

## Nodules sous cutanés profus chez un tunisien

Mebazaa A<sup>1</sup>, El Euch D<sup>1</sup>, Abdelmalek R<sup>2</sup>, Azouz H<sup>3</sup>, Trojjet S<sup>1</sup>, Zribi H<sup>1</sup>, CheikhRouhou R<sup>1</sup>, Zaraa I<sup>1</sup>, Zitouna M<sup>3</sup>, Ben Chaabane T<sup>2</sup>, Mokni M<sup>1</sup>, Ben Osman A<sup>1</sup>

1. Département de Dermatologie

2. Département des Maladies Infectieuses

3. Laboratoire d'anatomie pathologique

Hôpital la Rabta, Tunis, Tunisie

*Med Trop* 2010; **70** : 403-405

### Observation

Un homme âgé de 59 ans, diabétique sous glibenglamide, grand tabagique et bronchitique chronique, consultait en octobre 2008 pour des nodules profus évoluant depuis 2 mois, dans un contexte d'altération de l'état général, d'amaigrissement et d'asthénie. L'examen physique montrait de multiples nodules sous cutanés recouverts de peau normale, de consistance ferme, siégeant au niveau du pavillon des oreilles, du cou et des membres supérieurs et inférieurs (figures 1, 2). Il existait par ailleurs, un nodule violacé de la paupière inférieure gauche et un deuxième au niveau du cou (figure 3). L'examen de la muqueuse buccale montrait des nodules angiomeux de la face dorsale et de la base de la langue (figure 4). L'examen somatique notait par ailleurs des adénopathies cervicales et axillaires multiples. La biologie avait montré un syndrome inflammatoire biologique (vitesse de sédimentation à 50 mm à la première heure, protéine C réactive à 64 mg/l et hypergammaglobulinémie polyclonale à 20 mg/l). La numération formule sanguine avait noté une polyglobulie microcytaire avec discrète anémie en rapport avec un trait thalassémique. L'examen endoscopique du nasopharynx avait objectivé un cavum très congestif, siège d'un bombement à droite.

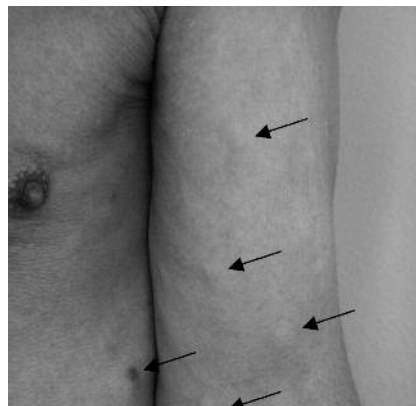


Figure 1. Multiples nodules sous cutanés des membres supérieurs recouverts de peau normale.

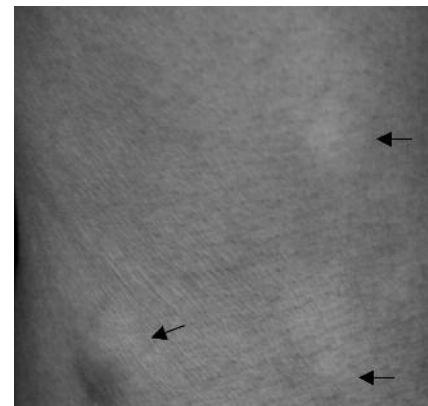


Figure 2. nodules sous cutanés profus de taille variable.

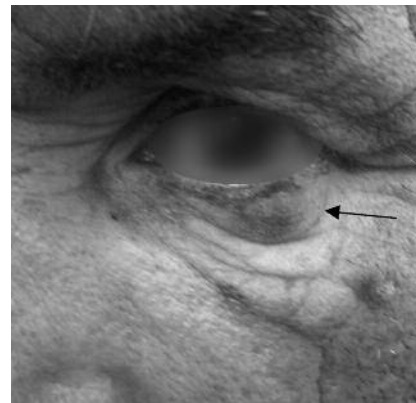


Figure 3. Nodule angiomeux de la paupière inférieure gauche et nodule sous cutané de la queue du sourcil.



Figure 4. plaque angiomeuse multinodulaire de la muqueuse linguale

## Quel est votre diagnostic ?

• Correspondance : amebazaa@yahoo.fr

• Article reçu le 09/05/2010, définitivement accepté le 16/06/2010

## Réponse

### Maladie de kaposi révélatrice de sida

Devant ce tableau clinique, une hémopathie avec localisation cutanée secondaire ou une maladie de Kaposi étaient principalement évoquées. L'examen histologique d'une biopsie d'un nodule révélait une double prolifération endothéliale et fusiforme. Les cellules fusiformes formaient des faisceaux enchevêtrés délimitant des fentes vasculaires. Un infiltrat inflammatoire modéré à prédominance lympho-plasmocytaire était disposé autour des vaisseaux. La coloration de Perls était positive. L'immunohistochimie cutanée avait montré une positivité du CD 34 et du HHV8.

La sérologie VIH était positive à l'ELISA et au Western Blot. La charge virale était de 31 000 copies/ml. Le taux de CD4 était de : 31/μl. Il s'agissait donc d'une maladie de Kaposi liée au sida. Une trithérapie (2 inhibiteurs nucléosidiques de la reverse transcriptase (INRT) et un inhibiteur de protéase (IP)) était instaurée et associée à une radiothérapie externe des nodules sous cutanés des membres. L'évolution était marquée par l'affaissement progressif des nodules sous cutanés et de la muqueuse buccale et la régression partielle des adénopathies.

## Discussion

L'atteinte cutanée au cours de la MK liée au SIDA est le plus souvent inaugurale (1-4). Les lésions sont volontiers bilatérales et apparaissent principalement sur les membres inférieurs, le tronc et le visage, en particulier le nez et la muqueuse buccale (4). Les lésions élémentaires réalisent habituellement des macules et des plaques érythémato-violines qui s'infiltrant progressivement. Ces lésions prennent volontiers un aspect ecchymotique, hémorragique ou pigmenté. Des nodules angiomeux de consistance dure ou plus rarement molle peuvent s'y associer et siègent sur les plaques angiomeuses ou sur peau saine. Un lymphoedème peut accompagner les lésions, voire être au premier plan (4, 5).

La présentation clinique à type de nodules sous cutanés recouverts de peau normale est inhabituelle et rare (6, 7). Celle-ci peut faire errer le diagnostic et faire discuter des localisations secondaires d'hémopathies ou de tumeurs solides donnant un aspect en « grains de plomb » (6). Certaines maladies infectieuses, notamment les sporotrichoses, les cryptococcoses, la mycobactériose à *Mycobacterium marinum*, l'angiomatose bacillaire ou les chromoblastomycoses peuvent également réaliser des nodules sous cutanés multiples sur terrain d'immunodépression (5, 7, 8).

Chez notre patient, les plaques angiomeuses de la langue et les 2 nodules érythémato-violacés de la paupière inférieure et du cou avaient fait évoquer le diagnostic de MK.

Bien que le diagnostic de MK soit souvent cliniquement facile, il est en règle important de le confirmer par un examen histologique, en particulier dans les formes de présentation clinique atypique comme dans notre cas. L'aspect histologique de la MK-Sida ne diffère pas de celui des autres formes de la MK, malgré les différences épidémiologiques et cliniques. Il montre typiquement au stade de plaques infiltrées et de nodules une prolifération de cellules fusiformes formant des faisceaux entremêlés, autour desquels on peut observer des fentes vasculaires. Les cellules fusiformes ont une activité mitotique variable et présentent parfois quelques atypies cytologiques modérées. Un infiltrat inflammatoire mononucléé, souvent riche en plasmocytes, est présent associé à un dépôt de globules rouges extravasés (4, 5). L'immunohistochimie cutanée retrouve des anticorps monoclonaux anti CD34, anti facteur VIII R ou facteur Willebrand et surtout révèle la présence d'anticorps monoclonaux anti HHV8 dont la sensibilité et la spécificité sont très élevées (4, 5, 7).

L'évolution de la MK épidémique est variable. Elle peut rester asymptomatique ou entraîner une atteinte cutanéomuqueuse rapidement profuse et multifocale associée à une atteinte viscérale de sévérité variable.

Le traitement de la MK épidémique repose en premier lieu sur la mise en route d'une thérapeutique antirétrovirale efficace (association de 2 INRT et d'un IP, ou de deux INRT et d'un inhibiteur non nucléosidique de la reverse transcriptase (INNRT)) (9). En attendant l'effet de ce traitement (qui peut prendre en moyenne 4 mois), un traitement local (radiothérapie, chirurgie, cryothérapie ou chimiothérapie intra-lésionnelle) peut être proposé sur des lésions fonctionnellement gênantes (4, 5, 9). Une MK rapidement évolutive ou profuse peut justifier l'introduction, parallèlement à une trithérapie antirétrovirale, d'un traitement spécifique. En effet, l'interféron alpha peut être indiqué chez des patients dont les CD4 sont supérieurs à 200/mm<sup>3</sup> et en l'absence de localisations viscérales. Par contre, en cas de CD4 < 200/mm<sup>3</sup>, la bléomycine (15 mg en intramusculaire tous les 15 jours) peut être prescrite ou en 2<sup>ème</sup> intention le sulfate de vinblastine, la vincristine ou dans une moindre mesure, l'étoposide. En cas d'inefficacité de ces traitements, les anthracyclines liposomales ou les taxanes peuvent être proposés (4, 5, 10). Chez notre patient, une trithérapie (2 INRT et un IP) associée à une radiothérapie externe avaient été indiquées entraînant l'affaissement des lésions cutanées et la régression des adénopathies.

La mortalité imputée à la MK liée au sida est estimée à 46% (10, 11). La MK cutanée, en elle-même, est rarement responsable de décès. C'est l'association à des localisations viscérales et à des infections opportunistes qui constituent la cause majeure du décès (56,6% à 92%). La survie moyenne varie de 11 à 36 mois selon les séries (11).

## Références

1. Morand JJ, Lightburn E, Simon F, Patte JH. Actualités sur la Maladie de Kaposi. *Med Trop* 2007; 67 : 123-30.
2. Jones JL, Hanson DL, Dworkin MS, Jaffe HW. Incidence and trends in Kaposi's sarcoma in the era of effective antiretroviral therapy. *J Acquir Immune Defic Syndr* 2000; 24 : 270-4.
3. Antman K, Chang Y. Kaposi's sarcoma. *N Engl J Med* 2000; 342 : 1027-38.
4. Boué F, Lebbé C. Le sarcome de Kaposi. *Bull Cancer* 2003; 90 : 393-8.
5. Tappero JW, Conant MA, Wolfe SF, Berger TG. Kaposi's sarcoma. Epidemiology, pathogenesis, histology, clinical spectrum, staging criteria and therapy. *J Am Acad Dermatol* 1993; 28 : 371-95.
6. Aubry P. Maladie de Kaposi chez un Centrafricain VIH négatif : cas clinique. *Med Trop* 2004
7. Pantanowitz L, Mullen J, Dezube BJ. Primary Kaposi sarcoma of the subcutaneous tissue. *World J Surg Oncol* 2008; 6 : 94.
8. Schwartz RA, Nychay SG, Janniger CK, Lambert WC. Bacillary angiomatosis: presentation of six patients, some with unusual features. *Br J Dermatol* 1997; 136 : 60-5.
9. Murphy M, Armstrong D, Sepkowitz KA, Ahkami RN, Myskowski PL. Regression of AIDS related Kaposi's sarcoma following treatment with HIV-1 protease Inhibitor. *AIDS* 1997; 11 : 261-2.
10. Hengge UR, Ruzicka T, Tyring SK, Stuschke M, Roggendorf M, Schwartz RA et al. Update on Kaposi's sarcoma and other HHV8 associated diseases. Part 1: epidemiology, environmental predispositions, clinical manifestations, and therapy. *Lancet Infect Dis* 2002; 2 : 281-92.
11. Myskowski PL, Niedzwiecki D, Shurgot BA, Kaufman D, Krown SE, Nisce L, et al. AIDS-associated Kaposi's sarcoma : variables associated with survival. *J Am Acad Dermatol* 1988; 18 : 1299-306.

### NODULES SOUS CUTANÉS PROFUS CHEZ UN TUNISIEN : MALADIE DE KAPOSI RÉVÉLATRICE DE SIDA

**RÉSUMÉ** • Une observation de maladie de kaposi inaugurale de l'infection par l'immunodéficience humaine au stade sida, se présentant cliniquement sous forme de nodules sous cutanés profus avec atteinte ganglionnaire multiple, est rapportée chez un homme tunisien âgé de 59 ans. Le patient était traité par trithérapie antirétrovirale associée à une radiothérapie externe.

**MOTS-CLÉS** • Nodules sous cutanés. Kaposi. VIH. Sida. Tunisie.

### PROFUSE SUBCUTANEOUS NODULES IN A TUNISIAN PATIENT: KAPOSI SARCOMA AS INAUGURAL MANIFESTATION OF AIDS

**ABSTRACT** • The purpose of this report is to describe a case involving Kaposi sarcoma as the inaugural manifestation of HIV infection at the full-blown AIDS stage. The patient was a 59-year-old Tunisian man who presented with profuse subcutaneous nodules and multiple lymph nodes. Treatment was based on antiretroviral therapy in association with radiotherapy.

**KEY WORDS** • Subcutaneous nodules. Kaposi. HIV. AIDS. Tunisia.