

# La vascularite cérébrale trop inflammatoire était un lymphome B à grandes cellules intra-vasculaire

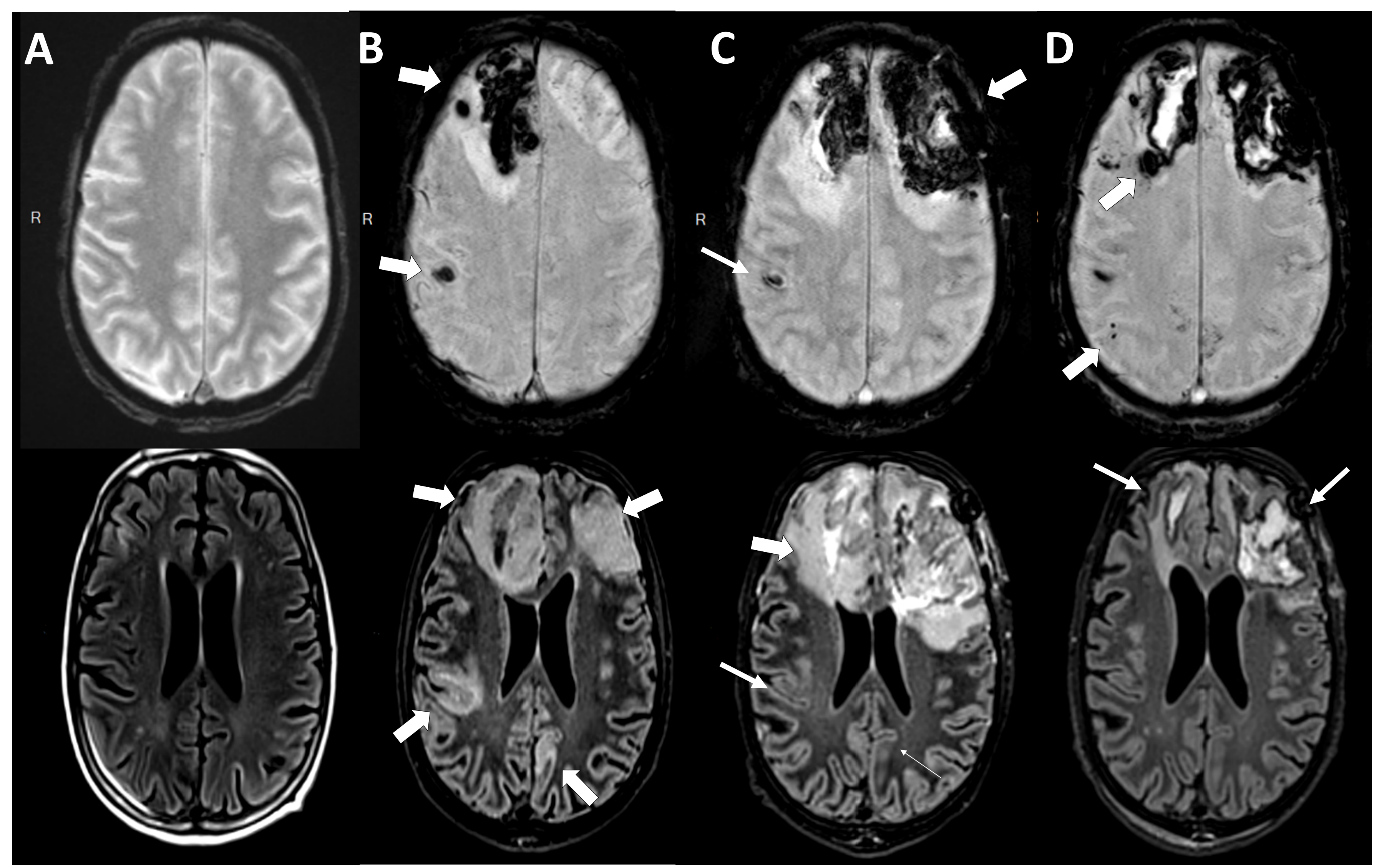
Tanguy LE SCORNET (1), Victor GÉNIN (1), Éric LAGRUE (2), Jérôme EL HADAD (3), Jean-Marc LE GOFF (4), Alexandre BREUIL (5), Antoine NÉEL (1)

(1) Médecine Interne, CHU Nantes Hôtel Dieu, Nantes, France ; (2) Anatomie et cytologie pathologiques, CHU Nantes Hôtel Dieu, Nantes, France ; (3) Neuroradiologie diagnostique, CHU Nantes Hôtel Dieu, Nantes, France ; (4) Réanimation chirurgicale polyvalente, CHU Nantes Hôpital Laënnec, Saint-Herblain, France ; (5) Médecine polyvalente, CHD Vendée, La Roche sur Yon, France

A l'interface de la médecine interne et de la neurologie se discutent régulièrement des **dossiers suspects de vascularite primitive du système nerveux central (VPSNC)** (1). Les diagnostics différentiels sont nombreux (2). Seule l'histologie peut apporter la preuve de vascularite. **Même en cas de « biopsie positive » il faut savoir remettre en question le diagnostic en cas d'atypie.** Nous rapportons ici l'observation d'un patient présentant une confusion fébrile qui aboutira au diagnostic de VPSNC après « biopsie positive ». La **résistance au traitement corticoïde et immunosuppresseur**, le caractère **fébrile et inflammatoire** feront relire la biopsie initiale pour aboutir au diagnostic de **lymphome B intra-vasculaire à grandes cellules**.

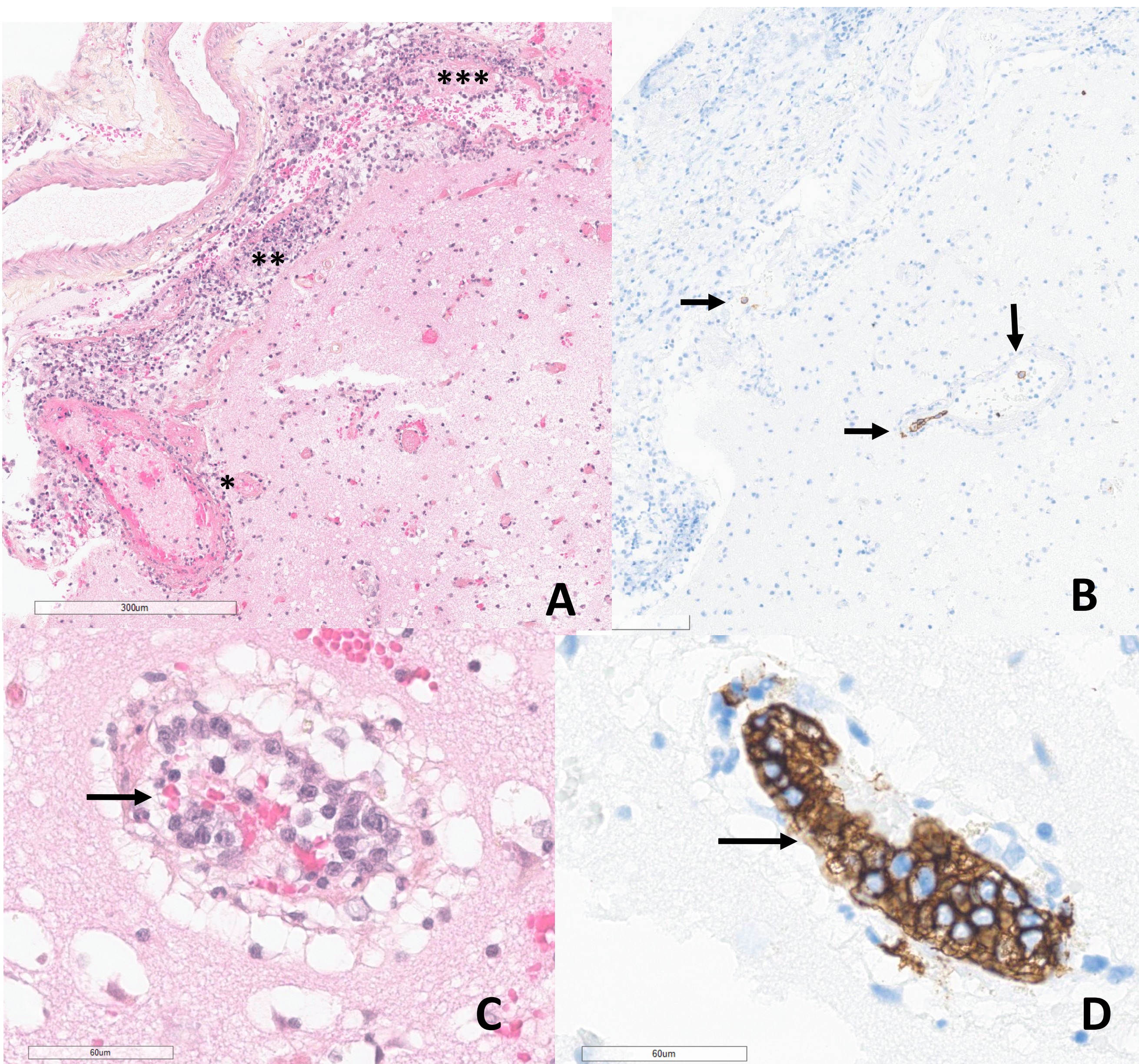
Un patient de 58 ans était adressé aux urgences pour **confusion fébrile à 39°C**. L'examen neurologique et général était normal. La **CRP** était à **150 mg/L**, les leucocytes à 17.8 G/L dont 13.6 G/L de PNN et les plaquettes normales. La PL retrouvait 5 elts/mm<sup>3</sup>, des lactates à 5.6 mmol/L, des protides à 0.9 g/L. Les recherches infectieuses étaient négatives. L'IRM encéphalique retrouvait des **lésions oedémato-hémorragiques diffuses**. Le TDM TAP était sans particularités. Une nouvelle IRM réalisée devant une dégradation neurologique rapide montrait des lésions en hypersignal avec microhémorragies évoquant une vascularite ou un lymphome (fig1).

Une biopsie cérébrale était réalisée en zone pathologique. L'anatomopathologie décrivait des lésions vasculaires polymorphes : **vascularite des vaisseaux de petit calibre des méninges et du parenchyme cérébral**, infiltrat inflammatoire constitué d'éléments mononucléés et de nombreux polynucléaires, de **nombreuses images de thrombose endovasculaire** compatibles avec une microangiopathie thrombotique ou une vascularite.



**Figure 1.** Séquences IRM coupe axiale (en haut, séquence T2\* ou SWI ; en bas, séquence FLAIR)

A) IRM initiale normale hormis un petit décollement sous-dural pariétal droit. B) J+6 : apparition de lésions oedémato-hémorragiques multiples bifrontales, centrale droite, pariétale interne gauche. C) J+16 : majoration des lésions bifrontales avec effet de masse sur la filière ventriculaire. Régression partielle des autres lésions. D) M+1 : régression de l'œdème, évolution chronique, apparition de nouvelles lésions hémorragiques. Majoration des lésions = flèches larges, diminution = flèches fines.



**Figure 2.** Lymphome B intra-vasculaire à grandes cellules, associé à des lésions de vascularite nécrosante leucocytoclasique et thrombosante touchant les vaisseaux de petit calibre.

Biopsie d'une lésion encéphalique au Gx400: coloration HES (A-C) et immunohistochimie anti-CD20 (B-D)

A)  
\* : nécrose fibrinoïde d'une paroi vasculaire  
\*\* : infiltrat inflammatoire leucocytoclasique d'une paroi vasculaire  
\*\*\* : thrombus fibrineux

B) Immunohistochimie anti-CD20 positive sur de rares cellules endovasculaires (marquage marron)

C) Présence de cellules lymphoïdes de grande taille endo-vasculaires, dans un territoire distant des lésions de vascularite

D) Immunohistochimie anti-CD20 positive (marquage marron)

Le diagnostic de VPSNC fulminante fut retenu, motivant **une corticothérapie, cyclophosphamide** et 7 séances d'**échanges plasmatiques**. L'état neurologique s'améliora franchement avant de se **dégrader au 2<sup>e</sup> mois de traitement**, après une 3<sup>e</sup> cure de cyclophosphamide, sous la forme de crises tonico-cloniques avec état de mal réfractaire. La **CRP était à 212 mg/L**, sans sepsis. L'IRM objectivait de **nouvelles lésions hémorragiques**. Compte-tenu de la résistance au traitement et la présence d'un syndrome inflammatoire, une **relecture des lames initiales** fut demandée, en formulant explicitement l'hypothèse d'un Lymphome B endovasculaire. Une étude morphologique et immunohistochimie complémentaire révéla la **présence de rares cellules CD20+ de grande taille intravasculaires**, permettant le diagnostic de **lymphome B intravasculaire à grandes cellules**, associé à des lésions de vascularite nécrosante leucocytoclasique et thrombosante des vaisseaux de petit calibre. L'évolution fut rapidement fatale, d'origine infectieuse, avant qu'une chimiothérapie de sauvetage ne puisse être tentée.

Les VPSNC sont des maladies inflammatoires rares limitées aux vaisseaux leptoméningés et cérébraux. L'IRM met en évidence des anomalies aspécifiques. Les diagnostics différentiels sont multiples. Le diagnostic repose idéalement sur une preuve anatomopathologique. Les présentations cliniques sont polymorphes. Contrairement aux vascularites systémiques, les **VPSNC évoluent en l'absence de tout syndrome inflammatoire biologique** (1). Le **lymphome B intra-vasculaire** est un lymphome B agressif rare où les cellules lymphomateuses matures CD20+ s'accumulent dans la lumière des vaisseaux. Les 3 manifestations viscérales principales sont **l'atteinte du SNC pseudo-vascularitique**, le **poumon** et la **peau** (3). Notre observation rappelle qu'en 2024 les performances diagnostiques de l'anatomopathologiste restent dépendantes des hypothèses cliniques formulées en amont.

Nous présentons ici le cas d'un patient suspect initialement de VPSNC. La reconnaissance des **atypies (inflammation biologique, agressivité clinique)** permet de reprendre les **discussions anatomo-cliniques** et de rectifier le diagnostic histologique initial. Cette observation illustre l'importance de la **prise en charge multidisciplinaire** des patients suspects de VPSNC.

(1) Cheng JW, Li JH. Intravascular Large B-Cell Lymphoma. N Engl J Med 2023; (2) Néel A, et al. Challenging the diagnosis of primary angitis of the central nervous system: a single-center retrospective study. J Rheumatol 2012 ; (3) Génin V, et al. Hot lungs, bitter cherry: intravascular lymphoma. QJM 2018.