

Appel à cas LNH B intravasculaires – Identification de critères morphologiques originaux

Emmanuelle Rault, CHRU TOURS

Le lymphome intravasculaire est une entité rare, agressive et de diagnostic difficile, caractérisée par une prolifération à grandes cellules B localisées dans la lumière des capillaires sanguins. Trois variants sont décrits dans la classification OMS 2022 : variant classique, associé à une présentation clinique bruyante avec fièvre et défaillances d'organes ; variant cutané, de meilleur pronostic ; ou variant hémophagocytaire, extrêmement agressif.

Le diagnostic repose sur la biopsie cutanée (même en absence de lésions visibles) ou éventuellement la biopsie ostéomédullaire (atteinte médullaire fréquente). La population lymphomateuse exprime alors généralement les marqueurs B (CD20, CD79), parfois CD5, rarement CD10. Peu de données de cytologie sont disponibles.

Suite à un diagnostic difficile de LNH B endovasculaire avec observations de populations cellulaires médullaires très atypiques à plusieurs reprises, nous cherchons à regrouper des cas de patients atteints de cette pathologie rare afin d'en étudier la morphologie jusqu'alors peu décrite.

Dans le cas de notre patiente, malgré l'observation récurrente de cellules paraissant pathologiques parfois sur le frottis sanguin et surtout sur 4 myélogrammes réalisés dans un intervalle de 4 mois de temps, l'immunophénotypage n'a jamais permis d'identifier de populations B pathologique, le caryotype médullaire réalisé à plusieurs reprises a retrouvé une seule fois un clone complexe sur une culture sans mitogène et une BOM a été conclue comme normale. Le diagnostic a été porté sur une biopsie rénale.

Dans le but d'essayer d'appuyer la nature lymphomateuse des éléments observés et d'essayer de définir des critères cytologiques originaux dans ce type de LNH, nous aimerions recueillir des frottis sanguins et médullaires ainsi que les données cliniques (histoire de la maladie, antécédents, données d'imagerie), éléments biologiques (NFS, biochimie, myélogramme, immunophénotypage, cytogénétique, biologie moléculaire) et anatomopathologiques à votre disposition pour des patients atteints de LNH intravasculaire.

Si vous êtes intéressés et pour toute information, merci de contacter Emmanuelle Rault : e.rault@chu-tours.fr. Un fichier type pour le recueil de données vous sera transmis.

Un grand merci pour votre collaboration dans ce travail.