

Choroba Kyrlego

Kyrle's disease

Katarzyna Płużańska-Srebrzyńska, Zofia Gerlicz-Kowalczyk, Agnieszka Wojciechowska,
Andrzej Kaszuba

Klinika Dermatologii, Dermatologii Dziecięcej i Onkologicznej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

STRESZCZENIE

Choroba Kyrlego jest zaliczana do nabytych dermatoz perforujących, w których przebiegu dochodzi do przeskórkowej eliminacji uszkodzonego materiału tkankowego. Charakteryzuje się obecnością hiperkeratotycznych grudek i blaszek zlokalizowanych najczęściej na podudziach, ale mogących również zajmować kończyny górne i tułów. Najczęściej towarzyszy cukrzyca i niewydolności nerek wymagającej dializoterapii, zdarza się jednak, że występuje samodzielnie. Opisuje się różne metody terapeutyczne tego schorzenia — od miejscowych preparatów keratolitycznych (mocznik, kwas salicylowy), miejscowych i ogólnych retinoidów, poprzez leczenie psoralenem z naświetlaniem UVA (PUVA) aż po laseroterapię.

Forum Derm. 2016; 2: 4, 131–133

Słowa kluczowe: choroba Kyrlego, dermatozy perforujące, cukrzyca, niewydolność nerek

ABSTRACT

Kyrle's disease is an acquired perforating dermatosis, which presents as hyperkeratotic papules mainly on the calves, but also on the upper extremities and the trunk. Most commonly it is associated with diabetes mellitus or renal failure, but it exist also without any metabolic disorders. Kyrle's disease is characterized by the transepithelial elimination of certain dermal material, this feature being common to all acquired perforating disorders. Various therapies have been reported — including keratolytics (salicylic acid and urea), topical and oral retinoids, followed by psoralen plus Ultraviolet A radiation and laserotherapy.

Forum Derm. 2016; 2: 4, 131–133

Key words: Kyrle disease, perforating dermatosis, diabetes, renal failure

WSTĘP

Choroba Kyrlego (KD, *Kyrle's disease*) jest nabytą perforującą dermatozą cechującą się obecnością hiperkeratotycznych grudek i blaszek zlokalizowanych najczęściej na kończynach dolnych, zwłaszcza na goleniach, ale zajmujących również kończyny górne i tułów. Pojawia się najczęściej u pacjentów z cukrzycą i u chorych z niewydolnością nerek poddawanych dializie, zdarza się jednak, że występuje samodzielnie.

Rogowacenie mieszkowe i przymieszkowe wnikające do skóry (*hyperkeratosis follicularis et parafoallicularis in cutem penetrans*) to choroba opisana po raz pierwszy przez Kyrlego w 1916 roku [1]. W jej przebiegu — tak jak w przypadku pozostałych dermatoz perforujących — dochodzi do przeskórkowej eliminacji uszkodzonego materiału tkankowego [2]. Opisuje się dwie odmiany choroby: dziedziczną, która ujawnia się w dzieciństwie, oraz sporadyczną, występują-

cą najczęściej u dorosłych, zazwyczaj u kobiet pomiędzy 30. a 50. rokiem życia. Ta druga postać KD powiązana jest z ogólnoustrojowymi zaburzeniami metabolicznymi [3–5], takimi jak: cukrzyca, hepatopatie (pierwotne stwardniające zapalenia dróg żółciowych, marskość żółciowa), wrodzone wady serca, uszkodzenie nerek (przewlekła niewydolność nerek, albuminuria, podwyższona kreatyninemia, poliuria).

PATOGENEZA

Patogeneza KD pozostaje niejasna. Jednak ze względu na jej związek z niewydolnością nerek i cukrzycą bywa ona również nazywana perforującą dermatozą dializowanych [5]. Niektórzy uznają ją za wariant świerzbiączki guzkowej. Opisywane przypadki bez współwystępującej niewydolności nerek lub cukrzycy dotyczyły głównie rodzeństw, sugerując rodzinne występowanie choroby [3, 6].

Adres do korespondencji:

lek. Katarzyna Płużańska-Srebrzyńska, Klinika Dermatologii, Dermatologii Dziecięcej i Onkologicznej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi,
ul. Kniaziewiczza 1/5, 91–347 Łódź, tel. (42) 251 61 92, tel./faks (42) 651 10 72, e-mail: katarzyna.pluzanska@op.pl

Najpopularniejsza teoria patogenetyczna uznaje, że w KD dochodzi do przelnaskórkowej eliminacji keratyny i uszkodzonego materiału tkankowego. Carter i Constantine [7, 8] sugerują, że w KD keratynizacja zachodzi nie w wyższych warstwach naskórka, ale w jego warstwie podstawnej. To zjawisko wywołuje odpowiedź zapalną gospodarza, wskutek czego dochodzi do usunięcia materiału tkankowego ze skóry właściwej przez naskórek.

W dostępnym piśmiennictwie pojawiają się również teorie, że KD jest dziedziczną genodermatozą.

OBRAZ HISTOPATOLOGICZNY

W obrazie histopatologicznym rogowacenia mieszkowego i przymieszkowego wnikaającego do skóry często widoczne są cechy świerzbiączki guzkowej i zapalenie mieszków włosowych. Stwierdza się zrogowaciałe czopy keratynowe we wgłobieniach mieszków włosowych i naskórka. Ponadto mogą występować: ogniskowa dyskeratoza, odczynowy przerośnięty naskórek i przewlekły stan zapalny w skórze właściwej.

Diagnostyka różnicowa obejmuje przede wszystkim inne nabyte dermatozy perforujące:

- pierwotne:
 - odczynową (nabytą) kolagenozę perforującą,
 - perforujące zapalenie mieszków włosowych,
 - *elastosis perforans serpiginosa*;
- wtórne:
 - perforującą odmianę ziarniniaka obrączkowatego,
 - perforującą odmianę kępek żółtych rzekomych (*Perforating pseudoxanthoma elasticum*).

W perforującym zapaleniu mieszków włosowych zmiany zawsze dotyczą mieszków włosowych, w których często jest widoczny skręcony włos. Nieobecność włókien elastynowych oraz wiązek uszkodzonego kolagenu pozwala odróżnić KD od *elastosis perforans serpiginosa* i odczynowej kolagenozy perforującej. W przypadku perforującej odmiany ziarniniaka obrączkowatego w obrazie histologicznym widoczna jest nekrobioza z defektem epidermalnym i usuwanie uszkodzonych włókien kolagenowych, natomiast w *perforating pseudoxanthoma elasticum* — defekt epidermalny i usuwanie zwapniałych włókien elastycznych.

LECZENIE

Leczenie dermatoz perforujących może sprawiać znaczne trudności. Są to schorzenia stosunkowo rzadkie, dlatego też nie ma kontrolowanych badań dotyczących ich terapii. Rokowanie zależy często od choroby podstawowej i to ona powinna być leczona w pierwszej kolejności. W piśmiennictwie przeważają opisy skutecznego leczenia pojedynczych przypadków, metody terapeutyczne dobierane są empirycznie, często decydującym czynnikiem jest występowanie licznych chorób ogólnoustrojowych, takich jak cukrzyca, niewydolność krążenia lub nerek.

Stosuje się między innymi:

- Doustne preparaty witaminy A (ze względu korzystny wpływ na regulację procesu rogowacenia) w dawce 100 000 IU dziennie z dodatkiem lub bez witaminy E (400 IU dziennie) — efekty widoczne są już po 4 tygodniach leczenia.
- Retinoidy:
 - a) Miejscowe — stosuje się głównie tretynoinę w postaci żelu lub kremu w stężeniach od 0,025% do 0,1%. Poprawa stanu miejscowego powinna być widoczna już po tygodniu leczenia [9].
 - b) Ogólnoustrojowe — opisano przypadek skutecznego leczenia doustną izotretynołą w dawce 40 mg przyjmowanej 2 razy dziennie (1 mg/kg/dobę), odnotowano zmniejszenie świądu i stopniowe zmniejszanie się zmian skórnych w przeciągu 4 tygodni, z całkowitym ich spłaszczeniem po 5 tygodniach. Następnie zmniejszono dawkę do 0,75 mg/kg/dobę i leczono nią przez kolejne 8 tygodni [10].

Podjęmowano również próby terapii doustnej acytretiną.

- Leczenie chirurgiczne, laseroterapia CO₂ lub krioterapia — metody skuteczne, lecz obarczone dużym ryzykiem wystąpienia działań niepożądanych. Ze względu na możliwość wystąpienia przebarwień należy zachować ostrożność, stosując tę terapię u osób z ciemną karnacją. U pacjentów w podeszłym wieku, z cukrzycą i niewydolnością krążenia może wystąpić upośledzone gojenie pozabiegowe — zwłaszcza w lokalizacji na kończynach dolnych. Opisywano przypadek skutecznej terapii zabiegowej w połączeniu z następczym zastosowaniem klindamycyny [11].

Oprócz wyżej wymienionych metod stosuje się miejscowe preparaty keratolityczne (mocznik, kwas salicylowy), sterydy, miejscowe i doustne retinoidy w połączeniu z terapią ultrafioletem B (UVB) [11,12]. Opisywano również przypadki skutecznego leczenia doksycyliną [13] oraz allopurynolem [14], a także terapii psoralenem w połączeniu z naświetlaniem ultrafioletem A (PUVA). W łagodzeniu świądu pomocne są emolienty oraz doustne leki przeciwhistaminowe.

PODSUMOWANIE

Choroba Kyrlego jest rzadkim schorzeniem mającym duży wpływ na jakość życia pacjentów. Przed wdrożeniem terapii należy zawsze poszukiwać współwystępujących zaburzeń ogólnoustrojowych, choć zdarzają się też przypadki idiopatyczne. Wybór jednej z wielu dostępnych metod leczenia powinien zależeć od indywidualnych potrzeb danego chorego.

PIŚMIENNICTWO

1. Kyrle J. Hyperkeratosis follicularis et parafollicularis in cutem penetrans. *Arch. Derm. Syph.* 1916; 123: 466–93.
2. Braun-Falco O., Plewig G., Wolff H.H., Burgdorf W.H.C., Landthaler M. *Dermatologia*. T. 2. Gliński W., Krasowska D., Serwin A.B., Wolska H. (red. wyd. pol.). Wydawnictwo Czelej, Lublin 2010.
3. Viswanathan S., Narurkar S.D., Rajpal A., Nagpur N.G., Avasare S.S. Rare presentation of Kyrle's disease in siblings. *Indian J. Dermatol.* 2008; 53: 85–87. doi: 10.4103/0019-5154.41654.
4. Cunningham S.R., Walsh M., Matthews R., Fulton R., Burrows D. Kyrle's disease. *J. Am. Acad. Dermatol.* 1987; 16: 117–123.
5. Carter V.H., Constantine V.S. Kyrle's disease: II. Clinical findings in five cases and review of literature. *Arch. Dermatol.* 1968; 97: 624–32.
6. Shivakumar V., Okade R., Rajkumar V., Prathima K.M. Familial Kyrle's disease: a case report. *Int. J. Dermatol.* 2007; 46:770–771.
7. Carter V.H., Constantine V.S. Kyrle's disease: I. Clinical findings in five cases and review of literature. *Arch. Dermatol.* 1968; 97: 624–632.
8. Constantine V.S., Carter V.H. Kyrle's disease. II. Histopathologic findings in five cases and review of the literature. *Arch. Dermatol.* 1968; 97:633–639.
9. Petrozzi J.W., Warthan T. Kyrle Disease: Treatment With Topically Applied Tretinoin. *Arch Dermatol.* 1974;110:762–765.
10. Saleh H.A., Lloyd K.M., Fattah S. Kyrle's disease. Effectively treated with isotretinoin. *J. Fla. Med. Assoc.* 1993; 80: 395–397.
11. Kasiakou S.K., Peppas G., Kapaskelis A.M., Falagas M.E. Regression of skin lesions of Kyrle's disease with clindamycin: implications for an infectious component in the etiology of the disease. *J. Infect.* 2005; 50: 412–416.
12. Bayramgürler D., Apaydin R., Cetiner D., Zincirci C. Narrow-band ultraviolet B phototherapy for acquired perforating dermatosis. *Australas J. Dermatol.* 2003; 44: 76–78.
13. Gambichler T., Altmeyer P., Kreuter A. Treatment of acquired perforating dermatosis with narrowband ultraviolet B. *J. Am. Acad. Dermatol.* 2005; 52: 363–364.
14. Brinkmeier T., Schaller J., Herbst R.A., Frosch P.J. Successful treatment of acquired reactive perforating collagenosis with doxycycline. *Acta Derm. Venereol.* 2002; 82: 393–395.
15. Shih C.J., Tsai T.F., Huang H., Ko W.C., Hung C.M. Kyrle's disease successfully treated with allopurinol. *Int. J. Dermatol.* 2011; 50: 1170–1172.