

TUMEUR ORBITAIRE: MANIFESTATION INITIALE D'UNE MALADIE DE CASTLEMEN MULTICENTRIQUE

ORBITAL TUMOR AS AN INITIAL MANIFESTATION OF MULTICENTRIC CASTLEMAN'S DISEASE

R. Ben M'hamed, I. Msakni*, S. Mezri, C. Zgolli, Kh. Akkari, F. Bougrin*, S. Benzarti, MK. Chebbi.

Service d'ORL et de CCF hôpital militaire de Tunis

*service d'anatomopathologie hôpital militaire de Tunis

Faculté de médecine de Tunis - université de Tunis El Manar

RESUME

Introduction : La maladie de Castleman est une affection lymphoproliférative bénigne et rare qui prend généralement une forme unicentrique.

Objectif : Discuter les présentations cliniques et les modalités thérapeutiques de la maladie de Castleman multicentrique de la tête et du cou.

Méthodes : Nous présentons le cas d'un patient âgé de 49 ans qui consulte notre département pour une symptomatologie fonctionnelle faite d'une tuméfaction sous orbitaire droite et exophtalmie évoluant depuis 1 an. L'examen clinique objective une tuméfaction sous orbitaire de consistance dure fixée et une adénopathie sub mandibulaire gauche de 2 cm de diamètre. Un scanner du massif facial et une imagerie par résonance magnétique ont objectivé un processus expansif tissulaire naso sinusien droit avec extension orbitaire. Une biopsie par voie sous orbitaire droite a conclu à une maladie de Castleman dans sa forme hyaline vasculaire. Le patient a été traité par corticothérapie. Neuf mois plus tard nous avons noté une régression partielle de la tumeur orbitaire.

Conclusion : la maladie de Castleman multicentrique doit être considérée comme une affection potentiellement létale, un diagnostic et un traitement précoces sont donc obligatoires.

Mots Clés : maladie de Castleman ; affection lymphoproliférative ; tumeurs lymphoïde du cou ; tumeurs de la tête et du cou.

ABSTRACT

Introduction : Castleman disease (CD) is a benign and rare lymphoproliferative disorder that usually takes the form of a unicentric disease.

Purpose : Discuss the clinical presentation, management of multicentric Castleman's disease of the head and neck.

Case report : We present the case of a 49 years old male patient, who present to our department with a history of exophtalmia and orbital tumour lasting one year. Physical examination found a prominent bulge in the lower right orbital part and a left cervical node of the submandibular group. Computed tomography and magnetic resonance imaging showed an infiltrating orbital mass around the right eye involving the right ethmoid. Pathological examination of the biopsied right orbit identified features consistent with Castleman's disease in his hyalin vascular type. Our patient underwent corticotherapy. Nine months later, no recurrence was identified.

Conclusion : Multicentric Castleman's disease must be considered as a potentially fatal disease and a correct and early diagnosis and treatment are mandatory.

Key words : Castleman's disease, lymphoproliferative diseases, lymphoid tumours of the neck, head and neck tumor.

INTRODUCTION

La maladie de Castleman est une affection lymphoïde bénigne rare d'étiologie inconnue dont la localisation la plus rapportée est au niveau du médiastin (70%) (1). Deux sous types histologiques de la maladie de Castleman ont été individualisés : la forme hyaline vasculaire et la forme plasmocytaire. Seule une biopsie du tissu présumé atteint permet de porter le diagnostic de maladie de Castleman. La résection chirurgicale constitue le traitement des formes localisées de la maladie de Castleman.

Elle doit être associée à d'autres thérapeutiques dans les formes multicentriques.

OBSERVATION

Un patient âgé de 49 ans sans antécédents pathologiques. Il a consulté notre département pour une symptomatologie faite d'une exophtalmie et d'une tuméfaction sous orbitaire droite d'évolution progressive sur plus d'un an.

L'examen Clinique a objectivé une exophtalmie stade I non axile et une tuméfaction sous orbitaire de consistance dure fixée avec une peau en regard saine.

On a noté par ailleurs une adénopathie cervicale du groupe submandibulaire gauche de 2 cm de diamètre dure fixée. Le reste de l'examen endoscopique des voies aérodigestives supérieures et général était normal.

La tomodensitométrie du massif facial a objectivé un processus tissulaire naso sinusien droit avec extension orbitaire homolatérale.

Ce processus refoule en haut et en dehors le globe oculaire avec lyse osseuse de la paroi interne et du plancher de l'orbite, (figure 1a).

L'imagerie par résonance magnétique du massif facial a montré que ce processus est en hyposignal T1 hypersignal hétérogène T2, se rehaussant de façon hétérogène après injection de gadolinium. Ce processus a une extension à l'espace extra conique médial et latéral sans signes d'envahissement du globe oculaire (figure 1b).

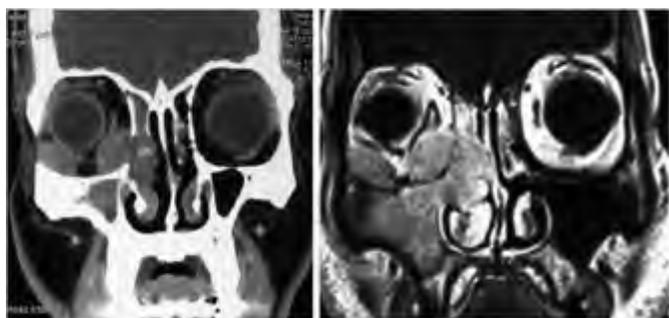


Figure 1 : (a) Tomodensitométrie du massif facial en coupe coronale processus tissulaire naso sinusien droit avec extension orbitaire homolatérale avec lyse osseuse de la paroi interne et du plancher de l'orbite. (b) Imagerie par résonance magnétique du massif facial T1 injecté: processus tissulaire nasosinusien se rehaussant de façon hétérogène après injection de gadolinium.

Ce processus a une extension à l'espace extra conique médiale et latérale sans signes d'envahissement du globe oculaire.

De multiples biopsies naso sinusiennes guidées par voie endoscopique ont conclu à du tissu inflammatoire chronique sans signes de spécificité. L'étude anatomopathologique d'une biopsie exérèse de la tumeur sous orbitaire réalisée par voie d'orbitotomie antérieure ainsi qu'une adénectomie affirmait la nature lymphoïde des lésions avec de nombreux follicules comprenant des centres germinatifs de taille variable. On notait une importante prolifération vasculaire interfolliculaire, envahissant partiellement les follicules, réalisant un aspect en «bulbe d'oignon» (figure2).

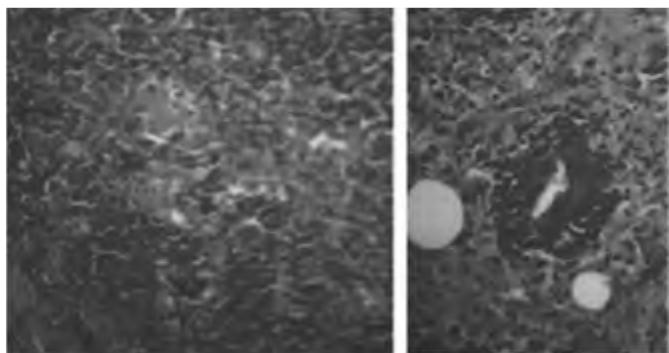


Figure 2 : (a) HE x 250 : Follicule lymphoïde centré par des remaniements sclérohyalins. (b) HE x 250 : Follicule lymphoïde centré d'un vaisseau hyperplasique.

Après bilan biologique sérologique et radiologique complet (dosage de la gammaglobulinémie normal, sérologies HIV, HHV négatives, scanner corps entier : absence d'autres localisations ganglionnaires ou viscérales) nous avons retenu le diagnostic de maladie de Castleman multicentrique de la tête et du cou de type hyalin vasculaire. Le patient a eu un traitement immunosuppresseur à base de corticothérapie à la dose de 1mg/kg/j pendant un mois avec dégression progressive sur plusieurs mois jusqu'à une dose d'entretien de 40mg/j.

A neuf mois de traitement, nous avons noté une régression de la tumeur orbitaire avec absence de récurrence ou d'autres localisations systémiques et aucune transformation maligne, (figure 3).

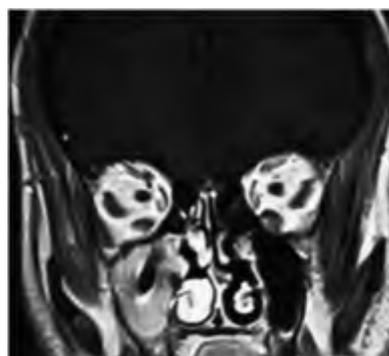


Figure 3 : IRM faciale en coupe coronale : régression quasi totale de la tumeur orbitaire avec absence de récurrence.

DISCUSSION

Benjamin Castleman est à l'origine de la première description de la maladie qui porte désormais son nom (1).

La maladie de Castleman est une forme rare d'hyperplasie lymphoïde ganglionnaire qui est aussi connue sous les noms d'hyperplasie lymphoïde géante, hamartome angiomateux ganglionnaire, hyperplasie angiofolliculaire lymphoïde, lymphome bénin géant ... (2).

A notre connaissance la majorité des cas de maladie de Castleman de la tête et du cou rapportés dans la littérature sont des cas unicentriques. Sur le plan physiopathologique, il a été suggéré que la maladie de Castleman était due à une hyperproduction d'interleukine 6 (IL6) (3). Les études épidémiologiques et la polymérase chaîne réaction ont suggéré une forte relation de la maladie de Castleman avec le virus herpes type 8 (HHV-8) (4).

La maladie de Castleman a deux présentations cliniques: une forme unicentrique impliquant un seul site ganglionnaire généralement localisé au niveau du médiastin ou de l'abdomen. Il s'agit d'une forme le plus souvent asymptotique et une forme multicentrique associant une poly lymphadénopathie, des atteintes organiques (polyneuropathie, organomégalies, endocrinopathie, un rash cutané) et des manifestations systémiques (fièvre, sueurs nocturnes, malaises, anémie, cytopénie, accélération de la vitesse de sédimentation, hypergammaglobulinémie) avec un haut risque de lymphomes et de sarcome de Kaposi rapportés chez 37% des patients dans la série de Lachant et col (5). Deux types histologiques de maladie localisée sont individualisés par Keller et al : la forme vasculohyaline et la forme plasmocytaire (6). Un type histologique mixte a été rajouté par Frizzera (7). Le choix thérapeutique dans la maladie de Castleman est très controversé. Les formes unicentriques se prêtent à une exérèse chirurgicale qui est généralement curative. L'atteinte multicentrique nécessite un traitement plus agressif. Herrada et col (8) ont proposé un traitement par corticothérapie dont le mécanisme d'action passe par un blocage de la production d'interleukine 6, dont le mécanisme d'action passe par un blocage de la production d'interleukine 6, mais une dose d'entretien est requise afin de prévenir les récurrences. Une combinaison de chimiothérapie a aussi été suggérée comme un traitement pouvant faire espérer une rémission complète. Liberato et col (9) propose un traitement par un protocole CHOP (Cyclophosphamide, Doxorubicin, Vincristine and Prednisone) dans les formes réfractaires.



D'autres approches thérapeutiques ont été suggérées comme la cyclophosphamide, le traitement antituberculeux (10), des doses élevées de melphalan avec greffe de moelle (11) et la radiothérapie.

La maladie de Castleman à localisation orbitaire unicentrique est de bon pronostic (12). Kurokawa et col. (13) ont rapporté un cas de maladie de Castleman multicentrique avec atteinte orbitaire qui s'est soldée par un décès rapide à la suite d'une récurrence et d'une surinfection systémique.

CONCLUSION

L'hétérogénéité et la rareté des formes multicentriques de la maladie de Castleman font que leurs traitements soient très disparates. La maladie de Castleman doit être considérée comme un diagnostic possible d'une adénopathie cervicale particulièrement chez les patients souffrant d'une maladie inflammatoire chronique.

BIBLIOGRAPHIE

1. Castleman B, Iverson L, Menendez VP. Localized mediastinal lymph node hyperplasia resembling thymoma. *Cancer* 1956;9:822-30.
2. Keller AR, Hochholzer L, Castleman B. Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer* 1972;29:670-83.
3. Beck JT, Hsu S, Wijdenes J. Alleviation of systemic manifestations of Castleman's disease by monoclonal anti-interleukin-6 antibody. *N Engl J Med* 1994;330:602-605.
4. Parravinci C, Corbellino M, Paulli M et al. Expression of a virus-derived cytokine, KSHV vIL-6, in HIV-seronegative Castleman's disease. *Am J Pathol* 1997;151: 1517-1522.
5. Lachant NA, Sun NC, Leong LA, Oseas RS & Prince HE. Multicentric angiofollicular lymph node hyperplasia (Castleman's disease) followed by Kaposi's sarcoma in two homosexual males with acquired immunodeficiency syndrome (AIDS). *Am J Clin Pathol* 1985;83: 27-33.
6. Keller AR, Hochholzer L. Castleman B. Hyaline-vascular and plasma-cell types of giant lymph node hyperplasia of the mediastinum and other locations. *Cancer* 1972;29:670-83.
7. Frizzera G. Castleman's disease and related disorders. *SeninDiagu Putho* 1988;5:346-64.
8. Herrada J, Cabanillas F, Rice L et al. The clinical behaviour of localized and multicentric Castleman's disease. *Ann Intern Med* 1998;128:657-62.
9. Liberato NL, Bollati P, Chiofalo F et al. Auto-immune haemolytic anaemia in multicentric Castleman's disease. *Haematologica* 1996;81:40-43.
10. Se A, Cerf M, Rigaud D et al. Treatment of an abdominal form of Castleman's disease by chemotherapy. *Ann Gastroenterol Hepatol (Paris)* 1986;22:19-22.
11. Repetto L, Jaiprakash MP, Selby PJ et al. Aggressive angiofollicular lymph node hyperplasia (Castleman's disease) treated with high dose melphalan and autologous bone marrow transplantation. *Hematol Oncol* 1986;4: 213-217.
12. Alyahya GA, Prause JU, Heegaard S. Castleman's disease in the orbit. A 20-year follow-up. *Acta Ophthalmol Scand* 2002;80:540-42.
13. Kurokawa T, Suzuki S, Kawaguchi K, Fujisawa N, Yoshimura N. Castleman disease presenting with ophthalmic signs and symptoms. *Am J Ophthalmol* 1999;128:114-16.