

**Caroline Faucon, Gentiane Monsel, Barthélémy Lafon-Desmurs, Eric Caumes
SMIT. Pitié-Salpêtrière. Paris**

- Homme, 70 ans
- Retraité, résidence principale en Guadeloupe
- Antécédents : polypes colon , Ø traitement habituel
- Dernier voyage au Congo il y a 5 ans
- Depuis 10 ans, œdème + douleurs du MID traitée par cure de Calcitonine dans l'hypothèse d'une algodystrophie, sans succès





Quel(s) diagnostic(s) évoquez vous?

1. Dermohypodermite bactérienne
2. Maladie de Kaposi
3. Mycétome
4. Angiosarcome
5. Angiomatose bacillaire

Quel(s) diagnostic(s) évoquez vous?

1. Dermohypodermite bactérienne
2. Maladie de Kaposi
3. Mycétome
4. Angiosarcome
5. Angiomatose bacillaire



Maladie de Kaposi



Mycétome



Angiomatose bacillaire (Bartonella quintana)



Angiosarcome de jambe

Comment compléter votre examen clinique ?

- 1. Examen muqueuse buccale**
- 2. Examen muqueuse génitale**
- 3. Recherche de signes fonctionnels pulmonaires**
- 4. Recherche de signes fonctionnels digestifs**
- 5. Examen ganglionnaire**

Comment compléter votre examen clinique ?

1. Examen muqueuse buccale
2. Examen muqueuse génitale
3. Recherche de signes fonctionnels pulmonaires
4. Recherche de signes fonctionnels digestifs
5. Examen ganglionnaire

Maladie de Kaposi Atteinte génitale



et muqueuse



Que faites vous ?

- 1. Biopsie cutanée pour histologie**
- 2. Recherche HHV8 sur biopsie cutanée**
- 3. Imagerie de la jambe droite**
- 4. PCR HHV8**
- 5. Sérologie VIH**

Que faites vous ?

1. Biopsie cutanée pour histologie
2. Recherche HHV8 sur biopsie cutanée
3. Imagerie de la jambe droite
4. PCR HHV8
5. Sérologie VIH

NFS	Biochimie	Bilan hépatique
GB = 5500 /mm ³ PNN = 2700/mm ³ Lymphocytes = 2000 /mm ³ Eosinophiles = 540/mm ³ Hb = 14,4 g/dl Plaquettes = 209 /mm ³	Na = 140 mmol/l K = 4,5 mmol/l Urée = mmol /l Créatinémie = 91 µmol /l CRP = 7 mg/l	ASAT = 18 U/l ALAT = 11 U/l GGT = 26 U/l PAL = 44 U/l Bilirubine T = 8 µmol/l

Sérologies : **Sérologie VIH négative** ; Sérologie VHB et VHC négative ; TPHA-VDRL négatif ;

Biopsie cutanée : **MALADIE DE KAPOSI. HHV8 +**

PCR HHV8 dans le sang : indétectable

Immunologie : **CD4 : 922/mm³ soit 54%**; CD8 : 397/mm³ soit 23%
Rapport T4/T8 : 2,32

TDM TAP : normal en dehors de ganglions juxta-centimétriques inguinaux et iliaques externes droits.

TDM Jambe droite : infiltration nodulaire dermo-hypodermique. Pas d'atteinte osseuse.

Prise en charge thérapeutique?

- 1. Chirurgie d'exérèse**
- 2. Traitement antiviral**
- 3. Chimiothérapie**
- 4. Cryothérapie**
- 5. Soins locaux et bande de contention**

Prise en charge thérapeutique?

1. Chirurgie d'exérèse
2. Traitement antiviral
3. Chimiothérapie
4. Cryothérapie
5. Soins locaux et bande de contention

Maladie de Kaposi

- Première description en 1872 par Moritz Kaposi, dermatologue hongrois
- Liée au virus HHV8 (pour les 4 types)
- Charge virale sanguine HHV8 corrélée à la gravité chez VIH+ et transplantés
- Spectre large : forme locorégionale limitée indolente ⇔ forme disséminée fulminante
- Lésions élémentaires multiples : macule, nodule, plaque violine, angiomateuse ou pigmentée ...

	MK classique / méditerranéenne	MK endémique	MK sous IS	MK épidémique / SIDA
Terrain	Pourtour méditerranéen Europe centrale / Est Sujet âgé H/F = 10/1	Afrique noire Enfants H/F = 3/1	Greffé IS au long cours	SIDA Homme bisexuel et homosexuel H/F = 50/1
Clinique	Indolente Nodules MI / Lymphoœdème	Forme nodulaire Forme floride Forme infiltrante Forme pédiatrique lymphadénopathique	Variable	Atteinte diffuse + +
Atteinte muqueuse	Rare	Rare	Possible	Fréquente
Evolution	Lente	Variable selon présentation Forme pédiatrique = mortalité ++	Variable	Rapide ++

Maladie de Kaposi : bilan paraclinique initial

- **Sérologie VIH**
- **TDM thoracoabdominopelvien (atteintes pulmonaire, gg, pleuro-péricardique, musculaire, osseuse...)**
- **FOGD / coloscopie (si saignement digestif extériorisé ou anémie)**
- **Fibroscopie bronchique si symptomatique**
- **+/- TEP TDM**
- **Histologie**
- **PCR HHV8**

Histologie

- Prolifération de cellules fusiformes (spindle cells) d'origine endothéliale
- Angiogenèse avec fentes vasculaires envahissant le derme moyen et profond
- Infiltrat lympho-plasmocytaire
- Coloration Perls : hémossidérine
- Marquage HHV8 : double marquage, immunohistochimie, PCR

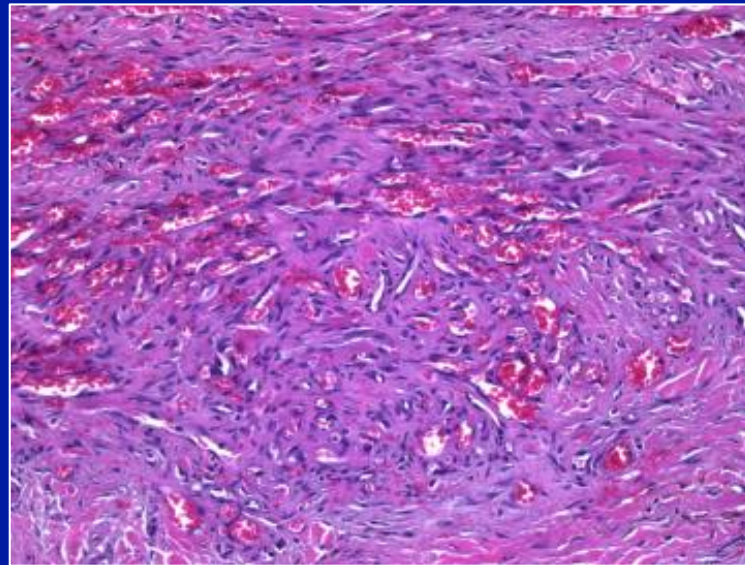


Image ANABIBLE

MK classique : prise en charge

- Pas de recommandations bien établies
- **Facteurs à prendre en compte** : état général, immunosuppression , étendue des lésions , rapidité d'évolution ...
- **Formes localisées et peu évolutives** : simple surveillance possible +++, chirurgie d'exérèse, cryothérapie
- **Lésions invalidantes limitées** : radiothérapie fractionnée, bas de contention pour le lymphoedème
- **Lésions étendues** : mono-chimiothérapie (vinblastine, bléomycine, anthracyclines liposomiales, taxanes, interféron)
- *NB : MK de l'ID : modification de l'immunosuppression
MK associée au VIH : traitement ARV*

Conclusion

- **Diversité des formes cliniques**
- **Diversité des populations touchées**
- **Diagnostic : histologie / biologie moléculaire**
- **Importance du terrain dans le pronostic et la prise en charge**
- **Traitement non codifié, adapté à chaque patient : de la surveillance simple aux traitements systémiques**

Treatments for classic Kaposi sarcoma : a systematic review of the literature.

Regnier-Rosencher E, et al. JAAD 2013

Diagnosis and treatment of Kaposi Sarcoma. Schneider JW, et al. Am J Clin Dermatol 2017