



Présentation inhabituelle d'une maladie de Kaposi endémique d'évolution fatale chez un enfant sénégalais en dehors de tout contexte d'immunodépression

Unusual presentation of fatal endemic Kaposi's disease in a Senegalese child without any immunosuppression context

SECK B¹, NDIAYE M T¹, DIOP A¹, NDIAYE M², BA P O³, LY F¹

1. Service de Dermatologie, Hôpital Institut d'Hygiène Sociale, avenue Blaise Diagne, angle Malick Sy, 7045 Dakar, Sénégal.

2. Service de Dermatologie, Hôpital Aristide Le Dantec, Dakar, Sénégal.

3. Service de Chirurgie Cardiovasculaire et Thoracique, Hôpital de Fann, Dakar, Sénégal.

Auteur correspondant : Dr Birame Seck

Résumé

La maladie de Kaposi (MK) endémique se caractérise chez l'enfant par la prédominance de la forme lymphadénopathique. Il s'agit d'une affection toujours opportuniste due au virus HHV8. Nous rapportons l'observation d'un enfant de 15 ans qui présente une maladie de kaposi endémique avec une atteintes cutanée et pleuropulmonaire. L'examen dermatologique retrouvait un lymphœdème du membre inférieur gauche surmonté de plaques et de nodules angiomateux kératosiques par endroit sans atteinte muqueuse. Sur le plan respiratoire, on notait une pleurésie gauche associée à un syndrome de condensation droite. Aucune atteinte ganglionnaire n' était retrouvée. L'histopathologie des biopsies cutanée et pleurale confirmait la MK. Les sérologies virales (VIH, HTLV 1 et 2) étaient négatives. Le taux de CD4 était normal à 586 éléments/mm³ et l'électrophorèse des protéines sériques normale. Aucune cause d'immunodépression n' était retrouvée. Une poly chimiothérapie était instaurée selon le protocole ABV. L'évolution était fatale suite aux complications pulmonaires et iatrogènes. Cette présentation de la MK endémique est inhabituelle du fait de la survenue chez l'enfant d'une forme agressive sans atteinte ganglionnaire mais aussi du fait de l'absence de facteurs d'immunodépression retrouvés. Il pourrait s'agir d'une nouvelle entité anatomoclinique de la MK.

Mots clés : Kaposi endémique, Enfant, Atteinte pleuropulmonaire, Absence d'immunodépression.

Summary

Endemic Kaposi's disease is characterized in children by the predominance of the lymphadenopathic form. It is a disease always opportunist caused by the HHV8. We report the case of a 15-year-old child with endemic Kaposi's disease with cutaneous and pleuropulmonary involvements. Dermatological examination showed lymphedema of the left lower extremity with multiple angiomatous nodules. Respiratory examination revealed left pleurisy with right condensation syndrome. There was no lymph node involvement. Histopathological examination of skin and pleural biopsies confirmed Kaposi's disease. Viral serology's (HIV, HTLV1&2) were negatives. The CD4 count was normal at 586 elements / mm³. The Serum Protein Electrophoresis was also normal. No cause of immunosuppression had been found. Poly-chemotherapy was initiated according to the ABV protocol. The evolution was fatal following pulmonary and iatrogenic complications. This is an unusual presentation of endemic Kaposi's disease due to the occurrence in children of an aggressive form without lymph node involvement and also due to the absence of immunosuppression factors. It could be a new anatomoclinical entity of Kaposi's disease.

Keywords: Endemic Kaposi's; Child; Pulmonary involvement; absence of immunosuppression.

Introduction

La maladie de Kaposi (MK) est une affection tumorale angio-proliférative d'emblée multifocale caractérisée par la prolifération de cellules fusiformes avec une néo angiogenèse [1]. Il s'agit d'une affection toujours opportuniste due au virus herpès humain de type 8 (HHV8) découvert en 1994 par Chang aux Etats Unies [2]. Quatre formes anatomocliniques sont décrites dont la forme endémique qui comporte 04 sous types : la forme nodulaire la plus fréquente surtout observée chez la personne âgée, la forme floride très agressive de l'adulte jeune, la forme infiltrative et la forme lymphadénopathique spécifique de l'enfant [2]. Cette dernière se caractérise par son agressivité avec une atteinte ganglionnaire prédominante et une absence habituelle de lésions cutanées [3]. Nous rapportons un cas rare de MK endémique agressive chez un

(RAFMI)

enfant sans atteinte ganglionnaire ni facteurs d'immunodépression retrouvés.

Observation

Il s'agit d'un enfant de sexe féminin, âgé de 15 ans, résidant à Dakar, sans antécédents pathologiques particuliers, qui était reçu dans le service de dermatologie pour une grosse jambe gauche indolore surmontée de lésions nodulaires évoluant depuis un an. Elle signalait aussi l'apparition récente de douleurs basithoraciques associées à une toux sèche et une dyspnée. L'état général de la patiente était conservé avec des constantes hémodynamiques normales. L'examen dermatologique retrouvait un lymphœdème du membre inférieur gauche surmonté de plaques et de nodules angiomeux kératosiques par endroit sans atteinte muqueuse (Fig. 1).



Figure 1 : Nodules et plaques angiomeux surmontant un lymphœdème du membre inférieur gauche.

L'examen respiratoire notait une pleurésie gauche associée à un syndrome de condensation pulmonaire droit. Il n'existait pas d'atteinte ganglionnaire périphérique. A la ponction pleurale, le liquide était séro hématic, exsudatif et lymphocytaire. L'histopathologie cutanée mettait en évidence une prolifération dermique de cellules fusiformes avec des fentes vasculaires associée à un infiltrat polymorphe surtout lymphoplasmocytaire et des dépôts d'hémosidérine (Fig. 2). L'expression de

Herpes Human Virus de type 8 (HHV 8) à l'immunomarquage (Fig. 3) permettait de confirmer le diagnostic de MK. La TDM thoracique objectivait la présence d'un foyer de condensation alvéolaire du lobe supérieur gauche poly excavé, de nombreux nodules acinaires du lobe supérieur droit et une pleurésie libre de moyenne abondance (Fig. 4).

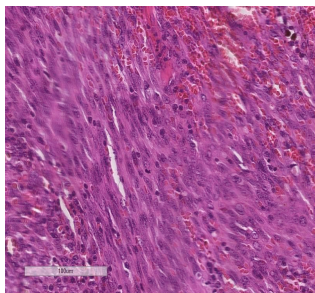


Figure 2 : Aspect histologique de la MK avec la prolifération dermique de cellules fusiformes et de capillaires ectasiques associée à une extravasation et des dépôts d'hémosidérine.

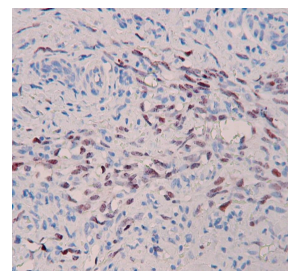


Figure 3 : Expression du HHV8 à l'immunohistochimie

Le GeneXpert et la recherche de germes dans le liquide pleural étaient négatifs.

L'endoscopie révélait la présence d'une muqueuse bronchique gauche inflammatoire, infiltrée saignant spontanément au contact avec des éperons de division globalement épaissis et l'existence à droite d'une formation nodulaire sessile rouge violine sur la paroi interne de la bronche souche dès son origine. La cytologie et la biopsie per-endoscopiques n'étaient pas contributives. Une biopsie pleurale a été alors effectuée, montrant des nodules angiomeux au niveau de la plèvre viscérale (Fig. 5) dont l'aspect histopathologique était celui de la MK (Fig. 6). Les sérologies du VIH, de l'hépatite B et de l'HTLV1/2 étaient toutes négatives. L'hémogramme mettait en évidence une anémie à 8,9g/dl normochrome

normocytaire. Le dosage de la C Reactive Protein (CRP) était normal. Le taux de LTCD4 était normal à 586 éléments/mm³. L'électrophorèse des protéines sériques montrait un profil normal. Une polychimiothérapie selon le protocole ABV (Doxorubicine, Bléomycine et Vincristine) était instaurée après une réunion de concertation pluridisciplinaire. Dix (10) jours après la 1^e cure, la patiente a présenté un syndrome d'insuffisance médullaire avec une pancytopenie sévère faite d'une leucopénie à 900/mm³ avec neutropénie à 48/mm³, une thrombopénie à 10.000/mm³ et une anémie à 7,2g/dl. Les hémocultures isolaient une souche de *Streptococcus spp.* Malgré les mesures de réanimation, l'évolution a été fatale dans un tableau de sepsis sévère et de détresse respiratoire.

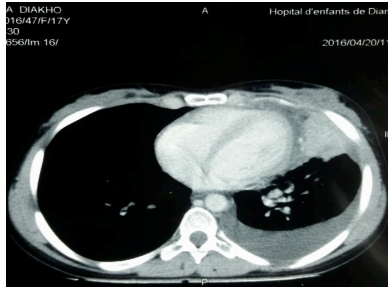


Figure 4 : Scanner thoracique objectivant une pleurésie gauche de moyenne abondance + une condensation alvéolaire gauche polyexcavée + nombreux nodules acinaires.

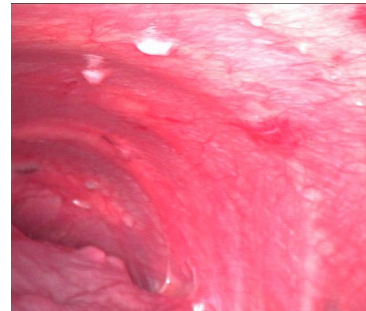


Figure 5 : Biopsie pleurale montrant des nodules angiomeux au niveau de la plèvre

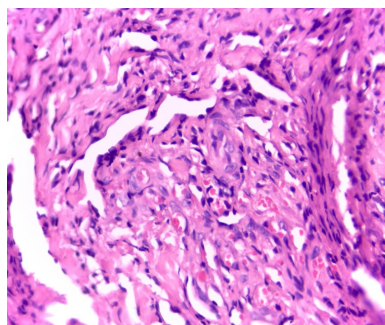


Figure 6 : Aspect histopathologique à la biopsie pleurale

Discussion

Identifié en 1872 par le dermatologue hongrois Moritz Kohn Kaposi, la MK se présente sous quatre formes anatomocliniques : la forme classique ou méditerranéenne, la forme endémique ou africaine, la forme épidémique liée au VIH et la forme iatrogène surtout décrite chez les Transplantés d'organe sous immunodépresseurs [4]. Chez l'enfant, la MK endémique se traduit classiquement sous une forme particulière dite lymphadénopathique. Celle-ci se caractérise

par un tableau clinique dominé par l'atteinte ganglionnaire avec des adénopathies massives et une absence habituelle d'atteinte cutanée [3, 5]. La survenue d'une MK endémique chez l'enfant avec une atteinte cutanée et pleuropulmonaire reste exceptionnelle. Ndiaye et al retrouvaient un seul cas pédiatrique de MK endémique dans leur cohorte de 29 patients à Dakar [2]. Il s'agissait d'un enfant âgé également de 15 ans qui présentait une forme nodulaire indolente [2]. L'atteinte pleuropulmonaire au cours de la MK s'observe essentiellement



dans les formes épidémiques chez des patients profondément immunodéprimés avec des taux de CD4 souvent inférieurs à $200/\text{mm}^3$ [6, 7]. L'atteinte pleuropulmonaire de la MK endémique doit demeurer un diagnostic d'exclusion. Elle ne doit être retenue qu'après avoir éliminé tous les diagnostics différentiels possibles, principalement la tuberculose pleuropulmonaire dans notre contexte. C'est ainsi que nous avons effectué des explorations invasives afin d'avoir une certitude diagnostique. L'endoscopie représente un outil essentiel pour le diagnostic permettant la réalisation de biopsies bronchiques ou pulmonaires [7, 8]. Cependant, la biopsie per-endoscopique présente une faible sensibilité diagnostique par rapport à la biopsie transthoracique du fait des difficultés à pratiquer des prélèvements suffisamment profonds en raison du risque hémorragique [9]. L'atteinte pleuropulmonaire est par ailleurs considérée comme un facteur de mauvais pronostic au cours de la MK comme en atteste l'évolution fatale notée chez notre patiente [10].

En outre, la MK est une affection dans laquelle l'infection à HHV8 et l'immunodépression plus ou moins sélective constituent deux facteurs indispensables à son développement [11, 12]. Ainsi, l'absence de facteurs d'immunodépression avec surtout le taux normal de CD4 normal constitue une particularité majeure de notre observation. Cependant nous ne pouvons pas exclure la possibilité d'anomalies qualitatives portant sur la population lymphocytaire T CD4. Nos moyens d'investigation limités ne nous ont pas permis d'explorer cette hypothèse. Toutefois, en dehors de la MK, aucun autre stigmate d'immunodépression n'était présent chez notre patiente. Il pourrait alors s'agir d'une nouvelle forme anatomoclinique de la MK qui surviendrait chez l'immunocompétent, comme cela a été récemment observé par des auteurs français chez les hommes ayant des rapports sexuels avec d'autres hommes (MSM) non infectés par le VIH [13].

Conclusion

Nous rapportons un cas rare de MK endémique de l'enfant caractérisé par

(RAFMI)

l'agressivité sans atteinte ganglionnaire ni facteur d'immunodépression. Le rapport ultérieur de cas similaires pourrait définir une nouvelle entité anatomoclinique de MK caractérisée alors par l'âge jeune de survenue, l'agressivité du tableau clinique et l'absence de contexte d'immunodépression.

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

REFERENCES

1. Ramírez-Amador V, Martínez-Mata G, González-Ramírez I, Anaya-Saavedra G, de Almeida OP. Clinical, histological and immunohistochemical findings in oral Kaposi's sarcoma in a series of Mexican AIDS patients. Comparative study. *J Oral Pathol Med* 2009; 38:328–333
2. Ndiaye M, Diop A, Berthé S, Diallo M, Mjahed S, Diatta B. A et al. Maladie de Kaposi endémique à Dakar : étude de 29 cas. *Mali Médical* 2014 ; XXIV (4) : 10-13
3. El-Mallawany N K, McAtee CL, Campbell LR, Kazembe PN. Pediatric kaposi sarcoma in context of the HIV epidemic in sub-Saharan Africa: current perspectives. *Pediatric Health Med Ther* 2018 ; 9: 35-46
4. Ndiaye B, Kane A. La maladie de Kaposi africaine : spécificités cliniques et épidémiologiques. *Objectif Peau* 1997 ; 5 (35) : 380-383
5. Slavin G, Camaron HM, Forbes C, Mitchell RM. Kaposi's sarcoma in East African children. A report of 51 cases. *J Pathol* 1970; 100(3): 187-199
6. Lacombe C, Lewin M, Monnier-Cholley L, Pacanowski J, Poirot JL, Arrivé L et al. Imagerie des pathologies thoraciques chez le patient VIH au stade sida. *J Radiol* 2007 ; 88 (9 Pt 1) : 1145-54



7. Ouedraogo M, Ouedraogo SM, Zoubga ZA, Badoum G, Ouedraogo G, Boncounkou K, Drabo YJ. Kaposi bronchopulmonaire au cours du SIDA en zone de forte prévalence tuberculeuse/VIH : à propos de deux cas. *RevPneumol Clin* 2002 ; 58 (3) : 163-7
8. Sebbar A, Zaghba N, Benjelloun H, Bakhatar A, Yassine N. Maladie de Kaposi à localisation bronchopulmonaire révélant une infection VIH. *The Pan Afr Med J* 2015 ; 22: 279
9. Chakib A, Hliwa W, Marih L, Himmich H. Maladie de kaposi au cours de l'infection par le VIH au Maroc: à propos de 50 cas. *Bull Soc Pathol Exot* 2003 ; 96(2):86–89
10. Kasturia SE, Gunthel C, Zeng C, Nguyen ML. Severe Kaposi Sarcoma in an Urban Public Hospital. *AIDS Res Hum Retroviruses* 2017; 33 (6): 583-9
11. Antman K, Chang Y. Kaposi's sarcoma. *N Eng J Med* 2000; 342: 1027-38
12. Chang Y, Cesarman E, Pessin MS, Lee F, Culpepper J, Knowles DM, Moore PS. Identification of herpesvirus-like DNA sequence in AIDS-associated kaposi's sarcoma. *Science* 1994; 266: 1865-9
13. Denis D, Seta V, Regnier-Rosencher E, Kramkimel N, Chanal J, Avril M-F, Dupin N. A fifth subtype of Kaposi's sarcoma, classic Kaposi's sarcoma in men who have sex with men: a cohort study in Paris. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2018;32(8):1377-1384