

Atteintes paranéoplasiques d'une maladie de Castleman

1^{er} Auteur : Dorian, TALBOT-SANCHEZ, Interne, Dermatologie, CHU, Poitiers, France

Autres auteurs, équipe:

- Hugo, MOREL, Interne, Maladie Infectieuse, CHU, Poitiers, France
- Florent, BROCA, Chef de Clinique-Assistant, Médecine Interne, CHU, Poitiers, France
- Ewa, WIERZBICKA-HAINAUT, Praticien Hospitalier, Dermatologie, CHU, Poitiers, France

Introduction

La maladie de Castleman est un syndrome lymphoprolifératif polyclonal rare. L'atteinte cutanée est présente dans 17 % des cas. Nous rapportons un cas de vasculite urticarienne révélant une maladie de Castleman associée à une atteinte paranéoplasique inhabituelle.

Observation

Un patient éthylo-tabagique de 65 ans avec antécédents d'encéphalopathie toxique et d'épilepsie a été hospitalisé pour altération de l'état général associée à des adénopathies axillaires et inguinales bilatérales. Il existait plusieurs anomalies cutanées distinctes présentes depuis 4 ans : d'une part, une pachydermatoglyphie des deux paumes de mains (figure 1), un hippocratisme digital et un cutis verticis gyrata (figure 2) ; d'autre part, une éruption maculo-papuleuse vespérale d'allure urticarienne du tronc et du dos, fixe et non prurigineuse (figure 3). Il n'y avait ni fièvre ni arthralgie. La CRP était élevée à 137 mg/L associée à une hypergammaglobulinémie polyclonale à 15,1 g/L. Les sérologies VIH et des hépatites B et C étaient négatives. Les dosages du complément, des IgG4 et de la ferritine glycosylée étaient normaux. La biopsie cutanée des lésions maculo-papuleuses confirmait une vasculite urticarienne. Le TEP-scanner mettait en évidence des adénopathies axillaires et inguinales supra-centimétriques hypermétaboliques sans autre foyer d'hypermétabolisme. La biopsie d'une adénopathie inguinale révélait une plasmocytose interfolliculaire importante sans hyperplasie des follicules lymphoïdes compatible avec une maladie de Castleman. La recherche d'HHV8 dans le sérum et la biopsie ganglionnaire était négative. L'endoscopie digestive haute et basse, la bronchoscopie et l'exploration des voies aériennes supérieures ne retrouvaient pas d'argument en faveur d'une néoplasie. Le diagnostic de Castleman-like associé à une atteinte cutanée à type de vasculite urticarienne a été posé. Les différents diagnostics différentiels ont été écartés notamment un POEMS, un TAFRO ou une maladie de Still. Il n'y avait pas d'argument pour un syndrome VEXAS en l'absence d'anémie macrocytaire et devant la normalité du myélogramme. Parallèlement, l'atteinte acrale des mains et du vertex était évocatrice d'une étiologie paranéoplasique. L'acromégalie a été éliminée par un dosage normal de l'IGF-1. Un traitement par SILTUXIMAB à la posologie de 11 mg/kg toutes les trois semaines était instauré associé à une corticothérapie à 1 mg/kg ayant permis, après 6 cures, une diminution du syndrome inflammatoire biologique et des hypermétabolismes ganglionnaires mais sans efficacité sur les différentes atteintes cutanées. Le rapprochement des cures de SILTUXIMAB toutes les 2 semaines n'a pas non plus permis de faire régresser les lésions cutanées.



Figure 1 :
pachydermatoglyphie



Figure 2 : cutis verticis gyrata



Figure 3 : éruption maculo-papuleuse fixe et non prurigineuse du tronc

Discussion

Les manifestations cutanées de la maladie de Castleman les plus fréquentes sont le pemphigus paranéoplasique, les nodules et papules érythémateux et les lésions de purpura.[1-2] Il existe à notre connaissance quatre cas de vasculite urticarienne sur maladie de Castleman dans la littérature. Concernant la pachydermatoglyphie, l'hippocratisme digital ou le cutis verticis gyrata, aucune association avec la maladie de Castleman n'a été décrite. Ces anomalies paranéoplasiques peuvent être associées principalement aux cancers pulmonaires ou s'observer dans des formes primitives héréditaires comme le syndrome de Touraine-Solente-Golé.[3] Dans notre cas, un lien entre cette atteinte acrale et la maladie de Castleman semble possible devant l'apparition tardive des lésions sans antécédents familiaux notables et devant l'absence d'une néoplasie solide.

Conclusion

Nous rapportons une observation rare de vasculite urticarienne au cours d'un Castleman-like accompagné d'une pachydermatoglyphie, d'un hippocratisme digital et d'un cutis verticis gyrata en l'absence de néoplasie solide.

Références bibliographiques principales

1. Kim HJ, Han JH, Bang CH, Park KS, Cho SG, Yoo DS, et al. Cutaneous Disorders Associated with Castleman's Disease. Acta Dermato-Venereologica. 26 août 2019;99(11):984-9.
2. Chavez-Alvarez S, Villarreal-Martinez A, Ocampo-Candiani J, Gomez-Flores M, Vazquez-Martinez O, Gonzalez-Saldivar G, et al. Cutaneous manifestations of Castleman disease. Int J Dermatol. oct 2020;59(10):1226-40.
3. Cohen PR, Grossman ME, Silvers DN, Kurzrock R. Tripe palms and cancer. Clin Dermatol. 1993;11(1):165-73.

