

Maladie de Castleman associée à un lupus érythémateux systémique : une association rare !

AE. Yahyaoui (1) ; S. Sayhi (1) ; NH. Guediche (1) ; B. Arfaoui (1) ; F. Ajili (1) ;
N. Boussetta (1) ; N. Ben Abdelhafith (1)

(1) Médecine Interne, Hôpital militaire principal d'instruction de Tunis, Tunis, Tunisie

Introduction

La maladie de Castleman (MC) est une maladie lymphoproliférative dont les manifestations sont très variables et hétérogènes. La présence de signes d'une maladie auto-immune associée constitue un véritable défi diagnostique pour le clinicien. Nous rapportons le cas d'un patient chez qui le diagnostic d'une MC associé un lupus érythémateux systémique (LES) était retenu.

Observation

- Patient âgé de 20 ans, sans antécédents notables
- Altération de l'état général dans un contexte fébrile
- A l'examen: un rash malaire, des synovites des petites articulations, une splénomégalie et des adénopathies cervicales, inguinales et susclaviculaires, bilatérales, multiples, et sans signes inflammatoires locaux.
- L'enquête était exhaustive, ayant éliminé en particulier une endocardite infectieuse, les infections virales et la tuberculose.

Explorations	Résultats
NFS	Anémie normochrome normocytaire à 10g/dl Lymphopénie à 700
EPP	Hypergammaglobulinémie à 21g/l
Marqueurs de l'inflammation	Syndrome inflammatoire biologique
Protéinurie de 24h	1,3 g/24h
Bilan immunologique	Anticorps anti-nucléaire à 1/1280 Anti-ADN Anti-Sm Anti-nucléosome Anti-histone: positifs
Biopsie ostéomédullaire	Normale
Ponction biopsie rénale	Néphropathie lupique de classe 4

Figure 1: Explorations réalisées

- La tomodensitométrie objectivait des **adénomégalies homogènes** diffuses sus et sous diaphragmatiques des chaînes cervicales, axillaires et inguinales
- La biopsie ganglionnaire inguinale était en faveur d'une adénite réactionnelle
- La biopsie ganglionnaire axillaire avec étude immunohistochimique mettait en évidence **une MC de type vasculo-hyaline sans pathologie lymphomateuse sous-jacente**.
- Le diagnostic d'un **LES** était retenu selon les **critères ACR EULAR 2019**, associé à une MC. Un traitement à base de corticothérapie et de mycophénolate mofétil était administré avec une bonne évolution clinico-biologique, avec un recul de 8 mois. Une imagerie de contrôle est prévue.

Discussion

L'association de ces deux pathologies est rarement rapportée dans la littérature. Notre observation illustre le cas d'un LES retenu selon les critères ACR EULAR 2019 et une MC **prouvé histologiquement**. D'autres études seraient nécessaires afin de comprendre l'étiopathogénie de cette association.

Conclusion

Les manifestations communes de ces deux maladies rendent la confirmation diagnostique difficile. Une enquête rigoureuse est ainsi indispensable.

