

La Maladie de Kyrle : Étude de trois cas présentant des étiologies distinctes

Mariem FAZZENI, Interne, Service de Dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie

- Mariem TABKA, Assistante, Service de Dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie
- Asmahane SOUISSI, Professeure agrégée, Service de Dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie
- Fatima Zahra ALAOUI, Médecin spécialiste, Service de Dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie
- Ines CHELLY, Professeure agrégée, Service d'anatomopathologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie
- Lilia BEN FATMA, Professeure agrégée, Service de Néphrologie, Hôpital La Rabta de Tunis
- Karim ZOUAGHI, Professeur, Service de Néphrologie, Hôpital La Rabta de Tunis
- Mourad MOKNI, Professeur, Service de Dermatologie, Hôpital La Rabta, Tunis, Tunisie

Introduction :

- Les dermatoses perforantes acquises (DPA) représentent un groupe **rare** de dermatoses acquises de l'adulte
- Élimination transépidermique du matériel dégénéré du derme supérieur.
- **La maladie de kyrle (MK)** fait partie des DPA, ainsi que la collagénose perforante réactive, l'élastose perforante serpentineuse et la folliculite perforante.
- Nous rapportons ici **trois observations** de MK associée à une insuffisance rénale dans 2 cas et à une cholangite biliaire primitive dans 1 cas.

Observation :

Cas 1 :

- Un homme, 70 ans
- **ATCDs:** Hypertension artérielle, insuffisance cardiaque et insuffisance rénale chronique (IRC) terminale au stade d'hémodialyse
- **Depuis 3 mois :** une éruption prurigineuse évoluant progressivement
- Nodules érythémato-violacés à surface kératosique adhérente siégeant sur la face d'extension des membres inférieurs.

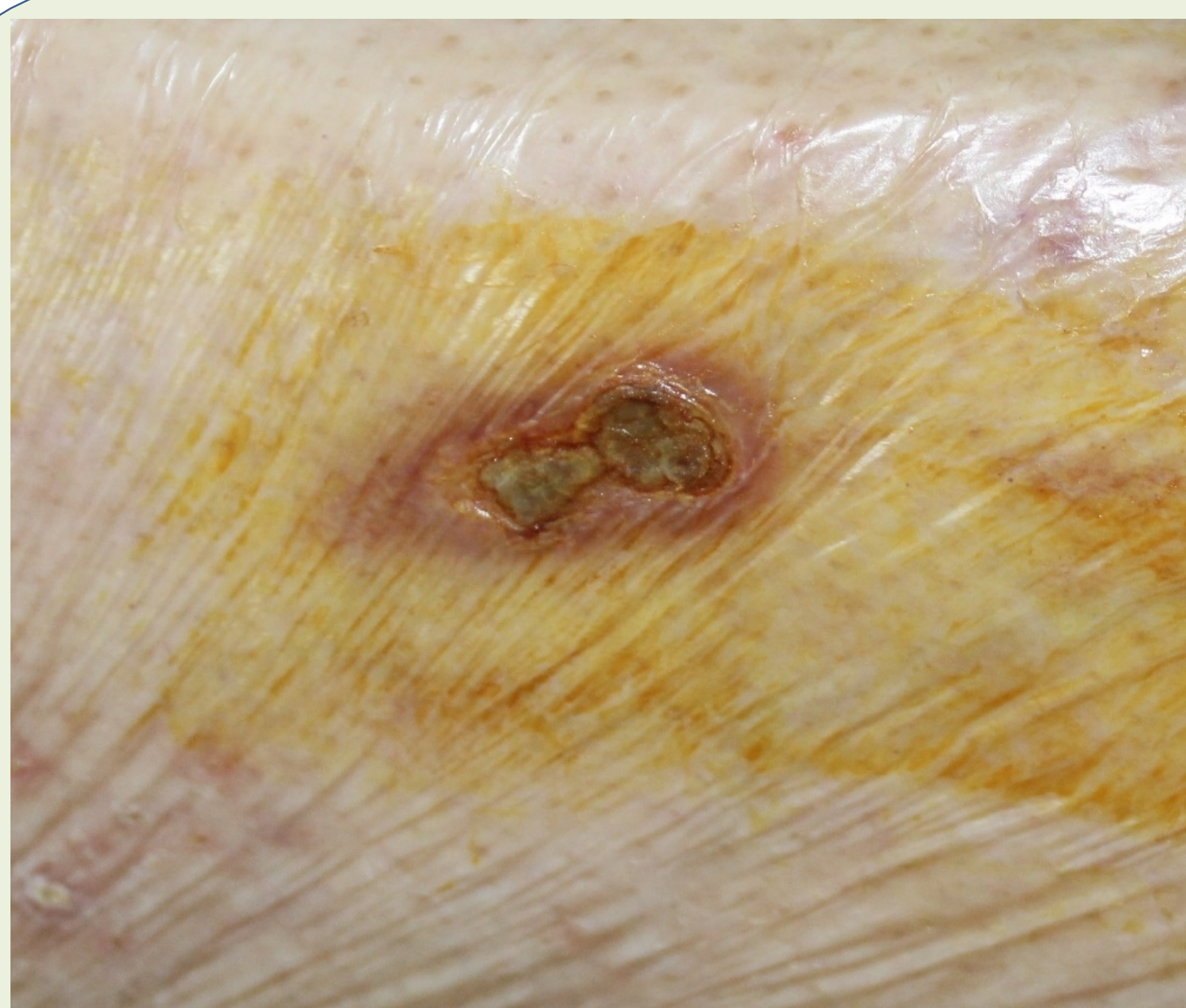


Figure 1 : nodule violacé centré par une hyperkératose ombiliquée

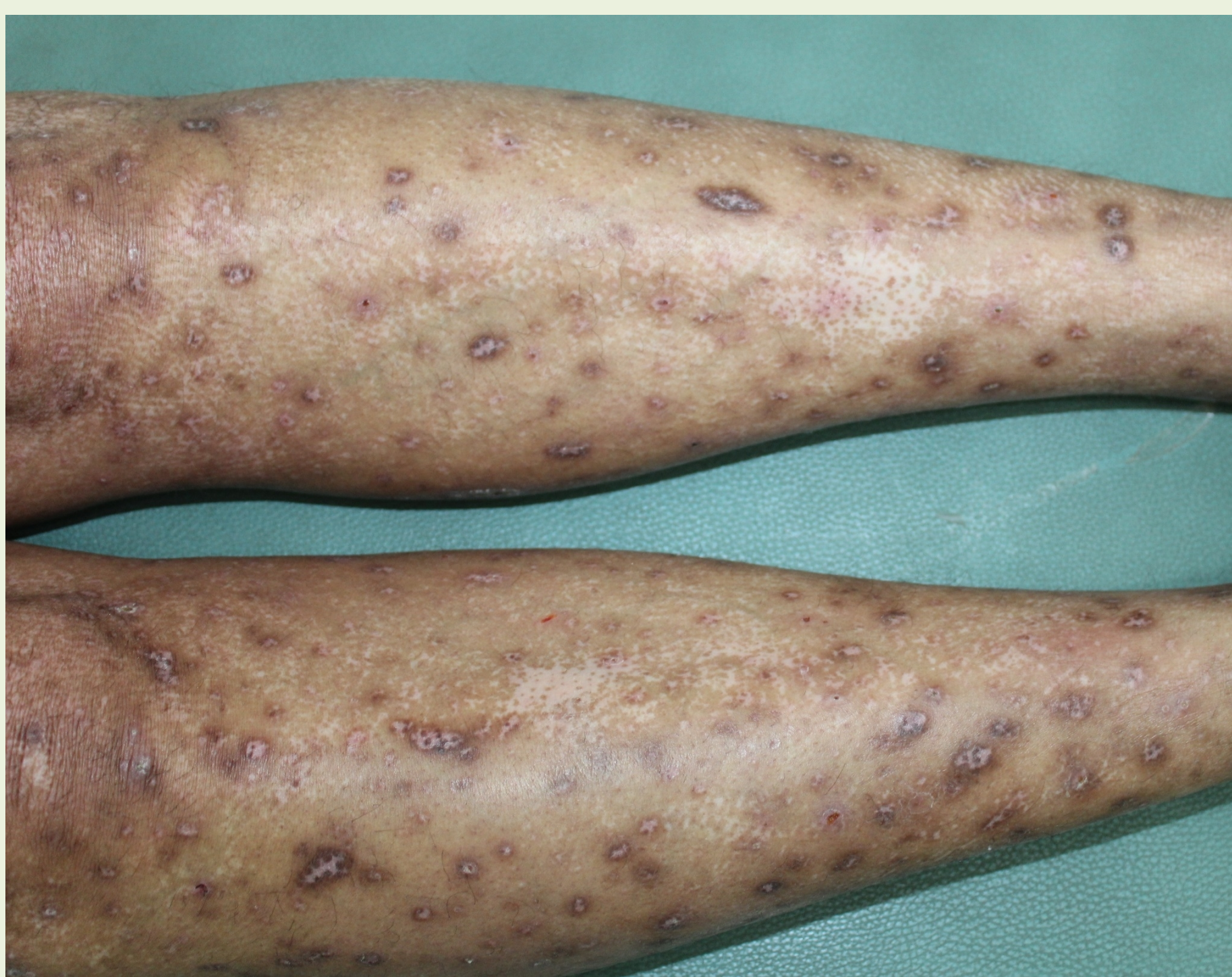


Figure 2 : Multiples papules hyperkératosiques prédominant au niveau des jambes



Figure 3: papules violines ombiliquées avec un bouchon corné central au niveau de l'abdomen

Cas 2 :

- Un homme, 34 ans
- **ATCDs:** IRC terminale au stade d'hémodialyse évoluant depuis 7 ans secondaire à une néphropathie tubulo-interstitielle chronique et une hypertension artérielle.
- **Depuis 2 ans :** Lésions cutanées prurigineuses siégeant au niveau des dos des mains et des avants bras
- Papules ombiliquées kératosiques de 2 à 9 mm de diamètre avec un bouchon corné central associées à des cicatrices hypopigmentées légèrement atrophiques.
- Le bilan biologique montrait une hyperparathyroïdie secondaire très importante.

Cas 3 :

- Une femme, 42 ans
- Cholangite biliaire primitive de découverte récente
- Depuis 3 mois : Éruption très prurigineuse précédant la découverte de son hépatopathie
- Multiples papules violines ombiliquées avec un bouchon corné central siégeant au niveau des jambes, des avants bras, de l'abdomen et du dos.

➔ Confirmation diagnostique : Histologie

Aspect d'un épiderme aminci, surmonté focalement d'un bouchon corné perforant les assises malpighiennes. Le bouchon corné était siège de parakératose avec débris cellulaires basophiles Le derme comporte un léger infiltrat lympho-plasmocytaire péri-vasculaire.

Traitement: Tous les patients ont été traités avec des dermocorticoïdes associés à des antihistaminiques avec une amélioration partiellement favorable.

➤ Discussion :

- Les DPA surviennent généralement sur **un terrain de diabète et/ou d'insuffisance rénale chronique terminale** en rapport le plus souvent avec une néphropathie
- **Les autres pathologies associées:** les hémopathies et notamment la maladie de Hodgkin et le syndrome myélodysplasique, l'hypothyroïdie, l'hyperparathyroïdie, la cholangite sclérosante primitive, l'infection par le VIH, et les tumeurs malignes tel que le cancer du sein, le cancer de la prostate, l'adénocarcinome du pancréas et le carcinome du foie.

▪ Conclusion :

- Maladie **rare** et souvent **invalidante**.
- La pathogenèse de la MK n'est pas bien élucidée.
- Elle implique une interaction complexe entre la microangiopathie systémique, le stress oxydatif, la cicatrisation altérée et les microtraumatismes non spécifiques.