

Femme, 31 ans; aucun antécédent. Douleurs épigastriques et lombalgies gauche persistantes



le scanner pratiqué montre la lésion suivante.
Quels sont les items sémiologiques significatifs pour sa caractérisation



Edouard GERMAIN (IHN)

Axiale Artérielle



-masse tissulaire **homogène**, de 45x78x90mm. à contours lobulés

-de **siège rétropéritonéal** puisqu'elle déplace le rein gauche vers l'arrière et le haut

-**distincte de la surrénale gauche**

-prise de contraste **précoc, intense, et homogène**

Coro Artériel



Sagitt. Artériel



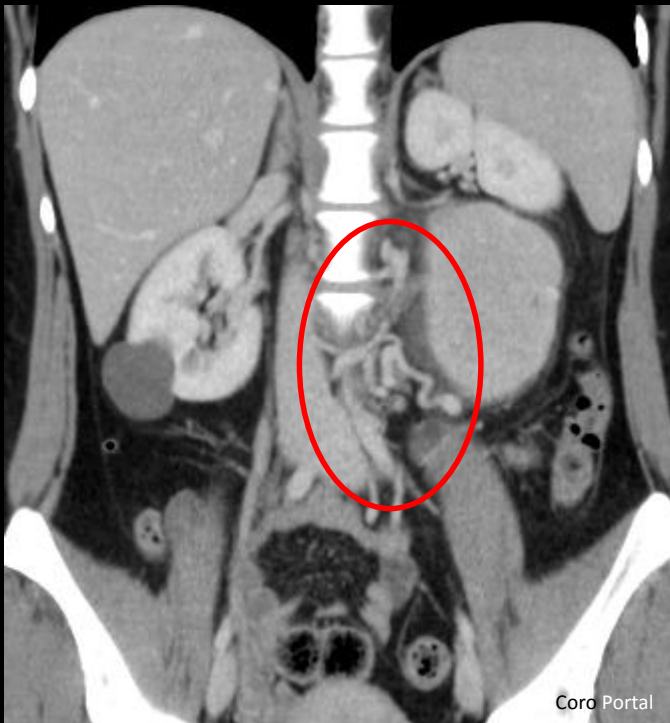
Coro Mip Artériel



Ax Portal

-à la phase veineuse le rehaussement homogène persiste

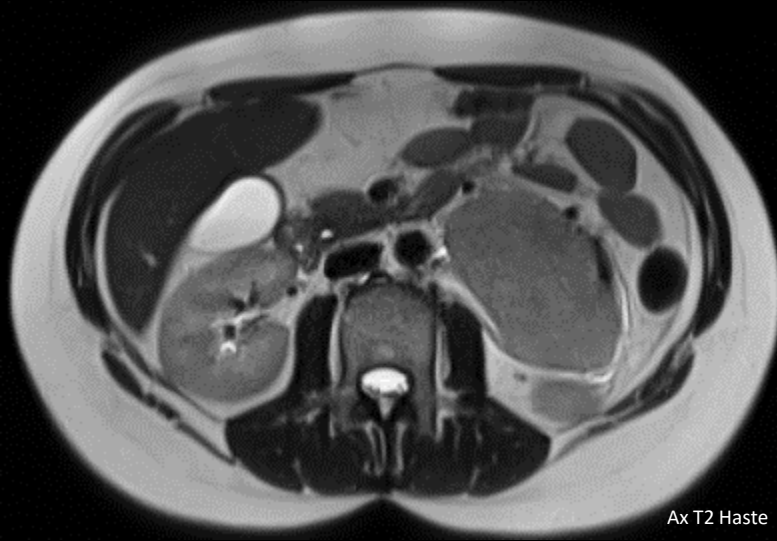
-le drainage veineux de la masse se fait par un réseau para-rachidien gauche puis le réseau azygos.



Coro Portal



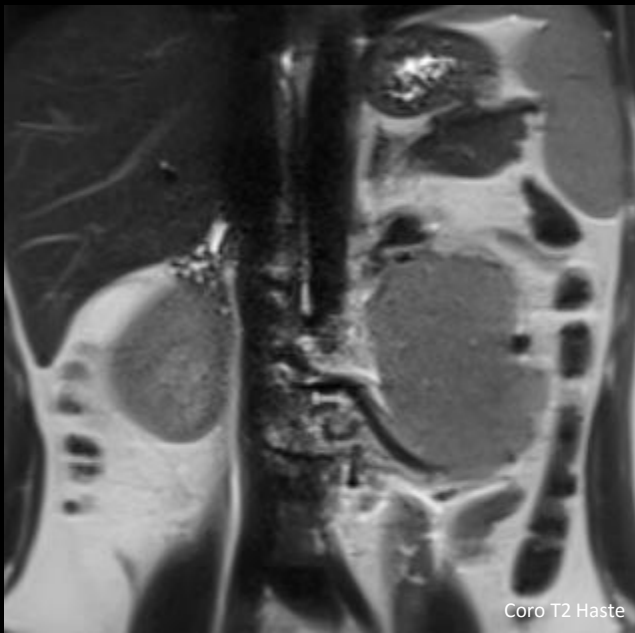
Coro Portal



Ax T2 Haste

-signal lésionnel homogène de la lésion en pondération T2

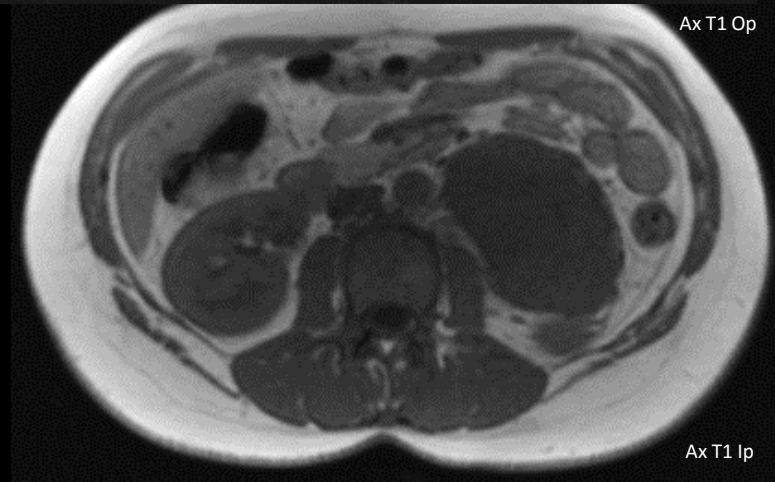
-pas de chute de signal en opposition de phase



Coro T2 Haste

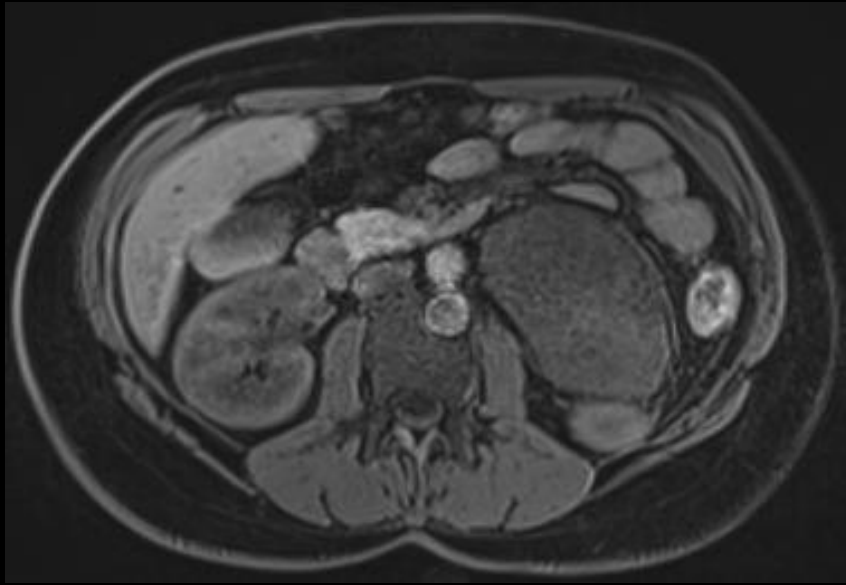


Ax T1 Op

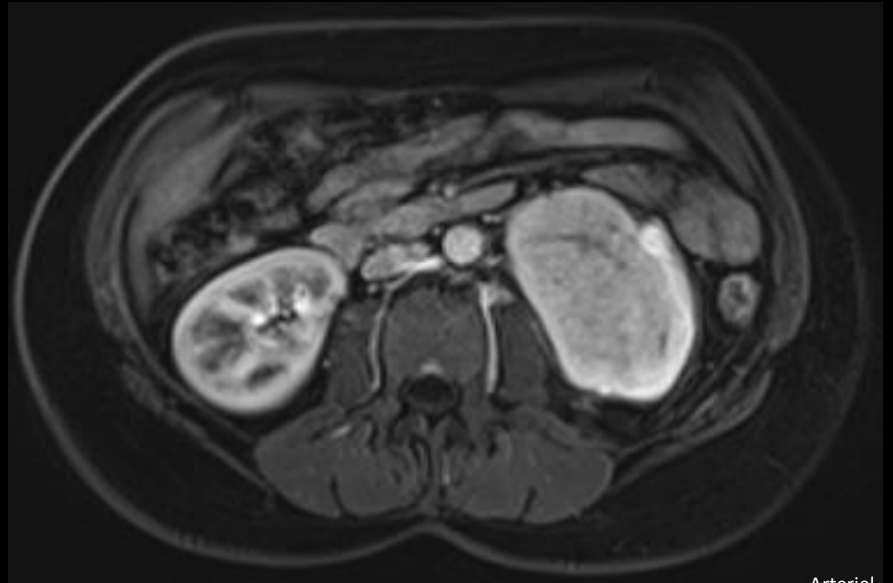


Ax T1 Ip

IRM



IV-

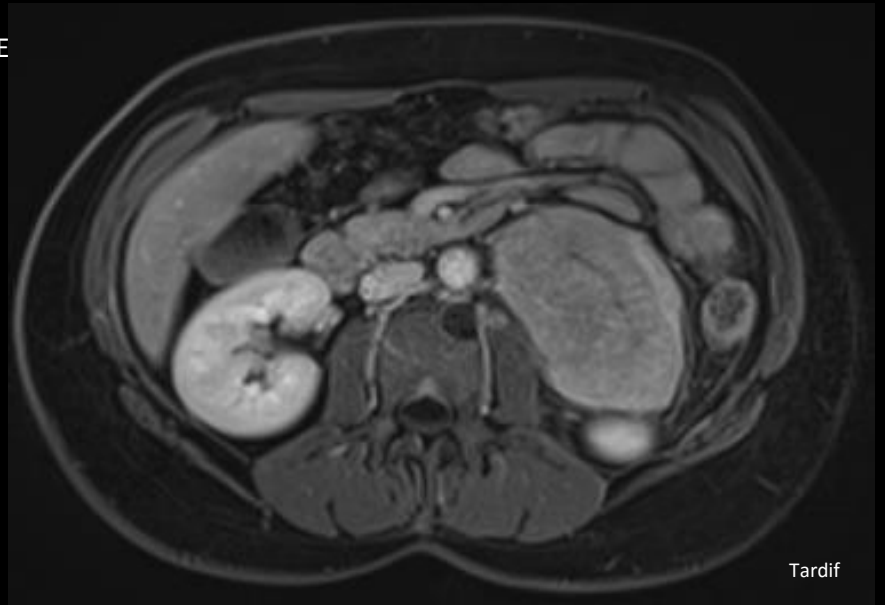


Arteriel



Portal

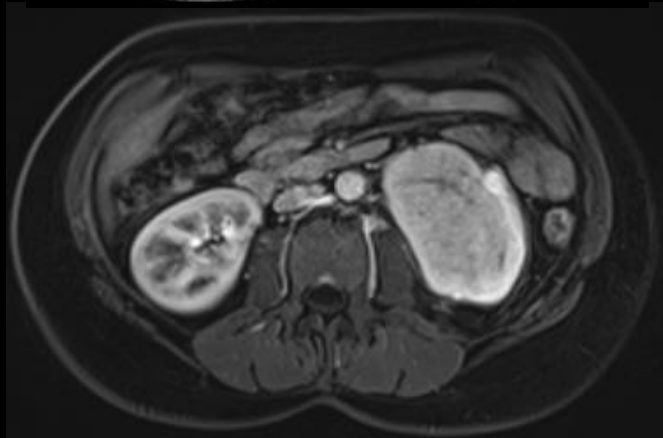
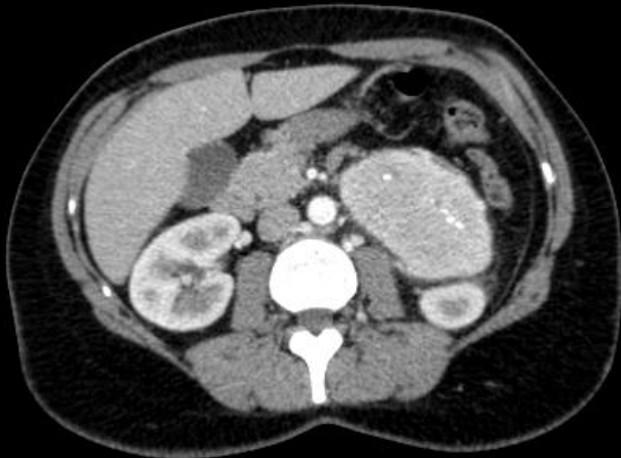
1 E



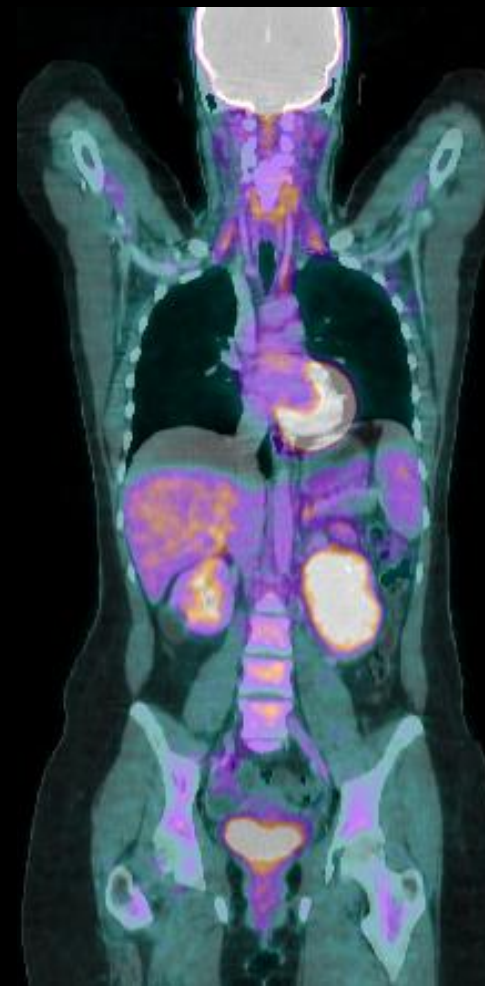
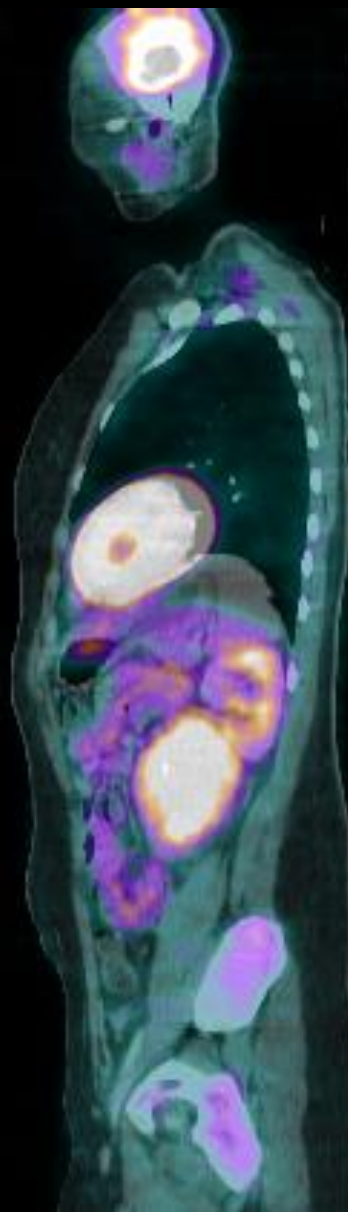
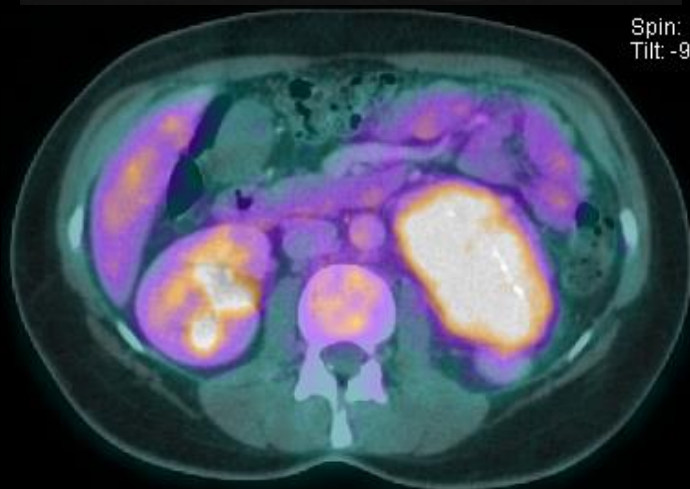
Tardif

rehaussement de la masse homogène, intense et persistant après injection

T TDM 18-FDG



Spin: 1
Tilt: -90



hyperactivité métabolique de toute la lésion sous
rénale gauche Pas d'autre foyer identifiable

Au total :

- Masse tissulaire rétropéritonéale pararénale gauche unique
- Bien limitée, contours lobulés
- Prise de contraste précoce, intense et homogène
- Calcifications intra-lésionnelles
- vascularisation lésionnelle d'origine lombaire
- Hypermétabolique au 18 FDG

Vraisemblable **maladie de Castelman angio-folliculaire**

maladie de Castelman- caractères généraux

- **Maladie de Castelman** = prolifération lymphoïde atypique **polyclonale, bénigne**
= **Hyperplasie lymphoïde angiofolliculaire bénigne**
- Décrite en 1956 par Benjamin Castelman (anatomo-pathologiste)
- Prévalence : 1/100000



maladie de Castelman- caractères généraux

- **Forme localisée, unicentrique** > Forme multicentrique
- Présentations variées et trompeuses
 - "The Great Mimic "
 - localisations:
 - thorax (70%) > cou (15%) > abdomen-pelvis (15%)
- **Diagnostic histologique : Exérèse d'ADP**
 - ADP superficielle
 - ADP profonde (thoracoscopie, médiastinoscopie...)

maladie de Castelman- 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 +++)

↓
Pronostic -
- Classification histopathologique +++
 - Forme Vasculo-hyaline
 - Forme Lympho-plasmocytaire
 - Forme associée à HHV8

} → Forme Mixte
↓
Pronostic -

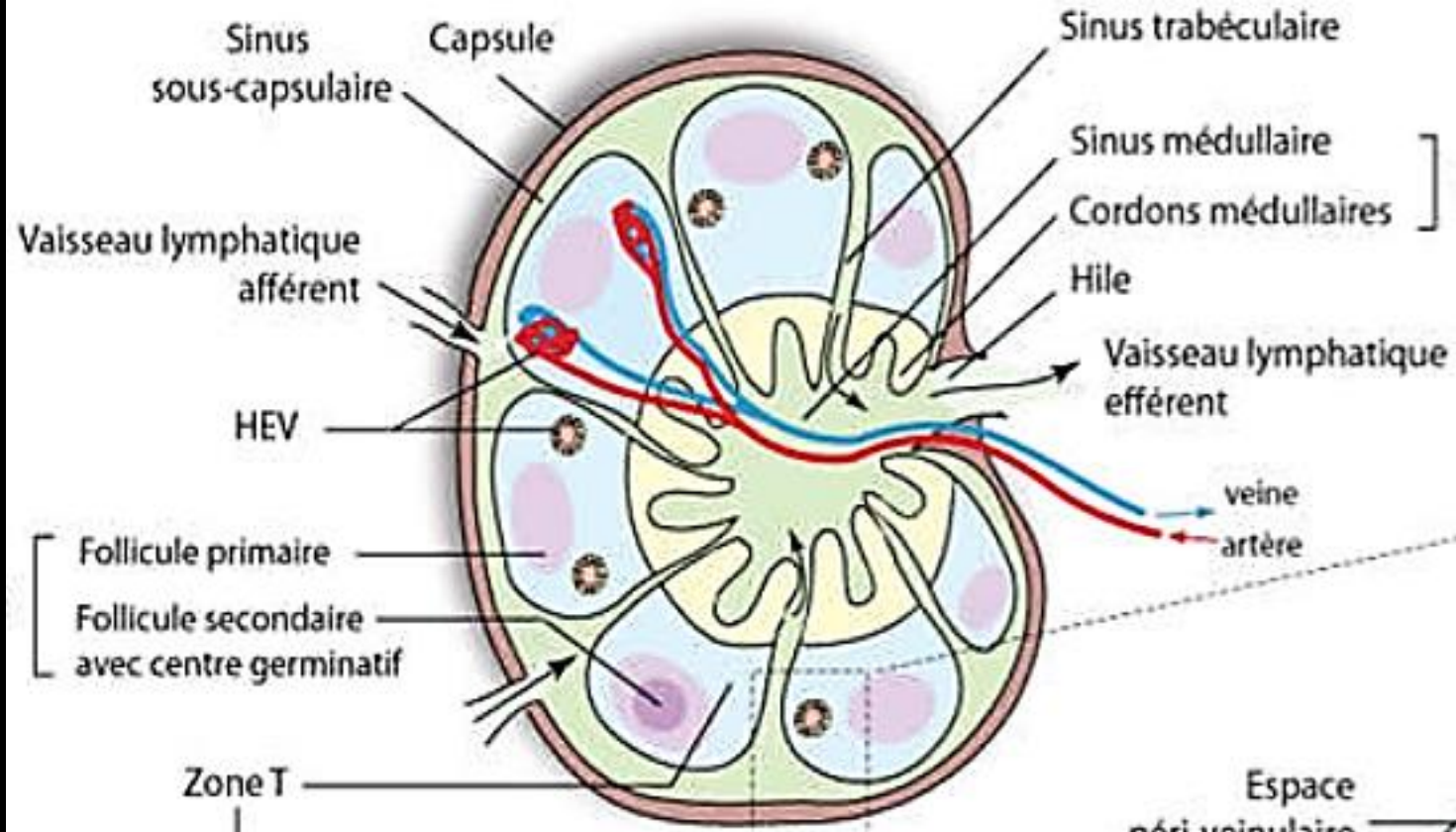
maladie de Castelman

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% des cas (asthénie 20%, anorexie 20%, amaigrissement 11%)
- Plus rarement : forme multicentrique ou agressive

maladie de castelman forme vasculo-hyaline

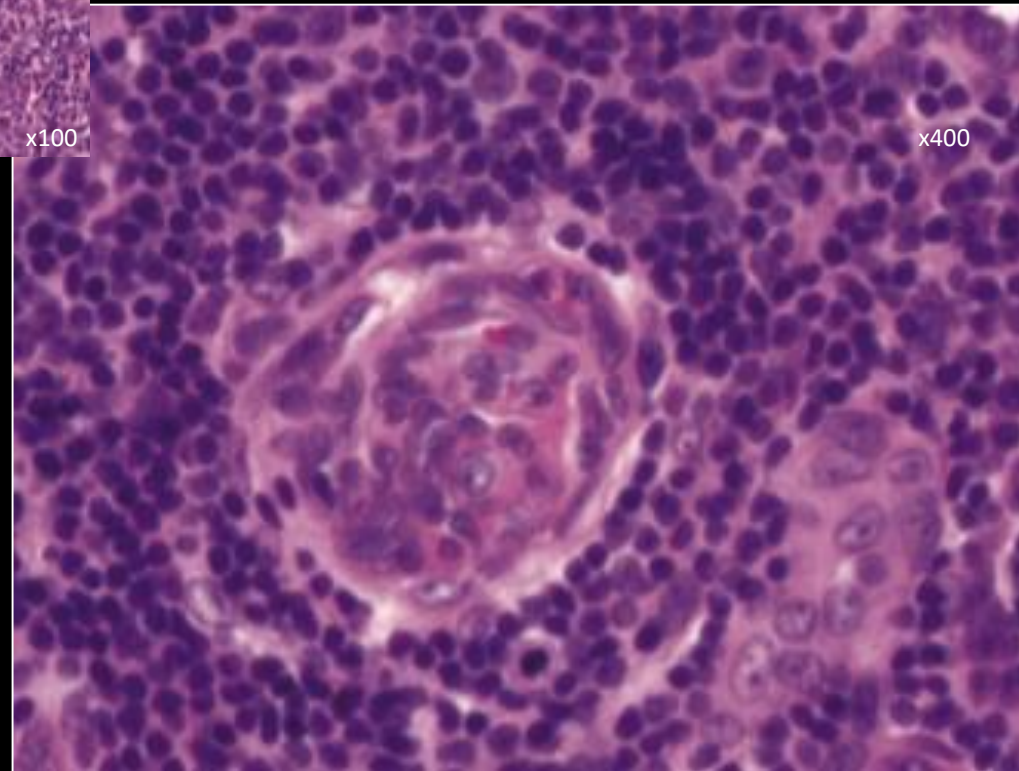
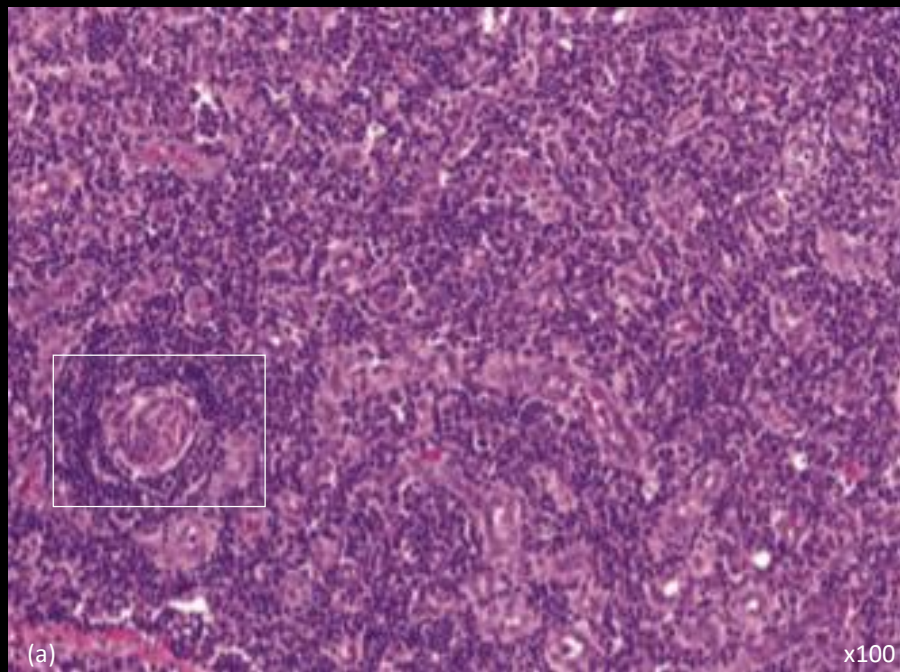
- Physiopathogénie : mal connue → hyperplasie lymphoïde hamarthomateuse, auto-immunité, immunosuppression, inflammation chronique, anomalies des cellules dendritiques et du VEGF...
- **Prise en charge** : Curative + Diagnostic, éviter transformation lymphomateuse (5%)
 - Forme unicentrique : Exérèse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



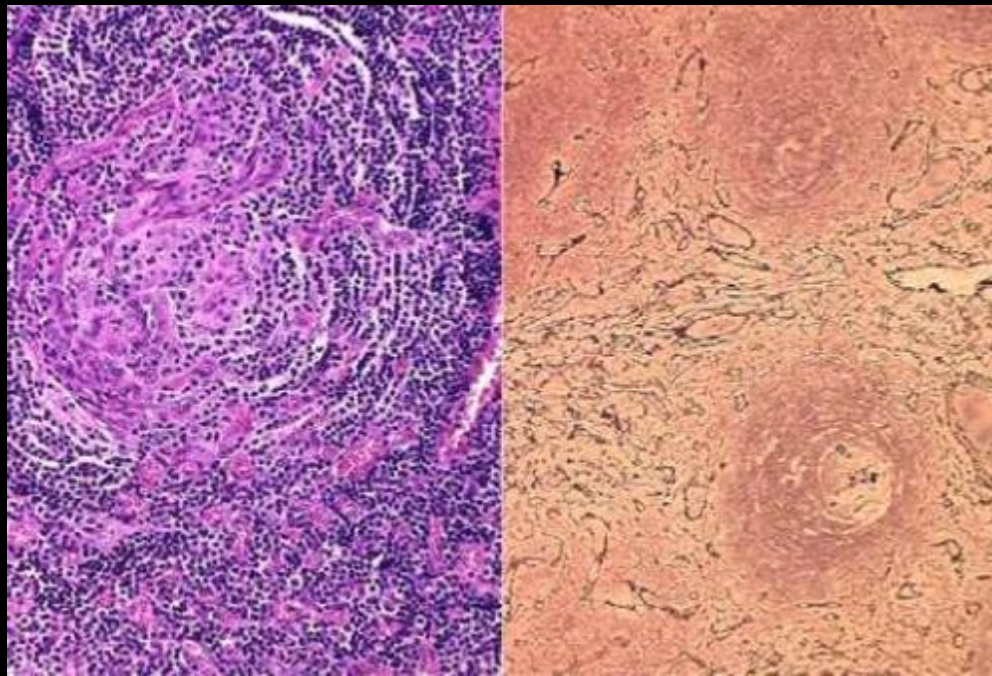
Aspect histologique typique de la forme vasculo-hyaline de la Maladie de Castelman :

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

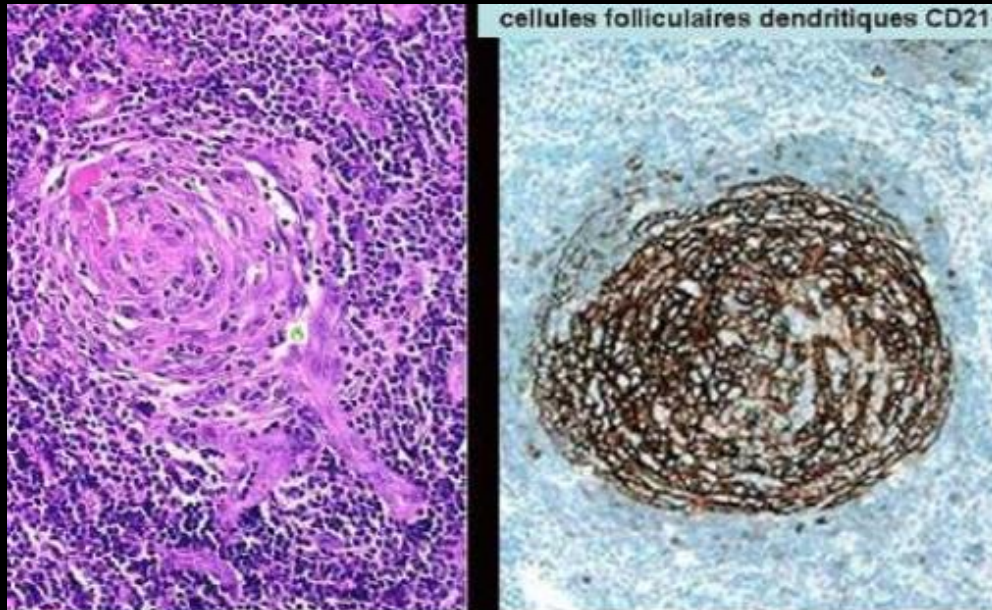
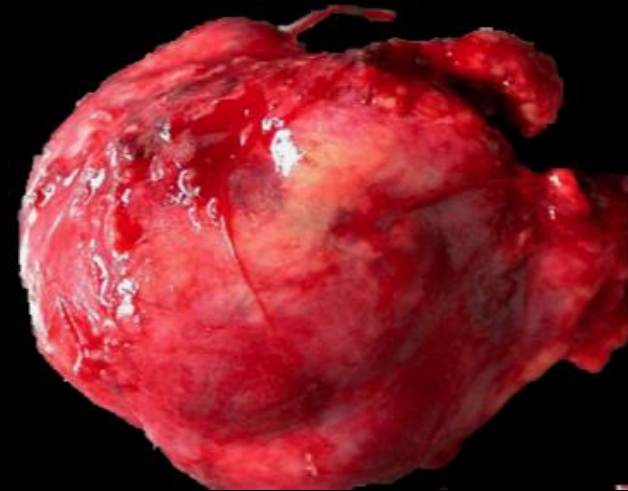
(a) Le centre germinatif, de petite taille, composé par des cellules dendritiques folliculaires de conformation épithélioïde, fusiformes, est traversé de façon radiaire par des capillaires hyalinisés, réalisant le classique **aspect en « pelure d'oignon »**



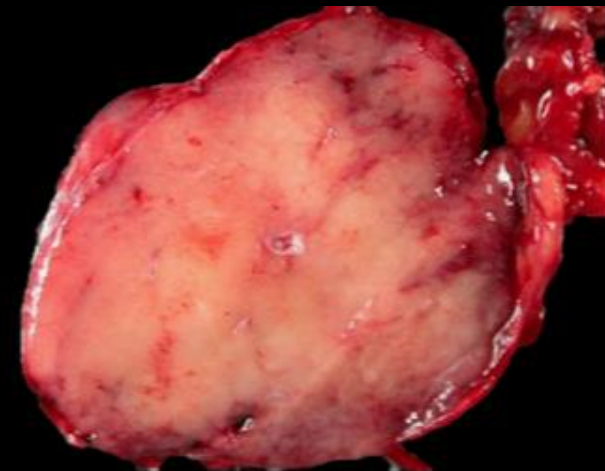
Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH,
Fishman EK Castleman Disease : The
Great Mimic RadioGraphics (2011) 31 :
1793-1807



Hyperplasie veineuse interfolliculaire

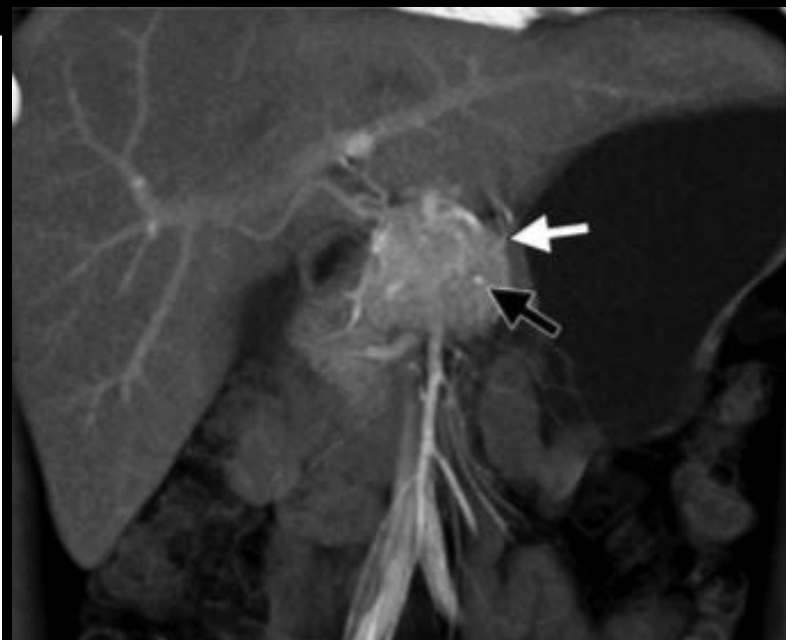


Centre germinatif
atrophique en bulbe
d'oignon



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 après injection
- Vaisseaux nourriciers
- Calcifications intralésionnelles (10%)
- Hypodensité centrale possible (graisse)



Forme Unicentrique (90%) **TDM**

- **Masse** solitaire non invasive (50%)
- Masse invasive principale associée à des adénomégalies (40%)
- Multiples adénomégalies, sans masse principale individualisée (10%)

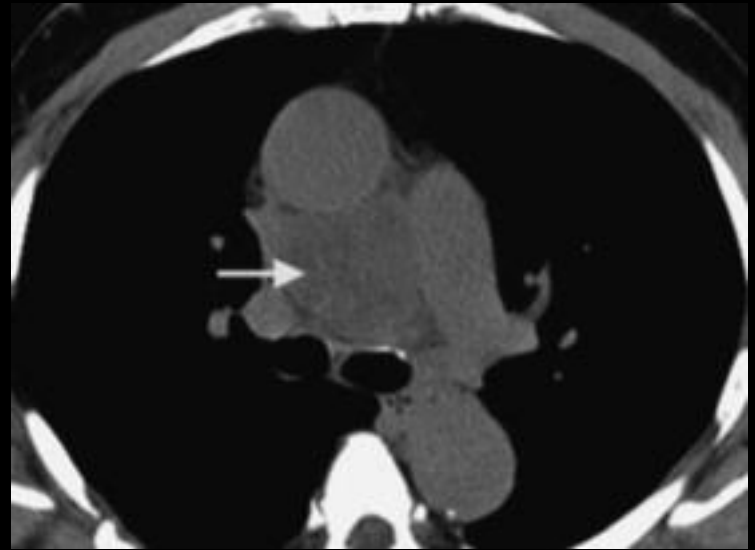
- Densité tissulaire
- **Prise de contraste intense et homogène** après injection
- Vaisseaux nourriciers
- Calcifications intralésionnelles (10%)
- Hypodensité centrale possible (graisse)



Forme Unicentrique (90%) **TDM**

- **Masse** solitaire non invasive (50%)
- Masse invasive principale associée à des adénomégalies (40%)
- Multiples adénomégalies, sans masse principale individualisée (10%)

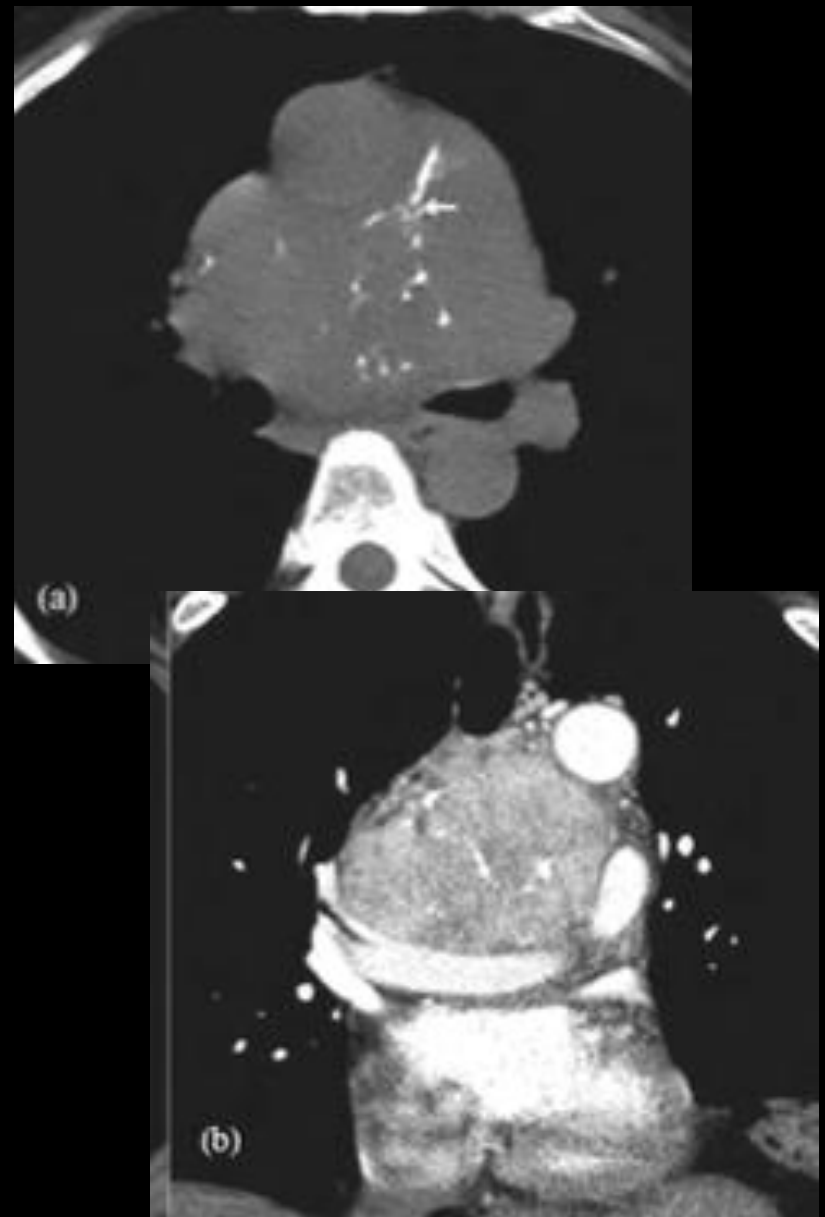
- Densité tissulaire
- **Prise de contraste intense et homogène** après injection
- Vaisseaux nourriciers
- Calcifications intralésionnelles (10%)
- Hypodensité centrale possible (graisse)



Forme Unicentrique (90%) **TDM**

- **Masse** solitaire non invasive (50%)
- Masse invasive principale associée à des adénomégalies (40%)
- Multiples adénomégalies, sans masse principale individualisée (10%)

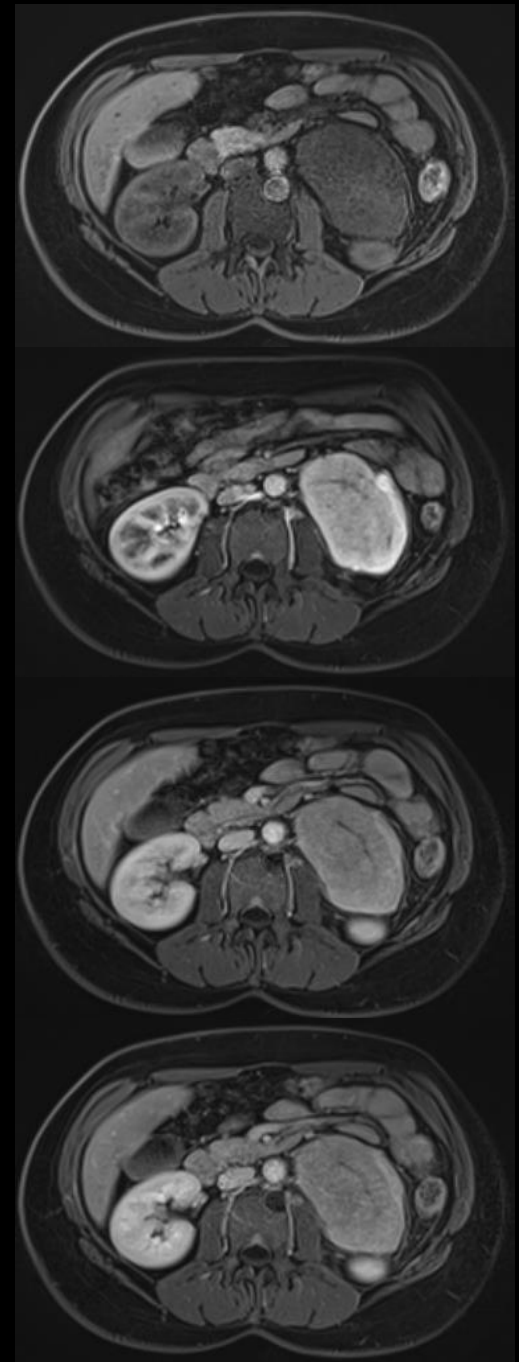
- Densité tissulaire
- **Prise de contraste intense et homogène** après injection
- Vaisseaux nourriciers
- Calcifications intralésionnelles (10%)
- Hypodensité centrale possible (graisse)



Forme Unicentrique (90%)

IRM

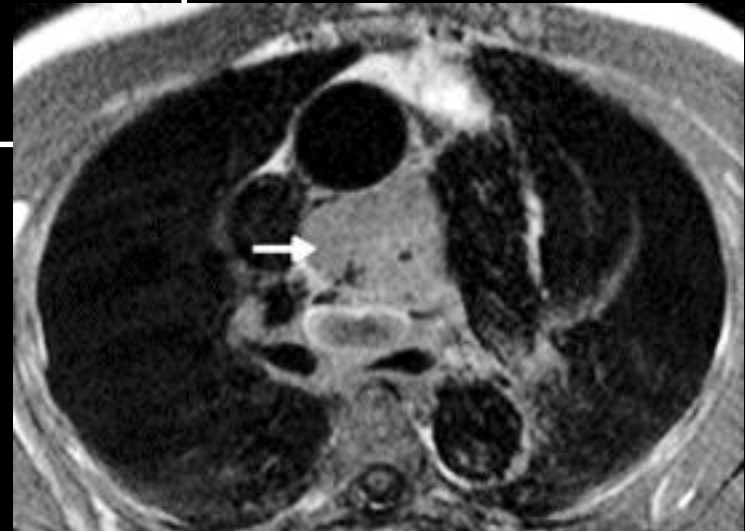
- Masse solitaire non invasive (50%)
- Masse invasive principale associée à des adénomégalies (40%)
- Multiples adénomégalies, sans masse principale individualisée (10%)
- Hypersignal T1 et T2 hétérogène / muscle
- Prise de contraste intense et homogène
- Vaisseaux nourriciers → Flow voids



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, diagnostic différentiel

Forme Multicentrique (10%)

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

→)

→ Médiastinale (≠thymome, lymphome, sarcome, hémangiopéricytome, paragangliome, schwannome, neurofibrome...)

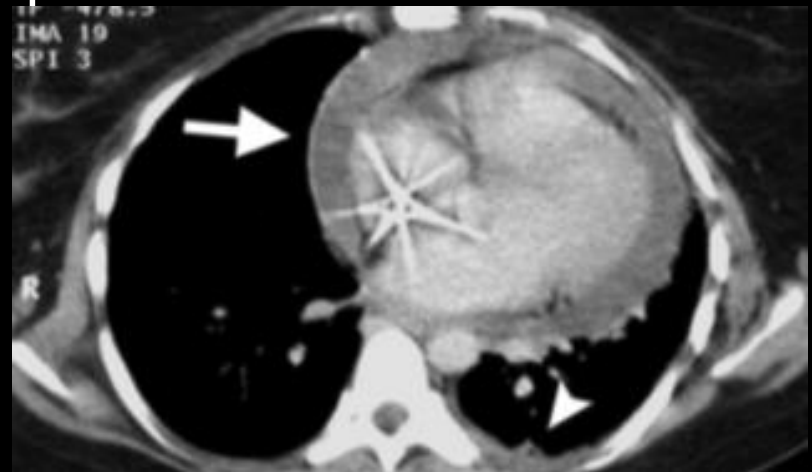
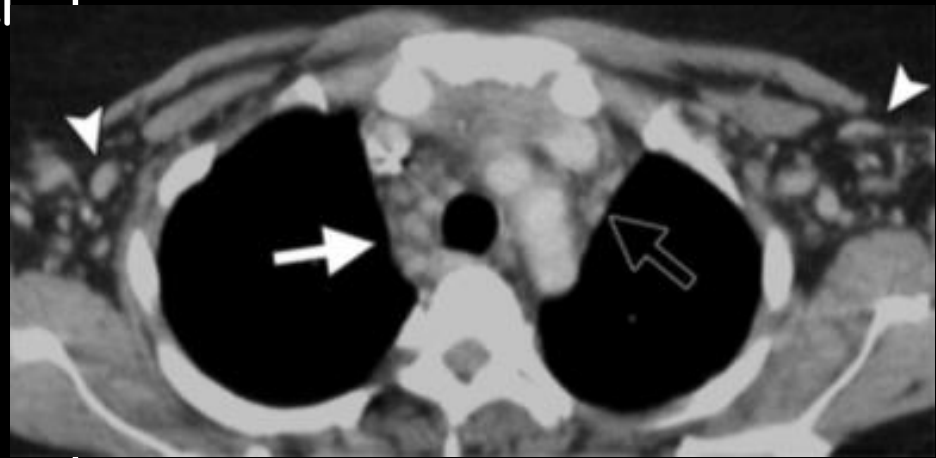
→ Hilaire (≠adénome bronchique)

→ 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%)

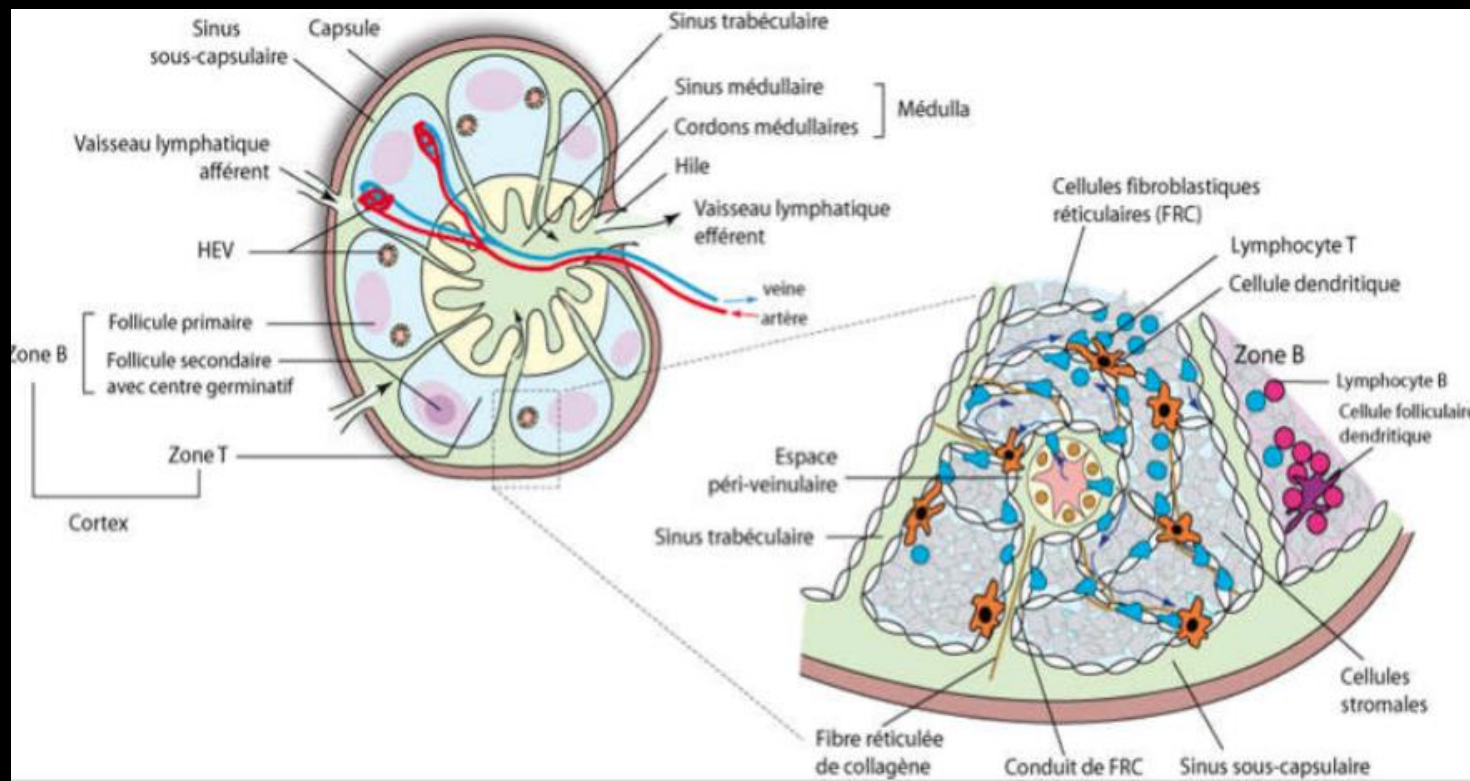
→ Si association à lésions muqueuses hémorragiques → Pemphigus paranéoplasique?

maladie de castelman 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
 - $\rightarrow$ Présentation $\approx$ forme vasculo-hyaline
- $\rightarrow$ Formes multicentriques de documentation incomplète ?
- Manifestations : Symptomatique dans 90%
 - Signes généraux $\rightarrow$ Fièvre, sueurs nocturnes, asthénie, malaise, AEG
 - Anomalies hématologiques et immunologiques $\rightarrow$ Anémie, Thrombopénie, hypergammaglobulinémie polyclonale, Splénomégalie, CRP, +- poly ADP
 - Association avec le POEMS ++

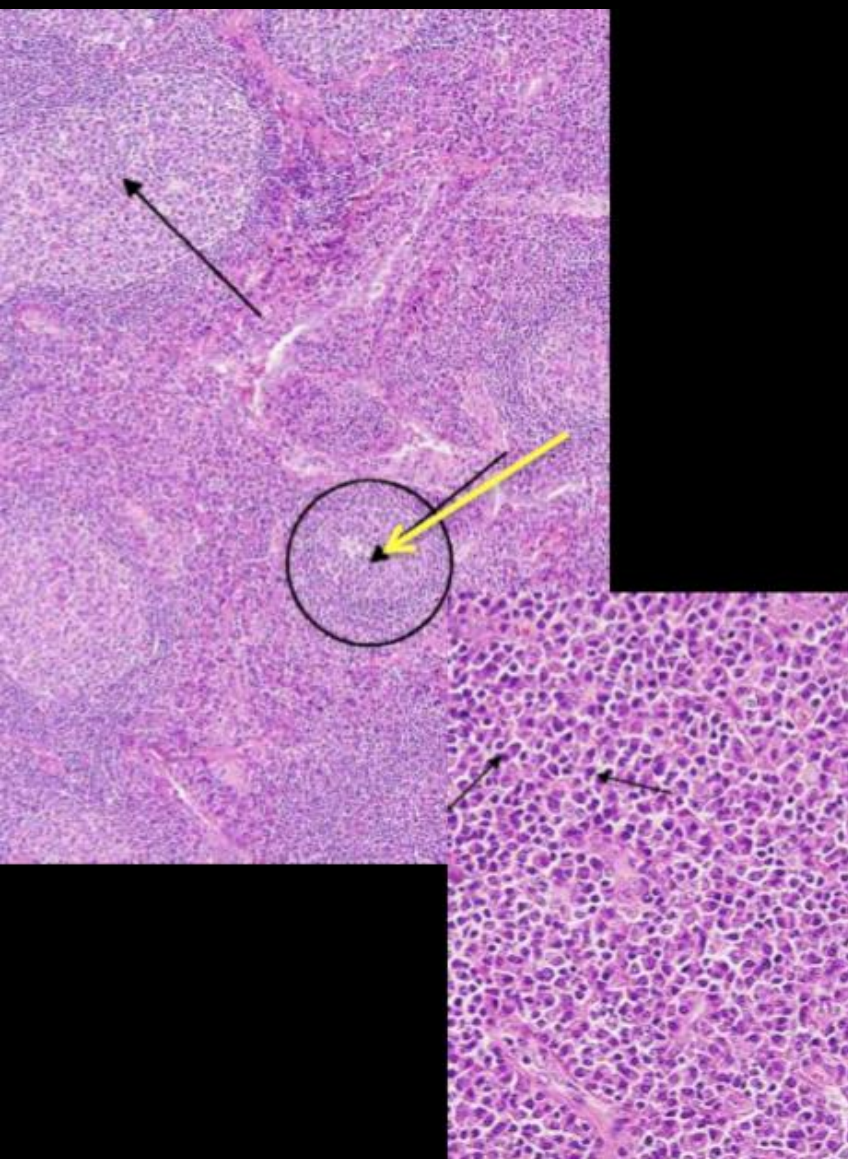
maladie de castelman forme lympho-plasmocytaire

- 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



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-hyaline. Les cellules dendritiques folliculaires forment un réseau identique à celui du ganglion normal.



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++)



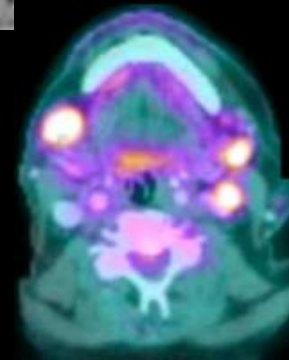
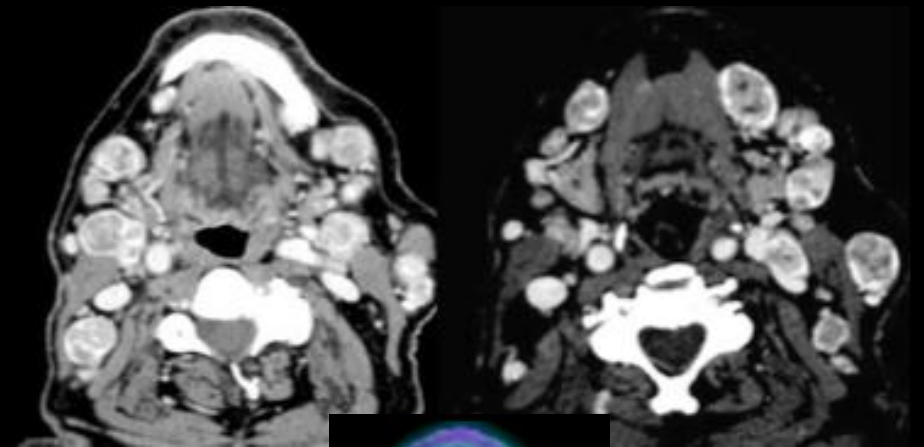
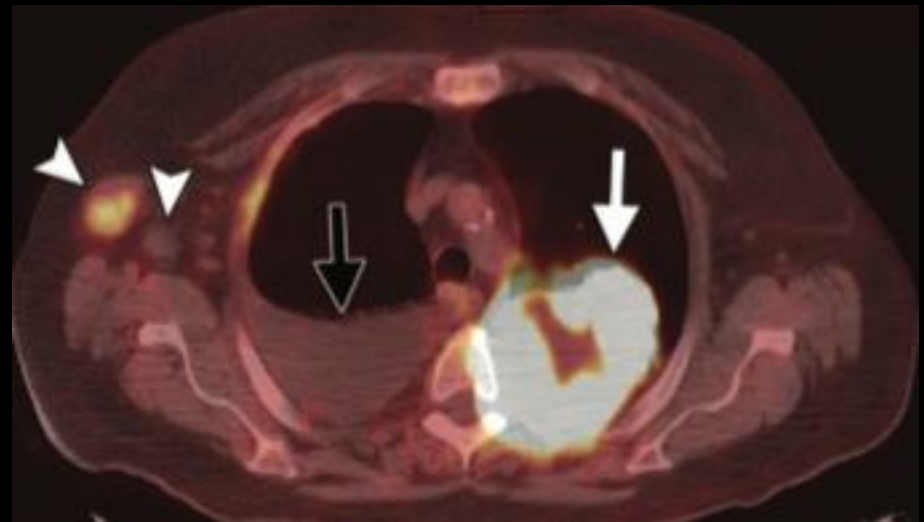
→ Forme multicentrique +++

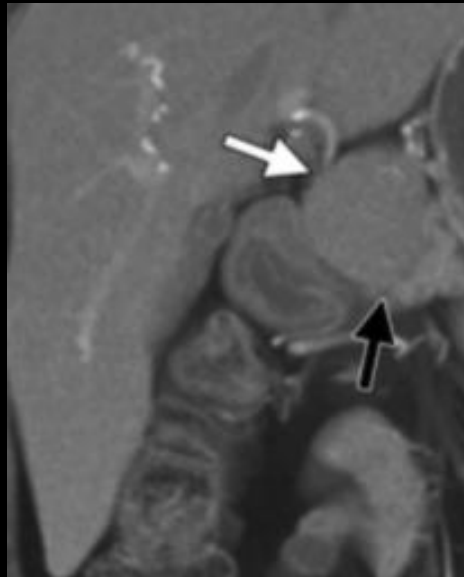
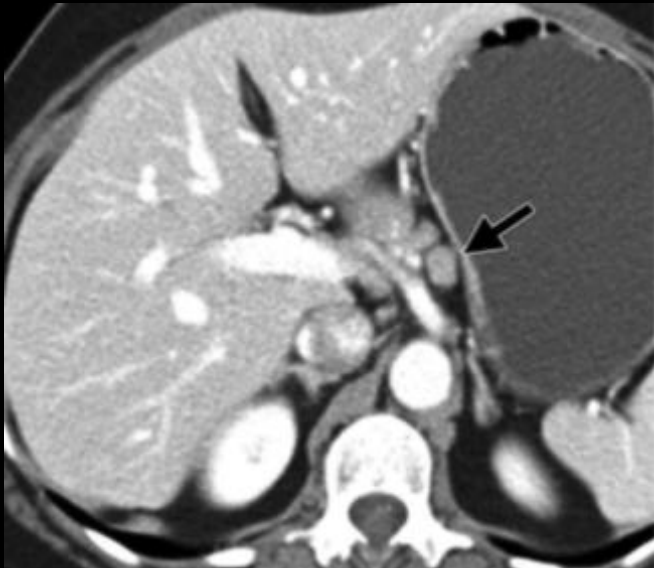
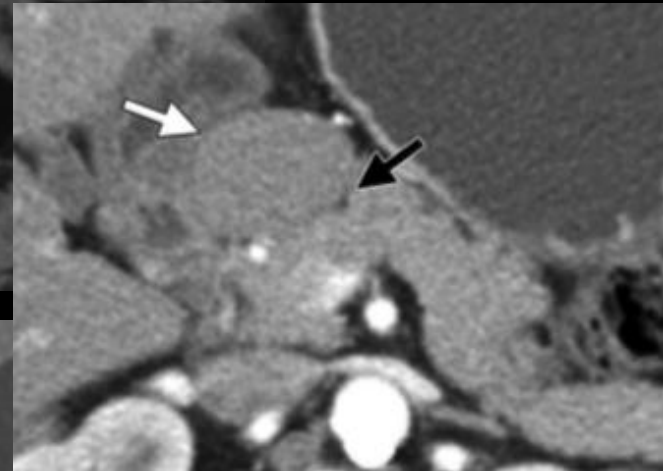
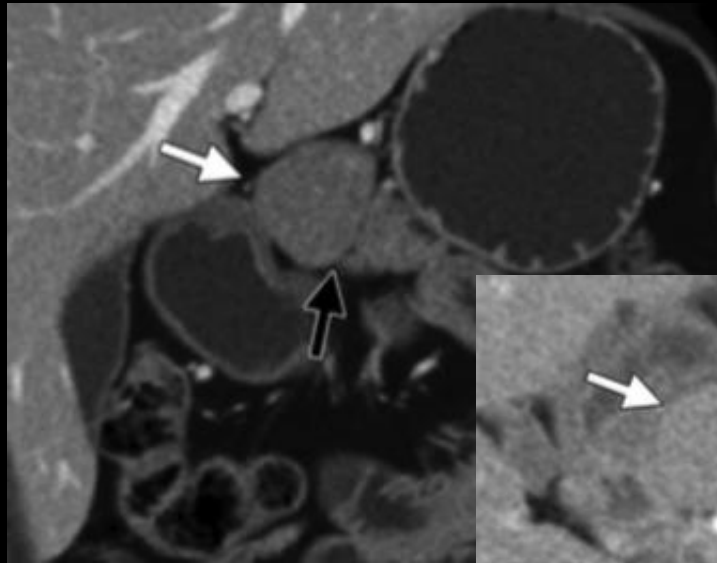
(≠ Lymphome? Métastases?)

→ 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





maladie de Castelman forme associée à HHV/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
- → Survie de quelques mois

maladie de Castelman forme associée à HHV/KSHV

- 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

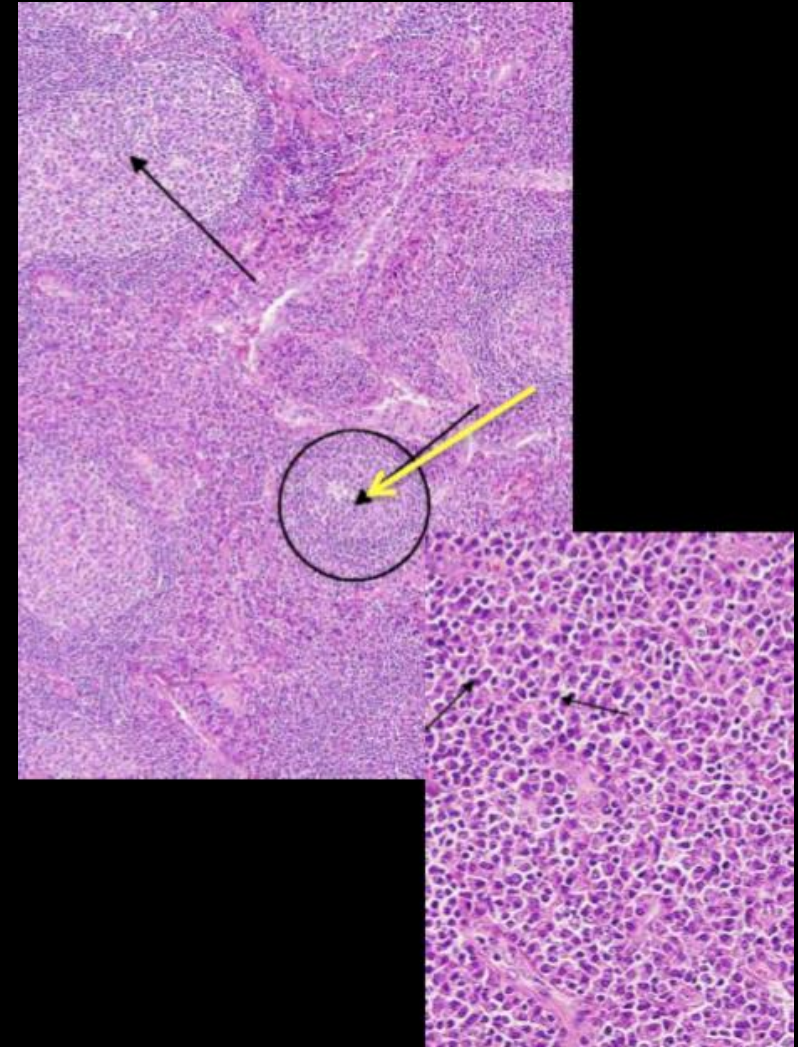
Histologie Quasi identique à la forme lymphoplasmocytaire (physiopathologie semblable).

La différenciation 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



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...

Imagerie

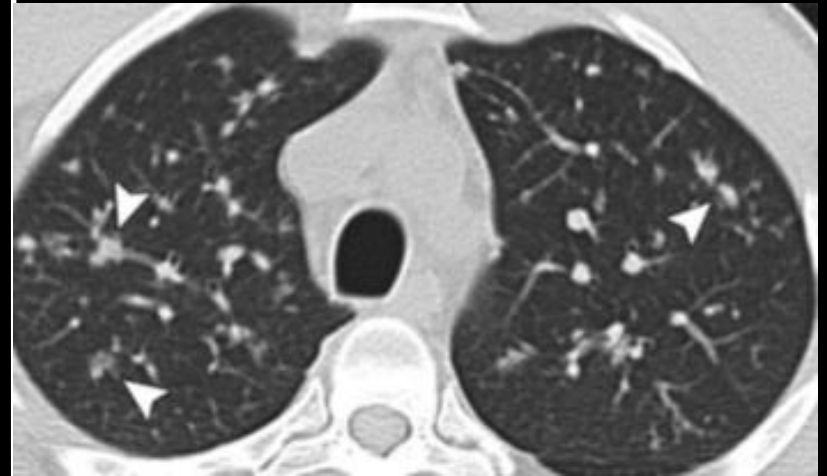
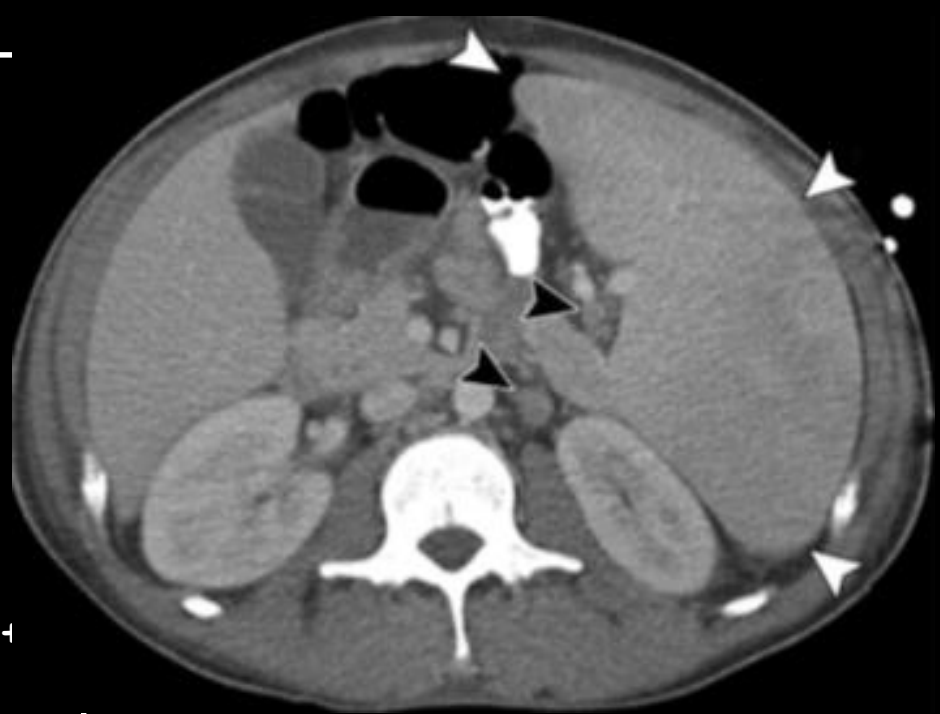
- Pas de distinction possible avec la forme lympho-plasmocytaire (atteinte diffuse et plus sévère)
- Masses, prise de contraste modérée
- Atteinte diffuse et multicentrique +++
- Adénomégalies diffuses, hépato/splénomégalie, épanchements pleuraux, péricardique, ascite...
- Différentiels : Infections 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+

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+

Au total

- **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
- **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

Pronostic -

Au total

- **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 -



Références

- 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 Wangc, 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