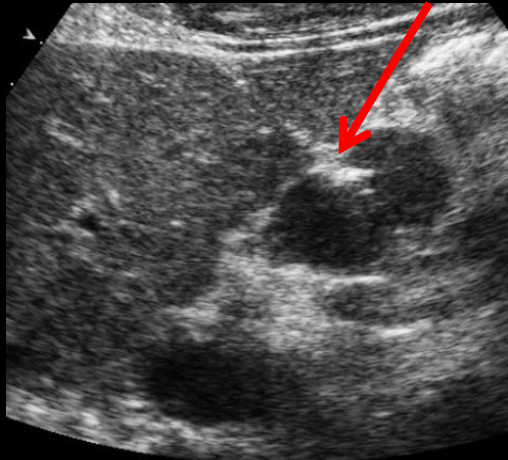
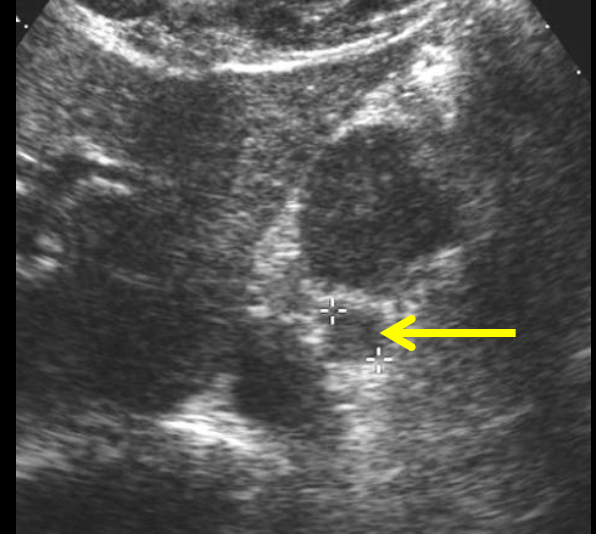
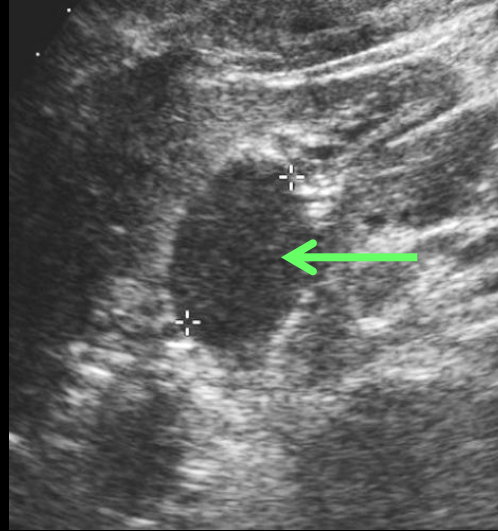
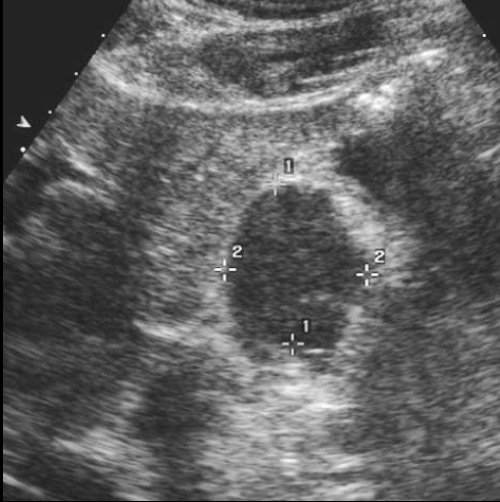
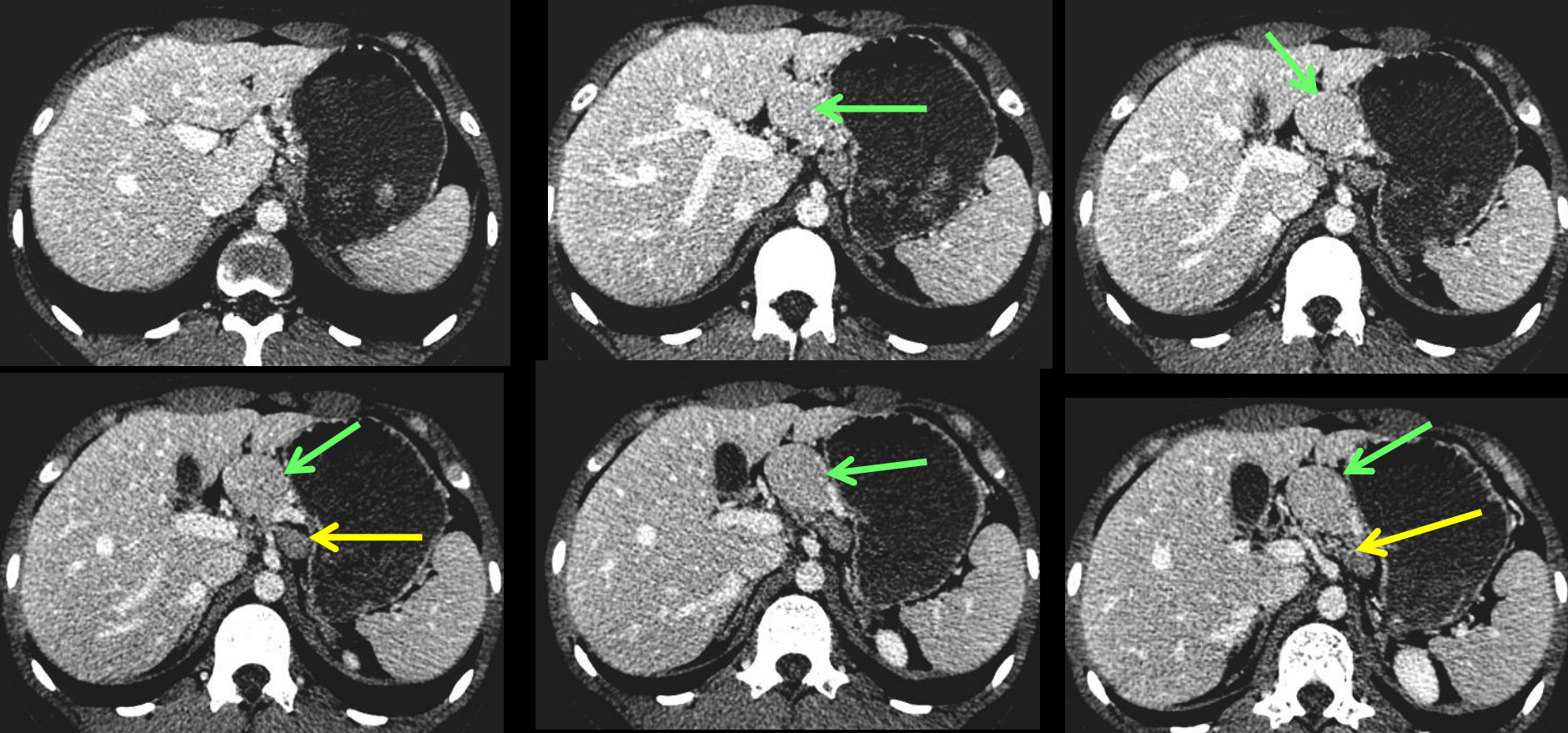


jeune homme , 20 ans, douleurs épigastriques atypiques depuis 4 semaines , pas d'atteinte de l'état général;
l'échographie abdominale montre les images suivantes



il existe dans la région sous hépatique une masse ovoïde à contours réguliers et à contenu faiblement échogène , parfaitement homogène (flèche verte). Les images présentées correspondent en fait à la biopsie écho-guidée de la lésion (flèche rouge)

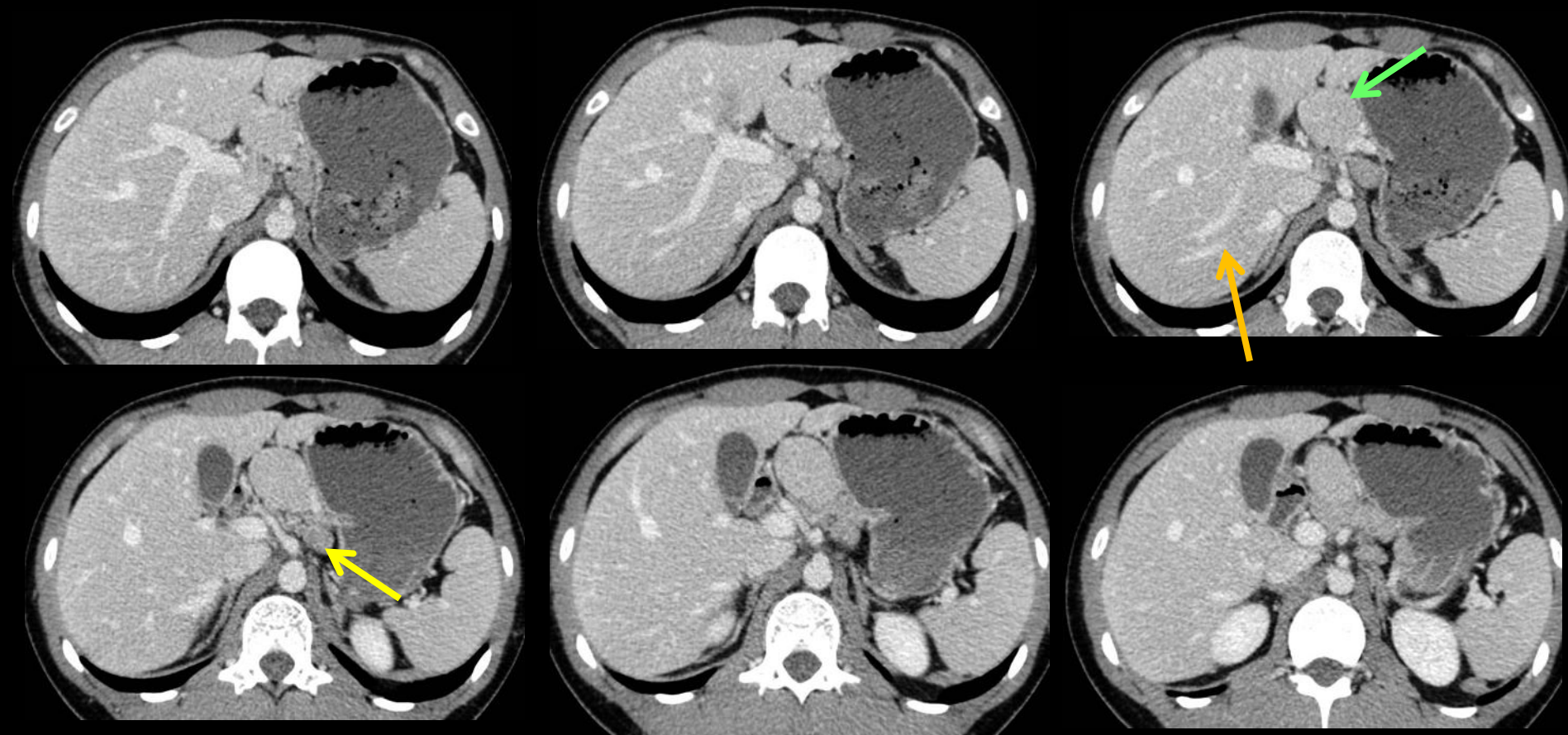
en arrière de la lésion principale on objective plusieurs éléments nodulaires infra centimétriques de type ganglionnaire



le scanner, réalisés dans le respect des recommandations de limitation de la dose chez un sujet jeune

- un seul passage au temps portal,
- un rapport signal / bruit médiocre avec des images "bruitées", n'apporte guère de renseignements complémentaires

on retrouve derrière la lésion principale et alentours des branches du tronc cœliaque les éléments nodulaires d'allure ganglionnaire moins rehaussés que la masse qui, à ce stade se comporte pratiquement comme du parenchyme hépatique

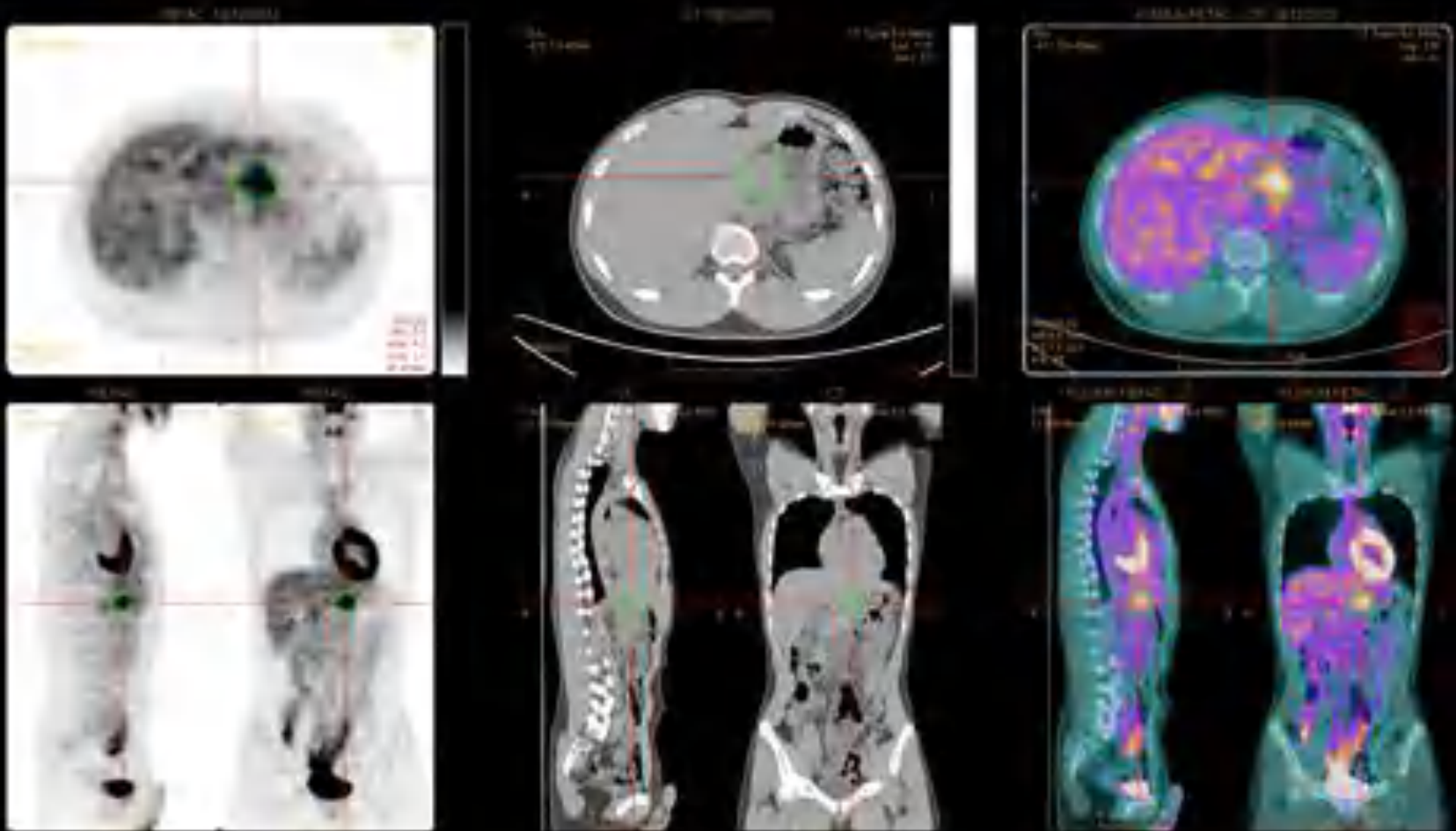


en **augmentant l'épaisseur des coupes** , on ne diminue pas le **niveau de bruit** mais on rend ce **bruit moins visible**, ce qui restitue un semblant d'esthétique aux images .Le niveau de rehaussement de la lésion apparaît quasiment identique à celui du foie ce qui expose à des erreurs d'analyse.

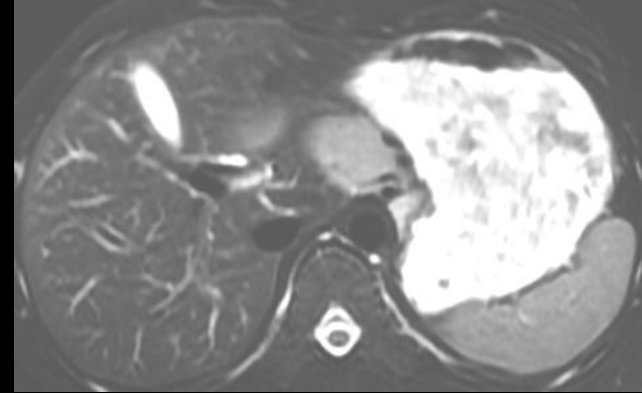
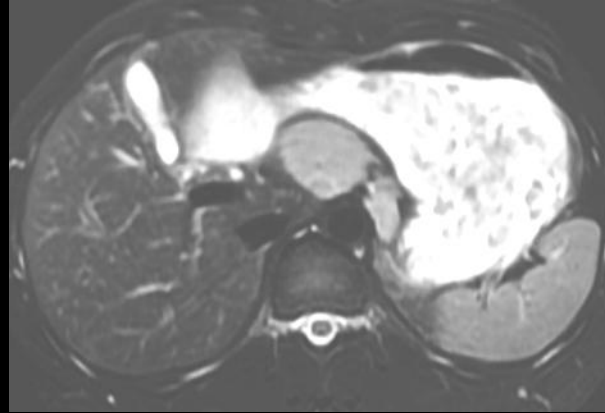
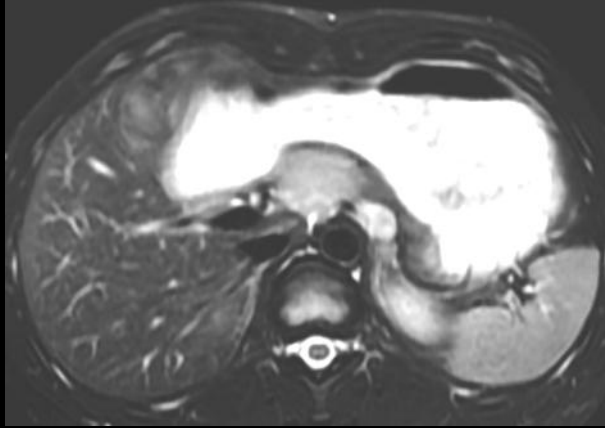
noter la présence d'une veine du segment VI se drainant isolément dans la veine cave inférieure (flèche orange)

on retrouve les formations nodulaires en arrière de la lésion principale

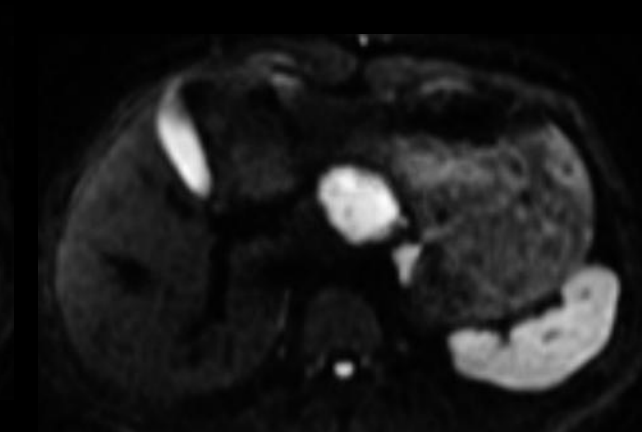
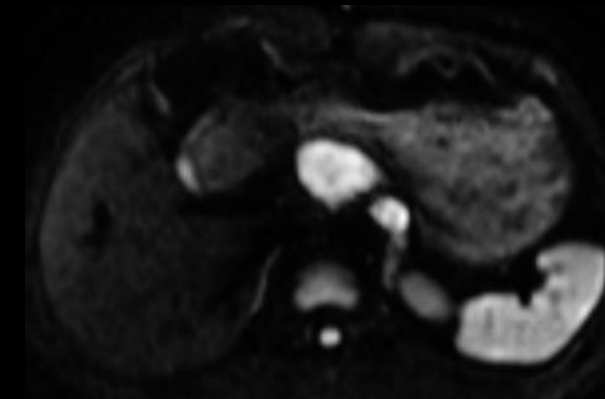
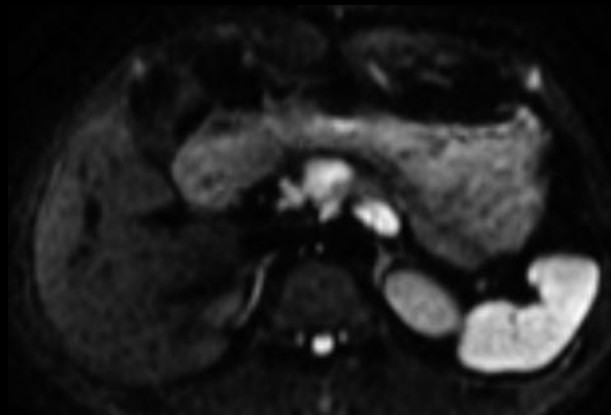
à ce stade bien des diagnostics pourraient être envisagés, depuis une tumeur gastrique de type gîte jusqu'à une lésion hépatique à développement postérieur du foie gauche



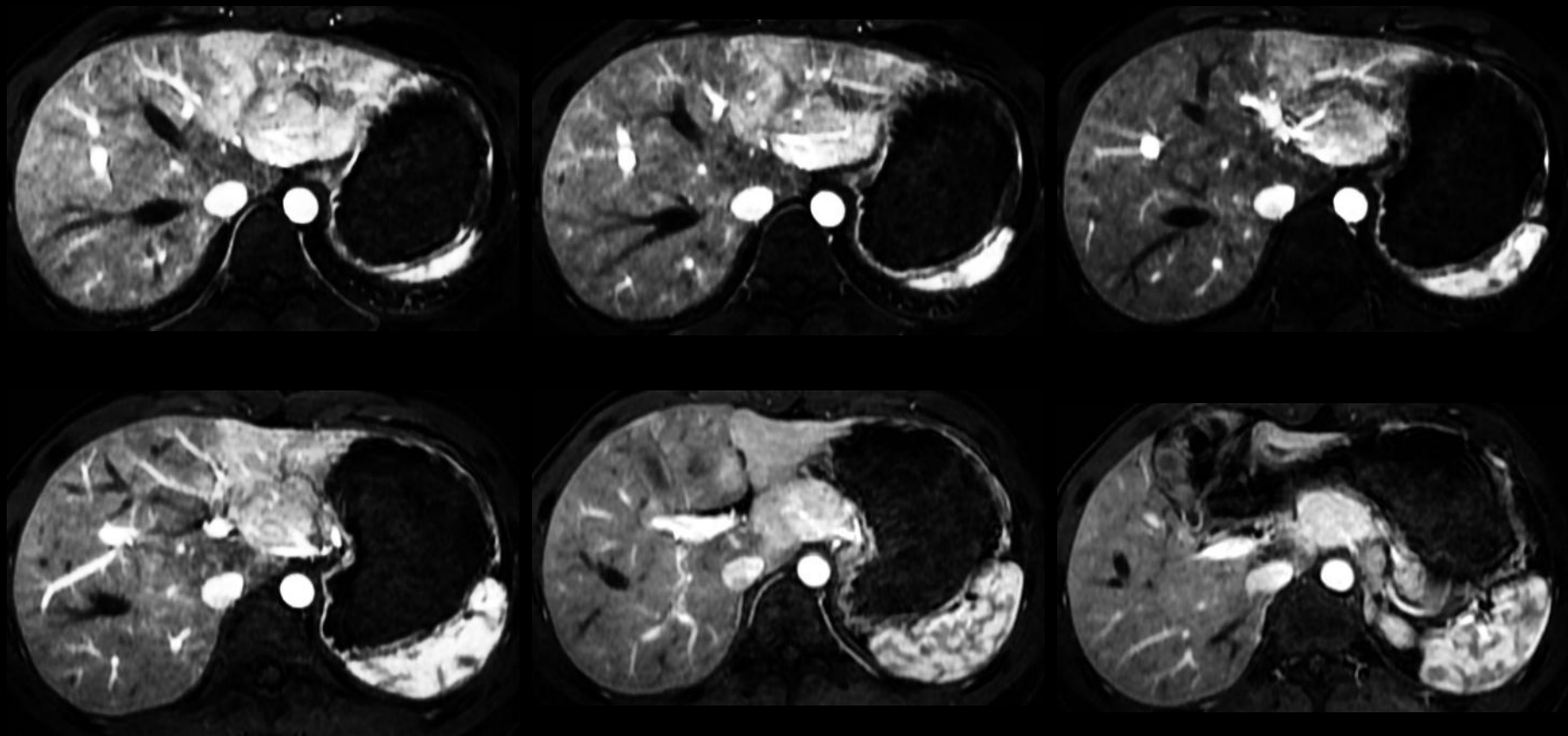
le 18 FDG PET CT montre un hypermétabolisme net et intense de la lésion ; son principal intérêt est **de confirmer le caractère unifocal** de cette pathologie en n'objectivant aucun autre foyer identique.



en I.R.M., la seule série pondérée T2 à TE eff court, nous montre que les deux types de lésions ont le **même hypersignal homogène de type "cellulaire"** (moins intense que les références liquides : LCR, 1000, liquide gastrique)



la **séquence de diffusion** à b élevé confirme l'iso signal intense de l'ensemble des lésions nodulaires



c'est bien sûr l'étude précise de la cinétique de rehaussement des lésions après injection de produit contraste (séquence multi phasique pondérée T1 avec saturation du signal de la graisse) , qui va apporter les éléments les plus pertinents pour la caractérisation lésionnelle :

-rehaussement précoce massif très intense et homogène des lésions, entraînant aux niveaux hépatique des troubles de perfusion segmentaires conséquence d'un hémodétournement dont la conséquence essentielle est une perfusion plus intense et plus précoce des territoires dépendants de la branche gauche de l'artère hépatique



ce n'est qu'au premier passage qu'il est possible d'objectiver la très grande différence de comportement vasculaire entre les lésions nodulaires et le parenchyme hépatique ; sur les passages suivants, on retrouve les mêmes éléments que ceux objectivés sur le scanner au temps portal.

cela donne l'occasion de rappeler que, en dépit de l'accroissement d'irradiation, l'exploration scanographique d'une lésion solide intra ou extra parenchymateuse impose de disposer d'une phase artérielle différée (45 secondes après IV) en plus de la phase portale.

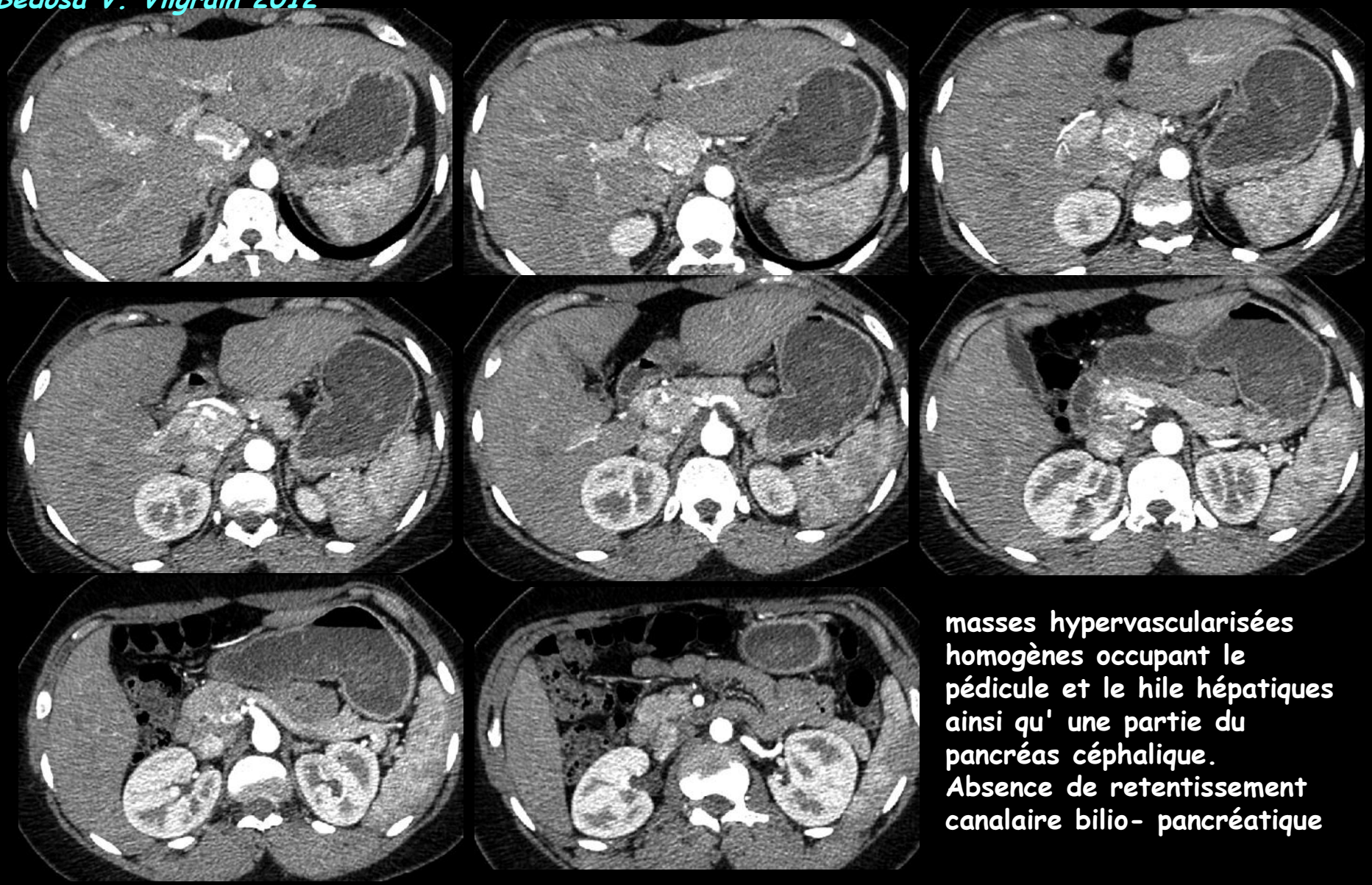
bien sûr, dans les circonstances cliniques sus citées (sujet jeune situation clinique non urgente aucun signe de gravité, échographie ne faisant pas soupçonner la présence de calcification de gaz anormal,) il aurait été préférable de ne pas recourir à une imagerie irradiante et de réaliser d'emblée l'I.R.M. ce qui aurait respecté le principe de substitution et permis un bilan plus efficace sur le plan économique... Les délais d'accès aux techniques, toujours brandis en pareil cas, ne sont que des moyens de se donner bonne conscience. S'il s'agit d'un fils, d'un neveu, d'un cousin voire d'un patient "recommandé" pour des raisons "sociopolitiques", nul ne doute que nous saurons trouver un rendez-vous d'IRM rapide...

le diagnostic à évoquer en premier lieu, compte tenu du contexte de découverte, est bien sur celui de

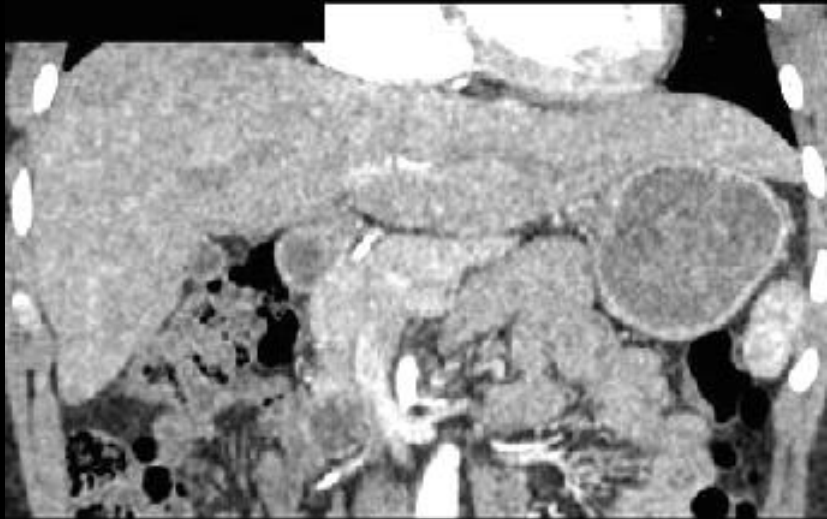
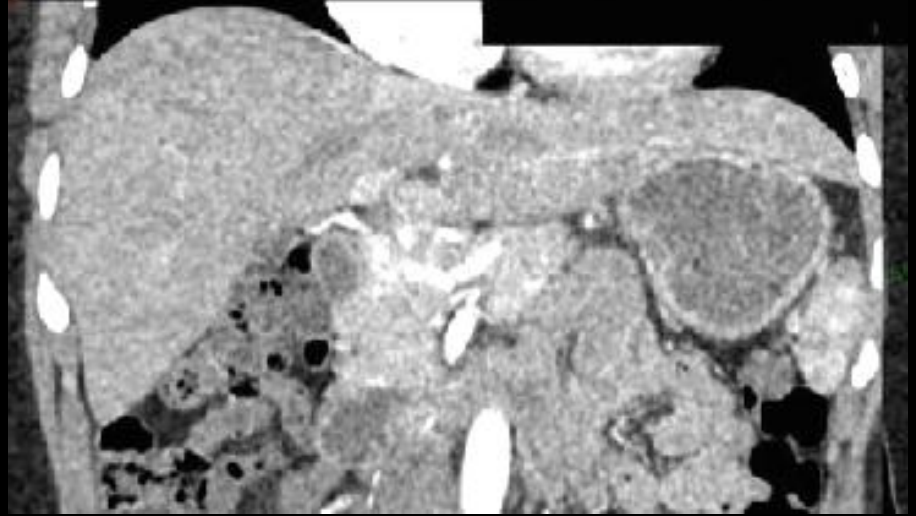
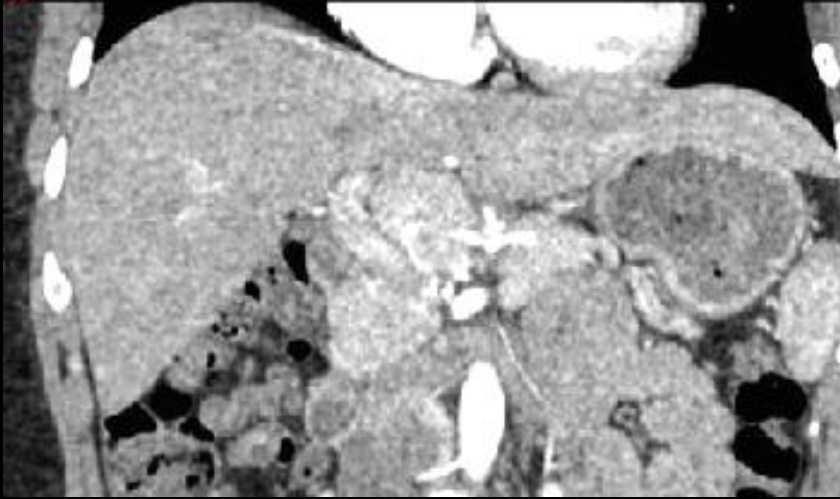
maladie de Castelman angiofolliculaire

cas compagnon (femme 30 ans , douleurs épigastriques et de l'hypochondre droit)

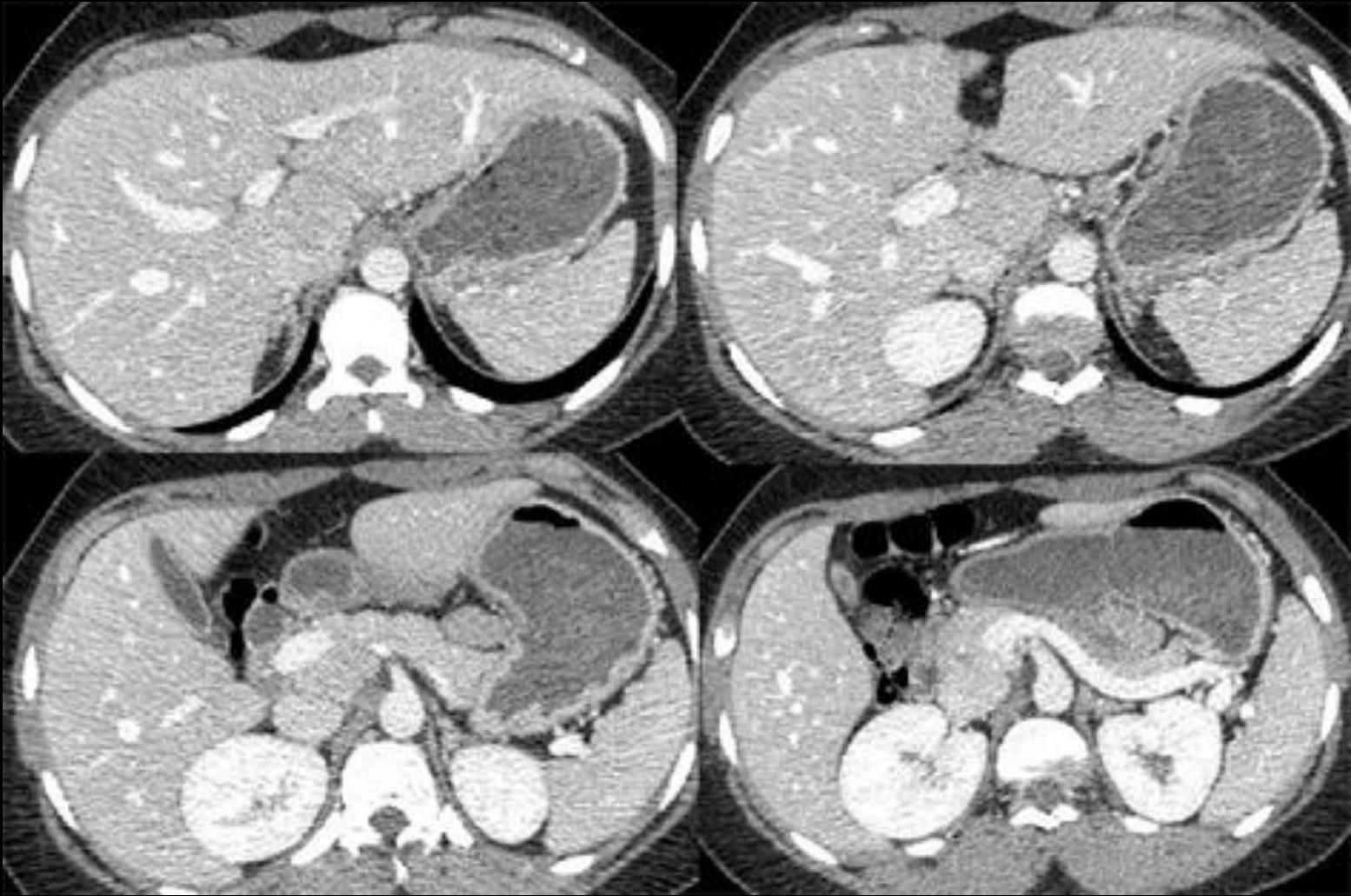
cas clinique présenté aux Xème journées de confrontation radiologie-pathologie de l'Hôpital Beaujon) P Bedosa V. Vilgrain 2012



masses hypervascularisées
homogènes occupant le
pédicule et le hile hépatiques
ainsi qu' une partie du
pancréas céphalique.
Absence de retentissement
canales bilio- pancréatique



les reformations multiplanaires en particulier coronales aident à préciser l'extension exacte des lésions et confirment l'absence de retentissement canalaire



comme dans le cas précédent, au second passage les images nodulaires sont rehaussées au même niveau que les parenchymes adjacents (foie et pancréas en particulier) ; les masses deviennent difficilement discernables de leur environnement

la forme localisée de la maladie de Castelman

la maladie de Castelman est définie par une **hypertrophie ganglionnaire** avec **hyperplasie lymphoïde angiofolliculaire**

la forme localisée, limitée à un site ganglionnaire est la plus fréquente, de découverte fortuite dans 51 % des cas (90 % pour certains auteurs).

L'affection peut devenir symptomatique dans les autres cas, se révélant alors par des **douleurs** lorsque la masse ganglionnaire est volumineuse.

dans ces circonstances l'abdomen est la localisation la plus fréquente suivi par les aires ganglionnaires périphériques et le médiastin (pour certains le médiastin est la localisation la plus fréquente 75% des cas ...)

les signes généraux s'observent dans 31 % des cas (asthénie 20 %, fièvre 20 %, amaigrissement 11 %)



cas clinique présenté aux Xème journées de confrontation radiologie-pathologie de l'Hôpital Beaujon) P. Bedosa V. Vilgrain 2012

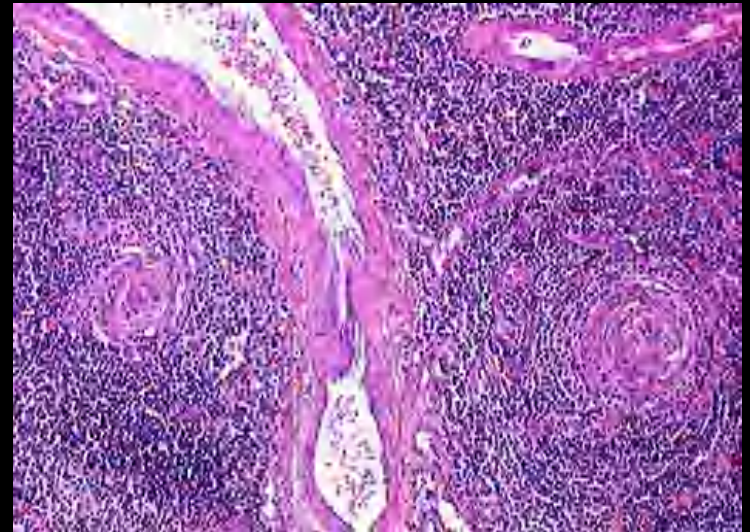
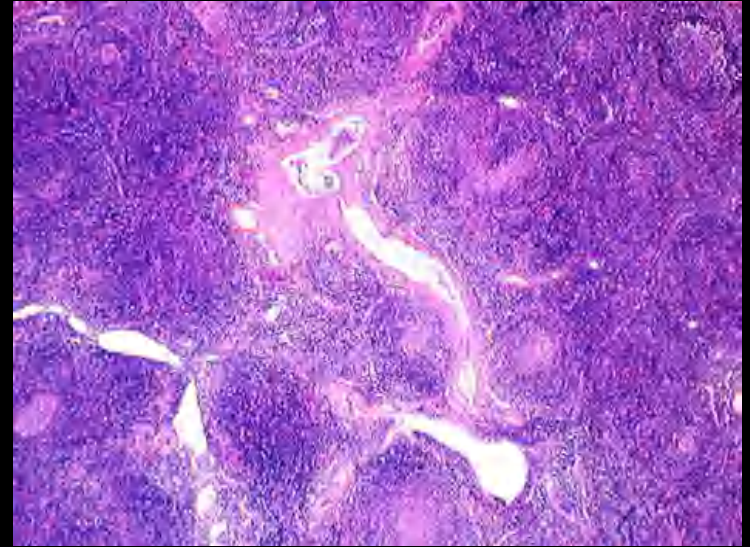
le diagnostic nécessite une analyse histologique ganglionnaire avec marquage immuno-histochimique

Dans les formes localisées on observe dans **80 % des cas une hyperplasie lymphoïde angio-folliculaire polyclonale** sous forme **hyalino vasculaire**.

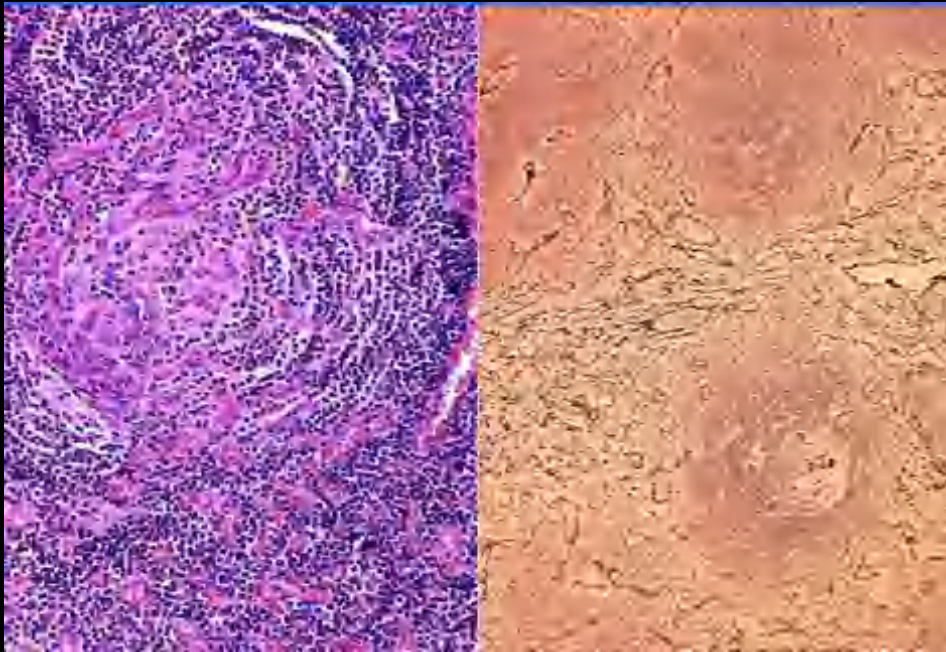
Les autres types histologiques : plasmocytaire et mixte transitionnelle sont plus rares dans les formes localisées.

l'évolution vers un lymphome malin est rare dans les formes localisées (5 % des cas) mais s'observe dans 20 % des cas de formes multicentriques.

L'exérèse des masses ganglionnaires dans les formes localisées reste cependant indiquée car elle entraîne, à elle seule, la guérison définitive au moins neuf fois sur 10



cas clinique présenté aux X^{èmes} journées de confrontation radiologie-pathologie de l'Hôpital Beaujon) P. Bedosa V. Vilgrain 2012



hyperplasie veinulaire inter
folliculaire



centre germinatif atrophique ,
"en bulbe d'oignon"

*cas clinique présenté aux X^{èmes}
journées de confrontation
radiologie-pathologie de l'Hôpital
Beaujon) P. Bedosa V. Vilgrain
2012*

MC UNICENTRIQUE

- Âge # 30 - 35 ans
- Asymptomatique dans 90%
- Biologie normale dans 80%
- 1 Ganglion de 5 à 10 cm profond:
 - Thorax (médiastin) 75%
 - Abdomen 12%, Rétropéritoiné 6,5%
 - Mésentérique 3%
- Variante vasculo-hyaline (80%)
- Evolution favorable, stabilité
- Risque de Lymphome <5%, ± Pemphigus 15%
- TT: résection curative, radiothérapie localisée (<50%)

MC MULTICENTRIQUE

- Âge # 52 - 65 ans
- Symptomatique dans 90%
 - Fièvre, sueur, anémie, AEG
- Biologie: Sd inflam, anémie, hypery...
- Ganglions de <5 cm
 - Superficiels et profonds
 - Hépatosplénomégalie
 - Atteinte viscérale
- Variante plasmocytaire (90%)
- Evolution péjorative (Survie # 30mois)
- Risque de Lymphome >20%, RR X15, Kaposi 40%
- TT: non curatif
Rituximab / chimio / antiviraux / anti-IL6

messages à retenir

- dans sa forme localisée, la maladie de Casterman est assez facilement identifiable par l'imagerie:

. découverte chez un **sujet jeune** a ou **paucisymptomatique**
. d'une **masse ganglionnaire unifocale** plus ou moins volumineuse
. caractéristique par son **hyper vascularisation intense** parfaitement mise en évidence si l'on dispose d'une acquisition à la phase artérielle différée (de préférence en I.R.M. car , outre le caractère non irradiant , les images en pondération T2 et en diffusion sont également très évocatrice du diagnostic).

-il s'agit alors , histologiquement , d'une **forme vasculo-hyaline** dans 80 % des cas

-le diagnostic ne peut être affirmé que par la **biopsie (ou l'exérèse-biopsie)**

-le **pronostic est favorable** mais l'exérèse se justifie par le fait qu'elle réduit à pratiquement zéro le risque de transformation lymphomateuse (qui est de l'ordre de 5 % des cas)

-aucune surveillance ultérieure ne semble nécessaire.