

Les histiocytoses spléniques : diagnostic des différentes variétés

Jacques Diebold^a, Josée Audouin^a, Agnès Le Tourneau^a, Thierry Jo Molina^{b,*}

RÉSUMÉ

Le terme d'histiocytose désigne l'accumulation pathologique d'histiocytes dans un tissu ou un organe. La rate est l'un des organes où les histiocytoses sont fréquentes. Elles réalisent une splénomégalie. Le diagnostic repose sur l'étude des signes cliniques et biologiques. Les techniques d'imagerie montrent si le parenchyme est infiltré de façon diffuse ou s'il existe des masses. Souvent une splénectomie d'intérêt diagnostique est proposée. L'examen anatomo-pathologique apporte des éléments majeurs pour le diagnostic en particulier grâce à la morphologie et à l'immunophénotype (expression de CD68 et CD 163), pour le diagnostic de l'affection responsable et la prise en charge thérapeutique.

Trois variétés d'histiocytose splénique peuvent être reconnues :

- les **histiocytoses réactionnelles** à des infections, des parasitoses, des états dysimmunitaires, des hémopathies malignes, (avec une forme particulière se caractérisant par une hémophagocytose, surtout une érythrophagocytose, parfois associée à un syndrome d'activation des phagocytes mononucléés) ou des désordres métaboliques avec accumulation de lipides divers dans les histiocytes ;
- les **histiocytoses néoplasiques** d'agressivité variable comme les histiocytoses langerhansiennes, ou parfois tumorales agressives (sarcome histiocytique vrai ou à cellules de Langerhans ou à cellules interdigitées) ;
- enfin, un cadre d'attente rare, les **histiocytoses spléniques de signification indéterminée**.

Histiocytose réactionnelle – inflammation – dyslipidose – hémosidérose – sarcome histiocyttaire – rate.

Définition

Le terme d'**histiocytose** désigne une accumulation dans un tissu ou un organe d'histiocytes ou de cellules en dérivant.

^a Service central d'anatomie et de cytologie pathologiques

Hôtel- Dieu (AP-HP)
1, place du Parvis Notre-Dame
75181 Paris cedex 04

^b Service d'anatomie et cytologie pathologiques

Hôpital universitaire Necker – Enfants Malades (AP-HP)
Université Paris Descartes
149, rue de Sèvres
75730 Paris cedex 15

* Correspondance

thierry.molina@nck.aphp.fr

article reçu le 4 octobre, accepté le 11 octobre 2014

© 2015 – Elsevier Masson SAS – Tous droits réservés.

SUMMARY

Splenic histiocytosis : diagnosis of the different varieties

The name 'histiocytosis' is given to an accumulation of histiocytes in a tissue or in an organ. The spleen is one of the organ in which histiocytosis are the most frequent. Splenic histiocytosis is responsible of the development of a splenomegaly. The diagnosis is based on the study of clinical and biological symptoms. Imaging technics demonstrate either a diffuse infiltration or masses. A splenectomy for diagnosis is often performed. Pathological study brings important arguments for the diagnosis of histiocytosis based on the cell morphology and phenotype (expression of CD68 and 163), for the diagnosis of the aetiology and the treatment.

Three types of histiocytosis of the spleen can be described :

- **reactive histiocytosis** dues to various infections, parasitosis, dysimmune diseases , malignant haematologic diseases (with a peculiar type with hemophagocytosis, sometimes associated with an activated macrophage syndrome) or various metabolic diseases with lipidic histiocytosis;
- **neoplastic histiocytosis** as Langerhans cell histiocytosis or more aggressive tumours as true histiocytic sarcoma, Langerhans cell sarcoma, interdigitating cell sarcoma;
- finally, a variety of **splenic histiocytosis of undetermined significance**, for which more studies are needed.

Reactive histiocytosis – inflammation – dyslipidosis – hemosiderosis – true histiocytic sarcoma – spleen.

1. Généralités

La rate est constituée par l'association de deux tissus différents s'interpénétrant et organisés autour d'une vascularisation de type terminale, d'une part, un **tissu lymphoïde (la pulpe blanche)** comprenant des **follicules** autour d'artérioles terminales (corpuscules de Malpighi) responsables des réactions immunitaires humorales et des **gaines lymphoïdes péri artérielles** constituées de lymphocytes T responsables des réactions immunitaires cellulaires, d'autre part, **la pulpe rouge** entourant la pulpe blanche, faite de **cordons** et de **sinus**, réalisant une sorte d'éponge vasculaire où une épuration du sang se fait.

L'**histiocyte**, dérive du **monocyte**, cellule sanguine née de précurseurs médullaires osseux et en représente la forme tissulaire. Il possède la propriété de phagocyter de gros

fragments solides devenant alors un **macrophage**. Une fois stimulé au cours des réactions immunitaires surtout cellulaires, il se transforme en **cellule épithélioïde** ou **géante** sécrétant et libérant des cytokines. Certains histiocytes, les **cellules de Langerhans**, jouent un rôle dans les réactions de l'immunité cellulaire et donnent des **cellules interdigitées**. D'autres cellules (dont l'origine reste mal déterminée) facilitant les réactions immunitaires (**cellules accessoires de l'immunité**) prennent l'aspect de **cellules dendritiques folliculaires**, responsable du développement des centres germinatifs et du fonctionnement des follicules.

Les histiocytes et les cellules qui en dérivent vont s'accumuler dans les follicules, les gaines lymphoïdes péri-artérielles et les sinus, mêlés aux lymphocytes B et T. Des mastocytes, dont l'origine histiocyttaire est démontrée, peuvent également être présents dans le tissu lymphoïde, les cordons et les lames conjonctives porte-vaisseaux. Enfin, des cellules fusiformes contenant de l'alpha-actine et dont l'origine myofibroblastique ou histiocyttaire est encore discutée, sont présentes dans le tissu lymphoïde.

Selon les étiologies, différentes variétés d'**histiocytoses spléniques (HS)** peuvent être distinguées et seront successivement discutées : **histiocytoses réactionnelles, histiocytoses néoplasiques ou tumorales, histiocytoses de signification non connue.**

2. Présentation clinique

La plupart des HS sont responsables d'une splénomégalie d'importance variable. Les techniques d'imagerie (scanner, IRM, voire scintigraphies) sont utiles pour confirmer la splénomégalie, étudier la structure de la rate (présence ou non de masses intraspléniques, d'adénopathies hilaires) et certaines fonctions spléniques.

Le diagnostic précis de la maladie causale repose sur une bonne analyse des signes cliniques et biologiques, en particulier hémogramme, ponction médullaire osseuse, biopsie de la moelle osseuse. Si une étiologie précise est évoquée, la recherche d'arguments cliniques et biologiques de cette étiologie s'impose.

Lorsqu'aucune étiologie n'est trouvée, la splénectomie pour diagnostic est indiquée. La ponction splénique ou la biopsie splénique peuvent apporter des informations importantes pour le diagnostic. Toutefois le risque d'hémorragie intra-abdominale est tel que ces gestes agressifs sont exceptionnellement réalisés. L'étude anatomo-pathologique de la pièce de splénectomie apporte souvent un diagnostic précis ou au minimum oriente vers diverses étiologies à préciser. Une biopsie hépatique per-opératoire doit être réalisée.

3. Étude anatomopathologique de la rate

Elle sera réalisée sur la rate entière, non disséquée, transmise au laboratoire immédiatement après son exérèse. La rate est pesée, mesurée dans les trois dimensions de l'espace. L'examen macroscopique note la conservation de la forme normale ou l'existence de déformation par une ou plusieurs masses, l'aspect de la capsule normale ou épaissie et la présence ou non d'adénopathies dans le hile ainsi que l'état des vaisseaux.

La rate est ensuite disséquée en tranches parallèles dans un plan vertico-frontal passant par le hile splénique. Les deux faces de chaque tranche sont étudiées notant toute anomalie de la pulpe blanche et de la pulpe rouge.

Des prélèvements tissulaires sont alors réalisés, centrés sur les lésions macroscopiques. Des appositions seront faites sur lames, séchées à l'air pour colorations de May-Grünwald-Giemsa et étude cytologique. Les fragments tissulaires sont fixés dans une solution de formol à 10 %. Après inclusion en paraffine, les colorations les plus utiles sont l'hématéine-éosine, la coloration de Giemsa lent, de PAS, de Perls et une argentation (par ex. selon Gordon et Sweet). Diverses colorations pourront être réalisées pour la mise en évidence d'agents pathogènes.

Une étude en immunohistochimie selon une technique d'immunopéroxydase sur coupe en paraffine permettra d'étudier toutes les populations cellulaires de la rate. La mise en évidence des cellules histiomonocytaires repose sur l'expression par ces cellules des antigènes suivants : CD45, CD4, surtout CD 68 soit KP1, soit PGM1 ainsi que CD163 [1-4]. Elles peuvent aussi être positives pour le lysozyme et la protéine S100, parfois faiblement [3]. En revanche, CD 15 n'est que rarement exprimé. Les cellules de Langerhans et les cellules interdigitées sont positives pour la protéine S100 et CD1a, quant aux cellules dendritiques folliculaires, elles expriment CD 21, CD23, CD35 et la clustérine [3, 4]. Il est recommandé de congeler dans l'azote liquide quelques prélèvements tissulaires pour permettre certaines techniques complémentaires en particulier de biologie moléculaire telles les techniques d'hybridation *in situ* pour déceler la présence de certains virus.

4. Les histiocytoses spléniques réactionnelles

La splénomégalie est d'importance variable. La tranche de section montre un aspect homogène. L'étude histologique reconnaît des histiocytes typiques (noyau ovalaire ou réniforme, petit nucléole, cytoplasme clair), avec parfois vacuoles et divers débris, avec même érythrophagocytose. Ils sont dispersés dans les cordons, les sinus mais aussi dans les follicules et les gaines péri-artériolaires. Plus nombreux, ils peuvent réaliser des plages, plus ou moins nodulaires, où les sinus sont mal visibles, soit qu'ils soient collabés, soit qu'ils soient infiltrés. Ces histiocytoses diffuses s'observent dans de multiples étiologies. Il peut s'agir d'**infections virales** par exemple d'une infection par **VIH** (hyperplasie folliculaire, plasmocytose, valeur de la clinique +++ mais ce mode de présentation est rare de nos jours), d'une **mononucléose infectieuse** (valeur de la clinique, association à une importante hyperplasie immunoblastique EBER1 positive dans le tissu lymphoïde splénique et les cordons de la pulpe rouge). Il peut s'agir d'infection intracellulaire par une **mycobactériose atypique (figure 1)**, réalisant des plages d'histiocytose parfois à cellules rondes, parfois à cellules fusiformes, soit diffuse de la pulpe rouge, soit diffuse des follicules, avec mise en évidence dans le cytoplasme des cellules de nombreux bacilles (positifs pour les colorations de PAS, de Grocott et surtout de Ziehl). Il peut s'agir de **parasitoses**, par ex. **leishmaniose** (enfant dans le sud-est

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/7647906>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/7647906>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)