

I Peau et médecine légale

Attention à l'érosion des réflexes !

→ S. KORNFIELD-LECANU

Service de Dermatologie,
Institut Arthur Vernes, PARIS.

Cas clinique

Un dermatologue a repris le suivi d'un patient, alors âgé de 52 ans, atteint d'une maladie de Darier. Le diagnostic de maladie de Darier a été porté à l'âge de 35 ans chez ce patient. Il s'agit d'un Darier familial : sa mère, deux sœurs et un frère en sont également atteints avec des phénotypes variables.

Son état cutané s'aggrave surtout avec le stress et peu à la chaleur (contrairement à la forme classique de Darier qui s'aggrave à la macération et à la transpiration des patients), mais en cas de poussée de Darier le Soriatane s'avère très efficace.

Le patient n'a pas d'antécédents particuliers : il signale deux épisodes de "boutons de fièvre" mais ne rapporte pas d'herpès génital.

Le dermatologue voit en urgence le patient pour prurit majeur, atteinte du visage et des creux poplités et échec du Soriatane. Il suspecte un eczéma sévère. Après avoir effectué un bilan biologique, il prescrit de la ciclosporine *per os* (efficace à la fois pour un eczéma et un Darier) et un dermocorticoïde.

L'éruption s'étend et le patient devient érythrodermique. Le dermatologue effectue une biopsie (qui confirmera un Darier), prescrit des corticoïdes *per os* et le patient est hospitalisé. L'observation médicale hospitalière note "patient érythrodermique, fébrile, papules et éro-

sions de l'abdomen, atteinte palpébrale avec suintement". La PCR HSV1 (herpès simplex virus 1) reviendra positive 1 semaine après le prélèvement et le patient est alors mis sous aciclovir IV.

Au total, le patient présente une érythrodermie sur Darier (confirmée par l'histologie) avec surinfection herpétique responsable d'un syndrome de Kaposi-Juliusberg. Il a malheureusement une atteinte oculaire due à la surinfection herpétique à l'origine d'une perte de la vision de l'œil gauche.

1. Grievs et doléances du patient

Une perte de la vision de l'œil gauche est constatée alors que l'œil droit n'avait que 4/10. Du fait de l'atteinte visuelle majeure, il existe une perte d'autonomie avec impossibilité de conduire. Il y a également des préjudices esthétiques, notamment des séquelles palpébrales. De même, il est fait état de souffrances physiques et de séquelles psychologiques.

2. Discussion médico-légale

La maladie de Darier est une dermatose acantholytique rare de transmission autosomique dominante [1]. Le syndrome de Kaposi-Juliusberg est exceptionnel sur Darier mais connu des dermatologues [2]. En effet, en raison de son acantholyse, la maladie de Darier prédispose aux surinfections herpétiques et pyogéniques [3, 4].

Dans cet accedit, le délai de réception de la PCR cutanée HSV (1 semaine) et surtout la mise en route tardive de l'aciclo-

vir sont à l'origine d'une perte de chance pour le patient de conserver son œil.

Les postes de préjudices sont principalement ophtalmologiques :

- souffrances endurées : 3/7 ;
- préjudice esthétique temporaire : 4/7 ;
- AIPP (atteinte à l'intégrité physique et psychique) : 37 % (œil gauche) ;
- préjudice esthétique permanent : 3/7 ;
- dépenses de santé future consultation ophtalmologique annuelle et surtout collyres et soins locaux de confort oculaire pas toujours prises en charge par la CPAM ;
- pas de perte de gains professionnels (le patient ne travaille plus) ;
- inaptitude à la conduite.

BIBLIOGRAPHIE

1. MOULONGUET I. Maladie de Darier. Fiche thématique. *Ann Dermatol Venereol*, 2010;137:752-754.
2. SETA V, FICHEL F, MÉRITET JF *et al*. Dermatoses et surinfection herpétique : étude rétrospective de 34 cas. *Ann Dermatol Venereol*, 2017;144:176-181.
3. Pustulose varioliforme de Kaposi-Juliusberg lors de la maladie de Darier : faut-il adapter la posologie du valaciclovir ? Poster 247 JDP 2015.
4. Fiche patient maladie de Darier (Service de dermatologie du CHRU de Tours).

L'auteur a déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.