

# Pápulas axilares pruriginosas

---

## Pruritic axillary papules

---

Claudia Luciana Cosulich,<sup>1</sup> Sabrina Meik,<sup>2</sup> Vicenta Ana María Neglia<sup>3</sup> y Alejandra Abeldaño<sup>4</sup>

### Caso clínico

Paciente de sexo femenino de 30 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de relevancia, que consultó a nuestro servicio por presentar prurito en axilas de 10 años de evolución. Previamente había realizado múltiples tratamientos tópicos sin mejoría.

Examen físico: presentaba pápulas foliculares y perifoliculares, algunas eritematosas y otras hiperpigmentadas, pruriginosas, localizadas en axilas, ingles, región periumbilical y periareolar bilateral (figuras 1 y 2).

Exámenes complementarios:

-Rutina de laboratorio: sin particularidades

-Estudio histopatológico de biopsia cutánea de lesión axilar derecha: dermatitis linfocitaria perivascular inespecífica.

Se inició tratamiento con eritromicina al 4% loción, la cual debió discontinuarse por irritación.

Debido a las características clínicas y a la falta de respuesta al tratamiento instaurado, se decidió realizar una nueva biopsia cutánea, que informó: "Piel con estructura folicular central con tapón córneo infundibular y dilatación quística del mismo. Leve espongirosis con exocitosis linfocitaria y presencia de aislados neutrófilos" (figuras 3 y 4) (*Dermatol. Argent.*, 2012, 18(5): 405-408).

**Fecha de recepción:** 30/07/2011 | **Fecha de aprobación:** 04/10/2011

---

<sup>1</sup> Médica concurrente

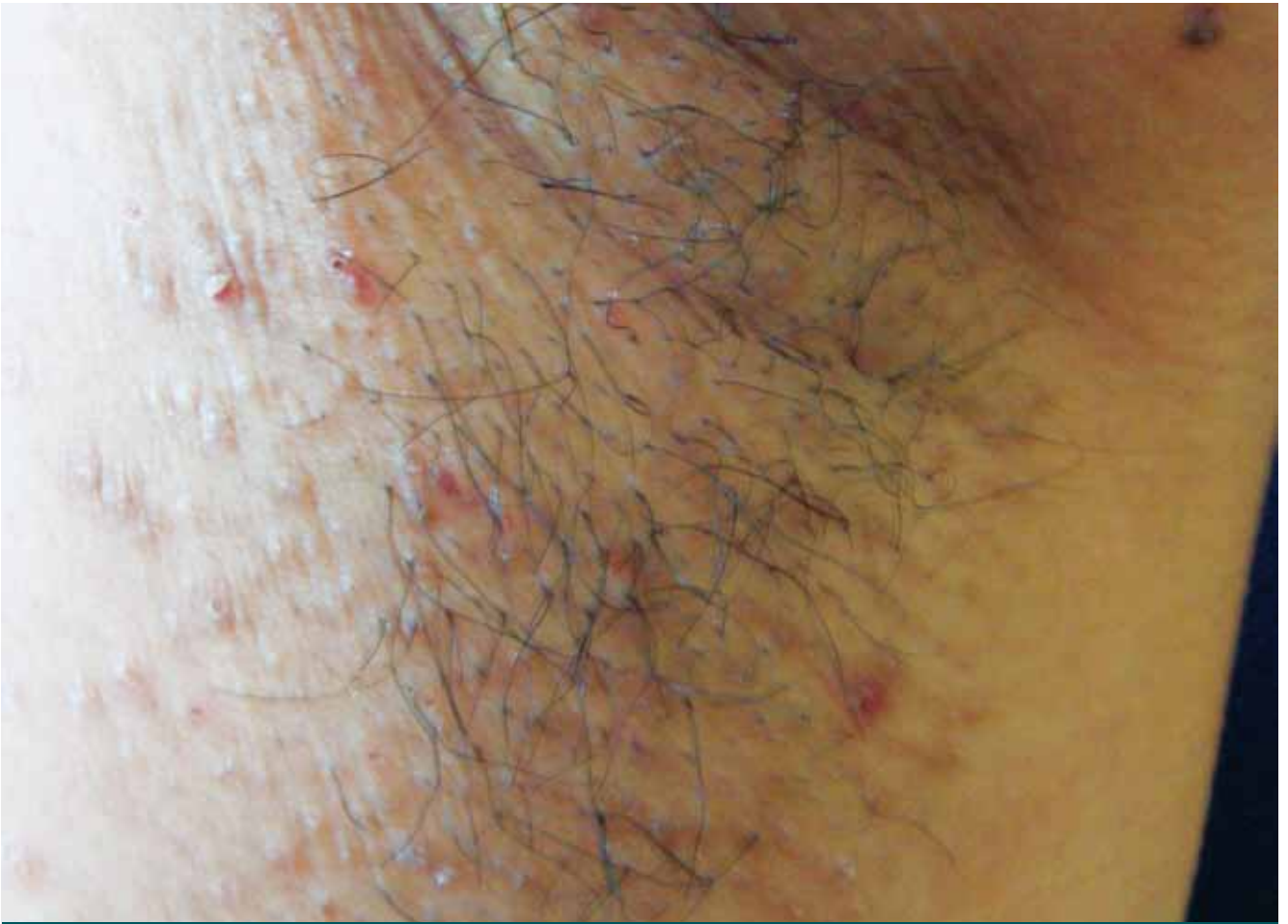
<sup>2</sup> Médica dermatóloga. Jefa de residentes

<sup>3</sup> Médica dermatóloga

<sup>4</sup> Jefa de Unidad de Dermatología

Hospital General de Agudos Dr. Cosme Argerich, Pi y Margall 750, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

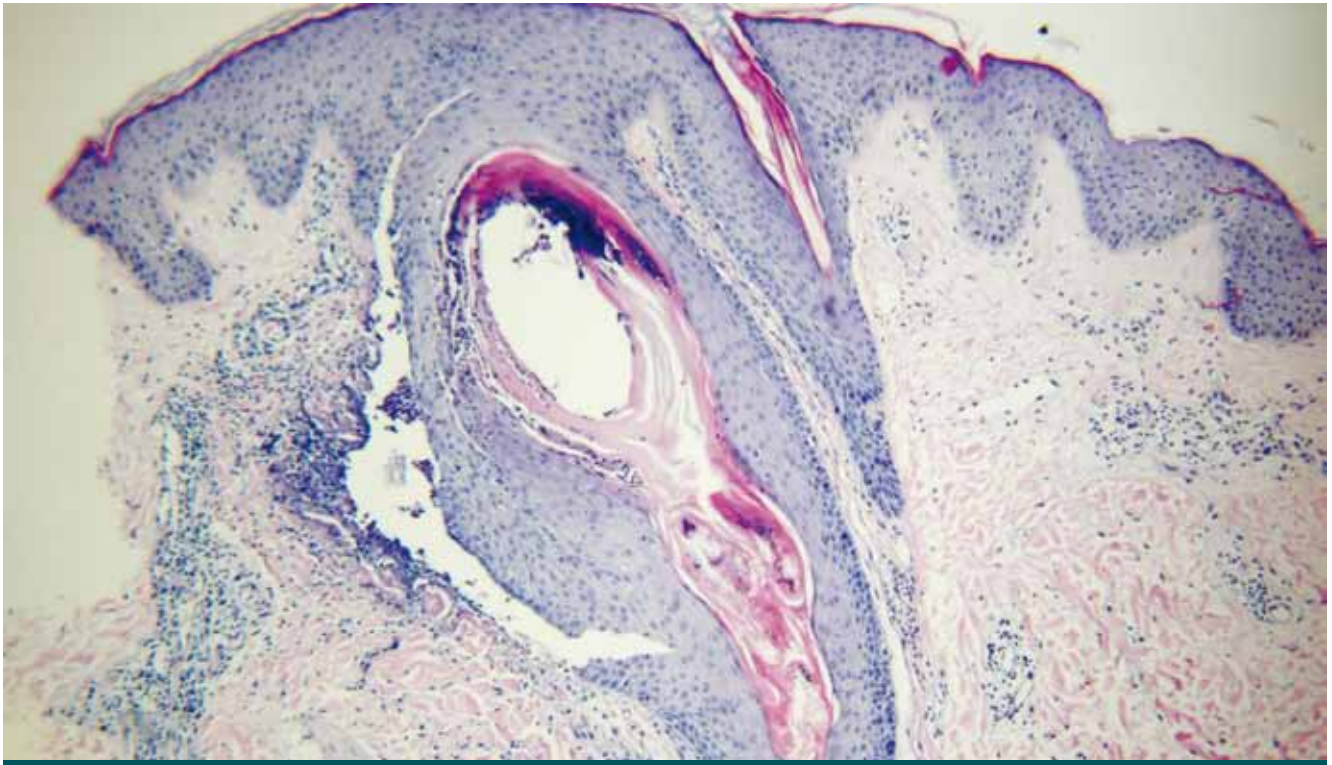
Correspondencia: Claudia Luciana Cosulich, 33 Orientales 1050, casa 1, Beccar, provincia de Buenos Aires. Claucosu@yahoo.com.ar



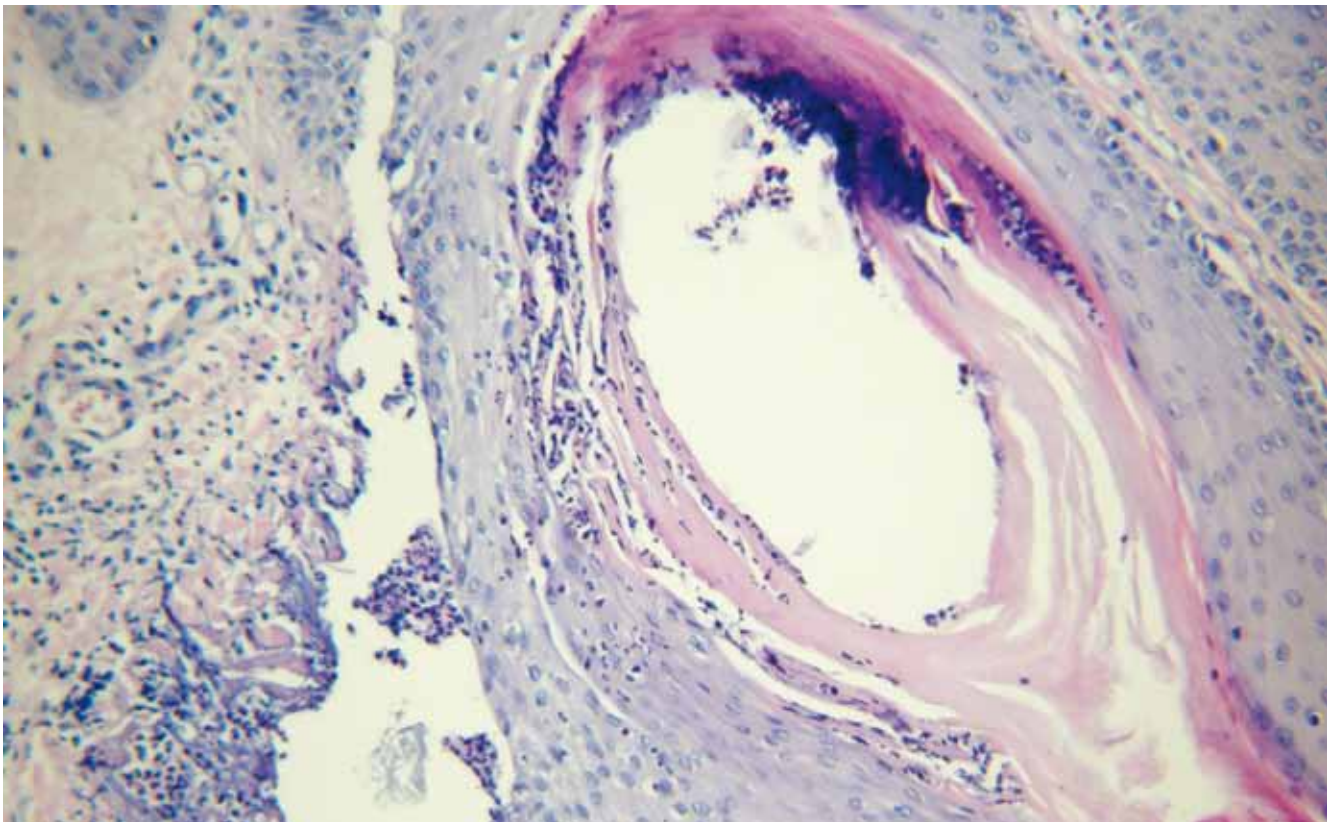
**Foto 1.** Pápulas foliculares y perifoliculares; algunas eritematosas, otras hiperpigmentadas en axilas.



**Foto 2.** Pápulas foliculares y perifoliculares; algunas eritematosas, otras hiperpigmentadas en región areolar bilateral.



**Foto 3.** (H-E 10x). Estructura folicular central con tapón córneo infundibular y dilatación quística del mismo. Leve espongiosis con exocitosis linfocitaria.



**Foto 4.** (H-E 40x). Estructura folicular central con tapón córneo infundibular y dilatación quística del mismo. Leve espongiosis con exocitosis linfocitaria.

## Diagnóstico

Enfermedad de Fox-Fordyce.

## Evolución

Se indicó adapalene al 0,1% crema, día por medio; hidrocortisona al 1% los fines de semana y loratadina 10 mg/día. Evolucionó con franca mejoría del prurito, con ligero aplanamiento e hiperpigmentación de las lesiones de axilas y de la región genital.

## Comentario

La enfermedad de Fox-Fordyce fue descrita por primera vez en 1902 por George Henry Fox y John Addison Fordyce. Afecta principalmente a mujeres pospuberales, de entre 13 y 35 años de edad. Clínicamente se caracteriza por la presencia de pápulas foliculares y perifoliculares color piel o ligeramente amarillentas, localizadas en áreas ricas en glándulas apocrinas como axilas, regiones periareolares, periumbilical y genitales.<sup>1</sup>

El principal síntoma suele ser el prurito, que se exacerba en los meses de verano, en situaciones de estrés y por el ejercicio. 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>2</sup>

La etiología de esta enfermedad no ha sido aún esclarecida. No se han descrito alteraciones genéticas ni polimorfismos asociados. Como mecanismo fisiopatológico se han planteado algunas hipótesis: la formación de un tapón hiperqueratósico en la porción del infundíbulo folicular cercano a la salida del conducto apocrino;<sup>3</sup> la presencia de un infiltrado inflamatorio perifolicular como evento primario que secundariamente induciría la formación de un tapón hiperqueratósico a nivel infundibular.<sup>4</sup> Como consecuencia de la obstrucción infundibular se produciría la dilatación glandular con extravasación de su contenido, rico en lípidos, a la dermis periinfundibular. Este material sería posteriormente fagocitado por los macrófagos.

Se describen diferentes patrones histológicos como parte del proceso patológico en la enfermedad de Fox-Fordyce.<sup>5</sup> Si bien no existen rasgos patognomónicos que definan a la entidad, se describen como características tradicionales: la presencia de dilatación e hiperqueratosis infundibular, espongiosis y paraqueratosis del epitelio asociado a un infiltrado linfocitario.<sup>6,7</sup>

Sin embargo, existen comunicaciones que no han podido demostrar varios de los hallazgos clásicamente descriptos. Otras consideran como una característica clave la presencia de xantomatosis perifolicular en el diagnóstico de la enfermedad.<sup>7</sup> En los últimos años se han descrito nuevas

características histológicas como: células espumosas periinfundibulares, células disqueratóticas en el infundíbulo, alteraciones vacuolares y laminillas cornoides, fibrosis adventicia perifolicular, infiltrado mastocitario e incremento dérmico de mucina perifolicular.<sup>6,7</sup>

Bormate *et al.*<sup>7</sup> plantearon que varios de los hallazgos histológicos en la enfermedad de Fox-Fordyce serían focales en tiempo y/o espacio. Ésta es la razón por la que no siempre es posible identificar las características histopatológicas descriptas como tradicionales de esta entidad, como ocurrió en el caso presentado, en el cual se requirió un nuevo estudio histopatológico para arribar al diagnóstico definitivo.

Entre los diagnósticos diferenciales se plantean la foliculitis/perifoliculitis crónica, los siringomas, la enfermedad de Darier, el liquen nitidus y la malaria rubra.<sup>8</sup>

Se han propuesto múltiples tratamientos como: ácido retinoico, adapalene, corticoides tópicos/intralesionales, clindamicina, pimecrolimus, peróxido de benzoilo, isotretinoína, electrocoagulación y láser, con resultados variables y poco efectivos.<sup>9,10</sup>

Remarcamos la importancia de sospechar esta entidad ante hallazgos clínicos compatibles y la necesidad de repetir el estudio histopatológico cuando el paciente presente clínica sugestiva de enfermedad de Fox-Fordyce y los hallazgos a nivel histológico no sean concluyentes.

## Bibliografía

1. Kamada A., Saga K., Jimbow K. Apoeccrine sweat duct obstruction as a cause for Fox-Fordyce disease, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2003, 48: 453-455.
2. Scroggins L., Kelly E., Kelly B. Fox-Fordyce Disease in Daughter and Father, *Dermatology*, 2009, 218:176-177.
3. Mataix J., Silvestre J.F., Niveiro M., Lucas A. *et al.* Perifollicular xanthomatosis as a key histological finding in Fox-Fordyce disease, *Actas Dermosifiliogr.*, 2008, 99: 145-148.
4. Pock L., Svrcková M., Machácková R., Hercogová J. Pimecrolimus is effective in Fox-Fordyce disease, *Int. J. Dermatol.*, 2006, 45: 1134-1135.
5. Böer A. Patterns histopathologic of Fox-Fordyce disease, *Am. J. Dermatopathol.*, 2004, 26: 482-492.
6. Macarenco R.S., Garces S. Dilatation of apocrine glands. A forgotten but helpful histopathological clue to the diagnosis of axillary Fox-Fordyce disease, *Am. J. Dermatopathol.*, 2009, 31: 393-397.
7. Bormate A.B. Jr., Leboit P.E., McCalmont T.H. Perifollicular xanthomatosis as the hallmark of axillary Fox-Fordyce disease: an evaluation of histopathologic features of 7 cases, *Arch. Dermatol.*, 2008, 144: 1020-1024.
8. Ozcan A., Senol M., Aydin N.E., Karaca S. Fox Fordyce disease, *JEADV*, 2003, 17: 227-249.
9. Kao P.H., Hsu C.K., Lee J.Y. Clinicopathological study of Fox-Fordyce disease, *J. Dermatol.*, 2009, 36: 485-490.
10. Chae K.M., Marschall M.A., Marschall S.F. Axillary Fox-Fordyce disease treated with liposuction-assisted curettage, *Arch. Dermatol.*, 2002, 138: 452-454.