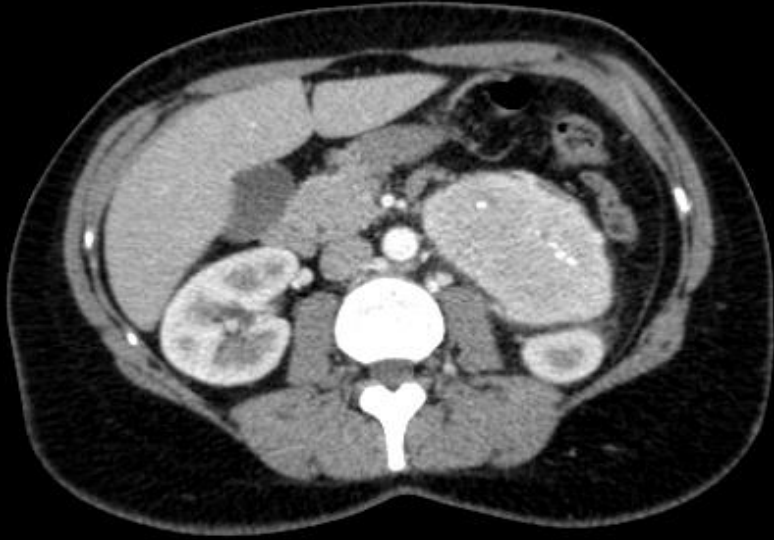
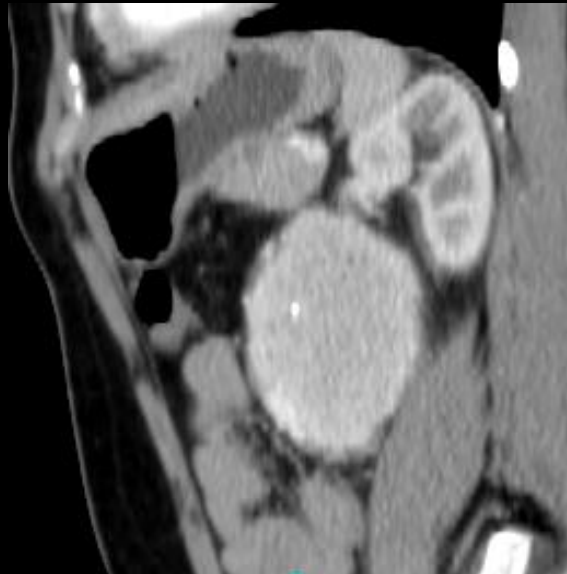


Femme de 31 ans, sans antécédents :

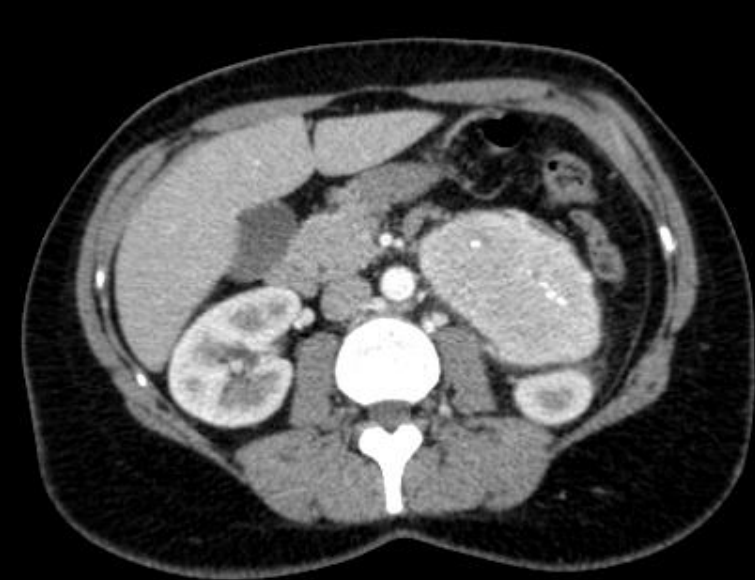
Douleurs épigastriques et **lombalgies gauche** persistantes



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

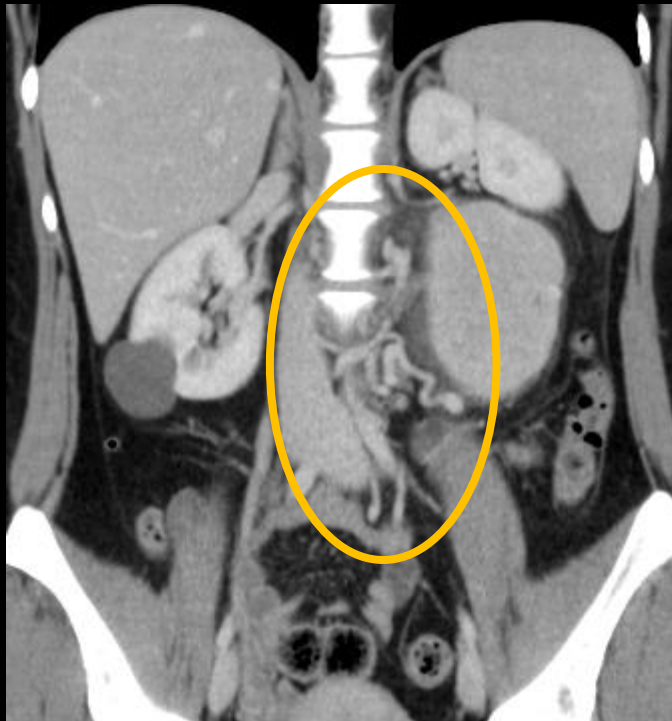
sur le plan sémiologique on retient:

- . le **caractère très hypervasculaire** de l'ensemble de la lésion avec une prise de contraste précoce, intense, et homogène
- . la présence de petites calcifications intralésionnelles
- . le rehaussement précoce d'une **probable capsule**

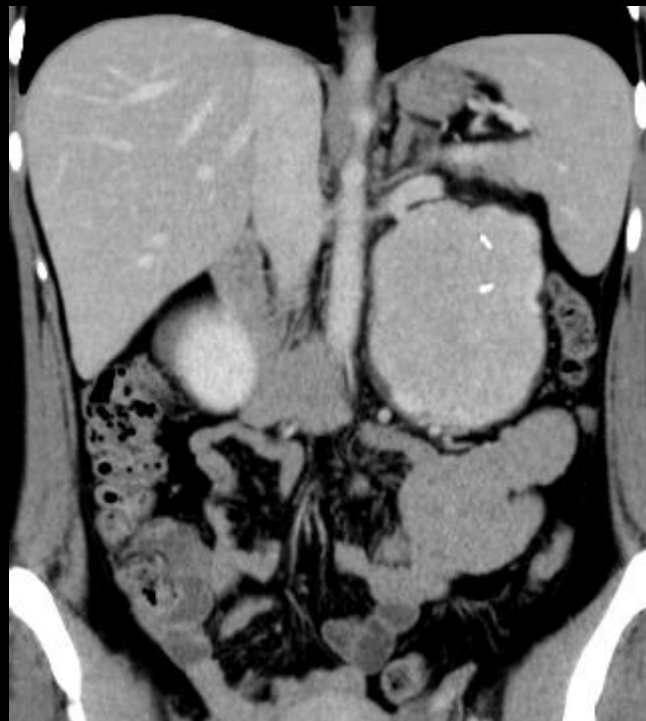


l'analyse des efférences veineuses est un élément très précieux pour différencier une masse digestive drainée par des branches portales (veines jéjuno-iléales, veine mésentérique supérieure) d'une lésion rétropéritonéale drainée par des veines systémiques (réseau cave, veines azygos, veines para-rachidiennes...)

Ax Portal



Portal

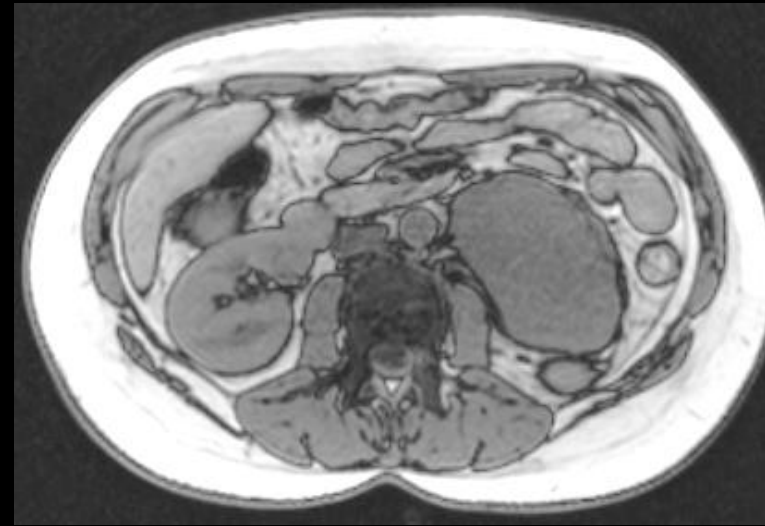


il faut donc insister sur l'importance des reformations en coupes épaisses et visualisation MIP (MPVR) qui ne sont pas des "post-traitements" mais doivent impérativement faire partie intégrante de la lecture initiale immédiate du scanner et bien sur des résultats transmis aux médecins en charge du patient

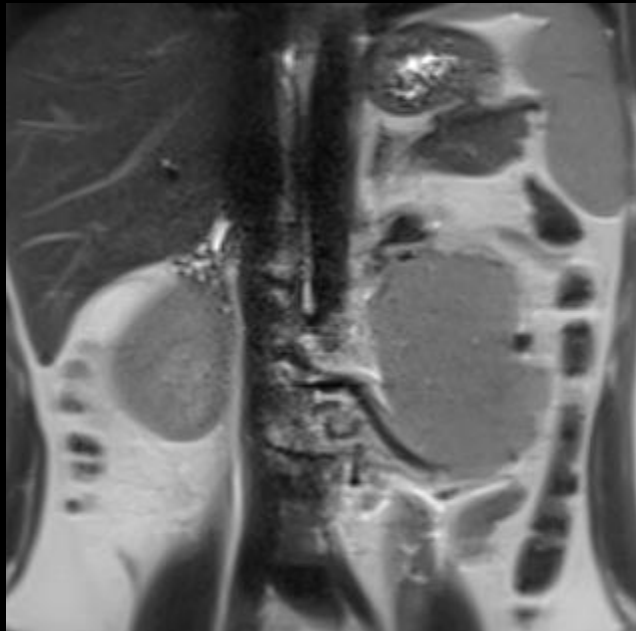
ortal



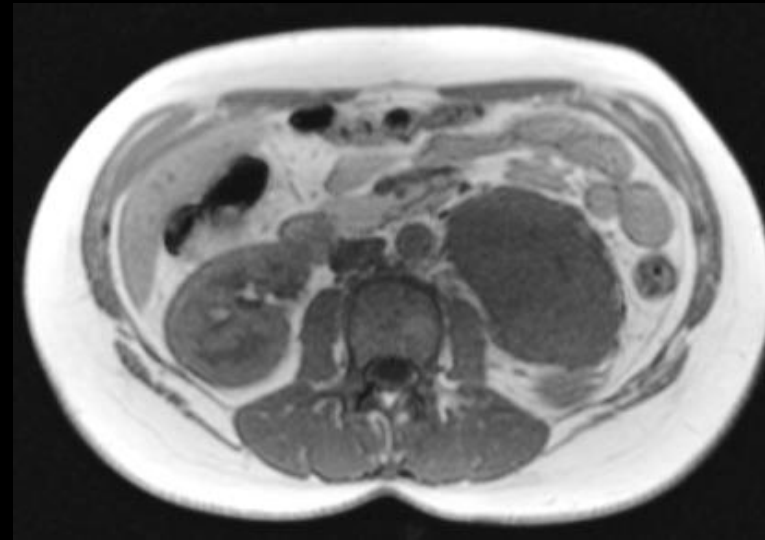
Ax T2 Haste



Ax T1 Op



Coro T2 Haste



Ax T1 Ip

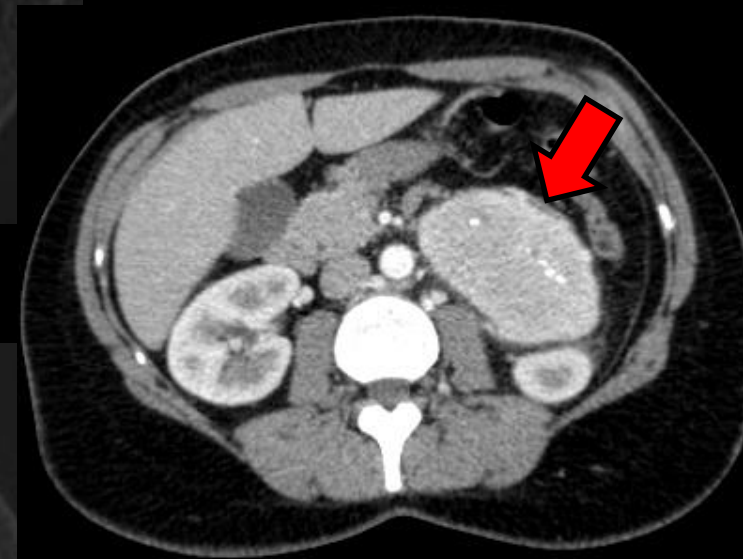
L'IRM n'apporte pas d'élément complémentaire important; elle aurait pu permettre par la comparaison du signal dans la masse et dans la rate d'éliminer une éventuelle rate accessoire



IV-



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



Ax 3D T1 EG FS Dixon



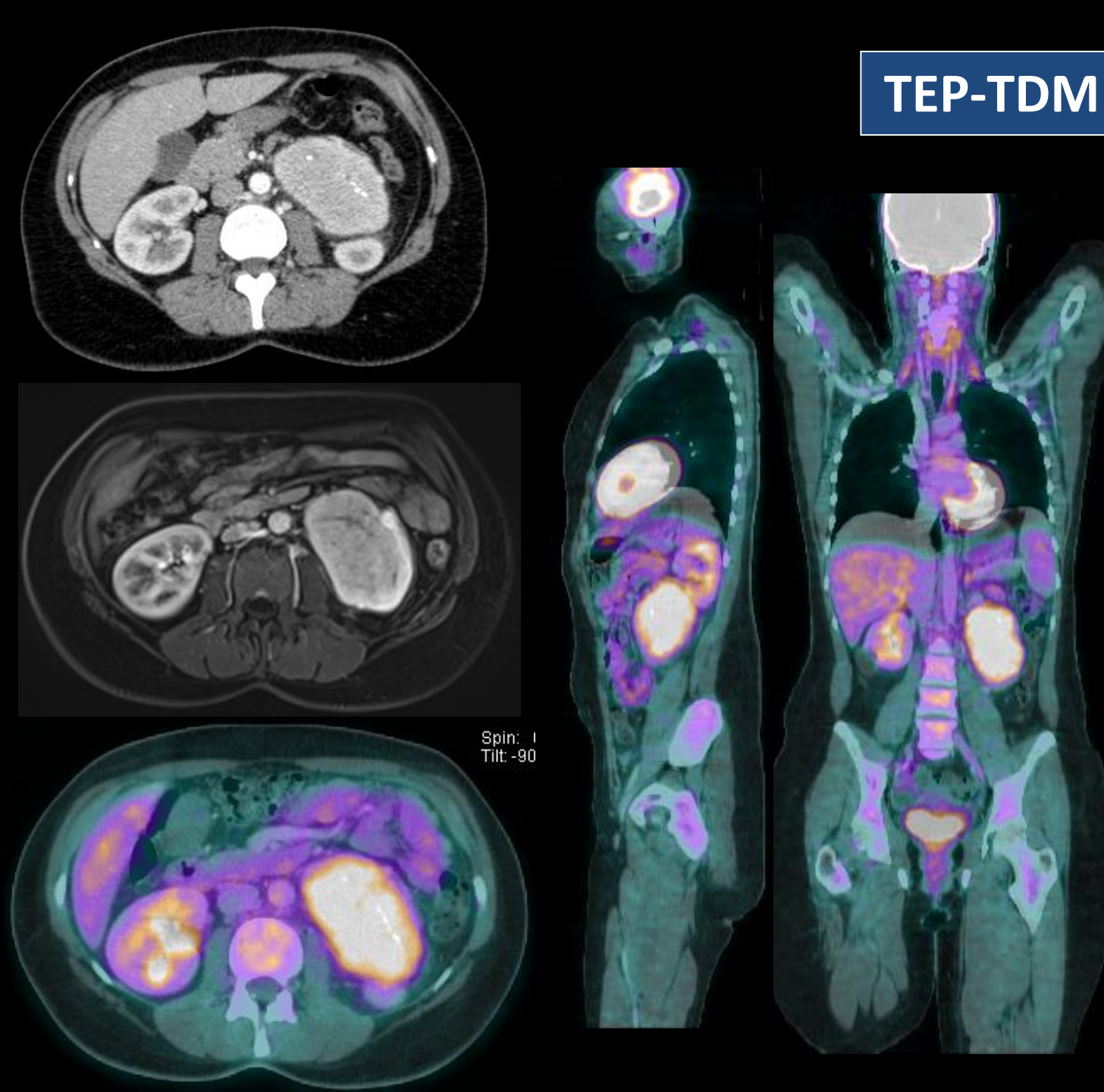
Portal



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

- 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...)

introduction



- Topographie de l'atteinte :

→ Tout l'organisme peut être atteint

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

Caractères généraux

- 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 -

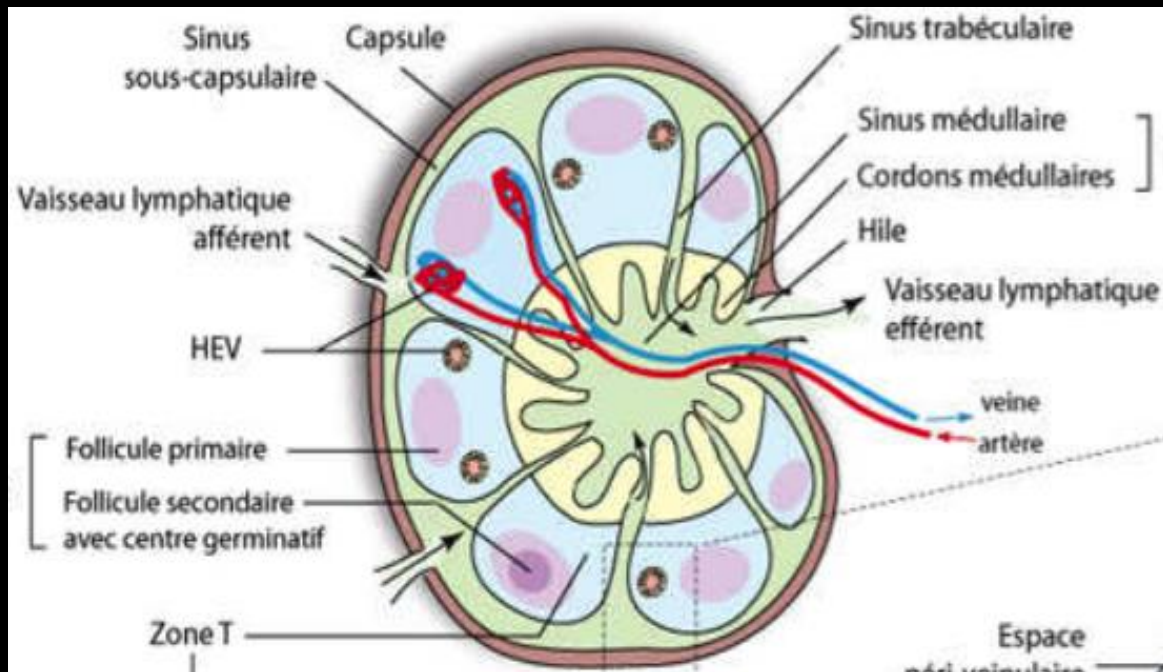
Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH,
Fishman EK Castleman Disease : The Great
Mimic RadioGraphics (2011) 31 : 1793-

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

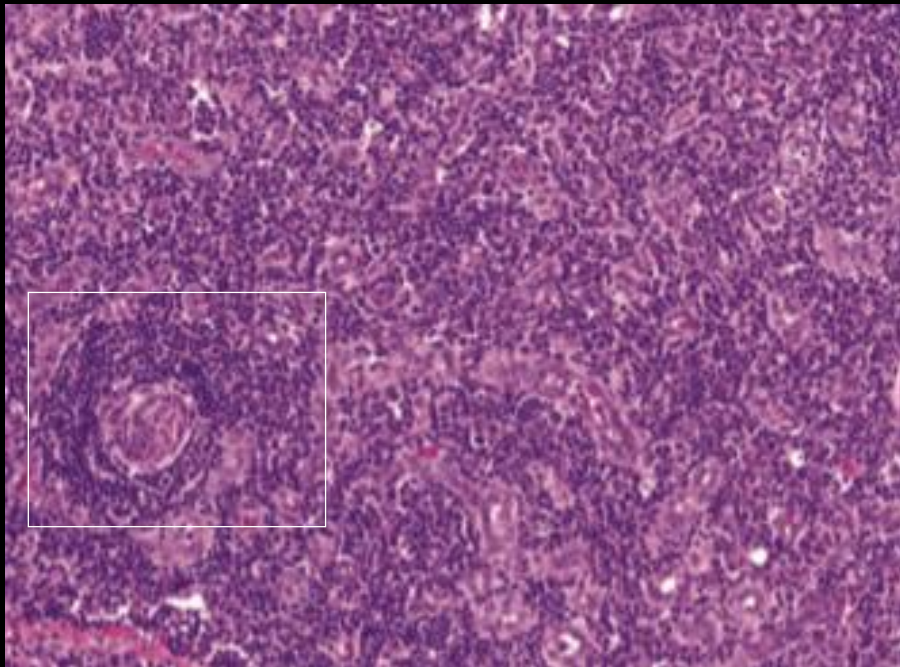
- Physiopathogénie : mal connue → Hyperplasie lymphoïde hamartomateuse, auto-immunité, immunosuppression, inflammation chronique, anomalies des cellules dendritiques et du VEGF...
- Prise en charge : Curative + Diagnostic, éviter transformation lymphomateuse (5%)
 - Forme unicentrique : Exérèse chirurgicale + examen anapath
 - Formes multicentriques ou agressives : Corticothérapie, Chimiothérapie, Rituximab...
- Pronostic bon



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

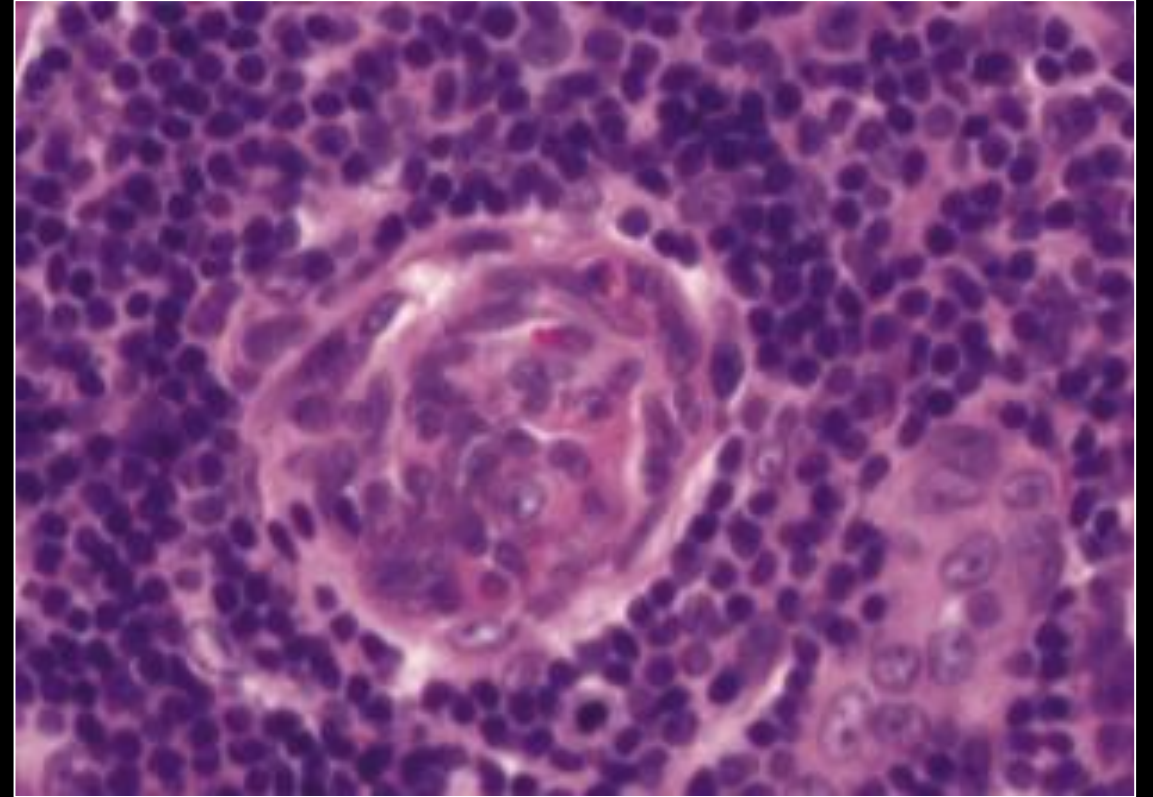
x100



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

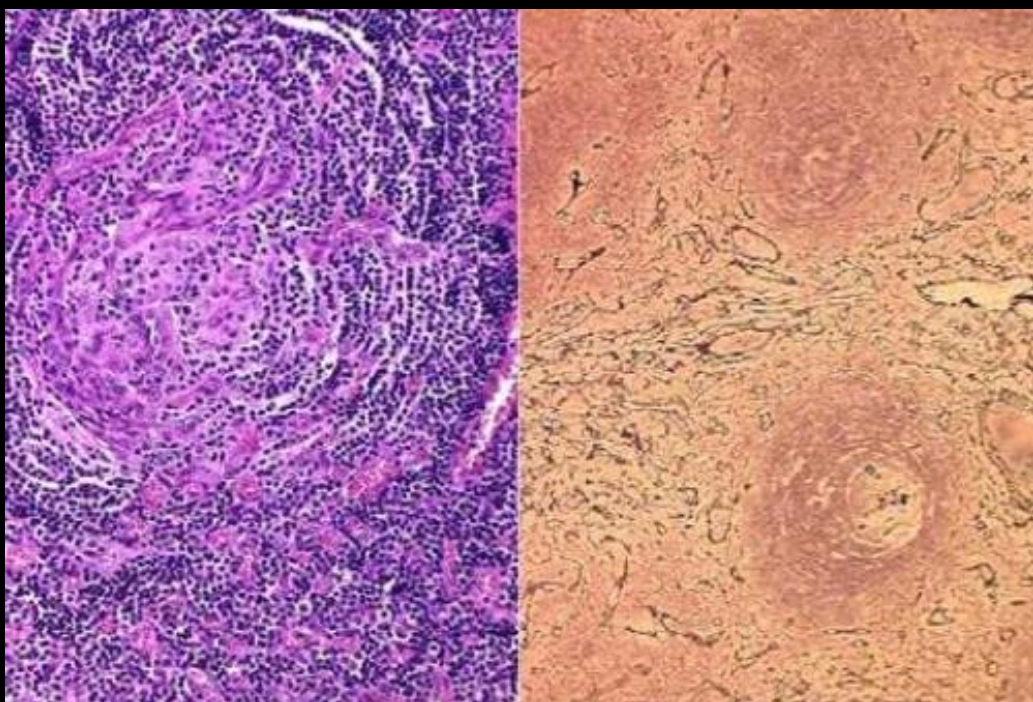
Aspect histologique typique de la forme vasculo-hyaline de la Maladie de Castelman :

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 "

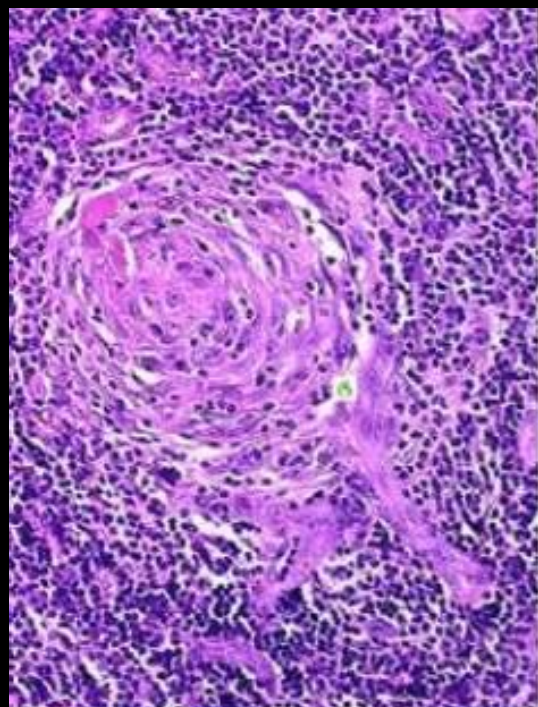
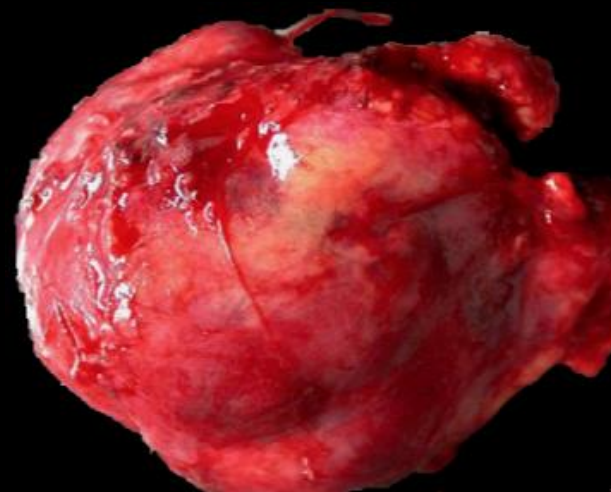


x400

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



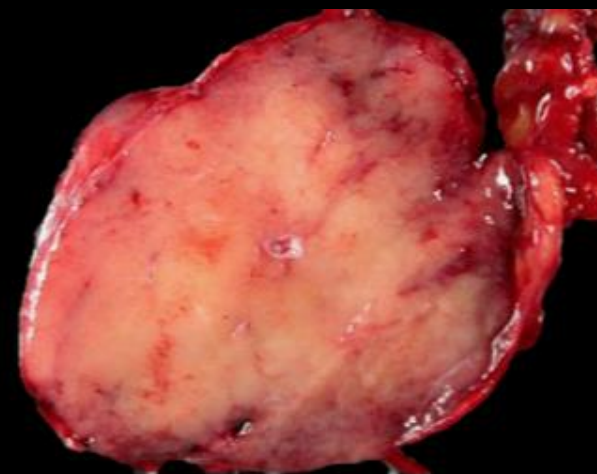
Hyperplasie
veinulaire
interfolliculaire



cellules folliculaires dendritiques CD21+



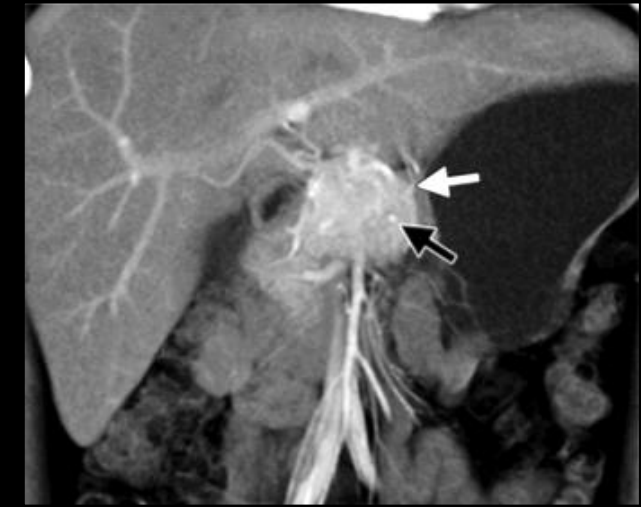
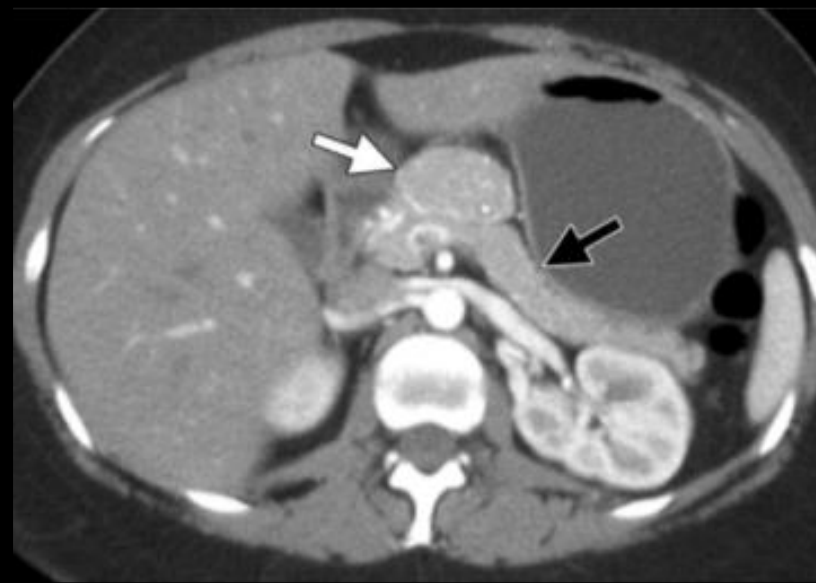
Centre germinatif
atrophique en bulbe
d'oignon



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 intralésionnelles (10%)
- Hypodensité centrale possible (graisse)



Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK Castleman

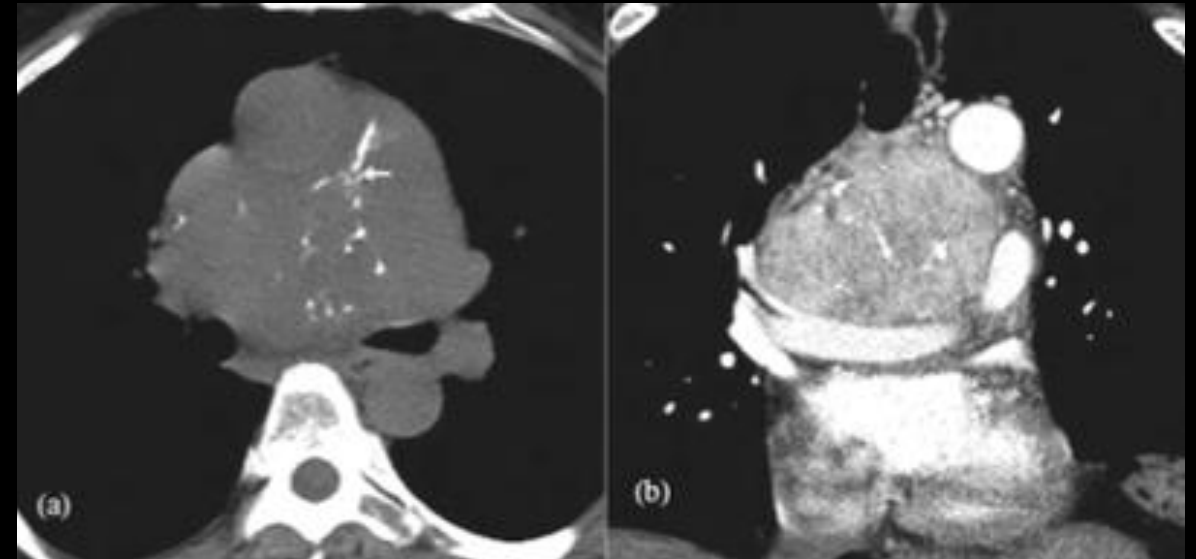
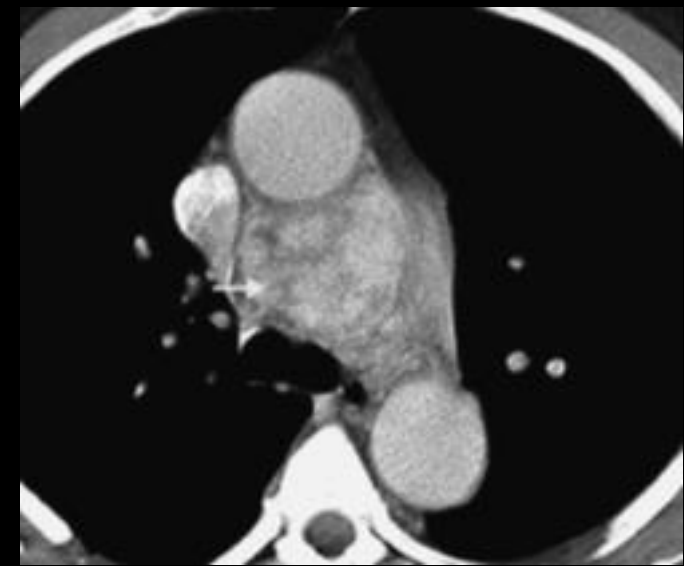
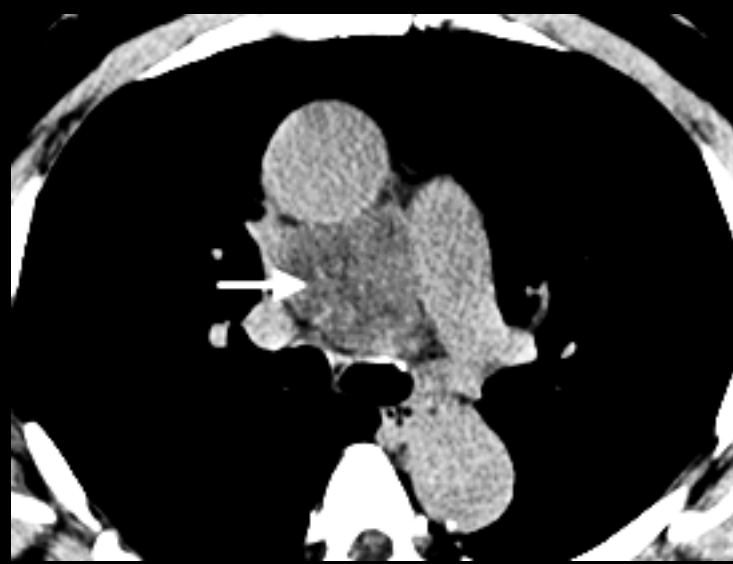
Disease : The Great Mimic

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 intralésionnelles (10%)
- Hypodensité centrale possible (graisse)

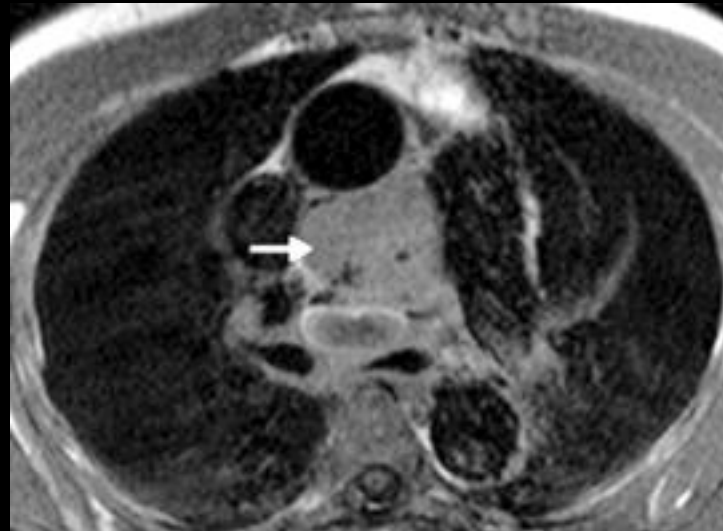


Madana R, Chenb JH, Trotman-Dickensonc B, Jacobsonc F, Hunsaker A The spectrum of Castleman's disease: Mimics, radiologic pathologic correlation and role of imaging in patient management *European Journal of Radiology* (2012) 81 : 123-131

Forme Unicentrique (90%)

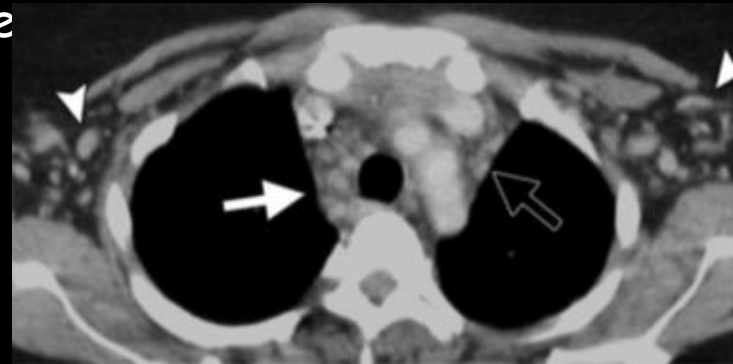
IRM

- 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**



Localisations diverses, différentiels, Forme Multicentrique (10%)

- Mésentérique / Rétropéritonéale (≠tumeur carcinoïde, adénomégalie...)
- Médiastinale (≠thymome, lymphome, sarcome, hémangiopéricytome, 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?



forme lympho-plasmocytaire

- 10% des cas
- Le plus souvent : Multicentrique, Adultes $\approx$ 60 ans
- Plus rarement : Forme Unicentrique (9 à 24%), adultes jeunes de 30 à 40 ans
 - Présentation $\approx$ forme vasculo-hyaline
 - Formes multicentriques de documentation incomplète ?

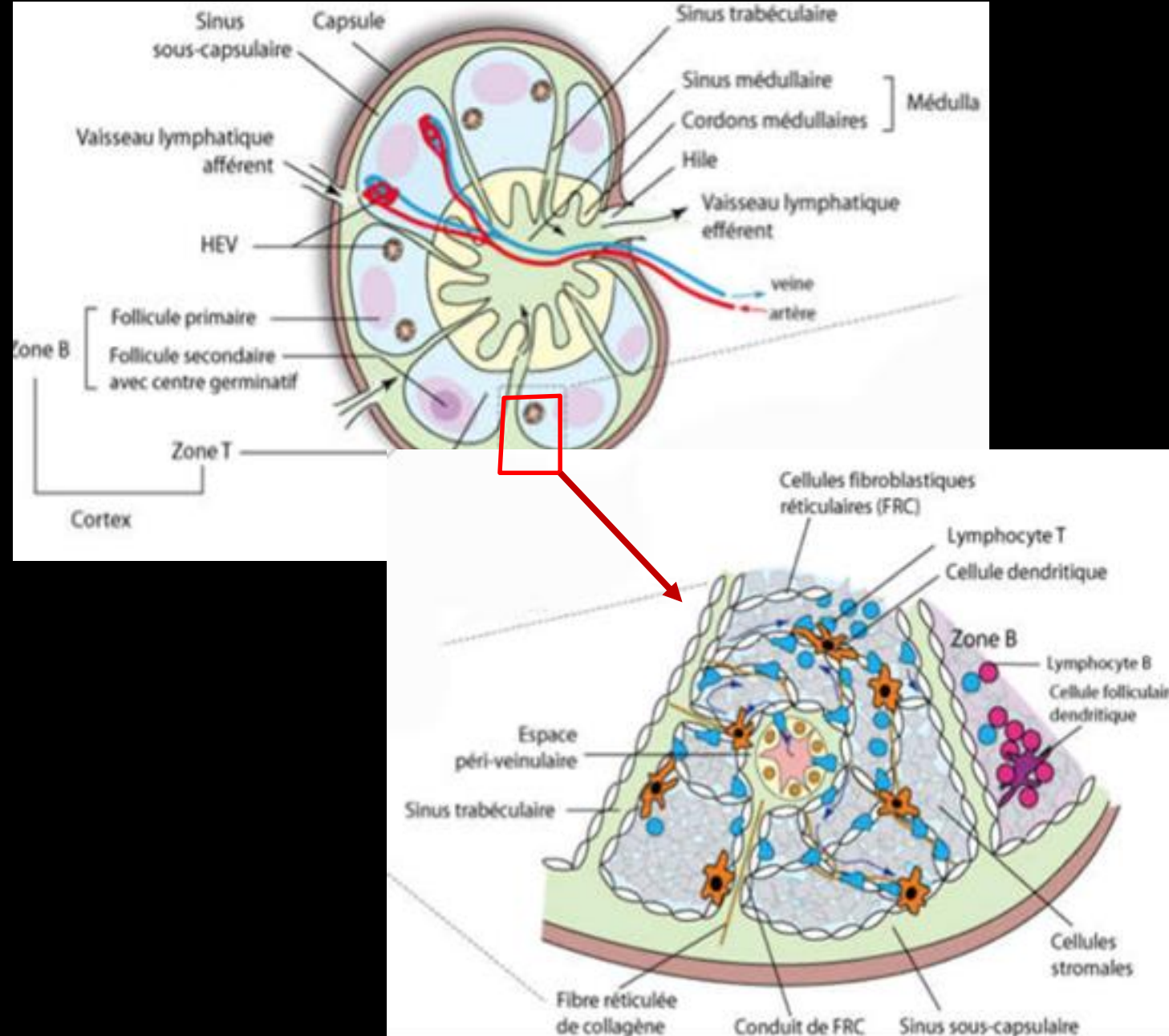
forme lympho-plasmocytaire

- 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 à celui du ganglion normal.



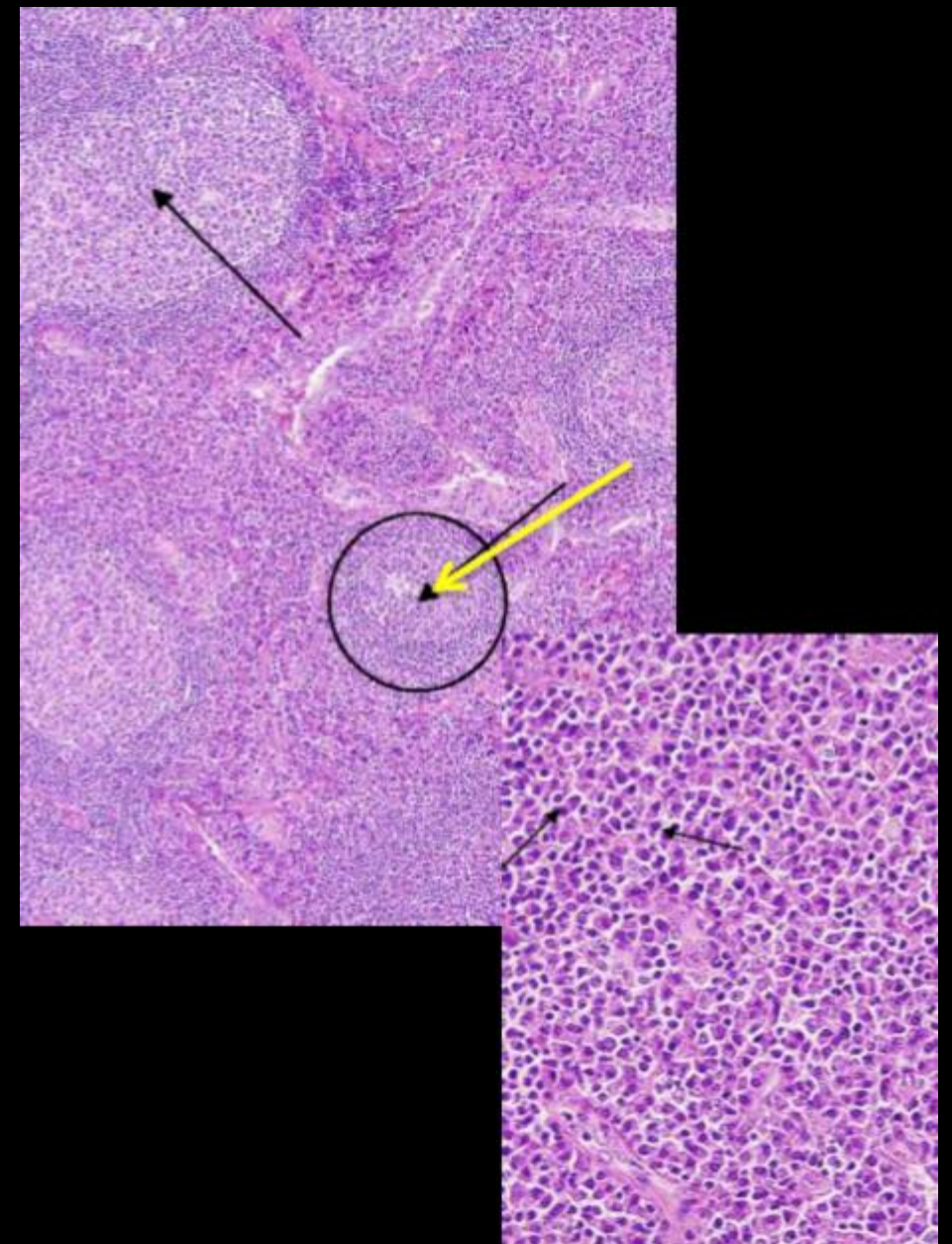
Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK Castleman

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...



Imagerie

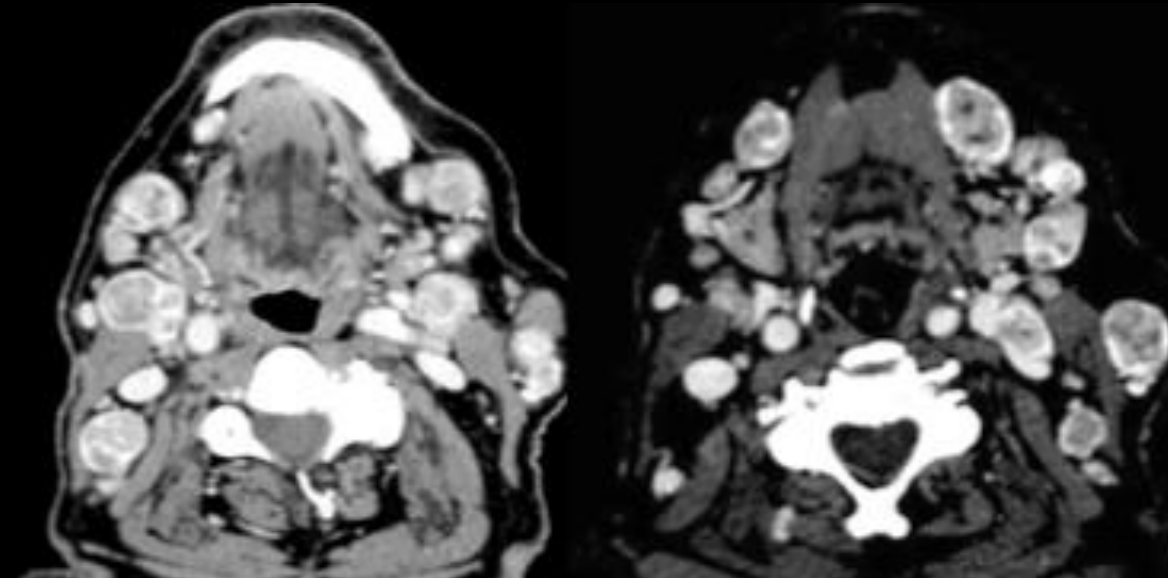
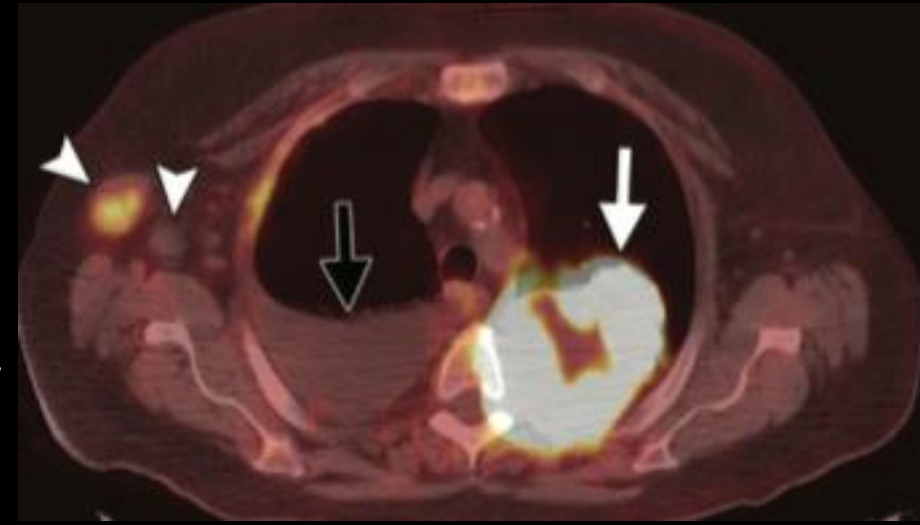
→ Masse tissulaire

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

→ Calcifications intralésionnelles rares

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

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



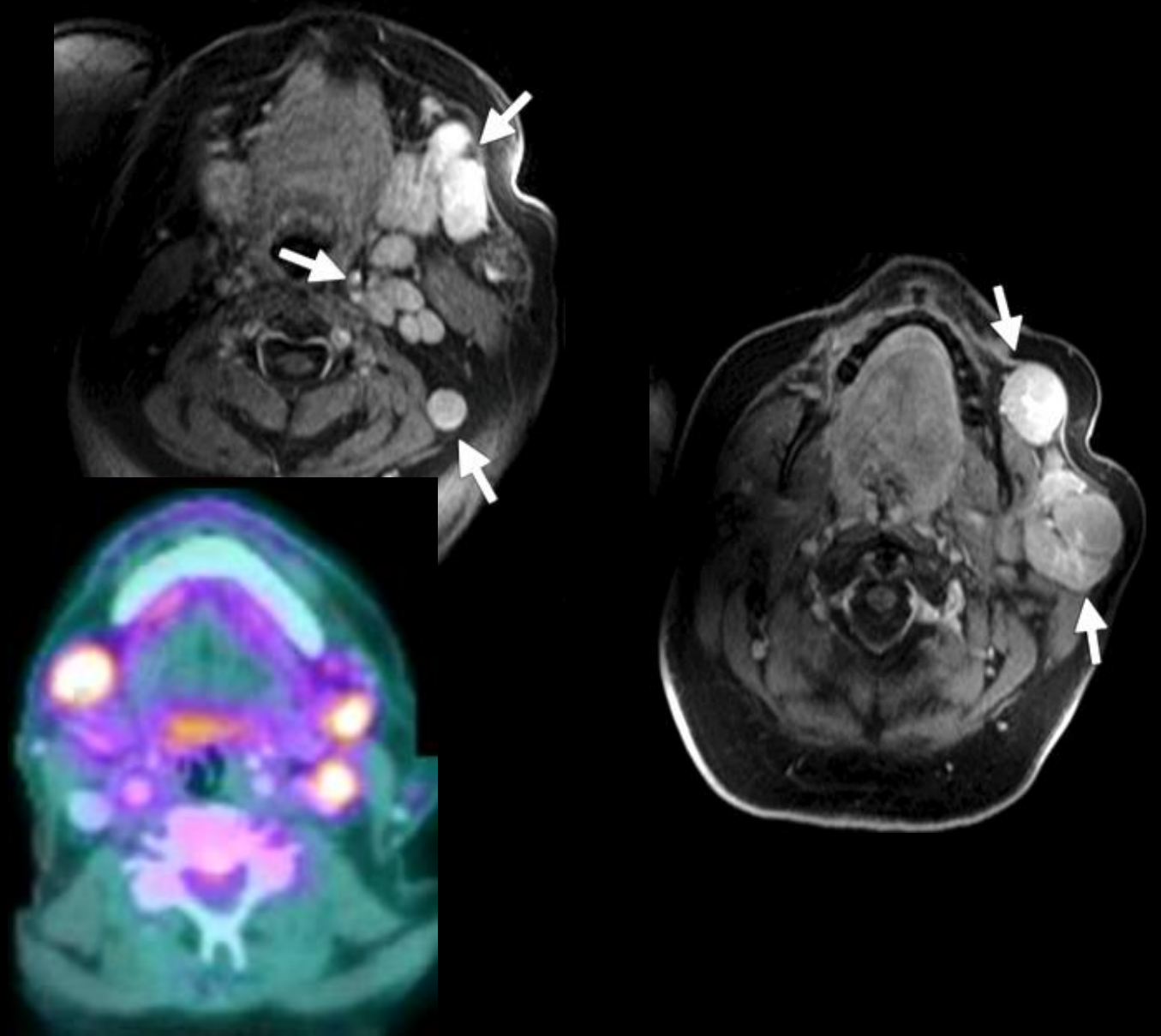
Imagerie

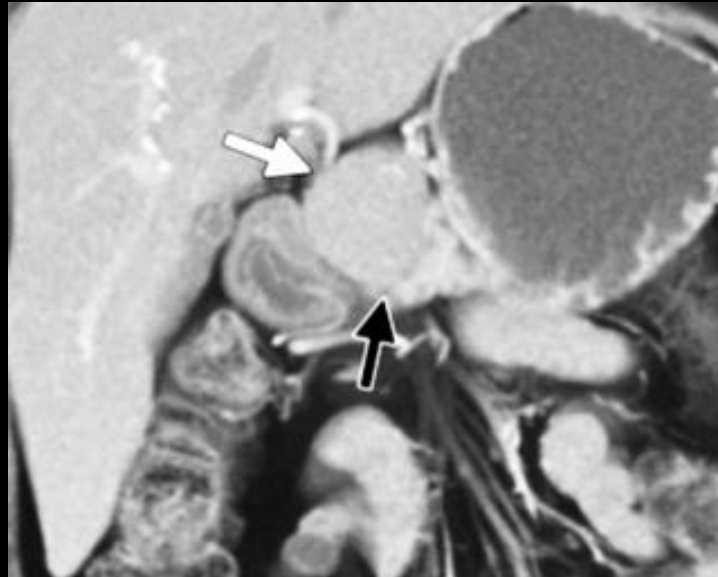
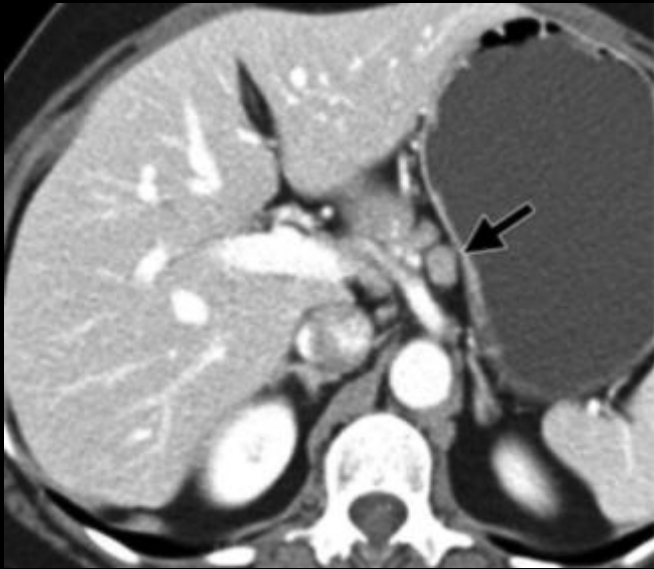
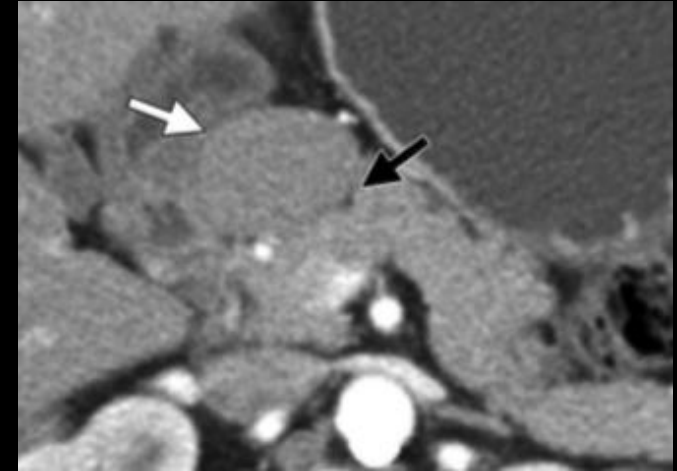
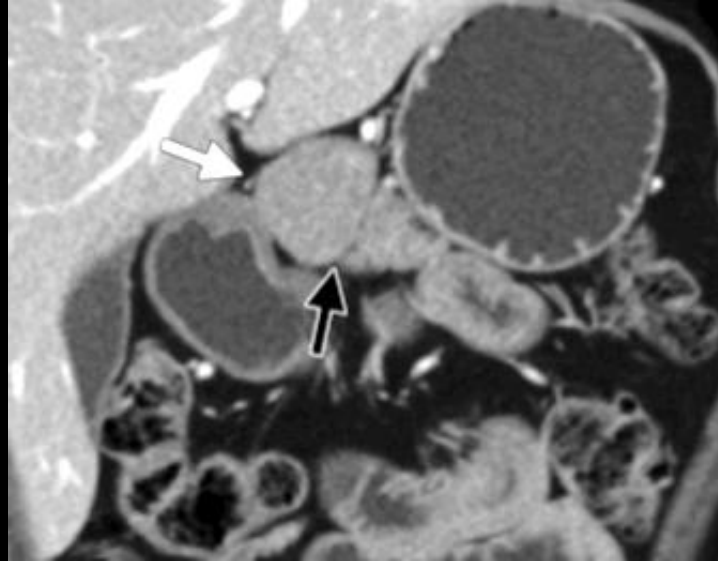
→ Forme multicentrique +++ (≠Lymphome?
Métastases?)

→ 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

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

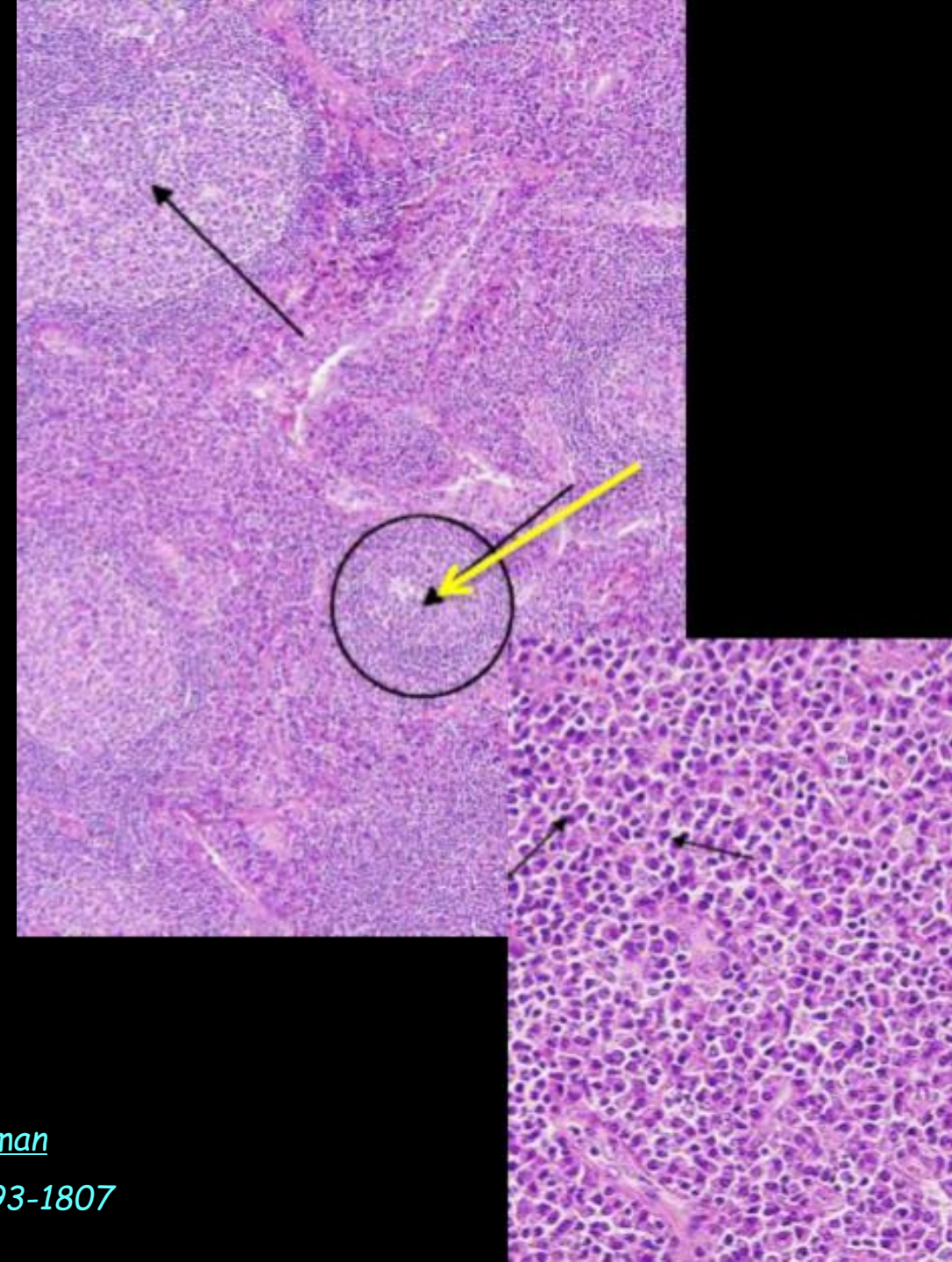
Diagnostic : **Histologique + PCR HHV-8/KSHV**

(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)

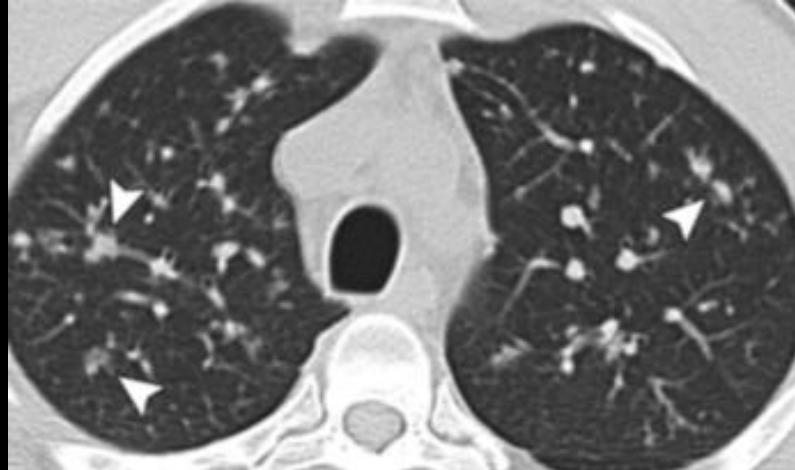
→ Masses, prise de contraste modérée

→ 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 anatopath 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 hypervasculaire
- **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