

Enfermedad de Kyrle

La enfermedad de Kyrle, descrita por primera vez en 1916 bajo el nombre hyperkeratosis follicularis et parafofollicularis in cutem penetrans, ahora se clasifica como una de las dermatosis perforantes adquiridas (DPA). A menudo se asocia con condiciones sistémicas subyacentes, particularmente diabetes no controlada y falla renal crónica.

Fisiopatología

Se cree que la enfermedad de Kyrle resulta de un proceso conocido como eliminación transepidérmica, donde los detritos celulares, queratina y otros materiales son expulsados de la piel a través de la epidermis. Se piensa que este proceso es iniciado por una respuesta inflamatoria o, en algunos casos, factores genéticos. Aunque no hay consenso sobre la causa precisa, se acepta ampliamente que estas lesiones se desarrollan como consecuencia de una queratinización anormal y recambio celular, que llevan a la formación de tapones paraqueratósicos. Estos tapones llenan la epidermis y se extienden hacia la dermis, causando una reacción localizada que se manifiesta como las pápulas y nódulos característicos.

Características Clínicas

La enfermedad de Kyrle típicamente se presenta en adultos alrededor de los 30 años de edad, con una incidencia similar en hombres y mujeres. Las lesiones, que usualmente son sensibles y pruriginosas, tienen las siguientes características clave:

- **Características de las Lesiones:** Las pápulas y nódulos son típicamente rojo-parduzcos y están centralmente umbilicados con un tapón queratósico. Las lesiones a menudo se describen como teniendo un núcleo central de queratina y detritos celulares, visible en el examen histológico. Esta apariencia es diagnóstica bajo análisis microscópico, donde el tapón paraqueratósico en la epidermis es evidente.
- **Localizaciones Comunes:** Aunque las lesiones pueden ocurrir en cualquier parte del cuerpo, aparecen más comúnmente en las extremidades inferiores, con afectación de los brazos y tronco en algunos casos. Se ha reportado un caso raro involucrando lesiones oculares.
- **Síntomas Asociados:** Los pacientes a menudo experimentan picazón y sensibilidad en el sitio de las lesiones. La naturaleza pruriginosa de las lesiones contribuye a la incomodidad y puede llevar a excoriaciones secundarias o infecciones si no se trata.
- **Histopatología:** Bajo el microscopio, la característica distintiva de la enfermedad de Kyrle es la presencia de tapones paraqueratósicos dentro de la epidermis. Estos tapones consisten en queratina y detritos celulares degenerados que atraviesan las capas de la piel desde la capa basal hacia la dermis.

Etiología y Factores de Riesgo

La causa exacta de la enfermedad de Kyrle permanece incierta, aunque comúnmente se asocia con enfermedades sistémicas como diabetes y falla renal crónica, particularmente en pacientes sometidos a diálisis. Estas condiciones subyacentes probablemente contribuyen a la fisiopatología de la enfermedad a través de mecanismos como desregulación metabólica, función renal alterada o disfunción inmune. Se hipotetiza que la eliminación anormal de queratina puede ser exacerbada por mala circulación o respuestas inmunes alteradas en estos pacientes. Adicionalmente, algunos factores genéticos pueden predisponer a los individuos a desarrollar la enfermedad, aunque se necesita más investigación para aclarar la base genética de la enfermedad de Kyrle.

Diagnóstico

El diagnóstico de la enfermedad de Kyrle es primariamente clínico, basado en la apariencia característica de las lesiones. El examen histopatológico de una biopsia de piel se realiza frecuentemente para confirmar el diagnóstico y distinguirla de otras dermatosis. Los hallazgos microscópicos revelan la presencia de un tapón paraqueratósico, que es una característica distintiva de la enfermedad. Adicionalmente, una historia médica completa y evaluación de condiciones subyacentes, particularmente diabetes y disfunción renal, son cruciales para el diagnóstico.

Tratamiento

No hay cura definitiva para la enfermedad de Kyrle, y el tratamiento generalmente se dirige a manejar los síntomas y abordar las condiciones sistémicas subyacentes. El manejo efectivo frecuentemente requiere un enfoque multidisciplinario:

➤ **Manejo de Condiciones Subyacentes:**

- *Control de Diabetes:* El manejo estricto de los niveles de glucosa en sangre es esencial en pacientes con diabetes, ya que el mal control del azúcar se piensa que exacerba el desarrollo de lesiones cutáneas. La regulación estricta de glucosa ha mostrado mejorar las lesiones cutáneas en algunos casos.
- *Cuidado Renal:* Para pacientes con falla renal crónica, la adherencia estricta a los regímenes de diálisis es importante. Algunos casos han mostrado resolución de lesiones después del trasplante renal, sugiriendo que corregir la disfunción renal puede jugar un papel clave en mejorar los síntomas cutáneos.

➤ **Terapias Tópicas:**

- *Corticosteroides Tópicos:* Estos pueden ayudar a aliviar la inflamación y picazón asociada con las lesiones. Las cremas o ungüentos esteroideos pueden proporcionar alivio sintomático, aunque no curan la enfermedad subyacente.
- *Retinoides Tópicos:* Las cremas a base de retinoides han resultado efectivas en reducir la queratinización y mejorar la apariencia de las lesiones en algunos pacientes, aunque los resultados pueden ser variables.
- *Antibióticos Tópicos:* Para lesiones abiertas que están en riesgo de infección bacteriana secundaria, se pueden usar antibióticos tópicos para prevenir o tratar infecciones.

➤ **Fototerapia:**

- *Terapia con Luz Ultravioleta (UV):* La terapia con luz UV, particularmente UVB de banda estrecha, ha sido usada con éxito en el tratamiento de la enfermedad de Kyrle. Este tratamiento ayuda a reducir el prurito, mejorar la textura de la piel y potencialmente reducir

- el número de lesiones. La terapia UV puede ser particularmente beneficiosa en pacientes con lesiones generalizadas
- **Tratamientos Sistémicos:**
 - *Retinoides Sistémicos:* Para casos más severos, se pueden considerar retinoides orales, como acitretina. Estos agentes pueden ayudar a modular la queratinización y reducir la formación de nuevas lesiones, aunque frecuentemente se asocian con efectos secundarios como sequedad mucocutánea.
 - **Quirúrgico y Crioterapia:**
 - *Crioterapia:* La crioterapia, o congelación de las lesiones, puede ser usada para lesiones aisladas o aquellas que son refractarias a tratamientos tópicos. Este método ayuda a remover los tapones queratósicos y promueve la curación.

Pronóstico

El pronóstico de la enfermedad de Kyrle es generalmente favorable cuando las condiciones subyacentes son manejadas efectivamente. Sin embargo, las lesiones cutáneas pueden ser crónicas y recalcitrantes, y los pacientes frecuentemente experimentan recaídas, especialmente si las condiciones sistémicas están mal controladas. En casos asociados con trasplante renal, se ha reportado resolución completa de lesiones, sugiriendo un papel potencial para abordar el trastorno sistémico subyacente en mejorar la salud cutánea.

Conclusión

La enfermedad de Kyrle es una dermatosis perforante adquirida vista primariamente en individuos con condiciones subyacentes como diabetes no controlada y falla renal crónica. Aunque la patogénesis exacta permanece poco clara, la enfermedad se caracteriza por pápulas y nódulos dolorosos y pruriginosos con núcleos queratósicos. El tratamiento es desafiante y requiere un enfoque multidisciplinario, enfocándose en el manejo de enfermedades sistémicas y alivio sintomático a través de terapias tópicas, retinoides y fototerapia. La investigación continua en los mecanismos genéticos y moleculares de la enfermedad de Kyrle puede proporcionar nuevas vías para tratamientos más efectivos en el futuro.

Referencias

- ❖ Lin, M., Leung, K., & Choi, T. (2022). Advances in the treatment of acquired perforating dermatoses: Focusing on Kyrle's disease. *Journal of Dermatological Treatment*, 33(4), 346-354. <https://doi.org/10.1080/09546634.2021.1880160>
- ❖ Martín-Santiago, A., González-Bustamante, F., & López-Ríos, F. (2022). Kyrle's disease: Pathogenesis, clinical features, and management strategies. *American Journal of Clinical Dermatology*, 23(5), 759-768. <https://doi.org/10.1007/s40257-022-00667-3>
- ❖ Yoo, S., Kim, K., & Park, D. (2022). Effective management of Kyrle's disease in patients with diabetes and renal failure. *Dermatology Clinics*, 40(2), 141-148. <https://doi.org/10.1016/j.det.2022.01.005>