



## Lymphome B diffus à grandes cellules splénique primitif : une cause rare de splénomégalie isolée *Primary splenic diffuse large B-cell non-Hodgkin's lymphoma: A rare cause of an isolated splenomegaly*

Amine Benmoussa<sup>1</sup>, Kawtar Tlohi<sup>1</sup>, Maryam Qachouh<sup>1</sup>, Nisrine Khoubila<sup>1</sup>, Siham Cherkaoui<sup>1</sup>, Mouna Imchaheb<sup>1</sup>, Mohamed Rachid<sup>1</sup>, Abdellah Madani<sup>1</sup>

### Auteur correspondant

Amine Benmoussa

Courriel : benmoussa-nadine@outlook.fr

Service d'hématologie clinique, Centre hospitalier universitaire de Casablanca, Faculté de Médecine et de Pharmacie de Casablanca, Maroc

### Summary

Primary splenic non-Hodgkin lymphoma is extremely rare, characterized by isolated splenic disease without other lymphoma locations. It's most often revealed by isolated splenomegaly. We report the case of a 43-year-old female patient with an isolated massive splenomegaly. The etiological investigations were normal, however the diagnostic and therapeutic splenectomy was performed and revealed a diffuse large B-cell non-Hodgkin's lymphoma. The patient received a post-splenectomy chemotherapy that had a favorable outcome after two years of follow-up.

**Keywords:** Primary splenic lymphomas, Splenomegaly, Splenectomy, Chemotherapy

Received: October 6<sup>th</sup>, 2022

Accepted: January 14<sup>th</sup>, 2023

<https://dx.doi.org/10.4314/aamed.v16i2.13>

<sup>1</sup> Service d'hématologie clinique, Centre hospitalier universitaire 20 Août Casablanca

### Patient et observation

Il s'agissait d'une patiente âgée de 43 ans, sans antécédents morbides particuliers. Elle avait consulté pour des douleurs de l'hypochondre

### Résumé

Le lymphome non hodgkinien splénique primitif est une entité extrêmement rare rapportée dans la littérature. Il est caractérisé par une atteinte splénique isolée sans autres localisations lymphomateuses au diagnostic, d'où l'intérêt d'y penser quand elle est d'origine indéterminée. Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 43 ans présentant une volumineuse splénomégalie isolée, les investigations à visée étiologique sont normales, une splénectomie dans un but diagnostique et thérapeutique est réalisée, objectivant un lymphome non hodgkinien à grandes cellules B. Une chimiothérapie post splénectomie est administrée. L'évolution est favorable après 2 ans de recul.

**Mots-clés :** Lymphome splénique primitif, Splénomégalie, Splénectomie, Chimiothérapie

Reçu le 6 octobre 2022

Accepté le 14 janvier 2023

<https://dx.doi.org/10.4314/aamed.v16i2.13>

### Introduction

Les lymphomes non hodgkiniens (LNH) constituent un groupe hétérogène des tumeurs malignes de tissu lymphoïde, et représentent 4 % de tous les cancers.

Les LNH extra ganglionnaires représentent 30 % des LNH, les localisations les plus fréquentes sont digestives, cutanées et pulmonaires (1).

La localisation splénique primitive appelée le lymphome malin primaire de la rate est rare, ne représentant que 1 % de tous les LNH (1).

Le diagnostic est difficile et souvent tardif, du fait de l'absence de signes cliniques et radiologiques spécifiques, et il repose sur l'étude morphologique et immunohistochimique de la pièce de splénectomie (2-3). Nous rapportons une observation clinique de lymphome non hodgkinien splénique primitif dont l'évolution a été favorable sous splénectomie et chimiothérapie.

gauche à type de sensation de pesanteur gauche d'installation progressive évoluant depuis 3 mois. L'examen physique note une altération de l'état général (amaigrissement chiffré à 5 kg en mois ; asthénie ; sans notion de fièvre prolongée ni de

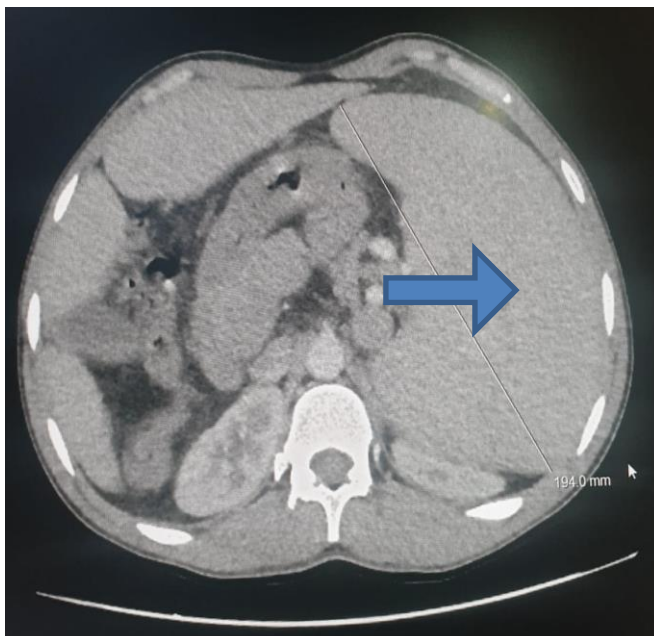


sueurs nocturnes). Les conjonctives palpébrales sont légèrement décolorées. L'examen clinique est normal sur le plan neurologique, hémodynamique et respiratoire. L'examen de l'abdomen découvre une splénomégalie à 5 cm du débord costal, le reste de l'examen somatique était sans particularités, notamment pas d'adénopathies ni hépatomégalie.

L'hémogramme a montré une anémie hypochrome microcytaire (Hb : 10g/dL, VGM : 76 fl, TCMH : 29 pg), le taux des plaquettes était normal à 200 G/L ainsi que la formule leucocytaire avec une ferritinémie normale à 100 mg/L. Le frottis sanguin montrait une microcytose avec des dacryocytes.

Le reste de bilan biologique (urée à 0,3 g/L, créatinine à 6 mg/L, aspartate aminotransférase 12 UI/L, alanine transaminase 14 UI/L, phosphatase alcaline 75UI/L, CRP à 1 mg/L, les sérologies VIH, VHC, VHB négatives) était normal ainsi que le bilan immunologique (anticorps antinucléaires, antiDNA étaient négatifs).

L'échographie abdominale a objectivé une splénomégalie hétérogène estimée à 21 cm, le tronc porte était normal ainsi que la flèche hépatique. La tomодensitométrie cervico-thoraco-abdomino-pelvienne (TDM CTAP) a montré la présence d'une volumineuse splénomégalie sans autres anomalies (figure 1).



**Figure 1.** Splénomégalie mesurant 19,4 cm à la TDM abdominale

Le myélogramme et la biopsie ostéo-médullaire (BOM) étaient normaux, la lactico-déshydrogénase était élevée à 700 UI/L.

La patiente a bénéficié d'une splénectomie dont l'étude histologique et immunohistochimique était en faveur de LNH diffus à grandes cellules B CD20+ ; CD19+ ; CD79a+ ; KI67 à 80% (2 lectures dans deux laboratoires différents).

**Traitement et l'évolution :** La patiente a été mise sous protocole d'immunochimiothérapie (RCHOP : Rituximab 375mg/m<sup>2</sup> en intraveineux (iv), cyclophosphamide 750mg/m<sup>2</sup> iv, oncovin 2 mg iv, prednisolone 100mg par voie orale, et doxorubicine 50mg/m<sup>2</sup> iv) tous les 21 jours qui constitue le traitement de référence de LNH diffus à grandes cellules B avec antibioprophylaxie à base de pénicilline V pour la prévention des infections à pneumocoques. Elle a reçu 6 cures au total sans complications liées à la chimiothérapie. L'évolution était marquée par l'amélioration de l'état général, la TDM cervico-thoraco-abdomino-pelvienne était normale après 3 cures et en fin de traitement. Elle est toujours en rémission complète après 2 ans de recul.



## Discussion

Le LNH primitif de la rate se définit par une atteinte limitée à la rate et aux ganglions hilaires spléniques sans notion d'adénopathies superficielles ou profondes, ni hépatomégalie, avec l'absence de leucémisation au moment de diagnostic et l'absence de rechute dans les 6 mois après la splénectomie (4).

La localisation primitive de lymphome splénique est beaucoup moins rare que l'atteinte secondaire à une forme systémique (la rate est envahie dans 50 % des lymphomes de Hodgkin et 33 % des cas de LNH dans le cadre d'une maladie systémique).

Il survient essentiellement chez les sujets âgés (la sixième et la septième décennie). Ce n'est pas le cas dans notre actuelle présentation.

La symptomatologie clinique est non spécifique et polymorphe allant d'une forme plus ou moins asymptomatique faite de splénomégalie isolée qui peut parfois être responsable des douleurs de l'hypochondre gauche jusqu'à une forme brutale responsable d'une altération de l'état général ou rupture splénique ou infiltration d'organe de voisinage (pancréas, colon, estomac) (5-6). Notre patiente avait une splénomégalie symptomatique isolée d'évolution chronique.

Aucun signe biologique n'est spécifique, la lactate déshydrogénase LDH et la B2-microglobuline peuvent être élevés (5-6). Pour le cas en discussion, le taux de LDH était élevé connu un facteur pronostic défavorable tandis que la B2-microglobuline n'a pas été réalisée chez notre patiente.

Aucun signe radiologique n'est spécifique du diagnostic de LNH primitif de la rate. L'échographie abdominale peut montrer plusieurs images dont les plus fréquentes sont celles des lésions spléniques hypoéchogènes. La TDM abdominale objective le plus souvent des masses spléniques tissulaires, tandis que la Tomographie par émission des positons (TEP) montre une hyperfixation splénique dans toutes les localisations néoplasiques spléniques, qu'elles soient primitives ou secondaires (6). Dans le cas présent, on a réalisé tout un bilan infectieux, immunologique et radiologique afin de trouver l'origine de la splénomégalie. Après l'élimination de toute cause évidente, la décision était de réaliser la splénectomie à visée diagnostique et curative.

Le bilan d'extension permet l'appréciation du pronostic, et conditionne la prise en charge thérapeutique. Il doit comporter systématiquement

un examen clinique minutieux, une TDM cervico-thoraco-abdominopelvienne, et une biopsie ostéoméduleuse pour éliminer une forme systémique. Le pronostic dépend essentiellement de l'âge > 60 ans, la LDH, la PS >1 et l'étendue de la maladie déterminée lors de l'acte chirurgical (stade I : atteinte limitée à la rate, stade II : atteinte des ganglions hilaires spléniques, stade III : atteinte des autres ganglions en dehors de hile splénique) (7). Dans notre cas, la maladie est classée stade II avec LDH élevée et PS à 2.

La splénectomie est le traitement de choix dans les lymphomes non hodgkiniens diffus à grandes cellules B de localisation splénique primitive malgré sa relative morbi-mortalité du fait de ses complications infectieuses et thrombotiques. Elle permet d'empêcher la diffusion tumorale à travers le site primitif et éliminer la possibilité de rechute locale et prolonger la survie globale.

L'immuno-chimiothérapie type Rituximab, Endoxan, Cyclophosphamide, Prednisolone, Doxorubicine (RCHOP) avec ou sans radiothérapie après splénectomie permet de prolonger la survie globale de LNH splénique primitif diffus à grandes cellules B (8-9). Notre patiente a bénéficié d'une splénectomie suivie d'une chimiothérapie RCHOP.

## Conclusion :

LNH splénique primitif est une tumeur rare nécessitant un diagnostic précoce d'où l'intérêt d'y penser devant toute splénomégalie isolée d'origine indéterminée. La prise en charge nécessite une splénectomie diagnostique et thérapeutique avec chimiothérapie adjuvante.

## Conflit d'intérêt ^ v

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

## Contribution des auteurs ^ v

Tous les auteurs ont contribué à la réalisation de cet article.

Le rapport de cas a été rédigé par Amine Benmoussa, les figures et les références ont été assurées par Kawtar Tlouhi, les autres coauteurs ont révisé l'article. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale de ce manuscrit.

## Références

1. P.G. Sun, B. Cheng, G.F. Wang, P. He. Fever of unknown origin revealed to be



primary splenic lymphoma: a rare case report with review of the literature. *Mol. Clin. Oncol.* 2017; **6**:177–181.

2. Khalid S, Daw JH, Daw H, Haddad A. Primary Splenic Diffuse Large B-Cell Lymphoma: A Rare Case of Massive Splenomegaly and Thrombocytopenia. *Cureus* 2018; **10** (7): e3026.
3. Djokic M, Plesnik B, Petric M, Trotovssek B. Massive splenomegaly due to B-cell lymphoma: A case report. *Int J Surg Case Rep.* 2018; **48**:76-78.
4. Fallah J, Olszewski A. Diagnostic and therapeutic splenectomy for splenic lymphomas: analysis of the National Cancer Data Base. *Hematology* 2019; **24** (1): 378–386.
5. Paes F, Kalkanis D, Sideras P, Serafini A. FDG PET/CT of extra-nodal involvement in Non-Hodgkin lymphoma and Hodgkin disease. *RadioGraphics* 2010; **30**:269–291.
6. VanVliet J. Primary DLBCL spleen. *Journal of Diagnostic Medical Sonography* 2010; **26** (3):147–149.
7. Safe P., Ali M., Ghadi M., Faz A., Peyvandi H. Primary splenic lymphoma, a rare yet possible diagnosis: a case report and review of the literature. *Int. J. Cancer Manage* 2019; **12** (9): e96494.
8. Konstantiadou I, Mastoraki A, Papanikolaou I, Sakorafas G, Safioleas M. Surgical approach of primary splenic lymphoma: Report of a case and review of literature. *Indian J Hematol Blood Transfus* 2009;**25** (3) :120–124.
9. Iannitto E, Tripodo C. How I diagnose and treat splenic lymphomas. *Blood* 2011; **117** (9):2585–2595.

Comment citer cet article: Benmoussa A, Tlohi K, Qachouh M, Khoubila N, Cherkaoui S, Imchaheb M, *et al.* Lymphome B diffus à grandes cellules splénique primitif: une rare cause de splénomégalie isolée. *Ann Afr Med* 2023; **16** (2): e5127-e5130. <https://dx.doi.org/10.4314/aamed.v16i2.13>