

IMAGERIE DE LA RATE

F.E. AVNI, M. CASSART, P. LINGIER

C.U.B. Hôpital Erasme

1. Introduction

La rate est l'organe lymphoïde le plus large du corps humain. Elle a à la fois un rôle hématopoïétique et immunitaire mais aussi anti-infectieux.

Elle apparaît vers la 6^{ème} semaine à partir de plusieurs foyers tissulaires (précordium splénique) qui fusionnent et déterminent un épaissement de l'épithélium coelomique du mésogastre dorsal.

Elle est composée de pulpes blanche et rouge entourées d'une capsule épaisse. La pulpe blanche est constituée de tissus lymphatiques centrés autour de centres germinaux. La pulpe rouge est constituée de travées contenant les cellules de la lignée rouge, macrophages, neutrophiles et anticorps.

La rate constitue un réservoir de sang et en particulier de plaquettes.

Anatomiquement, elle se situe au niveau de l'hypochondre gauche et présente des contacts avec le diaphragme, le rein gauche, l'estomac, l'angle splénique du colon et la queue du pancréas.

Chez l'enfant, en termes d'imagerie, l'échographie permet le plus souvent une approche morphologique. Le CT scanner ou l'IRM sont des examens habituellement complémentaires, intéressant en cas de tumeur ou de lésion traumatique.

2. Que penser de la multiplicité ou de l'absence de rate ?

2.1. Les rates accessoires

C'est une constatation fréquente observée dans 30 % des autopsies.

Il s'agit de la présence de tissu splénique supplémentaire sous une forme nodulaire et le plus souvent au niveau du hile splénique. Une à 3 rates accessoires peuvent être découvertes à l'échographie (ou au CT/IRM) sous la forme d'un nodule de même échogénicité que la rate principale.

Des rates accessoires peuvent également se localiser dans les ligaments spléno-rénal ou spléno-gastrique, dans le cul-de-sac de Douglas, près du canal inguinal, dans le grand épiploon, dans la queue ou même dans le pancréas.

Une rate accessoire peut s'hypertrophier en cas de splénectomie ; elle peut subir une torsion et constituer une urgence abdominale.

2.2. Asplénie/polysplénie et situs cardio-visceral

Quatre situations de situs cardio-visceral sont décrites :

- Le situs solitus habituel, où la rate est à gauche, le foie à droite.
- Le situs inversus, où la rate est à droite, le foie à gauche. Une malformation cardiaque s'observe dans 3-5 % des cas. Certains syndromes incluent un situs inversus. Le syndrome de Kartagener en est un exemple classique.
- Le situs ambigu (hétérotaxie) avec isomérisme D (il ya bilatéralement 3 lobes pulmonaires). Dans ce cas, il n'y a pas de rate (asplénie).
- Le situs ambigu avec isomérisme G (bilatéralement 2 lobes pulmonaires). Dans ce cas, il y a un amas de petites rates (polysplénie).

L'incidence de malformations cardiaques dans les sites ambigus se situe entre 50 et 100 %. Il existe également fréquemment une malrotation intestinale.

2.3. Asplénie / polysplénie et atrésie des voies biliaires

Deux types d'atrésie de voies biliaires (AVB) sont décrits. L'AVB de type périnatal, la plus fréquente, vraisemblablement d'origine acquise (post-infection et virale) et l'AVB syndromique (d'origine embryonnaire). Cette dernière entre dans le cadre d'un syndrome polymalformatif et peut associer l'AVB, asplénie ou polysplénie, situs inversus, malformation cardiaque et malrotation intestinale.

Pour mémoire, une splénomégalie peut accompagner toute AVB décompensée.

2.4. Pseudo-asplénie ou la rate en position ectopique

3. Ectopies spléniques

En cas de non visualisation de la rate, il faut rechercher une rate en position ectopique.

3.1. « Rate baladeuse »

En cas de déficience des ligaments spléno-rénal et spléno-gastrique, la rate peut se mobiliser dans l'abdomen et de ce fait, il existe un risque élevé de torsion. Cliniquement, on se trouvera devant un abdomen aigu et palpation d'une masse abdomino-pelvienne (cette masse peut d'ailleurs en imposer pour une masse ovarienne).

L'échogénicité et le rehaussement de la rate en torsion au CT scanner de la masse est variable, fonction du degré d'ischémie et de nécrose.

3.2. La fusion spléno-gonadique

Entité rare où l'on observe une fusion/rapprochement entre la rate et la gonade. Elle peut survenir dans les 2 sexes mais a été décrite beaucoup plus fréquemment chez le garçon.

Il en existe deux types : continu ou non-continu en fonction de la présence d'un espace entre les deux structures.

Des malformations associées (d'autres systèmes en particulier des membres inférieurs) sont décrites dans 30 % des cas.

A l'échographie, on se trouve devant la découverte d'une masse para-testiculaire le plus souvent du côté gauche ou encore d'une masse bilobée inguinale associée à une cryptorchidie. Le diagnostic est surtout histologique.

3.3. Autre « rate ectopique »

En cas d'hernie diaphragmatique, la rate peut se situer avec les organes herniés dans le thorax.

4. La rate trop petite / la rate trop grande

4.1. Les mesures spléniques

Des tables de mesures de la rate par échographie chez le fœtus et le nouveau-né montrent une relation entre l'évolution de l'âge gestationnel et l'évolution des longueurs, surface et circonférence de la rate.

Cette croissance continue après la naissance. On peut retenir des valeurs (grand axe) de 6 cms à 3 ans ; 9 cms à 4 ans ; 12 cms à 15 ans.

L'approche par imagerie est prioritairement basée sur l'échographie. La tomодensitométrie et l'IRM ne seront réalisées que dans un deuxième temps, en cas de mise au point de syndrome tumoral.

4.2. Petites rates

Une rate de volume réduit s'observe essentiellement comme conséquence d'infarctus spléniques répétés (voir plus loin) ; les autres causes sont l'hypoplasie splénique, la maladie cœliaque, l'anémie de Fanconi, le status post-splénectomie partielle ou post-radiothérapie.

4.3. Grosses rates

Les causes de splénomégalie sont multiples (Tableau 1).

L'approche diagnostique se basera sur les données cliniques, biologiques voire génétiques.

Le plus souvent, la splénomégalie est homogène.

Dans de rares cas, l'échostructure peut être hétérogène ou nodulaire, ce qui permettra d'orienter le diagnostic (Tableau 2).

Bien évident, la démonstration d'anomalies au sein d'autres organes (foie, voies biliaires ou reins) participera à l'établissement du diagnostic final.

4.3.1. Infection

L'infection est une cause fréquente de splénomégalie.

Il faut souligner le rôle potentiel comme cause de splénomégalie de l'infection par CMV chez le fœtus et le nouveau-né.

Certaines infections détermineront un parenchyme hétérogène et nodulaire, en particulier en cas d'infection associée au virus du SIDA ou de la griffe du chat.

Ces cas devront être différenciés des infiltrations néoplasiques comme en cas de Hodgkin ou de rate remaniée en cas de drépanocytose (voir plus loin) (Tableau 2).

4.3.2. Drépanocytose

La rate est un organe particulièrement vulnérable en cas d'anémie falciforme.

Les hématies déformées provoquent une obstruction chronique et récidivante des vaisseaux particulièrement tortueux de la rate.

Ces occlusions induisent splénomégalie et infarctus spléniques. En fonction du type d'hémoglobinopathie (s/s ...), les conséquences seront plutôt une splénomégalie ou plutôt des infarctus.

A l'imagerie, les infarctus induiront une échostructure hétérogène par ischémie puis par fibrose s'étendant dans les zones infarciées qui produira des zones hyperéchogènes.

Progressivement, on assistera à une réduction du volume splénique (auto-splénectomie).

La séquestration splénique est une complication précoce de la drépanocytose et survient dès les premiers mois. Le volume splénique augmente rapidement du fait de la séquestration d'un volume accru sanguin. Un choc hyposplénique s'en suit avec un risque vital engagé.

5. Les masses spléniques

Tout en étant rares, les masses spléniques présentent un éventail large de diagnostics histologiques et d'aspect à l'imagerie.

En terme d'imagerie, on peut différencier les masses kystiques (simples ou complexes) et les masses solides ou échogènes (Tableaux 2-4).

5.1. Tumeurs kystiques et pseudo-kystiques

- Les kystes simples peuvent déjà être découverts in utero et « disparaître » progressivement.
- Les kystes épidermoïdes peuvent présenter une paroi calcifiée et des septas. Le contenu de ces kystes peut être échogène. Le principal diagnostic différentiel est le lymphangiome kystique.
- Les kystes à Echinocoques à localisation splénique sont rares (< 2 %) mais classiques.
- Les hémangiomes sont les tumeurs spléniques les plus fréquentes. Ils peuvent être associés au syndrome de Tramway ou Klippel au Syndrome de Beckwith-Wiedeman. Leur aspect peut être variable totalement kystique ou au contraire hyperéchogène. Leur comportement au CT est semblable à celui des hémangiomes hépatiques.

5.2. Tumeurs solides

Le lymphome est la tumeur splénique la plus fréquente chez l'enfant. Il peut se déclarer comme une masse solitaire, des nodules multiples ou une infiltration diffuse. Les nodules sont habituellement hypoéchogènes.

6. Traumatisme splénique

La rate est particulièrement vulnérable et fréquemment atteinte en cas de traumatisme abdominal.

Le traitement est de plus en plus conservateur consistant en une surveillance radio-clinique.

Le recours à un CT scanner avec contraste après un trauma abdominal paraît justifié en cas de forte suspicion clinique ou en cas de présence d'une quantité abondante de liquide péritonéal à l'échographie.

Le scanner permet de définir le degré de l'atteinte splénique et permet d'éviter une chirurgie inutile.

Le degré établi au CT sera prédictif de la rapidité de guérison.

Comme pour tout trauma, l'origine non accidentelle du traumatisme doit avoir été envisagée.

En conclusion, l'atteinte splénique est variée en pédiatrie ; l'échographie est l'examen de choix.

Le recours au CT scanner ou à l'IRM ont des indications ciblées.

REFERENCES

- Ungör B, Malas MA, Sulak O, Albay S. Development of the spleen during the fetal period. *Surg Radiol Anat* 2007; 29 : 543-550.
- Khatib R, Rabah R, Sarnaik SA. The spleen in the sickling disorders : an update. *Pediatr Radiol* 2008;
- Abbott RM, Levy AD, Aguilera NS et al. Primary vascular neoplasms of the spleen. *Radiographics* 2004; 24 : 1137-1163.
- Aoki S, Hata T, Kitao M. US assessment of fetal and neonatal spleen. *Amer J Perinat* 1992; 9 : 361-367.
- Rosenberg HK, Markovitz RS, Kolberg H et al. Normal splenic size in infants and children : sonographic measurements. *AJR* 1991; 157 : 119-124.
- Freeman JL, Jafri SZ, Roberts JL, Mezwa DG, Shirkhoda A. CT of congenital and acquired abnormalities of the spleen. *Radiographics* 1993; 13 : 597-610.
- Low G, Panu A, Millo N, Leen E. Multimodality imaging of neoplastic and non neoplastic solid lesions of the pancreas. *Radiographics* 2011; 31 : 993-1015.
- Rudowski WJ. Accessory spleen. *World J Surg* 1985; 9 : 442-430.
- Chateil JF, Arboucalot F, Perel Y, Roy D, Vergne P, Diard F. Torsion aiguë d'une rate accessoire. *J Radion* 1996; 209-2011.
- Lapierre C, Dery J; Guerin R, Viremouneix L, Dubois J, Garel L. Segmental approach to imaging of congenital heart disease. *Radiographics* 2010; 30 : 397-411.
- Applegate KE, Goske MJ, Pierce G, Murphy D. Situs revisited : imaging of the heterotaxy syndrome. *Radiographics* 1999; 19 : 837-852.
- Ditchfield MR, Hutson JM. Intestinal rotational abnormalities in polysplenia and asplenia syndromes. *Pediatr Radiol* 1998; 28 : 303-306.
- Davenport M, Tizzard SA, Underhill J, Mieli-Vergani G, Portmann B, Hadzic N. The biliary atresia splenic malformation syndrome : a 28-year single-center retrospective study. *J Pediatr* 2006; 149 : 393-400.
- Paterson A, Frush DP, Donnelly LF et al. A pattern-oriented approach to splenic imaging in infants and children. *Radiographics* 1999; 19 : 1465-1485.
- Fiquet-Francois C, Belouadah M, Ludot H et al. Wandering spleen in children : multicentric retrospective study. *J Pediatr Surg* 2010; 45 : 1519-1524.
- Gouw AS, Elema JD, Bink-Boelkens MT, de Jongh HJ et al. The spectrum of splenogonadal fusion. Case report and review of 84 reported cases. *Eur J Pediatr* 1985; 144 : 316-323.

Milliken I, Cherian A, Najmaldin A, Powis MR. Splenogonadal fusion : a rare cause of testicular enlargement. *Pediatr Surg Int* 2007; 23 : 365-367.

Hasegawa Y, Kanemitsu I, Ueoka K. Transverse testicular ectopia with splenogonadal fusion : a case report. *Int J Urol* 2011; 18 : 466-468.

Papadaki MG, Kattamis AC, Papadaki IG et al. Abdominal ultrasonographic findings in patients with sickle-cell anaemia and thalassaemia intermedia. *Pediatr Radiol* 2003; 33 : 515-521.

Balci A, Karazincir S, Sangün O, Gali E, Daplan T, Cingiz et al. Prevalence of abdominal ultrasonographic abnormalities in patients with sickle cell disease. *Diagn Intern Radiol* 2008; 14 : 133-137.

McCarville MB, Luo Z, Huang X et al. Abdominal ultrasonographic scintigraphic and clinical correlates in infants with sickle cell anaemia : baseline data from the BABY HUG Trial. *AJR* 2011; 196 : 1399-1404.

Schmidt MH, Sung L, Shuckett BM. Hemophagocytic lymphohistiocytosis in children : abdominal US findings within 1 week of presentation. *Radiology* 2004; 230 : 685-689.

Urrutia M, Mergo PJ, Ros LH, Torres GM et al. Cystic masses of the spleen : radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1996; 16 : 107-129.

Ladino-Torres MF, Strouse PJ. Gastrointestinal tumors in children. *Radiol Clin N Amer* 2011; 49 : 665-677.

Resende V, Tavares WC, Drumond DA. Helical computed tomography characteristics of splenic and hepatic trauma in children subjected to non-operative treatment. *Emerg Radiol* 2002; 9 : 309-313.

Ruess L, Sivit CJ, Eichelberger MR et al. Blunt hepatic and splenic trauma in children. *Pediatr Radiol* 1995; 325.

Hilmes MA, Hernanz-Schulman M, Greeley CS et al. CT identification of abdominal injuries in abused pre-school-age children. *Pediatr Radiol* 2011; 41 : 643-651.

Tableau 1 : Causes de splénomégalie

- Infections :
 - o Bactérienne (Griffe du chat, malaria,)
 - o Virale (! CMV chez le fœtus, Epstein-Barr).
- Leucémie, lymphome
- Hypertension portale
- Séquestration splénique aiguë (anémie falciforme)
- Maladie lymphoproliférative
- Maladies collagènes
- Histiocytose Langerhancienne et non Langerhancienne
- Maladies de stockage (Gaucher, Niemann-Pick, muco-polysaccharidoses)
- Décompensation cardiaque
- Sarcoidose
- Anémie hémolytique et hématopoïèse extramédullaire

Tableau 2 : Splénomégalie avec lésions focales multiples

- Abscesses
- Granulomes
- Lymphomes
- Maladies de stockage

Tableau 3 : Masses kystiques et pseudo-kystiques de la rate

- Kyste simple
- Kyste épidermoïde
- Kyste à échinocoque
- Lymphangiome
- Hémangiome
- Hamartome
- (Hématome)
- (Abcès)

Tableau 4 : Tumeurs solides / échogènes

- Hémangiome
- Lymphome
- Angiosarcome
- Métastases
- Lipome