

S.Belkadi¹; I. El boutahiri¹; I.El lahiat²; O.Hari¹;M.Chraibi² ; S.Regragui¹
¹Service d'Hématologie Clinique, CHU Mohammed VI de Tanger, Maroc.
²Service d'Anatomopathologie, CHU Mohammed VI de Tanger, Maroc.

Mots clés : Lymphome diffus de la pulpe rouge splénique, SDRPL, OMS 2022

INTRODUCTION

Le lymphome diffus de la pulpe rouge splénique (SDRPL) est une entité extrêmement rare et nouvellement individualisée dans la classification OMS 2022, après reconnaissance provisoire en 2008 [1].

Cliniquement, Il se manifeste principalement par une splénomégalie massive, l'atteinte ganglionnaire est rare et généralement limitée au hile splénique[2].

L'histologie splénique reste l'examen de référence, mais en son absence, le diagnostic peut être évoqué devant une infiltration ostéomédullaire dont l'aspect typique est purement intrasinusoidal, associée à la prédominance de lymphocytes villeux au frottis sanguin, à l'immunophénotypage lymphocytaire avec un ratio CD200/CD180 $\leq 0,5$, et à l'élimination des principaux diagnostics différentiels, notamment le lymphome splénique de la zone marginale (LZMS) et la leucémie à tricholeucocytes [3-4].

Seuls quelques cas sont rapportés. Nous présentons deux observations illustrant ses particularités diagnostiques et thérapeutiques.

Observations :

Cas 1 : Femme de 65 ans, diagnostiquée en 2017 pour un LZMS et traitée par R-CHOP avec rémission complète, qui présente une récurrence d'hyperlymphocytose à 10,8 G/L d'aspect villeux, de splénomégalie massive, et des signes généraux. L'immunophénotypage lymphocytaire a objectivé une population lymphoïde B monotypique CD19+, CD5-, CD23-, FMC7+ fort, CD79b+, CD200+ faible, CD180+ fort, CD11c+ fort. Le ratio CD200/CD180 est à 0,3 en faveur du SDRPL.

La biopsie ostéomédullaire (BOM) a montré une localisation médullaire d'un processus lymphomateux à petites cellules. L'immunohistochimie retrouve : CD20+, CD5-, P53-, Bcl2-, CD23-, Ki67 faible, pouvant être compatibles avec un SDRPL. (Figure 1).

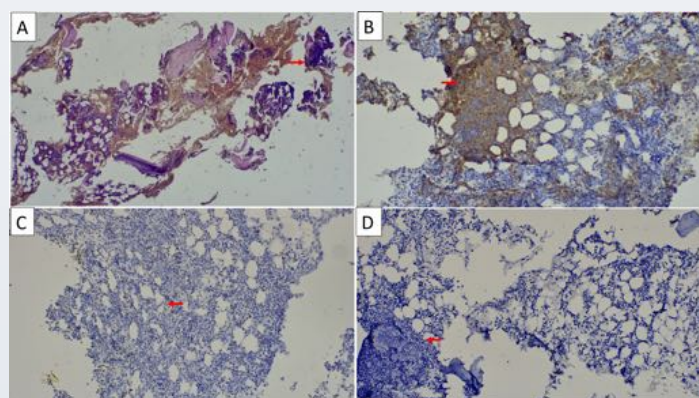


Figure 1: infiltration médullaire interstitielle par le SDRPL:

(A) HES x4 : infiltration interstitielle par de petites cellules lymphoïdes.
 (B) Anti-CD20 x10 : positivité diffuse des cellules tumorales. (C) Anti-CD5 x10: négatif.
 (D) Anti-CD23 x10 : négatif.

Le caryotype était normal. Le bilan d'extension par TDM-CTAP a retrouvé une splénomégalie siégeant d'une lésion tissulaire polaire inférieure, associé à de multiples adénopathies lombo-aortiques et coelio-mésentériques, réalisant des manchons tissulaires (Figure 2).



Figure 2 : Coupes abdominales de la TDM-CTAP montrant une splénomégalie avec lésion tissulaire polaire inférieure de la rate (flèche).

la patiente a été mise sous traitement de deuxième ligne selon le protocole R-Bendamustine, avec disparition des signes généraux, de la splénomégalie et normalisation des lymphocytes à 1,15 G/l.

Cas 2 :

Homme de 53 ans, présentant depuis 3 mois une gêne splénique, des signes généraux et une hyperlymphocytose à 22,6 G/L d'aspect villeux.

L'immunophénotypage lymphocytaire a mis en évidence une population lymphoïde B monotypique CD19+, CD5-, CD23+, CD43-, FMC7+fort, CD79b +faible, CD200+ faible, CD180+fort, CD11c+fort. Le ratio CD200/CD180 est à 0,5 en faveur du SDRPL. La BOM a objectivé un processus lymphomateux à petite cellule avec à l'immunohistochimie : CD20+, CD10-, Bcl2+, CD5-, CD21-, CD23+, compatibles avec une infiltration médullaire par un SDRPL (Figure 3).

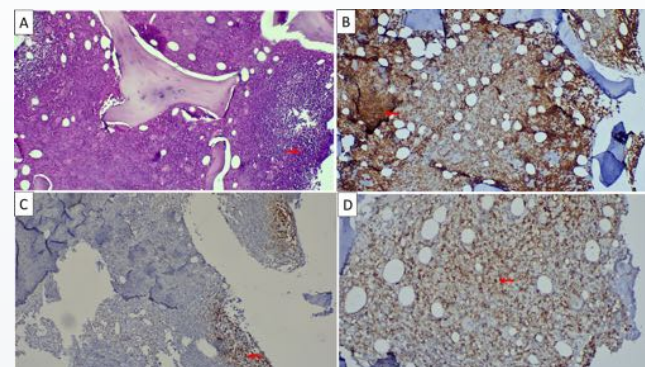


Figure 3 : infiltration médullaire diffuse par le SDRPL:

(A) HES x10: infiltration diffuse faite par de petites cellules lymphoïdes. (B) Anti-CD20 x20 : positivité diffuse des cellules lymphoïdes tumorales. (C) Anti-CD5 xL0 : marquage limité aux lymphocytes T réactionnels. (D) Anti-CD23 x40: positivité diffuse des cellules lymphoïde tumorale.

Le caryotype médullaire est normale

Le TDM-CTAP a objectivé une volumineuse splénomégalie mesurant 25cm siège de plages hypodenses en rapport avec des foyers d'infarctus associée à des adénopathies sous diaphragmatiques (Figure 4).

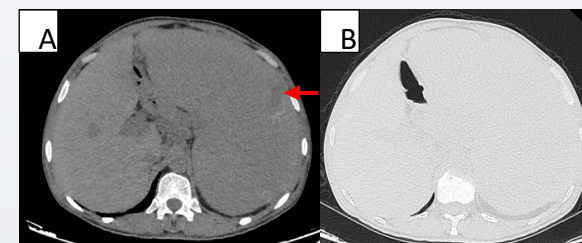


Figure 4 : Coupes abdominales de la TDM-CTAP montrant volumineuse splénomégalie siège d'un foyer d'infarctus splénique (flèche).

le patient a été mis sous rituximab en monothérapie hebdomadaire, avec normalisation des lymphocytes à 2,13 G/l et régression de la splénomégalie dès la première injection.

DISCUSSION

Les cas décrits présentent des similitudes avec la littérature, avec un âge médian autour de 65 ans, une splénomégalie massive et une lymphocytose modérée [2].

L'approche multiparamétrique permet un diagnostic fiable sans recourir à la splénectomie diagnostique, non recommandée à visée diagnostique uniquement [3]. Le ratio CD200/CD180 est un marqueur discriminant, avec une valeur $\leq 0,5$ en faveur du SDRPL, tandis qu'une valeur $> 0,5$ évoque plutôt le LZMS ou la variante de la leucémie à tricholeucocytes [4]. Cet argument, associé à une infiltration médullaire interstitielle ou diffuse, oriente vers le SDRPL plutôt que vers le LZMS (typiquement nodulaire) [2,3,4]. Sur le plan thérapeutique, nos observations confirment l'efficacité du rituximab en première ligne et du rituximab-bendamustine en deuxième ligne, en l'absence de recommandation standardisée à ce jour.

CONCLUSION

Ces observations confirment que le SDRPL peut être diagnostiqué sans splénectomie grâce à l'approche multiparamétrique associant immunophénotypage (ratio CD200/CD180 $\leq 0,5$) et biopsie ostéomédullaire. Elles documentent l'efficacité clinique du rituximab en première ligne et de la R-bendamustine en deuxième ligne pour cette entité rare en l'absence de recommandations standardisées.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Alaggio R, Amador C, Anagnostopoulos I, Attygalle AD, Araujo IBDO, Berti E, et al. The 5th edition of the World Health Organization Classification of Haematolymphoid Tumours: Lymphoid Neoplasms. Leukemia. juill 2022;36(7):1720-48. doi:10.1038/s41375-022-01620-2
2. Lalani A, Patel R, Mohiuddin O, Kalla A, Wagle L. Splenic Diffuse Red Pulp Small B-cell Lymphoma: A Rare Diagnosis in a Patient With Incidental Abnormal Lymphocytosis. Cureus. 29 mai 2025. doi:10.7759/cureus.85015
3. Behdad A, Bailey NG. Diagnosis of Splenic B-Cell Lymphomas in the Bone Marrow: A Review of Histopathologic, Immunophenotypic, and Genetic Findings. Arch Pathol Lab Med. 1 oct 2014;138(10):1295-301. doi:10.5858/arpa.2014-0291-CC
4. Favre R, Manzoni D, Traverse-Glehen A, Verney A, Jallades L, Callet-Bauchu E, et al. Usefulness of CD 200 in the differential diagnosis of SDRPL, SMZL, and HCL. Int J Lab Hematol. août 2018;40(4). doi:10.1111/ijlh.12824