

Le TAFRO syndrome : à propos de deux observations

Mayeda Ben Hamad, AHU, service de médecine interne, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

- Mouna Snoussi, MCA, service de médecine interne, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Imen Chabchoub, AHU, service de médecine interne, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Oumayma Chouchen, Résidente, service de médecine interne, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Nesrine Regaieg, AHU, service de médecine interne, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Raida Ben Salah, MCA, service de médecine interne, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Faten Frikha, Professeur, service de médecine interne, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Sameh Marzouk, Professeur, service de médecine interne, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie
- Zouhir Bahloul, Professeur, service de médecine interne, Hôpital Hédi Chaker, Sfax, Tunisie

Introduction:

La maladie de castelman (MC) ou hyperplasie angio folliculaire est une pathologie ganglionnaire non maligne qui a été décrite par benjamin Castleman en 1956. Il existe plusieurs formes distinctes dans la présentation et la prise en charge.

Le TAFRO syndrome est une forme rare associant une thrombocytopénie, une anasarque, une myélofibrose, une dysfonction rénale et une organomégalie. Nous rapportons 2 cas observés dans notre service.

Observation:

Observation 1 : Patient âgé de 53 ans était hospitalisé en 2014 pour exploration de polyadénopathies fébriles. L'examen objectivait de volumineuses ADP au niveau axillaire, spinal et inguinal et une hépatosplénomégalie. La biologie notait : une VS à 120 mm à H1, une CRP à 140 mg/l, une anémie normochrome normocytaire à 10,7 g/dl, des leucocytes à 3920E/mm³ et des plaquettes 104000 E/mm³. L'enquête infectieuse était négative. Le scanner thoracoabdominal révélait des ADP médiastinales et intra péricarinales avec une hépatosplénomégalie. L'étude histologique ganglionnaire concluait à une MC de type plasmocytaire. Sous corticothérapie à forte dose, l'évolution était marquée par l'aggravation de l'altération de l'état général, l'installation d'une ascite de grande abondance, une pleurésie, une insuffisance rénale avec une protéinurie à 1.12g/24h et une aggravation de la pancytopenie. Le diagnostic de TAFRO syndrome était retenu. Le patient a reçu 4 cures hebdomadaires de Rituximab à la dose 375mg/m² avec une évolution favorable et durable clinico-biologique.

Observation 2 : Il s'agit d'un patient âgé de 73 ans aux antécédents d'AC/FA, d'insuffisance cardiaque, AVC ischémique hospitalisé en 2022 pour altération de l'état général qui évolue depuis 5 mois. A l'examen le patient était altéré, il présentait une pâleur conjonctivale, des signes d'insuffisance cardiaque avec une TVJ et un RHJ. L'auscultation pulmonaire objectivait un silence auscultatoire à droite une distension abdominale, on notait la présence d'adénopathies cervicales, axillaires bilatérales et inguinales et un oedème au niveau des 2 membres inférieurs gardant le godet

A la biologie, on notait la présence d'une anémie normochrome normocytaire auto immune avec un TCD positif, un syndrome inflammatoire biologique et une hypergammaglobulinémie polyclonale à 47.3g/l. l'enquête infectieuse était négative ainsi que le bilan immunologique. Une scanner thoracoabdominopelvien a été réalisé montrant une lame d'épanchement péricardique, un épanchement pleural bilatéral de grande abondance, un épanchement intra péricarinaire de moyenne abondance, de multiples adénopathies médiastinales et intra-abdominales et une splénomégalie. Une Echographie cardiaque faite avait montré une fonction VG à 55%. L'évolution était marquée par la survenue d'une diarrhée fébrile compliquée d'état de choc hypovolémique associé à une détresse respiratoire secondaire à l'épanchement pleural, avec apparition d'une thrombopénie, d'une insuffisance rénale fonctionnelle et une augmentation de la CRP. La conduite en urgence était de mettre le patient sous antibiothérapie et catécholamine et le recours à une ponction pleurale évacuatrice, permettant ainsi la stabilisation du patient sur le plan hémodynamique et respiratoire. La biopsie ganglionnaire inguinale faite était en faveur d'une MC avec un statut HHV8 positif. Une corticothérapie à forte dose a été aussitôt débutée, on notait initialement une amélioration des signes généraux avec une baisse des chiffres de créatinine, une négativation de la CRP et une ascension des chiffres de plaquettes à 116000 E/mm³. A J7 de traitement le patient a présenté des douleurs thoraciques avec des modifications électriques à l'ECG avec augmentation des troponines en faveur d'un accident ischémique. Le traitement anti ischémique était instauré. L'évolution n'était pas favorable avec installation d'une détresse hémodynamique et décès du patient.

Conclusion:

Le TAFRO syndrome est une entité assez rare, mais de plus en plus rapportée dans la littérature. Sa pathogénie reste inconnue et sa prise en charge non codifiée. Cette forme rare de MC est habituellement décrite au Japon et d'évolution souvent fatale. Le Rituximab reste un traitement efficace dans cette forme de la maladie.