

Maladie de Castleman Multicentrique idiopathique de l'adulte (MCi)

Physiopathologie inconnue

Maladie associée à un orage cytokinique dont l'IL-6

Présentation

Poly-adénomégalie symptomatique +/- Sd infla

D: ...

Diagnostic différentiel à éliminer +++

- *Infections (HHV-8 +++, EBV, CMV, ...)
- *Maladies auto-immunes/inflammatoires (LED, PR, Still)
- *Sd lymphoprolifératif (**Hodgkin**, lymphome, plasmocytaire, sd POEMS)

2 critères (+) dont un biologique : Biologique

- Syndrome inflammatoire
- Anémie ou Thrombopénie
- Thrombocytose
- Hypoalbuminémie
- Insuffisance rénale ou Protéinurie
- Hyper-gamma polyclonale > 17 g/L

Clinique

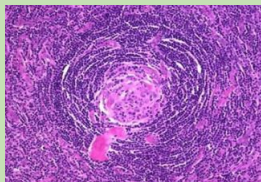
- Signes B
- Hépatomégalie ou Splénomégalie
- Sd œdémateux
- Papules violettes ou hémangiomes
- PID lymphocytaire

2 critères majeurs :

Histologique : aspect en accord avec une maladie de Castleman (grade 2-3 – follicule atrophiques et/ou plasmocytose inter-folliculaire) + Clinique : ganglions multiples de plus d'un cm de petit axe

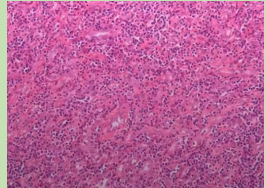
!! Sélectionner l'adénomégalie ayant le SUV le plus élevé surtout si SUV max > 10 car non typique de MCi et doit faire rechercher un diagnostic différentiel

Follicule à centre atrophique entouré par un couronne du manteau en bulbe d'oignon

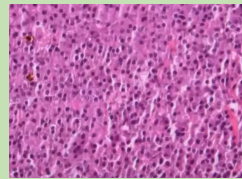


Forme rare
Hyalin-Vasculaire

Hyper-vascularisation



Plasmocytose poly-typique en nappe en inter-folliculaire



Forme fréquente
plasmocytaire



Traitement

Siltuximab (anti IL-6) +/- CTC : validé sur phase II
Efficacité > 60% des cas surtout si MCi infla
Alternative en cas d'échec : Tocilizumab, Sirolimus, Chimiothérapie ciblant le plasmocyte, Rituximab, ...