

Kyrle's disease: Report of two cases

**Rachid Frikh^{1,2}, Hasna Kerrouch¹, Edrar Bedang Mone Keby Dacosta¹,
Mohammed El Ochi³, Mouna Rimani⁴, Naoufal Hjira^{1,2}, Mohammed Boui^{1,2}**

¹Dermatology Department, Mohammed V Military Teaching Hospital, Rabat, Morocco, ²UPR of Dermatology, Faculty of Medicine and Pharmacy, Mohammed V University (UM5), Rabat, Morocco, ³Anatomical pathology Department, Mohammed V Military Teaching Hospital, Rabat, Morocco, ⁴Hassan Anatomical Pathology Center - Rabat, Morocco

Corresponding author: Rachid Frikh, MD, E-mail: rfrikh@gmail.com

ABSTRACT

Kyrle's disease is a perforating dermatose. She is characterized by hyperkeratotic lesions of legs. We report 2 cases of Kyrle's disease, with different type of lesions. The first case have old lesions, with large hyperkeratotic plaques, and haven't any underlying disease. Whereas, the second case have an inflammatory form, with a complicated diabetes mellitus. Our patients was managed with topical treatment with incomplete regression of skin lesions. Kyrle's disease is rare, with a not easy diagnostic, and some pathologic associations.

Key words: Kyrle's disease; Perforating dermatoses; Topical treatment

How to cite this article: Frikh R, Kerrouch H, Mone Keby Dacosta EB, El Ochi M, Rimani M, Hjira N, Kyrle's disease: Report of two cases. Our Dermatol Online. 2021;12(Supp. 2):11-15.

Submission: 03.03.2021; **Acceptance:** 19.05.2021

DOI: 10.7241/ourd.2022s2.3

Maladie de Kyrle : A propos de 02 cas

**Rachid Frikh^{1,2}, Hasna Kerrouch¹, Edrar Bedang Mone Keby Dacosta¹,
Mohammed El Ochi³, Mouna Rimani⁴, Naoufal Hjira^{1,2}, Mohammed Boui^{1,2}**

¹Dermatology Department, Mohammed V Military Teaching Hospital, Rabat, Morocco, ²UPR of Dermatology, Faculty of Medicine and Pharmacy, Mohammed V University (UM5), Rabat, Morocco, ³Anatomical pathology Department, Mohammed V Military Teaching Hospital, Rabat, Morocco, ⁴Hassan Anatomical Pathology Center - Rabat, Morocco

Corresponding author: Rachid Frikh, MD, E-mail: rfrikh@gmail.com

RÉSUMÉ

La maladie de Kyrle appartient au groupe des dermatoses perforantes. Elle se caractérise par des lésions hyperkératosiques, prédominant aux membres. Nous rapportons deux cas cliniques, avec des présentations cliniques différentes. Le premier cas avait des lésions chroniques, hyperkératosiques, sèches, en plaques, et sa maladie n'était associée à aucune pathologie sous-jacente. Par ailleurs, la 2^{ème} patiente avait une forme inflammatoire aigue, qui est survenue sur un terrain de diabète compliqué. Nos patients ont répondu partiellement aux traitements topiques proposés. La maladie de Kyrle est une maladie rare, de diagnostic difficile, et qui nécessite des explorations étiologiques.

Mots clés: Maladie de Kyrle, Dermatose perforante, Traitements topiques

INTRODUCTION

La maladie de Kyrle est une affection rare, décrite en 1916 par Kyrle sous le nom d'*Hyperkratosis follicularis et parafollicularis in cutem penetrans* [1]. Elle réalise une éruption kératosique très particulière. Nous rapportons deux cas clinique d'une maladie de Kyrle, dont l'un est survenu en dehors des associations pathologiques classiquement décrites auparavant avec cette entité.

OBSERVATION 1

L.M, âgé de 71 ans, sans antécédents pathologiques, notamment de diabète, d'hépatopathie, ou de néphropathie, est suivi dans notre formation pour des plaques verrueuses et kératosiques des jambes. Ces lésions évoluent depuis plus de 30 ans avec un caractère prurigineux dégressif. L'examen clinique a objectivé la présence, chez un homme en bonne santé, de papules cornées folliculaires et non-folliculaires, grisâtres, bien limitées, à surface lisse, de consistance ferme, centrés par des bouchons cornés, d'âge différent, siégeant au niveau des jambes, faces latérales des fesses, et sur les avant-bras, confluentes en petites plaques verrueuses

surtout au niveau des jambes, de 1 à 3 cm de diamètre, arrondies, et bien limitées, avec un double liseré par endroits (Fig. 1a et 1b). La peau sous jacente, surtout au niveau des jambes, présente une leucomélanodermie, vue l'ancienneté des lésions. Le phénomène de Koebner est positif.

L'étude histologique d'une biopsie cutanée, a montré des foyers d'hyperkératose ortho- et parakératosiques, enchassés dans l'épiderme, avec élimination de lamelles de kératine. Le derme sous jacent était le siège d'un infiltrat inflammatoire lymphocytaire modéré, entourant un réseau vasculaire accentué, sans caractère lichénoïde (Fig. 2). Ces constatations histologiques d'une dermatose perforante parafolliculaire, sans composante élastique, et sans infiltrat lichénien associé, ont permis de retenir le diagnostic de maladie de Kyrle.

Des explorations biologiques ont été réalisées, et n'ont pas montré de perturbations rénales, hépatiques, ou du métabolisme glucidique, avec un taux d'urée à 0,21 g/l, une créatinine à 7 mg/l, ASAT à 33UI/l, ALAT à 21UI/l, et une glycémie à jeûne à 1,05 g/l.

How to cite this article: Frikh R, Kerrouch H, Mone Keby Dacosta EB, El Ochi M, Rimani M, Hjira N, Boui M. Maladie de Kyrle: A propos de 02 cas. Our Dermatol Online. 2021;12(Supp. 2):11-15.

Submission: 03.03.2021; **Acceptance:** 19.05.2021

DOI: 10.7241/ourd.2022s2.3

D'autres explorations ont été réalisées, vu l'âge du patient, notamment, un dosage de PSA, un hémogramme, vitesse de sédimentation, dosage des lactico-déshydrogénases, ainsi qu'un bilan lipidique, et ont toutes étaient normales.

Un traitement topique à base d'émollient et de kératolytiques à base d'urée, a été réalisé sous occlusion durant le séjour hospitalier, avec un léger affaissement des lésions. A sa sortie, le même traitement lui a été

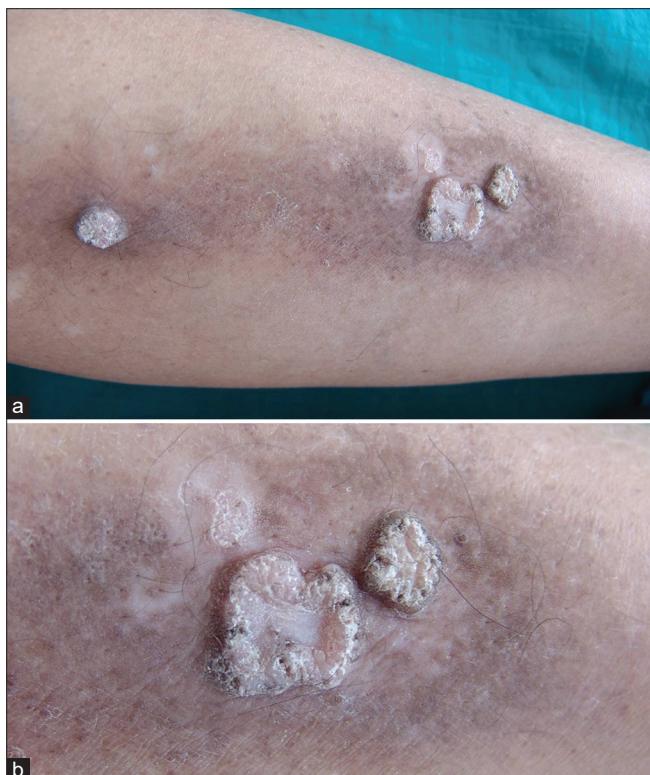


Figure 1: (a) Plaques hyperkératosiques bien limitées. (b) Plaque à surface aplatie.

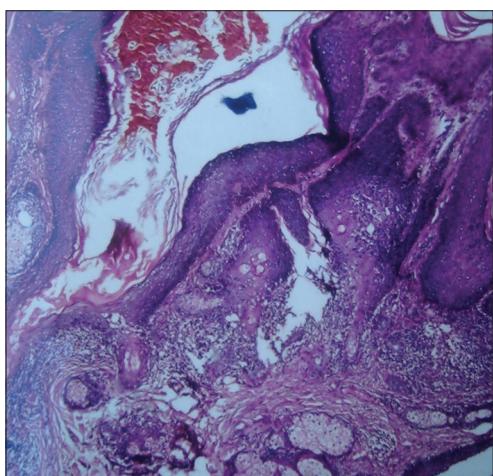


Figure 2: HE G x 50, Foyers d'hyperkératose, avec bouchon parafolliculaire.

proposé, au besoin, vu la bénignité de l'affection et l'absence de gêne fonctionnelle.

OBSERVATION 2

Mme S.I âgée de 62 ans, a comme antécédents, un diabète sous insuline (HUMALOG MIX 50 ®), une hypertension artérielle compliquée d'une cardiopathie ischémique avec mise en place d'un stent, sous: NEBILET® (nebivolol 5 mg), CORALAN® (Ivabradine 5 mg), AMLOR® (amlodipine 5 mg), TAREG® (Valsartan 80 mg), CARDIOASPIRINE® 100 mg, et CRESTOR® (Rosuvastatine 10 mg). Elle est suivie aussi pour une dysthyroïdie sur goitre, sous Levothyrox 50®.

Elle s'est présentée en consultation pour une éruption initialement prurigineuse (prurit intense lors de l'élosion des lésions qui diminue progressivement après), siégeant au niveau des jambes et des dos des pieds, évoluant depuis 04 semaines, d'un seul tenant. L'examen clinique, a trouvé une patiente en bon état général, avec une éruption prenant la hauteur des deux jambes ainsi que les faces dorsales des pieds, faite de petites plaques érythémateuses, assez bien limitées, centrées par des îlots kératosiques, détachables par endroits, et laissant un cratère central, sur fond érythémateux (Fig. 3a et 3b). Les lésions étaient de taille variable, de quelques

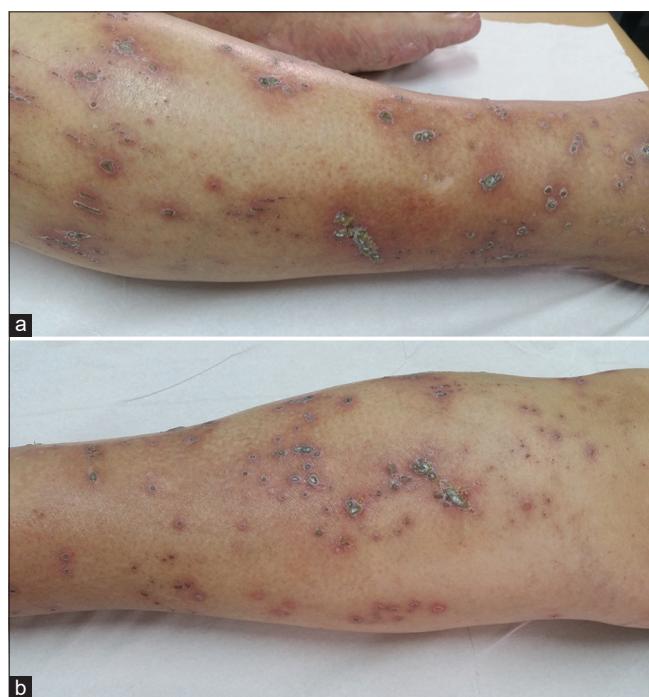


Figure 3: (a) Plaques kératosiques de taille variable, sur fond inflammatoire, (b) Hyperkératose centrale circonscrite.

millimètres à 3-4 cm, sans autre type de lésions, en dehors des stries de grattage.

L'examen histologique d'une biopsie cutanée, a révélé la présence d'un revêtement épidermique modérément acanthosique, centré d'une dépression comblée d'un bouchon corné parakératosique, englobant de nombreux polynucléaires neutrophiles, perforant les assises malpighiennes sous jacentes jusqu'au derme (Fig. 4a et 4b). Il n'est pas observé d'ostium folliculaire dilaté en regard de la lésion ou de résidu de follicule pileux détruit.

La coloration à l'orcéine montre une élimination de quelques fibres élastiques à travers l'épiderme sous jacent au bouchon kératosique (Fig. 5). La coloration du PAS (acide périodique de Schiff) est sans particularités, et il n'est pas observé de lamelle coronoïde.

Le diagnostic d'une dermatose perforante, notamment une maladie de Kyrle, a été retenu, et la patiente a été mise sous Clobétasol propionate en crème (DERMOVAL®), avec une crème émolliente kératolytique à base d'urée à 30%.

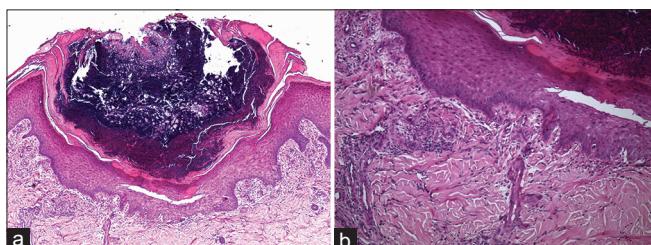


Figure 4: (a) HES, G x 50: Dépression épidermique comblée d'un bouchon kératosique. (b) HES G x 100: Faisceaux collagènes densifiés à la base du bouchon kératosique, avec Infiltrats inflammatoires.

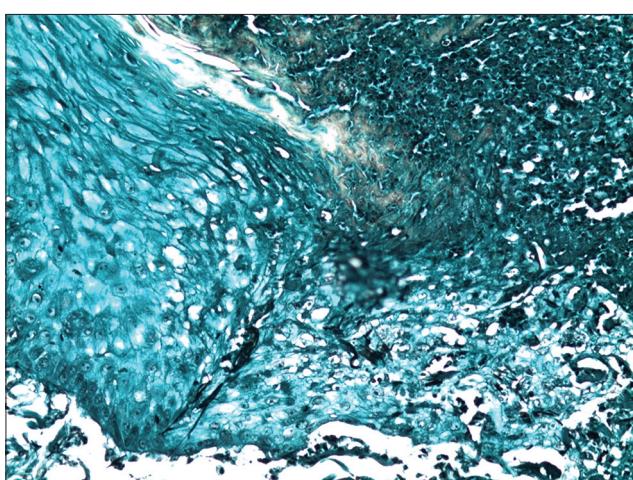


Figure 5: Coloration de l'Orcéine, G x 200: Quelques fibres élastiques éliminées en transépidermique colorées en noir.

L'éruption a évolué d'un seul tenant, et l'évolution a été marquée par une régression du prurit sous traitement, ainsi que l'assèchement progressif des lésions.

DISCUSSION

La maladie de Kyrle est une affection acquise rare, évoluant pendant de très longues années, chez un adulte de 30 à 50 ans [1].

Elle appartient au groupe des dermatoses perforantes, qui est un groupe hétérogène, comportant le 1^{er} groupe où la perforation est découverte accidentellement par l'histologie, le 2^{ème} groupe avec un cadre de pathologie bien définie et une perforation occasionnelle, et le 3^{ème} groupe de dermatoses perforantes primitives. Ce dernier comporte l'élastome perforant serpigineux, le collagénome perforant réactionnel héréditaire, et les perforations acquises autres, à savoir la maladie de Kyrle, la folliculite perforante, et le collagénome réactionnel acquis associé au diabète ou à l'insuffisance rénale [1,2].

La maladie de Kyrle est caractérisée cliniquement par un aspect de folliculite sèche initialement, qui évolue avec le temps, faite de papules coniques grisâtre souvent folliculaire, de 5 à 15 mm de diamètre. L'évolution est marquée par la confluence des lésions élémentaires papuleuses, en placards exophytiques hypertrophiques, à contours polycycliques, avec des bouchons kératosiques énucléables, assez caractéristiques [2,3].

Les lésions siègent aux membres inférieurs et supérieurs, et au tronc, tout en respectant les paumes, les plantes et les muqueuses.

A la dermoscopie, on retrouve un aspect concentrique fait de trois zones: zone centrale faite de croutes blanches à brunes, entourée d'une zone blanc-grisâtre sans structures, et le tout couronné par une zone hyperpigmentée brunâtre [4,5].

Le diagnostic différentiel se pose surtout avec les autres dermatoses perforantes, à savoir la folliculite perforante de MEHREGAN, l'élastome perforant de LUTZ MIESCHER, ou le collagénome perforant réactionnel, mais aussi avec la porokératose de MIBELLI, ou le lichen hypertrophique, et c'est l'étude histologique qui permet le plus souvent de départager ces entités [1,2]. L'histologie de la maladie de Kyrle est marquée par une hyperkératose folliculaire et périfolliculaire, épaisse, refoulant et amincissant l'épiderme. Elle est associée à

la présence de gros bouchons cornés orthokératosiques avec des foyers de parakératose au voisinage des ostiums folliculaires. Ces bouchons sont formés par des débris cellulaires basophiles non élastosiques [1,6].

Certaines associations pathologiques ont été fréquemment décrites avec la maladie de Kyrle, surtout avec l'insuffisance rénale chronique [7,8], le diabète [8,9], et les hépatopathies [10] (absentes dans la première observation), ainsi qu'après certaines prises médicamenteuses [11], donnant ainsi à cette entité un caractère réactionnel à des perturbations métaboliques encore imprécises.

Le traitement de la maladie de Kyrle est purement symptomatique avec des crèmes hydratantes avec ou sans agents kératolytiques. La destruction des lésions, qu'elle soit chirurgicale, chimique, par cryothérapie, ou encore par laser CO₂, n'empêche pas les récidives, et reste une bonne indication pour les formes paucilésionnelles [3,12]. Un traitement par clindamycine pendant 04 semaines, a été tenté avec succès dans une observation [3]. Les traitements systémiques (méthotrexate, corticostéroïdes systémiques, chloroquine, rétinoïdes systémiques; acitrétine et isotrétinoïne, thalidomide, allopurinol, doxycycline, et la photothérapie) ont été tentés dans des cas isolés avec des résultats variables [10,12,13,14].

La maladie de Kyrle est une affection rare, dont les limites nosologiques au sein du groupe des dermatoses perforantes suscitent le débat, et qui pose toujours un problème physiopathologique. Si les caractéristiques cliniques et histologiques sont bien définies, les traitements proposés jusqu'à maintenant sont très peu efficace. Et enfin il est utile de rappeler l'intérêt de la connaissance des pathologies associées qui pourraient donner des perspectives physiopathologiques et thérapeutiques.

Consent

The examination of the patient was conducted according to the principles of the Declaration of Helsinki.

The authors certify that they have obtained all appropriate patient consent forms, in which the patients gave their consent for images and other clinical information to be included in the journal. The patients understand that their names and initials will not be published and due effort will be made to conceal their identity, but that anonymity cannot be guaranteed.

RÉFÉRENCES

- Truchetet F, Cuny J-F. Maladie de Kyrle. In: Saurat JH, Lipsker D, Thomas L, Borradori L. Dermatologie et maladies sexuellement transmissibles. Paris: Masson, 2017: 282-286.
- Degos R, Civatte J, Belaich S. Maladie de Kyrle. In: Dermatologie. Paris: Flammarion Médecine – Sciences, 1981:669 m-670b
- Bel Hadj Bechir A, Saidi W, Denguezli M, Sriha B, Belajouza C, Nouira R. Papules kératosiques des membres. Ann Dermatol Venereol. 2007;134:277-9.
- Ozbagcivan O, Lebe B, Fetil E. Dermoscopic pattern of Kyrle's disease. An Bras Dermatol. 2020;95:244-6.
- Nair P, Pariath K. A Case of Kyrle's disease with dermatoscopic findings. Indian Dermatol Online J. 2018;9:364-6.
- Piepkorn MW. Alterations of the stratum corneum and epidermis. The perforating dermatoses. In: Barnhill R, Crowson AN, Magro C, Piepkorn M. Dermatopathology, McGraw Hill Professional, 2010: 333.
- Attafi S, Ben Ghachem D, Dhaoui A, Ajouli W, Dougui H, Bellil K. Kyrle disease: report of a Tunisian case. Our Dermatol Online. 2015;6:190-2.
- Khalidi M, Frikh R, Hjira N, Boui M. Acquired perforating dermatosis in renal dialysis and diabetic patient: A case report. Our Dermatol Online. 2021;12:e40.
- Pandey A, Yadav KS, Singh G, Chaturvedi M. Kyrle's Disease: A rare skin manifestation of diabetes mellitus. J Associat Physic India. 2016;64:81-2.
- Garrido PM, Queirós C, Borges-Costa J, Soares-Almeida L, Filipe P. Acquired perforating dermatosis: clinicopathologic study of a 10-year period at a tertiary teaching hospital. Int J Dermatol. 2020;59:445-50.
- Bugatti L, Filosa G, Ciattaglia G. Acquired reactive perforating collagenosis following diclofenac therapy in a patient with parapsoriasis. JEADV. 1996;6:65-70.
- Travassos AR. In Dubertret L et coll., Thérapeutique dermatologique, 2e éd., 2001, Flammarion, Paris.
- Maurelli M, Gisondi P, Girolomoni G. Kyrle's disease effectively treated with oral isotretinoin. J Dermatol Treat. 2018;29:630-2.
- Forouzandeh M, Stratman S, Yosipovitch G. The treatment of Kyrle's disease: a systematic review. J Europ Acad Dermatol Venereol. 2020;34:1457-63.

Copyright by Rachid Frikh, et al. This is an open access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original author and source are credited.

Source of Support: Nil, **Conflict of Interest:** None declared.