

Un cas rare de sarcome de Kaposi

Eléphantiasis des membres inférieurs et lésions ostéolytiques

Maxime Ringwald, médecin diplômé; Dr méd. Laurent Merz

Service de médecine, Hôpital de Saint-Loup, Établissements Hospitaliers du Nord Vaudois, Pompaples

Contexte

Malgré l'amélioration des traitements antirétroviraux, l'incidence des nouveaux cas de SIDA en Suisse est relativement stable avec environ 100 cas par année [1]. Les maladies associées au SIDA sont nombreuses et parfois de présentations inhabituelles. Nous rapportons ici un cas rare de sarcome de Kaposi (SK) cutané avec éléphantiasis (lymphœdème volumineux, chronique et dur) des membres inférieurs et métastatique au niveau osseux. Ce cas illustre les difficultés parfois rencontrées dans la démarche diagnostique dans un cas de lymphœdème des membres inférieurs. Chez les personnes avec un phototype de classe élevée selon Fitzpatrick, les lésions de sarcomes de Kaposi peuvent passer inaperçues. De plus, lors de SIDA, le diagnostic différentiel des lésions osseuses est large et nécessite souvent une confirmation histologique.

Rapport de cas

Anamnèse

Un homme de 31 ans, originaire de l'Afrique sub-saharienne et requérant d'asile, consulte le service des Urgences de l'Hôpital de Saint-Loup. Récemment arrivé en Suisse, il se présente pour un bilan de santé d'entrée sur le territoire avec comme plainte principale des œdèmes douloureux des membres inférieurs qui progressent depuis 6 mois pour atteindre la région pelvienne. Le patient n'a pas d'antécédent notable. Il n'a pas constaté d'état fébrile.

Statut

Le patient pèse 67 kg pour 190 cm. Les paramètres vitaux sont dans la norme. Des œdèmes des membres inférieurs apparus aux pieds remontent jusqu'au pelvis et incluent les organes génitaux externes. Ces œdèmes symétriques ne prennent pas le godet et la peau semble très infiltrée (fig. 1).

La région inguinale est difficilement palpable, la peau étant cartonnée. La couleur sombre de la peau rend son examen plus difficile. Néanmoins, elle paraît homo-

gène et il n'existe pas de lésion circonscrite. Il n'y a pas d'adénopathie palpable. La mobilité articulaire des membres inférieurs est limitée au niveau des genoux (flexion de 45°). Le patient se mobilise difficilement en raison des œdèmes mais il n'y a pas d'atteinte neurologique. Aucune douleur du squelette axial n'est mentionnée par le patient à la percussion du rachis. Le reste de l'examen clinique n'est pas contributif.

Résultats

Une bicytopenie avec une anémie normocytaire à 99 g/l et une leucopénie à 4,0 G/l est visible à la formule sanguine. La répartition leucocytaire indique une lymphopénie à 0,6 G/l et des neutrophiles à 3,1 G/l. Il n'y a pas d'élévation des transaminases ni de cholestase. La créatinine est dans la norme et la protéine C-réactive (CRP) n'est pas élevée (6,7 mg/l). Face à une situation clinique peu claire chez un patient originaire d'une région à forte prévalence d'infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH), l'Afrique subsaharienne, la sérologie VIH effectuée est positive avec un taux de CD4 à 130 cellules/mm³ (11,7%).

La sérologie pour les filaires est négative. L'ultrasonographie inguinale ne montre pas d'adénopathie. Un CT-scan thoraco-abdominal, à la recherche d'une compression lymphatique rétropéritonéale, suggère une infiltration rétropéritonéale, mais n'est pas confirmée par l'IRM abdominale. Ces examens mettent en évi-



Maxime Ringwald



Figure 1: Face interne de la cuisse gauche œdémateuse.

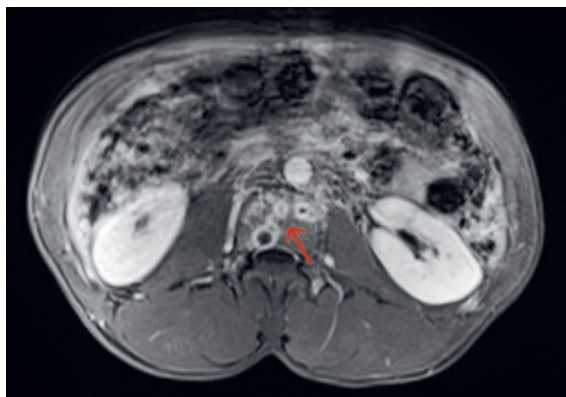


Figure 2: IRM abdominale, coupe axiale, montrant des lésions ostéolytiques dans le corps vertébral (flèche).

dence, en revanche, des lésions ostéolytiques des corps vertébraux et des ailes iliaques (fig. 2).

Diagnostic

Dans le diagnostic différentiel d'une infection VIH avancée, d'un lymphoedème des membres inférieurs d'origine indéterminée, d'une bicytopenie et de lésions lytiques asymptomatiques du squelette axial, nous évoquons, un cancer solide métastatique, un myélome multiple, un lymphome ou une infection opportuniste disséminée telle qu'une tuberculose, une mycobactérie atypique, une infection fongique (histoplasmose) ou une bartonellose. L'atteinte hématologique fait également évoquer une leishmaniose viscérale bien qu'il n'y ait pas d'organomégalie (tab. 1).

Aucune tumeur primaire n'est visible au CT-scan thoraco-abdominal. Un myélome multiple est peu probable chez ce patient en l'absence de gammapathie monoclonale à l'immunofixation des protéines sériques. Une tuberculose pulmonaire est raisonnablement exclue en l'absence d'infiltrat pulmonaire suggestif et les PCR pour *Mycobacterium tuberculosis complex* sur deux expectorations induites sont négatives. Les hémocultures pour mycobactéries resteront stériles. Les sérologies *Histoplasma* et *Bartonella* ainsi que la PCR sanguine pour *Leishmania* sont négatives. Finalement, des biopsies vertébrales osseuses sont effectuées. Ces dernières, effectuées en bordure de la lésion, retrouvent à l'histologie une moelle osseuse trilineaire sans signe de malignité compatible avec l'infection VIH. La PCR pour *Mycobacterium tuberculosis complex* et la PCR panfongique effectuées sur la moelle osseuse sont négatives.

Concernant l'éléphantiasis, un SK associé à HHV-8 est évoqué et la virémie HHV-8 s'élève à 2600 copies/ml. La biopsie cutanée (face interne de la cuisse droite) confirme ce diagnostic (angioprolifération importante et marquage HHV-8 positif). Avant d'initier une chimio-

Tableau 1: Diagnostic différentiel d'un lymphoedème bilatéral secondaire (non exhaustif).

Néoplasie
Infectieux (tuberculose, histoplasmose, bartonellose)
Lymphangite récurrente
Filariose
Chirurgie
Radiothérapie
Insuffisance d'organe (cardiaque, hépatique ou syndrome néphrotique)

thérapie, une troisième biopsie est effectuée afin de caractériser formellement les lésions lytiques osseuses et notamment d'écarter une infection opportuniste ou un lymphome. L'examen anatomopathologique montre cette fois une infiltration par un tissu au sein duquel on note une angioprolifération à cellules fusiformes exprimant HHV-8, compatible avec un SK. Le bilan d'extension est complété par un PET-CT qui montre des captations cutanées de la face interne de la cuisse droite et une infiltration diffuse de la graisse sous-cutanée de la région pelvienne et des membres inférieurs. Ce patient présente donc un syndrome d'immunodéficience acquise compliqué par un SK cutané métastatique au niveau osseux (squelette axial).

Traitement et évolution

Aucune autre infection sexuellement transmissible n'est mise en évidence. Après analyse de résistance génotypique aux antirétroviraux et en l'absence de l'allèle HLA B5701 (allèle associée à un risque d'hypersensibilité de type IV en cas de traitement par abacavir), un traitement antirétroviral d'abacavir, lamivudine et dolutégravir est débuté ainsi qu'une prophylaxie du *Pneumocystis* par co-trimoxazole. Une chimiothérapie de doxorubicine liposomale aux 3 semaines est instaurée. L'évolution clinique à 6 mois est favorable avec une diminution de l'infiltration cutanée des membres inférieurs et une diminution de la virémie HHV-8 (400 copies/ml).

Discussion

Le SK est une tumeur d'origine mésenchymateuse, au sein de laquelle on retrouve une importante angioprolifération. Cette condition est associée à une infection par HHV-8 et intéresse un ou plusieurs organes, en particulier la peau, la muqueuse buccale, le tractus gastro-intestinal, le foie, la rate, les poumons et les lymphatiques (ganglions et vaisseaux). L'atteinte cutanée est caractérisée par un aspect en plaques violacées. Plusieurs modes de transmission du virus semblent exis-

Tableau 2: Classification des sarcomes de Kaposi.

Forme dite classique	Hommes âgés d'origine Méditerranée ou Europe de l'Est Atteinte cutanée
Forme associée à l'immunosuppression	Associée à une greffe et/ou un traitement immunosup- presseur Ressemblance clinique avec la forme épidémique Manifestation viscérale d'emblée possible
Forme endémique africaine	Forme agressive Se complique parfois d'une atteinte ganglionnaire ou osseuse
Forme épidémique	Ressemblance clinique avec la forme associée à l'immu- nosuppression Cas associés au VIH Manifestation viscérale d'emblée possible

ter comme le contagio par la salive ou par voie sexuelle [2, 3]. La primo infection est le plus souvent asymptomatique mais peut se manifester par une fièvre et une éruption cutanée [4]. Les formes cliniques du SK sont réparties en quatre grandes catégories [2] (tab. 2). Dans sa forme dite classique, le SK atteint typiquement la peau d'hommes âgés d'origine méditerranéenne ou d'Europe de l'Est. Les lésions cutanées apparaissent sur les extrémités des membres et progressent lentement sur des années. Le SK endémique africain, souvent plus agressif se complique parfois d'une atteinte ganglionnaire ou osseuse. Le SK associé à une immunosuppression (transplanté d'organe, traitement immunosup-
presseur) et finalement, le SK associé au VIH (forme épidémique) complètent le tableau. Ces deux formes se ressemblent néanmoins dans leur expression clinique, et peuvent d'emblée se manifester par une dissémination viscérale.

Correspondance:
Dr méd. Laurent Merz
Service de médecine interne,
Hôpital de St Loup
Etablissements Hospitaliers
du Nord Vaudois
CH-1318 Pompaples
laurent.merz[at]ehnv.ch.

L'essentiel pour la pratique

- Le sarcome de Kaposi fait partie du diagnostic différentiel d'un lymphœdème surtout en cas d'infection VIH ou d'immunosuppression.
- Chez les personnes de classe phototypique V ou VI selon Fitzpatrick, le sarcome de Kaposi cutané peut passer inaperçu.
- En cas de SIDA, le diagnostic différentiel de lésions ostéolytiques est large et une biopsie osseuse devrait faire partie des examens complémentaires.

Le lymphœdème est une forme clinique rare du SK et peut être observé dans les SK endémiques africains ou dans les cas associés au VIH [5, 6]. Le lymphœdème lié au SK touche généralement les membres inférieurs, les organes génitaux et la région périorbitaire. Il peut précéder ou suivre l'apparition des lésions cutanéomucosales. L'absence de lésion typique du SK rend le diagnostic étiologique du lymphœdème plus difficile en particulier en l'absence d'adénopathies. L'atteinte viscérale du SK est classiquement associée soit à la forme endémique africaine soit à l'immunosuppression (VIH ou chez les transplantés d'organe). L'atteinte osseuse est rare. En effet, dans une revue de la littérature, seuls 66 cas étaient décrits [7]. L'atteinte osseuse est en général par continuité dans les formes classiques ou endémiques africaines. Une dissémination métastatique est en revanche possible dans les formes liées à une immunosuppression [8].

Remerciements

Les auteurs remercient la Dre Isabelle Essinger pour la mise à disposition de l'iconographie.

Disclosure statement

Les auteurs n'ont pas déclaré d'obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

Références

- 1 Office fédéral de la santé publique OFSP. VIH, syphilis, gonorrhée et chlamydie en Suisse en 2017 : survol épidémiologique. Bulletin OFSP 47 du 19 novembre 2018.
- 2 LaDuca JR, Love JL, Abbott LZ, Dube S, Freidman-Kien AE, Poesz BJ. Detection of human herpesvirus 8 DNA sequences in tissues and bodily fluids. J Infect Dis. 1998;178(6):1610–5.
- 3 Antman K, Chang Y. Kaposi's sarcoma. N Engl J Med. 2000;342(14):1027–38.
- 4 Andreoni M, Sarmati L, Nicastrì E, El Sawaf G, El Zalabani M, Uccella I et al. Primary human herpesvirus 8 infection in immunocompetent children. JAMA. 2002;287(10):1295–300.
- 5 Dean SM, Kaffenberger BH, Lustberg ME. Kaposi sarcoma: an unconventional cause of lower extremity lymphoedema. Vasc Med. 2017; 22(6):544.
- 6 Hengge UR, Stocks K, Goos M. Acquired immune deficiency syndrome-related hyperkeratotic Kaposi's sarcoma with severe lymphoedema: report of five cases. Br J Dermatol. 2000;142:501–5.
- 7 Caponetti G, Dezube BJ, Restrepo CS, Pantanowitz L. Kaposi sarcoma of the musculoskeletal system: a review of 66 patients. Cancer. 2007;109(6):1040–52.
- 8 Dirweesh A, Khan MY, Hamiz SF, Karabulut N. Pulmonary Kaposi sarcoma with osseous metastases in an Human Immunodeficiency Virus (HIV) patient: A remarkable response to highly active antiretroviral therapy. Am J Case Rep. 2017;18:181–5.