



Polyadénopathie cervicale d'étiologie rare : la maladie de Castleman

Njatosoa RF ,Rakotoson M , Randrianandraina MP , Nomenjanahary L, Razanakoto GFA ,

Ralison F , Rakoto FA .

Introduction

Les adénopathies cervicales sont le plus souvent d'origine tuberculeuse en milieu tropical [1]. La Maladie de Castleman est une pathologie ganglionnaire bénigne, définie par un syndrome lymphoproliferatif folliculaire d'étiopathogénie encore mal connue dont la localisation multi viscérale peut engager le pronostic vital [2,3,4]. C'est une pathologie rare atteignant 1/ 100.000 habitants dont la localisation cervicale représenterait 10 à 15% des cas [4,5]. Cependant, ses manifestations cliniques peuvent différer d'un patient à un autre et pose un problème diagnostic et thérapeutique. Nous rapportons une présentation inhabituelle de polyadénopathie cervicale de la maladie de Castleman chez une femme prise en charge à Mahajanga, Madagascar.

Observation

Une femme de 30 ans, consultait au service d'ORL du CHU PZaGa Mahajanga pour des tuméfactions latéro cervicales, évoluant depuis un an. Elle n'avait pas d'antécédent de contagé tuberculeux. Hormis une douleur cervicale provoquée par l'excès de mouvement du bras droit, elle ne se plaignait d'aucun autre signe fonctionnel et l'état général était conservé. L'examen physique retrouvait des masses latéro-cervicales correspondant à des adénopathies jugulo-carotidiennes, submandibulaires, et sus claviculaires bilatérales mesurant de 3 à 8cm de grand axe (figure 1),ces adénopathies étaient de consistance ferme, indolores à la palpation, mobiles par rapport au plan superficiel, non inflammatoires. La naso fibroscopie des voies aérodigestives supérieures ainsi que l'examen endobuccal n'ont permis de retrouver aucune porte d'entrée infectieuse ni tumorale locale. Les autres aires ganglionnaires étaient libres, l'auscultation pulmonaire était normale, ni hépatomégalie ni splénomégalie n'avait été constatée.

Un bilan à visée étiologique constitué par un hémogramme, des bilans rénal et hépatique, le dosage de la *C Reactive Protein*, revenait normal, les sérologies VIH et Syphilis étaient négatives. La recherche de la tuberculose par une Intra dermo réaction à la tuberculine et un examen de crachat à la recherche Barr étaient également négatifs.

À l'issue d'une biopsie ganglionnaire cervicale, l'examen histologique montrait un parenchyme ganglionnaire comportant des follicules lymphoïdes désorganisés avec des centres germinatifs atrophiques (aspect en bulbe d'oignon). La zone inter-folliculaire était le siège d'une prolifération vasculaire à paroi hyalinisée en faveur d'une maladie de Castleman hyalino vasculaire. Il n'y avait pas de signe de malignité éliminant un lymphome, ni de nécrose caséuse.

Devant cette maladie de Castleman, un bilan d'extension était entrepris. C'est ainsi que l'échographie thyroïdienne retrouvait des glandes thyroïdiennes normales. La radiographie du thorax objectivait un

parenchyme pulmonaire normal, sans adénopathie médiastinale. L'échographie abdomino-pelvienne ne retrouvait aucune adénopathie, les viscères intraabdominaux étaient normaux.

La prise en charge était constituée par un traitement d'épreuve constitué d'une corticothérapie à type de Prednisolone à 1mg/Kg pendant un mois. Devant l'absence d'amélioration clinique, un traitement chirurgical par un évidement cervical ganglionnaire bilatéral,

emportant tout le tissu lymphatique cervical, était réalisé (**figure 2**). Les suites opératoires étaient simples, avec une surveillance clinique de tous les aires ganglionnaires, thoracique et abdominale tous les 2 mois. Trois cures de chimiothérapie adjuvante ont été réalisées par association de Rituximab, de Cyclophosphamide, d'Adriblastine, de Vincristine et du Prédnisolone. Aucune récidive n'a été rapportée à 6 mois post opératoire.

Commentaires

La maladie de Castleman intéresse essentiellement le sujet adolescent et jeune de moins de 30 ans, sans prédominance de genre [7]. La majorité des cas rapportés viennent du pourtour méditerranéen [7,8]. Cette adénopathie intéresse le médiastin dans 70% des cas. Les localisations cervicales sont moins fréquentes (15% des cas), néanmoins, un cas a déjà été rapporté à Madagascar en 2013 [5]. Nous rapportons dans la présente étude un cas de localisation cervicale de la maladie de Castleman chez une jeune femme, vivant en région tropicale. Il s'agit d'une étiologie rare d'adénopathie cervicale en milieu tropical [3], devant la fréquence des adénopathies d'origine tuberculeuse. La découverte fortuite de cette pathologie y est ainsi de mise.

La maladie de Castleman se présente sous deux formes cliniques : la forme unicentrique ou localisée le plus souvent dans le médiastin et la forme multicentrique de mauvais pronostic car elle peut être accompagnée de signes d'atteinte systémique et des polyadénopathies cervicales, abdominales compressives, une hépatosplénomégalie, une polysérite, une insuffisance rénale et des signes neurologiques centraux [9]. Cette forme multi-viscérale peut engager le pronostic vital en provoquant une défaillance multi-viscérale sur ces localisations. Elle pourrait être associée à des pathologies infectieuses comme

l'infection par *Human Herpes Virus-8* (HHV-8) et l'infection par *Human Immunodéficience Virus* (HIV) [3]. Le cas rapporté présentait une forme inhabituelle de la maladie de Castleman par l'évidence d'une polyadénopathie cervicale. Il s'agissait de volumineuses tumeurs non compressives, bilatérales. La limitation des mouvements du cou était en rapport avec la taille de l'adénopathie. L'adénopathie cervicale rentre dans le cadre d'une forme multi-viscérale de la maladie de Castleman, laquelle serait de pronostic réservé [3]. La hantise de cette forme grave conduit à faire un bilan biologique d'extension générale. Il peut retrouver un syndrome inflammatoire non spécifique, une anémie, une thrombopénie ou confirmer une insuffisance rénale aigüe [8]. Les recherches entreprises n'ont retrouvé aucune autre localisation d'adénopathies ni autre atteinte viscérale chez la patiente, traduisant une forme unicentrique du cou de la maladie de Castleman.

Le diagnostic de la maladie de Castleman repose sur l'examen histologique d'un ganglion [10]. Trois formes histologiques peuvent être retrouvées : la forme hyalino-vasculaire, la plus fréquente, la forme plasmocytaire et la forme mixte [5]. Le cas décrit dans cette étude s'agissait d'une forme hyaline à localisation cervicale bilatérale. La difficulté diagnostique devant une expression ganglionnaire du cou est

d'éliminer d'autres pathologies à manifestation ganglionnaire. Étant en zone d'endémie tuberculeuse, la tuberculose ganglionnaire est le premier diagnostic évoqué devant une adénopathie cervicale chronique à Madagascar [2] si bien que la maladie de Castleman reste un diagnostic d'élimination et de découverte fortuite. Cependant, des similitudes de la présentation clinique entre ces deux pathologies voire avec d'autres pathologies inflammatoires chroniques peuvent faire errer le diagnostic et être à l'origine d'un retard de prise en charge. En outre, les hémopathies malignes peuvent se manifester par des adénopathies chroniques. De tels cancers constituent la hantise devant une adénopathie cervicale non inflammatoire chronique. L'examen anatomopathologique a pu éliminer la tuberculose ganglionnaire et les pathologies malignes chez cette patiente. Certaines formes de maladie de Castleman sont inaugurées ou sont associées à un lymphome non hodgkinien [8], dont la précision diagnostique nécessite un plateau technique adapté comme la réalisation de l'immunohistochimie, actuellement indisponible à Mahajanga.

Conclusion

La maladie de Castleman fait partie des étiologies d'adénopathie primitive en milieu tropical. Elle est de découverte fortuite en zone d'endémie tuberculeuse comme à Madagascar. La forme cervicale dans ce cas peut être associée à d'autres atteintes viscérales graves pouvant engager le pronostic vital. Une maladie de Castleman à localisation cervicale unicentrique est ainsi rapportée à Mahajanga. Cependant, la hantise d'autres pathologies ganglionnaires graves et l'association possible avec un lymphome dictent la prise en charge d'une poly adénopathie cervicale. Une prise en charge multidisciplinaire de la maladie de Castleman permet d'améliorer le pronostic.

La siltuximab est indiquée aux USA et en Europe comme traitement de la maladie de Castleman[6]. Une étude japonaise prouve l'efficacité du tocilizumab [6]. Certains auteurs ont proposé une corticothérapie à long terme avec des résultats similaires à la chirurgie [3]. Devant l'indisponibilité d'autres traitements médicaux et devant une absence d'amélioration clinique sous corticothérapie, l'exérèse chirurgicale complète par évidement ganglionnaire cervical a été effectuée. Cette chirurgie a permis de réaliser un traitement radical sans récidive. L'exérèse totale, aisée pour les adénopathies de petit volume, est corrélée à un bon pronostic [5,6,8,9]. Cependant, ce pronostic est plus réservé pour les formes évoluées et les formes multicentriques, d'exérèse fastidieuse et parfois incomplète [6]. L'association d'une radiothérapie à l'exérèse chirurgicale permettrait d'éviter les récidives pour la forme unicentrique [10]. Un suivi régulier serait indispensable afin de dépister les éventuelles récidives ou évolution vers des formes graves.



Figure 1 : Poly adénopathies cervicales bilatérales du cas rapporté



Figure 2 :Evidement cervical ganglionnaire et pièce opératoire mesurant 12 x 6 Cm

Références bibliographiques

1. Aba YT, Adehoss É, Astier H, Bâ Fall KM., Baldin B, Berrebi A, *et al.* Maladies Infectieuses et Tropicales.ePilly trop.2016 Août.25:427-37 [En ligne] <http://www.infectiologie.com/fr/livres.html>.
2. Guillem P, Karoui M, DeroideG, Herjean M, Leteurtre E, Triboulet JP. Maladie de Castleman de localisation mésentérique. Gastroenterol Clin Biol. 2000;24:116-20.
3. Refass A, Jabrane L, Essadi M, Janah A, AitBenhamou C, Kadiri F. Maladie de Castleman à localisation cervicale : à propos d'un. La lettre d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie cervico-faciale.2006;25:304-5.
4. Leboulanger N, Coulomb L'hermine A, Teisser N, Rouillon I, Zribi S, Roger G, Garabedian EN. Maladie de Castleman de localisation cervicale chez l'enfant : à propos de 2 cas et revue de la littérature.EMConsulte.2010 Août:17(8);1135-1258.

5. Tiaray MH, Rakotomizao JR, Ernestho-ghoud IM, Ranaivomanana VF, Randriamavo SH, Raharisolo VC, Andrianarisoa ACF. Maladie de Castleman : un diagnostic à éliminer en cas d'adénopathie cervicale en milieu rural. Rev. Méd. Madag. 2013;3(3):344-6.
6. Oksenhendler E. Maladie de Castleman : Pronostic National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Centre de référence de maladie de Castleman (CRMdC). 2019.20-8. [One line] http://www.castleman.fr/website/protocole_national_de_diagnostic_et_de_soins
7. Messaoudi A, Edghiri A, A Lazrak, N Jazouli, M Kzadri. Castelman Disease. Apropos of 2 Cervical Localization. Rev Laryngol Otol Rhinol. 1993;114(3):189-91.
8. Temirbekov D, Yazici ZM, Ergelen R, Turgut H, Kayhan FT. Castleman disease of the parotid gland: An unusual entity. Otolaryngologia Polska. 2014 Jul;68(4):208-11
9. Iaconetta G., Friscia M, Dell'AversanaOrabona G. *et al.* Castleman's disease mimicking a parotid gland tumor: report of a case and review of the literature. Eur Rev Med Pharmacol Sci. 2014;18:1241-6.
10. Williams AD, Sanchez A, Hou JS, Rubin RR, Hysell ME, Babcock BD. *et al* Retroperitoneal Castleman's disease: advocating a multidisciplinary approach for a rare clinical entity. World J Surg Oncol. 2014 Feb;12: 30.