



Hypergammaglobulinémie monoclonale au cours de la Maladie de Castleman

I Chabchoub, R Ben Salah, F Frikha, Dammak C, S Marzouk, Z Bahloul

Service de Médecine interne, CHU Hédi Chaker Sfax, Tunisie

QR CODE

Introduction:

La maladie de Castelman (MDC) est une entité clinico-pathologique caractérisée par une hypertrophie ganglionnaire uni- ou pluricentrique correspondant histologiquement à une hyperplasie lymphoïde angiofolliculaire. Elle s'associe souvent à une inflammation généralisée et à une hypergammaglobulinémie polyclonale. L'apparition d'une gammopathie monoclonale est exceptionnelle au cours de la MC et pose un problème de diagnostic différentiel avec les hémopathies malignes.

Nous rapportons à partir d'une série de 18 cas de MC diagnostiqués dans notre service 2 observations chez lesquelles une hypergammaglobulinémie monoclonale était observée.

Observation 1:

Il s'agit d'un patient âgé de 53 ans, adressé au service de médecine interne pour exploration d'une poly-adénopathie fébrile. Un bilan biologique lui a été réalisé en faveur d'un syndrome inflammatoire biologique. Une enquête infectieuse exhaustive s'est révélée négative. Un scanner abdominopelvien a montré multiples adénopathies axillaires bilatérales, intra et rétro-péritonéales, inguinales bilatérales. La rate et le foie sont augmentés de taille de densité homogène. Il n'y avait pas de lésion osseuse d'allure évolutive : une électrophorèse des protéines sériques a révélé la présence d'un pic monoclonal en zone gamma. L'immunofixation était en faveur d'une gammopathie monoclonale de type IgG. Une biopsie ostéoméduillaire BOM a montré un aspect normal avec absence de cellules atypiques, plasmocytose évaluée à 10 %. Une biopsie ganglionnaire inguinale avec étude immunohistochimique était compatible avec une MC dans sa forme plasmocytaire. Il n'y avait pas de signes histologiques de malignité.

Le patient a bénéficié d'une cure de rituximab suivie d'une amélioration clinique et biologique. L'électrophorèse de protéines de contrôle a montré une disparition du pic monoclonal mais persistance d'une légère hypergammaglobulinémie d'allure polyclonale.

Observation 2 :

Patient M.A âgé de 52 ans était admis dans un tableau de fièvre avec altération de l'état général. Une radio thorax a montré un élargissement médiastinal et un complément par TDM thoracique a confirmé la présence d'adénopathies médiastinales, sus claviculaires et un épanchement pleural droit de moyenne abondance. L'enquête infectieuse revenait négative. La biologie a montré une hyperéosinophilie à 2100 éléments/mm³ et une hypergammaglobulinémie monoclonale à 26g/L. L'immunofixation était en faveur d'une gammopathie monoclonale de type IgG. Le myélogramme ainsi que la BOM révélaient une plasmocytose médullaire à 6% sans atypies et un excès d'éosinophiles. La biopsie ganglionnaire confirmait la MC dans sa forme plasmocytaire, multicentrique sans signes de malignité. Une corticothérapie à forte dose était initiée avec nette amélioration de l'état général, régression des adénopathies sur le scanner de contrôle, disparition de l'éosinophilie et régression de la gammopathie monoclonale. Le recul est de 28 mois.

Conclusion:

On souligne la particularité de la gammopathie monoclonale type IgG. S'agit-il d'une forme atypique de la MDC plasmocytaire multicentrique ou bien d'une nouvelle entité clinique entrant dans le cadre des maladies anti-immunes ?