

Enfermedad de Kyrle: a propósito de un caso

ASDRUBAL RODRÍGUEZ¹, MARGARET MATEO¹, ARLES SALAZAR¹, VICMARY PÉREZ², FRANCISCO FRANCO², MARIELA ZAMORA³

Resumen:

La enfermedad de Kyrle pertenece a un grupo de enfermedades perforantes, caracterizadas por la eliminación transepidermica de alguno de los componentes de la dermis superficial. Es de causa desconocida. Se presenta con mayor frecuencia en el sexo femenino y está asociada con pacientes con diabetes mellitus e insuficiencia renal crónica en hemodiálisis. Sus manifestaciones clínicas son polimorfas, con pápulas queratósicas, centro crateriforme, en las extremidades inferiores con distribución ascendente y de curso crónico. Se presenta el caso de una paciente de 75 años de edad, hipertensa, diabética, que consulta por múltiples pápulas eritematosas con centro queratósico y superficie crateriforme, descamativas, en los miembros inferiores, de un año de evolución. Histológicamente, se observa disrupción de la epidermis con invaginación de contenido, conformado por queratina y células inflamatorias.

Palabras Claves: enfermedad de Kyrle , dermatosis perforante

Kyrle disease: report of a case

Summary:

Kyrle disease belongs to a group perforating diseases characterized by transepidermal elimination of some components of the superficial dermis. Its cause is unknown. The condition occurs more frequently in women and is associated with diabetes mellitus and patients with chronic renal failure on hemodialysis. Clinical manifestations are variable multiple with keratotic papules and pitting, usually on the lower extremities with ascending distribution and chronic course. We present a case of a 75-year-old woman, with history of high blood pressure and diabetes, who consults with scaly papules for one year. On physical examination multiple erythematous papules with keratotic center and surface pitting, scaling in lower limbs. Histologically disruption of the epidermis is observed with invagination formed by keratin content and inflammatory cells. Chronic relapsing course despite treatment.

Key words: Kyrle's disease, perforating dermatosis

1. Residente de Postgrado de Dermatología y Sifilografía Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo"

2. Médico Adjunto del Departamento de Dermatología Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo"

3. Dermatopatólogo, Jefe del Departamento Anatomía Patológica Hospital Militar "Dr. Carlos Arvelo"

Autor para Correspondencia:
Asdrubal Rodríguez
asdrubal_r_y@hotmail.com

Introducción

Las dermatosis por eliminación transepidermica (dermatosis perforantes) constituyen un grupo heterogéneo que se caracteriza por una erupción pápulo nodular con eliminación transepidermica de componentes de la dermis.^{1,2,3} Clásicamente, se pueden distinguir cinco enfermedades perforantes, cuyo rasgo distintivo es el mecanismo de eliminación transepidermica: el eritema serpiginoso perforante, la colagenosis perforante reaccional, la foliculitis perforante, la dermatosis perforante adquirida y la enfermedad de Kyrle.^{4,6,7,8} esta última se caracteriza por una alteración en el proceso de la queratinización, en lugar de existir una queratinización hacia la superficie, ocurre hacia la dermis; hecho que motiva la "perforación" de la membrana basal.

Se observa con más frecuencia en el sexo femenino entre la tercera y quinta década de la vida. Se han descrito dos variantes: la forma idiopática, que afecta, principalmente, a personas jóvenes sin una causa aparente, y la forma sintomática que ocurre en pacientes adultos con diabetes crónica descompensada y/o generalmente en tratamiento de hemodiálisis o diálisis peritoneal por nefropatía severa.¹

Se presenta frecuentemente en las extremidades como pápulas umbilicadas hiperqueratósicas, con costras queratósicas centrales.⁹ El curso es habitualmente crónico y puede resolverse dejando cicatrices. La respuesta al tratamiento es variable y tiende a la recurrencia.⁸ Los retinoides y los rayos ultravioleta B (UVB), constituyen la primera línea de tratamiento.⁹ Se considera pertinente la presentación del caso por ser un trastorno poco frecuente en su expresión clínica y por representar un reto diagnóstico y terapéutico.

Reporte del caso:

Paciente femenina de 75 años de edad, natural y procedente de San Casimiro, estado Aragua, ama de casa, con antecedente de diabetes mellitus e hipertensión arterial, que consulta por presentar pápulas eritematosas con superficies queratósicas.

Inició su enfermedad actual dos años atrás, cuando comenzó a presentar eritema difuso y prurito en los miembros inferiores, recibió múltiples tratamientos a base de esteroides con mejoría parcial. Posteriormente, presenta pápulas eritematosas múltiples dispersas, aisladas, que evolucionaron formando en su superficie un centro queratósico erosivo, eliminando material blanquecino, descamativo, que eventualmente, por el rascado, se acompañan de signos de flogosis. Ameritó antibióticoterapia y analgésicos sistémicos, con remisiones y reincidencias de las lesiones.

Al examen físico, paciente fototipo cutáneo IV/VI, que presenta múltiples pápulas eritematosas, algunas de aspecto cicatricial con centro costroso, unas con superficie crateriforme con halo eritematoso y otras eritematosas con centro queratósico y superficie descamativa, dispersas, en miembros inferiores (FIGURAS 1 a la 4)



Figura 1: Pápulas eritematosas, algunas con centro queratósico, costroso y otras de aspecto cicatricial, localizadas en pierna derecha



Figura 2: Pápulas eritematosas, algunas de superficie ulcerocostrosa y otras de aspecto cicatricial, localizadas pierna derecha



Figura 3: Pápulas de superficie queratósica, descamativa, con halo eritematoso; **Figura 4:** Pápula de aspecto crateriforme, superficie queratósica con halo eritematoso.

Se realiza biopsia de piel que reporta acantosis regular, con invaginación central que contiene restos celulares basófilos, que corresponde a células inflamatorias entremezcladas con queratinocitos con disrupción de la epidermis, se aprecia además, un infiltrado inflamatorio en contacto con el colágeno de la dermis papilar (Figura 5 y 6)

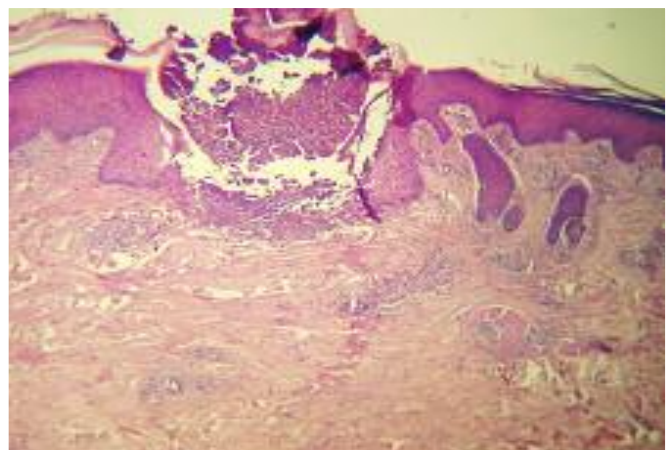


Figura 5: Acantosis regular, invaginación central con células inflamatorias y queratinocitos con disrupción de la epidermis. (H-E 2.5X)

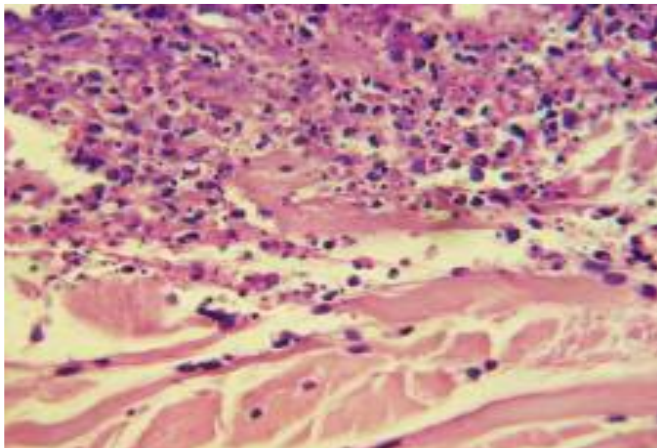


Figura 6: Infiltrado inflamatorio en contacto con el colágeno de la dermis papilar. (H-E 40X).

Discusión:

Las dermatosis perforantes o enfermedades de eliminación transepidérmica, constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades poco frecuentes caracterizadas por la migración transepidérmica de componentes de la matriz extracelular de la dermis tras un proceso inflamatorio y/o degenerativo. En la actualidad, se incluyen cinco entidades bien diferenciadas según el mecanismo y material eliminado como son: la elastosis perforante serpiginosa, la colagenosis perforante reactiva, la foliculitis perforante, la dermatosis perforante adquirida y la enfermedad de Kyrle.⁸ El caso descrito tiene como diagnóstico clínico e histológico: enfermedad de Kyrle.

Descrita por primera vez en 1916, por Josef Kyrle, dermatopatólogo austriaco, en una paciente diabética de 22 años de edad, como un fenómeno de hiperqueratosis folicular al que llamó hiperqueratosis folicular *et follicularis in cutem penetrans*.^{6,10} Se caracteriza por una alteración en la queratinización en la que se invierte el sentido de esta y en lugar de existir una queratinización hacia la superficie, se produce hacia la dermis, hecho que motiva la "perforación" de la membrana basal.⁸ El diagnóstico se confirmó por estudio histopatológico, en el que se observa esta "perforación" de la membrana basal.

La etiología exacta no se conoce, se cree existe una transmisión autosómica recesiva. En su patogénesis se han descrito algunas alteraciones estructurales adquiridas de las fibras de colágeno, así como aumento en la síntesis de fibronectina. Otros autores han descrito la asociación de este padecimiento con otras alteraciones de la queratinización, como la queratosis pilar, la variedad hipertrófica de la enfermedad de Darier y la foliculitis perforante, lo cual sugiere que tal vez este grupo de entidades sean parte de un mismo espectro con una fisiopatogenia compartida;^{1,8} pero la condición es más comúnmente asociada con la diabetes y la insuficiencia renal crónica, la primera de ellas la presenta la paciente.

Histológicamente, tal como fue observado en la paciente hay tapones de queratina paraqueratótica con restos celulares basófilos en invaginaciones epidérmicas. El tejido elástico está ausente y en las capas profundas se ve ruptura epidérmica, con infiltrado linfohistiocitario.⁵ La epidermis adyacente al tapón es acantótica, asienta sobre una epidermis adelgazada o atrófica, por donde a veces penetra hacia la dermis papilar como un "clavo".² Cuando hay contacto entre la queratina y la dermis puede observarse formación de granulomas que se eliminan a través del tapón.⁵ Existe ausencia de la capa granulosa en los sitios de contacto con el tapón queratósico, con focos de células disqueratósicas.

La enfermedad de Kyrle, debe diferenciarse de los otros trastornos perforantes adquiridos. El material eliminado es, predominantemente, colágeno en la colagenosis perforante adquirida, queratina en la enfermedad de Kyrle y foliculitis perforante, y fibras elásticas engrosadas en elastosis perforante serpiginosa.^{9,10}

Clinicamente, la principal topografía descrita en la literatura son las extremidades inferiores.¹ Comienza como una erupción de pápulas de forma cónica, verrucoides o aplanadas, superficiales, bien definidas, frecuentemente escamosas y secas. A veces, como pequeñas pápulas eritematosas con crecimiento de un tapón central queratósico rodeado por un halo inflamatorio o como nódulos hiperqueratósicos hiperpigmentados de localización folicular, cubiertos por costras o escamas, que al desprenderla con una cureta, deja al descubierto una depresión crateriforme, ligeramente sangrante.

El color de las lesiones es variable, unas veces es rojizo, o bien gris, violáceas, castaño-amarillentas. El tamaño de las lesiones es variable, de 1 a 10 mm o de 5 a 15 mm.² En este caso se describen manifestaciones clínicas acordes a las descritas en esta entidad.

El tratamiento de los trastornos perforantes es difícil. El pronóstico depende de las enfermedades de base. En casos idiopáticos y resistentes al tratamiento, los esteroides tópicos, retinoides tópicos y orales, junto con la terapia UVB son de primera línea. Por otra parte, algunos informes de casos también mencionan resultados satisfactorios con psoraleno con UVA, doxiciclina y alopurinol.⁹ La paciente evolucionó satisfactoriamente con esteroides tópicos a pesar de las recaídas.

Conclusión:

Cuando se observan signos de enfermedad de Kyrle, es necesario descartar trastornos sistémicos subyacentes por la asociación de la misma con patologías como diabetes mellitus y enfermedad renal crónica. La correlación clinicopatológica es fundamental para llegar al diagnóstico preciso.

Como la enfermedad de Kyrle es poco frecuente de observar en la práctica dermatológica diaria, su correcto diagnóstico es difícil. Asimismo, en la mayoría de casos, una vez diagnosticada, su tratamiento y control resultan complicados. ●

Referencias

1. Navarrete FG, Domínguez MA, Cardona MA. Enfermedad de Kyrle. Rev Cent Dermatol Pascua. 2011;20;2.
2. Santamaría GV, Cervantes AM, Barrios E. Dermatitis con eliminación transepidermica clásicas. Rev Cent Dermatol Pascua. 2002;11;1.
3. Castellanos M, Nocito J, Marchesi R, et al. Dermatitis perforantes: presentación de 8 casos. Med Cutan Iber Lat Am. 2012;40(5):147-153
4. Rodríguez G, Mercadillo P. Dermatitis perforantes. RevMed Hosp Gen Mex. 2009; 72(1):20-25.
5. Arredondo M, Londoño A, Restrepo R. Enfermedades con eliminación transepidermica. RevAsoc Col Dermatol. 2008;16;3:185-195.
6. Ortiz M, Navarrete G. Dermatitis perforantes reactivas en el Centro Dermatológico. Dermatol Rev Mex.2013;57:111-117.
7. Schreml S, et al. Kyrle Disease and Acquired Perforating Collagenosis Secondary to Chronic Renal Failure and Diabetes Mellitus. RepDermatol. 2011;3(3): 209-211.
8. Díaz C, Quijano E, Carayhua D. Enfermedad de Kyrle: reporte de un caso. Dermatol PERU 2014;24(3).
9. Verma R, Vasudevan B, Kakkar S, et al. Kyrle's Disease Presenting in an Extensive Distribution along Lines of Blaschko. Indian J Dermatol. 2015;60(4):423.
10. Ataseven A, Ozturk P, Kucukosmanoglu I, et al. Kyrle's disease. BMJ Case Rep. 2014;15.

Pertenecer a la Sociedad Venezolana de Dermatología Médica Quirúrgica y Estética es Importante.

Si eres dermatólogo y aun no estás inscrito a la Sociedad te invitamos a convertirse en miembro:

Requisitos

Para Ingresar como miembro ACTIVO a la Sociedad

- Haber realizado Curso de Postgrado en Dermatología, de 3 años de duración en una Universidad nacional o extranjera.
- Llenar planilla respectiva (descargar en svderma.org)
- Carta de Solicitud por escrito para el ingreso.
- Carta de Presentación por tres Miembros Titulares.
- Copia de Título de Médico.
- Copia de Título de Dermatólogo
- Currículum
- Copia de Cédula de Identidad
- Soporte de los documentos referidos en el currículum. (Anexar Artículo 8)

Para Ascensos de Miembro Activo a Miembro Titular

- Carta solicitando ascenso e indicando la fecha de ingreso como Miembro Activo.
- Llenar planilla respectiva (descargar en svderma.org)
- Currículum Vitae actualizado. (Anexar Artículo 8)

CV. Cumplir con una de las siguientes pautas

- Haber publicado dos trabajos sobre la especialidad como autor principal, o
- Haber publicado tres trabajos como coautor, o
- Haber presentado cuatro trabajos como autor principal en diferentes Reuniones Anuales
- Haber cumplido 100 horas crédito – dermatológicas en 3 años consecutivos.
- Presentar un trabajo de ascenso – Anexar el trabajo científico que será presentado en una Reunión Mensual

Para ingresar como miembro Titular

Llenar planilla respectiva. (descargar en svderma.org)

- Solicitud por escrito para el ingreso como Miembro Titular, especificando que ingresa presentando un trabajo científico y el título del mismo.
- Presentación por tres Miembros Titulares
- Haber realizado Curso de Postgrado en Dermatología, de 3 años de duración en una Universidad Nacional o Extranjera.
- Currículum Vitae actualizado. (Anexar Artículo 8)
- Copia del título de médico.
- Copia del título de Dermatólogo.
- Soporte de los documentos referidos en el currículum
- Anexar trabajo científico de ingreso que será presentado en una Reunión Mensual de la Sociedad Venezolana de Dermatología.

Beneficios de ser miembro

- Seguro de Mala Praxis Profesional sin costo alguno.
- Suscripción a la revista Dermatológica Venezolana.
- Precios especiales en Jornadas y Congresos.
- Posibilidad de aplicar a Becas, Pasantías extramuro, AAD, Congreso Mundial de Estética y otros.
- Derecho a voz y voto en las Reuniones de la Asamblea de la SVDMQE (Miembros Titulares).
- Pertenecer a las Comisiones de Trabajo.