

Situation fréquente en médecine interne

MALADIE DE CASTELMAN : UN DIAGNOSTIC RARE A RECONNAITRE: à propos d'un cas

(1);A.Bouattou

(1);N.Chougrani(1);A.Kella(1).A.Belabbas(1);N.Bouziani(1);D.Hakem(1);T.Bounzira(1)

(1) service Médecine interne-CHU- Mostaganem- Algérie.

Introduction

-La maladie de Castleman (MC) est une prolifération plasmocytaire non clonale d'origine inflammatoire qui se présente soit sous forme unicentrique (sujets volontiers jeunes) soit multicentrique (associée aux infections HHV8 et VIH).

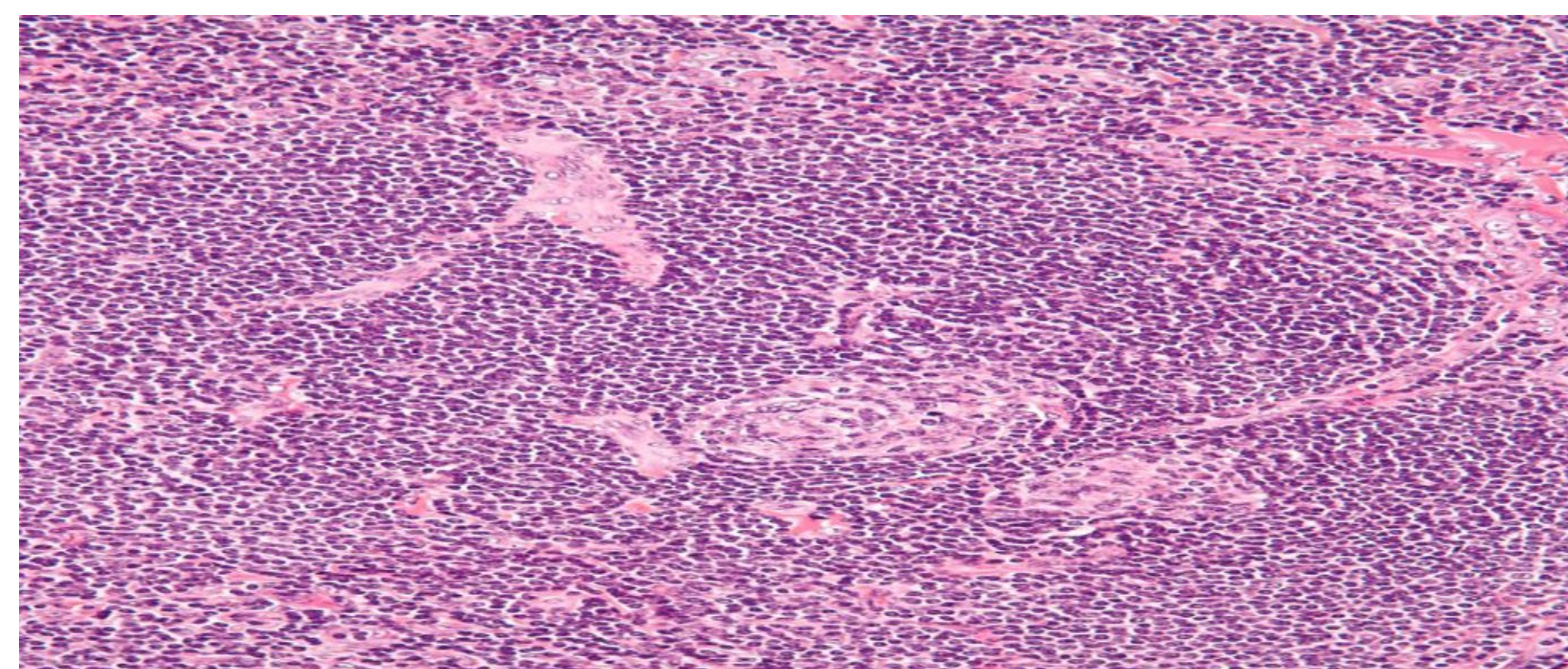
Observation

-M.D, âgé de 40 ans, sans antécédents présentait depuis près de 02 ans, une masse rétro-auriculaire droite non douloureuse immobile dont la biopsie exérèse réalisée conduisait au diagnostic de MC. L'examen physique retrouvait un patient à l'état général conservé, BMI à 24.62, apyrétique, eupnéique, TA à 130/70, un rythme cardiovasculaire réguliers avec une fréquence cardiaque à 90 btts/mn. Sur le plan cardiovasculaire ; il ne rapportait aucune symptomatologie fonctionnelle et les bruits du cœur étaient audibles sans souffle ni bruits surajoutés et son tracé ECG était sans anomalie. L'auscultation pulmonaire était normale. L'examen ORL mettait en évidence une cicatrice d'exérèse rétro auriculaire droite. Il n'y avait pas d'otalgies, de chondrite et l'audition était préservée. Les aires ganglionnaires locorégionales étaient libres de même que les autres aires ganglionnaires et on ne retrouvait aucun syndrome tumoral. Le reste de l'examen physique était sans particularité. Il n'y avait pas de signes cutanéomuqueux, de neuropathie périphérique ni d'œdèmes ou d'épanchements des séreuses.

L'hémoglobine était à 14.3 g/l, les leucocytes à 8000 avec équilibre conservé et les plaquettes à 250000. La VS était à 10mm, le taux de la CRP à 6 et les sérologies virales HV8, HIV, HBV, CMV étaient négatives.

-La TDM des rochers ; mettait en évidence une masse tumorale des parties molles du conduit auditif externe droit infiltrant la parotide et sans invasion intra-pétreuse ni de destruction osseuse associée à des adénopathies cervicales homolatérales et l'IRM visualisait une formation rétro-auriculaire droite sténosante du conduit auditif externe sans infiltration manifeste de la glande parotide avec de multiples adénopathies latérocervicales droites et notait l'intégrité du cavum. La biopsie exérèse mettait en évidence une plasmocytose interfolliculaire en rapport avec une MC(FIG01).

-Du fait du caractère unicentrique le traitement se limitait à l'ablation de la masse tumorale rétro-auriculaire et des ganglions et à une surveillance clinique. L'évolution à court terme était favorable..



Discussion

-comme dans le cas présenté, les patients atteints de maladie de Castleman n'ont généralement pas de symptômes

spécifiques. Le tableau clinique se présente comme un syndrome tumoral soit unique, soit sous forme de polyadénopathie. Des signes généraux, comme la fièvre, les sueurs nocturnes profuses, ou un amaigrissement, peuvent survenir.

C'est la biopsie d'une adénopathie ou d'une tumeur si la maladie est extra ganglionnaire qui va permettre de poser le diagnostic, avec un aspect histopathologique le plus souvent caractéristique, soit hyalinovasculaire, soit plasmocytaire.

Conclusion

La MC est une pathologie rare, de présentation clinique polymorphe.

Il est important de distinguer les formes localisées généralement bénignes qui relèvent d'un traitement local,

des formes multicentriques qui nécessitent le plus souvent une biothérapie voire d'une chimiothérapie en cas de

malignité. En plus du caractère localisé ou diffus de l'atteinte l'aspect histologique est déterminant pour le pronostic

Références:

(01) Chronowski, G. M. et al. Treatment of unicentric and multicentric Castleman disease and the role of radiotherapy. Cancer 92, 670–676 (2001).

(02) Chadburn, A. et al. HHV8/KSHV-Positive Lymphoproliferative Disorders and the Spectrum of Plasmablastic and Plasma Cell Neoplasms: 2015 SH/EAHP Workshop Report-Part 3. Am.