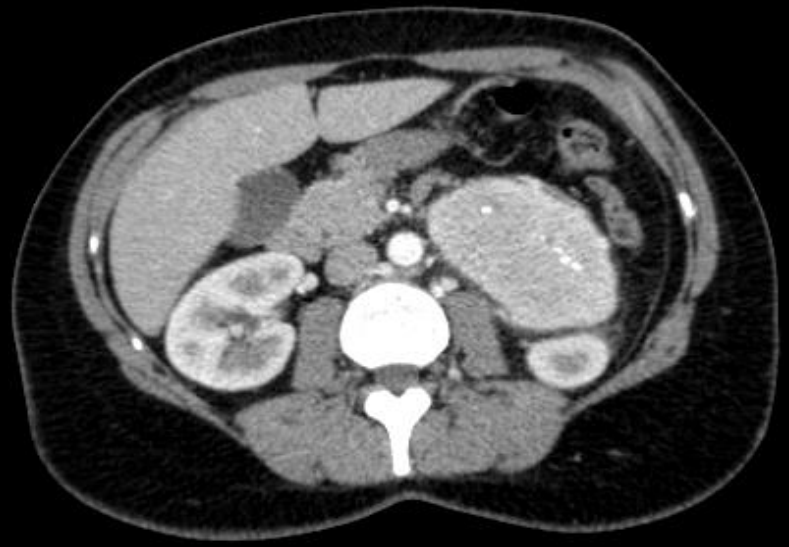
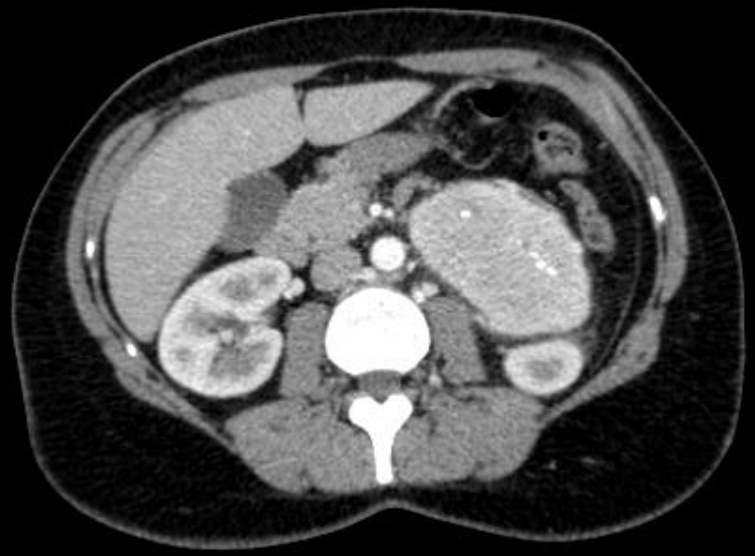
Femme de 31 ans, sans **antécédents :**

Douleurs épigastriques et lombalgies gauche persistantes



quels items sémiologiques significatifs faut-il retenir pour orienter la caractérisation macroscopique de la lésion mise en évidence au scanner

Edouard Germain (IHN)



Ax Artériel

-la première phase du diagnostic consiste à définir le siège de la lésion :

abdominal ou rétropéritonéal. Le déplacement du rein vers le haut et l'arrière par la masse signe son siège rétropéritonéal

-la recherche de l'origine des artères vascularisant la masse est un élément essentiel pour différencier une lésion rétropéritonéale (artères lombaires et branches de / des artères rénales) d'une masse abdominale (branches de l'AMS)

Coro
Artériel

Sag Artériel

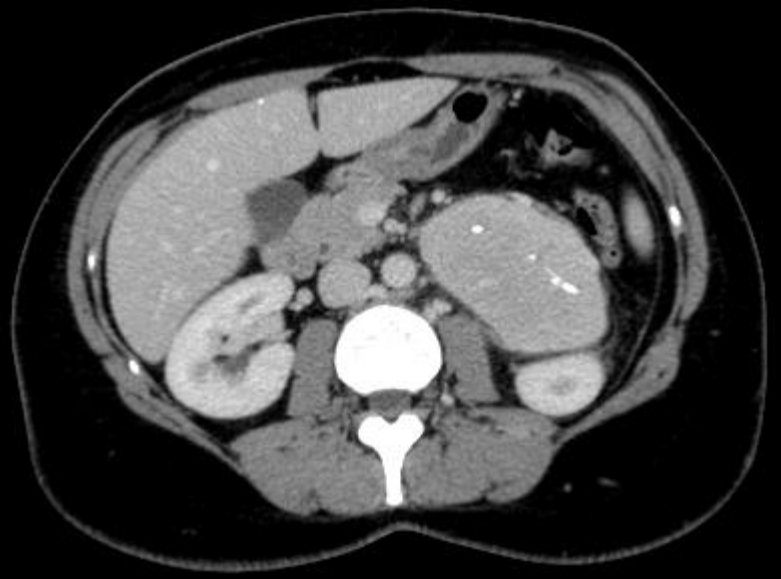
Coro Mip Artériel

sur le plan sémiologique on retient:

. le caractère très hypervasculaire de l'ensemble de la lésion avec une prise de contraste précoce, intense, et homogène

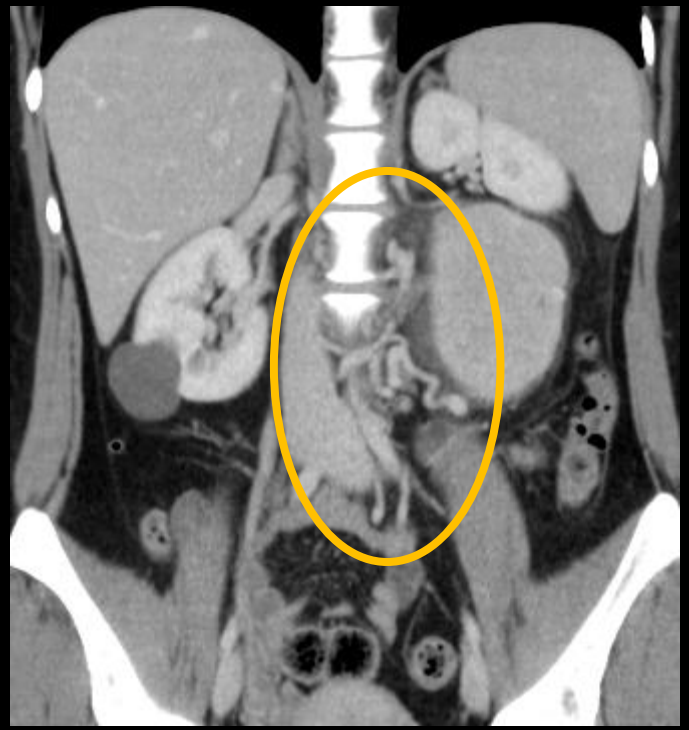
. la présence de petites calcifications intralésionnnelles

.le rehaussement précoce d'une probable capsule



l'analyse des efférences veineuses est un élément très précieux pour différencier une masse digestive drainée par des branches portales (veines jéjuno-iléales, veine mésentérique supérieure) d'une lésion rétropéritonéale drainée par des veines systémiques (réseau cave, veines azygos , veines para-rachidiennes…)

Ax Portal

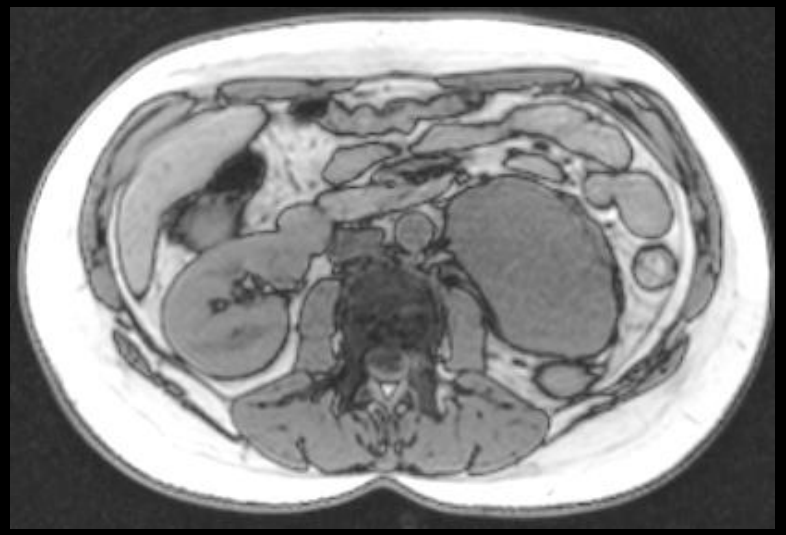


Portal

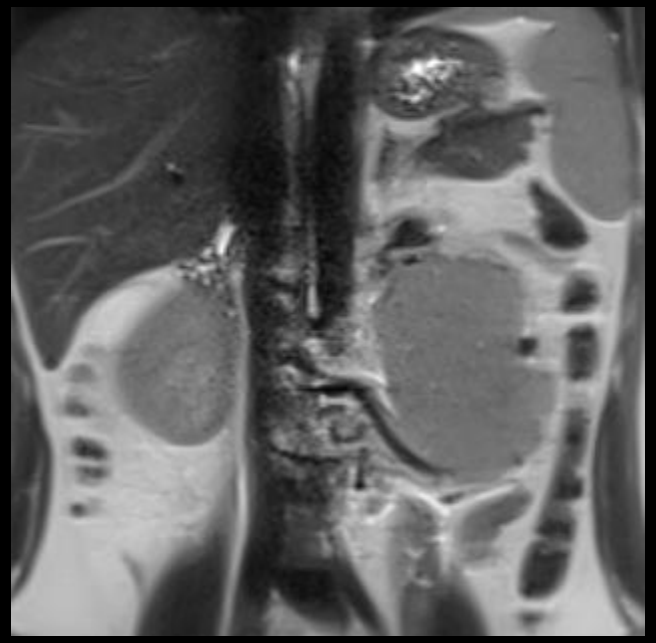
ortal

il faut donc insister sur l'importance des reformations en coupes épaisses et visualisation MIP (MPVR) qui ne sont pas des "post-traitements" mais doivent impérativement faire partie intégrante de la lecture initiale immédiate du scanner et bien sur des résultats transmis aux médecins en charge du patient

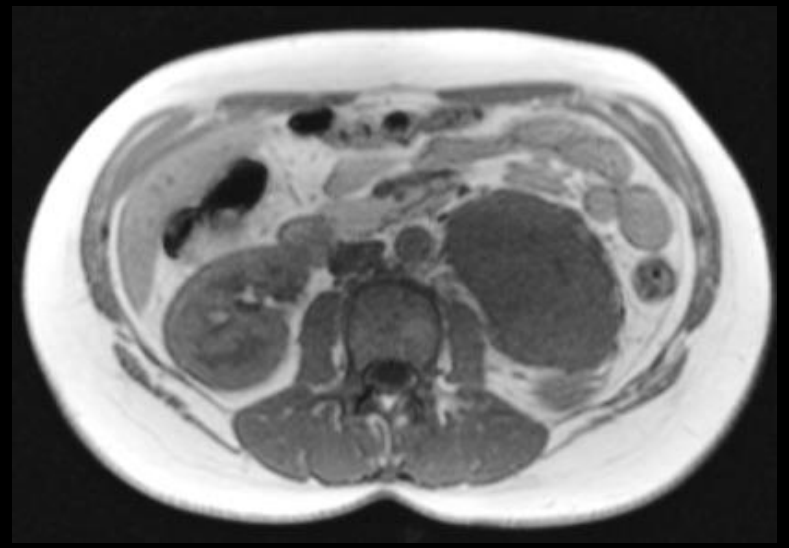
Ax T2 Haste



Ax T1 Op



Coro T2 Haste



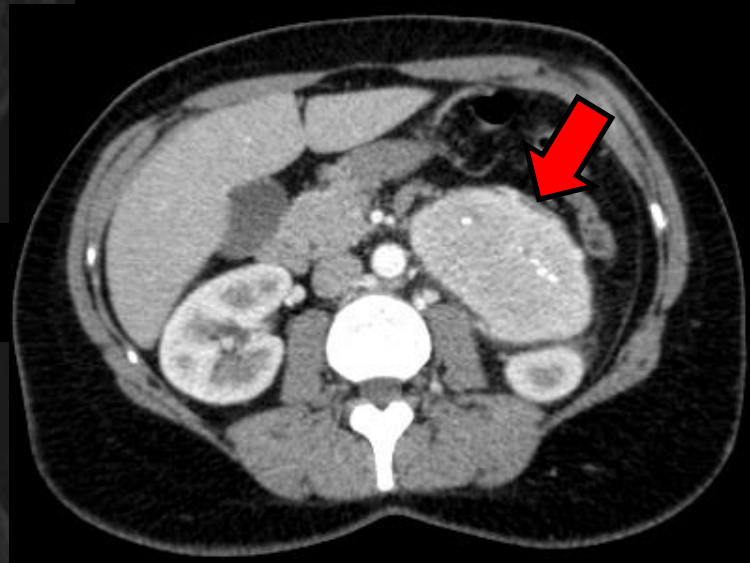
Ax T1 Ip

L'IRM n'apporte pas d'élément complémentaire important; elle aurait pu permettre par la comparaison du signal dans la masse et dans la rate d'éliminer une éventuelle rate accessoire

IV-

Ax 3D T1 EG FS Dixon

le rehaussement de la lésion après injection de gadolinium en IRM est identique à celui observé après injection de PCI en scanner

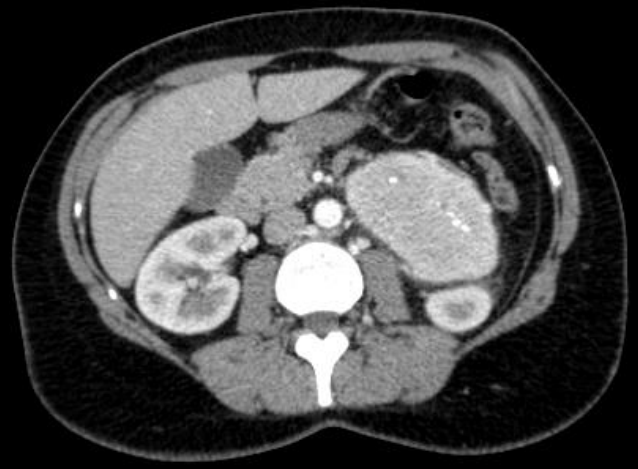


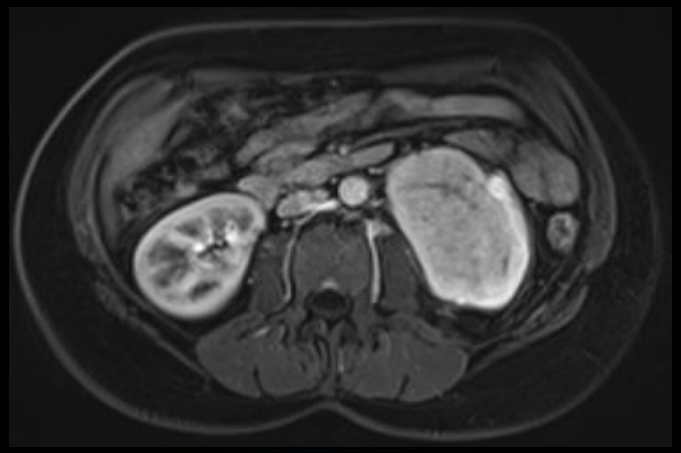
Portal

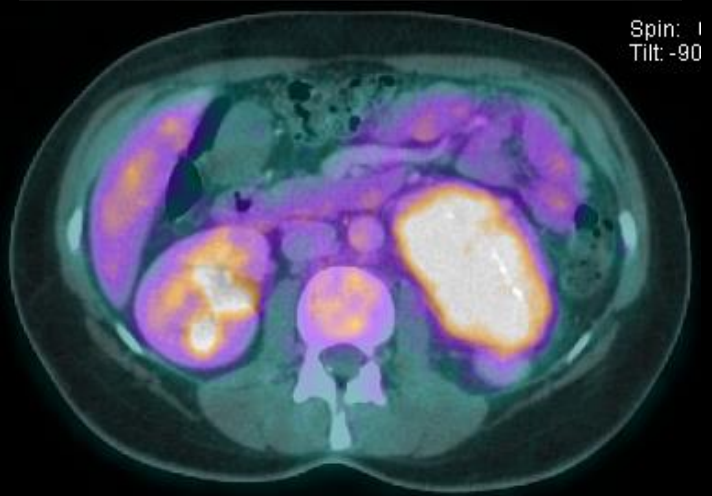
Tardif

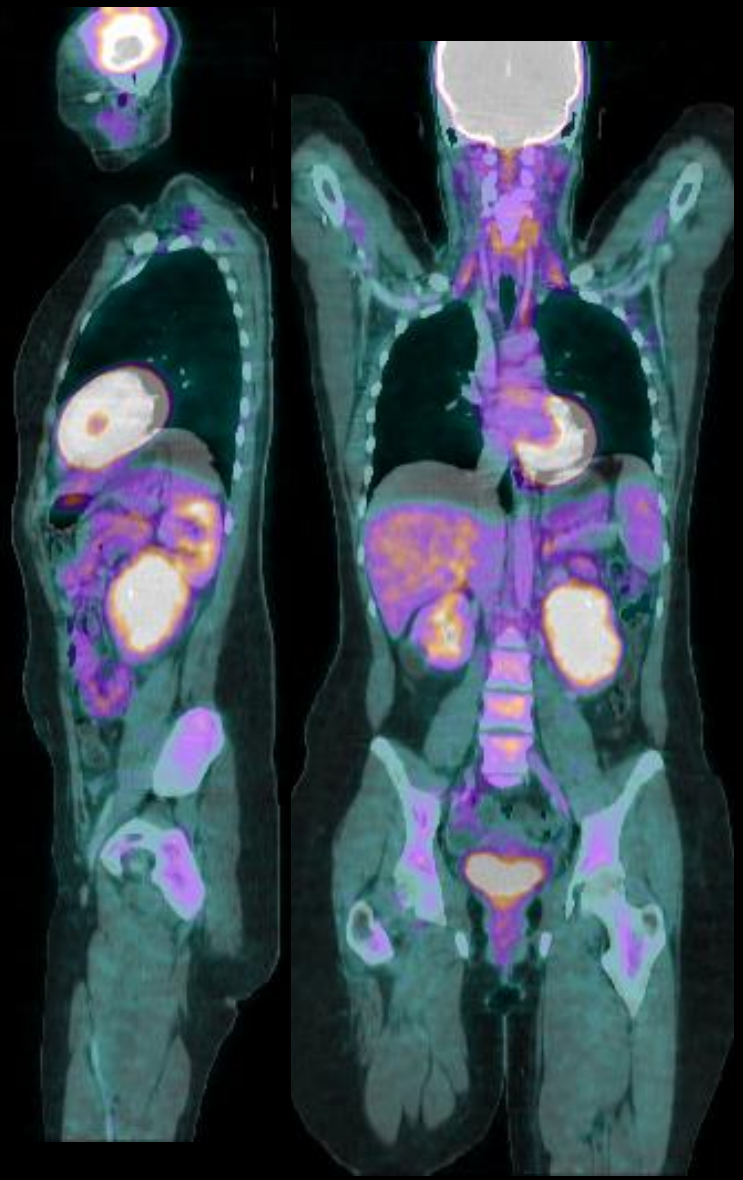
le pic de rehaussement sous capsulaire à la phase artérielle est mieux visible en IRM

TEP-TDM 18-FDG









la lésion est très hypermétabolique sur la TEP-TDM il n'y a pas d'autre foyer hypermétabolique visible sur ces images

la présence d'une masse rétropéritonéale unique hypervascularisée doit sur le plan morphologique faire évoquer:

. un paragangliome

. une métastase hypervasculaire : carcinome à cellules claires du rein, mélanome, tumeur testiculaire séminomateuse ou non séminomateuse

. une tumeur mésenchymateuse primitive rétropéritonéale : léiomyosarcome , sarcome indifférencié pléiomorphe…, schwannome

. un nodule myomateux dans le cadre d'un léiomyome métastasiant bénin…

….

devant une lésion très hypervasculaire, encapsulée, pratiquement asymptomatique malgré un volume souvent imposant il faudra évoquer par principe :

l'hyperplasie lymphoïde angio-folliculaire bénigne ou maladie de Castelman

introduction

- **Maladie de Castelman** = Prolifération lymphoïde atypique polyclonale bénigne

  = Hyperplasie lymphoïde angiofolliculaire bénigne

- Décrite en 1956 par Benjamin Castelman (anatomo-pathologiste)
- Prévalence : 1/100000
- Forme localisée, unicentrique > Forme multicentrique
- Présentations variées et trompeuses

  → " The Great Mimic "

  → Thorax (70%) > Cou (15%) > Abomen-pelvis (15%)

- Diagnostic histologique : Exérèse d'ADP

  → ADP superficielle

  → ADP profonde (thoracoscopie, médiastinoscopie…)

Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK Castleman Disease : The Great Mimic RadioGraphics (2011) 31 : 1793-1807

Caractères généraux

- Topographie de l'atteinte :
  - → Tout l'organisme peut être atteint
  - → Thorax (70%) > Cou (15%) > Abdomen-pelvis (15%)

- Sites atteints :
  - → Tissus Lymphoïdes primaires / centraux +++
  - → Tissus Extralymphoïdes (poumons, larynx, pancréas, parotides, méninges, muscles…)

- **Classification morphologique :**
  - → Forme localisée, unicentrique (vasculo-hyaline 91%)
  - → Forme multicentrique (lympho-plasmocytaire +++)

} ↓ → Forme Mixte Pronostic -

- **Classification histopathologique +++**
  - → Forme Vasculo-hyaline
  - → Forme Lympho-plasmocytaire
  - → Forme associée à HHV8

↓ Pronostic -

Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK Castleman Disease : The Great Mimic RadioGraphics (2011) 31 : 1793-

forme vasculo-hyaline

- 90% des cas
- Adultes jeunes (30 à 40 ans)
- **Le plus souvent** : Unicentrique dans 90%, masse asymptomatique (90%), d'évolution lente et d'allure bénigne, de découverte fortuite

  Peut devenir symptomatique si trop volumineuse : douleurs, signes généraux dans 30% (asthénie 20%, anorexie 20%, amaigrissement 11%)
- **Plus rarement** : forme multicentrique ou agressive
- Pronostic bon

forme vasculo-hyaline

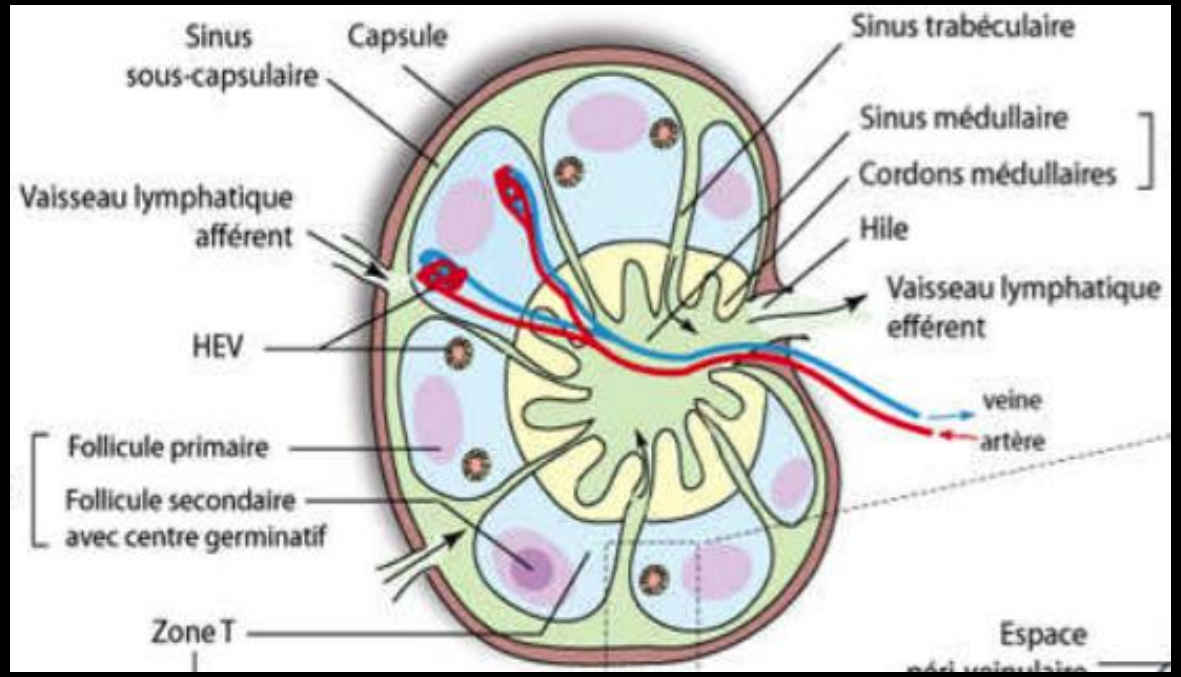
- Physiopathogénie : mal connue → Hyperplasie lymphoïde hamartomateuse, auto-immunité, immunosuppression, inflammation chronique, anomalies des cellules dendritiques et du VEGF…

- **Prise en charge :** Curative + Diagnostic, éviter transformation lymphomateuse (5%)

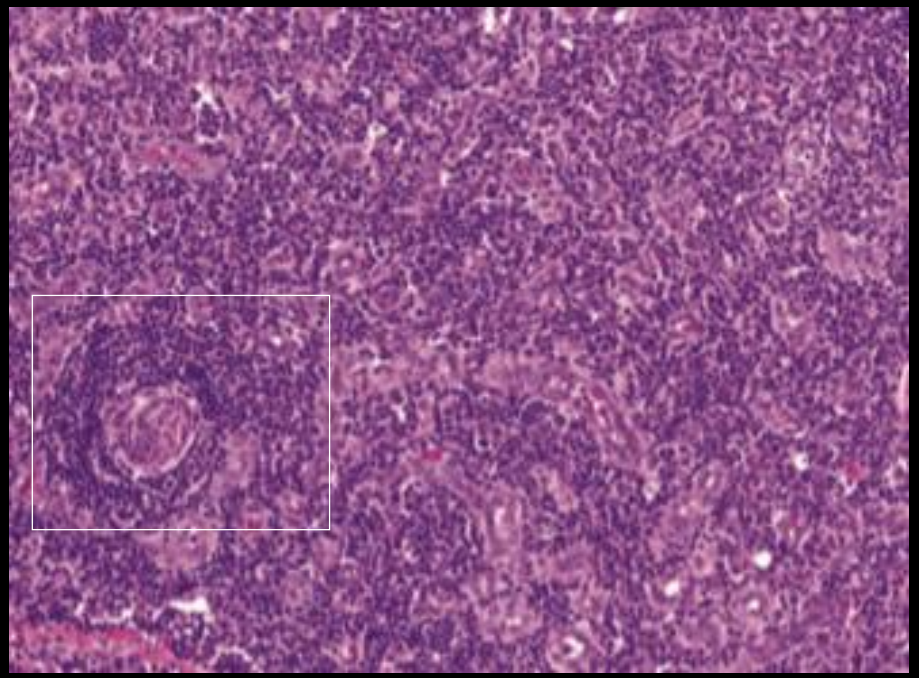
  - Forme unicentrique : Exérèse chirurgicale + examen anapath

  - Formes multicentriques ou agressives : Corticothérapie, Chimiothérapie, Rituximab…

- Pronostic bon



x100



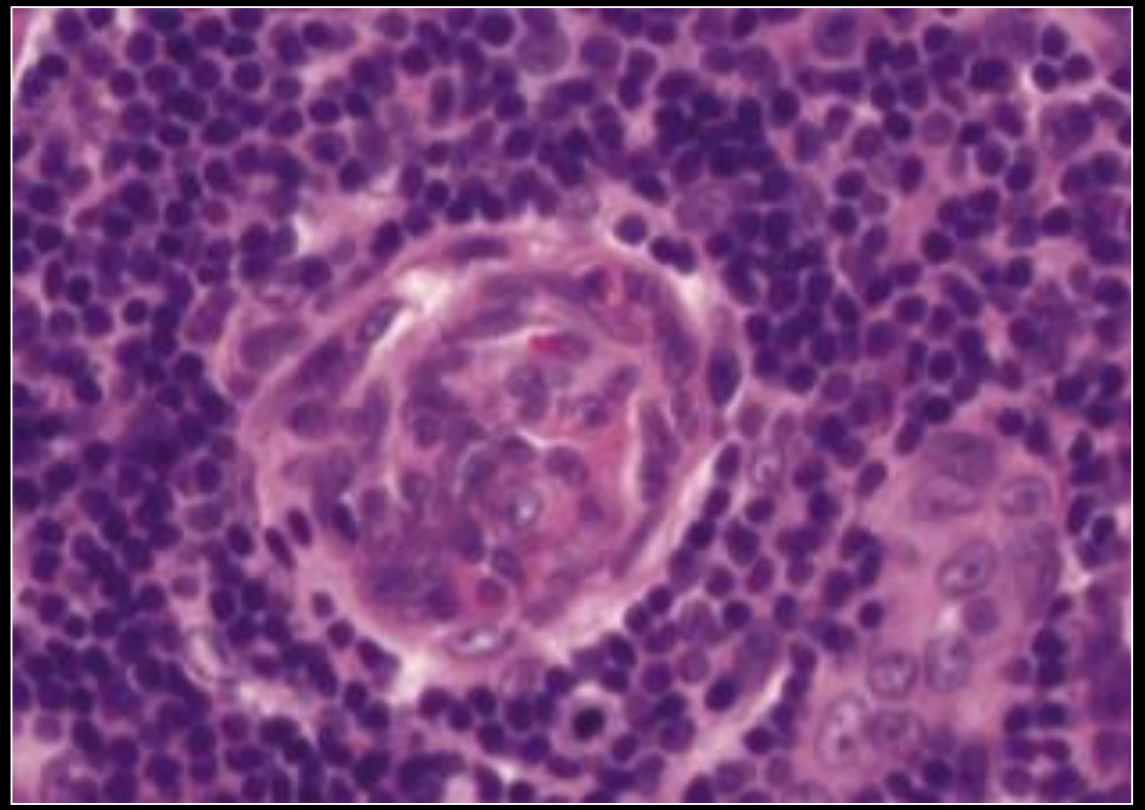
Aspect histologique typique de la forme vasculo-hyaline de la Maladie de Castelman :

Follicules lymphoïdes anormaux (prolifération polyclonale de cellules inflammatoires,
(lymphocytes et plasmocytes matures) et hyper vascularisation (capillaires hyalinisés) de la zone inter folliculaire

Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK
Castleman Disease : The Great Mimic *RadioGraphics*
(2011) 31 : 1793-1807

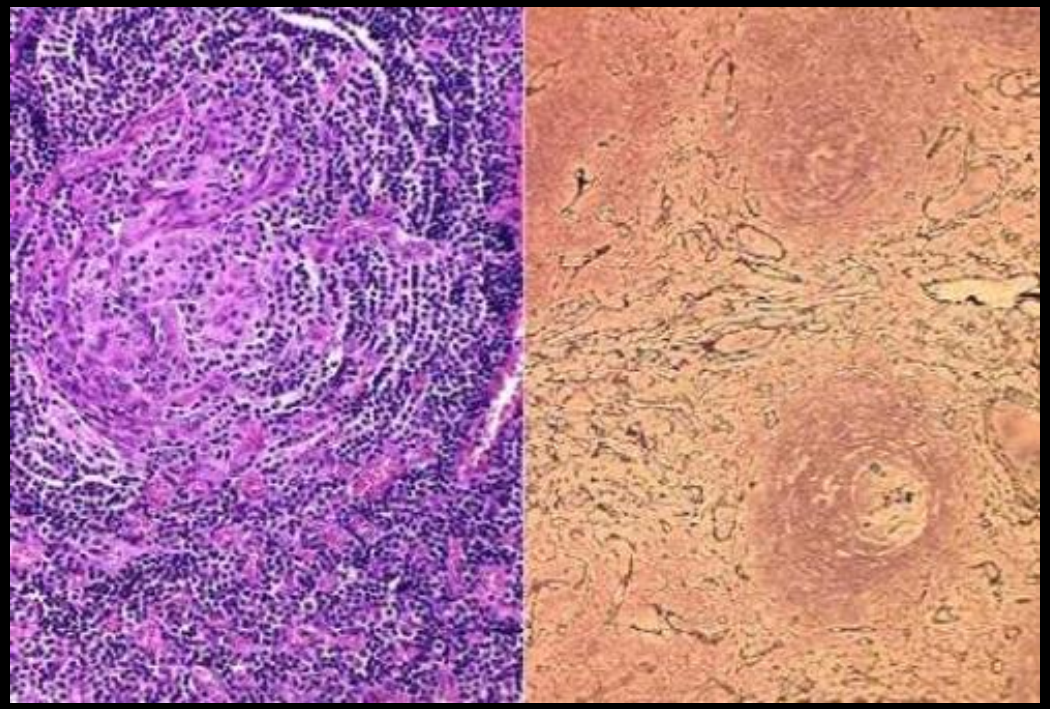
Aspect histologique typique de la forme vasculo-hyaline de la Maladie de Castelman :

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, réalisant le classique aspect "en pelure d'oignon "

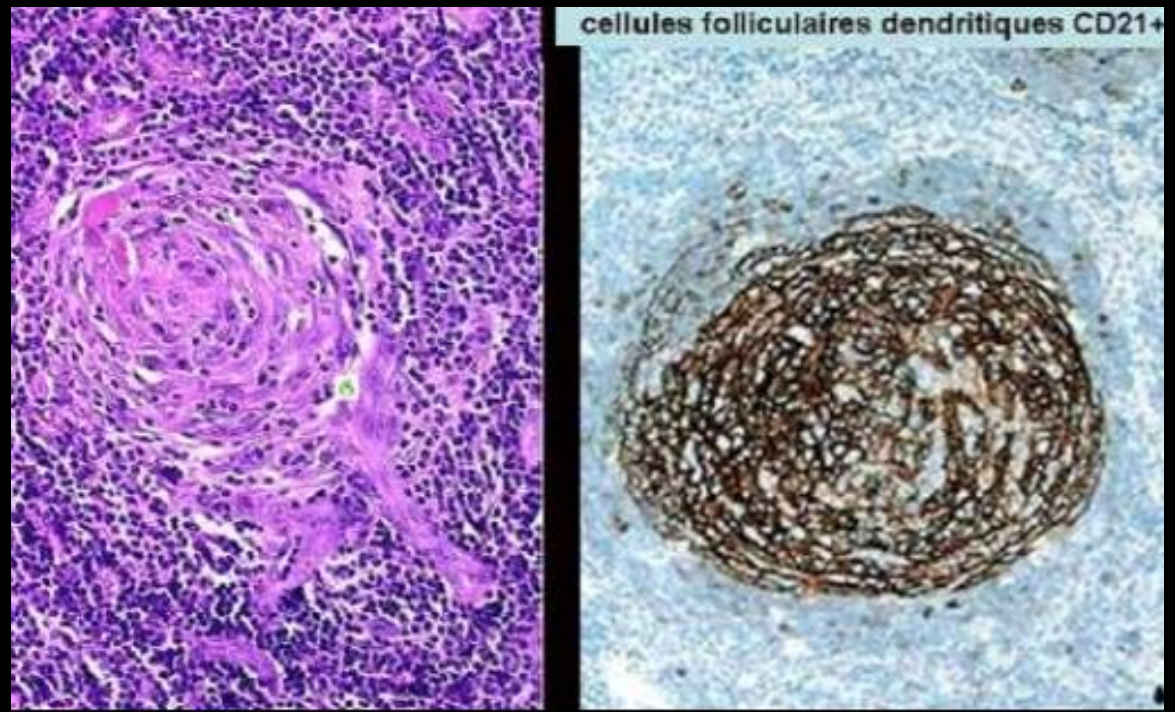


x400

Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK Castleman Disease : The Great Mimic RadioGraphics (2011) 31 : 1793-1807



Hyperplasie veinulaire interfolliculaire



Centre germinatif atrophique en bulbe d'oignon

Forme Unicentrique (90%)

TDM

→Masse solitaire non invasive (50%)

→Masse invasive principale associée à des adénomégalies (40%)

→Multiples adénomégalies, sans masse principale individualisée (10%)

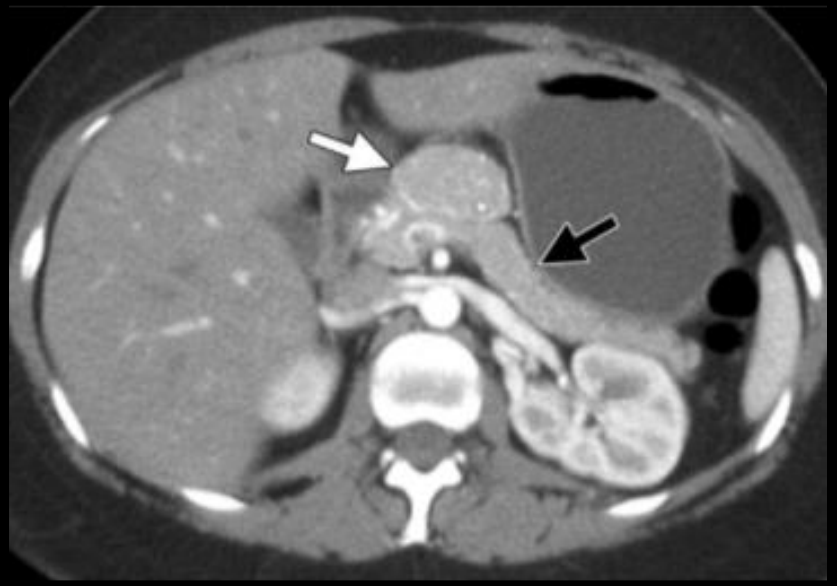
→Densité tissulaire

→Prise de contraste intense et homogène

Vaisseaux nourriciers

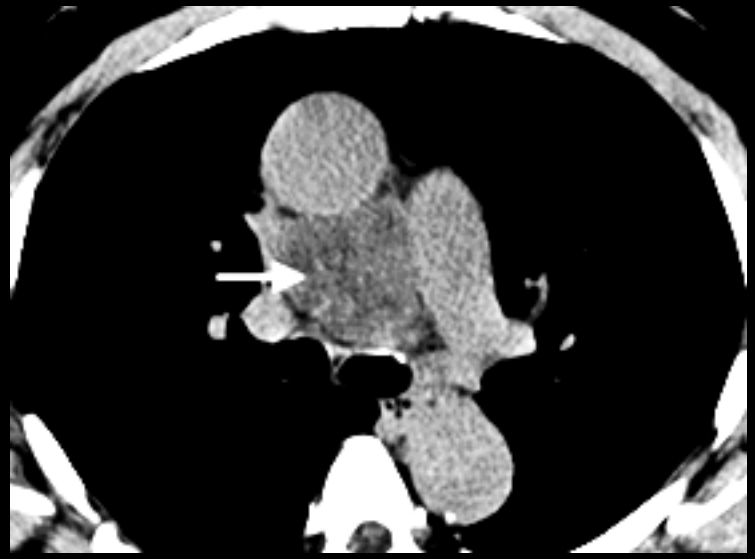
→Calcifications intralésionelles (10%)

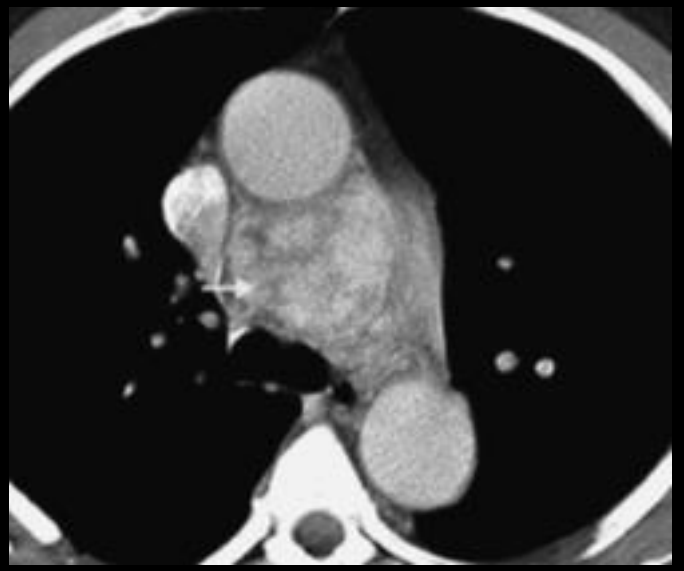
→Hypodensité centrale possible (graisse)



Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK *Castleman Disease : The Great Mimic* *RadioGraphics (2011) 31 : 1793-1807*

Forme Unicentrique (90%)



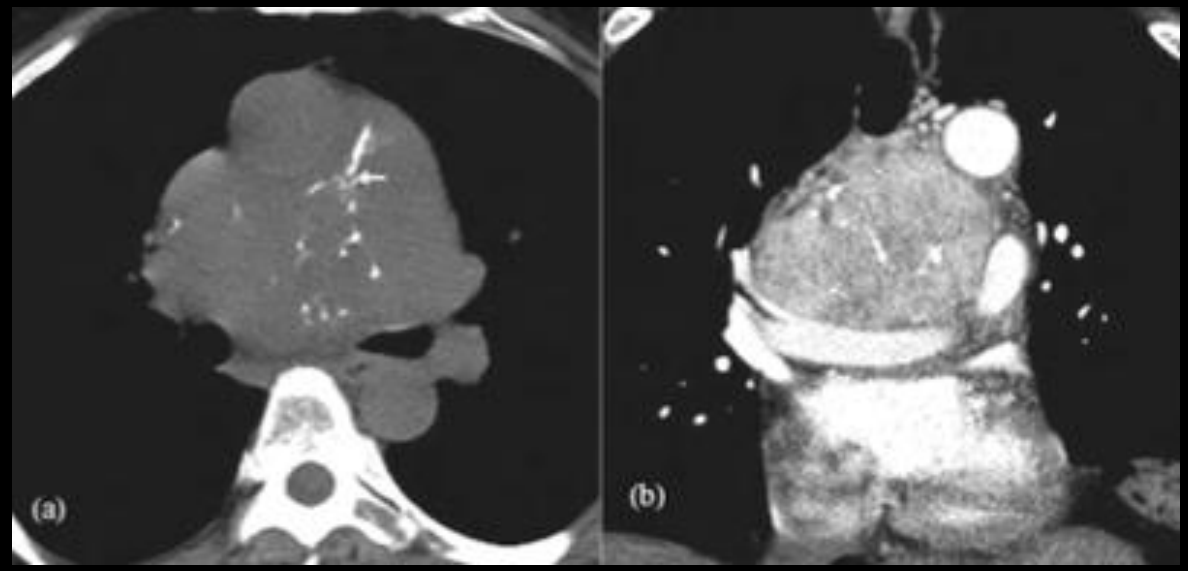


TDM

→Masse solitaire non invasive (50%)

→Masse invasive principale associée à des adénomégalies (40%)

→Multiples adénomégalies, sans masse principale individualisée (10%)



→Densité tissulaire

→Prise de contraste intense et homogène

→Vaisseaux nourriciers

→Calcifications intralésionelles (10%)

→Hypodensité centrale possible (graisse)

Madana R, Chenb JH, Trotman-Dickensonc B, Jacobsonc F, Hunsaker A The spectrum of Castleman's disease: Mimics, radiologic pathologic correlation and role of imaging in patient management European Journal of Radiology (2012) 81 : 123–131

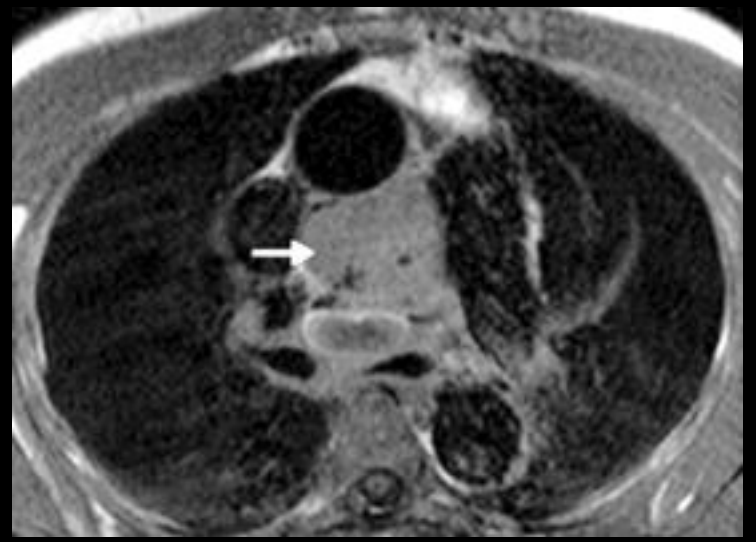
Forme Unicentrique (90%)

IRM

→Masse solitaire non invasive (50%)

→Masse invasive principale associée à des adénomégalies (40%)

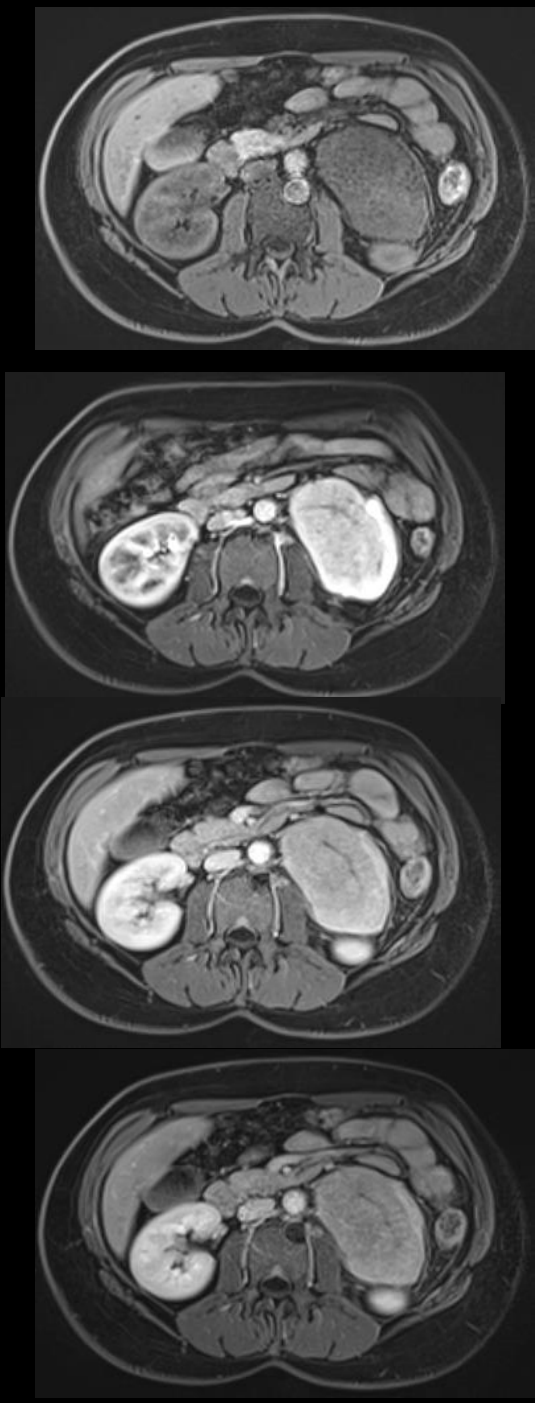
→Multiples adénomégalies, sans masse principale individualisée (10%)



→Hypersignal T1 et T2 hétérogène / muscle

→Prise de contraste intense et homogène

→ Vaisseaux nourriciers → Flow voids



Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK
RadioGraphics (2011) 31 : 1793-1807

Castleman Disease : The Great Mimic

Localisations diverses, différentiels, Forme Multicentrique (10%)

→Mésentérique / Rétropéritonéale (≠tumeur carcinoïde, adénomégalie…)

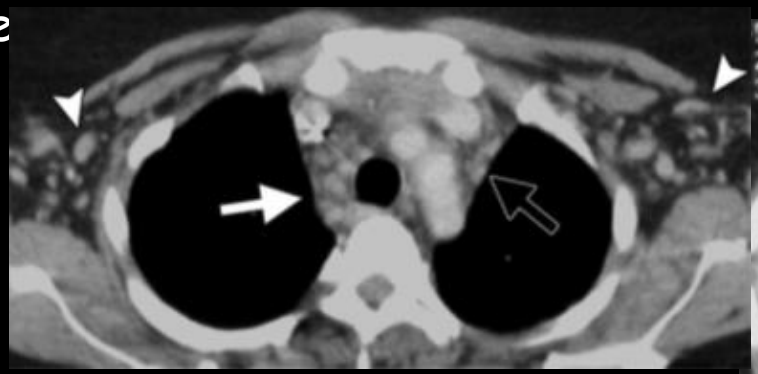
→Médiastinale (≠thymome, lymphome, sarcome, hémangiopéricitome, paragangliome, schwannome neurofibrome…)

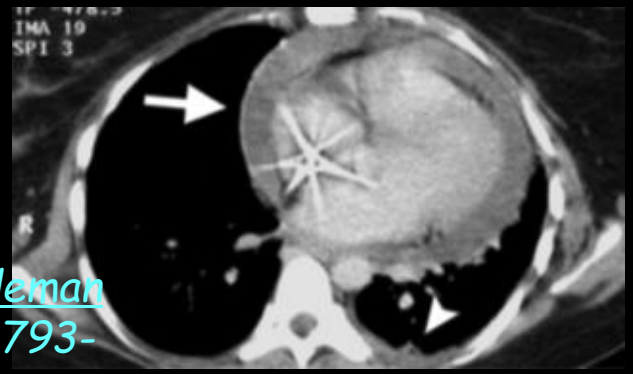
→Hilaire (≠adénome bronchique)

→Pleurale (≠épanchement)

→Pericardique (≠kyste péricardique)

→ Forme multicentrique (atteintes systémiques → ≠ lymphome agressif…)





Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK Castleman Disease : The Great Mimic RadioGraphics (2011) 31 : 1793-1807

Pathologies associées

→Si association à lésions ostéolytiques/condensantes

→ POEMS ? (11 à 30%)

→Si association à lésions muqueuses hémorragiques →

Pemphigus paranéoplasique?

Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK *Castleman Disease : The Great Mimic*
RadioGraphics (2011) 31 : 1793-1807

forme lympho-plasmocytaire

- 10% des cas

- **Le plus souvent** : Multicentrique, Adultes ≈ 60 ans

- **Plus rarement** : Forme Unicentrique (9 à 24%), adultes jeunes de 30 à 40 ans

  → Présentation ≈ forme vasculo-hyaline

  → Formes multicentriques de documentation incomplète ?

Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK *Castleman Disease : The Great Mimic* *RadioGraphics (2011) 31 : 1793-1807*

forme lympho-plasmocytaire

- Manifestations : Symptomatique dans 90% des cas
  - Signes généraux → Fièvre, sueurs nocturnes, asthénie, malaise, AEG
  - Anomalies hématologiques et immunologiques → Anémie, Thrombopénie, hypergammaglobulinémie polyclonale, Splénomégalie, CRP, +- poly ADP
  - Association avec le syndrome POEMS ++

- **Prise en charge :** Non curative (sauf pour les quelques formes unicentriques) + Diagnostic, éviter la transformation lymphomateuse (20%)
  - Forme unicentrique : Exérèse chirurgicale + examen anapath
  - Formes multicentriques : Chimiothérapie, anti IL-6, anti CD20

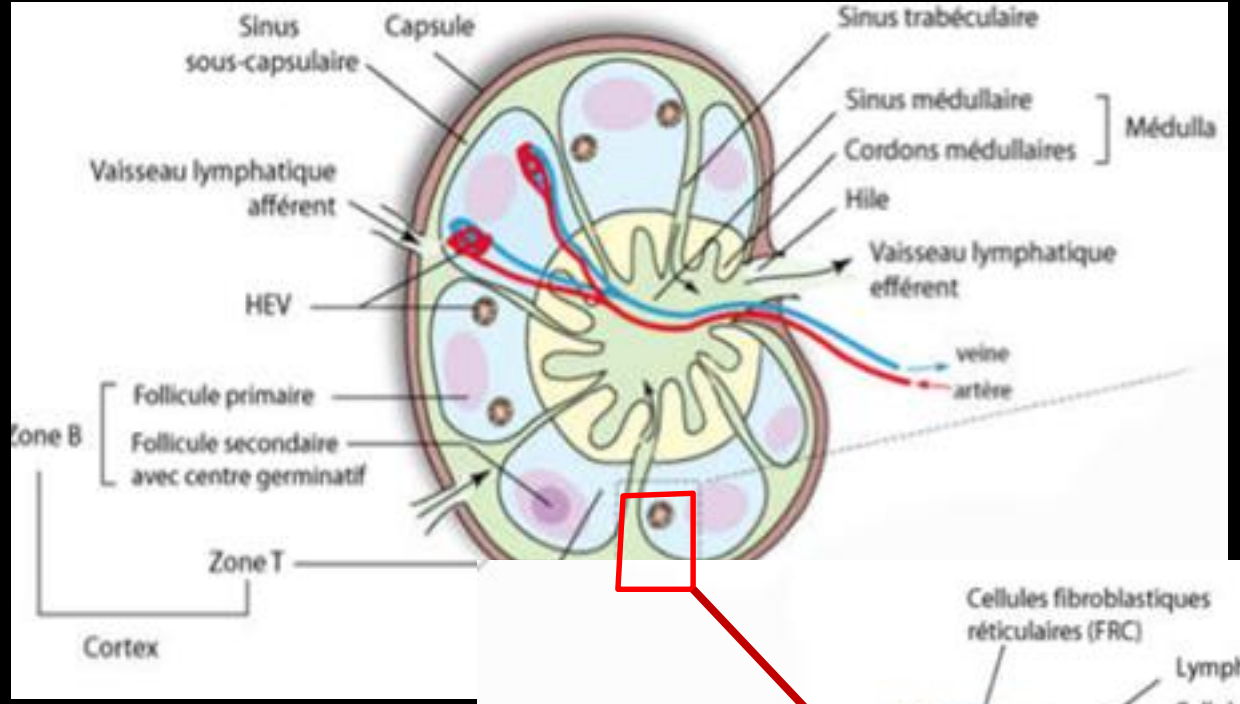
- Pronostic intermédiaire

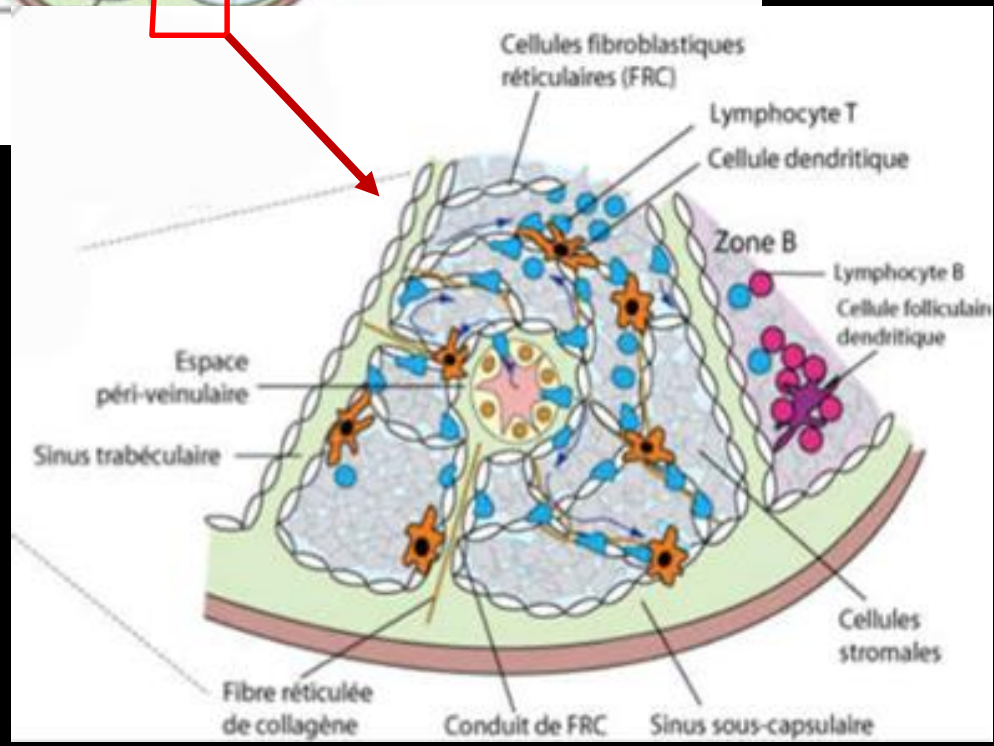
Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK Castleman Disease : The Great Mimic RadioGraphics (2011) 31 : 1793-1807

Histologie

Hyperplasie des centres germinatifs et de la zone du manteau, avec une architecture du ganglion relativement préservée. Les follicules sont larges, avec une accumulation massive de plasmocytes dans la zone inter folliculaire et paracorticale. Prolifération anormale de plasmoblastes polyclonaux dans le zone B du manteau (≈lymphome B diffus à grandes cellules). Stroma hypervasculaire moins important que dans la forme vasculo-hyalin

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



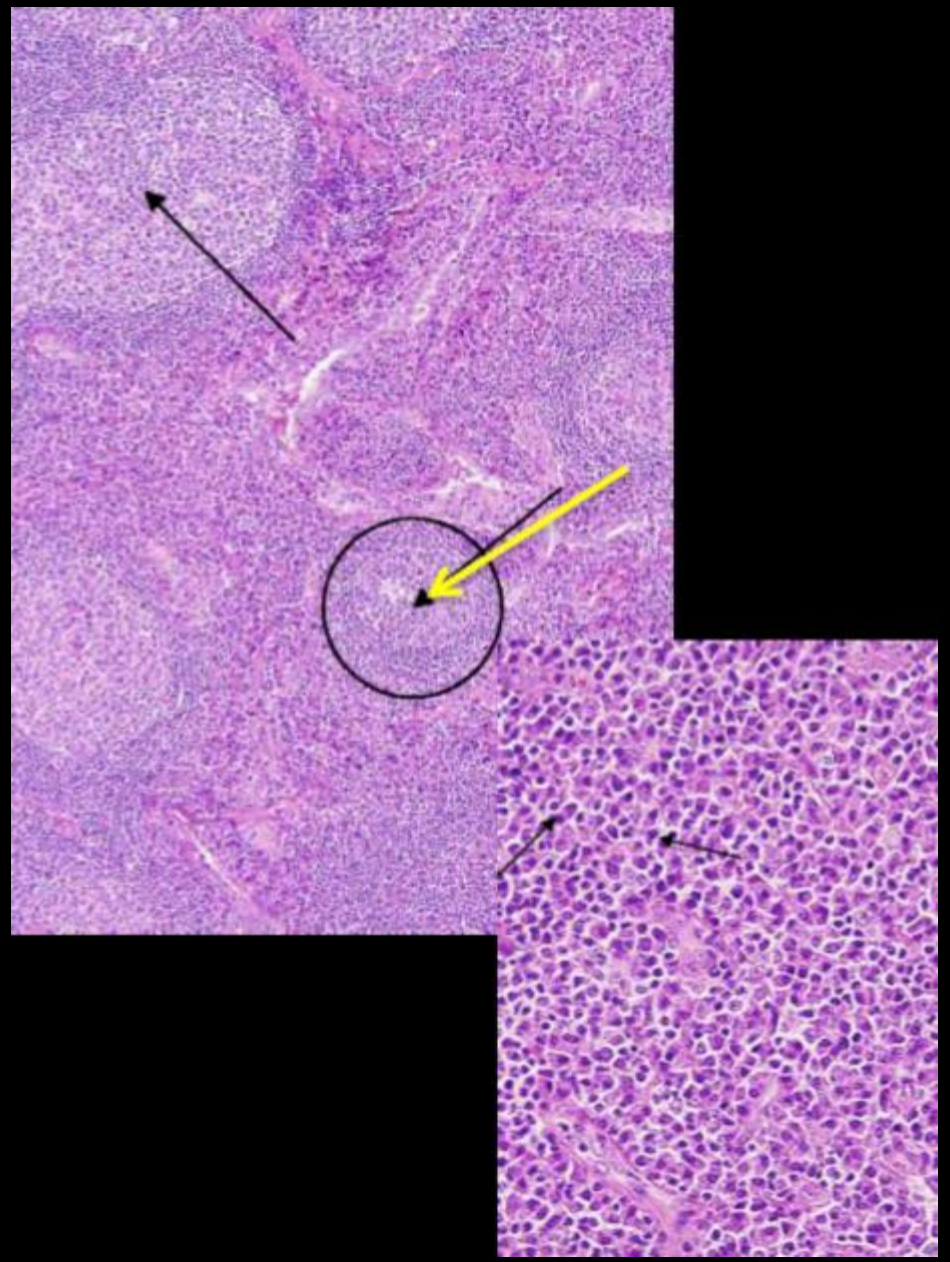


Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK *Castleman Disease : The Great Mimic* *RadioGraphics (2011) 31 : 1793-1807*

Physiopathologie :

La forme lympho-plasmocytaire de la Maladie de Castelman est associée à une hyper-production d' IL-6 (également retrouvée dans la maladie de Crohn et la Polyarthrite Rhumatoïde).

L'augmentation du taux sérique d'IL-6 stimule la prolifération polyclonale lymphoplasmocytaire, l'activité angiogénique (VEGF), la production de CRP par les hépatocytes → syndrome inflammatoire biologique, anémie inflammatoire…



Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK Castleman Disease : The Great Mimic RadioGraphics (2011) 31 : 1793-1807

Imagerie

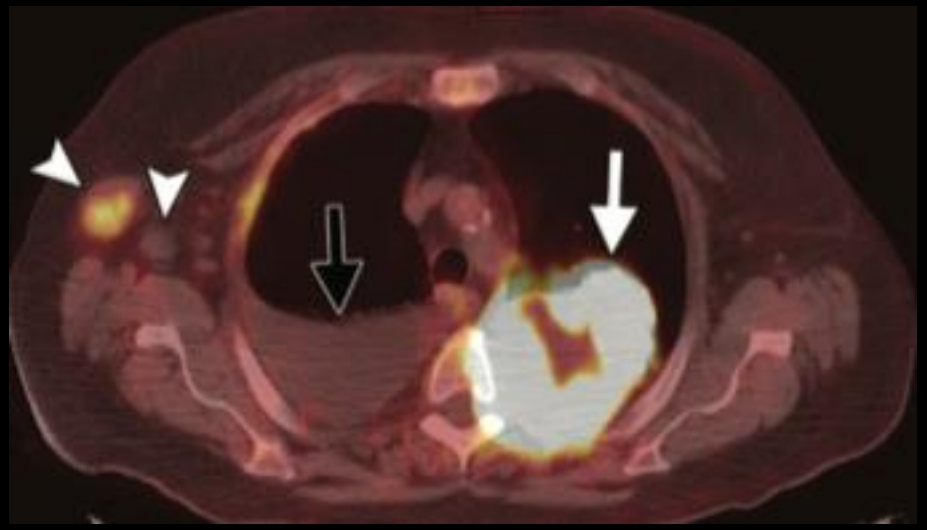
→ Masse tissulaire

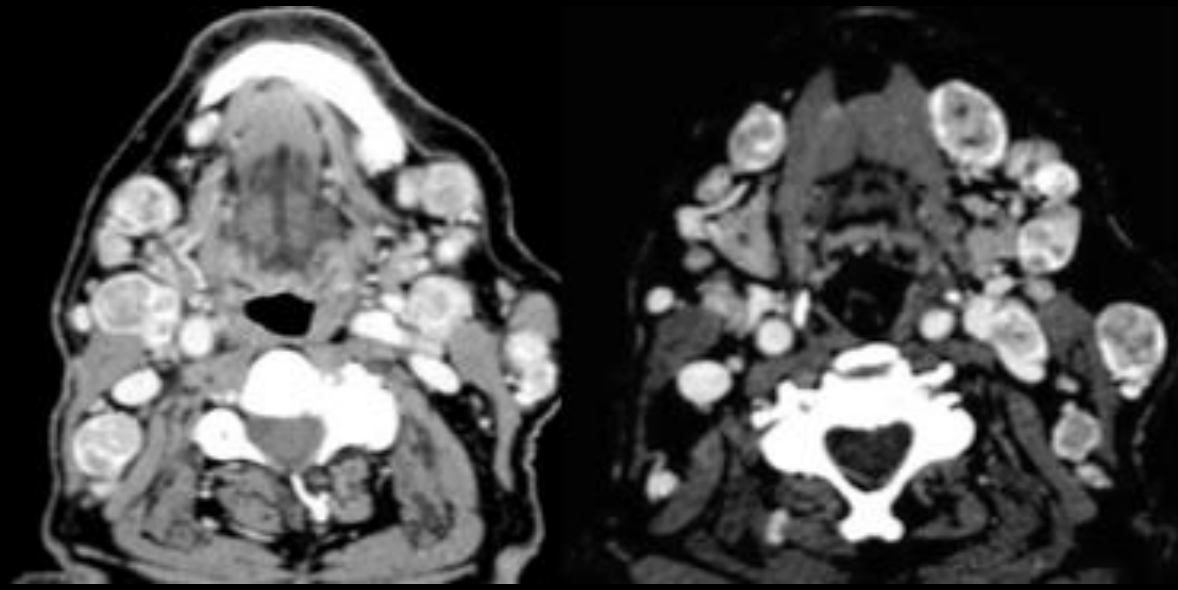
→Hypervascularisation et prise de contraste moins importantes que pour la forme vasculo-hyaline (différentiation plus difficile avec une adénomégalie réactionelle ou néoplasique)

→Calcifications intralésionelles rares

→Fibrose et nécrose → aspect hétérogène (lésions>5cm)

→Parfois simples adénomégalies hypervasculaires (axillaires, cervicales++)





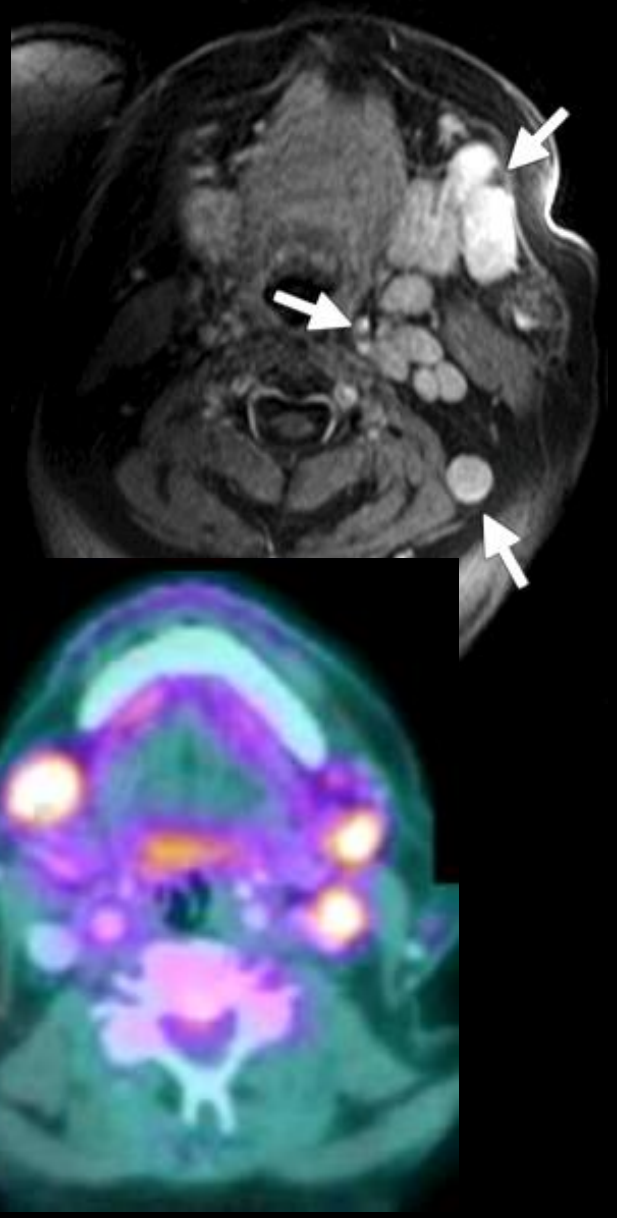
Imagerie

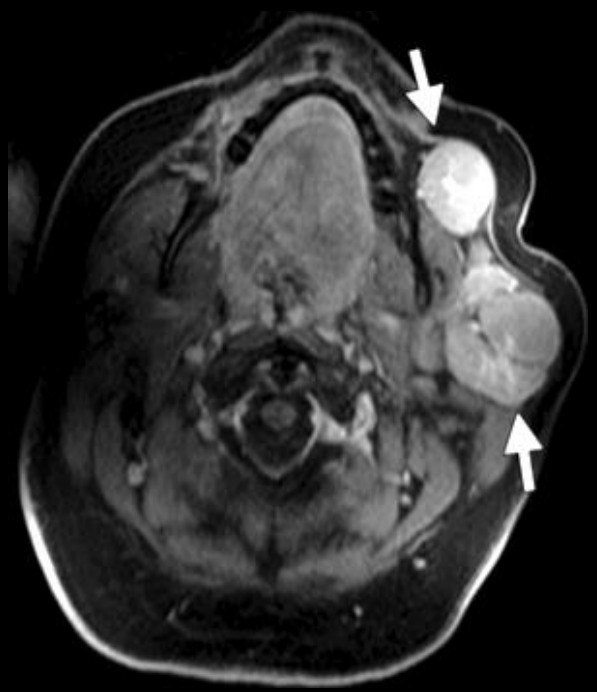
→ **Forme multicentrique** +++ (≠Lymphome? Métastases?)

→Forme unicentrique (masse focale ≠ ADK? Tumeur neuro-endocrine? Lymphome?)

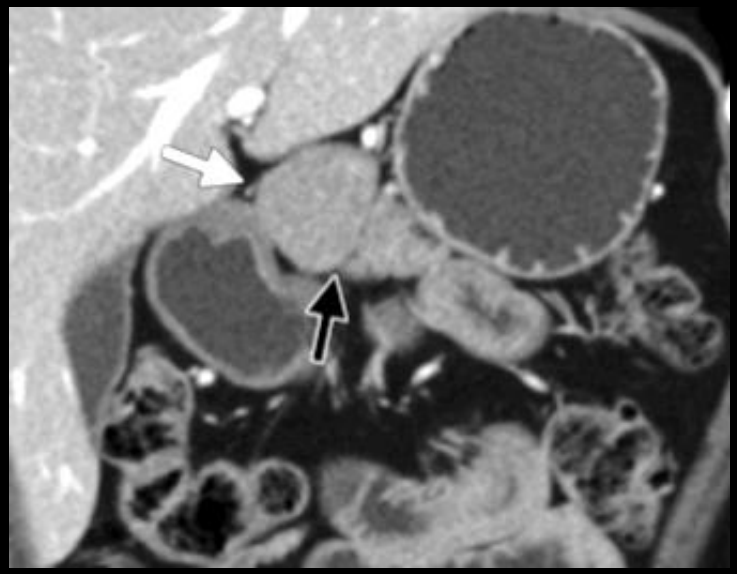
→NB : Si hépato/splénomégalie, épanchement pleural, péricardique, ou ascite → atteinte multicentrique

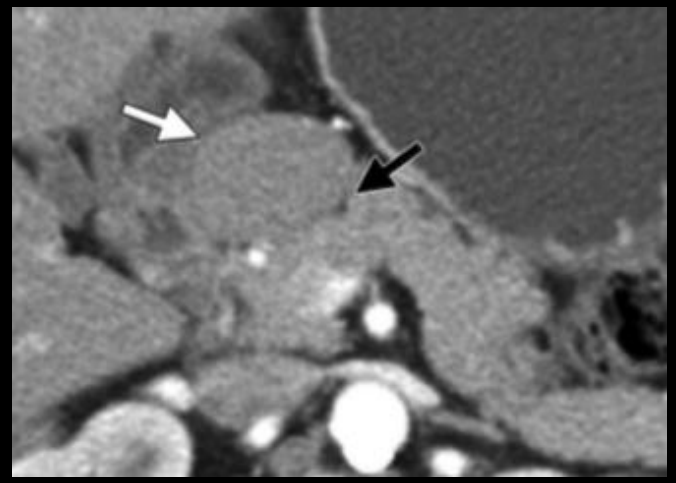
→NB : Peut mimer une localisation secondaire au PET si tumeur primitive associée → rechercher une différence de métabolisme





Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK Castleman Disease : The Great Mimic RadioGraphics (2011) 31 : 1793-1807





Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK Castleman Disease : The Great Mimic RadioGraphics (2011) 31 : 1793-1807

forme associée à HHV-8 / KSHV

- Semblable à la forme lympho-plasmocytaire, plus agressive, toujours diffuse et multicentrique +++, H>F, adulte entre 30 et 40 ans

- **Population particulière** : Sujets immunodéprimés, VIH (30 à 70%) +++
  → HHV-8 / KSHV → Association avec le Sarcome de Kaposi (70%)

- Manifestations : ≈ Forme lympho-plasmocytaire. Symptomatique dans 90%
  - Signes généraux → Fièvre, sueurs nocturnes, asthénie, malaise, AEG
  - Anomalies hématologiques et immunologiques → Anémie, Thrombopénie, hypergammaglobulinémie polyclonale, Splénomégalie, poly ADP, CRP

- **Prise en charge :** Chimiothérapie, anti IL-6, anti CD20 (Rituximab…), TTT antiretroviral
  NB : Bons résultats avec les anti CD20, mais risque de réactivation de Sarcome de Kaposi

- Pronostic mauvais → Survie de quelques mois

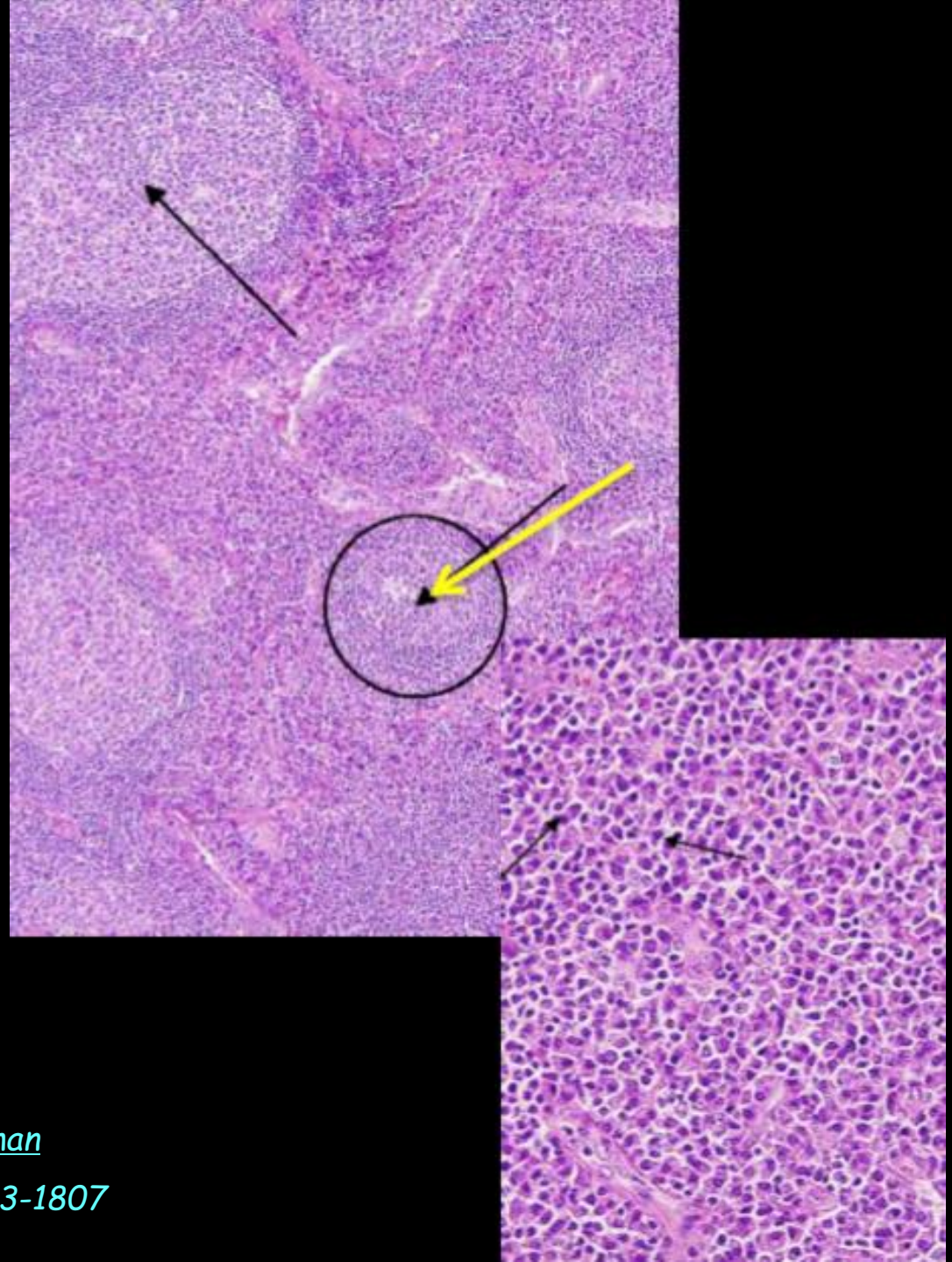
Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK *Castleman Disease : The Great Mimic* *RadioGraphics (2011) 31 : 1793-1807*

Histologie

Quasi identique à la forme lympho-plasmocytaire (physiopathologie semblable).
La différentiation entre les 2 formes est faite par l'immuno-histochimie

Diagnostic : Histologique + PCR HHV-8/KSHV (100% des PCR positives dans les Maladies de Castelman VIH+)

NB : Des petits foyers de Sarcome de Kaposi peuvent être retrouvés dans les lésions de Maladie de Castelman induites par HHV-8 → atteinte combinée fréquente



Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK Castleman Disease : The Great Mimic RadioGraphics (2011) 31 : 1793-1807

Physiopathologie :

Infection par le virus HHV-8 (sujets immunodéprimés, VIH+++). En se reproduisant, le génome de HHV-8 va encoder un analogue viral de l'IL-6 (vIL-6) (en quantité d'autant plus importante que la réplication virale est importante→ sujet immunodéprimé).

L'augmentation du taux sérique d' « IL-6 like » stimule la prolifération polyclonale lymphoplasmocytaire, l'activité angiogénique (VEGF), la production de CRP par les hépatocytes → syndrome inflammatoire biologique, anémie inflammatoire…

Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK Castleman Disease : The Great Mimic RadioGraphics (2011) 31 : 1793-1807

Imagerie

→Pas de distinction possible avec la forme lympho-plasmocytaire (atteinte diffuse et plus sévère)

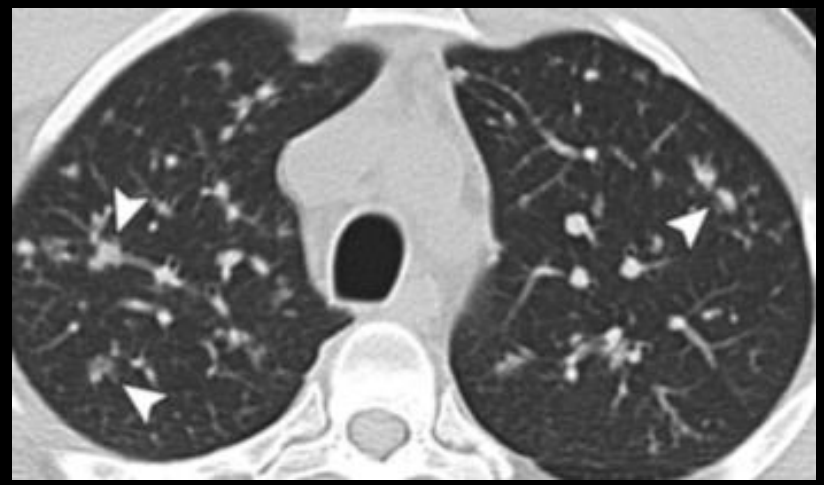
→Masses, prise de contraste modérée

→Atteinte diffuse et multicentrique +++

→Adénomégalies diffuses, hépato/splénomégalie, épanchements pleuraux, péricardique, ascite…

→Différentiels : Infections opportunistes, Lymphome…

→Rechercher une atteinte combinée de Kaposi



Atteinte combinée Sarcome de Kaposi et Maladie de Castelman multicentrique lymphoplasmocytaire, consécutive à l'infection par HHV-8 chez un patient VIH+

Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK Castleman Disease : The Great Mimic RadioGraphics (2011) 31 : 1793-1807

Au total on retiendra :

- **Maladie de Castelman** = Hyperplasie lymphoïde angiofolliculaire polyclonale bénigne

- Présentations variées et trompeuses : "The great Mimic "
  → Toujours y penser comme diagnostic différentiel

- Imagerie non spécifique
  → Confirmation histologique indispensable
  → La négativité des examens anapath doit faire évoquer le diagnostic, et faire effectuer de nouveaux prélèvements

Au total on retiendra :

- **Plusieurs formes histologiques**
  - Forme vasculo-hyaline → Masse thoracique hypervasculaire souvent unique
  - Forme lympho-plasmocytaire → Atteinte multicentrique moins hypervascularisée
  - Forme associée à HHV-8 → Association fréquente avec le VIH et le sarcome de Kaposi

- Forme Unicentrique : TTT toujours curatif (Exérèse) + diagnostic

- Formes Multicentriques : Thérapies systémiques (anti IL-6, anti CD20, chimiothérapies…)

- Exérèse nécessaire quand possible (risque de transformation lymphomateuse)

- Formes multicentriques associées à d'autres pathologies : LMNH (25%), LH, plasmocytomes, Pemphigus paranéoplasique, POEMS, VIH/HHV8/Kaposi

Pronostic -

REFERENCES

- Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK
  Castleman Disease : The Great Mimic
  RadioGraphics (2011) 31 : 1793-1807

- Madana R, Chenb JH, Trotman-Dickensonc B, Jacobsonc F, Hunsaker A
  The spectrum of Castleman's disease: Mimics, radiologic pathologic correlation and role of imaging in patient management
  European Journal of Radiology (2012) 81 : 123–131

- Xiaoli Suna, Cheng Liub, Rengui Wanga, Xuejun Zhuc, Li Gaod, Jiuhong Chen
  The value of MDCT in diagnosis of hyaline-vascular Castleman's disease
  European Journal of Radiology (2012) 81 : 2436-2439