



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com


Fait clinique

Syndrome de TAFRO et gammapathie monoclonale : association inhabituelle !



TAFRO syndrome and monoclonal gammopathy: Uncommon association!

M. Naifar^{a,b,*}, M. Messedi^b, A. Elleuch^a, M. Snoussi^d, N. Gouiaa^c, M. Turki^a, A. Lahiani^a,
T. Boudawara^c, Z. Bahloul^d, F. Ayedi^{a,b}

^aLaboratoire de biochimie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie^bUnité de recherche des bases moléculaires de la pathologie humaine 17ES12, faculté de médecine, Sfax, Tunisie^cLaboratoire d'anatomie et cytologie pathologiques, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie^dService de médecine interne, CHU Hedi Chaker, Sfax, Tunisie

INFO ARTICLE

Historique de l'article :

Reçu le 4 septembre 2015

Accepté le 4 janvier 2016

Disponible sur Internet le 12 February 2016

Mots clés :

Maladie de Castelman

TAFRO syndrome

Gammapathie monoclonale

R É S U M É

La maladie de Castelman est une entité clinicopathologique bénigne caractérisée par une hypertrophie ganglionnaire uni- ou pluricentrique. Récemment, une variante de cette maladie a été identifiée sous le nom de syndrome de TAFRO. Il regroupe les signes suivants : thrombopénie, ascite, fièvre, myélofibrose et organomégalie. Il est souvent associé à une inflammation généralisée et à une hypergammaglobulinémie polyclonale. Nous rapportons un cas inhabituel et unique de syndrome de TAFRO avec gammapathie monoclonale.

© 2016 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

A B S T R A C T

Castleman's disease is a lymphoproliferative disorder characterized by angiofollicular lymph node hyperplasia. Recently, a new variant of multicentric Castleman's disease has been identified in Japan called TAFRO syndrome. It is characterized by a constellation of symptoms: thrombocytopenia, anasarca, reticuline fibrosis of the bone marrow, renal dysfunction and organomegaly (TAFRO). It is usually associated with polyclonal hyperimmunoglobulinemia. Here, we report the first and unique case of TAFRO syndrome with monoclonal gammopathy.

© 2016 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

1. Introduction

La maladie de Castelman (MDC), initialement décrite en 1956, est une entité clinicopathologique caractérisée par une hypertrophie ganglionnaire uni- ou pluricentrique correspondant histologiquement à une hyperplasie lymphoïde angiofolliculaire. Deux types histologiques sont décrits dans la littérature : le type vasculaire hyalin (90 %) et le type plasmocytaire plus rare (10 %) [1]. Nous rapportons une observation inhabituelle de maladie de Castelman pluricentrique de type plasmocytaire, associée à un pic monoclonal atypique à l'électrophorèse.

2. Description clinique

Il s'agit d'un patient C.M., âgé de 53 ans, adressé au service de médecine interne pour exploration d'une poly-adénopathie fébrile. L'histoire de la maladie remonte à décembre 2013, marquée par l'installation d'une fièvre chiffrée à 39 °C, de sueurs nocturnes et d'une dyspnée de repos non améliorées par le traitement symptomatique d'où son hospitalisation au service de maladies infectieuses. Un premier bilan biologique lui a été réalisé en faveur d'un syndrome inflammatoire biologique (Tableau 1). Le patient a été mis sous Augmentin® 2 g × 3/j + β2 mimétiques pendant 6 jours. L'évolution était marquée par l'amélioration de la dyspnée et la persistance de la fièvre.

Une enquête infectieuse exhaustive a été réalisée qui s'est révélée négative (Tableau 1).

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : manel.naifar2@gmail.com (M. Naifar).

Tableau 1

Analyse biologique à l'admission.

	Patient	VU
<i>NFS</i>		
Hb (g/dL)	12,3	13–17
GB (elt/mm ³)	4200	4000–10 000
PlaQ (elt/mm ³)	194 000	150 000–400 000
VGM (fl)	80	
TCMH (pg/L)	37,9	30–35
<i>Analyse microbiologique</i>		
Hémoculture	Négatif	Négatif
ECBU	Négatif	Négatif
Sérologie Ac anti-VIH	Négatif	Négatif
Sérologie Widal	Négatif	Négatif
Sérologie Wright	Négatif	Négatif
Sérologie des atypiques	Négatif	Négatif
Sérologie de la toxoplasmose	Négatif	Négatif
Sérologie CMV	Négatif	Négatif
<i>Analyse immunologique</i>		
Ac anti-nucléaires	Négatif	Négatif
Ac anti-muscle lisse	Négatif	Négatif
Ac anti-mitochondrie	Négatif	Négatif
IgG (g/L)	38,8	6,8–14,7
IgA (g/L)	3,68	0,7–3,7
IgM (g/L)	1,49	0,2–2,1
<i>Analyse biochimique</i>		
Ferritine (μg/L)	1978	20–250
CRP (mg/L)	37,9	< 6
VS (1 ^{re} H)	83	< 7
ASAT (UI/L)	9	5–40
Fer sérique (μmol/L)	5,6	10–30
Calcémie (mmol/L)	2,3	2,2–2,6
Calciurie 24 h (mmol/24 h)	4,3	0,1 mmol/kg/24 h
Protéinurie (g/24 h)	0,4	Néant
FT4 (pmol/L)	13,6	9–19
TSH (μU/mL)	3,17	0,2–4,9
Enzyme de conversion	58 UI/L	20–70

VU : valeurs usuelles ; Hb : hémoglobine ; plaq : plaquettes, VGM : volume globulaire moyen ; TCMH : teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine ; Ig : immunoglobuline ; CRP : C-reactive protein ; VS : vitesse de sédimentation ; CMV : cytomégalovirus ; ECU : examen cytotactériologique des urines ; VIH : virus de l'immunodéficience humaine.

L'échographie abdominopelvienne montrait une splénomégalie homogène (17 cm) et une hépatomégalie d'allure stéatosique. Le patient a été adressé au service de médecine interne pour complément de prise en charge.

Il a bénéficié le 22/7/14 d'un scanner abdominopelvien (Fig. 1) qui a montré : multiples adénopathies axillaires bilatérales, intra- et rétro-péritonéales, inguinales bilatérales atteignant 4 cm en iliaque externe gauche. La rate est augmentée de taille (17 cm) de densité homogène. La foie est augmenté de taille (20 cm), de contours réguliers et de densité homogène.

Absence de lésion osseuse d'allure évolutive : une électrophorèse des protéines sériques a été réalisée le 5/9/14 révélant la présence d'un pic monoclonal en zone gamma avec un aspect particulier : une base large et un sommet pointu (Fig. 2).

L'immunofixation était en faveur d'une gammopathie monoclonale de type IgG à chaîne légère Kappa. Une biopsie ostéomédullaire BOM lui a été indiquée montrant un aspect normal avec absence de cellules atypiques, plasmocytose évaluée à 10 %.

L'évolution était marquée par l'apparition d'un érythème cutané, d'un épanchement pleural bilatéral de grande abondance et d'une ascite de moyenne abondance associés à une pancytopenie (GB = 2000 elt/mm³, PNN = 970 elt/mm³, plaq = 68 000 elt/mm³, Hb = 8,1 g/dL).

Il a bénéficié également d'une ponction ganglionnaire inguinale (09/09/14) avec étude immunohistochimique. Il a bénéficié d'une biopsie ganglionnaire inguinale : les follicules lymphoïdes avaient

un centre germinatif pauvre en cellules centro-cytoplastiques par hyperplasie des cellules dentritiques qui se disposaient de façon concentrique autour des capillaires sanguins en bulbe d'oignon (Fig. 3A) ; les lymphocytes de la zone du manteau folliculaire s'organisaient en couronne ; entre les follicules lymphoïdes, on notait une hyperplasie capillaire avec de nombreux plasmocytes aux noyaux réguliers (Fig. 3B) ; il existait en plus quelques granulomes tuberculoïdes sans nécrose caséuse (Fig. 3C). À l'étude immunohistochimique complémentaire, le marquage pour le CD23 objectivait l'hyperplasie caractéristique des cellules dentritiques (Fig. 3D) ; le HHV8 marquait le noyau de certains lymphocytes et plasmocytes ; le marquage pour CD30 était éparse, limité aux cellules para-immunoblastiques interfolliculaires. Les plasmocytes de la zone interfolliculaire étaient majoritairement de phénotype Kappa. Par ailleurs, il n'y avait pas de signes histologiques de malignité.

Le patient a bénéficié d'une cure de rituximab (Mabthera®) suivie d'une amélioration clinique et biologique. Le rituximab est un anticorps monoclonal dirigé contre la molécule CD20 présente à la surface des cellules B du stade pré-B au stade de lymphocyte B mature. Sa demi-vie est de 120 heures. L'électrophorèse de protéines de contrôle après mise du traitement (j36) a montré une disparition du pic monoclonal mais persistance d'une légère hypergammaglobulinémie d'allure polyclonale (gamma = 17,6 g/L, Fig. 4).

3. Discussion

Au total, il s'agit d'une gammopathie monoclonale associée à poly-adénopathies, ascite, pancytopenie et hépatosplénomégalie dans un contexte inflammatoire. Les causes infectieuses ont été éliminées en premier. Le diagnostic le plus probable est le lymphome hodgkinien [2]. Cependant, le patient ne présentait pas une hyperlymphocytose et la biopsie ganglionnaire n'était pas en faveur. L'immunophénotypage n'a pas pu être réalisé.

On peut discuter également le myélome multiple devant cette gammopathie monoclonale de type Ig G, mais le patient ne présentait ni de douleurs osseuses, ni d'hypercalcémie ou d'anémie ou d'insuffisance rénale (signes CRAB) [3]. La BOM montrait en effet une plasmocytose = 10 %.

Parmi les autres diagnostics à évoquer, on peut citer le syndrome de POEMS et la sarcoïdose. Le diagnostic positif du syndrome POEMS se base sur l'association de 2 critères majeurs (polyneuropathie, gammopathie monoclonale) et au moins un critère mineur [4]. Les arguments en faveur du syndrome de POEMS sont l'érythème cutané, l'ascite, l'organomégalie et la gammopathie monoclonale mais vu l'absence d'atteinte endocrinienne ou de polyneuropathie associés, ce diagnostic a été écarté [5]. La sarcoïdose serait un diagnostic à évoquer mais il n'y avait pas d'atteinte médiastinopulmonaire, le taux de l'enzyme de conversion ainsi que la biopsie des glandes salivaires accessoires étaient normaux [6].

L'étude anatomopathologique associée à l'immunohistochimie a permis dans ce cas de faire le diagnostic positif de la maladie de Castelman [7], dans sa forme multicentrique plasmocytaire.

Dans la littérature, les formes multicentriques décrites sont généralement associées au type plasmocytaire, le diagnostic est habituellement évoqué sur les données scanographiques et confirmé par l'étude anatomopathologique [8]. L'association d'hyperplasie folliculaire avec disposition en bulbe d'oignon, d'une plasmocytose importante, d'un réseau capillaire riche entre les follicules et d'une masse lymphoïde d'allure tumorale est en fait caractéristique de la MDC. Son association à des granulomes tuberculoïdes évocateurs de sarcoïdose n'a pas été décrite. La présence du HHV8 était notée dans 40 % des cas [9,10].

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4130943>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4130943>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)