

# Une splénectomie à haut risque

## A high-risk splenectomy

B. Carpentier<sup>1</sup>, R. Dubois<sup>2</sup>, G. Fouquet<sup>1</sup>, C. Chater<sup>3</sup>, S. Poulain<sup>4</sup>, D. Launay<sup>1</sup>, L. Terriou<sup>1</sup>

Mots-clés

Lymphome intravasculaire •  
Syndrome d'activation macrophagique • Splénectomie.

Intravascular lymphoma •  
Macrophage activation syndrome • Splenectomy.

Keywords

**M**adame J., âgée de 60 ans, est hospitalisée en mai 2016 pour une altération de l'état général et un syndrome inflammatoire évoluant depuis mars. L'interrogatoire retrouve une hyperthermie à prédominance vespérale. L'examen clinique est strictement normal, hormis une adénopathie sus-claviculaire droite.

### Examens complémentaires

Le bilan sanguin indique une anémie macrocytaire arégénérative (hémoglobine [Hb] à 8,9 g/dl, volume globulaire moyen [VGM] à 98), un syndrome inflammatoire biologique (protéine C-réactive [CRP] à 37 mg/l, fibrinogène à 5,7 g/l), une élévation des lactate déshydrogénases [LDH] à 883 U/l, des stigmates d'activation macrophagique (hypertriglycéridémie à 5,17 g/l, hyperferritinémie à 1,497 ng/ml). Le bilan immunologique et le bilan viral sont négatifs (PCR CMV, EBV, parvovirus B19, HSV, VZV, HHV6 et HHV8). Le médullogramme retrouve une moelle de richesse normale avec une dysgranulopoïèse légère. La biopsie ostéoméduillaire, la biopsie des glandes salivaires accessoires, les biopsies cutanées et la ponction-biopsie hépatique sont sans particularité. La TEP ne retrouve dans un premier temps qu'un hypermétabolisme médullaire diffus. Une première ligne par méthylprednisolone puis prednisone est initiée, permettant l'obtention d'une réponse partielle.

Devant une nouvelle aggravation du tableau clinicobiologique, une nouvelle TEP est réalisée et retrouve une splénomégalie hypermétabolique, mise sur le compte de l'activation macrophagique. Une deuxième ligne par anakinra, tocilizumab puis étoposide ne permet aucun contrôle de la maladie.

Il est alors discuté de la réalisation d'une splénectomie (figures 1, 2 et 3), malgré la thrombopénie majeure, à visée diagnostique. Celle-ci s'associe à des biopsies hépatiques (figures 4 et 5) et permet la mise en évidence d'un lymphome diffus à grandes cellules B de type intravasculaire.

### Discussion

Nous rapportons le cas d'un syndrome d'activation macrophagique "nu" au début de la prise en charge, avec l'apparition dans un second temps d'une splénomégalie hypermétabolique. Il s'agit d'une forme associée à un syndrome d'activation macrophagique (1). Il aura fallu une longue discussion entre cliniciens, chirurgiens et anesthésistes pour oser le "pari" de la splénectomie (qui s'est compliquée d'un choc hémorragique). Contrairement aux données de la littérature, notre patiente n'avait pas d'envahissement neuroméningé au diagnostic (2, 3). Cependant, au cours du traitement par immunochimiothérapie, la patiente a présenté un syndrome confusionnel, révélant une atteinte neurologique. Cela nous conforte dans l'idée de répéter les prélèvements histologiques en cas de syndrome d'activation macrophagique, ainsi que de réaliser une imagerie cérébrale et une ponction lombaire au diagnostic de tout lymphome intravasculaire.

### Légendes

**Figure 1.** Examen macroscopique de la rate. À noter l'absence de nodule (présentation habituelle du lymphome diffus à grandes cellules B [LDGCB] classique), mais un piqueté blanc diffus.

**Figure 2.** Vaisseau splénique envahi par les cellules lymphomateuses (× 200).

**Figure 3.** Image d'hémophagocytose : macrophage phagocytant des polynucléaires neutrophiles.

**Figure 4.** Marquage CD20 des cellules lymphomateuses, localisées en intravasculaire.

**Figure 5.** Marquage CD20 (rouge) des cellules lymphomateuses et marquage ERG (marron) des cellules endothéliales.

### Références

1. Brunet V, Marouan S, Routy JP et al. Retrospective study of intravascular large B-cell lymphoma cases diagnosed in Quebec: a retrospective study of 29 case reports. *Medicine (Baltimore)* 2017;96(5):e5985.
2. Ferreri AJ, Campo E, Seymour J et al. Intravascular lymphoma: clinical presentation, natural history, management and prognostic factors in a series of 38 cases, with special emphasis on the 'cutaneous variant'. *Br J Haematol* 2004;127(2):173-83.
3. Ponzoni M., Ferreri AJ, Campo E et al. Definition, diagnosis, and management of intravascular large B-cell lymphoma: proposals and perspectives from an international consensus meeting. *J Clin Oncol* 2007;25(21):3168-73.

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

<sup>1</sup> Service de médecine interne et d'immunologie clinique, hôpital Huriez, CHRU de Lille.

<sup>2</sup> Service d'anatomo-pathologie, pôle de biologie pathologie génétique, CHRU de Lille.

<sup>3</sup> Service de chirurgie digestive, hôpital Huriez, CHRU de Lille.

<sup>4</sup> Service de biologie-hématologie, pôle de biologie-pathologie-génétique, CHRU de Lille.

