

Enfermedad de Kyrle

Silvia Emelia Herrera Higueta
Juan Guillermo Hoyos Gaviria
Luis Alfonso Correa Londoño

RESUMEN

Se reporta un caso de enfermedad de Kyrle en una paciente de 24 años, que presenta pápulas con tapón de queratina en muslos desde la adolescencia, con aumento progresivo en su número y tamaño. La madre y el hermano tenían lesiones cutáneas similares.

Palabras clave: enfermedad de Kyrle, tapón de queratina.

HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 24 años que presenta pápulas pequeñas con tapón de queratina, color piel, desde los 15 años de edad, ubicadas en los muslos, que se han extendido a piernas, caderas, cara dorsal de antebrazos, manos, lesiones que han aumentado en número y tamaño, sin otro síntoma asociado (Figura 1).

Antecedentes familiares: mamá y hermano presentan lesiones similares (Figura 2).

Antecedentes personales: negativos.

Al examen físico se observan pápulas agrupadas, hiperqueratósicas, color piel, ubicadas en los folículos pilosos de caderas, miembros superiores e inferiores. Curan sin dejar cicatrices ni alteraciones de la pigmentación.

Silvia Emelia Herrera Higueta, RII Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín.

Juan Guillermo Hoyos Gaviria, Docente Dermatología, Universidad de Antioquia.

Luis Alfonso Correa Londoño, Docente Dermatopatología, Universidad de Antioquia.

Correspondencia: Silvia Herrera H., Hospital Universitario San Vicente de Paúl, Tel.: 212 5921, Medellín, Colombia. E-mail: silviah@epm.net.co.



Figura 1. Pápulas hiperqueratósicas color piel.



Figura 2. Pápulas agrupadas con tapón de queratina central.

Enfermedad de Kyrle

La biopsia de piel mostró tapón paraqueratósico que alcanza la porción inferior de la epidermis, con granular ausente (Figura 3).

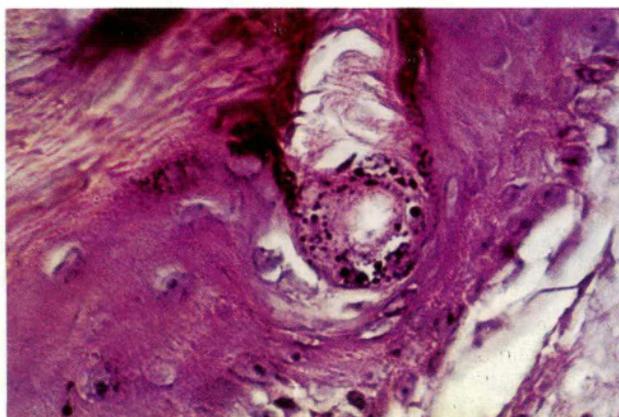


Figura 3. El tapón paraqueratósico presenta un punto de penetración que alcanza la porción inferior epidérmica. La capa granular está ausente. H&E X 40.

Con estos hallazgos histológicos se hace diagnóstico de enfermedad de Kyrle y se inicia manejo con ácido retinóico tópico.

DISCUSIÓN

Llamada hiperqueratosis folicular y parafolicular, descrita por Kyrle en 1916. De etiología desconocida, se transmite en forma autosómica recesiva, trastorno crónico que se inicia entre la 3ª. y 5ª. décadas de la vida, pero se han descrito casos en el primer año de vida y la infancia. Las mujeres son más afectadas que los hombres en una relación 6:1.^{1,2}

Se caracteriza por pápulas hiperqueratósicas, color piel, que aparecen en grupos de tamaño variable de 1 a 4 mm de diámetro, se tornan en pápulas amarillas o pequeños nódulos con un tapón de queratina central, cubiertas por escama adherente o escama costra; algunas coalescen formando placas córneas verrugosas, grises, rodeadas de un halo eritematoso. El tapón de queratina se retira con facilidad, dejando una depresión crateriforme sangrante o rezumante en forma de taza. Algunas lesiones son foliculares o se ubican en las invaginaciones epidérmicas semejando

folículos. Las lesiones se presentan en diferentes estadios de desarrollo, puesto que aparecen en forma asincrónica; los sitios más comprometidos son las superficies extensoras, escápulas, glúteos, parte posterior de muslos y región pretibial; generalmente son asintomáticas o levemente pruriginosas, no presentan fenómeno de Koebner y no hay remisión espontánea.^{1,2}

Se ha demostrado asociación con diabetes, mas no con trastornos hepáticos o renales;² además, se ha afirmado que no compromete mucosas, pero reportes recientes de casos han demostrado compromiso de mucosa conjuntival, oral y tejidos que tengan el mismo origen embrionario de la piel.³

El suceso patológico es el desplazamiento gradual y progresivo del nivel de queratinización hacia la unión dermoepidérmica, que lleva a un desacoplamiento entre la proliferación y la diferenciación epidérmica; finalmente, hay perforación y contacto del tapón queratósico con la dermis, produciendo granuloma y cicatriz.¹

Histopatología: la lesión totalmente desarrollada muestra un tapón parcialmente paraqueratósico que llena una depresión epidérmica, pudiendo o no comprometer el folículo piloso; cuando no lo hace, el proceso es descrito como parafolicular. El material paraqueratósico se extiende hacia la epidermis de la invaginación y alcanza el punto más profundo de ésta, como columna paraqueratósica, en ocasiones también en otros lugares. La invaginación epidérmica tiene una capa granular bien desarrollada, excepto en el punto o los puntos en los cuales contacta con las células paraqueratósicas del tapón. En los sitios que carecen de estrato granular, en las lesiones recientes, se advierte un foco de células disqueratósicas vacuoladas que se dirigen hacia la capa basal, más tarde el foco se localiza donde no hay células epidérmicas y el tapón ingresa a la dermis a través de la disrupción. En esta situación se comprueban fragmentos de queratina paraqueratósica en la dermis, junto con una reacción granulomatosa bastante pronunciada que incluye células inflamatorias y gigantes de cuerpo extraño. El material granulomatoso se desplaza hacia arriba como consecuencia de la multiplicación continua de las células epidérmicas, y constituye los restos basofílicos del tapón queratósico. Puede haber degeneración leve del colágeno en la dermis, el tejido elástico no se altera, pero a veces parece incrementarse por debajo de las invaginaciones como resultado de la compresión.⁴

Enfermedad de Kyrle

No hay tratamiento específico; se utilizan ácido retinoico tópico, dosis altas de vitamina A y retinoides orales solos o combinados con PUVA. La recurrencia es la norma después de suspender la terapia.¹

CONCLUSIÓN

Se presenta un caso de enfermedad de Kyrle, entidad de poca frecuencia. Se destaca el antecedente familiar y ausencia de patologías asociadas.

SUMMARY

We report a case of Kyrle's disease in a 24 year-old woman, who presented with small papules with keratotic plugging since she was 15 years old. The skin lesions were located on both thighs, legs, hips, forearms and hands. The papules had been increasing in number and size. Her mother and brother have similar cutaneous lesions.

Key words: Kyrle's disease, keratotic plug.

BIBLIOGRAFÍA

1. Elisabeth CH, Wolff-Schreiner. Enfermedad de Kyrle. En: Freedberg IM, Eisen AZ, Wolff K, *et al.* Dermatología en Medicina General. Editorial Médica Panamericana, Buenos Aires 2001: 667-669
2. Cunningham SR, Walsh M, Matthews R, *et al.* Kyrle's disease. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16:117-123.
3. Alyahya GA, Heegaard S, Prause JU. Ocular changes in a case of Kyrle's disease. 20 years follow-up. *Acta Ophthalmol Scand* 2000; 78:585-589.
4. Heilmaner, Friedmanrj. Degenerative tissues and perforating disorder. En: Elder D, Elenitsas, Jaworsky C, *et al.* Lever's Histopathology of the Skin. Filadelfia, Lippincott-Raven 1997; 343-344.