**La maladie de castelman compliquée de pneumopathie à *pneumocystis jiroveci:*à propos d'un cas**

Derbel abir, Frikha Imen,Ben Amor Imen, Fakhfekh Yousra, Kassar Olfa, Mdhaffar Moez, Hdiji Sondes, Elloumi Moez

**Introduction :**

La maladie de castelman est une entité clinicobiologique correspondant à une prolifération lymphoïde angiofolliculaire se présentant sous 2 formes distinctes : la forme mono centrique et la forme multi centrique. Le diagnostic est posé sur des arguments cliniques et biologiques et il est confirmé par l’anatomopathologie. Nous rapportons le cas d'une femme atteinte de maladie de castelman compliquée d'infection pulmonaire à *pneumocystis jiroveci.*

**Observation:**

Il s'agit d'une femme âgée de 52ans qui était suivie au service d'hématologie de Sfax pour prise en charge d'une maladie de castelman dans sa forme multicentrique .Elle avait cliniquement un syndrome poly gonglionnaire fait d'adénopathies cervicales ,axillaires et inguinales évoluant dans un contexte fébrile et d'altération de l'état général associé à une éruption cutané maculeuse fugace .La biopsie gonglionnaire avait confirmé le diagnostic. Biologiquement, elle avait unne leuconeutropénie isolée sans anémie ni thrombopénie NFS: GB:3450 PNN1320 HB:12.8 plaquettes à 160000.Elle n'avait pas de syndrome inflamatoire biologique et la vitesse de sédimentation était normale à 30 à la première heure. Et l'électrophorèse des protéines plasmatiques avait montrée une hyper gamma globulin émie à 16 g/L. La protéinurie de 24heures était positive à 0.5g/24h.

La TDM thoracoabdominopelvienne faite dans le cadre du bilan d'extension de sa maladie montrant des adénopathies périphériques cervicales axillaires et inguinales déjà cités . Par Ailleurs la biopsie ostéomédullaire était normale.

La patiente a reçu une corticothérapie à forte dose pendant 2mois mais sans amélioration clinique ni biologique .La conduite était d'entamer une chimiothérapie de type RCHOP (Rituximab, Cyclophosphamide, Doxorubicin, Vincristine et Prednisone). Le sixième jour de la cure, L'évolution était marquée par l'apparition d'une détresse respiratoire aigue faite de polypnée évoluant dans un contexte fébrile avec dé saturation à l'air ambiant et hypoxie à 40 mm hg . la radiographie thoracique a montrée une asymétrie de la transparence des 2 champs pulmonaires .Le scanner thoracique a révélé de multiples plages d'hyperdensité en verre dépoli associées à un épaississement septal ,des micronodules sous pleuraux et des adénomégalies médiastinales .L'enquête microbiologique basée sur la PCR de pneumocystis jiroveci dans les crachats et dans le sang était positive .le diagnostic de pneumocystose pulmonaire était alors retenu et elle a été traitée par le bactrim par voie intraveineuse .Cependant l'évolution était défavorable avec dégradation rapide de son état respiratoire jusqu'a le décès.

**Conclusion :**

La pneumocystose est une infection opportuniste plus fréquente chez les sujets atteints par le VIH, en dehors de ce contexte, les maladies de système ainsi que les hémopathies malignes représentent la seconde cause d’infection à pneumocystis jiroveci. La fréquence de la pneumocystose au cours des maladies systémiques varie de 0,2 à 12 % en l’absence de prophylaxie. L’aspect clinique et radiologique de la pneumocystose chez les patients non infectés par le VIH est souvent trompeur. La mortalité de la pneumocystose au cours des maladies systémiques est lourde : 40 % en moyenne et jusqu’à 60 %.L’utilisation de la corticothérapie à forte dose est le seul facteur de risque clairement établi mais plusieurs autres situations à risque pourraient majorer le risque de pneumocystose

**Discussion** :

Il n’existe pas de recommandations concernant la prophylaxie de la pneumocystose dans les maladies de système et dans les hémopathies lymphoïdes .Par ailleurs, La recommandation japonaise recommandait une prophylaxie basée sur le cotrimoxazole dans des situations bien précises telque la corticothérapie forte dose de durée prolongée associée à un immunosuppresseur ou à une lymphopénie majeure <600 ou âge avancé ou une dénutrition importante.

Les autres situation à risque nécessitant une antibioprophylaxie ne sont pas bien cernées et nécessitent la discussion cas par cas.