

Item 272 (ex item 332) – Splénomégalie

Collège Français des Pathologistes (CoPath)

2013

Table des matières

1. Prérequis.....	0
1.1. Définition.....	0
1.2. Histologie de la rate.....	0
2. Principales étiologies de splénomégalie.....	0
3. Place de l'anatomopathologie dans le diagnostic d'une splénomégalie.....	0

Objectifs ENC

- Connaître la place de l'anatomie pathologique pour le diagnostic.

1. Prérequis

1.1. Définition

La rate est un organe lymphoïde secondaire très vascularisé, d'environ 150 à 200 g, non palpable à l'état normal.

Toute rate cliniquement palpable correspond à une splénomégalie.

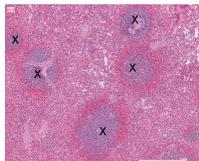
Possible confirmation en imagerie (> 14 cm), notamment chez les sujets obèses ou en cas d'ascite.

1.2. Histologie de la rate

La rate est entourée d'une capsule fibreuse à partir de laquelle partent des travées conjonctives soutenant le parenchyme splénique (figure 1). Celui-ci est divisé en deux zones :

- la pulpe blanche, faite de nodules lymphoïdes dispersés, constituée de lymphocytes B et T ;
- la pulpe rouge, tissu lâche richement vascularisé (cordons de Billroth) contenant des macrophages.

**Figure 1 : Aspect microscopique de rate normale. X = nodules lymphoïdes dispersés (pulpe blanche).
Le reste du tissu correspond à la pulpe rouge**



2. Principales étiologies de splénomégalie

La rate peut être touchée par diverses pathologies : maladies infectieuses, hématologiques, systémiques, hypertension portale, maladies de surcharge, localisation de tumeur solide.

Dans le monde, l'étiologie la plus fréquente est le paludisme.

En Europe et aux États-Unis, c'est l'hypertension portale puis l'hémopathie maligne.

Dans les zones tropicales, il s'agit de l'hémoglobinopathie.

- **Pathologies infectieuses :**

- bactériennes (syphilis, typhoïde, tuberculose...);
- virales (VIH, EBV...);
- parasitaires (paludisme, toxoplasmose, bilharziose...);
- fongiques.

- **Pathologies hématologiques :**

- anémies hémolytiques congénitales ou acquises ;
- syndrome lymphoprolifératifs (LLC, leucémie à tricholeucocytes...);
- syndrome myéloprolifératifs (LMC, Vaquez, splénomégalie myéloïde...);
- leucémies aiguës.

- **Hypertension portale**, qu'elle qu'en soit l'étiologie (obstacle infra/intra/sus-hépatique).
- **Maladies de système** : polyarthrite rhumatoïde, lupus.
- **Maladies de surcharge** :
 - amylose ;
 - maladies métaboliques congénitales (maladie de Gaucher, Niemann-Pick).
- **Tumeurs de la rate** :
 - kystes, angiome, hamartome ;
 - lymphomes de Hodgkin et non hodgkiniens ;
 - métastases.

3. Place de l'anatomopathologie dans le diagnostic d'une splénomégalie

La place de l'anatomopathologie dans la prise en charge diagnostique d'une splénomégalie est secondaire et n'intervient qu'en cas de splénomégalie isolée.

Points essentiels

- Pas de biopsie splénique (risque hémorragique +++).
- Possibilité d'envisager une biopsie médullaire ou biopsie hépatique avant la splénectomie.
- Splénectomie diagnostique : n'intervient qu'en dernier lieu.
- En cas de splénectomie diagnostique → **faire parvenir le prélèvement au laboratoire à l'état frais +++**. Cela permettra de faire, en plus des prélèvements fixés, des prélèvements congelés (suspicion de lymphome splénique).