

MedPeer Publisher

Abbreviated Key Title: MedPeer

ISSN : 3066-2737

homepage: <https://www.medpeerpublishers.com>

Maladie de Castleman multicentrique et atteinte surrenalienne

DOI: 10.70780/medpeer.000QGTO

AUTEUR ET AFFILIATION

lassana CONDE , Ali Zinebi , Ayoub Lehmami , Yassne Ennaboulsi , Mohamed Karim Moudden

Corresponding author: lassana CONDE .

RÉSUMÉ

La maladie de Castleman est une affection lymphoproliférative rare pouvant se présenter sous forme unicentrique ou multicentrique, cette dernière étant systémique et plus sévère. L'atteinte surrenalienne dans la maladie de Castleman constitue une localisation extrêmement rare, rendant le diagnostic particulièrement difficile. Nous rapportons l'observation d'un patient âgé de 62 ans, qui consultait pour des douleurs abdominales évoluant depuis plusieurs mois, associées à une fièvre intermittente et un syndrome inflammatoire marqué. La tomodensitométrie initiale révélait un aspect évoquant une hyperplasie surrenalienne gauche et un hématome surrenalien droit, sans anomalies endocriniennes ni désordres électrolytiques. L'évolution clinique était marquée par une altération de l'état général, l'apparition d'une splénomégalie et d'adénopathies périphériques multiples. Le myélogramme et la biopsie ostéo-médullaire étaient normaux, excluant une infiltration médullaire associée. La biopsie ganglionnaire retrouvait un aspect histologique typique de la maladie de Castleman hyalino-vasculaire, avec des zones en bulbe d'oignon et une hyperplasie du manteau. Le traitement combinant corticothérapie et tocilizumab permettait une amélioration clinique rapide, avec disparition des adénopathies et des anomalies surrenaliennes au scanner de contrôle. L'atteinte surrenalienne simulant une tumeur non sécrétante souligne l'importance d'envisager la maladie de Castleman dans le diagnostic différentiel des masses rétropéritonéales. Une approche multidisciplinaire et la réalisation de biopsies ciblées sont essentielles afin d'éviter une chirurgie inutile et d'optimiser la prise en charge thérapeutique.

MOTS-CLÉS

Maladie de Castleman

ARTICLE PRINCIPAL

INTRODUCTION :

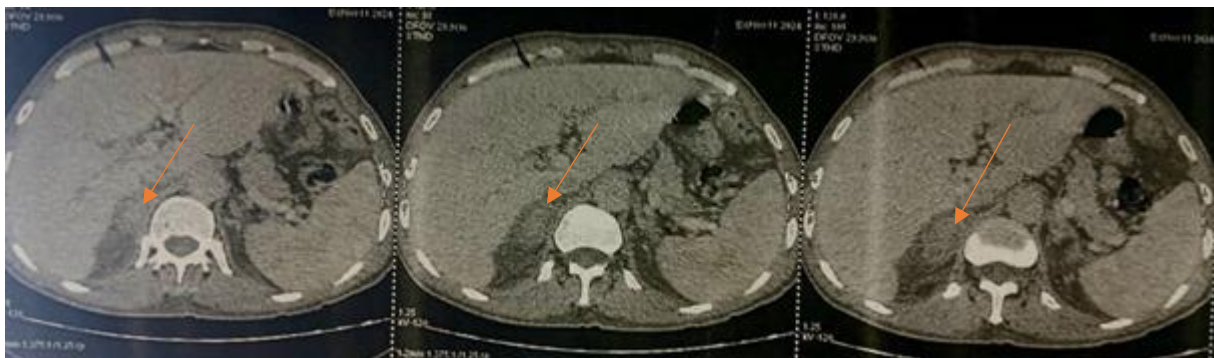
La maladie de Castleman est également connue sous le nom d'hyperplasie lymphoadénopathie angiofolliculaire ; de lymphoadénopathie géante ou Maladie de Castleman de Benjamin. Elle a été rapportée et nommée pour la première fois en 1956 par Benjamin Castleman ; directeur du département de pathologie du Massachusetts General Hospital ¹. A l'heure actuelle ; aucune cause précise n'a été identifiée, mais elle pourrait être liée aux facteurs suivants : infection virale, immunodéficience et régulation du système immunitaire anormale, ou sécrétion anormale de cytokine. Tous les ganglions lymphatiques peuvent être touchés la majorité se situant dans le médiastin, ce qui représente 60% des cas. Viennent ensuite le rétropéritonéal, le cou et l'aisselle ². La maladie de castleman peut être divisée en deux types : la maladie de Castleman unicentrique (MCU) et la Castleman unicentrique multicentrique ³. Bien que le site le plus fréquent soit le médiastin, des localisations extra médiastinales sont rapportées, dont l'atteinte surrénalienne qui est exceptionnelle et rare ^{4.5.6} L'atteinte surrénalienne est un défi de diagnostic majeur suite à la rareté de cette localisation, la difficulté de diagnostic et les enjeux thérapeutiques comme en témoigne l'observation que nous rapportons.

OBSERVATION :

Nous apportons le cas de Monsieur C. M. âgé de 62 ans, sans antécédent particuliers, qui consulte pour douleurs abdominales diffuses évoluant depuis 6 mois, associée à une fièvre intermittente non chiffrée. L'examen physique retrouve un état hémodynamique stable avec une pression artérielle à 122/81mmHg, une fréquence cardiaque à 85 battements/minute et sans syndrome tumoral périphérique en particulier abdominal. La numération formule sanguine objective une anémie microcytaire normochrome avec un taux d'hémoglobine à 11,2g/l, un volume globulaire moyen à 69,1 fl, une concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine à 33g/ml et une thrombocytose à 456000/mm³. La CRP à 91,04 mg/l, créatinémie à 10 mg/l, l'urée à 0,31 g/l, le débit de filtration glomérulaire à 75,81 ml/mn à la formule MDRD simplifié. Devant la douleur abdominale, la Tomodensitométrie (Fig 1) a retrouvé une hyperplasie surrénalienne gauche et un hématome surrénalien droit sans autres anomalies radiologique associée. Les taux de la cortisolémie, de l'aldostérone et des dérivés méthoxylés étaient normaux sans anomalies à l'ionogramme sanguin et le bilan de thrombophilie était négatif,

réalisé devant la suspicion d'une hémorragie surrénalienne. Sous traitement antispasmodique et une régression du syndrome inflammatoire, le patient est perdu de vue. Trois mois après, le patient consulte pour une altération de l'état général fébrile et des douleurs abdominales mal systématisées. L'examen clinique retrouve une splénomégalie classée Hackett stade 2 et de multiples adénopathies non douloureuses et non compressives au niveau cervicale, sous maxillaire, axillaire et inguinal.

Le myélogramme et la biopsie ostéo médullaire sont revenus normaux sans infiltration médullaire. La biopsie ganglionnaire a révélé à l'étude anatomopathologique un parenchyme ganglionnaire avec une zone de manteau épaissie et avec des lymphocytes disposés en couches donnant l'aspect en bulbe d'oignon évoquant la Maladie de Castleman (Fig 2).



Tomodensitométrie abdominale (Figure 1).

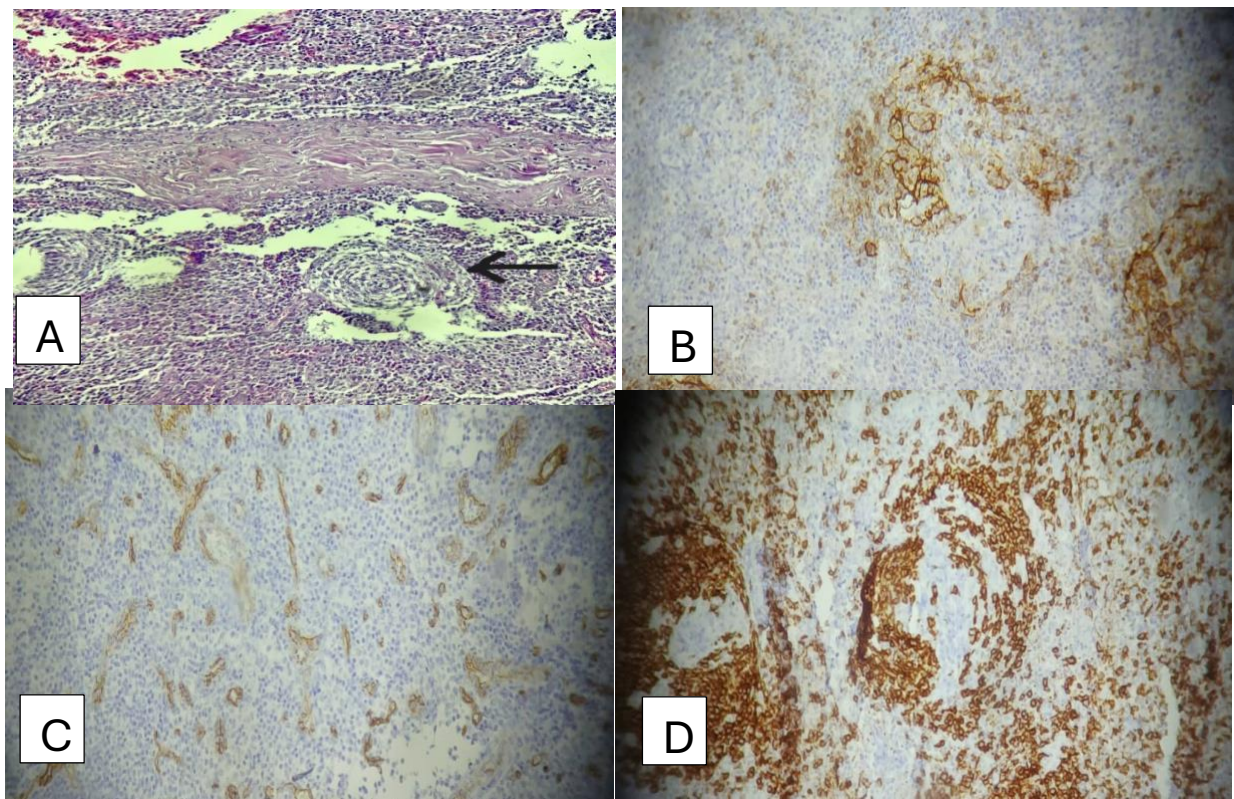


Image histologique (Figure 2) : A) montrant un parenchyme ganglionnaire avec une zone de manteau épaissie avec des lymphocytes disposés en couches donnant l'aspect en bulbe d'oignon, B) marquage des cellules dendritiques folliculaires péri vasculaires pour le CD23, C) marquage de cellule tumorale avec la terminal deoxynucleotidyl transferase positive autour des zones en bulbe d'oignon et D) marquage intense des lymphocytes B folliculaires pour CD20.

Nous avons commencé le traitement par la corticothérapie prednisone 1mg/kg par voie orale pendant un (01) mois associé à un traitement ciblé, Tocilizumab, inhibiteur de l'interleukine (IL) 6, en se liant à son récepteur, à la dose de 8mg/kg en perfusion tous les 15 jours. L'évolution est marquée par l'amélioration clinique, avec apyrexie, la disparition d'adénopathies et de la masse surrénalienne au scanner fait à 03 mois du traitement. Le syndrome inflammatoire s'est amélioré sans disparaître. Le protocole thérapeutique consiste à poursuivre les cures de Tocilizumab toutes les 2 semaines avec dégression de la corticothérapie jusqu'à la rémission complète de la maladie.

La Tomodensitométrie abdominale de contrôle à Six (06) cures de Tocilizumab



Tomodensitométrie abdominale (fig3): Rate, reins, surrénales et pancréas sont d'aspect scannographique normal et par ailleurs absence d'anomalie aux différents étages thoracoabdominopelvien.

DISCUSSION :

La maladie de Castleman ou hyperplasie lymphoïde angiofolliculaire est une lymphoprolifération bénigne dont l'étiologie reste encore mal connue. Plusieurs hypothèses ont été émises impliquant la surproduction de l'Interleukine-6 qui entraîne une lymphoprolifération B ⁷, et la stimulation antigénique chronique de certains virus comme le virus du VIH ; le virus Epstein-Barr (EBV) ou le virus de l'Herpès associé au sarcome de Kaposi. On distingue actuellement une forme localisée et une forme multicentrique de la maladie de Castleman. La forme localisée est rare, elle atteint les sujets jeunes de moins de 30 ans sans distinction de sexe ^{7,8}. Elle est souvent asymptomatique de découverte fortuite, mais dans 3 à 10% des cas observés des signes généraux à types d'asthénie ; de fébricule, d'amaigrissement et des signes biologiques dont les plus fréquents sont une anémie modérée, un syndrome inflammatoire, une hypergammaglobulinémie et une hypoalbuminémie ⁹. La localisation médiastinale est la plus fréquente allant de 65 à 70%. L'atteinte surrénalienne représente une entité exceptionnellement rare, ce qui en fait un sujet d'intérêt majeur pour le diagnostic différentiel des masses surrénaliennes non sécrétantes, souvent confondues avec des tumeurs surrénaliennes ou rénales. La reconnaissance de cette localisation rare oriente vers une prise en charge moins agressive qu'un traitement chirurgical radical et souligne l'importance de la discussion multidisciplinaire ^{10,11}. Le diagnostic positif n'est obtenu que par l'étude anatomopathologique de la pièce opératoire car le doute persiste malgré l'apparente bénignité sur les données de l'imagerie ¹². Microscopiquement Keller et al. Ont défini les critères histologiques de la maladie de castleman et ont distingué trois formes :

La forme vasculo-hyaline ; la plus fréquente 91%, elle est caractérisée par les follicules lymphoïdes anormaux et hypervascularisation de la zone interfolliculaire. La forme plasmocytaire, moins fréquente 9% ; se voit surtout dans les formes multicentriques et extrathoracique. Elle est caractérisée par une accumulation massive des plasmocytes dans la zone interfolliculaire et une hyalinisation des vaisseaux quasi absents ¹³. La forme mixte ou transitionnelle, décrite par Frizzera et al, associant les caractères des deux formes précédentes ¹⁴. Le traitement des formes localisées de maladie de Castleman est chirurgical ⁷, celui de la forme multicentrique est mal codifié. Il peut comporter une corticothérapie générale, des immunosuppresseurs, une chimiothérapie, l'interféron alpha, une radiothérapie à faible doses sur les aires ganglionnaires, les anticorps monoclonaux anti-IL6, les analogues puriniques ou les immunoglobuline intraveineux ⁷.

CONCLUSION

La maladie de Castleman avec atteinte surrénalienne représente un défi diagnostique rare. Son inclusion dans le diagnostic différentiel des masses surrénaliennes non sécrétantes est essentielle et devrait faire discuter la réalisation de biopsies ciblées avant toute intervention chirurgicale radicale. Elle illustre la nécessité de la collaboration entre cliniciens, radiologues, chirurgiens et pathologistes pour un diagnostic précis et une prise en charge adaptée.

DÉCLARATION DE CONFLITS D'INTÉRÊTS

The authors have no acknowledgements to declare and report no conflicts of interest.

REFERENCES

1. Castleman B, Iverson L, Mendez VP. Localized mediastinal lymphnode hyperplasia resembling thymoma. Cancer 1956;9:822-30
[https://doi.org/10.1002/1097-0142\(195607/08\)9:4<822::AID-CNCR2820090430>3.0.CO;2-4](https://doi.org/10.1002/1097-0142(195607/08)9:4<822::AID-CNCR2820090430>3.0.CO;2-4)
2. Nadir A, Colak N, Kaktener A, et al. Isolated intrapulmonary Castleman's disease : a case report, review of the literature. Ann thorac Cardiovasc Surg 2014;20 suppl:689-91
<https://doi.org/10.5761/atcs.cr.13-00253>
3. Riley DS, Barber MS, Kienle GS, et al. CARE guidelines for case reports: explanation and elaboration document. J Clin Epidemiol 2017;89:218-35
<https://doi.org/10.1016/j.jclinepi.2017.04.026>

4. Robab Maghsoudi, Behnam Shakiba, Mahshid Panahi and Asaad Moradi. Castleman disease mimicking an adrenal tumor: A case report. *Urology Case Reports* 40 (2022) 101876
<https://doi.org/10.1016/j.eucr.2021.101876>
5. Hao Yu, Yuepeng Wang, Yijun Li, Jin Du, Qinghua Guo, Weijun Gu, Zhaohui Lyu, Jingtao Dou, Yiming Mu, Li Zang. Analysis of characteristics of four patients with adrenal unicentric Castleman disease. *Front Endocrinol (Lausanne)*. 2023 May 17;14:1181929
<https://doi.org/10.3389/fendo.2023.1181929>
6. Anand Raja, Kanuj Malik, Sivakumar Mahalingam. Adrenal Castleman's Disease: Case Report and Review of Literature. *J Indian Assoc Pediatr Surg*. 2022;27:109-11.
https://doi.org/10.4103/jiaps.JIAPS_282_20
7. Sanchez de Tolido J, Fabrega J, Marhuendo C, Castleman Disease. *An pediatr* 2005; 63(1):68-71.
<https://doi.org/10.1157/13076770>
8. Frizzera G. Castleman's disease and related disorders. *Semin Diag Path* 1988;5:346-64. Erdogan A, Eser I, Ozbilim G. Posterior mediastinal localization of Castleman's disease report of a case. *Surgery Today* 2004; 34(9):772-3.
<https://doi.org/10.1007/s00595-004-2776-7>
9. Iyoda A, Yusa T, Hiroshima K, Fujisawa T, Ohwada H. Castleman's disease in the posterior mediastinum: report of a case. *Surgery Today* 2000; 30(5):473-6.
<https://doi.org/10.1007/s005950050629>
10. M. Guandalino, J. Largeron, J.L. Kemeny, J.P. Boiteux, L. Guy. Maladie de Castleman rétropéritonéale. *j.purol*.2013.08.110.
<https://doi.org/10.1016/j.purol.2013.08.110>
11. Steven Rowe MD, Brandon Wayne Collins MD MSc, Amrah Pirzada MD, Neal Manning MD BSc, Luke Y.C. Chen MD MMed. Idiopathic multicentric Castleman disease of TAFRO subtype in a 22-year-old man. *CMAJ* 2025 February 10;197:E13741.
12. Soulier J, Gollet L, Oksenhendler E, Miclea JM, Cacoub P, Baruchel A, Brice P, Clauvel J P, D'Agay M F, Raphaël M, Signaux F. Molecular analysis of clonality in Castleman's disease. *Blood* 1995; 86:1131-1138.
<https://doi.org/10.1182/blood.V86.3.1131.1131>
13. Frizzera G, Peterson B A, Bayard E D, Goldman A. A systemic lymphoproliferatif disorder with morphologic features of Castleman's disease: clinical findings and clinicopathologic correlations in 15 patients. *J Clin Oncol* 1985; 56: 2446-51.
<https://doi.org/10.1200/JCO.1985.3.9.1202>
14. Kurotaki H, Kaimori M, Nagai K. Reccured Castleman's disease containing a fibrohistiocytic nodular lesion with vascular occlusion. *Acta Pathol Jpn* 1993, 43: 603-607.
<https://doi.org/10.1111/j.1440-1827.1993.tb03237.x>