

Dermatosis Perforante Adquirida (Enfermedad de Kyrle)

ACQUIRED PERFORATING DERMATOSIS (KYRLE DISEASE)



OCT - DIC 2021 | Vol. 102 N°4

Caso Clínico patológico
 Rev. argent. dermatol. 2021; 102 (4): 43 -55.
 Publicado en línea 2021, Diciembre / Published online 2021 December
Dermatosis Perforante Adquirida (Enfermedad de Kyrle)

Autores | Contacto

Veliz A¹, Cheli S², Territoriale O³, Burguesser V⁴

- ¹A. Veliz: Médica concurrente del Servicio de Dermatología Hospital San Roque. S. S. de Jujuy, Argentina.
- ²S.Cheli: Médico Dermatólogo. Instituto Dermatológico Belgrano. S.S. De Jujuy. Jujuy. Argentina.
- ³O.Territoriale, Médico Dermatólogo, Jefe del Servicio de Dermatología Hospital San Roque, San Salvador de Jujuy, Jujuy Argentina.
- ⁴V.Burguesser, Médica anatomopatóloga. Servicio de Anatomopatología del Hospital de Niños Dr. Héctor Quintana. San Salvador de Jujuy. Jujuy. Argentina.

Hospital San Roque, Servicio de Dermatología. Gral. San Martín 330 CP 4600 San Salvador de Jujuy. Jujuy. Argentina

Email del Autor: Andijuy@hotmail.com

Recibido: 30/04/2020

Recibido primer Corrector: 09/10/2021

Recibido segundo corrector: 21/08/2022

Aceptado para su Publicación: 17/09/2022

Los autores declaramos no poseer ningún tipo de conflicto de interés

RESUMEN

La enfermedad de Kyrle se define como una enfermedad cutánea perforante, de etiología aún no conocida, infrecuente, con tendencia a la cronicidad, caracterizada por un trastorno de la queratinización con eliminación transepidermica de componentes de la matriz extracelular, se la asocia con enfermedades sistémicas principalmente la diabetes mellitus y la insuficiencia renal crónica en hemodiálisis entre otras, aunque también se puede manifestar en personas sin antecedentes patológicos previos.

Presentamos el caso de una paciente de 42 años con diagnóstico de enfermedad de Kyrle, sin otra patología asociada hasta el momento de la evaluación, realizamos además, una revisión bibliográfica sobre el tema.

ABSTRACT

Kyrle's disease is defined as a perforating skin disease, of an unknown etiology, infrequent, with a tendency to chronicity, characterized by a disorder of transepidermal keratinization, and elimination of components of the extracellular matrix, it is associated with mainly systemic diseases decompensated diabetes mellitus and chronic renal failure on hemodialysis among others, although it can also manifest itself in those without any previous pathology. We present the case of a 42-year-old female patient diagnosed with Kyrle's disease and without any associated pathology..

PALABRAS CLAVE

Dermatosis Perforante, Enfermedad De Kyrle.

KEY WORDS

Perforating Dermatitis, Kyrle's Disease.

INTRODUCCIÓN:

Las dermatosis perforantes incluyen una variedad de trastornos dermatológicos, caracterizados por la eliminación transepidérmica de colágeno, tejido elástico o tejido conjuntivo necrótico, resultado de un desorden de la queratinización, posterior a un proceso inflamatorio y/o degenerativo. Se han descrito cuatro formas clásicas de dermatosis perforante primaria: enfermedad de Kyrle, colagenosis perforante reactiva, elastosis perforante serpiginosa y foliculitis perforante. La forma secundaria de esta enfermedad se conoce como dermatosis perforante adquirida. Este término describe todas las dermatosis perforantes que afectan a adultos con diabetes mellitus, insuficiencia renal crónica y en raras ocasiones, otras enfermedades sistémicas.¹

En 1989, Rapini y col. propusieron el término dermatosis perforante adquirida (DPA) para referirse a las distintas dermatosis perforantes tradicionalmente clasificadas como clásicas en el contexto de un paciente adulto, sin antecedentes familiares de dermatosis perforante, con enfermedad sistémica, principalmente enfermedad renal y/o diabetes mellitus.^{2,3}

La enfermedad de Kyrle fue descrita en 1916 por Kyrle, como fenómeno hiperqueratósico folicular al que llamó "hiperqueratosis follicular et folliculari in cutem penetrans".⁴

Pocos casos han mostrado una posible predisposición genética, donde se hallaron modelos de herencia tanto autosómica dominante como autosómica recesiva. Sin embargo, la predisposición familiar no ha sido ampliamente estudiada y se justifican estudios futuros para determinar la importancia de estos hallazgos.⁵ Se ha informado la relación con otras enfermedades sistémicas, tales como la insuficiencia renal, diabetes, trastornos hepáticos, endocrinológicos, carcinoma hepatocelular, enfermedad Hodgkin, leucemia aguda, SIDA, tuberculosis, aspergilosis pulmonar, neurodermitis, dermatitis atópica, escabiosis, e incluso durante el estado fisiológico del embarazo.⁶

Las lesiones características son pápulas de 2-10 mm eritematosas o eritematovioláceas con un tapón queratósico central, relacionado histológicamente con la queratina y los desechos necróticos, estas pápulas pueden unirse para formar placas queratósicas más grandes, las lesiones pueden estar localizadas en cualquier sector de la superficie cutánea principalmente en la cara anterior o ventral de miembro inferior y cara posterior o dorsal de miembro superior y con menos frecuencia en la región cefálica, cuello y tronco; algunas son asintomáticas y otras muy pruriginosas, estas con el rascado, pueden producir el fenómeno de Köebner.^{4,7}

Su evolución es crónica, observándose mejoría de las lesiones cutáneas espontáneamente, pero principalmente, cuando se logra la estabilización de la enfermedad subyacente, puede dejar como secuelas cicatrices residuales. Se ha referido una gran tendencia a la recurrencia.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una mujer de 42 años, sin antecedentes personales patológicos, aunque de los antecedentes familiares surge que la madre de la paciente se encuentra afectada de diabetes mellitus tipo II.

Consulta por lesiones papulosas de 0,5 a 1 cm de diámetro de color eritematovioláceo con centro crateriforme y costra central, algunas dispersas y otras formando placas con predominio en miembro

inferior izquierdo de tres meses de evolución, manifestando prurito de intensidad moderada. (Figura 1, 2)



Figura 1: en miembro inferior izquierdo se observan pápulas eritematovioláceas con centro crateriforme, algunas dispersas y otras formando placas.



Figura 2: pápulas que forman placas y presencia del fenómeno de Köebner

Laboratorio: hemograma, glucemia; función renal; hemoglobina glicosilada (HbA1c), función hepática y función tiroidea normales; ANA, negativo, C3 y C4 normales, VSG 5 mm/h. Ecografía doppler venosa de miembros inferiores sin alteraciones.

El estudio histopatológico, usando la tinción de hematoxilina-eosina (H/E), demostró una zona de perforación de la epidermis, en el fondo de una depresión central en forma de copa, distendida y ocupada por una colección de exudado fibrinoleucocitario y detritus como grumos de material eosinofílico amorfo junto a haces de colágeno basofílicos de aspecto degradado (necrobiótico), y de distribución vertical. En los labios de la depresión, la epidermis aparece engrosada, acantósica. En la base de la depresión se ven haces colágenos agrupados, de una característica similares a los descriptos. En la dermis circundante se observa una leve inflamación perivascular crónica.

Para observar las fibras de colágeno, se utilizó la técnica de la tinción con tricrómico de Gomori, y también la tinción del ácido peryódico de Schiff (PAS), una técnica cuyo uso con este fin, no está descrita en la bibliografía. (Figura 3, 4, 5, 6, 7,8)

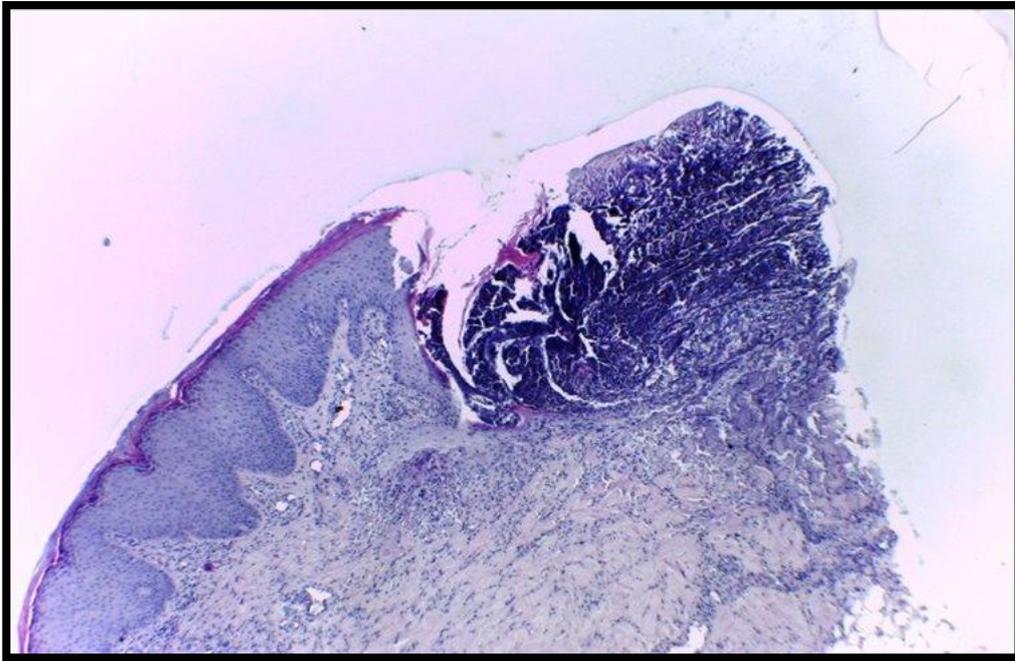


Figura 3: Técnica H/E.10x. Se observa perforación epidérmica.

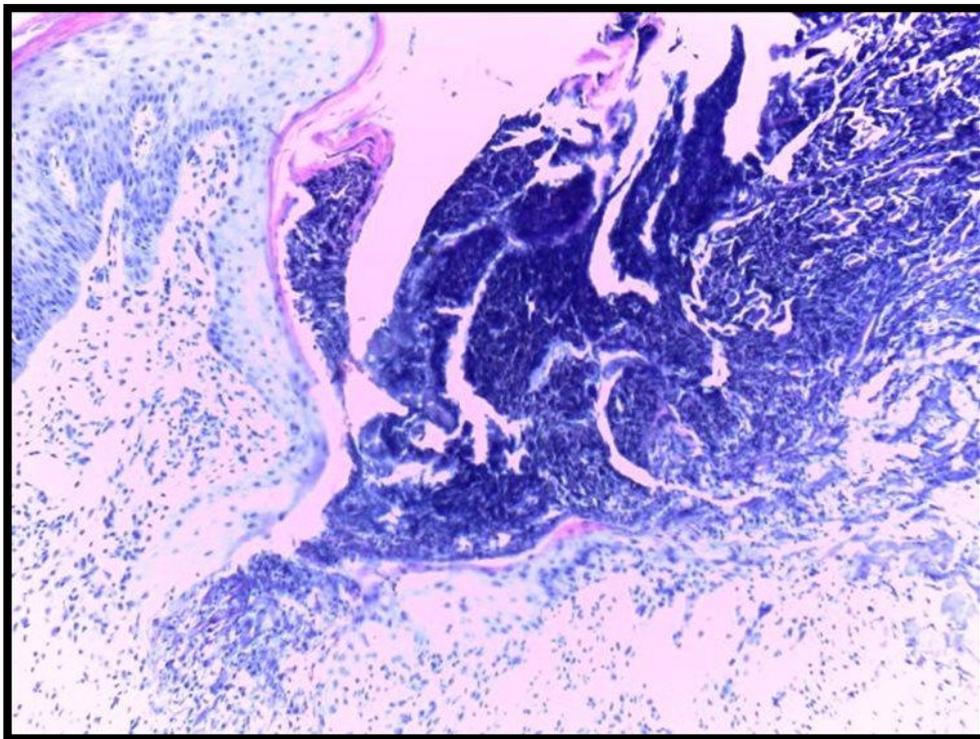


Figura 4: técnica H/E 10X. En dermis circundantes-inflamación perivascular y epidermis con perforación en forma de copa.

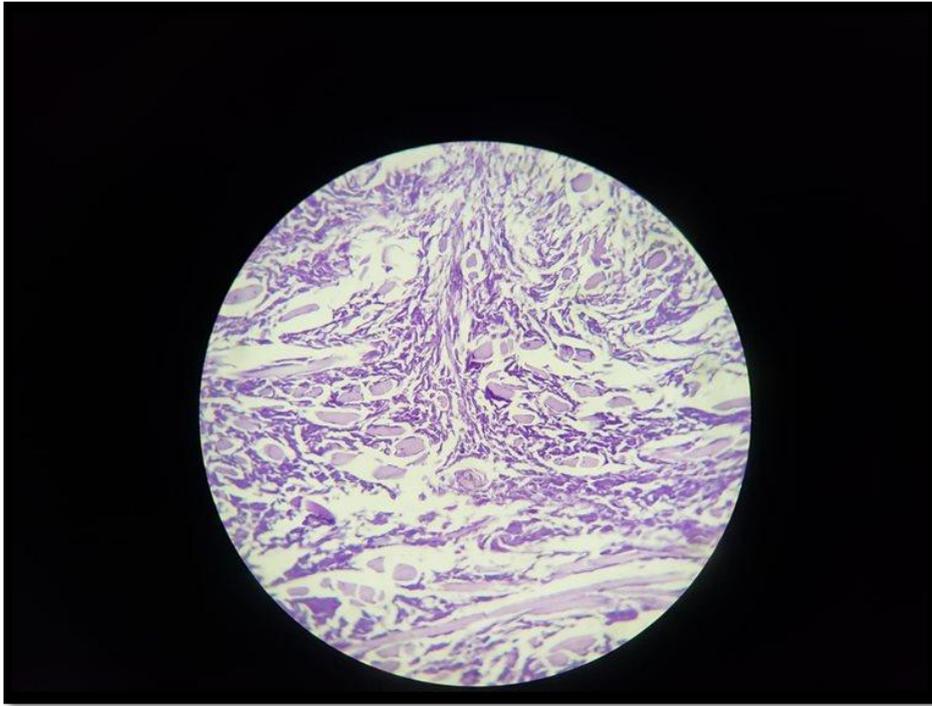


Figura 5: técnica de PAS. Haces de colágeno

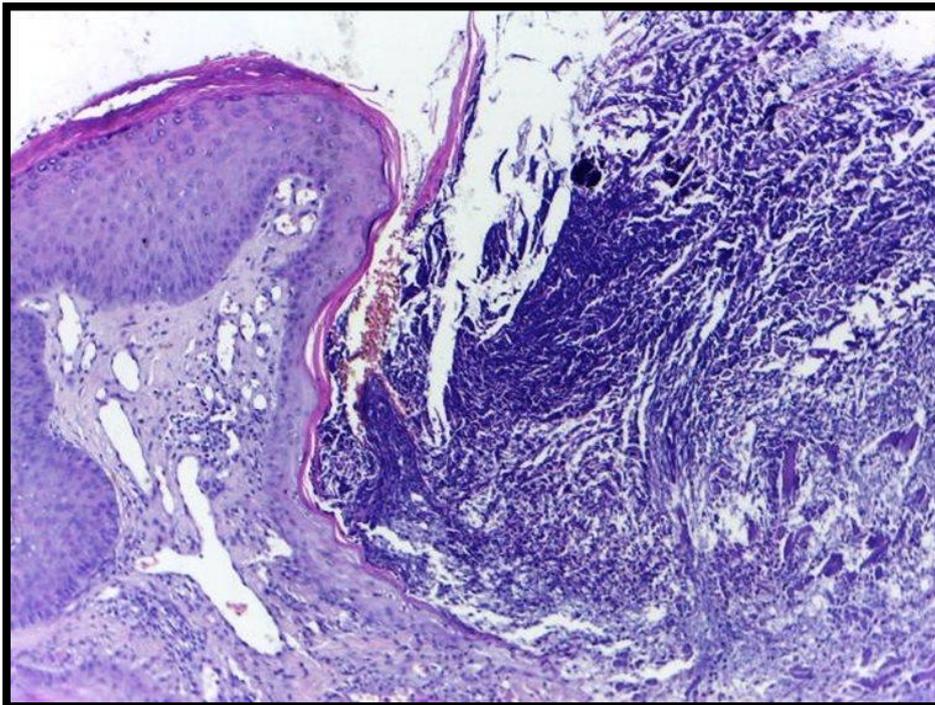


Figura 6: técnica H/E 40 x. Se observa epidermis engrosada y acantósica.

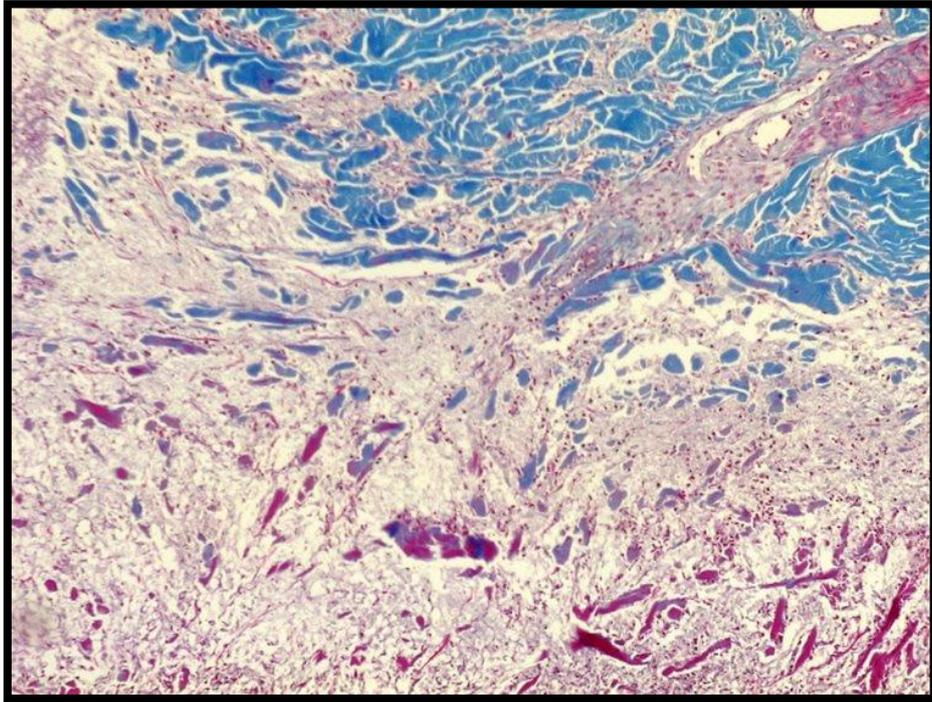


FIGURA 7: Técnica de Gomori. Los haces de colágeno se observan de color azul.

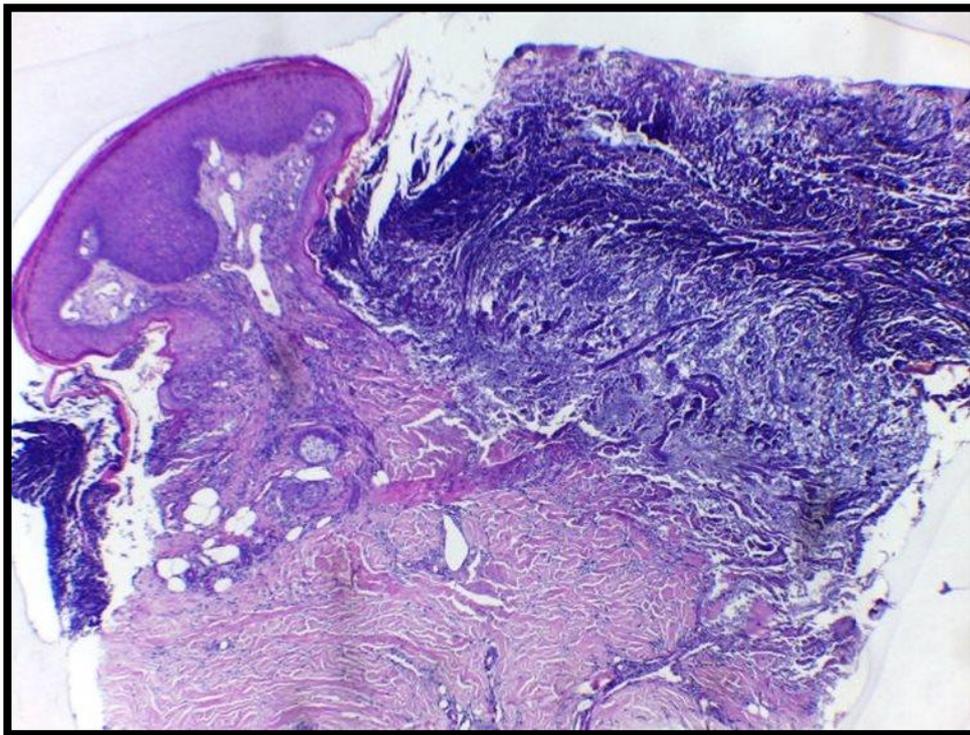


Figura 8: técnica de H/E 10X.

Con la clínica y la histopatología se realizó el diagnóstico de dermatosis perforante adquirida o enfermedad de Kyrle, en una paciente, sin patología sistémica intercurrente hasta el momento del examen.

Se observa disminución de las lesiones luego de cuatro semanas de tratamiento tópico con Ac. Retinoico 0,2%. (Figura 9)



Figura 9: fotos tomadas con posterioridad al tratamiento con Ac. Retinoico, mostrando cierta involución de las lesiones.

DISCUSIÓN

Como ya hemos mencionado en pocos casos familiares se ha creído posible una predisposición genética, aunque se requieren más estudios con el objeto de lograr mayores precisiones. Está clara sin embargo la asociación con otras enfermedades sistémica subyacentes, en los últimos años se ha informado su relación con la insuficiencia renal, diabetes, enfermedades hepáticas y endocrinológicas, carcinoma hepatocelular, linfoma Hodgkin, leucemia aguda, SIDA, tuberculosis, aspergilosis pulmonar, neurodermitis, dermatitis atópica, escabiosis, y también en el estado fisiológico del embarazo.⁷ En niños la enfermedad de Kyrle es una causa rara de dermatosis perforante primaria, sin embargo, y en contraste, se ha reportado a dos hermanos afectados de DPA durante la infancia.⁸

Muchos autores prefieren el termino DPA para referirse a las dermatosis perforantes del adulto, dejando los términos colagenosis perforante reactiva y elastosis perforante serpiginosa para las formas hereditarias.²

Esta patología se encuentra clasificada junto a otras dermatosis perforantes primarias y secundarias (adquiridas). (Tabla1)

Tabla 1.

Enfermedades con eliminación transepidérmica, principales o clásicas.⁹

PRIMARIAS	SECUNDARIAS	SECUNDARIAS
1. Elastosis perforante serpiginosa 2. Colagenosis perforante reactiva 3. Foliculitis perforante 4. Enfermedad de Kyrle 5. Dermatitis perforante adquirida	Sustancias endógenas: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Condrodermatitis nodular del hélix ▪ Hematomas ▪ Pseudoxantoma elástico ▪ Gota Material extraño: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Sílice ▪ Astillas de madera ▪ Pigmentos de tatuajes Granulomas: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Granular perforante ▪ Necrosis lipoidica ▪ Sarcoidosis 	Agentes infecciosos: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Cromomicosis ▪ Espiroquetas Células neoplásicas: <ul style="list-style-type: none"> ▪ Enfermedad de Paget ▪ Melanomas ▪ Pilomatrixoma

Se han propuesto varias teorías sobre la patogenia de la dermatosis perforante adquirida: a) microtraumas debido al prurito y el rascado; b) microangiopatía relacionada con la diabetes mellitus, c)

procesos epidérmicos o dérmicos asociados a trastornos metabólicos con disregulación de las metaloproteinasas y d) depósitos de sustancias no removibles por diálisis, como los micro depósitos de calcio capaces de producir inflamación y degradación del tejido conectivo, así los leucocitos necróticos liberan proteasas, luego estas destruyen el tejido conectivo dérmico provocando la ruptura de los desmosomas, facilitando así la extrusión del material afectado.^{4,10,11} En el material eliminado las sustancias encontradas son: fibras de colágeno, fibras elásticas, detritus celulares, queratina y/o células inflamatorias, sin un factor desencadenante preciso.⁹

Actualmente se considera que en las dermatosis perforantes (DP) la fibronectina se une al colágeno tipo IV y a los queratinocitos induciendo una mayor migración y proliferación epitelial, las cuales culminan con la perforación.²

Carter y Constantine han sugerido que durante la enfermedad de Kyrle la queratinización acontece en la capa basal y no en sitios más superficiales de la epidermis, donde normalmente se produce la proliferación y queratinización.⁷

La característica histopatológica es similar en cualquiera de las variantes de las dermatosis perforantes.³ Se describe una epidermis atrófica invaginada con tapón queratósico folicular o para-folicular con paraqueratosis focal que se localiza en una de las invaginaciones de la epidermis, compuesto por desechos celulares basofílicos carentes de fibras elásticas con destrucción focal de la epidermis y ruptura de la membrana basal con penetración en la dermis, formando una reacción granulomatosa con neutrófilos, linfocitos, histiocitos y células gigantes multinucleadas. Existe ausencia de la capa granulosa. Ocasionalmente, la epidermis prolifera y puede rodear el granuloma dérmico en el cual se llega a observar la degeneración de las fibras de colágeno, sin alteración de las fibras elásticas.⁴

Para evaluar este fenómeno se utilizan tinciones especiales como Verhoeff-Van Gieson (VVG), azul victoria y tricrómico de Masson.³

Rapini y col comunicaron cuatro casos de DPA con eliminación transepidérmica de fibras de colágeno y elásticas, considerando estos hallazgos como variantes de la misma enfermedad.³

Coincidente con esta descripción, en otro estudio retrospectivo, observacional y descriptivo se estudiaron a ocho pacientes con dermatosis perforantes, y en la histopatología de los pacientes con enfermedad de Kyrle se observó eliminación transepidérmica de fibras de colágeno y elastina.³

Se han descrito como diagnósticos diferenciales de la DPA a otros trastornos de la queratinización, como pitiriasis rubra pilar (PRP), carcinoma cutáneo de células escamosas, elastosis perforante serpiginosa (EPS), foliculitis, enfermedad de Flegel [hiperqueratosis lenticular persistente (HLP)], queratoacantoma, disqueratosis folicular (enfermedad de Darier), queratosis pilar, liquen plano en su variedad hipertrófica y verrugosa, foliculitis perforante, prurigo nodular, colagenosis perforante reactiva,¹ accidentes con artrópodos, poroqueratosis, pseudoxantoma elástico perforante, escabiosis¹ y enfermedades dérmicas excoriadas (liquen plano y granuloma anular).

La biopsia de piel es obligatoria para el DPA, pero como las características patológicas, como ya hemos dicho, son parecidas en las cuatro dermatosis perforantes clásicas (RPC, EPS, PF o KD), muchos autores prefieren agrupar todos estos diagnósticos diferentes bajo el término general de DPA, luego la clave diagnóstica resulta ser la presencia de: I- Una invaginación epidérmica, la cual a

menudo implica un folículo piloso dilatado y II- un tapón queratósico constituido por colágeno, queratina o fibras elásticas, sobre la invaginación.

Puesto que no existen protocolos terapéuticos elaborados, y solo se dispone de reportes aislados y series de casos, del estado de arte surge que los tratamientos tópicos empleados son retinoides, corticoides, maxacalcitol, mientras que la terapéutica por vía oral utilizada son retinoides (acitretina e isotretinoína), además de antihistamínicos, alopurinol, antibióticos sistémicos (clindamicina, levofloxacina, doxiciclina y minociclina), habiéndose informado también, el uso de fototerapia UVB de banda angosta.¹²

CONCLUSIONES

La DPA se trata de una patología cutánea poco frecuente, a considerar como diagnóstico diferencial especialmente en aquellos pacientes con enfermedades sistémicas como la insuficiencia renal crónica (IRC) y la diabetes.

Si bien en nuestra paciente no se demostró patología sistémica intercurrente, resulta sustancial, por este y otros motivos, el seguimiento clínico de todos los afectados de DPA, además de estudios de laboratorio seriados con ese objetivo.

Si se considera que la enfermedad de Kyrle mejora con la estabilización de la patología subyacente resulta de importancia el tratamiento interdisciplinario de esta entidad.

En el caso de esta paciente, remarcamos, los buenos resultados obtenidos con el uso del ácido retinoico tópico.

REFERENCIAS:

1. Harbaoui S, Litaiem N. Adquirió dermatosis perforante. 2021 Febrero 23. En: StatPearls [Internet]. Isla del Tesoro (FL): StatPearls Publishing; 2022 Ene-. PMID: 30969537.
2. Arnaudín D, Matamoros E, Campoy MV, Díaz Leañó C, Michelena M, Arena G, Chiavassa AN. Dermatitis perforante adquirida. Arch. argent. Dermatol; 2014. 64(6):239-243
3. Castellanos P..Dermatitis perforantes: presentación de 8 casos.Med Cutan IberLat Am. 2012,40(5):147-153.
4. Navarrete Franco G, Domínguez M.A, Cardona Hernández M.A, Enfermedad de Kyrle, Revista Centro Dermatológico Pascua.2011, vol20, núm. 2.
5. Rice AS; Zedek D. Kyrle Disease. June 4, 2021. StatPearls [Internet]. a. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532886/>
6. Kim SW, Kim MS, Lee JH, Son JS, Park KY, Li K, Seo JS, Han YT. A Clinicopathologic Study of thirty cases of acquired perforating dermatosis in Korea. Ann Dermatol.2014. vol.26, n°2.
7. Maiberger MP. Kyrle Disease. Updated: Apr 18, 2017 [Consultado 31 de mayo 2019]. Disponible en: <https://emedicine.medscape.com/article/1074469-overview>

8. Viswanathan S, Narurkar SD, Rajpal A, Nagpur N G, Avasare S S. Rare presentation of Kyrle's disease in siblings. *Indian J Dermatol* 2008;53:85-7
9. Brodercen JM, Romano S, Soler S. Folliculitis Perforante. *Arch- Argent. Dermatol.* 2012.62: 110-113.
10. Villanueva LJ, Farsi MV, Monti F, Valente E, Kurpis M, Lascano R. Colagenosis perforante reactiva. A propósito de dos casos. *Revista Argentina de Dermatología.* 2016, 97(3), 47-57
11. Saray Y, Seckin D, Bilezikci B. Dermatitis Perforante Adquirida: características clínico patológicas en veintidós casos. *Revista de la Academia europea de Dermatología y Venerología.* 2006./vol 20, Issue 6
12. Lukacs, J. Schliemann, S. y Elsner, P. (2018). Treatment of acquired reactive perforating dermatosis a systematic review. *JDDG: Journal Der. Deutschen. Dermatologischen Gesellschaft*, 16(7)825-842