

Cas de la semaine #280

3 avril 2023

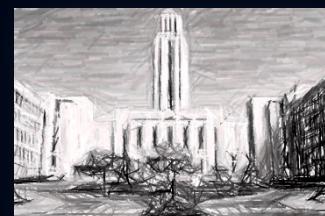
Médecine nucléaire #38

Préparé par Dre Meriem Aouane R3

Dr Cheng-Han Shih MD

Centre Hospitalier de l'Université de Montréal

Département de radiologie, radio-oncologie et médecine nucléaire



Université 
de Montréal

Faculté de médecine

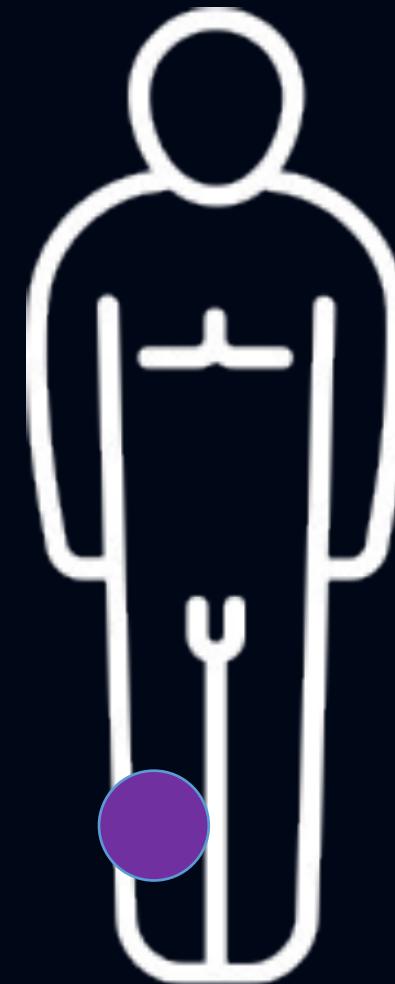


Histoire clinique

- Consulte pour œdème important du membre inférieur droit avec apparition de papules violacées légèrement douloureuses.
- Progression rapide de l'atteinte cutanée avec extension au versant interne de la cuisse droite et en controlatéral.
- Absence de réponse à l'antibiothérapie.

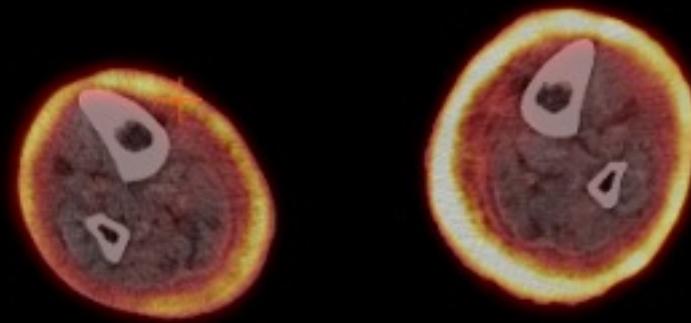
Antécédents médicaux

- Greffé hépatique pour cirrhose NASH.
- Rejet aigu du greffon.

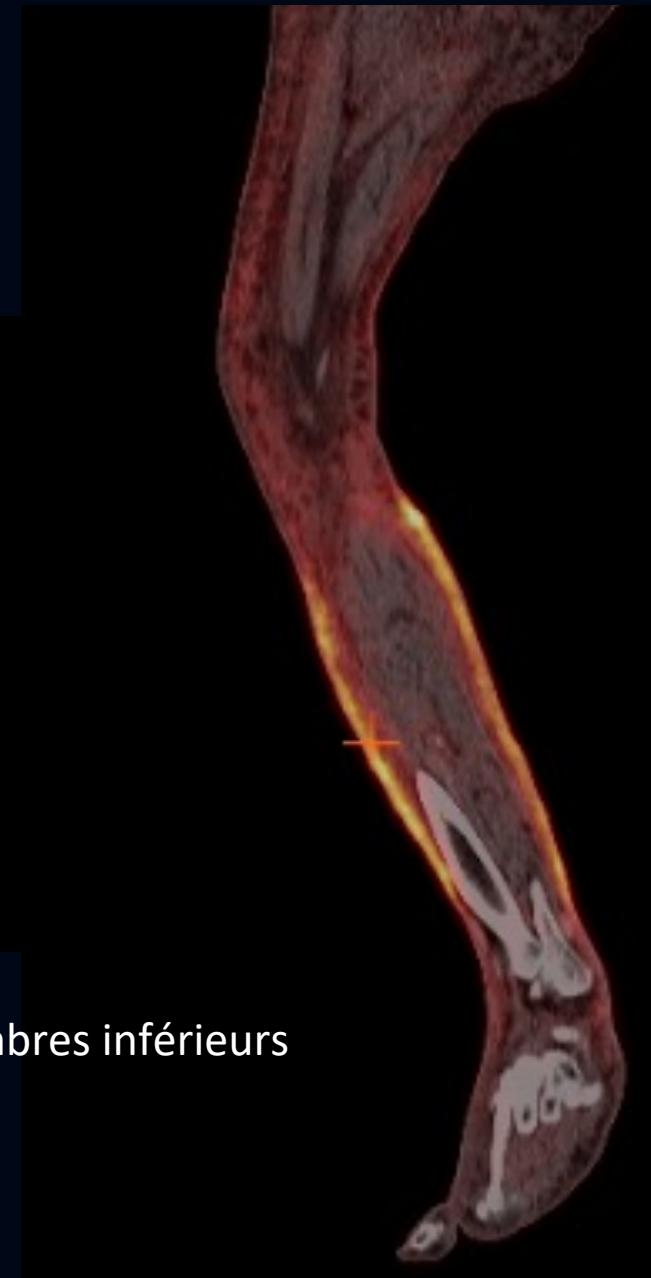


65 ans

TEP-Scan FDG

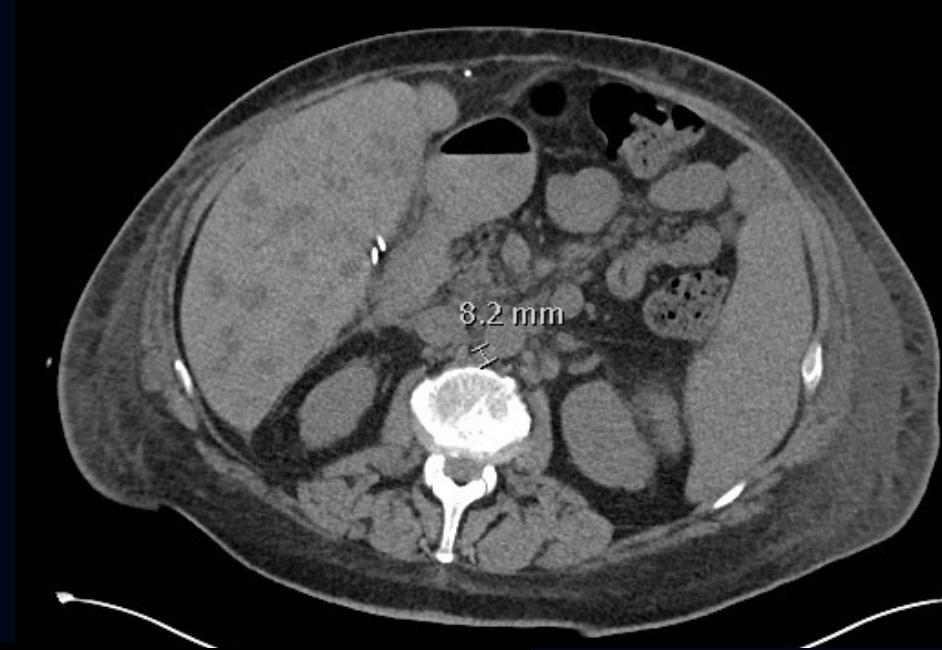


Fusion TEP-Scan centré sur les membres inférieurs

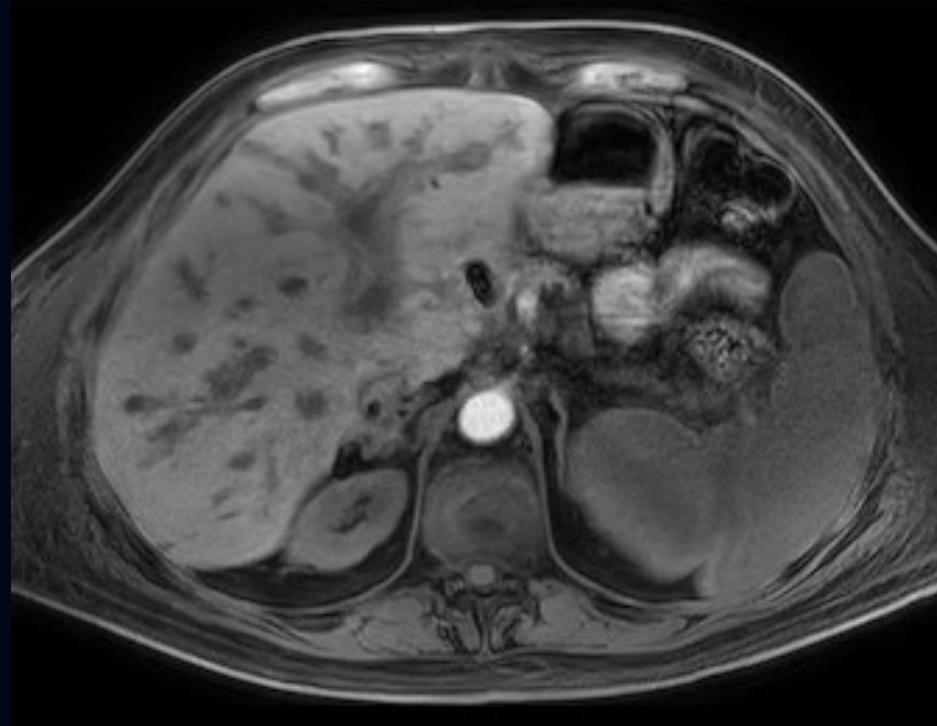


MIP pancorporel

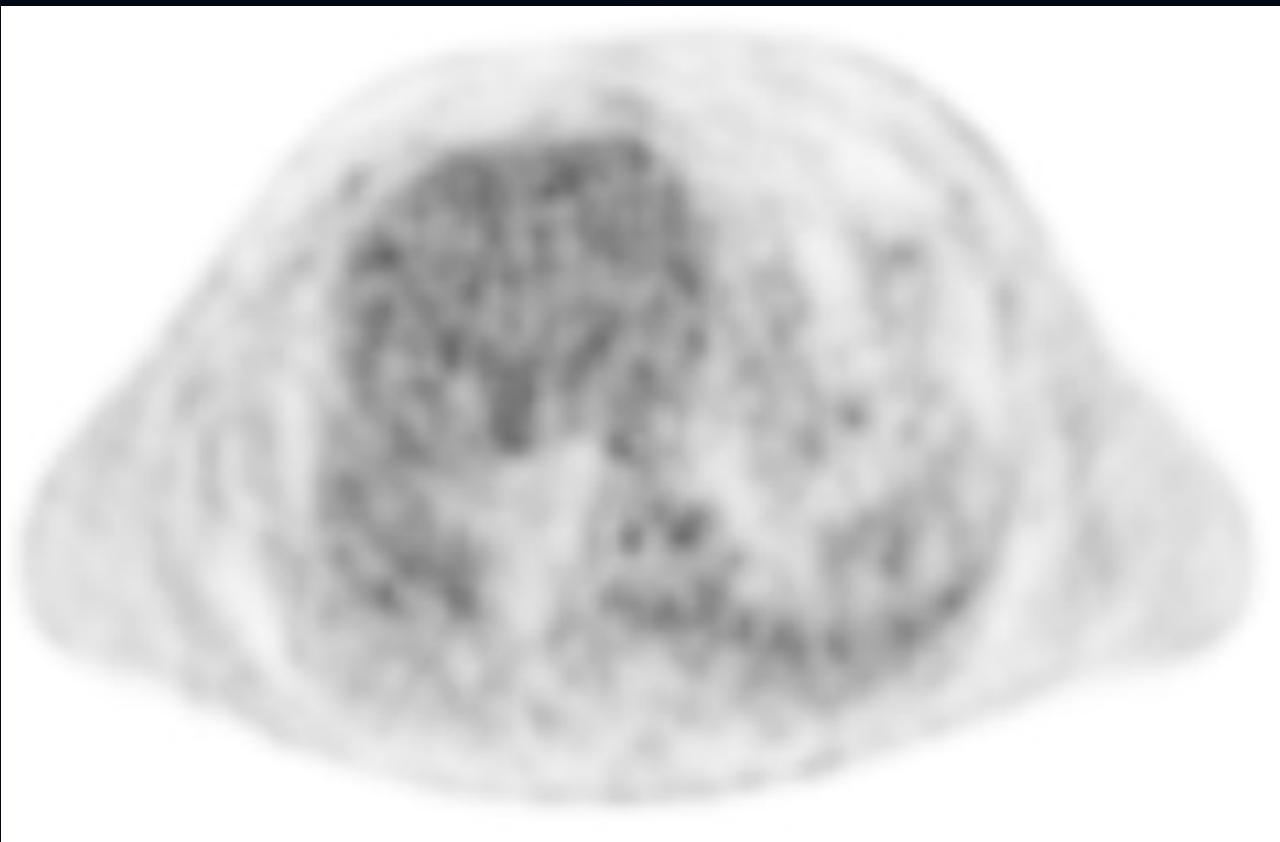
Scan abdomino-pelvien C-



Résonance magnétique hépatique



TEP-SCAN centré sur le thorax

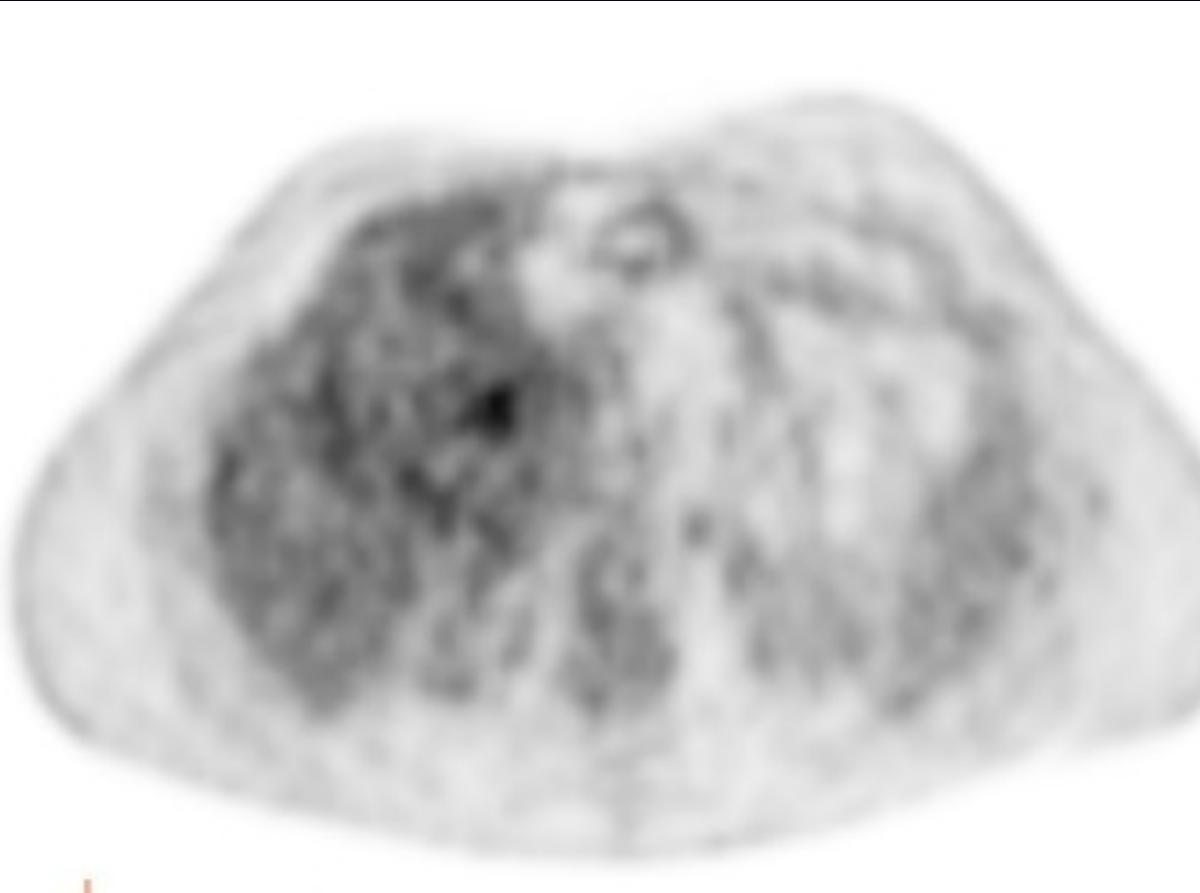


TEP thoracique (AC)



Fusion TEP –SCAN thoracique

TEP-scan centré sur l'abdomen

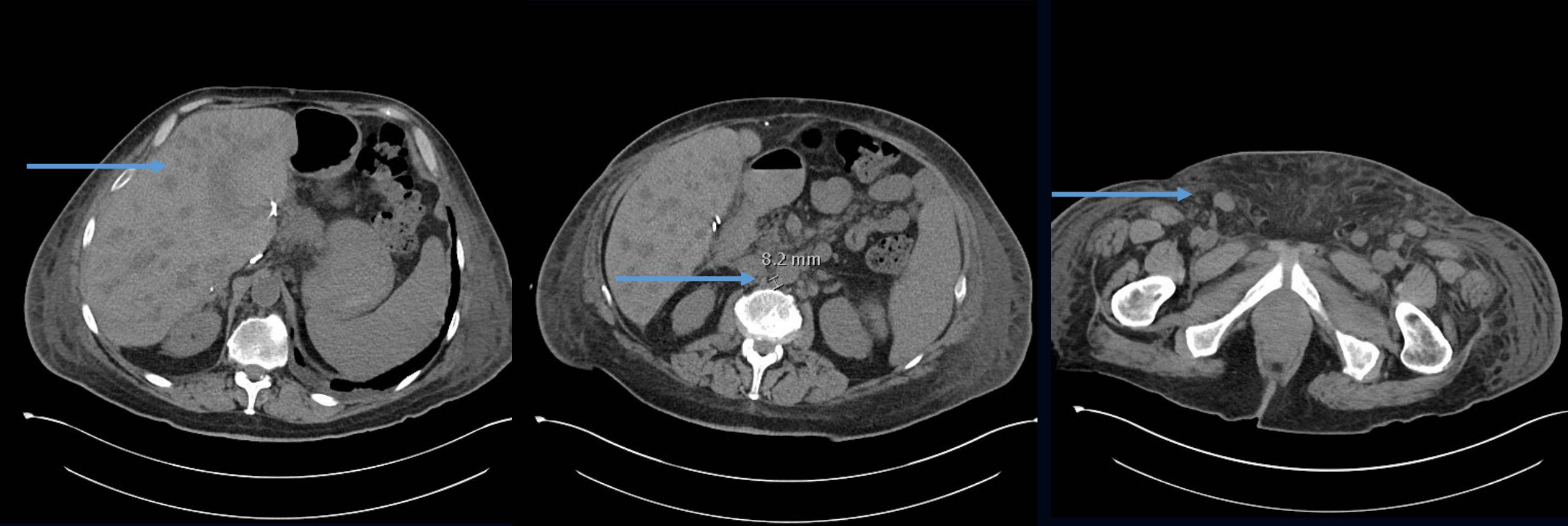


TEP abdominale (AC)



Fusion TEP –SCAN abdomen

Description : scan abdo-pelvien C-



- Multiples hypodensités hépatiques, qui pourraient représenter soit une dilatation diffuse des voies biliaires intra-hépatiques (sans évidence toutefois de site obstructif) ou alternativement des lésions hépatiques.
- Adénopathies inguinales bilatérales avec ganglions rétropéritonéaux et rétrocruraux.

Description : TEP-CT FDG

Nodules pulmonaires mal définis légèrement hypermétaboliques. Ganglions médiastino-hiliaires actifs.

Infiltration péri-porto-biliaire légèrement à modérément hypermétabolique

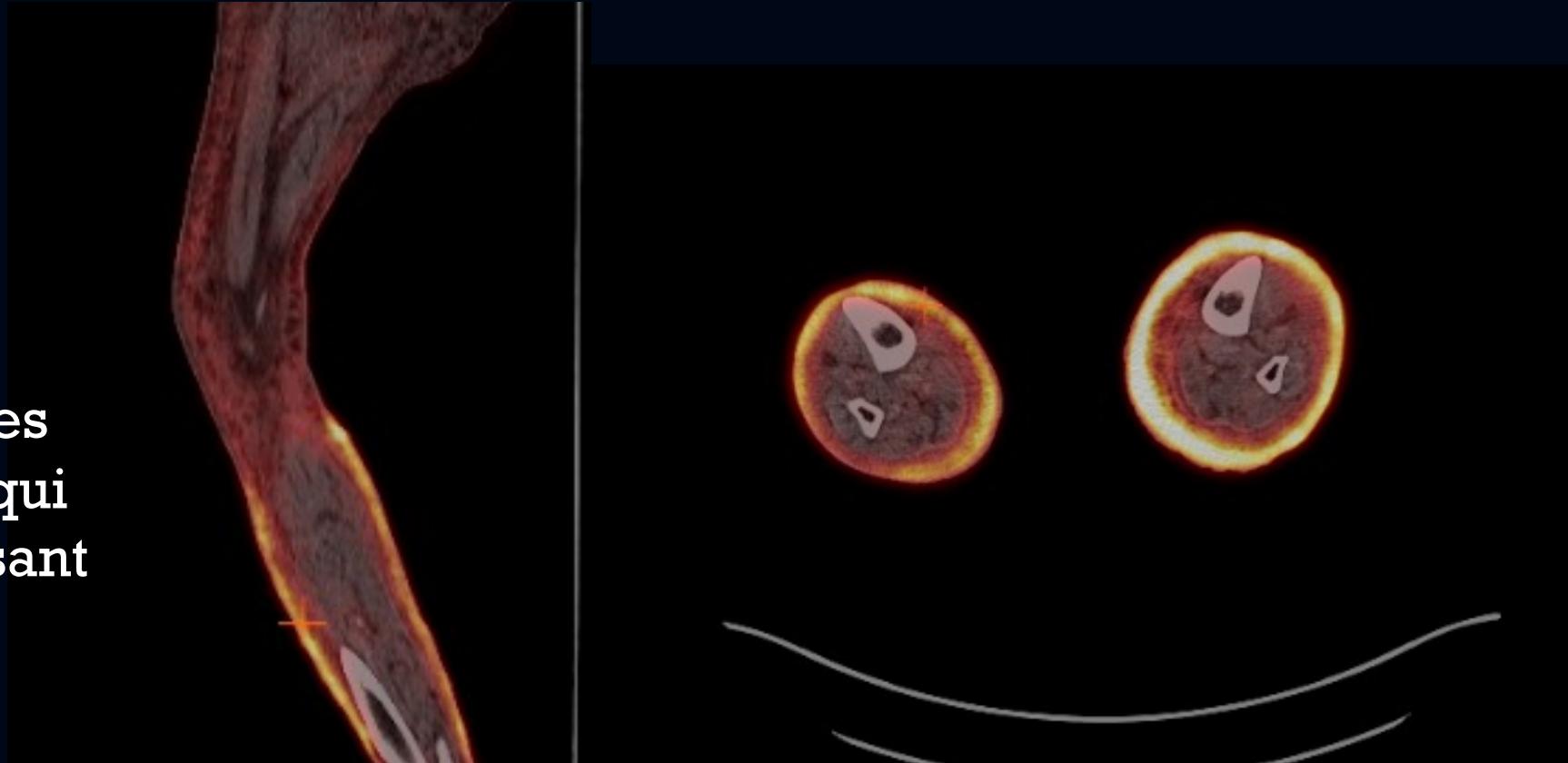
Ganglions inguinaux hypermétaboliques

Épaississement tissulaire hypermétabolique des membres inférieurs qui s'étend au versant interne des cuisses, plus marqué à droite.

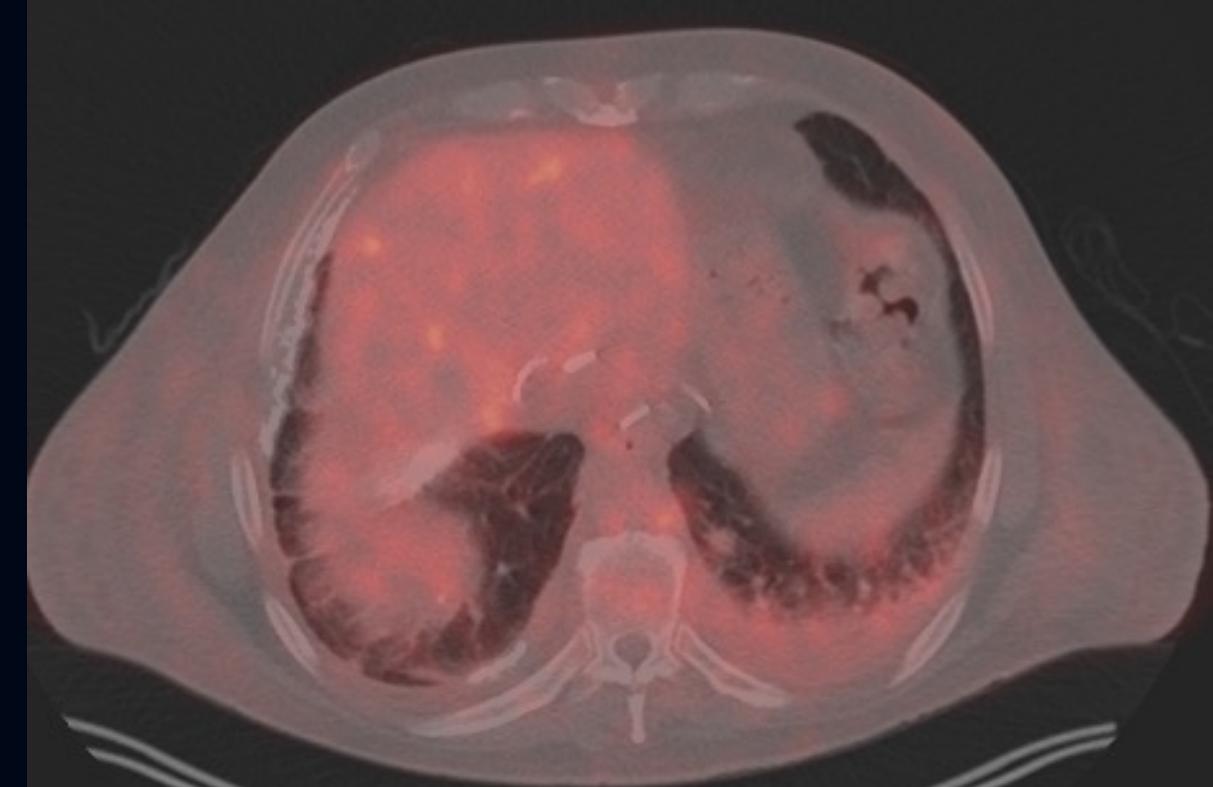
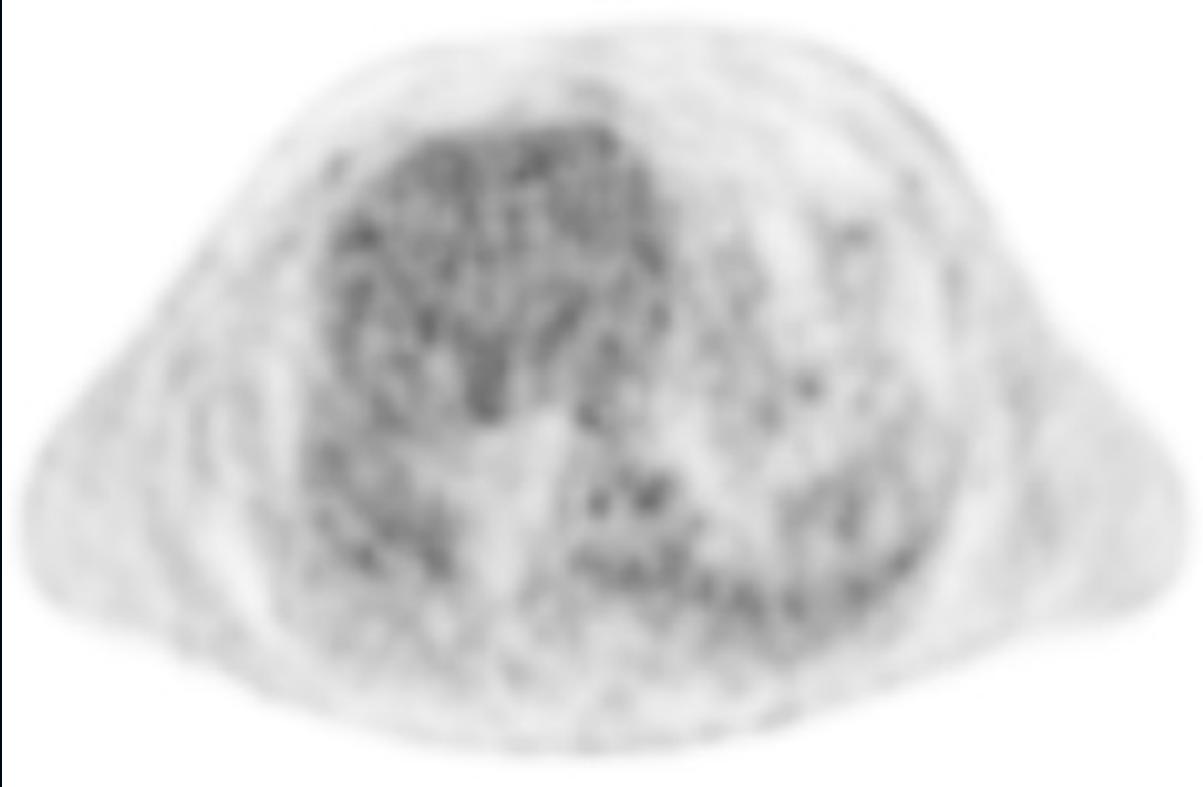


Description: TEP-FDG centrée sur les membres inférieurs

Épaississement tissulaire fortement hypermétabolique des membres inférieurs qui s'étend jusqu'au versant interne des cuisses.

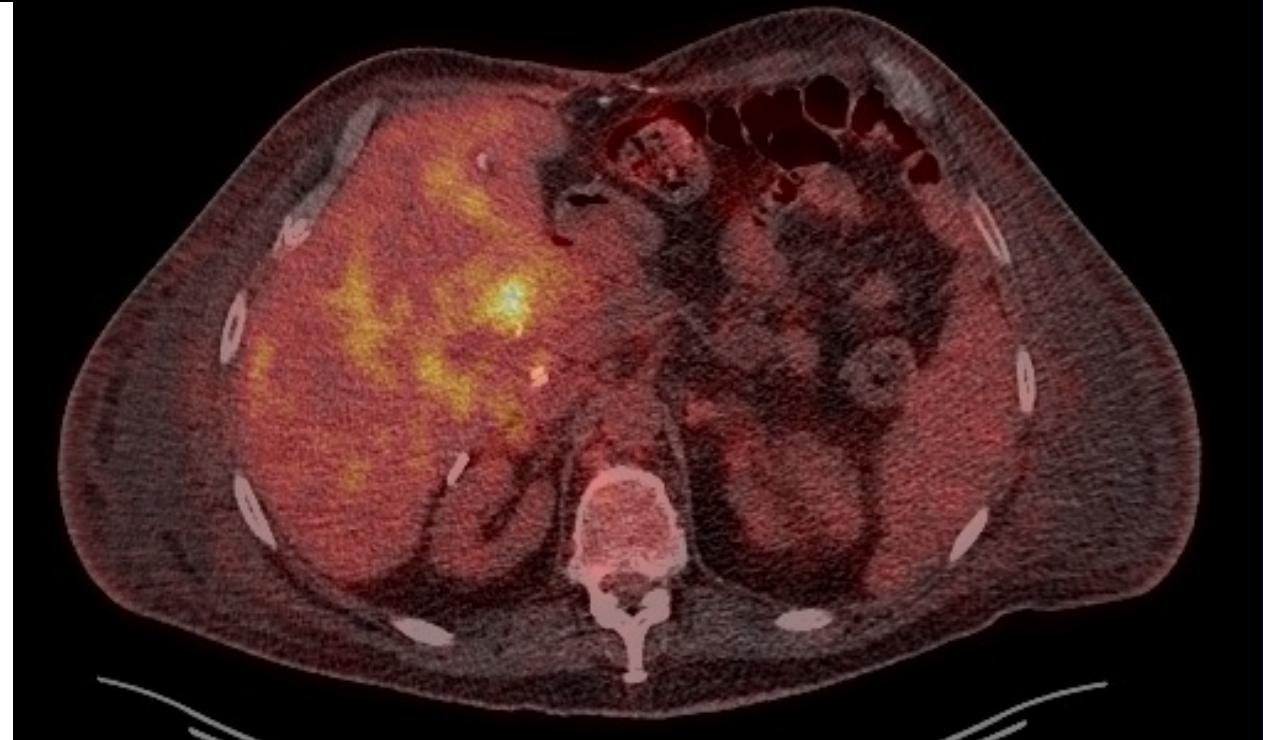
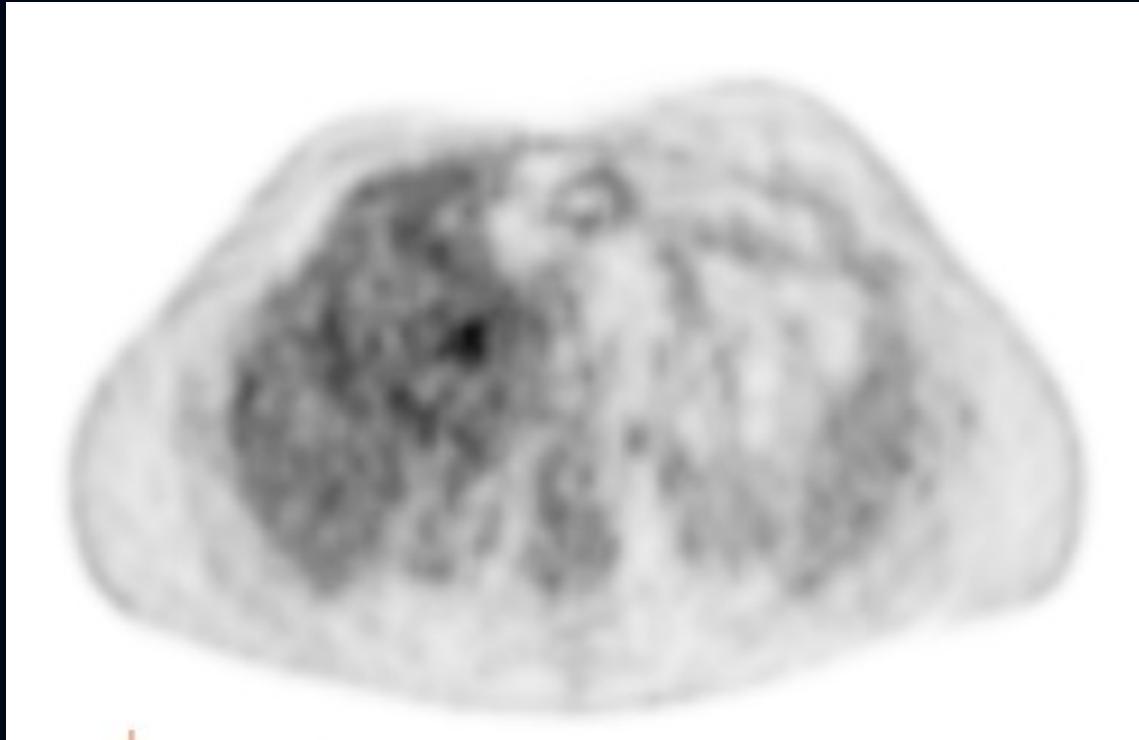


Description: TEP/TDM centrée sur le thorax



Nodularités mal définies, certaines sous-pleurales et légèrement actives.
Léger épanchement pleural gauche, faiblement hypermétabolique.

Description: TEP-CT centrée sur l'abdomen



Infiltration péri-porto-biliaire légèrement à modérément hypermétabolique.

Diagnostic différentiel de l'atteinte cutanée

Dans le contexte d'immunosuppression, le diagnostic différentiel d'une atteinte cutanée inclut;

Cellulite avec lymphangite

Angiomatose bacillaire

Maladie de Kaposi

Lymphome

Le tableau d'ensemble, avec l'atteinte pulmonaire, hépatique et ganglionnaire, suggère un autre diagnostic différentiel ;

Kaposi multisystémique

Lymphome

Castleman multicentrique

Dx différentiel de l'atteinte cutanée

- **Cellulite/lymphangite** 
- Angiomatose bacillaire
- Maladie de Kaposi
- Lymphome

Pour:

- Clinique fortement suggestive d'une infection cutanée avec notamment œdème, érythème et douleur.

Contre:

- Atteinte extensive impliquant pratiquement tout le membre inférieur, bilatéralement.
- Apparition tardive de papules rouges-violacées.
- Atteinte extra-cutanée extensive.
- Absence de réponse à l'antibiothérapie.

Diagnostic différentiel de l'atteinte cutanée

- Cellulite/lymphangite
- ***Angiomatose bacillaire***
-
- Maladie de Kaposi
- Lymphome

Pour:

- Se développe habituellement chez les patients immunosupprimés.
- Manifestation cutanée principale avec lésions cutanées rouges-violacées.
- Peut atteindre le système réticulo-endothélial hépatique et donner une aspect de dilation kystique.
- Possible atteinte viscérale, notamment hépatique et ganglionnaire.

Contre

- Atteinte pulmonaire inhabituelle.
- Progression des lésions cutanées, malgré les multiples lignes d'antibiothérapies couvrant la bactérie responsable de cette infection (*B. quintana* et *B. henselae*).

Diagnostic différentiel de l'atteinte cutanée

- Cellulite/lymphangite
- Angiomatose bacillaire
- **Maladie de Kaposi**
- Lymphome



Pour:

- Forte association rapportée avec prise d'immunosuppresseurs.
- Manifestation initiale cutanée, caractérisée par papules rouges-violacées.
- Atteinte variable pouvant impliquer l'ensemble des organes.
- Évolution rapide de la maladie dans certains cas rapportés.

Diagnostic différentiel de l'atteinte cutanée

- Cellulite/lymphangite
- Angiomatose bacillaire
- Maladie de Kaposi
- **Lymphome** 

Pour:

- Atteinte ganglionnaire impliquant les régions supra et infra-diaphragmatiques.
- Évolution rapide avec atteinte extranodale fréquente.

Contre:

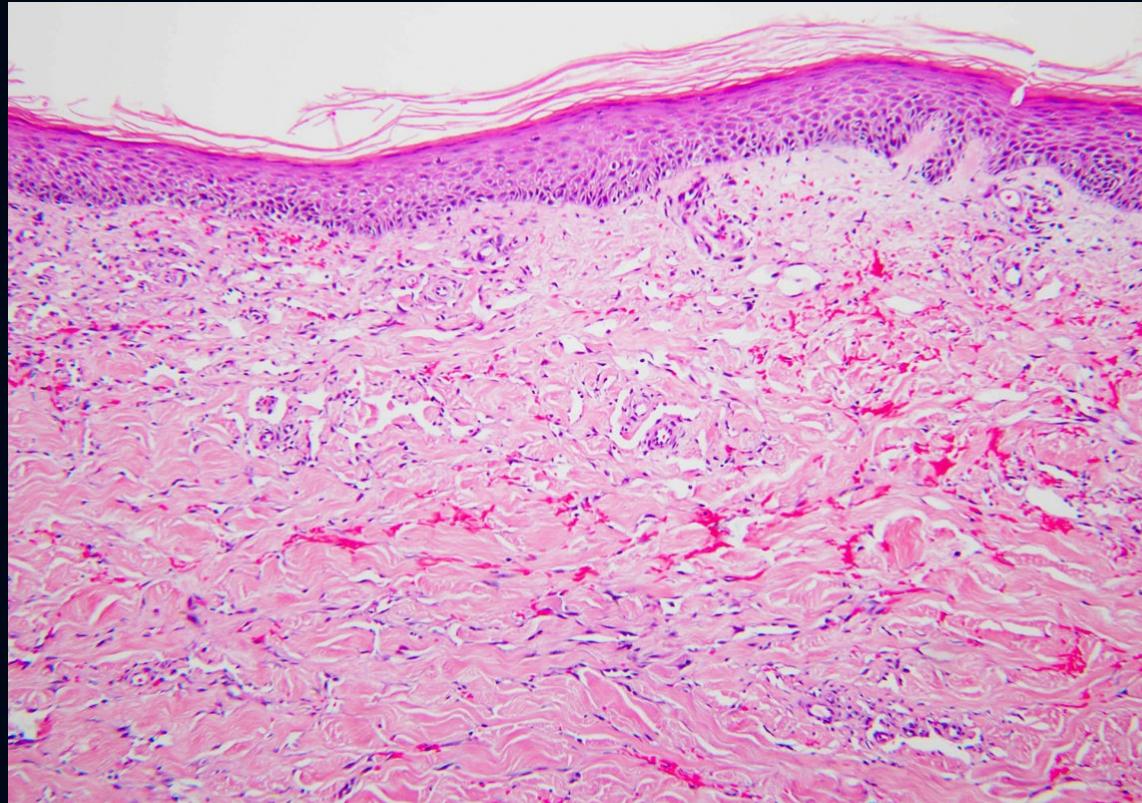
- Lymphome cutané **primaire post-transplantation** a déjà été rapporté dans la littérature, mais considéré rare comme atteinte initiale.

Kaposi cutané et présumé multisystémique*

**L'ensemble des trouvailles n'a pas pu être confirmé avant le décès du patient*

Diagnostic final

Histopathologie



Résultats des biopsies à la cuisse droite:

Spécimen compatible avec une néoplasie positive pour l'herpès virus humain 8 (HHV-8).

Cytoponction du ganglion à l'aîne droite:

Cellules fusiformes atypiques prenant l'aspect de vaisseaux mal formés. Nombreux globules rouges extravasés. Rares follicules lymphoïdes.
Trouvailles compatibles avec maladie de Kaposi.

Études immunohistochimiques:

Présence de cellules néoplasiques exprimant CD31, CD34, ERG et HHV8.

* Ce qui permet de départager cette tumeur vasculaire des autres est la présence du HHV8.

Sarcome de Kaposi

Définition : *Tumeur vasculaire impliquant les cellules endothéliales des vaisseaux sanguins et lymphatiques, induite par une infection au virus HHV-8.*

Il existe 4 sous-types :

Endémique	Classique/sporadique	VIH concomitant	latrogénique
<ul style="list-style-type: none">- Enfants et jeunes adultes.• Lésions cutanées aux membres inférieurs.• Pas d'association avec le VIH.• Prédominance en Afrique Sub-saharienne.• Atteinte ganglionnaire significative.	<ul style="list-style-type: none">• Hommes avancés en âge > femmes.• Cliniquement indolent.• Lésions cutanées aux membres inférieurs• Prédominant en Afrique centrale, Méditerranée et en Europe de l'est.• Souvent associé à une néoplasie secondaire.	<ul style="list-style-type: none">• Souvent caractérisé par une atteinte cutanée, mais la présentation initiale peut être variable.• La variante de Kaposi la plus agressive.	<ul style="list-style-type: none">• Post-transplantation.• Association également rapportée avec la prise d'immunosuppresseurs dans le contexte de maladies auto-immunes et d'un syndrome lymphoprolifératif post-transplantation d'organe.• Implique généralement les tissus cutanés, les viscères et les muqueuses.



Kaposi - Manifestation cutanée

Le Kaposi cutané est souvent la manifestation initiale de la maladie.

Implique généralement les membres inférieurs, le visage, la muqueuse buccale et les gencives.

Lésions elliptiques à distribution linéaire, non douloureuses ni prurigineuses. Typiquement violacées dû à leur vascularisation.

L'atteinte peut être associée à un lymphœdème.



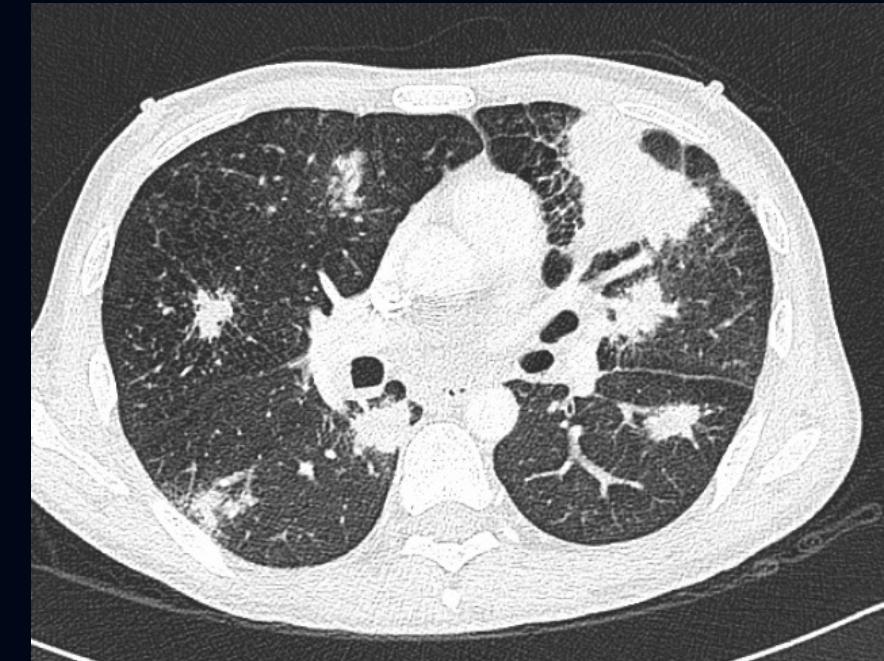
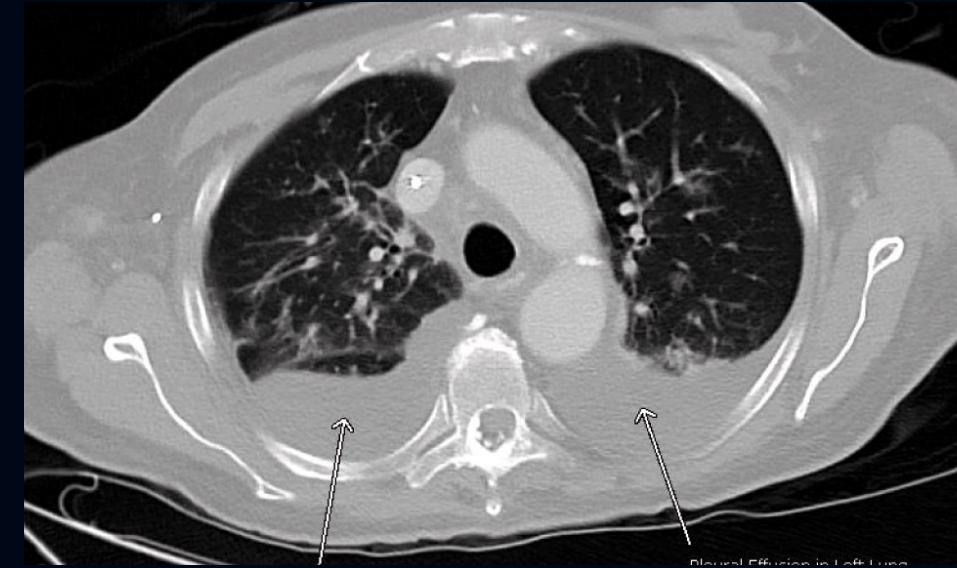
Principal diagnostic clinique alternatif : **angiomatose bacillaire**, soit une infection cutanée induite par *B. Quintana* ou *B.Henselae*. Elle impacte le système réticulo-endoplasmique exclusivement chez les patients immunosupprimés.

Kaposi - Manifestations autres

Tableau de présentation variable pouvant impliquer tous les systèmes, mais principalement le foie, le pancréas, le cœur, les os et les ganglions.

Les sites les plus fréquents, après l'atteinte cutanée, sont la sphère ORL, le tractus digestif et les poumons.

Peut engendrer une relâche importante de cytokines induisant un syndrome inflammatoire sévère qui se traduit par une atteinte systémique clinique.

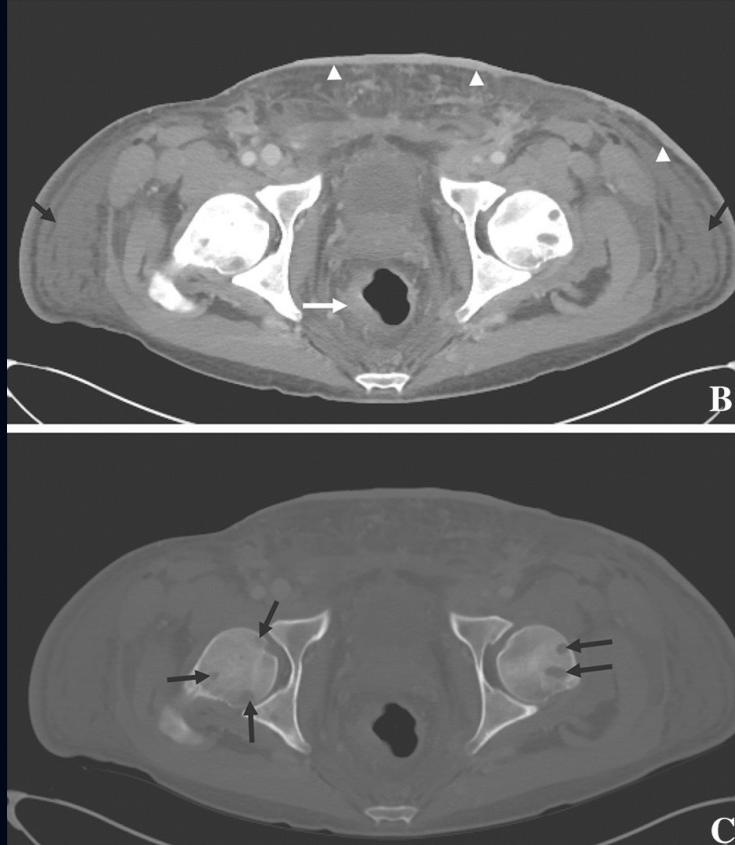


Opacités pulmonaires éparses avec épanchements pleuraux.

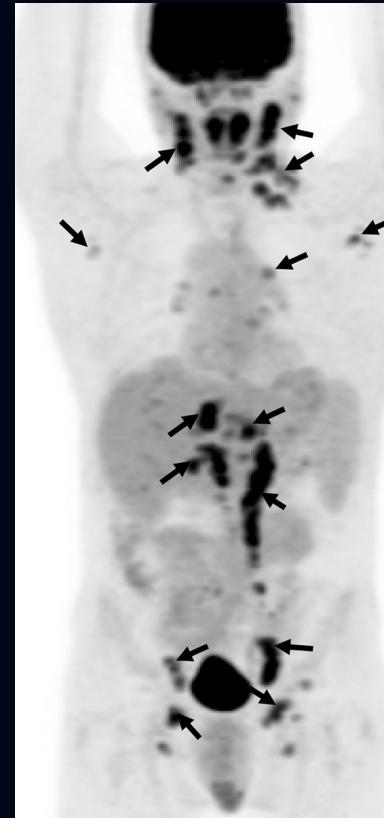
Kaposi - Manifestations autres



Épaississement cutané
avec œdème sous-cutané.



Lésions osseuses lytiques

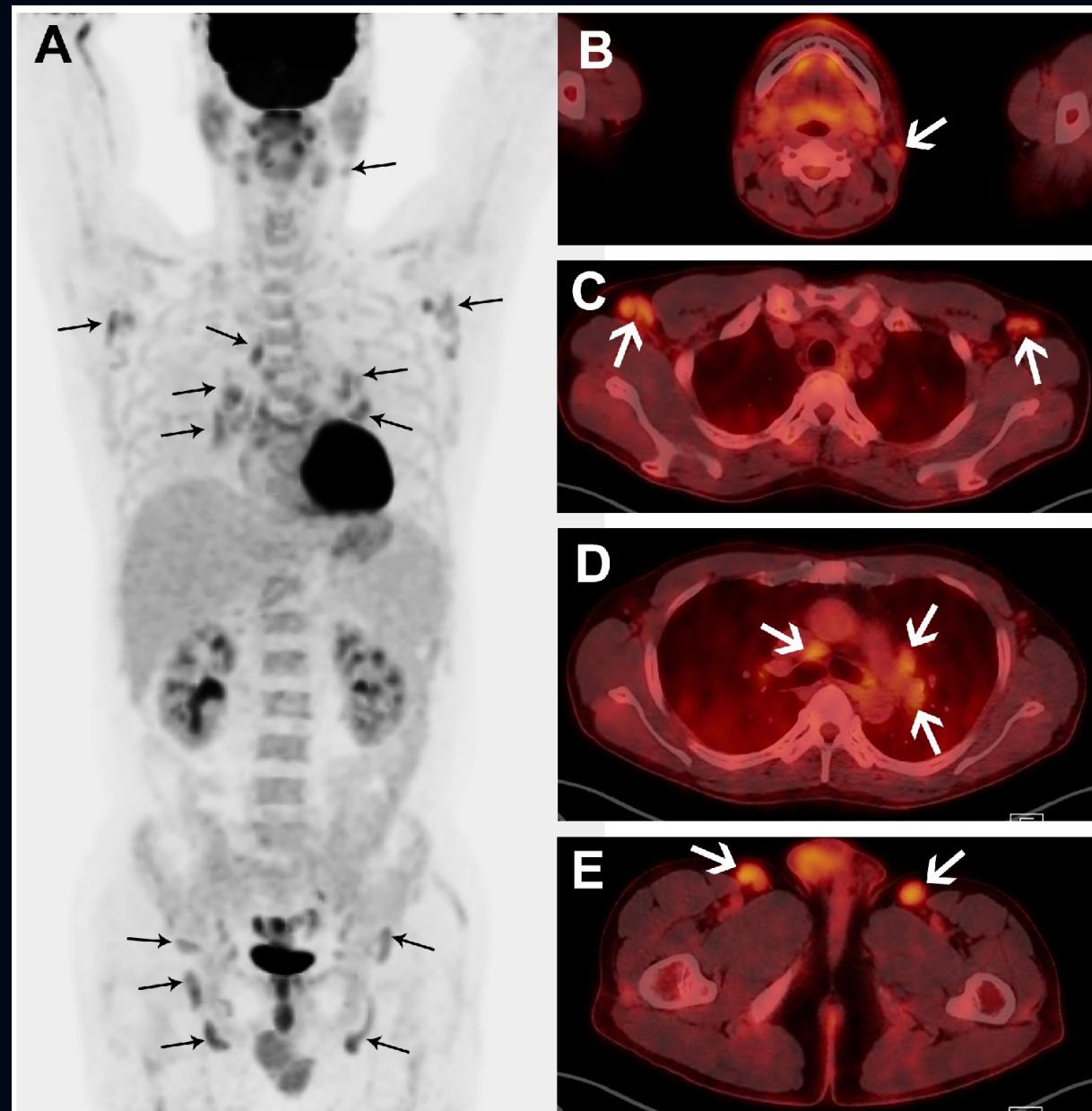


Atteinte ganglionnaire diffuse avec implication des régions supra et infra -diaphragmatiques à la TEP.



Kaposi ou Castleman?

- Pour ce cas, le Kaposi cutané est le diagnostic final confirmé par les résultats histopathologiques des lésions cutanées.
- Le diagnostic présumé pour le tableau d'ensemble est un Kaposi multisystémique, bien que la nature de chacune des lésions trouvées à la TEP n'a pas pu être confirmée avant le décès du patient.
- La maladie de Castleman multicentrique a également été évoquée sur la base de la clinique et des trouvailles radiologiques/ à la TEP, bien que non validée.



Castleman multicentrique avec atteinte ganglionnaire supra et infra-diaphragmatique

Un mot sur la maladie de Castleman

Rare syndrome lymphoprolifératif bénin, caractérisé par une hyperplasie lymphoïde.

Deux sous-catégories :

Unicentrique : implique les ganglions d'une même région anatomique.

- Souvent une découverte fortuite aux examens d'imagerie.
- Asymptomatique.
- Affecte les jeunes adultes.

Multicentrique ou disséminée : touche plusieurs régions anatomiques (ganglions, rate et sites extra-nodaux).

- Tous les âges.
- Associée au HHV-8 et peut apparaître en concomitance avec le Kaposi dans plus de 50% des cas.
- Peut également se compliquer en lymphome.
- Symptômes constitutionnels, syndrome inflammatoire et atteinte fonctionnelle organique.

Investigations pour Kaposi

- Examen physique détaillé; particulièrement cutané et des aires ganglionnaires.
- Histopathologie; présence du HHV-8.
- Bilan sanguin; pancytopenie, marqueurs inflammatoires (vitesse de sédimentation et protéine réactive C (CRP))
- Imageries radiologiques conventionnelles
- **TEP au FDG pour caractériser l'étendue de l'atteinte au moment du diagnostic, mais surtout pour le suivi de la réponse thérapeutique.**
 - Trouvailles fréquentes ; ganglions hypermétaboliques pouvant toucher toutes les régions anatomiques (principalement en médiastino-hilaire et péri-portal), nodules sous-cutanés hypermétaboliques et lésions osseuses lytiques actives.

Traitements Kaposi

Le traitement dépend de l'agressivité des symptômes.

Habituellement quand il y a une atteinte fonctionnelle organique, la maladie est plus sévère et nécessite des traitements de support.

- Immunothérapie
- Antiviraux pour VHH8
- Chimiothérapie

Pronostic Kaposi

- Maladie qui est souvent indolente pendant plusieurs mois.
- Évolution variable;
 - Récidives épisodiques avec des périodes actives agressives en alternance avec des rémissions spontanées ou possibilité d'une seule récidive tardive.
- De façon inhabituelle, elle peut être rapidement progressive et mener au décès.

Références

- Mettler, Jr. F ; Guiberteau, M. *Essentials of Nuclear Medicine and Molecular Imaging*. 7ème édition. Éditions Elsevier Inc. 2019. p. 243-286.
- Vlasicek Igor. Kaposi sarcoma. Radiopaedia. Dernière mise à jour en Mars 2023.
- Yap, Joshua. Castleman Disease. Dernière mise à jour en janvier 2023.
- Journal International de Médecine, Sarcome de Kaposi.https://www.jim.fr/mon_compte/login.phtml. Mars 2023.
- Ozdemir E, (18)F-FDG PET/CT findings in a case with HIV (-) Kaposi sarcoma<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24119549/>. Mars 2023.
- Arzu, Cengiz. 18F-Fluorodeoxyglucose Positron Emission Tomography/Computed Tomography Imaging in a Patient with HIV (-) Kaposi Sarcoma. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27751977/>. Mars 2023.
- Castleman Disease. https://www.uptodate.com/contents/unicentric-castleman-disease?search=castleman&source=search_result&selectedTitle=1~67&usage_type=default&display_rank=1. mars 2023.
- Kaposi sarcoma.
https://www.uptodate.com/contents/search?search=kaposi&sp=0&searchType=PLAIN_TEXT&source=USER_INPUT&searchControl=TOP_PULLDOWN&searchOffset=1&autoComplete=false&language=fr&max=10&index=&autoCompleteTerm=. Mars 2023.
- Poillat, Noémie et Greub, Gilbert. Maladie des griffes de chat et autres Bartonelloses. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3489394/>. Suisse 2008.
- Ehsan, Nimra, Castleman Disease,
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3489394/>. Novembre 2022.
- Jihan , Euh et all. FDG PET/CT Findings of Castleman Disease Assessed by Histologic Subtypes and Compared with Laboratory Finding.
<https://www.mdpi.com/2075-4418/10/12/998>. Novembre 2020.