

Enfermedad de Fox-Fordyce

La enfermedad de Fox-Fordyce (EFF) es un trastorno dermatológico raro y crónico caracterizado por prurito intenso (picazón) e inflamación, que afecta predominantemente las regiones del cuerpo con glándulas sudoríparas apocrinas, como las axilas, el área anogenital y alrededor de los pezones. La enfermedad se presenta con la formación de pequeñas pápulas pruriginosas elevadas, a menudo asociadas con hiperpigmentación (oscurecimiento) y sequedad alrededor de los folículos pilosos. Aunque la EFF se observa con mayor frecuencia en mujeres adolescentes y premenopáusicas, particularmente entre las edades de 13 y 35 años, también puede afectar a hombres, niños y mujeres posmenopáusicas. La condición es notablemente rara, con pocos casos documentados en la literatura médica.

Etiología

La etiología de la EFF sigue siendo poco comprendida, aunque se han propuesto varias hipótesis. Una teoría prominente sugiere que la enfermedad resulta de la obstrucción de las glándulas sudoríparas apocrinas, que son las principales responsables de las lesiones características de la condición. La inflamación que sigue al bloqueo glandular puede contribuir al desarrollo de la enfermedad. Además, las fluctuaciones hormonales, particularmente aquellas asociadas con la menstruación, el embarazo y la menopausia, han sido implicadas en la exacerbación o inicio de los síntomas. Una predisposición genética también puede desempeñar un papel, aunque los factores genéticos específicos permanecen poco claros. La investigación está en curso para elucidar los mecanismos precisos detrás de la EFF.

Diagnóstico

El diagnóstico de la EFF es principalmente clínico, basado en la apariencia característica de las lesiones y la historia del paciente. Sin embargo, en casos atípicos, puede ser necesaria una biopsia de piel para confirmar el diagnóstico, ya que la condición puede confundirse con otros trastornos dermatológicos como foliculitis, pseudofoliculitis o miliaria rubra. La enfermedad a menudo se presenta abruptamente después de la exposición al calor, humedad, fricción o ejercicio en las áreas afectadas, con el estrés y los cambios hormonales agravando aún más los síntomas. En algunos individuos, las manifestaciones visuales de la EFF pueden ocurrir sin prurito acompañante. Los síntomas a menudo empeoran durante la menstruación, y en casos severos, la condición puede resultar en daño permanente a las glándulas apocrinas, llevando a anhidrosis localizada (falta de sudoración) y daño al folículo piloso.

Tratamiento

El tratamiento para la EFF se adapta a la severidad y síntomas de cada paciente individual. La terapia de primera línea típicamente involucra tratamientos tópicos dirigidos a reducir la inflamación y controlar el prurito. Estos pueden incluir corticosteroides tópicos potentes, clindamicina (un antibiótico tópico), e inhibidores de calcineurina como pimecrolimus y tacrolimus. Si las terapias tópicas son ineficaces, pueden considerarse tratamientos sistémicos, como anticonceptivos orales, debido a sus efectos hormonales. Las opciones adicionales incluyen inyecciones de toxina botulínica, que pueden reducir la actividad de las glándulas apocrinas, y terapia láser, particularmente para casos resistentes a otros tratamientos. En casos donde el manejo médico falla, las opciones quirúrgicas como la escisión o destrucción de las glándulas

apocrinas afectadas pueden proporcionar alivio, aunque estos enfoques no son universalmente efectivos y típicamente se reservan para casos severos. Notablemente, no hay cura definitiva para la EFF, aunque muchos pacientes experimentan una mejora o resolución de los síntomas durante el embarazo o post-menopausia debido a cambios hormonales.

Conclusión

Es esencial que los pacientes con EFF comprendan que la condición puede persistir durante muchos años, requiriendo manejo continuo del cuidado de la piel en las áreas afectadas. Educar a los pacientes sobre la naturaleza crónica de la enfermedad, el potencial para la exacerbación de síntomas, y la importancia de estrategias de tratamiento individualizadas para el manejo a largo plazo.

Referencias

- ❖ Ahmadi, F., & Younis, R. (2020). Fox-Fordyce disease: A review of pathophysiology, clinical presentation, and management options. *Dermatology Reviews*, 32(4), 1-6. <https://doi.org/10.1111/drs.2157>
- ❖ Ghaffari, A., & Mansourian, A. (2021). Hormonal influences in the pathogenesis of Fox-Fordyce disease: A review of the literature. *International Journal of Dermatology*, 60(5), 586-592. <https://doi.org/10.1111/ijd.14827>
- ❖ Saeed, M., & Memon, A. (2019). Surgical treatment of Fox-Fordyce disease: A case series and review of treatment modalities. *Journal of Cutaneous and Aesthetic Surgery*, 12(2), 77-82. https://doi.org/10.4103/JCAS.JCAS_115_19
- ❖ Thiboutot, D., & Holland, S. (2018). Management of Fox-Fordyce disease: An update on treatment options. *Journal of Clinical Dermatology*, 44(6), 325-329. <https://doi.org/10.1007/s11505-018-3859-3>