

L'IMAGE DU MOIS

Syndrome de Kaposi-Juliusberg

P. QUATRESOOZ (1), F. HENRY (2), G.E. PIÉRARD (3, 4)



Figure 1. Syndrome de Kaposi-Juliusberg.

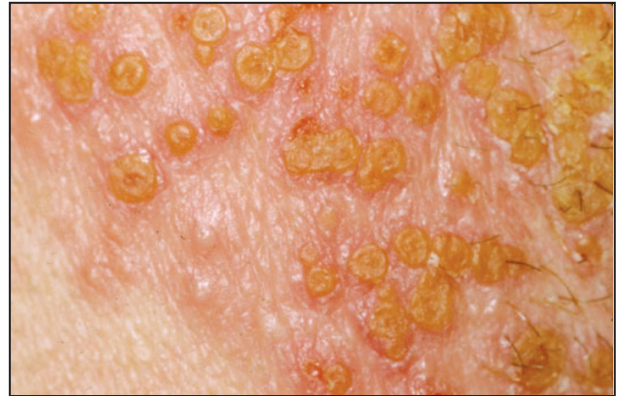


Figure 3. Vésicules ombiliquées du syndrome de Kaposi-Juliusberg.

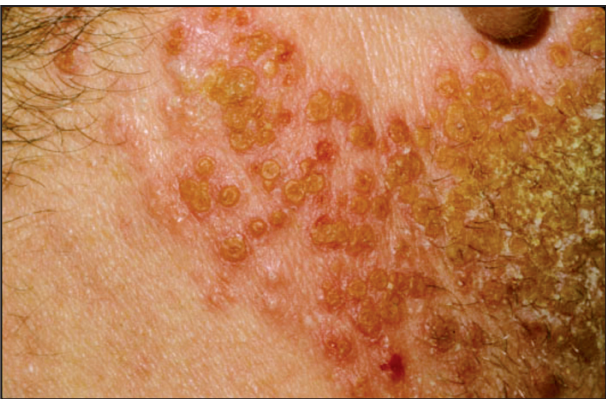


Figure 2. Placard circonscrit de vésicules.

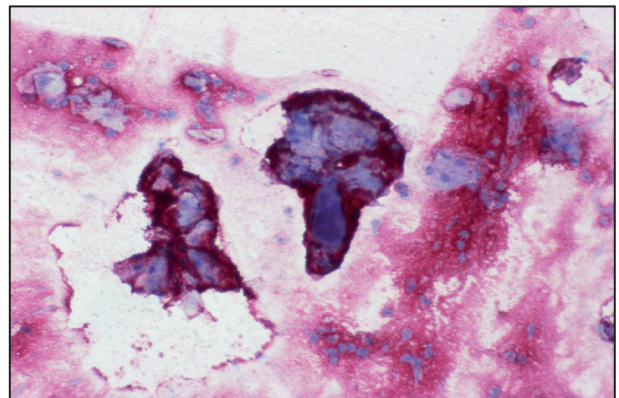


Figure 4. Immunoréactivité positive de kératinocytes pour le HSV-1 dans un syndrome de Kaposi-Juliusberg.

PRÉSENTATION CLINIQUE

Un homme de 34 ans, atopique depuis l'enfance, a vu se développer brutalement une éruption érythémato-vésiculeuse du visage (Fig. 1). Les lésions étaient groupées en nappes (Fig. 2) correspondant à la coalescence de vésicules monomorphes au centre ombiliqué (Fig. 3). Le patient était pyréétique. Cette présentation clinique est typique de l'éruption varioliforme de Kaposi-Juliusberg.

Le frottis cytologique du contenu d'une vésicule a révélé la présence de kératinocytes volumineux dont certains étaient plurinucléés. Le virus herpès de type I (HSV-1) a été identifié

par immunohistochimie pratiquée sur un frottis (Fig. 4).

COMMENTAIRE

Le syndrome de Kaposi-Juliusberg, encore appelé *eczema herpeticum*, correspond à la dissémination d'une infection herpétique sur une dermatose préexistante (1, 2). Cette affection concerne surtout les sujets atteints de dermite atopique, chez lesquels le déficit de l'immunité acquise favorise les infections virales et notamment l'herpès (1, 3). La cathélicidine dans l'épiderme est un facteur de l'immunité innée dont le déficit serait impliqué dans cette pathologie. Des cellules dendritiques plasmacytoïdes circulantes pourraient aussi participer au processus pathologique (4). Chez l'enfant, mais parfois aussi chez le jeune adulte, le HSV-1 peut également se greffer sur un eczéma profus (5). La sévérité de l'affection est très variable selon les individus

(1) Maître de Conférence, Chef de Laboratoire, (2) Assistant de Recherche, (3) Chargé de Cours, Chef de Service, Service de Dermatopathologie, CHU de Liège. (4) Professeur honoraire, Université de Franche-Comté, Besançon, France.

(6). Des vésiculo-bulles pustuleuses hémorragiques peuvent s'étendre rapidement du visage à l'ensemble du corps, dans un contexte d'altération grave de l'état général, avec pyrexie, adénopathies et, parfois, complications méningo-encéphaliques ou viscérales. L'évolution, autrefois redoutable, est passée sous contrôle grâce aux progrès de la réanimation et des thérapeutiques antivirales et antibactériennes. Parfois, quelques cicatrices varioliformes peuvent subsister. Le syndrome de Kaposi-Juliusberg développé en fin de grossesse pourrait provoquer un herpès du nouveau-né (7).

Le syndrome de Kaposi-Juliusberg n'est pas le fait exclusif de la primo-infection herpétique. Il peut être associé à des récurrences chez des patients atopiques, ou atteints de dermatoses acantholytiques (pemphigus, maladie de Darier, maladie de Hailey-Hailey, érythrodermie ichtyosiforme), de lymphomes (mycosis fongoïde, syndrome de Sézary) ou encore de brûlures des 2^{ème} et 3^{ème} degrés (8-10). La possibilité de greffe herpétique sur des zones érodées après dermabrasion mécanique ou après abrasion au laser, requiert un traitement antiviral préventif systématique. La responsabilité des dermocorticoïdes et autres immunorégulateurs a aussi été mise en cause (11, 12). Ces médicaments affectent l'immunité acquise et l'immunité innée dans la peau (13). Ils modifient aussi la fonction biologique de la couche cornée (14). Il faut noter qu'une grande proportion de patients atteints du syndrome de Kaposi-Juliusberg ont des virus HSV dans la cavité orale qui reste asymptomatique (15).

Le virus HSV-1 est responsable de poussées aiguës parfois dramatiques. Une modification rapide de l'aspect des lésions et/ou la présence de vésiculo-pustules varioliformes, en association avec de la fièvre, doivent suggérer cette complication et initier un traitement antiviral en urgence, pour éviter un tableau de pustulose disséminée de Kaposi-Juliusberg herpétique quasi exclusive, mais qu'il faudrait redouter en cas de campagne de vaccination contre des *α-herpesviridae* (16). Ce tableau peut compliquer une primo-infection typiquement associée à une gingivostomatite, ou un herpès récurrent. Des infections herpétiques torpides sur placards lichénifiés ont été signalées.

Alors que, dans cette indication, le traitement par aciclovir est admis par un consensus professionnel, une seule étude contrôlée contre placebo a été publiée. Le traitement a utilisé l'aciclovir oral à la dose de 200 mg cinq fois par jour durant 5 jours. Les résultats n'ont pas été spectaculaires, puisqu'il n'y avait pas de différence statistiquement significative contre le placebo entre les durées des signes ou symptômes (douleur, érosions...) et que la seule différence significative portait sur un score inhabituel et non validé. Les autres antiviraux n'ont pas été évalués dans cette indication (17, 18).

BIBLIOGRAPHIE

1. Fatazadeh M, Schwartz RA.— Human herpes simplex virus infections : epidemiology, pathogenesis, symptomatology, diagnosis and management. *J Am Acad Dermatol*, 2007, **57**, 763-767.
2. Bussmann C, Peng WM, Bieber T, et al.— Molecular pathogenesis and clinical implications of eczema herpeticum. *Exp Rev Mol Med*, 2008, **10**, e21.
3. Feye F, Halleux CD, Gillet J, Vanpee D.— Exacerbation of atopic dermatitis in the emergency department. *Eur J Emerg Med*, 2004, **11**, 360-362.
4. Kabashima K, Sugita K, Tokura Y.— Increment of circulating plasmacytoid dendritic cells in a patient with Kaposi's varicelliform eruption. *J Eur Acad Dermatol Venerol*, 2008, **22**, 239-241.
5. Verbov J.— Eczema herpeticum in a man of 68. *Dermatologica*, 1982, **164**, 410-412.
6. Piérard-Franchimont C, Devillers C, Paquet P, et al.— Urgences dermatologiques de première ligne. *Rev Med Liège*, 2008, **63**, 710-714.
7. DiCarlo A, Amon E, Gardner M, et al.— Eczema herpeticum in pregnancy and neonatal herpes infection. *Obstet Gynecol*, 2008, **112**, 455-457.
8. Heid E.— Syndrome de Kaposi-Juliusberg et maladie de Darier. *Ann Dermatol Venerol*, 1991, **118**, 131.
9. Nikkels AF, Beauthier F, Quatresooz P, Piérard GE.— Fatal herpes simplex virus infection in Darier disease under corticotherapy. *Eur J Dermatol*, 2005, **15**, 293-297.
10. Demitsu T, Kakurai M, Azuma R, et al.— Recalcitrant pemphigus foliaceus with Kaposi's varicelliform eruption: report of a fatal case. *Clin Exp Dermatol*, 2008, **33**, 681-682.
11. Paul C, Cork M, Rossi AB, et al.— Safety and tolerability of 1% pimecrolimus cream among infants: experience with 1133 patients treated for up to 2 years. *Pediatrics*, 2006, **117**, e118-e128.
12. Kimata H.— Kaposi's varicelliform eruption associated with the use of tacrolimus ointment in two neonates. *Indian J Dermatol Venerol Leprol*, 2008, **74**, 262-263.
13. Piérard GE, Piérard Franchimont C.— Skin immune down-regulators : from bench to bedside. *Curr Top Pharmacol*, 2003, **7**, 109-116.
14. Xhaufaire-Uhoda E, Thirion L, Piérard-Franchimont C, et al.— Comparative effect of tacrolimus and betamethasone valerate on the passive sustainable hydration of the stratum corneum in atopic dermatitis. *Dermatology*, 2007, **214**, 328-332.
15. Yoshida M, Amatsu A.— High frequency of detection of herpes simplex virus DNA in the oral cavity of patients with eczema herpeticum. *Dermatology*, 2004, **209**, 101-103.
16. Vora S, Damon I, Fulginiti V, et al.— Severe eczema vaccinatum in a household contact of a smallpox vaccinee. *Clin Infect Dis*, 2008, **46**, 1555-1561.
17. Nikkels AF, Piérard GE.— Treatment of muco-cutaneous presentations of herpes simplex virus infections. *Am J Clin Dermatol*, 2002, **3**, 475-478.
18. Nikkels AF, Piérard GE.— Comment je traite... un herpès labial récidivant. *Rev Med Liège*, 2008, **63**, 643-649.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. G.E. Piérard, Service de Dermatopathologie, CHU de Liège, 4000 Liège, Belgique.
E-mail : gerald.pierard@ulg.ac.be