confluyentes localizadas en en la región torácica y en el abdomen. B. No presentaba afectación axilar.

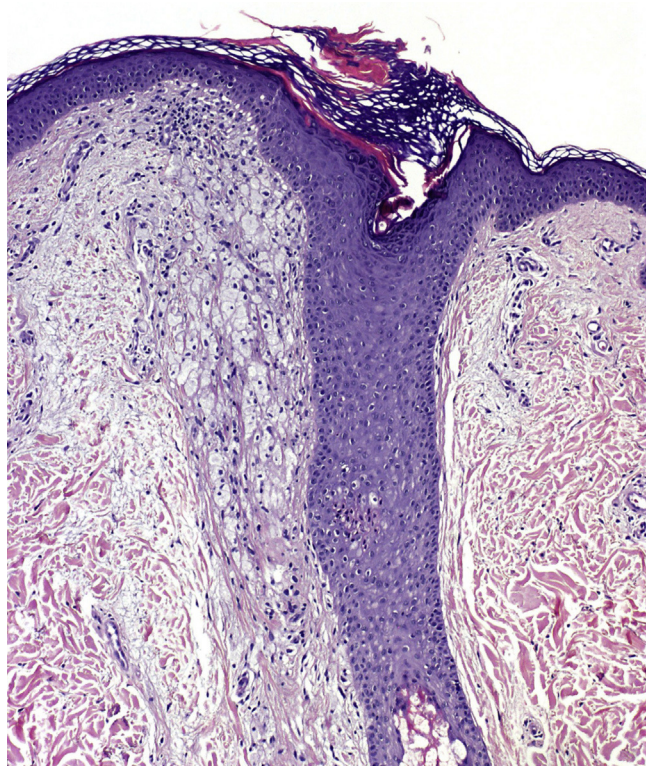


Figura 2 Dilatación y taponamiento hiperqueratósico del infundíbulo folicular, rodeado por abundantes macrófagos xantomizados (H-E \times 50).

La EFF se localiza característicamente en las áreas corporales ricas en glándulas apocrinas (axilas, areolas mamarias, región periumbilical, monte de Venus, labios menores, escroto, prepucio, región perianal, borde libre de los párpados y conducto auditivo externo), aunque estas pueden encontrarse en muy escaso número en cualquier territorio cutáneo, principalmente en el tronco y en la cabeza⁵. Sin embargo, existen escasas referencias de localización de la enfermedad fuera de los territorios mencionados. Ha sido descrita de forma inusual en la región preesternal, en la región periumbilical y en la cara interna de los muslos^{6,7}.

Los hallazgos histopatológicos que definen la EFF son variados, habiéndose descrito: la dilatación e hiperqueratosis del infundíbulo folicular, la espongirosis y la disqueratosis del epitelio infundibular, la degeneración vacuolar de la unión dermoepidérmica, la presencia de un infiltrado inflamatorio linfocitario perianexial, la paraqueratosis en el epitelio infundibular en forma de laminillas corneoides, la dilatación de las glándulas apocrinas y la xantomatosis perifolicular, que es considerada como uno de los hallazgos más característicos^{3,8,9}.

En general el tratamiento de la EFF es poco satisfactorio y la enfermedad suele seguir un curso crónico⁶. Entre las modalidades terapéuticas escogidas para esta entidad se han utilizado corticoides tópicos e intralesionales, retinoides tópicos o sistémicos, antibióticos tópicos como la clindamicina, anticonceptivos orales y el pimecrolimus tópico¹⁰, con resultados variables. En los casos más recalcitrantes han sido utilizadas otras opciones quirúrgicas como la electrocoagulación, la exéresis o la liposucción.

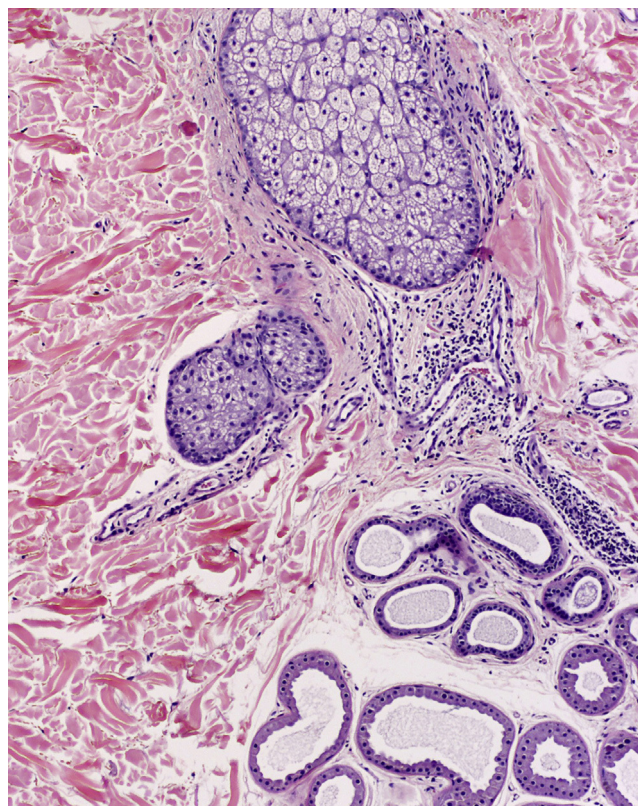


Figura 3 Infiltrado inflamatorio crónico linfocitario perianexial y grupos glandulares apocrinos dilatados (H-E \times 50).

Como conclusión, creemos conveniente incluir la EFF en el diagnóstico diferencial ante una erupción progresiva de pápulas eritemato-amarillentas localizadas en la región torácica o abdominal. La correlación clínico-patológica es fundamental para diferenciarla de otras entidades descritas con más frecuencia en estas localizaciones, como son los siringomas, los esteatocistomas múltiples o el liquen nitidus, con los que puede confundirse clínicamente.

Bibliografía

1. Fox GH, Fordyce JA. Two cases of a rare papular disease affecting the axillary region. *J Cut Genito-Urinary Dis.* 1902;20:1-5.
2. Guiotoku MM, Lopes PT, Marques ME, Marques SA, Miot HA. Fox-Fordyce disease in monozygotic female twins. *J Am Acad Dermatol.* 2011;65:229-30.
3. Böer A. Patterns histopathologic of Fox-Fordyce disease. *Am J Dermatopathol.* 2004;26:482-92.
4. Ozcan A, Senol M, Aydin NE, Karaca S, Sener S. Fox-Fordyce disease. *J Eur Acad Dermatol Venereol.* 2003;17:244-5.
5. Simón P, Sánchez-Yus E, Requena L. La glándula ecrina y la glándula apocrina de la piel humana normal. En: Requena L, editor. *Neoplasias anexiales cutáneas.* Madrid: Grupo Aula Médica; 2004. p. 3.
6. Wiseman MC. Trastorno de las glándulas sudoríparas apocrinas. En: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DJ, editores. *Fitzpatrick. Dermatología en Medicina General.* 7.^a ed. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2009. p. 733-4.

7. Miller JL, Hurley HJ. Disease of the eccrine and apocrine sweat glands. En: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP, editores. Dermatology. 2nd ed. Spain: Mosby Elsevier; 2008. p. 547.
8. Macarenco RS, Garces SJC. Dilation of apocrine glands. A forgotten but helpful histopathological clue to the diagnosis of axillary Fox-Fordyce disease. Am J Dermatopathol. 2009;31:393-7.
9. Mataix J, Silvestre JF, Niveiro M, Lucas A, Pérez-Crespo M. Xantomatosis perifolicular: hallazgo histológico clave en la enfermedad de Fox-Fordyce. Actas Dermosifiliogr. 2008;99:break 145-8.
10. Milcic D, Nikolic M. Clinical effects of topical pimecrolimus in a patient with Fox-Fordyce disease. Australas J Dermatol. 2012;53:e34-5.

I. Ballester^{a,*}, Á. López-Ávila^a y S. Ortiz^b

^a Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Sta. María del Rosell de Cartagena, Murcia, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Sta. María del Rosell de Cartagena, Murcia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ibalnor@gmail.com (I. Ballester).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2012.10.008>

Placa blanquecina en el paladar blando

Whitish Plaque on the Soft Palate

Sr. Director:

Las múltiples presentaciones a nivel mucocutáneo hacen que la sífilis secundaria (SS) sea conocida como la gran simuladora. Aunque la SS se presenta con lesiones orales hasta en un 30% de los casos, la presentación mucosa exclusiva es rara. A nivel oral se manifiesta como placas, maculopápulas, nódulos o úlceras¹.

Comentamos el caso peculiar de una SS con presentación mucosa exclusiva.

Varón de 34 años con infección por el VIH en tratamiento antirretroviral, que presentaba placas blanquecinas asintomáticas en las fauces de 8 meses de evolución. En este tiempo las mismas habían aumentado de tamaño lentamente sin la presencia de sangrado. Como antecedentes de interés, dos años antes y coincidiendo con el diagnóstico de infección por el VIH, fue diagnosticado en el Servicio de Enfermedades Infecciosas de sífilis latente, con VDRL 1/16 y tratado con doxiciclina 100mg durante 14 días por una dudosa alergia a penicilinas. En la exploración física se observaba una placa blanquecina irregular localizada en el paladar blando, en la amígdala izquierda y la úvula que no se desprendía con el raspado (fig. 1). No presentaba otras lesiones de interés. Por «amigdalitis a repetición» y falta de respuesta a antibióticos se realizó en el servicio de otorrinolaringología una biopsia de la amígdala palatina con



Figura 1 Placa blanquecina irregular localizada en el paladar blando.

resultados sugestivos de candidiasis, y se inició tratamiento con antimicóticos sin mejoría de las lesiones. Dos meses después, en el Servicio de Cirugía Maxilofacial se repitió la biopsia en el paladar blando, que demostraba un marcado exudado neutrofílico con signos de regeneración epitelial y mínimo infiltrado inflamatorio (fig. 2). Los cultivos del exudado respiratorio fueron repetidamente negativos para bacterias y hongos. Por persistencia de las lesiones se derivó al Servicio de Dermatología. Dados los antecedentes, y ante la sospecha clínica de SS, se realizó una inmunohistoquímica con anticuerpo policlonal frente a *Treponema pallidum* (Biocare Medical) en las biopsias previas, con presencia de abundantes espiroquetas predominantemente en el epitelio y en menor cuantía en el corion subyacente (fig. 3). Las pruebas treponémicas fueron positivas y el VDRL positivo a título de 1/4. Tras una dosis de penicilina benzatínica 2.400.000 U las lesiones se resolvieron completamente. El paciente recibió otras 2 dosis de penicilina intramuscular a intervalos semanales, y 4 meses después se encuentra libre de lesiones.

La infección por el VIH y la inmunodepresión pueden alterar el curso clásico de la sífilis. Así, en los pacientes infectados por el VIH se produce un mayor número de sífilis primarias asintomáticas y, en consecuencia, se detecta una mayor frecuencia de manifestaciones secundarias².

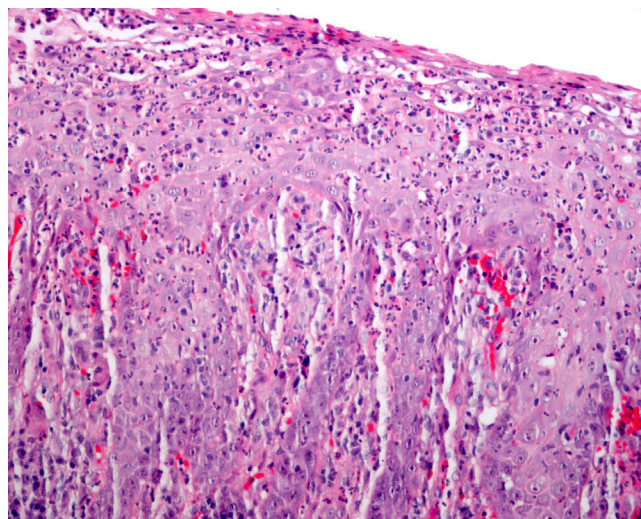


Figura 2 Biopsia de paladar blando, que demostraba un marcado exudado neutrofílico con signos de regeneración epitelial y mínimo infiltrado inflamatorio (H-E × 200).