

CASO CLÍNICO

Enfermedad de Kyrle en un paciente de 57 años.

Cristina Solórzano Torres,* Cristina Pazmiño Solórzano, Enrique Úraga Pazmiño,*** Enrique Loayza Sánchez******

* Dermatóloga Centro Dermatológico Dr. Úraga
** Adscrita al Centro Dermatológico Dr. Úraga
*** Dermatólogo, Director del Centro Dermatológico Dr. Úraga
**** Dermatólogo, Dermatopatólogo Centro Dermatológico Loayza

Correspondencia:
cris_solorzano39@yahoo.es
<https://orcid.org/0000-0002-8522-9861>

Palabras clave: Dermatitis perforante adquirida, enfermedad de Kyrle, nódulos hiperqueratósicos

Fecha de recepción: 7/17/2023
Fecha de aceptación: 9/25/2023

RESUMEN

La Enfermedad de Kyrle es una dermatosis perforante adquirida que se caracteriza por la presencia de múltiples pápulas, placas y nódulos hiperqueratósicos comúnmente en extremidades inferiores. Reportamos el caso de un paciente de 57 años con pápulas y nódulos en piernas y abdomen cuyo examen histopatológico fue compatible para Enfermedad de Kyrle.

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad de Kyrle (lat. hyperkeratosis follicularis et follicularis in cutempenetrans) o hiperqueratosis follicular, es una dermatosis perforante adquirida que se manifiesta más frecuentemente en la edad adulta, asociada por lo común a enfermedad renal crónica, diabetes mellitus y raramente a enfermedad hepática.¹ Las lesiones en piel están caracterizadas por pápulas y nódulos eritematosos e hiperpigmentados con un centro costroso y un tapón queratósico ubicadas preferentemente en superficies extensoras de extremidades, tronco y poco común en cara y cuero cabelludo.²

CASO CLÍNICO

Un paciente masculino de 57 años de edad con antecedentes de diabetes e insuficiencia renal II, consultó en el “Centro Dermatológico Dr. Úraga” por presentar pápulas nodulares hiperpigmentadas, erosionadas, múltiples, con centro queratósico localizadas en brazos, piernas y abdomen de 3 meses de evolución, acompañadas de prurito intenso (Figura 1). Se decide tomar muestra de biopsia de una lesión del brazo.

La histopatología demostró la epidermis con sus márgenes laterales acantósicos, en el centro aplanamiento e invaginación con gran cantidad de queratina paraqueratótica y restos celulares de neutrófilos. La dermis presenta gran cantidad de vasos capilares dilatados y moderado infiltrado inflamatorio, diagnóstico compatible con Foliculitis perforante (Enfermedad de Kyrle) (Figura 2). Recibió tratamiento con corticoide tópico y antihistamínicos, presentando mejoría de las lesiones.

DISCUSIÓN

La Enfermedad de Kyrle fue diagnosticada por primera vez en el siglo XX.³ Fue J. Kyrle quien la describió en 1916 en una mujer con diabetes.⁴

La etiología de la enfermedad es desconocida pero se propusieron varias hipótesis como la diferenciación defectuosa de la epidermis y la unión dermoepidérmica secundaria a procesos de glicosilación, otros pueden tener etiología infecciosa por bacterias anaeróbicas y entre otros los de etiología genética.⁵

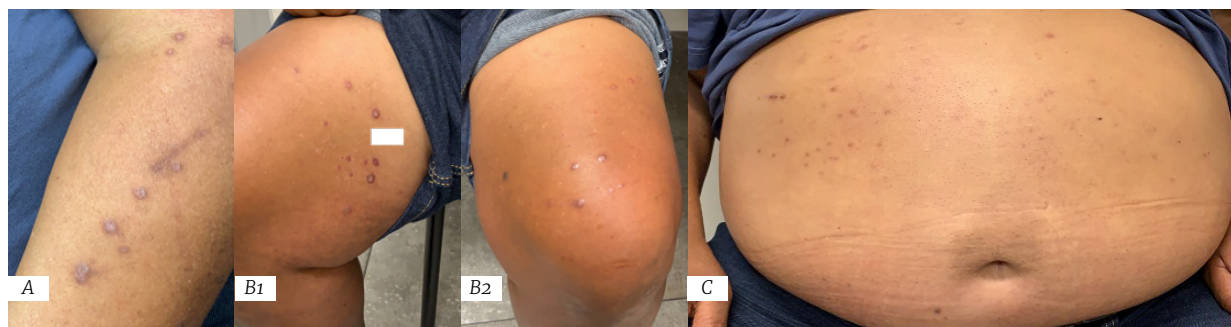


Figura 1. A) pápulas color pardo brazo. B1 y B2) pápulas centro queratósico piernas. C) pápulas abdomen

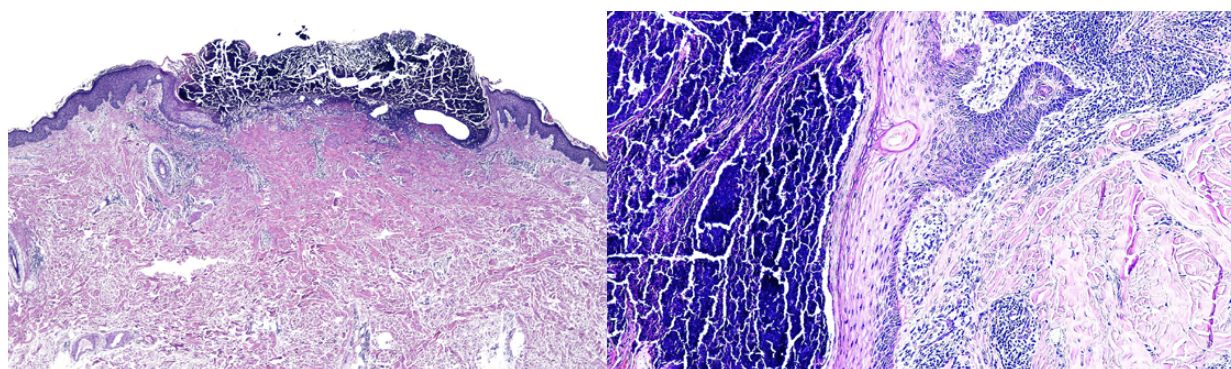


Figura 2. A) Epidermis hacia los márgenes laterales acantósica, tapón de queratina con paraqueratosis y restos celulares fundamentalmente de neutrófilos. B) En la dermis adyacente observamos gran cantidad de vasos capilares dilatados y moderado infiltrado inflamatorio.

Se desconoce la patogenia de la enfermedad, pero se piensa que el trauma superficial es un incitador en pacientes susceptibles de desarrollar desórdenes de perforación adquirida, mientras la vasculopatía y los depósitos de materiales exógenos dérmicos parecen ser factores predisponentes.⁵

Clínicamente se describe la enfermedad por la presencia de pápulas o nódulos con un tapón central queratósico, las lesiones pueden confluir y formar placas, de ubicación principal en extremidades y en menor frecuencia en tronco, pruriginosas en la mayoría de los casos.^{1,2}

En la dermatoscopia no hay un patrón característico que defina a la enfermedad, sin embargo existen dos publicaciones en la literatura con patrones sugestivos, describiendo un patrón concéntrico de 3 zonas, caracterizado por escamas de color marrón blanquecino brillante en el centro, un área gris blanquecina sin estructura que rodea las costras centrales y una pigmentación marrón periférica.^{6,7}

La histopatología presenta un tapón queratósico en una invaginación epitelial, la queratinización puede afectar todo el espesor de la epidermis, hay células basófilas, puede haber infiltrado linfocítico e histiocítico.^{1,8}

La enfermedad de Kyrle debe diferenciarse de otros desórdenes que presentan tapón central hiperqueratósico entre éstos: la foliculitis perforante, la elastosis perforante serpiginosa, prurigo nodular, liquen plano, poroqueratosis.^{2,5}

Las opciones de tratamiento para la enfermedad de Kyrle incluyen corticosteroides y retinoides tópicos, queratolíticos fototerapia nb-UVB y PUVA, doxiciclina, minociclina y acitretin, también se han realizado sesiones con láser de CO₂, cirugía y crioterapia. Maurelli et al. reportan el caso de una paciente de 69 años con enfermedad de Kyrle tratada eficazmente con dosis bajas de isotretinoína y remisión completa a los 4 meses de su uso.⁹

La combinación terapéutica de los antihistamínicos para modular el prurito junto con los esteroides tópicos

son los más ampliamente usados. Ensayos clínicos recientes respaldan nuevos fármacos inmunomoduladores antipruriginosos dirigidos a receptores de IL4 y a la señalización intracelular como la Janus quinasa, éstos pueden tener un papel potencial en el tratamiento de la Enfermedad de Kyrle y demuestran ser terapias emergentes prometedoras en trastornos pruriginosos como en otras enfermedades.¹⁰

CONCLUSIÓN

La enfermedad de Kyrle se desarrolla a menudo como consecuencia de enfermedades sistémicas previamente diagnosticadas, al ser de tipo recurrente puede afectar la calidad de vida del paciente, por lo cual es necesario tener un diagnóstico y tratamiento adecuado.

BIBLIOGRAFÍA

- Gómez-Chicre V, Ochoa-Bermúdez JF, Gómez-Martínez L, Valencia-Aguirre P, Valderrama AJ, Herrera H. Concomitant Kyrle disease and kidney disease. *Piel*. 2021 Aug 1;36(7):488–90.
- Hartati Purbo Dharmadji CPFUS. Generalized lesions of Kyrle's Disease: A Rare Case. *Int Med Case Rep J* [Internet]. 2022;15:187–91. Available from: www.tcpdf.org
- Leonik S, Smoczok M, Kulig K, Bergler-Czop B, Miziołek B. Letter to the Editor The diagnostic process of Kyrle's disease in a 65-year-old patient. Vol. 3, *Advances in Dermatology and Allergology*. 2022.
- Lokesh V, Lakshmikantha A, Kannan S. Kyrle's disease: a cutaneous manifestation of diabetes mellitus. *BMJ Case Rep*. 2017 Nov 1;2017.
- Tampa M, Sârbu MI, Matei C, Mihăilă DE, Potecă TD, Georgescu SR. Kyrle's Disease in a Patient with Delusions of Parasitosis. *Rom J Intern Med*. 2016 Jan 1;54(1):66–9.
- Ozbagcivan O, Lebe B, Fetil E. Dermoscopic pattern of Kyrle's disease. *An Bras Dermatol*. 2020 Mar 1;95(2):244–6.
- Russo T, Piccolo V, Mascolo M, Staibano S, Alfano R, Argenziano G. Dermoscopy of Kyrle disease. *J Am Acad Dermatol* [Internet]. 2016;75(3):e99–101. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jaad.2016.02.1169>
- Gupta NM, Parikh MP, Panginikkod S, Rawal H, Feasel P. Kyrle's disease. *QJM*. 2018 Feb 1;111(2):129–30.
- Maurelli Martina GPGG. Kyrle's disease effectively treated with oral isotretinoin. *J Dermatology Treat*. 2018 Jan 10;29(6):630–2.
- Forouzandeh M, Stratman S, Yosipovitch G. The treatment of Kyrle's disease: a systematic review. Vol. 34, *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*. Blackwell Publishing Ltd; 2020. p. 1457–63.