

# Maladie de Castleman: un challenge diagnostique

- RAMIA, TBESSI, Interne, Médecine interne B, Hôpital Charles Nicolle, Tunis, Tunisie
- MOHAMED SALAH, HAMDI, Assistant hospitalo-universitaire, Médecine interne B, CHU Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- INES, KECHAOU, Professeure agrégée, Médecine interne B, CHU Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- ANIS, HARIZ, Professeur agrégé, Médecine interne B, CHU Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- EYA, CHERIF, Professeur, Médecine interne B, CHU Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- SAMIRA, AZZABI, Professeur, Médecine interne B, CHU Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- KOOLI, CHAKIB, Spécialiste, Médecine interne B, CHU Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- IMEN, BOUKHRIS, Professeure agrégée, Médecine interne B, CHU Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE
- LAMIA, BEN HASSINE, Professeur, Médecine interne B, CHU Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE

## INTRODUCTION

- La maladie de Castleman est une maladie lymphoproliférative rare dont l'étiologie est encore indéterminée. Elle peut être uni-centrique (localisée) ou multicentrique.
- C'est une pathologie qui pose souvent des difficultés diagnostiques avec nécessité de recours à l'examen anatomopathologique. La prise en charge thérapeutique est également emmaillée de difficultés en ce qui concerne la forme multicentrique.
- A ce propos, nous rapportons le cas d'un patient dont le diagnostic de maladie de Castleman dans sa forme multicentrique était retenu avec une présentation clinique atypique.

## OBSERVATION

- Il s'agissait d'un patient âgé de 61 ans, aux antécédents d'une anémie de Biermer depuis 2005 sous vitamine B 12, admis dans notre service initialement pour prise en charge d'une embolie pulmonaire massive unilatérale droite associée à une insuffisance rénale aiguë compliquée d'un tableau d'anasarque.
- Dans le cadre d'exploration de sa néphropathie, la bandelette urinaire trouvait une protéinurie positive à une croix et de l'hématurie à trois croix. La protéinurie de 24 heures était à 1,43 g/24 h d'où l'indication d'une ponction biopsie rénale. Elle mettait en évidence une microangiopathie glomérulaire chronique.
- L'enquête étiologique y compris les sérologies virales et la recherche des éléments en faveur d'un PTT était négative. Il n'y avait pas d'argument en faveur d'une pathologie néoplasique évolutive. Le patient était mis sous corticothérapie avec une bonne évolution initiale.
- Une TDM TAP, faite à 3 mois du suivi devant l'altération de l'état général et la persistance de l'insuffisance rénale associée au tableau d'anasarque, montrait l'apparition d'adénomégalies jugulo-carotidiennes bilatérales, médiastinales et intrapéritonéales, une pneumopathie interstitielle diffuse, un épanchement pleural bilatéral de grande abondance, épanchement péritonéal de grande abondance et une hépatosplénomégalie.
- A l'examen, on notait la présence d'adénopathies périphériques cervicales, axillaires et inguinales centimétriques associée à un amaigrissement de 4 kg. Le bilan immunologique était négatif.
- Devant l'absence d'une étiologie évidente, la biopsie ganglionnaire était indiquée dans ce cas.
- L'examen anatomopathologique d'un ganglion axillaire mettait en évidence un aspect en faveur d'une maladie de Castleman dans forme hyalino-vasculaire avec absence de signes de malignité à l'immunohistochimie.
- L'ensemble des manifestations cliniques s'intégraient ainsi dans le cadre d'une maladie de Castleman dans sa forme multicentrique. Le dosage du HHV-8 était négatif.
- Un traitement par anti-interleukine 6 (Actemra®) était initié à la dose de 8mg/kg/15 jours avec une évolution partiellement favorable au bout de 3 mois : disparition des œdèmes des membres inférieurs, normalisation de la fonction rénale et disparition de la protéinurie.

## DISCUSSION

- La maladie de Castleman est une hyperplasie lymphoïde bénigne uni-centrique ou multicentrique. La forme multicentrique se caractérise par une atteinte multisystémique pouvant mettre en jeu le pronostic vital.
- Plusieurs méthodes thérapeutiques ont été développées avec des résultats significatifs sur le taux de mortalité.
- Une liaison entre l'infection à HHV-8 et la maladie a été prouvée d'où l'intérêt d'une sérologie HHV-8 avant d'initier le traitement.

## CONCLUSION

- La maladie de Castleman est une pathologie rare dont le diagnostic peut être difficile devant le manque de spécificité clinique et radiologique. La forme multicentrique fait la gravité de la maladie d'où la nécessité d'une enquête plus approfondie pour avoir le diagnostic.