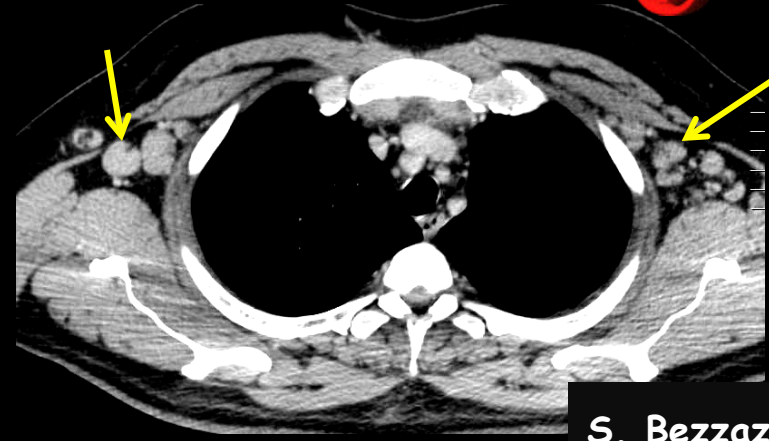
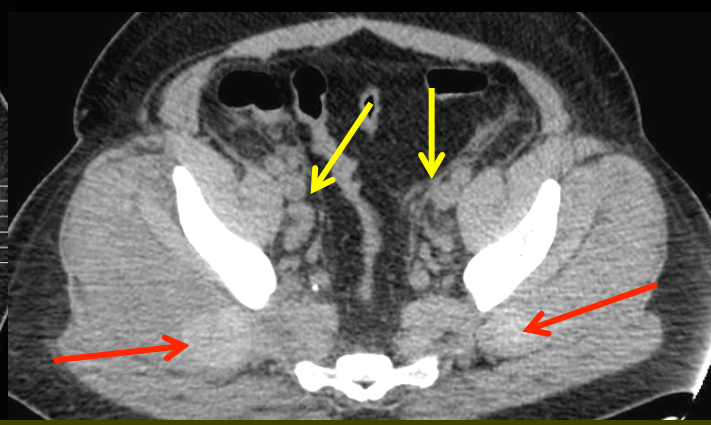
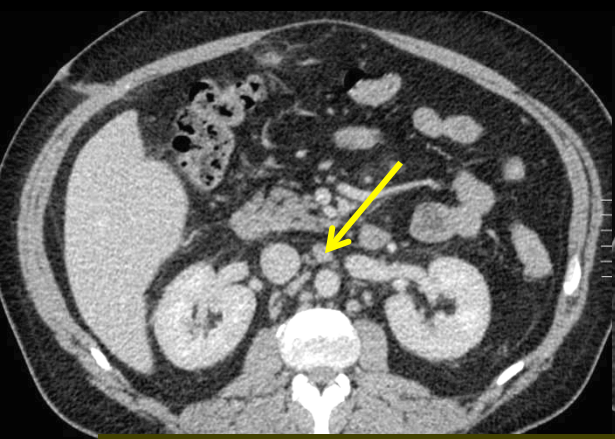


homme , 45 ans , baisse importante de l'état général , syndrome sec . Quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir sur les images scanographiques suivantes ?



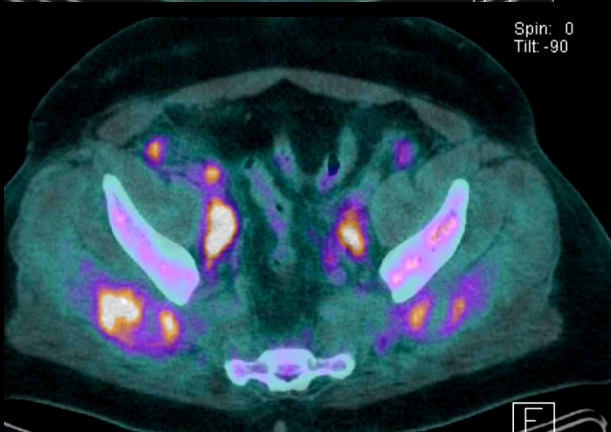
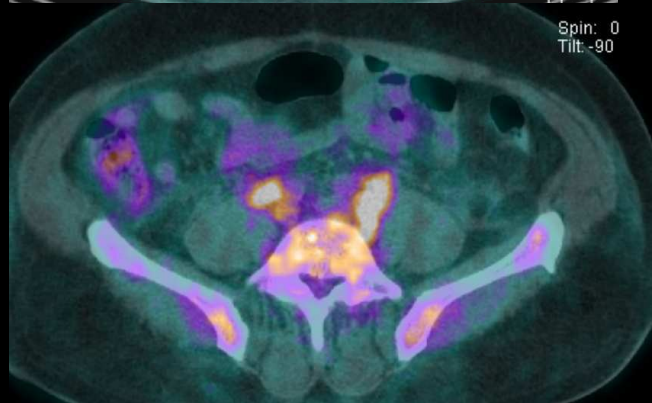
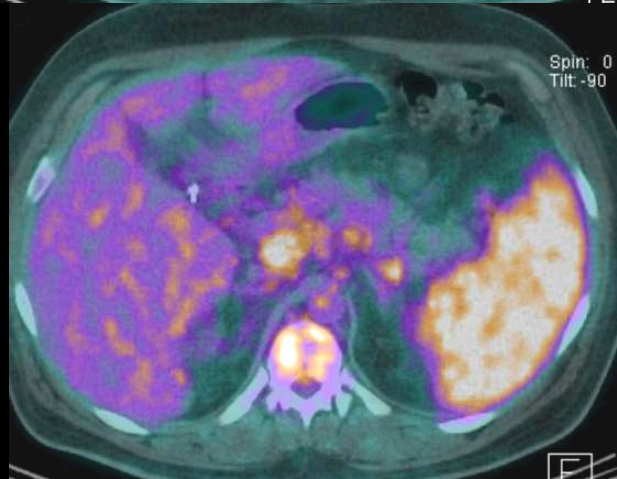
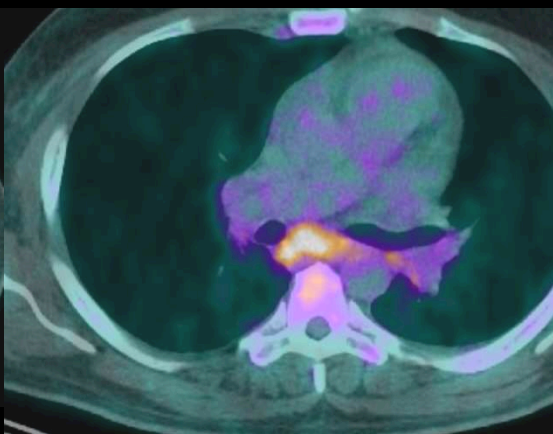
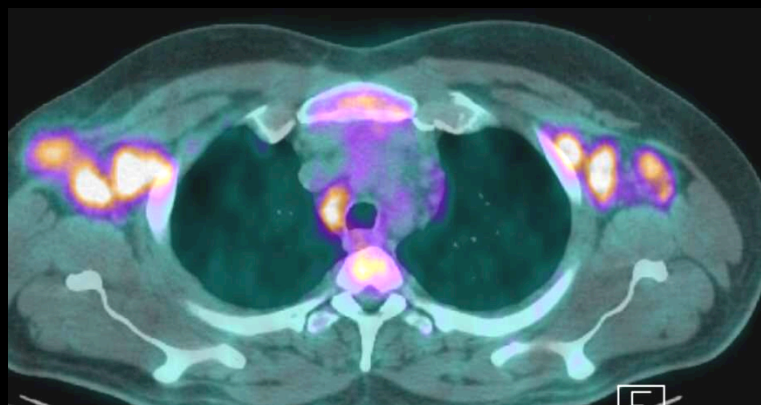
S. Bezzaz et L Liao IHN



- poly adénopathies hypervascularisées , de petite taille , non confluentes, symétriques
- principaux gites:
 - .creux axillaire
 - .axes iliaques
 - .régions inguinales externes et hypogastriques
- plages nodulaires hypervascularisées des parties molles fessières

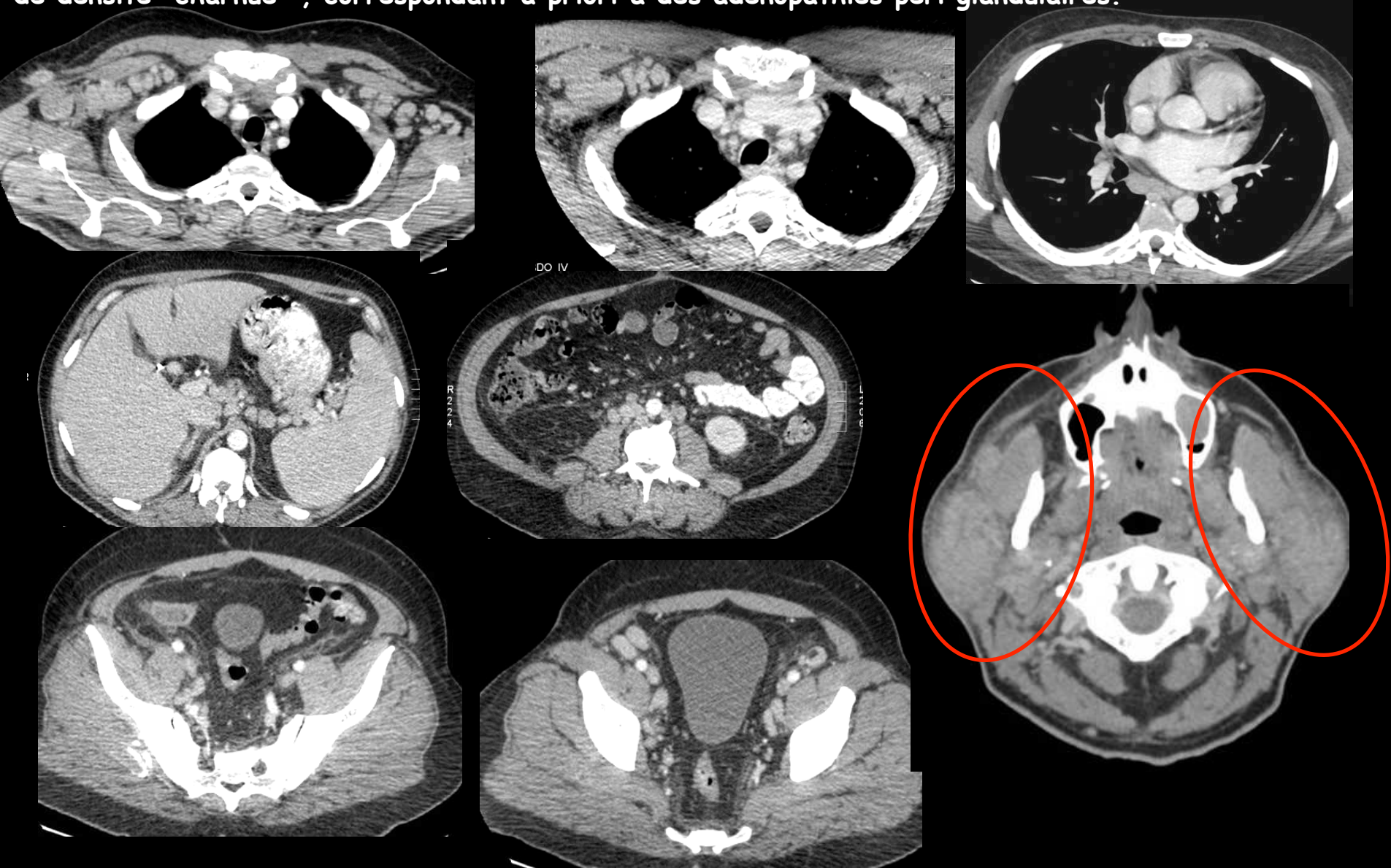
un nouveau scanner est pratiqué ,2 mois après le précédent : pas de modifications notables quantitatives ni qualitatives par rapport à l'examen antérieur.





un TEP CT est pratiqué , à quelques jours du précédent scanner : les lésions précédemment objectivées , tant ganglionnaires qu' au niveau des tissus mous révèlent un hyper métabolisme intense. On retrouve également des foyers hyper métaboliques ou se sur le rachis dorsaux lombaire et la ceinture pelvienne.

un nouveau scanner est pratiqué , 1 mois après le précédent , devant l'apparition d'une tuméfaction de la région parotidienne bilatérale et symétrique. Les lésions ganglionnaires sont globalement stables, les images des tissus mous ne sont plus visibles, la tuméfaction de la région parotidienne et de densité "charnue" , correspondant à priori à des adénopathies péri glandulaires.





quelques nodules sous
pleuraux euros infra
centimétriques sans
caractères spécifiques



-après 2 biopsies non contributives, un troisième prélèvement ganglionnaire, sur les adénomégalias axillaires permet de porter le diagnostic d'

hyperplasie lymphoïde angiofolliculaire ou maladie de Castelman.

Maladie de Castelman



Décrite en 1956 par Benjamin Castelman , anatomopathologiste :
13 patients asymptomatiques ,avec une tumeur médiastinale unique

Prolifération lymphoïde atypique bénigne :

.hyperplasie de follicules lymphoïdes

.+/-une prolifération capillaire marquée avec une hyperplasie endothéliale

la prolifération lymphocytaire est polyclonale

Le diagnostic histologique est obtenu soit par l'exérèse d'une adénopathie superficielle, soit par médiastinoscopie ou thoracoscopie

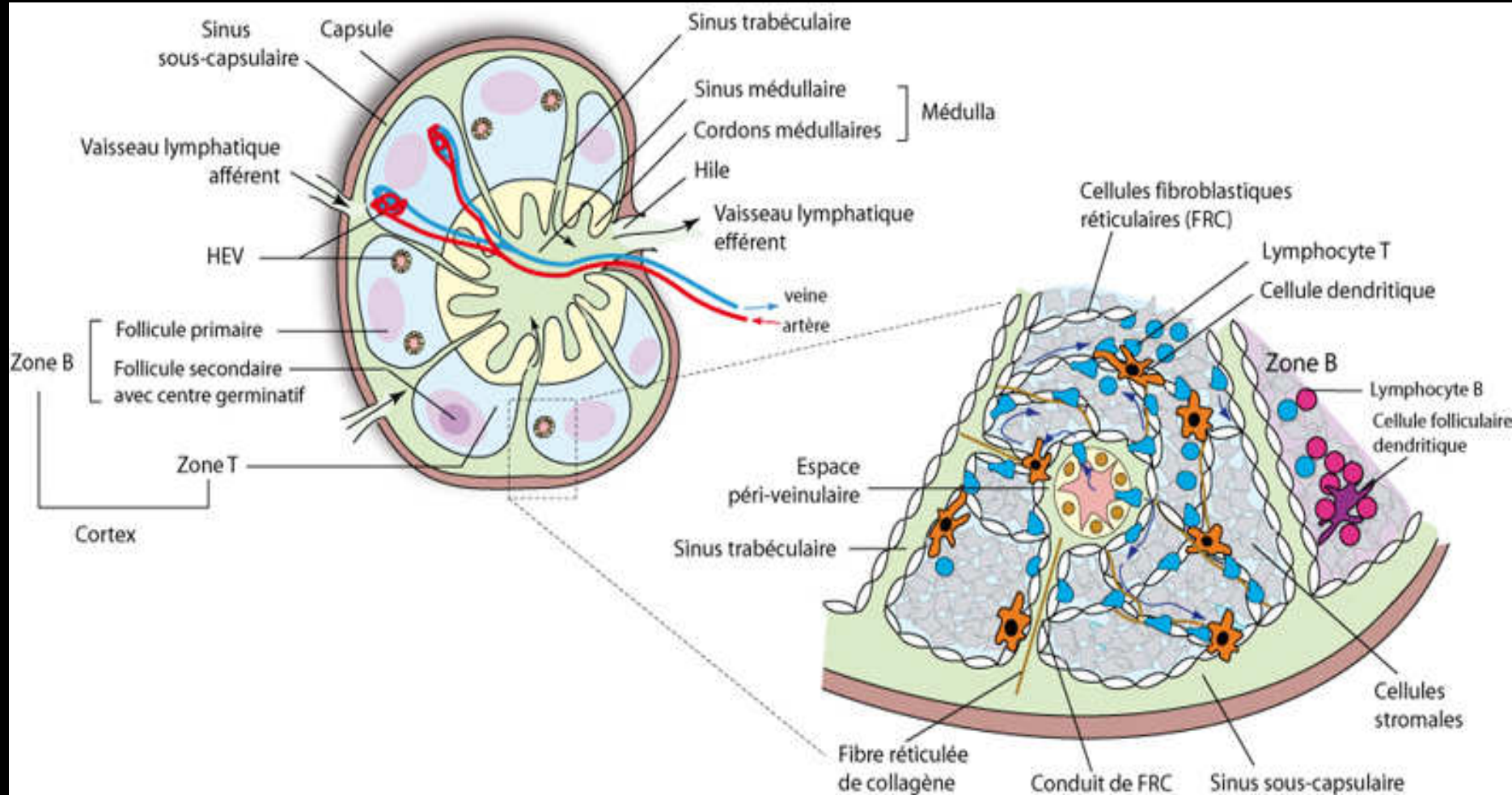
Présentation clinico-biologique variée et trompeuse+

1978 : 1^{ère} forme multicentrique décrite

Prévalence 1/100000

Forme localisée vs forme multicentrique

genèse: HHV8?



- rupture anatomique normale d'un ganglion lymphatique
- dans la maladie Casterman il existe :
 - . une hyperplasie folliculaire par prolifération polyclonale
 - . une prolifération capillaire marquée avec hyperplasie endothéliale

la forme localisée de la maladie de Castelman

Atteint l'adulte jeune, H = F 70% moins de 30 ans,

400 cas décrits dans la littérature

Découverte fortuite ou syndrome de masse

Localisations :

.**médiastinale** (forme vasculo-hyaline)

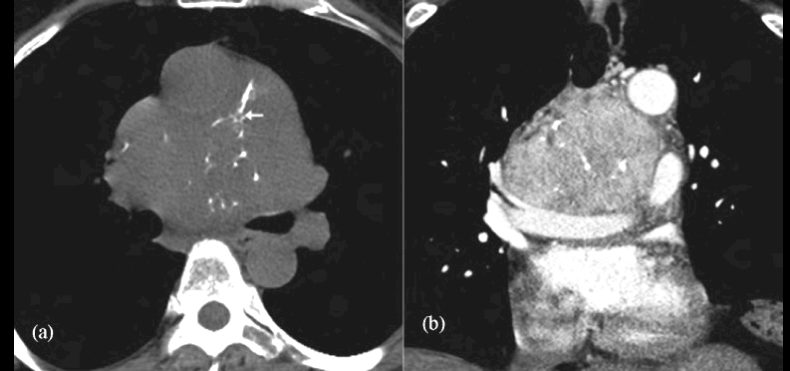
.cervicale

.axillaire

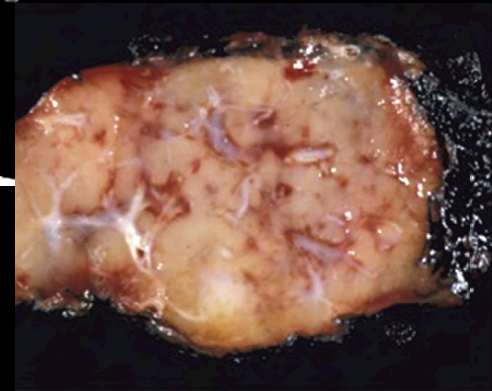
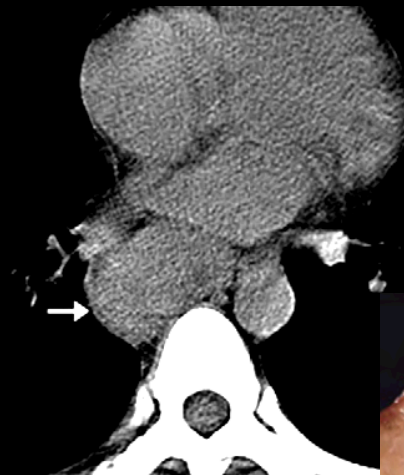
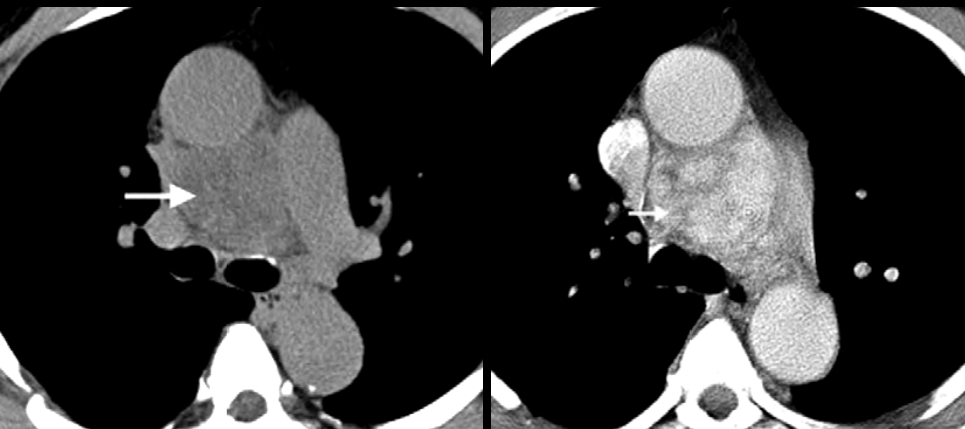
.**rétropéritonéale** (forme plasmocytaire)

.intrapéritonéale 6.5%

.extra-ganglionnaire



formes vasculo-hyaline

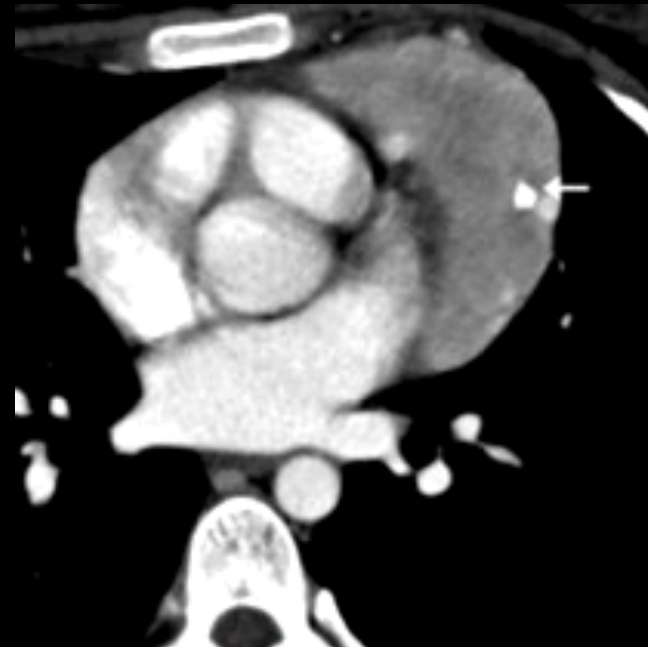
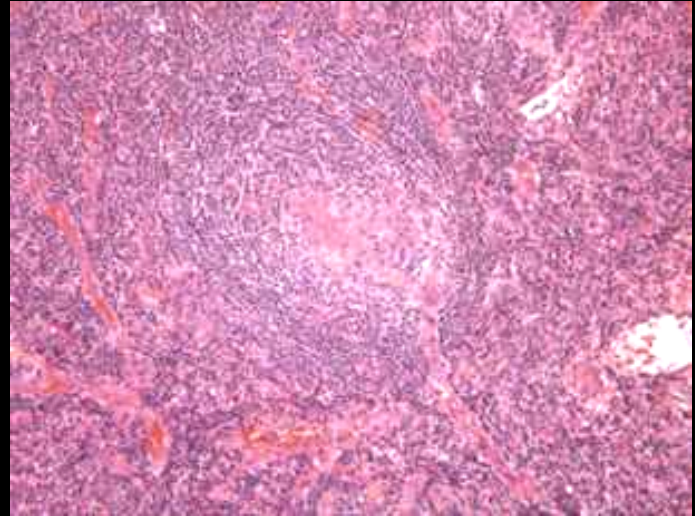


forme localisée vasculo-hyaline

-91 % des cas

-est caractérisée par des follicules lymphoïdes anormaux et une hyper vascularisation de la zone inter folliculaire

-Le centre germinatif, de petite taille, composé par des cellules dendritiques folliculaires de conformation épithélioïde fusiformes, est traversé de façon radiaire par des capillaires hyalinisés .



forme localisée plasmocytaire

• 9 % des cas

• avec une hyperplasie des centres germinatifs et une accumulation massive de plasmocytes dans la zone inter folliculaire

. les cellules dendritiques folliculaires forment un réseau identique a celui du ganglion normal ..

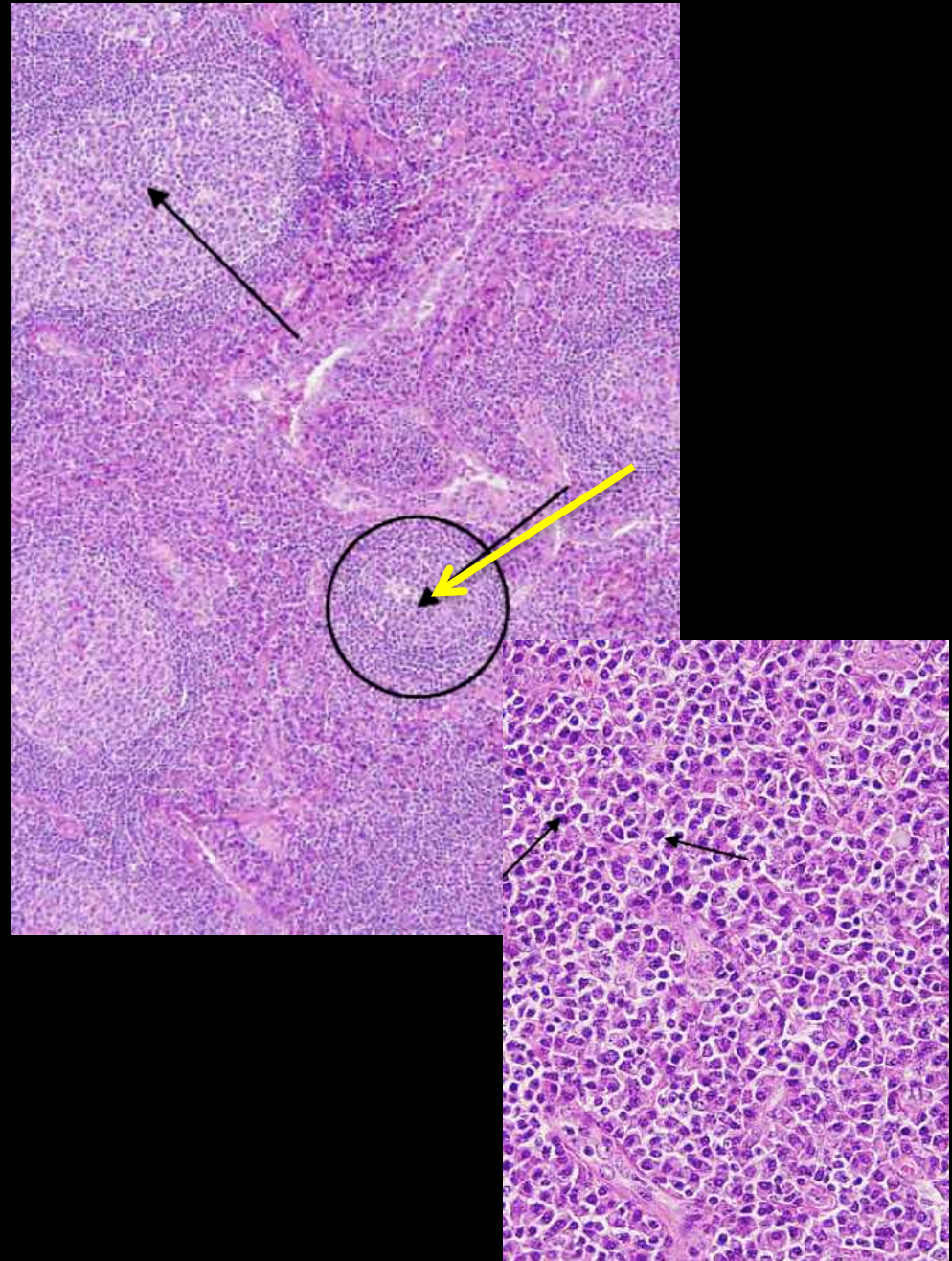
- signes généraux dans 50 à 65% des cas :

. anémie

. élévation de la VS

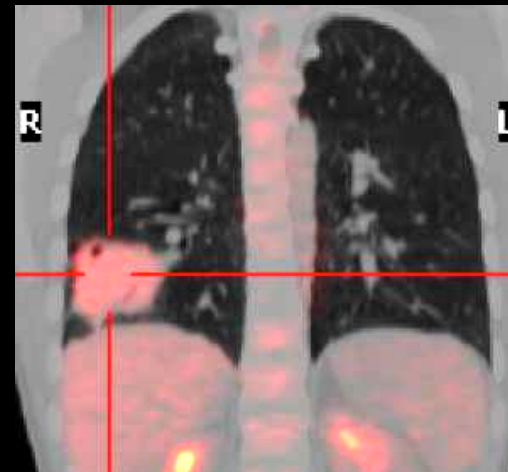
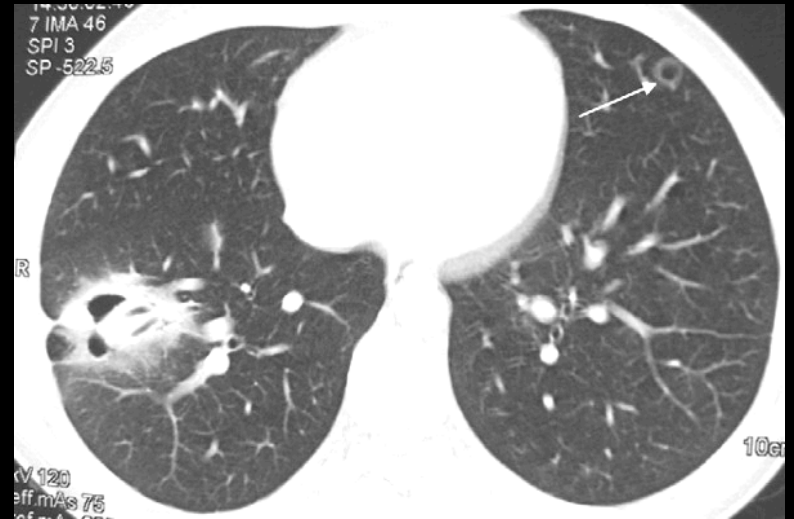
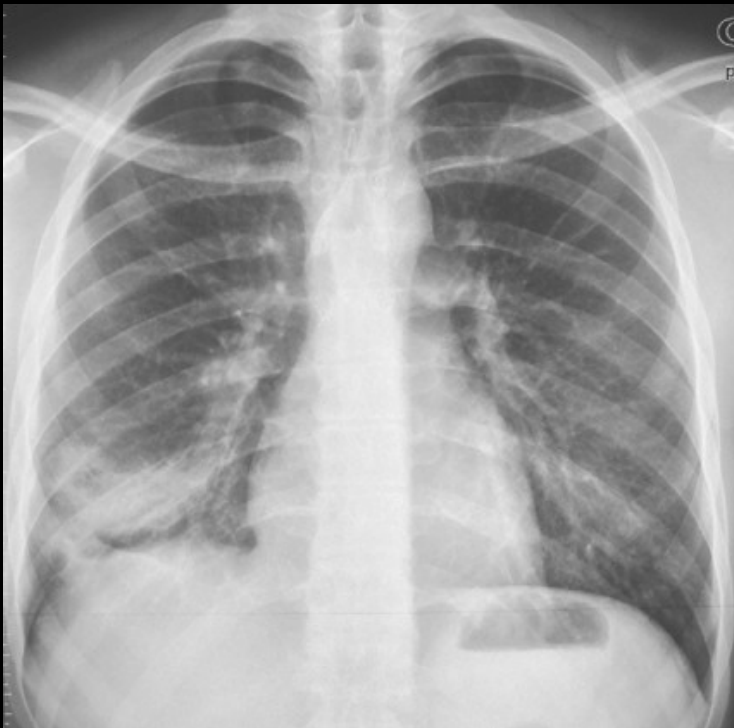
. hypergammaglobulinémie

. hypoalbuminémie



forme localisée mixte transitionnelle

*Cas : homme 20 ans asymptomatique
Découverte masse à la radiographie thoracique*



la forme multicentrique de la maladie de Castelman

6^{ème} décennie

Clinique :

.AEG ,sueurs nocturnes

.adénopathies périphériques constantes et multiples

.atteinte multi viscérale : cutanée++

Associations : syndrome de Gougerot-Sjögren ,
sclérodermie ,VIH

4 formes évolutives

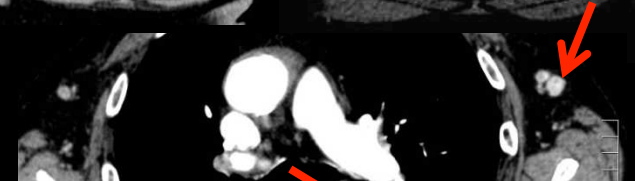
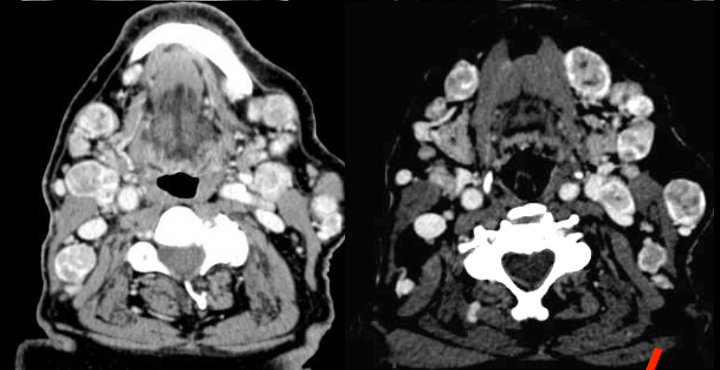
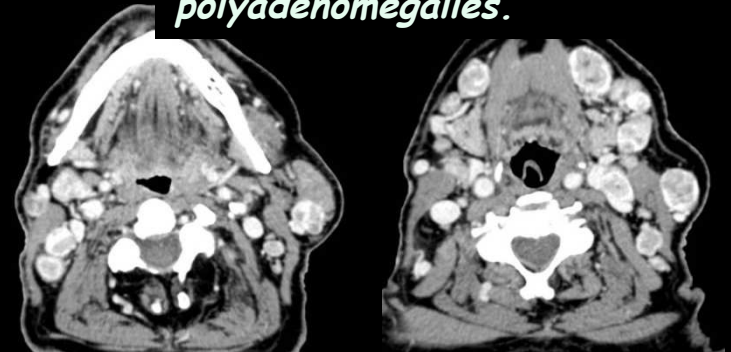
.forme agressive et rapidement fatale :
24 % des cas

.forme chronique, stable, peu symptomatique,
16 % des cas

.forme évoluant par poussées et rémissions,
40 % des cas

.l'association à une pathologie maligne,
20 % des cas

*Patient de 70 ans. AEG avec
polyadénomégalies.*



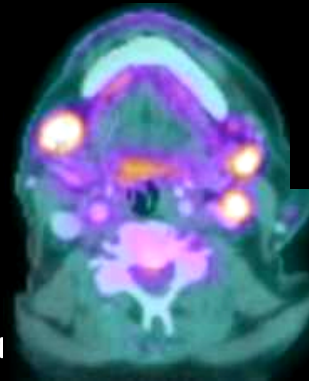
Le pronostic de la maladie de Castelman multicentrique

tous tableaux évolutifs confondus reste sombre:

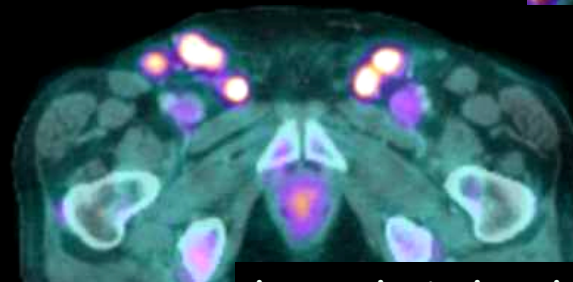
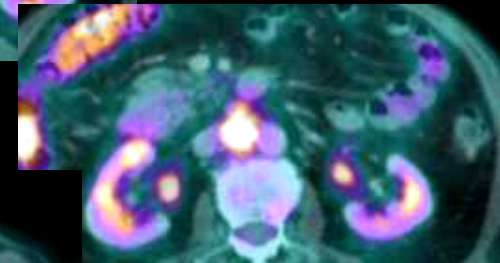
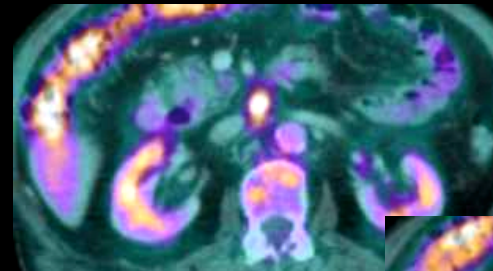
- .une médiane de survie de 30 mois
- .26 % des patients décèdent dans la première année suivant le diagnostic
- .13 % sont vivants à 10 ans et plus.

Le pronostic est lié :

- a une **complication infectieuse** dans **70 % des cas**
- a un **cancer** dans **30 % des cas** avec, par ordre de fréquence décroissante:
 - . sarcome de Kaposi ,
 - . lymphomes malins non hodgkiniens,
 - . myélome,
 - . maladie de Hodgkin " fulminante ".



Patient de 70 ans. AEG avec polyadénomégalias.

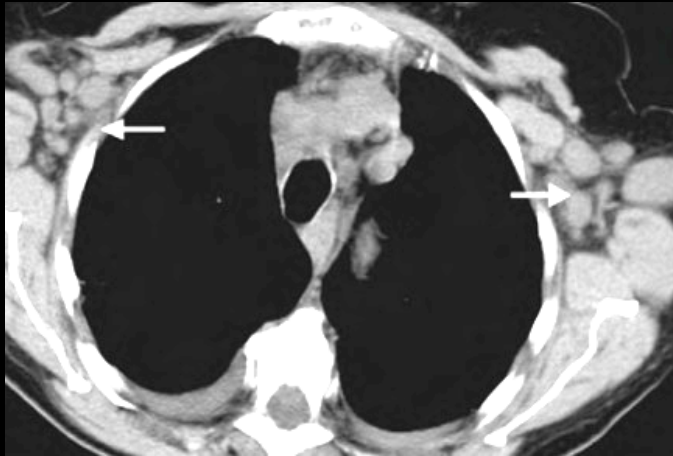


hyperplasie lymphoïde angiofolliculaire de forme multicentrique

Le diagnostic de maladie de Castelman **multicentrique**

associe quatre critères :

- une histopathologie évocatrice. le plus souvent de type plasmocytaire
- une **poly adénopathie périphérique** dominant le tableau clinique ;
- une **atteinte multi viscérale**
- l'**exclusion d'une autre cause** , autrement dit la nature idiopathique.



immuno-marquage plasmocytaire

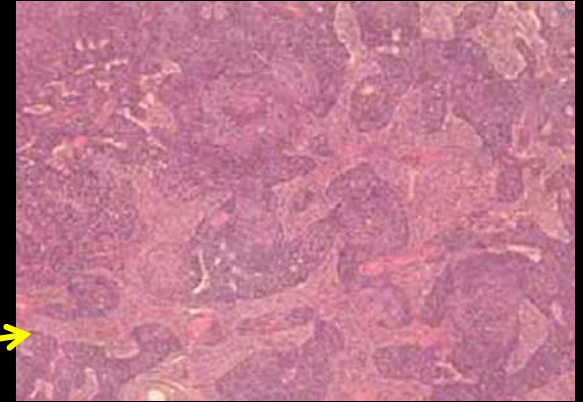
3 types histologiques de maladie de Castelman **multicentrique**

-1. forme plasmocytaire++

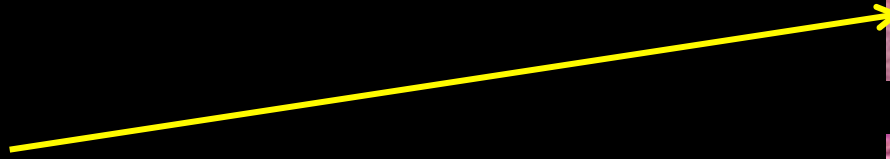
architecture ganglionnaire reconnaissable

anomalies des centres germinatifs

et une plasmocytose floride de la zone inter folliculaire.

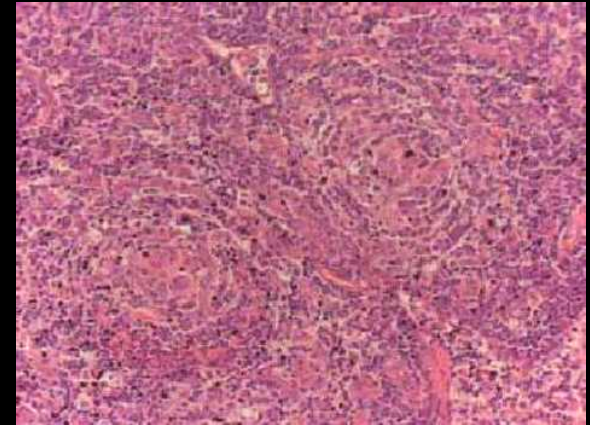


-2 . forme floride



augmentation importante des veinules endothéliales

présence d'immunoblastes en plus des plasmocytes dans la zone inter folliculaire.

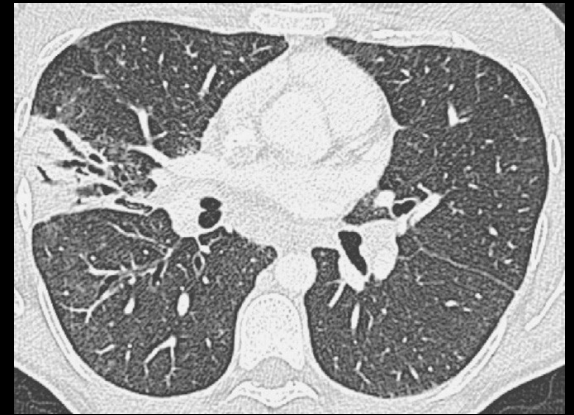


-3. forme mixte intermédiaire

la zone inter folliculaire est composée par une accumulation dense de plasmocytes matures, et une absence d'immunoblaste.

la vascularisation de la zone inter folliculaire est normale

Femme de 34 ans :
PTI ,splénectomie
Myasthénie
Amaigrissement depuis
3mois
Fièvre intermittente
Dyspnée
Adénopathies axillaires



Atteintes thoraciques de la maladie de Castelman :

adénomégalias médiastinales et hilaires

micronodules centrolobulaires

rehaussement intense et homogène de la lésion au temps artériel, reflétant son hypervascularisation (considéré comme une des images scanographiques caractéristiques ,mais inconstante)

5-10 % de calcifications intralésionnelles

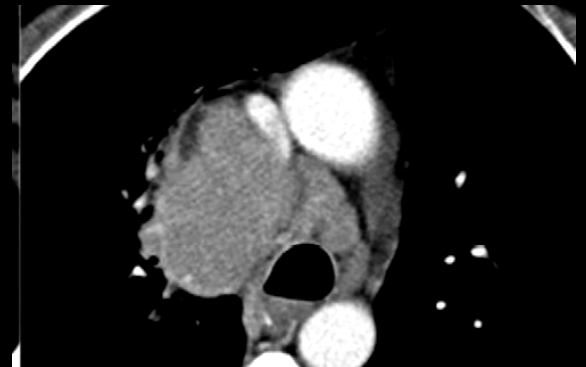
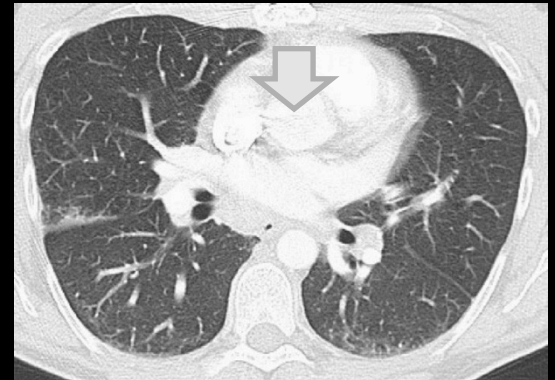
Plus rarement :

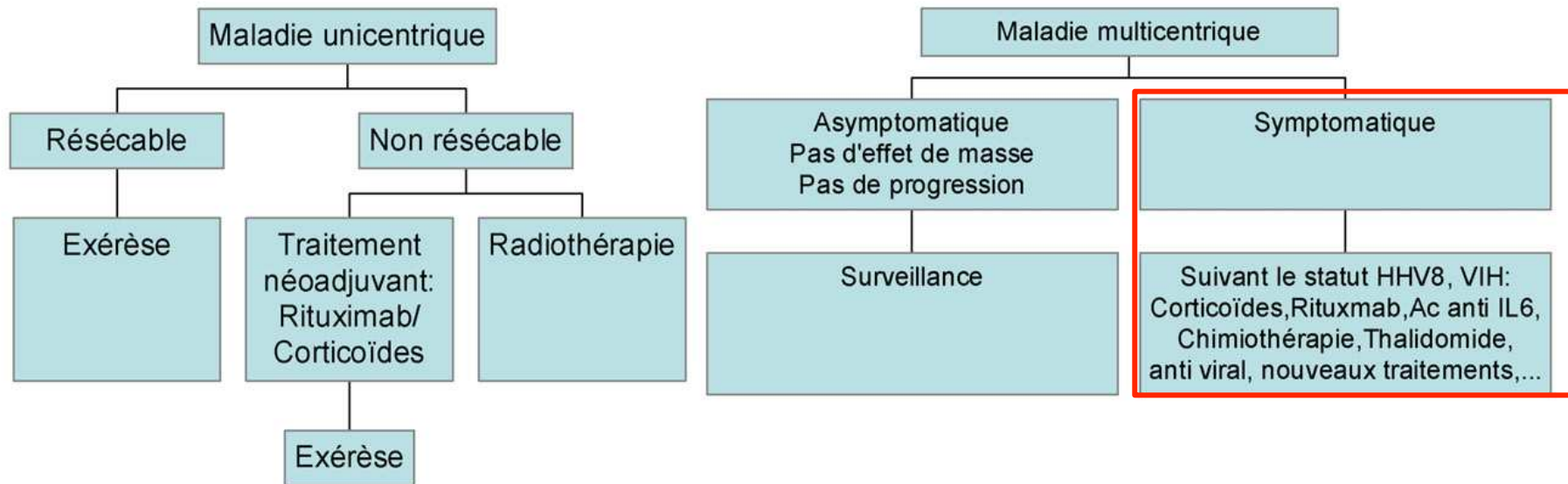
plages de verre dépoli

condensation alvéolaire

1 cas décrit de pneumopathie interstitielle (VIH)

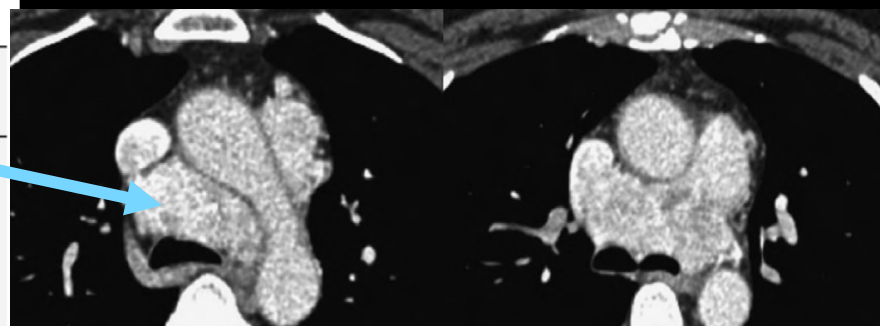
après traitement par Rituximab





Mimics of Castleman's disease in the thorax.

Location	Hypervascular intrathoracic masses
Middle mediastinum aortopulmonary window	Paragangliomas (extra-adrenal pheochromocytoma arising from aortic chemoreceptor bodies)
Mediastinum, pleura, lungs, chest wall	Sarcomas and other tumors arising from mesenchymal soft tissues (synovial sarcoma, hemangiopericytomas)
Pleura	Solitary fibrous tumors
Posterior mediastinum, paraspinal region	Neurogenic tumors
Anterior mediastinum	Thymic epithelial neoplasms, thymic carcinoid and lymphomas
Hilar regions and mediastinum	Neuroendocrine tumors (carcinoid tumors), bronchogenic carcinoma, lymphoma



messages à retenir

-la maladie de Castelman est définie par une **hypertrophie ganglionnaire** associée à une hyperplasie lymphoïde angio-folliculaire.. Il en existe deux formes: l'une localisée et limitée à un seul gîte ganglionnaire, l'autre multicentrique ou plusieurs gîtes ganglionnaires sont touchés, avec de possibles atteintes extra ganglionnaires.

-la **forme localisée** est la plus fréquente, asymptomatique dans la moitié des cas et constituant alors une découverte de l'imagerie qu'il faudra évoquer devant une **masse ganglionnaire parfois volumineuse se rehaussant de façon intense après injection de produit contraste** ; elle s'observe le plus souvent chez les sujets jeunes.

La **forme multicentrique**, plus rare, se révèle généralement chez des sujets plus âgés, par un contexte symptomatique associant amaigrissement et fièvre à la polyadénopathie périphérique. elle peut s'observer au cours de l'infection à VIH. Dans les formes typiques les adénopathies sont également évocatrices par leur hyper vascularisation.

L'étiologie de la maladie de Castelman est encore mal connue, **le rôle du virus HHV8** est fortement soupçonné (on le retrouve chez 60 à 100 % des patients HIV + atteints de maladie de Castelman)

le diagnostic nécessite une analyse histologie ganglionnaire avec immuno marquage. Le plus souvent il existe **hyperplasie lymphoïde angio-folliculaire polyclonale** (notamment dans les formes localisées) tandis que dans les formes multicentriques, il existe le plus souvent une **infiltration plasmocytaire** ou une atteinte mixte intermédiaire.

Le **traitement est chirurgical** dans les formes localisées. Dans les formes multicentriques il faut surtout éliminer un lymphome. Le traitement fait intervenir les polychimiothérapies de type CHOP, les anti IL 6, les anti TNF alpha, le rituximab