

PRÉFACE	13
---------------	----

INTRODUCTION À LA PATHOLOGIE SPLÉNIQUE

CHAPITRE I – RATE NORMALE	17
---------------------------------	----

I-1. Généralités	17
------------------------	----

Situation générale	17
--------------------------	----

Mensurations	17
--------------------	----

Anatomie externe	17
------------------------	----

Vascularisation	18
-----------------------	----

Aspect macroscopique	18
----------------------------	----

Rapports anatomiques	18
----------------------------	----

I-2. Histologie	19
-----------------------	----

Architecture générale	19
-----------------------------	----

Vascularisation	19
-----------------------	----

Pulpe rouge (PR)	20
------------------------	----

Pulpe blanche (PB)	21
--------------------------	----

Zone péri-folliculaire (ZPF)	22
------------------------------------	----

I-3. Immunohistochimie	22
------------------------------	----

Pulpe blanche	22
---------------------	----

Pulpe rouge	23
-------------------	----

CHAPITRE II – EXAMEN MACROSCOPIQUE D'UNE PIÈCE DE SPLÉNECTOMIE....	25
--	----

II-1. étapes macroscopiques	25
-----------------------------------	----

Orientation de la pièce opératoire	25
--	----

Pesée et prise des mesures de la pièce opératoire	25
---	----

Examen du hile splénique	25
--------------------------------	----

Examen de la capsule splénique	25
--------------------------------------	----

Réalisation de coupes sériées	26
-------------------------------------	----

Prélèvements à l'état frais	26
-----------------------------------	----

Fixation	26
----------------	----

Description de la pièce, photographies des lésions	26
--	----

Prélèvements	27
--------------------	----

II-2. Le compte-rendu anatomo-pathologique	28
--	----

Annexe 1 : Fiche macroscopique	29
--------------------------------------	----

CHAPITRE III – APPROCHE GÉNÉRALE DE LA PATHOLOGIE SPLÉNIQUE.....	31
--	----

III-1. Point de vue du clinicien et du radiologue.....	31
--	----

Diagnostic positif	31
--------------------------	----

Diagnostics différentiels	33
---------------------------------	----

Complications	33
---------------------	----

Diagnostic étiologique	33
------------------------------	----

III-2. Point de vue du pathologiste	34
Indications d'une splénectomie	34
Les attentes du clinicien	34
Démarche diagnostique	35
CHAPITRE IV – CONSÉQUENCES D'UNE SPLÉNECTOMIE.....	37

PATHOLOGIE TUMORALE

CHAPITRE V – LYMPHOMES.....	41
V-1. Leucémie lymphoïde chronique	42
Epidémiologie	42
Clinique et biologie	42
Macroscopie	42
Diagnostic positif	43
Diagnostic différentiel	45
Pronostic	46
V-2. Lymphome du manteau.....	47
Epidémiologie	47
Tableau clinique	47
Macroscopie	47
Diagnostic positif	47
Diagnostics différentiels	50
Pronostic	53
V-3. Lymphome folliculaire	54
Epidémiologie	54
Tableau clinique	54
Macroscopie	54
Diagnostic positif	54
Diagnostics différentiels	58
Pronostic	62
V-4. Lymphome de la zone marginale splénique (LZMS).....	63
Epidémiologie	63
Clinique et biologie	63
Macroscopie	63
Diagnostic positif	63
Diagnostics différentiels	67
Pronostic	71
V-5. Lymphome splénique B à petites cellules diffus de la pulpe rouge (LSBDPR).....	72
Epidémiologie	72
Clinique et biologie	72
Macroscopie	72
Diagnostic positif	72
Diagnostics différentiels	75
Pronostic	77
V-6. Leucémie à tricholeucocytes	78
Epidémiologie	78
Tableau clinique et biologique	78
Macroscopie	78
Diagnostic positif	78
Diagnostics différentiels	82

Pronostic	85
V-7. Leucémie polylmphocytaire B	86
Epidémiologie	86
Tableau clinique	86
Frottis sanguin	86
Macroscopie	86
Diagnostic positif	86
Diagnostics différentiels	88
Evolution et pronostic	89
V-8. Lymphome B diffus à grandes cellules (LBDGC)	91
Epidémiologie	91
Tableau clinique	91
Macroscopie	91
Diagnostic positif	91
Variante : Lymphome B riche en lymphocytes T et en histiocytes	94
Epidémiologie	94
Tableau clinique	94
Macroscopie	94
Diagnostic positif	94
Diagnostics différentiels	96
Lymphome B diffus à grandes cellules secondaire	97
Epidémiologie	97
Tableau clinique	97
Macroscopie	97
Diagnostic positif	97
Pronostic	98
V-9. Lymphome B intra-vasculaire	99
Epidémiologie	99
Tableau clinique	99
Macroscopie	99
Diagnostic positif	99
Diagnostics différentiels	101
Pronostic	102
V-10. Lymphomes Hodgkiniens	103
Epidémiologie	103
Tableau clinique	103
Macroscopie	103
Diagnostic positif	104
Diagnostics différentiels	107
Pronostic	108
V-11. Lymphome T hépato-splénique gamma/delta	109
Epidémiologie	109
Tableau clinique	109
Macroscopie	109
Diagnostic positif	109
Diagnostics différentiels	112
Pronostic	113
V-12. Leucémie polylmphocytaire T	115
Epidémiologie	115
Tableau clinique	115
Frottis sanguin	115
Macroscopie	115
Diagnostic positif	115
Diagnostics différentiels	118
Pronostic	118

V-13. Pathologies à grands lymphocytes T granuleux	120
Epidémiologie	120
Tableau clinique	120
Frottis sanguin	121
Macroscopie	121
Diagnostic positif	121
Diagnostics différentiels	123
Pronostic	125
V-14. Rate lymphomateuse : Conduite à tenir.....	126
CHAPITRE VI- SYNDROMES MYÉLOPROLIFÉRATIFS	129
VI-1. Hématopoïèse extra-médullaire intra-splénique.....	130
Hématopoïèse extra-médullaire intra-splénique « réactionnelle ».....	130
Etiologies	130
Macroscopie	130
Critères morphologiques	130
Hématopoïèse extra-médullaire intra-splénique « tumorale ».....	131
Etiologies	131
Macroscopie	131
Critères morphologiques	131
VI-2. Splénomégalie myéloïde chronique (= myélofibrose primitive idiopathique).....	132
Epidémiologie	132
Clinique et biologie	132
Macroscopie	132
Diagnostic positif	133
Biologie moléculaire et cytogénétique	135
Diagnostics différentiels	136
Evolution - Pronostic	137
VI-3. Rate et syndromes myéloprolifératifs : Conduite à tenir	138
CHAPITRE VII- TUMEURS VASCULAIRES SPLÉNIQUES	141
VII-1. Lésions vasculaires bénignes	142
Hémangiome.....	142
Epidémiologie	142
Tableau clinique	142
Macroscopie	142
Diagnostic positif	142
Evolution - Pronostic	144
Lymphangiome	144
Epidémiologie	144
Tableau clinique	144
Macroscopie	144
Diagnostic positif	145
Diagnostics différentiels	146
Evolution - Pronostic	146
Angiome à cellules littorales.....	147
Epidémiologie	147
Tableau clinique	147
Macroscopie	147
Diagnostic positif	147
Diagnostics différentiels	149
Evolution - Pronostic	149
Hamartome	149
Epidémiologie	149
Tableau clinique	149
Macroscopie	149

Diagnostic positif	150
Evolution - Pronostic	151

VII-2. La transformation angiomatoïde nodulaire et sclérosante de la rate : une nouvelle entité	152
Epidémiologie	152
Tableau clinique	152
Macroscopie	152
Diagnostic positif	152
Diagnostics différentiels	154
Evolution - Pronostic	155

VII-3. Lésion vasculaire à potentiel évolutif incertain : Hémangioendothéliome	156
Epidémiologie	156
Tableau clinique	156
Macroscopie	156
Diagnostic positif	156

VII-4. Lésion vasculaire maligne : Angiosarcome	158
Epidémiologie	158
Tableau clinique	158
Macroscopie	158
Diagnostic positif	158
Diagnostics différentiels	160
Evolution - Pronostic	161

VII-5. Tumeurs vasculaires : Intérêt de l'IHC	161
--	------------

CHAPITRE VIII- TUMEURS ÉPITHÉLIALES SPLÉNIQUES	163
---	------------

VIII-1. Tumeurs bénignes : Kystes / Faux-kystes	163
Kystes épithéliaux	163
Faux-kystes (= pseudo-kystes)	165
Kystes hydatiques (ecchinococcus granulosus)	165

VIII-2. Tumeurs malignes : Métastases spléniques	167
Tableau clinique	167
Macroscopie	168
Diagnostic positif	168
Diagnostics différentiels	168
Intérêt de l'immunohistochimie	169

PATHOLOGIE NON TUMORALE

CHAPITRE IX- PATHOLOGIE FONCTIONNELLE	173
--	------------

IX-1. Lésions élémentaires	174
Hypersplénisme	174
Hyposplénisme	174

IX-2. Anémies hémolytiques	175
Etiologies	175
Anémies corpusculaires	176
Drépanocytose	176
Sphérocytose héréditaire de Minkowski-Chauffard	177
Anémies extra-corpusculaires	178
Anémies hémolytiques auto-immunes	178

IX-3. Purpura thrombopénique auto-immun (PTI)	179
Epidémiologie	179
Tableau clinique	179
Macroscopie	179
Diagnostic positif	180
Evolution et Pronostic	181
CHAPITRE X- PATHOLOGIE VASCULAIRE NON TUMORALE	183
X-1. Hypertension portale = SPM fibro-congestive	183
Epidémiologie	183
Tableau clinique	183
Macroscopie	183
Diagnostic positif	183
X-2. Infarctus spléniques.....	184
Epidémiologie	184
Macroscopie	185
Diagnostic positif	185
X-3. Nodules de Gandy-Gamna	186
Epidémiologie	186
Macroscopie	186
Diagnostic positif	187
X-4. Hyalinose vasculaire	187
Epidémiologie	187
Diagnostic positif	188
Diagnostic différentiel	188
X-5. Péliose	189
Epidémiologie	189
Tableau clinique	189
Macroscopie	189
Diagnostic positif	189
CHAPITRE XI- PATHOLOGIE INFLAMMATOIRE ET INFECTIEUSE	191
XI-1- Pathologie granulomateuse.....	192
Granulomatoses non infectieuses	192
Sarcoidose.....	192
Réaction granulomateuse « sarcoidosique-like ».....	194
Granulomatoses d'origine infectieuse.....	194
Tuberculose.....	194
XI-2. Pathologie infectieuse	197
Infections systémiques.....	197
Contexte clinique	197
Macroscopie	197
Diagnostic positif	198
Mononucléose infectieuse	198
Epidémiologie	198
Tableau clinique	198
Macroscopie	199
Diagnostic positif	199
Diagnostics différentiels	201
Evolution - Pronostic	201
Paludisme.....	201
Epidémiologie	201
Tableau clinique	202
Macroscopie	202
Diagnostic positif.....	202

XI-3. Pseudo-tumeur inflammatoire	202
Epidémiologie	202
Tableau clinique	203
Macroscopie	203
Diagnostic positif	203
Diagnostics différentiels	205
Evolution - Pronostic	206
CHAPITRE XII- RATE ET IMMUNODÉPRESSION.....	207
XII-1. Immunodépression acquise	207
Infection par le VIH	207
Contexte clinique	207
Morphologie	207
Evolution - Pronostic	208
Drogues et irradiation	208
Contexte clinique	208
Morphologie	208
XII-2. Immunodépression primitive	209
Déficit Immunitaire Commun Variable (DICV).....	209
Epidémiologie	209
Tableau clinique	209
Macroscopie	209
Diagnostic positif	209
Diagnostics différentiels	212
Evolution - Pronostic	214
Autres déficits immunitaires primitifs.....	214
CHAPITRE XIII- HISTIOCYTOSES ET MALADIES DE SURCHARGE	217
XIII-1. Histiocytoses Langerhansiennes	218
Epidémiologie	218
Clinique et biologie	218
Macroscopie	219
Diagnostic positif	219
Diagnostics différentiels	221
Pronostic	222
XIII-2. Maladies de surcharge.....	223
Maladie de Gaucher	223
Epidémiologie	223
Tableau clinique	223
Macroscopie	223
Morphologie	224
Moelle osseuse	224
Maladie de Niemann-Pick	225
Epidémiologie	225
Tableau clinique	225
Diagnostic positif	225
Macroscopie	225
Morphologie	226
Moelle osseuse	226
Histiocytoses à céroïdes (histiocytes bleus)	226
Epidémiologie	226
Tableau clinique	227
Macroscopie	227
Morphologie	227
Autres maladies de surcharge	227
XIII-3. Amylose	227
Tableau clinique	227
Morphologie	228

CHAPITRE XIV- ANOMALIES DE TAILLE, DE NOMBRE ET DE POSITION ANATOMIQUE	229
XIV-1. Anomalies congénitales	229
Asplénie	229
Polysplénie	229
Fusion spléno-gonadique	229
Rates accessoires	230
XIV-2. Splénose	230
XIV-3. Péri-splénite	231
XIV-4. Atrophie splénique	231
CHAPITRE XV- RATE TRAUMATIQUE	233
XV-1. Lésions traumatiques spléniques.....	233
Contexte clinique	233
Macroscopie	233
Morphologie	234
Evolution - Pronostic	234
XV-2. Rate traumatique : Conduite à tenir	234
CHAPITRE XVI- RUPTURE SPLÉNIQUE SPONTANÉE.....	235
INDEX	237