

Dermatosis con eliminación transepidermica clásicas. Artículo de revisión

Dr. Virgilio Santamaría González,* Dra. Alejandra María Cervantes Acevedo,**
Dra. Elizabeth Barrios Ganem***

RESUMEN

Las enfermedades perforantes constituyen un grupo de desordenes caracterizados por la eliminación transepidermica de algunos componentes de la dermis. Se hace una revisión de las cinco dermatosis principales en las que se ha descrito fenómeno de eliminación transepidermica (elastosis perforante serpiginosa, colagenosis perforante reactiva, folliculitis perforante, enfermedad de Kyrle y dermatosis perforante reactiva).

Palabras clave: Eliminación transepidermica.

ABSTRACT

The perforating diseases constitute a group of disorders characterized by the transepidermal elimination of some component of the dermis. A revision was carried out five dermatosis involving transepidermal elimination (elastosis perforans serpiginosa, reactive perforating collagenosis, perforating folliculitis, Kyrle's disease and acquired perforating dermatosis).

Key words: Transepidermal elimination.

INTRODUCCIÓN

Con el nombre de "enfermedades perforantes" se incluye a una amplia y heterogénea variedad de procesos dermatológicos en las que está presente el fenómeno de eliminación transepidermica, el cual se refiere al paso de material extraño desde el corion a la superficie a través de la epidermis o del epitelio folicular.¹

El mecanismo de eliminación transepidermica fue propuesto por Mehregan en 1967 e intenta explicar los hallazgos encontrados en los diferentes desordenes perforantes. Se han sugerido 3 tipos de respuestas que pueden ocurrir frente a la presencia de sustancias anormales en la dermis:²

1. El material inerte de la dermis simplemente permanece en ella sin respuesta del huésped o son llevados a la región de los ganglios linfáticos regionales.
2. Sustancias irritantes causan daño con necrosis o inflamación granulomatosa; cuando estos eventos ocu-

ren superficialmente, se presenta necrosis epidérmica y ulceración con la eliminación posterior de éstos.

3. Los materiales pueden ser eliminados a través del epitelio, por ejemplo, epidermis o epitelio folicular.³

En dermatología clásicamente se reconocen 4 tipos de dermatosis perforantes, a las que en los últimos 15 años se ha agregado una quinta: la dermatosis perforante reactiva⁴⁻⁶ (*Cuadro I*).

En todas ellas la perforación epidérmica es el rasgo más llamativo y predominante, existiendo otros cuadros dermatológicos donde la perforación es un hallazgo casual o secundario (*Cuadro II*).

ELASTOSIS PERFORANTE SERPIGINOSA

Sinónimos:

Queratosis folicular serpiginosa, elastoma intracapilar perforante verruciforme, elastoma perforante.

Definición:

Es una afección rara de la piel, probablemente determinada genéticamente, caracterizada por la expulsión de tejido elástico dérmico a través de la epidermis, que se expresa como pápulas umbilicadas en la piel. Estas

* Jefe de Investigación, Centro Dermatológico Pascua (CDP).

** Residente 3er año de Dermatología, CDP.

*** Residente 4to año de Dermatología, CDP.

CUADRO I. ENFERMEDADES CON ELIMINACIÓN TRANSEPIDÉRMICA, PRINCIPALES O CLÁSICAS.⁷

1. Elastosis perforante serpiginosa
2. Colagenosis perforante reactiva
3. Folliculitis perforante
4. Enfermedad de Kyrle
5. Dermatitis perforante adquirida

pápulas se agrupan típicamente en patrones arciformes o serpiginosos.⁸

Historia:

Fue descrita en 1953 por Lutz, con el nombre de keratosis follicularis serpiginosa, poco tiempo después fue reconocida por Miescher en 1955, quien presentó un completo estudio histopatológico. Más de 100 han sido publicados con esta afección durante la última década. Dammert y Putkonen, en 1958, le dieron la denominación actual.⁹

Haber en 1959 y Mehregan en 1968 definen las características clínicas de la enfermedad. Mehregan aporta 11 casos y revisa 90 pacientes descritos, asociando la

EPS al síndrome de Down y a desórdenes del tejido conectivo como el síndrome de Ehlers-Danlos, osteogénesis imperfecta, pseudoxantoma elástico y el síndrome de Marfan. De los casos que analizó eran menores de 30 años y la relación de varones frente a mujeres era de 4 a 1. La enfermedad es rara.^{3,9,10}

Epidemiología:

La mayoría de los pacientes descritos en la literatura se encuentran en edades comprendidas entre los cinco años el más joven y ochenta y cuatro el más viejo, encontrándose con una edad media comprendida entre la segunda década como promedio.¹¹

Ambos sexos son afectados, siendo la proporción hombre-mujer de 4:1. EPS ha sido descrita en todas las razas del mundo siendo más frecuentemente ubicada por autores norteamericanos y europeos. Pocos casos han sido publicados en Sudáfrica y Japón.^{7,12}

Etiología y patogénesis:

La causa de la EPS es desconocida, pero se ha propuesto un defecto genéticamente determinado del tejido elástico, que puede ocurrir aislado, pero es más frecuente que se asocie con otras anomalías del tejido conectivo. La mayoría de enfermedades del tejido conectivo que se aso-

CUADRO II. OTRAS ENFERMEDADES CON ELIMINACIÓN TRANSEPIDÉRMICA.

Eliminación de tejido elástico alterado

- Elastosis perforante serpiginosa
- Pseudoxantoma elástico perforante
- Elastosis solar perforante
- Condrodermatitis nodularis helicis crónica perforante

Folliculitis perforante

Eliminación de colágeno alterado

- Colagenosis perforante reactiva
- Colagenoma perforante verruciforme
- Colágeno dañado por esteroide intralesional

Productos de la queratinización

- Poroqueratosis de Mibelli perforante
- Quistes epidérmicos

Eliminación de material mucinoso

- Quistes mixoides
- Alopecia mucinosa
- Quiste mixoide perforante
- Mucinososis papular perforante

Eliminación de material calcinado

- Calcinosis cutis
- Osteoma cutis

Eliminación de procesos granulomatosos

- Infecciosos (lepra, cromomycosis, tuberculosis, blastomycosis, criptococosis, leishmaniasis, aspergilosis
- Granulomas en empalizada: Necrobiosis lipoídica, granuloma anular perforante, nódulo reumatoide.
- Colagenoma verruciforme perforante
- Granuloma de Monsel perforante
- Sarcoide
- Liquen nitidus

Células inflamatorias y eritrocitos

- Exocitosis en micosis fungoides
- Talón negro
- Trombosis del hemangioma capilar

Amiloidosis cutánea perforante

Tumores

- Pilomatrixoma
- Queratoacantoma
- Melanoma maligno

cian con elastosis perforante serpiginosa muestran un patrón de herencia autosómico dominante. Esta dermatosis ha sido informada en pacientes con enfermedad de Wilson tratados durante mucho tiempo con penicilamina en dosis elevadas, pero no en aquellos con enfermedad de Wilson no tratada.¹³ También ha sido descrita en la cistinuria tratada con penicilamina. Aun cuando el mecanismo no está claro, la EPS resulta de la depleción del cobre del tejido elástico. El cobre es un cofactor en la síntesis de elastina. Las fibras elásticas desarrollan una configuración apelmazada que es patognomónica de elastosis inducida por penicilamina. En su patogenia es fundamental el depósito de fibras elásticas morfológica y bioquímicamente alteradas en la dermis. Estas actúan como cuerpo extraño y son eliminadas transepidermalmente.^{7,13,14}

Enfermedades asociadas:

La EPS aparece en asociación a algunos desórdenes del tejido conectivo en un 26% de los casos así tenemos: en el mongolismo para Rasmussen, la EPS representaría el 1% en la población de pacientes afectados por síndrome de Down estudiados por ellos.¹⁵ Otros casos son descritos por Beening y Rutier, Wilinon, Walshe; destacando los trabajos de Ritchie y McCuiston, Stritzler y Rasmussen, quienes presentan formas diseminadas de la enfermedad en sus pacientes.¹⁶⁻¹⁸

En el síndrome de Ehlers-Danlos 5 casos son recogidos por Meara, Zambal, Korting, Mehregan y Christinon. London y cols. presentan un caso indicado que se trataría de un síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV.¹⁹

El primer caso de EPS asociado a osteogénesis imperfecta fue aportado por Reed y Pidgeon en 1964; otros autores han descrito 9 casos como Kingsley, Carey, Hitch y Lund.²⁰

El pseudoxantoma elástico ha sido asociado a EPS y se ha caracterizado por presentarse de forma generalizada, principalmente en los pacientes mayores de 30 años de edad.²¹

También mencionadas han sido con el síndrome de Rothmund-Thompson y acrogeria.

Otras asociaciones raras han sido la de Christinon, quien describe a un paciente con EPS que presentaba un aneurisma congénito del polígono de Willis. Igualmente han sido aportados 2 casos de EPS con extensa afectación cutánea, y anomalías de las fibras elásticas en vísceras y rotura de los vasos, incluyendo la arteria tirocervical. También han sido descritos pacientes con asociación a esclerosis sistémica progresiva, o fracturas patológicas óseas.²²

Existe una forma peculiar de presentación la cual es producida por la administración de penicilamina en pa-

cientes que padecen la enfermedad de Wilson, en los cuales se les produce una inducción de la EPS cuando son tratados durante temporadas largas con dosis mayores a 2 g diarios. Incluso se ha asociado una elastosis cutaneovisceral diseminada con presencia de quistes aéreos pulmonares por cambios de las fibras elásticas pulmonares.^{7,23}

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

En la actualidad existen tres tipos: idiopático, reactivo (asociado con una enfermedad del tejido conectivo) e inducido por penicilamina. La lesión inicial de la EPS es una pápula de color carne o rojiza con tapón queratósico central que cuando se quita sangra. Las pápulas miden entre 2 a 5 mm de diámetro, pudiéndose disponer desde el inicio en la periferia de un círculo o tener distribución serpiginosa, por otro lado, un grupo de pápulas queratósicas pueden primero aparecer con disposición no específica debido a que nuevas lesiones continúan desarrollándose y otras regresan. Las lesiones pueden asumir una más definida configuración, formando cada una un completo círculo, herradura o una forma serpiginosa.

Frecuentemente puede haber pequeñas lesiones satélites formadas por pequeños grupos de pápulas en forma de anillos o pequeños grupos papulosos.

Las lesiones a medida que involucionan dan lugar a cicatrices atróficas, reticulares, lineales o retiformes, ligeramente hipopigmentadas. Las áreas de distribución por orden de frecuencia son: nuca y lados del cuello, las extremidades inferiores y el tronco. Las lesiones tienden a ser simétricas y asintomáticas, aunque a veces existe prurito leve. Se ha observado el fenómeno de Köbner. Las pápulas pueden durar 6 meses a 5 años, con aparición de nuevas pápulas o resolución espontánea.^{2,7,9}

HISTOPATOLOGÍA

Los rasgos esenciales son la hiperplasia y la eliminación transepidermica de tejido elástico. El diagnóstico se presume ya en los cortes teñidos con hematoxilina-eosina, y los métodos para tejido elástico lo confirman.

Se identifican canales transepidermicos estrechos, rectos, ondulados o en tirabuzón. En su porción inferior a menudo rodeados por epidermis proliferante que abraza la entrada a modo de tenaza. El segmento inferior de los conductos está ocupado por masas necrobióticas azules que consisten en una mezcla de células epiteliales degeneradas, núcleos picnóticos de células inflamatorias, y fibras muy eosinofílicas que representan al tejido elás-

tico afectado. En la parte superior también pueden incluir material queratósico. La dermis superior revela un infiltrado crónico, y con frecuencia, sobre todo cerca del acceso a los canales, células multinucleadas gigantes.

Cuando se emplean técnicas especiales se aprecia con claridad el gran incremento en la concentración y el tamaño de las fibras elásticas en la dermis superior, y en particular en las papilas, hecho que facilita el reconocimiento de esta dermatosis porque es patognomónico. En el sector inferior, los conductos transepidérmicos exhiben algunas fibras elásticas normales, pero a medida que migran, pierden su capacidad para reaccionar con los colorantes específicos. Son eosinofílicas en sus coloraciones y se tiñen con hematoxilina-eosina y también con solución de Giemsa.²⁴

Diagnóstico:

El cuadro clínico y su disposición en una distribución típica son altamente indicativos del diagnóstico.

Diagnóstico diferencial:

Granuloma anular, poroqueratosis de Mibelli, sarcoidosis anular, lupus vulgar y tiña corporal, deben ser considerados. Histológicamente la colagenosis perforante reactiva y la enf. de Kyrle deben considerarse diagnóstico diferencial.^{9,12,14}

Tratamiento:

Existe una gran lista de tratamientos recomendados, siendo la mayoría de ellos ineficaces. Incluyendo formas mecánicas como electrocoagulación con legrado y dermabrasión. Entre las modalidades físicas se han referido buenos resultados mediante crioterapia con nitrógeno líquido. También se emplearon la irradiación con rayos X y luz ultravioleta. Ratnavel y Norris recomiendan la terapia con isotretinoína oral, sin poder explicar su posible mecanismo de acción. Destaca el trabajo de Mehregan donde realiza curas oclusivas con papel de celofán, obteniéndose resoluciones de las lesiones.^{9,12,14,25,26}

COLAGENOSIS PERFORANTE REACTIVA

Definición:

La colagenosis perforante reactiva (CPR) es una forma peculiar de reactividad cutánea al trauma superficial, caracterizada por la expulsión de tejido conectivo degenerado a través de la epidermis.

Historia:

La CPR fue descrita por Mehregan et al. en 1967, quienes informaron del caso de una niña de 6 años y medio

con erupción que afectaba a las extremidades superiores e inferiores desde que tenía 9 meses. Bowenmyer reproduce las lesiones mediante un traumatismo superficial.²⁷

Hay casos bien descritos en la literatura dermatológica, aunque escasas en número. Para 1979 hubo un total de 25 casos reportados, datos que demuestra la poca frecuencia de la enfermedad.

En 1982 Poliak et al. publicaron la primera serie importante (6 casos) de colagenosis perforante reactiva del adulto, en la que todos los pacientes padecían diabetes mellitus. En la revisión bibliográfica que hicieron, hallaron menos de 40 casos publicados hasta entonces. Una nueva revisión de esta variante de colagenosis perforante reactiva adquirida, realizada en 1994 por Faver et al., les permitió hallar 16 casos previos, a los que añadieron 6 casos nuevos. Proponen como criterios diagnósticos para la colagenosis perforante reactiva del adulto los siguientes: A) como hallazgos histopatológicos de eliminación de colágeno necrótico basófilo dentro de una depresión epidérmica en forma de copa. B) clínicamente pápulas umbilicadas con un tapón queratósico central, y C) inicio de las lesiones después de los 18 años. En la forma clásica de la enfermedad se ha descrito una herencia autosómica recesiva autosómica dominante y también casos esporádicos.^{3,28}

Etiología y patogenia:

La CPR parece tener antecedentes hereditarios, pues la mayoría de las observaciones corresponden a hermanos no mellizos, por lo que podría heredarse en forma autosómica recesiva. Las lesiones aparecen durante el primer año de vida o en la infancia, ante traumatismos superficiales. Después de un trauma superficial, el tejido conectivo de las papilas dérmicas se hace necrobiótico y luego es eliminado a través de la epidermis cuya continuidad se ha interrumpido. Las lesiones pueden producirse experimentalmente en individuos susceptibles.²⁹

Manifestaciones clínicas:

Además del tipo congénito se registra otro adquirido, que sobreviene en la vida adulta, acompañando a la diabetes mellitus y la insuficiencia renal crónica.

La CPR afecta de preferencia a los niños y continúa durante la vida adulta. Las pápulas que en su inicio tienen el tamaño de la cabeza de un alfiler, llegan a medir de 5 a 10 mm, poseen una porción central cubierta de queratina que es difícil de desprender, lo cual puede dar lugar a sangrado, dejando al descubierto una zona umbilicada, la duración de cada pápula es de 8 a 6 semanas

aproximadamente. Al involucionar dejan una mancha hipo o hiperpigmentada y/o cicatrices varioliformes.³⁰ El fenómeno de Köbner es característico y ha sido demostrado experimentalmente. Las pápulas aparecen sobre áreas de traumatismo coincidiendo con el rascado, la abrasión, lesiones de acné o picaduras de insecto.

Todo lo escrito hasta aquí es válido para las 2 variantes de la enfermedad: la hereditaria o clásica y la adquirida o del adulto.³¹

Enfermedades asociadas:

Se ha descrito la ocurrencia simultánea de CPR del adulto con lepra lepromatosa, SIDA, enf. de Hodgkin, hiperparatiroidismo (probablemente debida a insuficiencia renal crónica), hipotiroidismo, síndrome de Treacher Collins, síndrome de Down, hepatopatía y artritis reumatoide juvenil.³²⁻³⁵

Histopatología:

Las pápulas recientes pequeñas, no umbilicadas, revelan un área de colágeno necrobiótico muy basofílico en la dermis papilar. A medida que los haces colágenos se eliminan a través de una o varias perforaciones de la epidermis, ésta forma una depresión redondeada (Mehregan).

Las lesiones antiguas umbilicadas, en las que gran parte del colágeno se expulsó, revelan acumulación de queratina paraqueratósica, colágeno basofílico y muchos núcleos picnóticos de células inflamatorias que constituyen el tapón visible. La epidermis de la base del tapón se atrofia y posee perforaciones verticales que dan paso a los haces colágenos basófilos provenientes de la dermis subyacente. Cuando el colágeno alterado se agota, la epidermis se regenera y las perforaciones se cierran.

Los haces basofílicos de colágeno se colorean de rojo con método de Van Gieson. Las tinciones especiales no detectan incremento de las fibras elásticas en la dermis ni material elastótico en el tapón queratósico o las perforaciones. En la periferia de la depresión, la epidermis puede ser hiperplásica.²⁴

Diagnóstico:

La presencia típica de pápulas queratósicas umbilicadas en áreas expuestas siguiendo a pequeños traumas, sobre todo en niños con una historia familiar, es muy indicativo de la enfermedad.

Diagnóstico diferencial:

Histológicamente foliculitis perforante, granuloma anular perforante, enfermedad de Kyrle, elastosis perforante y molusco contagioso.

Tratamiento:

En la literatura dermatológica se mencionan varios medicamentos para el tratamiento de esta afección, pero con escaso éxito, como antibióticos, vitamina A oral e intramuscular, acetónido de triamcinolona y queratolíticos tópicos.

El tratamiento se basa fundamentalmente en prevenir el trauma local. Se han publicado resultados muy contradictorios al evaluar la acción del ácido retinoico tópico. Algunos pacientes notan una mejoría durante los meses de verano. Lo mismo sucedió con un paciente de Serrano y colaboradores, quienes decidieron instituir fotoquimioterapia con UVA. Este tratamiento no redujo el curso de las lesiones pero indujo un estado de refractariedad, de modo tal que no aparecieron nuevas lesiones durante más de un año. Más aún, no pudieron provocar las lesiones experimentales después del tratamiento. No hallaron una explicación para este efecto beneficioso.^{7,28}

En el grupo de pacientes con CPR adquirida, el tratamiento irá encaminado a mejorar la enfermedad de base, instaurando medidas para disminuir el prurito, rayos UVB, y controlar la glucemia en los pacientes diabéticos. También se ha comprobado remisión clínica de estos procesos tras el trasplante renal y con los tratamientos empleados en la forma clásica de CPR.

FOLICULITIS PERFORANTE

Definición:

Es una enfermedad de la piel que se caracteriza por la aparición de pápulas queratósicas de asiento folicular localizadas sobre todo en zonas de extensión de las extremidades.

Historia:

En 1968 Mehregan y Corskey describieron 25 pacientes con una erupción folicular discreta, queratósica, que afectaba principalmente a las extremidades y acuñaron para esta condición el término foliculitis perforante.

El trabajo original de Mehregan incluía a 17 mujeres y a 8 varones, cuyas edades iban de 10 a 64 años, con un promedio de edad de 29 años. Si bien existe consenso en que no es una entidad rara, su incidencia exacta es desconocida. Desde el final de la década del 70 se registran cada vez más casos en pacientes urémicos sometidos a hemodiálisis con rasgos de enfermedad de Kyrle y/o foliculitis perforante, constituyendo la hiperqueratosis folicular urémica. La enfermedad se observa a cualquier edad sin predominio de sexo.⁷

Etiología:

Se desconoce. Se ha considerado que el suceso patológico inicial sería una perforación de la pared folicular.⁸

Manifestaciones clínicas:

Las lesiones individuales comienzan como pápulas foliculares eritematosas separadas, de 2 a 8 mm de diámetro con un tapón queratinoso blanquecino central muy adherente, que puede estar atravesado por un pelo. Luego de extraer el tapón persiste una pequeña depresión crateriforme sangrante. Las lesiones se desarrollan lentamente durante semanas o meses y al curar dejan una mancha hipopigmentada o una cicatriz superficial^{36,37} (*Figuras 1, 2 y 3*).

Enfermedades asociadas:

Incluye psoriasis (2 casos), acantosis nigricans juvenil, hipertensión y enfermedad cardiovascular arteriosclerótica.

Achenbach et al. describieron un caso vinculado a hepatitis crónica persistente y eritema nudoso. Hay trabajos que vinculan a la foliculitis perforante con diabetes mellitus e insuficiencia renal crónica, pero es preferible ubicar a esta entidad en una categoría separada.

Histopatología:

Dentro del folículo piloso dilatado se encuentra material orto y paraqueratósico entremezclado con restos basofílicos, compuestos por colágeno degenerado y células inflamatorias, y fibras elásticas alteradas muy eosinofílicas. Suele agregarse un pelo incurvado. Se aprecia una o varias áreas de perforación del epitelio folicular en la zona infundibular, a cierta distancia del nivel de las glándulas sebáceas. En los puntos de perforación, la dermis muestra un infiltrado inflamatorio focal con colágeno degenerado y como hallazgo característico, fibras elásticas degeneradas que perdieron sus propiedades tintoriales orceinofílicas y se ornan eosinofílicas brillantes. Este foco dérmico se rodea con el epitelio folicular proliferante, asciende hacia la cavidad del folículo, y por último se elimina a través del poro. En las coloraciones especiales se comprueba incremento de las fibras elásticas en la dermis.²⁴

Diagnóstico diferencial:

Foliculitis bacteriana, granuloma de Majocchi o acné.

Tratamiento:

No se conoce un tratamiento específico para la foliculitis perforante.

Han sido usadas varias formas terapéuticas, pero en general no han tenido éxito. Incluyen corticoides tópicos, antibióticos tópicos y sistémicos, vitamina A por

vía oral y queratolíticos. Patterson et al. trataron las lesiones de un paciente con ácido retinóico tópico al 0.05%, dos veces al día y notaron resolución completa, con sólo cicatrices atróficas, al cabo de 5 meses. Ostlere et al. obtuvieron resolución casi completa de las lesiones de un paciente sometándolo a diálisis peritoneal durante 3 meses. No hubo en cambio modificación del prurito leve que tenía el paciente.^{7,38}

ENFERMEDAD DE KYRLE

Sinonimia:

Hiperqueratosis folicular y para-folicular penetrante en el cutis, hiperqueratosis penetrante.

Definición:

Es un desorden raro de la queratinización en el que, focalmente, el nivel de queratinización de la epidermis se ve progresivamente dislocado hacia la unión dermoepidérmica, con la consecuencia eventual de una penetración de material córneo en la dermis.

Historia:

Descrita primeramente por Kyrle en 1916 como una dermatosis grave que afectaba casi todo el tegumento, se caracterizaba por múltiples pápulas y nódulos queratósicos del tamaño de una cereza.²⁴

Desde entonces ha sido comunicada de forma esporádica y se ha llegado a debatir si es o no una entidad distintiva.

La enfermedad es rara y se presenta en dos formas: la primera afecta más frecuentemente a adultos jóvenes y la segunda a pacientes de más edad con diabetes y enfermedad renal. Afecta más a mujeres (relación 6 a 1) y ocurre en la tercera a quinta década de la vida, pero puede verse en niños y adolescentes.

Etiología y patogenia:

La etiología de la enfermedad de Kyrle se desconoce. Su aparición en humanos sugiere un trasfondo genético, posiblemente con forma de herencia autosómica recesiva.

El evento patógeno básico de este desorden es una progresiva dislocación del nivel de queratinización hacia la unión dermoepidérmica. En este sentido la enfermedad de Kyrle es un desorden único de la queratinización. La causa de esta asincronía de regeneración y diferenciación epidérmica, no se conoce.

Manifestaciones clínicas:

Comienza como una erupción de pápulas de forma cónica, verrucoide o aplanada, superficiales, bien defini-



Figura 1. Foliculitis perforante, aspecto clínico panorámico.



Figura 2. Foliculitis perforante, aspecto clínico de la región intermamaria.



Figura 3. Foliculitis perforante, acercamiento de las anteriores.

das, frecuentemente escamosas y secas. A veces como pequeñas pápulas eritematosas con crecimiento de un tapón central queratósico rodeado por un halo inflamatorio o como nódulos hiperqueratósicos hiperpigmentados de localización folicular, cubiertos por costras o escamas. Raramente aparecen como lesiones lenticulares, ligeramente deprimidas, cubiertas por una gruesa escamo-costra y centradas por un tapón córneo, que al desprenderlo con una cureta, deja al descubierto una depresión crateriforme, ligeramente sangrante.

Ocasionalmente suele presentarse bajo la forma de costras queratósicas psoriasiformes o bien como finos puntos del tamaño de la cabeza de un alfiler, más palpables que visibles o de diminutos cuernos cutáneos filiformes. El color de las lesiones es variable, unas veces es de color rojizo o ligeramente hiperpigmentadas o más oscuras en relación a la piel adyacente, o bien como pápulas color gris, violáceas, castaño-amarillentas o castaño-parduscas. Finalmente pueden aparecer como pápulas eritematoescamosas. El tamaño de las lesiones es variable, de 1 a 10 mm o de 5 a 15 mm. La localización varía según los pacientes, las zonas más afectadas son las superficies de extensión de miembros inferiores y superiores, pies, manos, rodillas, codos, región periumbilical, tobillos, tronco, cuello y caderas. Es frecuente observar lesiones en áreas de traumatismos que pueden involucionar cíclicamente dejando cicatrices. El número de lesiones oscila entre algunos elementos hasta 100 ó 200.^{39,40}

Enfermedades asociadas:

Carter y Constantine sugirieron la hipótesis de que la enfermedad de Kyrle pudiera ser una manifestación inusual del síndrome diabético. Otras asociaciones comunicadas han sido la insuficiencia hepática y la insuficiencia cardiaca congestiva.⁴¹

Histología:

Histológicamente vemos: tapón queratósico, conoideo, lamelar, retorcido, con un contenido basofílico central. La epidermis adyacente al tapón es acantósica, asienta sobre una epidermis adelgazada o atrófica, por donde a veces penetra hacia la dermis papilar como un "clavo". En la dermis se origina un proceso inflamatorio de tipo crónico o agudo, con formación de microabscesos. La colección inflamatoria suele estar constituida por polinucleares, linfocitos, histiocitos, monocitos, células gigantes de Langhans o de cuerpo extraño y células cornificadas aisladas.²⁴

Diagnóstico diferencial:

Colagenosis perforante reactiva, foliculitis perforante, queratoacantomas eruptivos múltiples, poroqueratosis de Mibelli, pitiriasis rubra pilaris, liquen acuminado, liquen nitidus, prurigo nodularis, liquen verrugoso, enf. de Darier, queratosis folicular.⁴²

Tratamiento:

No hay un tratamiento específico para la enfermedad de Kyrle.

Debido a que no hay cura para esta dermatosis el tratamiento es sintomático y paliativo. Los retinoides tópicos y sistémicos pueden producir mejoría y remisión temporarias, pero la enfermedad recurre al suspender el tratamiento. Se pueden utilizar compuestos vitamínicos del grupo A vía oral o tópica. La eficacia de la vitamina A depende de la capacidad de estimular la proliferación epitelial y regular la queratinización.

El tratamiento local no es satisfactorio: los queratolíticos y los preparados con ácido retinoico ayudan a mejorar el aspecto estético.^{7,40,43,44}

DERMATOSIS PERFORANTE ADQUIRIDA

Sinonimia:

Dermatosis perforante de la enfermedad renal, enfermedad perforante adquirida, hiperqueratosis folicular urémica.

Historia:

El más reciente descubrimiento acerca de las enfermedades perforantes ha sido su asociación con falla renal.

Desde 1982 surgieron publicaciones de pacientes con enfermedad renal, principalmente diabéticos, en hemodiálisis, con enfermedades con eliminación transepidérmica. En su historial médico llamaba la atención la existencia de prurito importante, la afectación general y la edad, ya que en su mayoría eran adultos. Pese a la semejanza del cuadro clínico y de su histología, fueron catalogados de modo diferente como CPR, foliculitis perforante o enfermedad de Kyrle. Un primer avance fue advertir que no tenía sentido separar estas entidades a partir de elementos clínicos insuficientes, como presencia o ausencia de fenómeno de Köbner, aparición de las lesiones tras un trauma superficial o que las mismas estuvieran o no centradas por un pelo. Tampoco era una verdadera forma de clasificarlas histológicamente en función de que lo eliminado fuera fibras elásticas o de colágeno. Se vio entonces que estos cuadros tenían más semejanzas que diferencias por lo que se adoptó el nombre de Dermatitis perforante Adquirida.^{2,7,45}

Etiología y patogénesis:

Son desconocidas. La asociación de la dermatosis perforante adquirida (DPA) con IRC, hemodiálisis o diabetes, puede considerarse causal, dado que 5 a 10% de estos pacientes desarrollan DPA luego de un periodo variable de tratamiento. La DPA no se debe a la hemodiálisis, dado que ocurre también en pacientes con IRC o diabetes que no son hemodializados, o se asocia a otras enfermedades crónicas como hepatitis crónica activa, insuficiencia hepática, neoplasias malignas internas, hipotiroidismo y otras.

Manifestaciones clínicas:

Esta dermatosis de descripción reciente (García Bravo y cols.) combina manifestaciones de la enfermedad de Kyrle y la foliculitis perforante, y es bastante común en los pacientes con insuficiencia renal crónica. En general, las lesiones aparecen pocos meses después de comenzar la diálisis (Hurwitz y cols.; White y cols.) Se localizan en las superficies flexoras de las extremidades, pero también pueden presentarse en el tronco, cuello, cara y raras veces piel cabelluda. Son crónicas y curan al cabo de meses sin producir cicatrices importantes. Consisten en pápulas foliculares que con frecuencia poseen un tapón queratósico central (Noble y cols.). Pueden coalescer para formar placas verrugosas.⁴⁶

Enfermedades asociadas:

Enfermedad renal, en su mayoría nefropatía diabética, uropatía obstructiva y nefrosis hipertensiva.⁴⁷

Histopatología:

En las lesiones pequeñas, el cuadro histológico es similar al de la foliculitis perforante, con la perforación situada en el infundíbulo del folículo piloso. En las más grandes, las perforaciones suelen situarse en la base de la invaginación folicular. Los dos tipos pueden observarse en la misma muestra de biopsia.²⁴

Tratamiento:

Como en la enfermedad de Kyrle y foliculitis perforante, la terapéutica incluye en uso de queratolíticos: tópicamente, administración de tretinoína e isotretinoína sistémica. Radiación UVB, terapia con PUVA, y en lesiones individuales, crioterapia. Se han descrito también la remisión espontánea y remisión después del trasplante renal o interrupción de la hemodiálisis.^{48,49}

BIBLIOGRAFÍA

1. Ortega del Olmo et al. Dermatitis con fenómeno de eliminación transepidérmica. *Med Cut ILA* 1988; XVI: 1-9.

2. Patterson JW et al. The perforating disorders. *J Am Acad Dermatol* 1984; 4: 561-576.
3. Blaustein A, Lozano G. Dermatitis con eliminación transepidérmica. *Piel* 1998; 13: 83-92.
4. Patterson JW. Progress in the perforating dermatoses. *Arch Dermatol* 1989; 125: 1121-1123.
5. Priolean P, Varghese M. The perforating dermatoses. In: Lebwohl M, editor. *Orfficult diagnoses in Dermatology*. Churchill Livingstone 1988: 359-373.
6. Rapini R, Herbert A, Drucker C. Acquired perforating dermatosis. *Arch Dermatol* 1988; 125: 1074-1078.
7. Díaz F, Evale M, Chaume A. Elastosis perforante serpiginosa asociada a síndrome de Down e ictiosis ligada al sexo. Tratamiento con ácido 13 cis retinóico. *Med Cut ILA* 1989; 27: 209-214.
8. Wolff-Scheriner Ech. Elastosis perforans serpiginosa and reactive perforating collagenosis. In: Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf K, Freedberg IM. *Dermatology in General Medicine*. 4th ed. New York McGraw-Hill, Inc 1993; 1280-1284.
9. González C, Díaz R. Lesiones circinadas en el cuello. *Piel* 1991; 6: 390-392.
10. Lebwohl M, Phelps R, Gordon M. Diseases of the dermis. *J Am Acad Dermatol* 1990; 23: 295-299.
11. Rook A. *Tratado de dermatología*. Barcelona, España. 1989; 3: 2005-2006.
12. Domínguez M, Cancela R. Elastosis perforante serpiginosa. *Rev Cent Dermatol Pascua* 1997; 6(2): 98-102.
13. Rassmussen J. Disseminated elastosis perforans serpiginosa in four mongoloids. *Br J Derm* 1972; 8: 9.
14. García I, Peteiro C. Pápulas queratósicas cervicales. *Piel* 1996; 11: 210-212.
15. Menregan AM. Elastosis perforans serpiginosa. A review of the literature and of 11 cases. *Arch Derm* 1968; 97: 381-393.
16. Beening GW, Ruitter M. Keratosis follicularis serpiginosa. *Dermatológica* 1955; 110: 175.
17. Wilkinson DS. Keratosis follicularis serpiginosa (Lutz). *Br J Derm* 1959; 71: 77.
18. Richie EB, McCuistion C. Elastosis perforans serpiginosa. Report of a case. *Arch Derm* 1960; 82: 976.
19. London Y et al. Elastosis perforans serpiginosa with systemic involent. *South Med J* 1974; 67: 225-227.
20. Red WB, Pidgeon J. Elastosis perforans serpiginosa with imperfect osteogenesis. *Arch Dermatol* 1964; 89: 342-344.
21. Smith EW et al. Reactive perforating elastosis: a feature of certain genetic disorders. *Bull Hopkins Hosp Ill* 1962: 235.
22. Hitch JM, Hund H. Elastosis perforans serpiginosa. *Arch Dermatol* 1959; 79: 407-421.
23. Langeveld-Wildschut E, Toonstra J, Vloten W et al. Familial elastosis perforans serpiginosa. *Arch Dermatol* 1993; 129: 205-207.
24. Lever WE, Schamburg-Lever G. *Histopathology of skin*. 6a. Ed, JB, Lippincott Company, 1983: 276-277.
25. Tuyp EJ, McLeod-WA. Elastosis perforans serpiginosa: treatment with liquid nitrog. *Int J Dermatol* 1990; 29(9): 655-6.
26. Ratnavel RC, Norris PG. Penicillamine included elastosis perforans serpiginosa treated successfully with isotretinoin. *Dermatology* 1994; 189: 81-83.
27. De Alba L, Mendoza M. Colagenosis perforante reactiva. *Rev Cent Dermatol Pascua* 1992; 1: 38-41.
28. Battan VJ, Planas-Girón G. Colagenosis perforante reactiva. A propósito de un caso y revisión de la literatura. *Med Cut ILA* 1986; 16: 120-124.
29. Fernández F, Martín R, Muñoz M. Colagenosis perforante reactiva. *Actas Dermosifiliogr* 1999; 90: 455-459.
30. Vázquez-Doval J, Redondo-Bellon P, Sola-Casas M, Robledo C. Colagenosis perforante reactiva. *Actas dermosifiliográficas* 1991; 82: 653-656.
31. Yázkus S, Trau H, Stemper D. Reactive Perforating collagenosis. *Int J Dermatol* 1985; 24: 584-586.
32. Tay YK, William L, Weston MD. Reactive perforating collagenosis in Treacher Collins syndrome. *J Am Acad Dermatol* 35(6): 982-983.
33. Antunes S, Mota M. Colagenosis reactiva perforante asociada a insuficiencia renal crónica e diabetes mellitus. *Med Cut ILA* 1988; 26: 413-416.
34. Briggs P, Fraga S. Reactive perforating collagenosis of diabetes mellitus. *J Am Acad Dermatol* 1995; 32(3): 521-523.
35. Faver I, Mazen MD, Daound S. Acquired reactive perforating collagenosis. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30: 575-580.
36. López B, Peña L, Sánchez E. Folliculitis perforante e insuficiencia renal crónica. *Actas Dermo Sif* 1986; 77: 27-30.
37. Jiménez A, Sánchez D. Folliculitis perforante. Cuatro casos de presentación familiar. *Actas Dermo Sif* 1993; 84 (7): 311-313.
38. Sotillo G, Martínez F. Folliculitis perforante. *Med Cutan ILA* 1983; 11(2): 107-110.
39. Cordero A, Bestué M, Kien C. Enfermedad de Kyrle secundaria: a propósito de dos casos. *Dermatol Arg* 1998; IV(4): 295-298.
40. Cunningham S, Walsh M. Kyrle's. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16: 117-23.
41. Ramírez O. Enfermedad de Kyrle. *Med Cut ILA* 1986; XIV: 143-145.
42. Salomón RJ, Baden TJ, Gamon WR. Kyrle disease and hepatic insufficiency. *Arch Derm* 1982; 118: 85-88.
43. Hood AF, Jadergen GI. Kyrle's disease in patients with chronic renal failure. *Arch Derm* 1982; 118: 85-88.
44. Slatkin MH. Kyrle's disease. *Arch Derm* 1962; 86: 544-545.
45. Rapini R, Herbert A, Drucker C. Acquired perforating dermatosis. *Arch Dermatol* 1988; 125: 1074-1078.
46. Crespo A, Sanz A, Ojeda A. Dermatitis perforante adquirida tipo colagenosis perforante reactiva. *Actas Dermosif* 1994; 85: 117-120.
47. Sánchez MJ, Martínez A, Esteban F. Calcifilaxis sistémica y enfermedad perforante adquirida en paciente urémico. *Med Cut ILA* 1990; XVIII: 89-95.
48. Patterson JW, Brown PC. Ultrastructural changes in acquired perforating dermatosis. *Int J Dermatol* 1992; 31: 202-205.
49. García BB, Rodríguez P, Camacho F. Uremic follicular hyperkeratosis. *Clin Exp Dermatol* 1985; 10: 452-454.