

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 folicular, 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

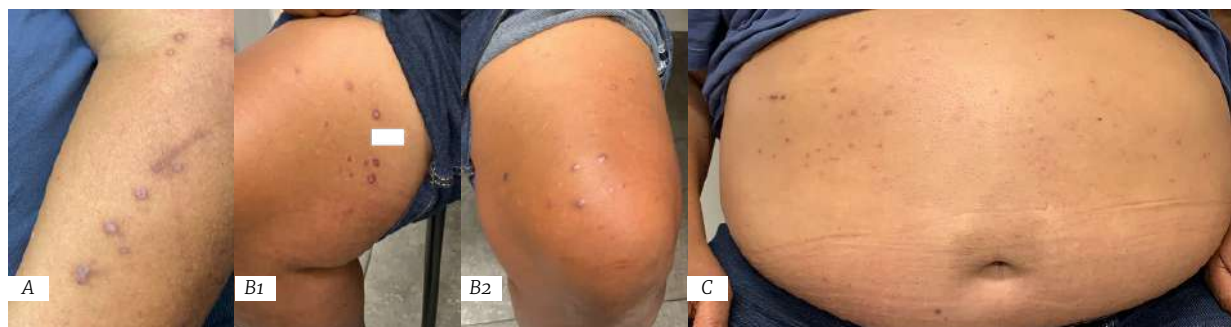


Figura 1. A) pápulas color pardo brazo. B1 y B2) pápulas centro queratósicas piernas. C) pápulas abdomen

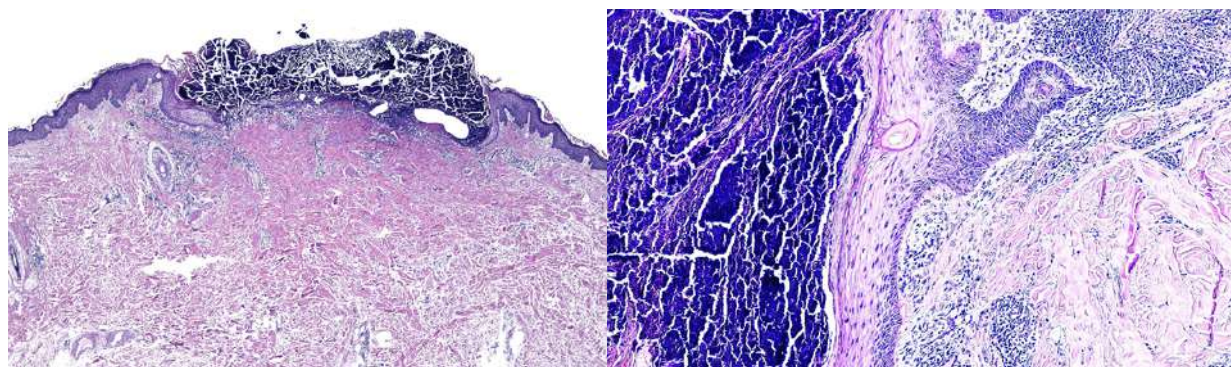


Figura 2. A) Epidermis hacia los márgenes laterales acantósica, tapón de queratina con paraqueratosis y restos celulares fundamentalmente de neutrófilos. B) En la dermis adyacente observamos gran cantidad de vasos capilares dilatados y moderado infiltrado inflamatorio.

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.

CASE REPORT

Kyrle's Disease in a 57-year-old patient.

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

* Dermatologist, Dr. Úraga Dermatological Center
 ** Attached to the Dr. Úraga Dermatological Center
 *** Dermatologist, Director of Dr. Úraga Dermatological Center
 **** Dermatologist, Dermatopathologist Loayza Dermatological Center

Correspondence:

cris_solorzano39@yahoo.es

<https://orcid.org/0000-0002-8522-9861>

Key words: Acquired perforating dermatosis, Kyrle's disease, hyperkeratotic nodules

Fecha de recepción: 7/17/2023

Fecha de aceptación: 9/25/2023

INTRODUCTION

Kyrle's disease (lat. hyperkeratosis follicularis et follicularis in cutempenetrans) or follicular hyperkeratosis is an acquired perforating dermatosis that most commonly manifests in adulthood, usually associated with chronic kidney disease, diabetes mellitus and rarely with liver disease.¹ Skin lesions are characterized by erythematous and hyperpigmented papules and nodules with a crusty center and a keratotic cap, preferentially located on extensor surfaces of the extremities, trunk and rarely on the face and scalp.²

CLINICAL CASE

A 57-year-old male patient with a history of diabetes and renal insufficiency II, consulted the "Centro Dermatológico Dr. Úraga" for presenting hyperpigmented, eroded, multiple nodular papules with keratotic center located on the arms, legs and abdomen of 3 months of evolution, accompanied by intense pruritus (Figure 1). It was decided to take a biopsy sample from a lesion on the arm.

ABSTRACT

Kyrle's disease is an acquired perforating dermatosis characterized by the presence of multiple hyperkeratotic papules, plaques and nodules commonly on the lower extremities. We report the case of a 57-year-old patient with papules and nodules on legs and abdomen whose histopathologic examination was compatible with Kyrle's disease.

Histopathology showed the epidermis with acanthotic lateral margins, flattening and invagination in the center with a large amount of parakeratotic keratin and cellular remains of neutrophils. The dermis presents a large number of dilated capillaries and moderate inflammatory infiltrate, diagnostic compatible with perforating folliculitis (Kyrle's disease) (Figure 2). The patient was treated with topical corticosteroids and antihistamines, presenting improvement of the lesions.

DISCUSSION

Kyrle's disease was first diagnosed in the 20th century.³ It was J. Kyrle who described it in 1916 in a woman with diabetes.⁴

The etiology of the disease is unknown but several hypotheses were proposed such as defective differentiation of the epidermis and dermoepidermal junction secondary to glycosylation processes, others may have infectious etiology by anaerobic bacteria and among others those of genetic etiology.⁵

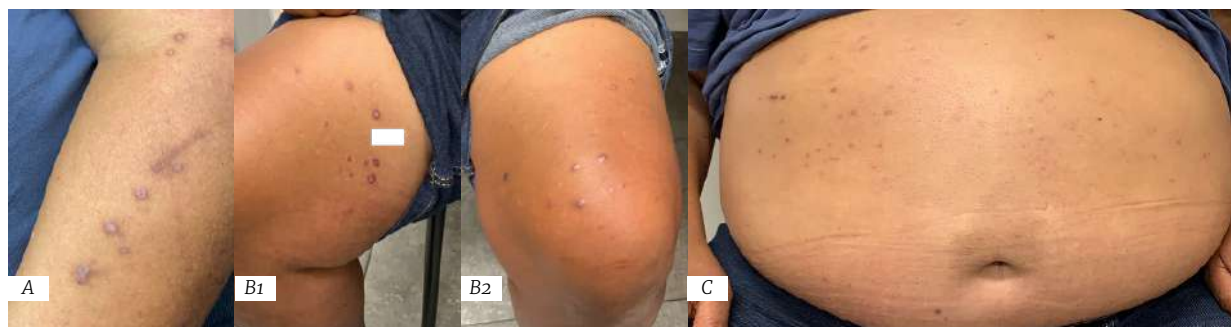


Figure 1. A) brownish papules on the arm. B1 and B2) keratotic center papules on legs. C) papules abdomen.

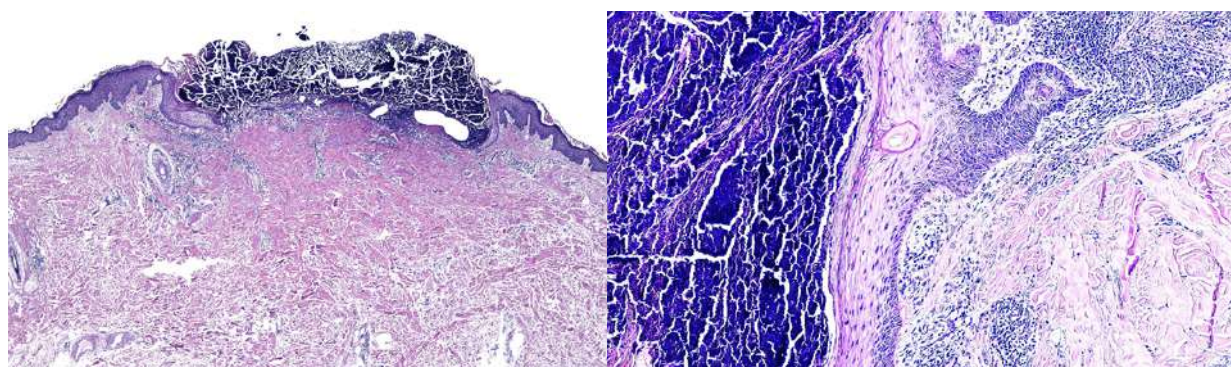


Figure 2. A) Acanthotic epidermis towards the lateral margins, keratin plug with parakeratosis and cellular debris mainly of neutrophils. B) In the adjacent dermis we observe a large number of dilated capillaries and moderate inflammatory infiltrate.

The pathogenesis of the disease is unknown, but superficial trauma is thought to be an inciter in patients susceptible to developing acquired perforating disorders, while vasculopathy and deposits of dermal exogenous materials appear to be predisposing factors.⁵

Clinically, the disease is described by the presence of papules or nodules with a central keratotic cap, the lesions may confluence and form plaques, mainly located on the extremities and less frequently on the trunk, pruritic in most cases.^{1,2}

On dermoscopy there is no characteristic pattern that defines the disease, however there are two publications in the literature with suggestive patterns, describing a concentric pattern of 3 zones, characterized by bright whitish-brown scales in the center, a whitish-gray area without structure surrounding the central crusts and a peripheral brown pigmentation.^{6,7}

Histopathology shows a keratotic plug in an epithelial invagination, keratinization may affect the entire thickness of the epidermis, there are basophilic cells, there may be lymphocytic and histiocytic infiltrate.^{1,8}

Kyrle's disease must be differentiated from other disorders that present central hyperkeratotic plug among these: perforating folliculitis, elastosis perforans serpiginosa, prurigo nodularis, lichen planus, porokeratosis.^{2,5}

Treatment options for Kyrle's disease include topical corticosteroids and retinoids, keratolytic nb-UVB and PUVA phototherapy, doxycycline, minocycline and acitretin; CO₂ laser sessions, surgery and cryotherapy have also been performed. Maurelli et al. report the case of a 69-year-old patient with Kyrle's disease effectively treated with low doses of isotretinoin and complete remission 4 months after its use.⁹

The therapeutic combination of antihistamines to modulate pruritus together with topical steroids are the most widely used. Recent clinical trials support new immunomodulatory antipruritic drugs targeting IL4 receptors and intracellular signaling such as Janus kinase, these may have a potential role in the treatment of Kyrle's disease and show promise as emerging therapies in pruritic disorders as in other diseases.¹⁰

CONCLUSION

Kyrle's disease often develops as a consequence of previously diagnosed systemic diseases. As it is a recurrent disease, it can affect the patient's quality of life, so it is necessary to have an adequate diagnosis and treatment.

REFERENCES

- 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, Măteiu 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.