

Rate

1. Introduction

Les splénectomies représentent environ 0,5 % des échantillons macropathologiques envoyés. Elles sont le plus souvent pratiquées en raison d'une rupture survenue au cours d'autres interventions chirurgicales (p. ex. chirurgie de Whipple, gastrectomie, etc.), ainsi que pour le traitement électif des anévrismes de l'*artère splénique*, de l'hypertension portale, de l'hypersplénisme, de la séquestration splénique réfractaire (p. ex. en cas de PTI, sphérocytose), après une « autosplénectomie », et plus rarement en intention diagnostique dans le cadre de lymphomes (en particulier les lymphomes de la rate), mais aussi pour les kystes et tumeurs spléniques et, plus rarement encore, en intention curative/palliative en cas de lymphome splénique de la zone marginale à lymphocytes B (Kraus et al, 2001 ; Neiman et Orazi, 1999 ; Sterlacci et al. 2006).

Voir également : https://pathobasic.files.wordpress.com/2018/03/180404_milz.pdf;

2. Données cliniques

Les informations cliniques suivantes sont primordiales pour un diagnostic histopathologique intégratif des splénectomies :

- Diagnostic clinique (de suspicion)
- Raison de la splénectomie (p. ex. rupture de la rate, hypersplénisme, tumeur de la rate, etc.)
- Informations sur les maladies systémiques (p. ex. inflammations granulomateuses, maladies auto-immunes, maladies de surcharge, etc.)
- Informations sur les maladies infectieuses aiguës/chroniques (EBV, HBV, HCV, VIH, paludisme, etc.)
- Informations sur les néoplasies (hématologiques) connues, y compris les chimiothérapies / radiothérapies / immunothérapies réalisées
- Informations sur toute exposition actuelle ou antérieure aux facteurs de croissance hématopoïétiques (érythropoïétine, facteurs Colonie-stimulants (CSF) G ou GM, agonistes du récepteur de la thrombopoïétine, interféron, etc.)
- Tout autre résultat / toute autre information pertinent(e).

3. Macroscopie et régénération tissulaire

- Mesurer dans les 3 dimensions et peser – après l'ablation de tout hématome
- Couper le tissu adipeux hilaire en lamelles et examiner les ganglions hilaires spléniques
 - Les résultats histopathologiques de ces ganglions lymphatiques sont très utiles pour la détermination du type de lymphome splénique

- Examiner l'*artère splénique* et, en l'absence de rupture de la rate, mais en présence d'hémopéritoine, exclure l'anévrisme ou la médiolyse, l'inclure complètement et l'examiner dans les coupes en série
- Décrire la nature de la capsule splénique (épaississement, cicatrices, tissu conjonctif, etc.) et les lésions focales, p. ex. tumeurs, nodules miliaires, infarctus, kystes et hématomes sous-capsulaires plus anciens
- Couper la rate en lamelles épaisses de 10 à 15 mm en tamponnant le sang sur la surface de coupe et les fixer pendant 24 heures dans une solution tamponnée de formaldéhyde à 4 % en utilisant un rapport tissu splénique / formol de 1:10 ; les blocs sont ensuite conservés
- À l'aide des données relatives à la taille, la quantité et la couleur/consistance, évaluer la trabécularité et la follicularité, la présence d'infarctus et de foyers (tumoraux) de la surface de coupe

3.1 Nombre de blocs :

- Splénectomie élective -- 2 blocs aléatoires de tissus suffisent
- Rupture de la rate sans lésions identifiables – au moins un bloc tissulaire de la zone de rupture et un autre des tissus sains de la rate
- Infarctus et saignements parenchymateux – un bloc tissulaire supplémentaire de la transition infarctus /parenchyme splénique vital et profond pour permettre la détection d'une embolie/vasculite
- Kystes – au moins 2 blocs tissulaires de la paroi kystique (un en direction du parenchyme splénique, un en direction surface de la rate) et 1 bloc de tissus sains de la rate
- Tumeurs – 1 bloc tissulaire pour 1 cm ; pour les tumeurs > 10 cm, 1 bloc tissulaire pour 2 cm ; pour les tumeurs miliaires de la rate, 10 blocs tissulaires
- Dans d'autres cas de néoplasie – en particulier en cas de suspicion de lymphome ou de leucémie et de coupe macroscopiquement homogène de la rate, au moins 5 blocs tissulaires

Le tableau 1 donne un aperçu des vues macroscopiques fréquentes de la rate et de leurs diagnostics différentiels (voir également Rüdiger and Marx, 2008).

Tableau 1 :

Résultat	Considérations de diagnostic différentiel
Macroscopique	
Hématome(s) sous-capsulaire(s) ancien(s)	Maladie vasculaire Troubles hémostatiques Rupture en deux temps
Aspect homogène de couleur chair ou gélatineux	Syndromes myéloprolifératifs chroniques Anémies congénitales et hémolytiques Congestion Infiltration leucémique Maladies de surcharge
Hémorragie(s) intra-parenchymateuse(s)	Inflammations granulomateuses
Infarctus Confluent Isolé Rate	Embolique Septique Vasculaire
Cicatrice	Infarctus ancien Rupture antérieure
Lésion(s) kystique(s) d'un rouge brunâtre	Tumeurs vasculaires Hamartome
Splénomégalie (> 200 g) diffuse	Amyloïdose (« rate jambon ») Maladies auto-immunes Inflammations granulomateuses Néoplasies hématologiques Congestion Parainfectieux (p. ex. mononucléose infectieuse)
avec masse identifiable	Tumeurs vasculaires Inflammations granulomateuses Néoplasies hématologiques, en particulier les infarctus dans la maladie de Hodgkin
Nombreuses lésions nodulaires	Amyloïdose (« rate amyloïde ») Inflammations granulomateuses
Kyste(s)	kystes réels Épidermoïdes Lymphangiomes Mésothéliaux Pseudokystes Parasitaires Résorptifs

4. Colorations

- Héματοxyline et éosine

PAS

- La réaction de la coloration PAS révèle les érythrocytes et souligne les membranes basales des sinusoides et des capillaires afin de mieux évaluer leur microarchitecture. La coloration PAS permet également une meilleure imagerie des mégakaryocytes dans l'hématopoïèse extramédullaire.

Il est possible d'effectuer facilement, et en fonction du problème rencontré, des colorations spéciales (telles que la coloration au fer, au Giemsa, au rouge Congo, la coloration de Grocott, de Gram, de Ziehl-Neelsen, de von Kossa, etc.) sur les spécimens de la rate qui ont été traités d'une manière standardisée.

5. Informations diagnostiques (compte-rendu des résultats)

Sur le plan formel, le compte-rendu des résultats doit être composé des parties suivantes :

- Diagnostic
- Commentaire
- Partie portant sur d'éventuelles questions aux collègues cliniciens référents.

5.1 Diagnostic :

- Bref
- Précis
- Orientation selon les termes et formulations des classifications actuelles de l'OMS
- Dans les diagnostics descriptifs, mentionner au moins la taille de l'organe par rapport à la norme, tout autre résultat s'écartant de la norme et l'absence de tout changement suspecté de malignité :

Par exemple, « rate de poids normal avec rupture de capsule sans indice de malignité »

5.2 Commentaire :

- Éventuelles corrélations cliniques et pathologiques
- Valeur des résultats obtenus dans le contexte de la présentation globale
- Recommandations du pathologiste ayant posé le diagnostic :

P. ex., renvoi aux résultats en attente ou recommandation de procéder à des examens complémentaires.

6. Examens moléculaires complémentaires

Des examens anatomopathologiques et de biologie moléculaire complémentaires (immunohistochimie, hybridation *in situ*, examens basés sur la réaction en chaîne par polymérase, le NGS) peuvent être effectués sur des tissus fixés correctement qui proviennent de spécimens de splénectomie.

7. Références

- https://pathobasic.files.wordpress.com/2018/03/180404_milz.pdf
- Kraus MD, Fleming MD, Vonderheide RH. The spleen as a diagnostic specimen: a review of 10 years' experience at two tertiary care institutions. *Cancer*. 2001;91:2001-9.
- Neiman RS, Orazi A. Disorders of the Spleen, 2nd ed. Philadelphia, W.B. Saunders, 1999.
- Rüdiger T, Marx A (Hrsg.). Milzpathologie. *Der Pathologe* 2008, 29:108-163.
- Sterlacci W, Heiss S, Augustin F, Tzankov A. Splenic rupture, beyond and behind: a histological, morphometric and follow-up study of 254 cases. *Pathobiology*. 2006;73:280-7.

Auteur :

A. Tzankov

Version oct. 2018

