

## INTRODUCTION:

La maladie de Castleman est une affection rare, d'étiologie inconnue, caractérisée sur le plan histologique par une hyperplasie lymphoïde angiofolliculaire. Elle se présente sous deux formes différentes, localisée et multicentrique.

Sa forme localisée unicentrique, pseudotumorale est de bon pronostic. A l'inverse, la forme multicentrique associée à des manifestations dysimmunitaires est plus agressive. Le diagnostic est anatomopathologique, d'une biopsie ganglionnaire. Trois types histologiques ont été identifiés: le type à vascularisation hyalinisée, le type plasmocytaire et un type mixte intermédiaire.

## OBSERVATION :

Patiente G.H âgée de 29 ans, aux antécédents de maladie cœliaque sous régime sans gluten. Admise pour l'exploration de polyadénopathies profondes.

**Clinique:** un syndrome général fait d'asthénie, d'anorexie et un amaigrissement non chiffrée. Une pâleur cutanéomuqueuse, sueurs nocturne et fièvre, polyadénopathies cervicales et axillaires.

**Morphologie:** TDM abdominale: hépato-splénomégalie avec des adénopathies. TDM thoracique: 2 adénopathies médiastinales et multiples adénopathies axillaires. Fibroscopie digestive haute: Gastrite antrale et fundique.

**Biologie:** Syndrome inflammatoire VS à 115mm, CRP à 90,3 mg/L, électrophorèse des protéines sériques: HyperGamma et hyperAlpha2. Anémie normocytaire hypochrome, ionogramme sanguin et bilan phospho-calcique correcte. Bilan immunologique et infectieux négatifs. Malabsorption : Hypoalbuminémie à 23g/l, hypocholestérolémie HDL à 0.23g/L. Biopsie gastrique et duodénale: Atrophie villositaire partielle stade 3a de Marsch.

Immunophénotypage et immunosoustraction en cytométrie de flux: plasmocytose médullaire sans dystrophie, gammopathie monoclonale à IgG à chaîne légère kappa.

Biopsie exérèse d'une adénopathie axillaire: hyperplasie angiofolliculaire axillaire.

Etude immunohistochimique de la biopsie: aspect compatible avec la maladie de Castleman de type plasmocytaire.

Sérologie HHV 8 : Négatif.

## RÉSULTATS:

- Le diagnostic de la maladie de Castleman multicentrique de type plasmocytaire non associée à HHV8 a été retenu.

- La patiente a été mise sous corticothérapie 1mg/kg/j et un régime sans gluten pour sa maladie cœliaque.

**Évolution:** Normalisation du syndrome inflammatoire, régression des sueurs nocturne et la fièvre.

## CONCLUSION:

- La maladie de Castleman multicentrique idiopathique est une affection rare.

- Il faut y penser devant toute altération de l'état générale fébrile ou un tableau évoquant un lymphome.

- Son diagnostic est posé sur la biopsie ou l'exérèse chirurgicale d'un ganglion.

- Son pronostic dépend des complications et de la sensibilité au traitement.

## RÉFÉRENCES:

1. Prise en charge de la maladie de Castleman ; Nishimoto N, Kishimoto T. Interleukin 6: from bench to bedside. Nat Clin Pract Rheumatol.
2. La maladie Castleman ; David BOUTBOUL Département d'Immunologie Clinique, CNR Maladies de Castleman.
3. Castleman disease the great mimic, Bonekamp D, Horton KM, Hruban RH, Fishman EK.
4. Maladie de Castleman, Filière de santé maladies rares immuno-hématologiques.