

## SOMMAIRE

	Pages
INTRODUCTION.....	01
<b>PREMIERE PARTIE : Rappels</b>	
I- Rappels embryologiques.....	02
II- Rappels anatomiques.....	02
A- Face diaphragmatique.....	04
B- Face viscérale.....	04
C- Les bords.....	06
D- Les extrémités.....	06
III- Rappels physiologiques.....	11
IV- Généralités sur les tumeurs de la rate.....	12
A- Symptomatologie d'une splénomégalie.....	13
B- Diagnostic positif d'une splénomégalie.....	14
C- Diagnostic étiologique d'une tumeur de la rate.....	15
D- Diagnostic différentiel d'une splénomégalie.....	15
E- Traitement d'une splénomégalie.....	16
F- Indications de la splénectomie.....	27
G- Prophylaxie avant une splénectomie.....	28
<b>DEUXIEME PARTIE : Observations</b>	
I- Observation n°1.....	29
II- Observation n°2.....	33
<b>TROISIEME PARTIE : Commentaires et discussions.....</b>	
CONCLUSION.....	47
BIBLIOGRAPHIE	

## LISTE DES FIGURES

	<b>Pages</b>
<b>Figure n°01 :</b> Localisation de la rate.....	05
<b>Figure n°02 :</b> Anatomie de la rate.....	05
<b>Figure n°03 :</b> Vascularisation extrinsèque de la rate.....	09
<b>Figure n°04 :</b> Segmentation artérielle de la rate.....	10
<b>Figure n°05 :</b> Installation de l'opéré.....	20
<b>Figure n°06 :</b> Ouverture du ligament gastrosplénique.....	20
<b>Figure n°07 :</b> Ligature première de l'artère splénique permettant la vidange de la rate.....	21
<b>Figure n°08 :</b> Splénectomie « rate en place ».....	21
<b>Figure n°09 :</b> Splénectomie partielle.....	24
<b>Figure n°10 :</b> Disposition des trocarts au cours d'une splénectomie sous cœlioscopie.....	26

## LISTE DES PHOTOS

	<b>Pages</b>
<b>Photo n°01 :</b> Tomodensitométrie abdominale :tumeur kystique du pôle inférieur de la rate.....	30
<b>Photo n°02 :</b> Tumeur de 8cm de diamètre du pôle inférieur de la rate.....	31
<b>Photo n°03 :</b> Tumeur de 8cm de diamètre du pôle inférieur de la rate ouverte...	32
<b>Photo n°04 :</b> Echographie abdominale :splénomégalie avec une lésion centrosplénique hétérogène.....	35
<b>Photo n°05 :</b> Tomodensitométrie abdominale :lésion hétérogène avec des plages hypodenses de la rate.....	36
<b>Photo n°06 :</b> Vue macroscopique.....	37
<b>Photo n°07 :</b> Vue microscopique fort grossissement.....	38

## LISTE DES TABLEAUX

	<b>Page</b>
<b>Tableau n° I:</b> Tableau récapitulatif des observations.....	39

## **LISTE DES ABREVIATIONS ET DES SIGLES**

OPSI Overwhelming Post Splenectomy Infection

Ou infection fulminante post splénectomie

cm centimètre

g gramme

% pourcentage

ml millilitre

mm millimètre

mg milligramme

°C degré Celsius

l litre

dL décilitre

IRM Imagerie par Résonance Magnétique

CRP

## ***INTRODUCTION***

## INTRODUCTION

Les tumeurs de la rate représentent une pathologie rare (1) dont l'incidence a nettement augmenté depuis l'avènement de l'échographie et de la tomodensitométrie. Ils s'observent à fréquence égale chez les deux sexes (2).

Malgré des techniques d'imagerie médicale de plus en plus sophistiquées, la conduite diagnostique et thérapeutique de ces tumeurs demeure souvent une problématique.

Nous rapportons ici deux cas de tumeurs de la rate chez l'enfant, diagnostiqués et traités dans le service de chirurgie infantile du Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona de 2000 à 2005.

Dans cette étude, notre objectif est de montrer la réalité de cette affection à Madagascar malgré sa rareté ainsi que de sa prise en charge, que ce soit diagnostique que thérapeutique.

Nous passerons successivement en revue les différents rappels portant sur :

- L'embryologie et l'anatomie de la rate.
- La physiologie de la rate notamment sa fonction dans la défense de l'organisme.
- Le diagnostic et le traitement de ces tumeurs.

Ensuite nous ferons la description de nos deux cas suivie de nos commentaires.

***PREMIERE PARTIE :***

***RAPPELS***

## I- RAPPELS EMBRYOLOGIQUES

La rate apparaît vers la sixième semaine de la vie embryonnaire (3). Elle se développe en repoussant le feuillet gauche du mésogastre postérieur qui forme une bourse dont les cordons seraient serrés autour du hile. La rate est alors exclue du mésogastre, contrairement au pancréas qui reste situé entre les deux feuillets du mésogastre postérieur.

A l'extrémité inférieure du hile, le feuillet gauche s'infléchit en dehors et constitue avec le ligament phrénico-colique gauche le sustentaculum lienis. A l'extrémité supérieure, le mésogastre forme le ligament gastro-phrénique partiellement accolé (4).

A la naissance, le témoin de la lobulation est :

- l'aspect crénelé du bord supérieur de la rate,
- la segmentation artérielle de l'organe (3).

Les rates accessoires sont situées sur tout le long de l'artère splénique, parfois dans le mésentère et le ligament large ou le testicule gauche (3).

## II- RAPPELS ANATOMIQUES

La rate est un organe abdominal, situé dans l'hypocondre gauche (3) (figures 1, 2). Elle est comprise dans une véritable loge limitée par :

- l'estomac en avant,
- le rein en arrière,
- le coude gauche du côlon en bas,
- le diaphragme en haut,
- la paroi costale en dehors (5).

De forme très variée, la rate représente souvent un tétraèdre. Elle présente :

- deux faces : diaphragmatique et viscérale,
- deux bords : inférieur et supérieur,
- deux extrémités : antérieure et postérieure.

Sa couleur est pourpre foncé. De consistance ferme et de cohésion faible, la rate est friable et se déchire facilement lors des traumatismes (3).

Elle mesure 12cm de long pour 7cm de large et 4cm d'épaisseur. Elle pèse environ 200g (pouvant varier de 150 à 300g) chez l'adulte, 17g chez l'enfant et ce poids diminue progressivement chez le sujet âgé.

Normalement, la rate ne peut être palpée. Elle se projette sur la paroi thoraco - abdominale.

De face, cette projection ne dépasse pas le rebord costal gauche.

De profil, elle se situe entre la 9<sup>ème</sup> et la 11<sup>ème</sup> côte. Son extrémité antérieure ne dépasse pas la ligne médio- claviculaire. Son extrémité postérieure est située à 5 cm de la ligne médiale dorsale.

La rate est maintenue par :

- les ligaments gastro- splénique, spléno- rénal et phréno- colique d'une part ,
- les viscères qui l'entourent et qui délimitent la loge splénique d'autre part.

La rate est recouverte du péritoine, excepté au niveau du hile où elle se continue avec les ligaments gastro- splénique et spléno- rénal.

### **A- Face diaphragmatique**

Lisse et convexe, elle s'appuie sur la partie costale du diaphragme. Elle répond au poumon gauche et à la 9<sup>ème</sup> jusqu'à la 11ème côtes.

### **B- Face viscérale**

Elle représente le hile et trois surfaces :

#### **B.1- Le hile**

C'est une fissure presque horizontale par laquelle les vaisseaux et les nerfs pénètrent ou sortent. Sa partie inféro- antérieure répond à la queue du pancréas.

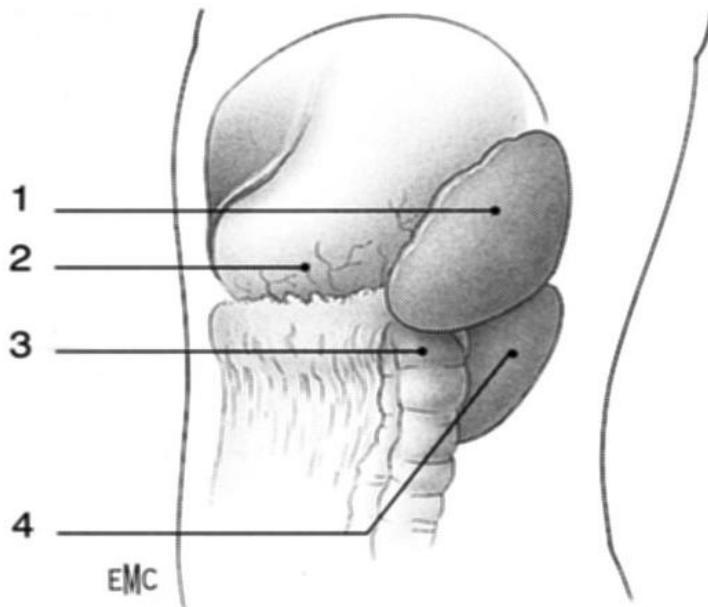


Figure 1. Localisation de la rate

1. Rate. 2. Fundus gastrique. 3. Angle colique gauche. 4. Rein gauche

© EMC Traité de Techniques chirurgicales - Appareil digestif 2002

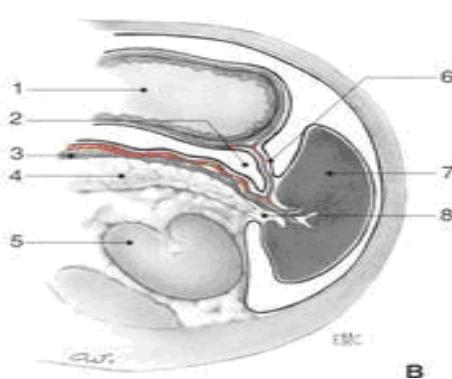


Figure 2 : Anatomie de la rate.

1. Estomac ; 2. Arrière cavité des épiploons ; 3. Artère et veine spléniques ; 4. Pancréas

; 5. Rein ; 6. Feuillet péritonéal antérieur du ligament gastrosplénique ; 7. Rate ; 8.

Ligament pancréaticosplénique.

© EMC Traité de Techniques chirurgicales - Appareil digestif 2002

### B.2- La surface gastrique

Elle est supra- hilaire. Elle est réunie à la grande courbure par le ligament gastro- splénique.

### B.3- La surface rénale

Elle est infra- hilaire et postérieure. Elle répond à la face antérieure du rein gauche et chez l'enfant à la surrénale gauche.

### B.4- La surface colique

Elle est infra- hilaire et antérieure. Elle répond à l'angle colique gauche et au ligament phréno- colique.

## C- Les bords

- Le bord supérieur sépare la face diaphragmatique de la surface gastrique. Il est crénelé et répond à la paroi de l'hypocondre gauche.

- Le bord inférieur sépare la face diaphragmatique de la surface rénale. Il siège entre le diaphragme et la partie supérieure du bord latéral du rein gauche.

## D- Les extrémités

L'extrémité antérieure, étalée, est située latéralement. Elle répond à l'angle colique gauche et au ligament phréno- colique. Tandis que l'extrémité postérieure est arrondie et orientée vers la colonne vertébrale au niveau de T11.

Du point de vue structure, la rate est constituée de deux enveloppes :

- la séreuse qui est l'enveloppe superficielle. Elle dérive du péritoine et adhère à la capsule,
- la capsule qui est l'enveloppe profonde. Cette dernière plus ou moins fragile, est épaisse de 1 ou 2mm (6). De la capsule partent les trabécules.

La capsule est un tissu conjonctif dense, riche en fibres élastiques avec quelques myocytes lisses. Ces derniers sont responsables de la spléno contraction.

Les trabécules spléniques sont des lames conjonctives vasculaires qui convergent vers le hile et cloisonnent la pulpe. La pulpe splénique comprend une pulpe rouge, périphérique située contre les trabécules et une pulpe blanche centrale.

- La pulpe rouge est riche en sinus veineux et de toute sorte de cellules sanguines.
- La pulpe blanche est constituée de petites masses de lymphocytes péri- artériels.

### **Vascularisation de la rate**

La rate est un organe très vascularisé. Son drainage vasculaire s'effectue vers le système porte.

#### **A- Segmentation artérielle (3) (figures 3,4)**

La rate reçoit son sang à partir de l'artère splénique (6). Branche du tronc cœliaque, volumineuse et tortueuse artère, elle atteint la rate par le ligament spléno-rénal. L'artère splénique se termine soit à l'intérieur du hile, soit à distance du hile en artères lobaires qui se subdivisent en artères segmentaires.

### A.1-Les artères lobaires

Habituellement au nombre de deux (supérieure et inférieure) les artères lobaires définissent deux lobes spléniques: supérieur et inférieur.

### A.2-Les artères segmentaires

Au nombre de 6 à 36, elles donnent chacune les artères trabéculaires qui parcourent les trabécules. Elles traversent la capsule, puis se divisent en deux artères folliculaires, habituellement dans un plan horizontal au grand axe de la rate.

D'autre part, il existe une segmentation vasculaire délimitant deux hémi-rates. Elles sont irriguées indépendamment des artères polaires par chacune des deux artères terminales. Elles sont séparées par un plan avasculaire perpendiculaire au grand axe de la rate. Chaque hémi-rate est irriguée par une série d'artères pénétrantes. Ceci réalise autant de territoires vasculaires étagés en piles d'assiettes et rarement anastomosés entre eux.

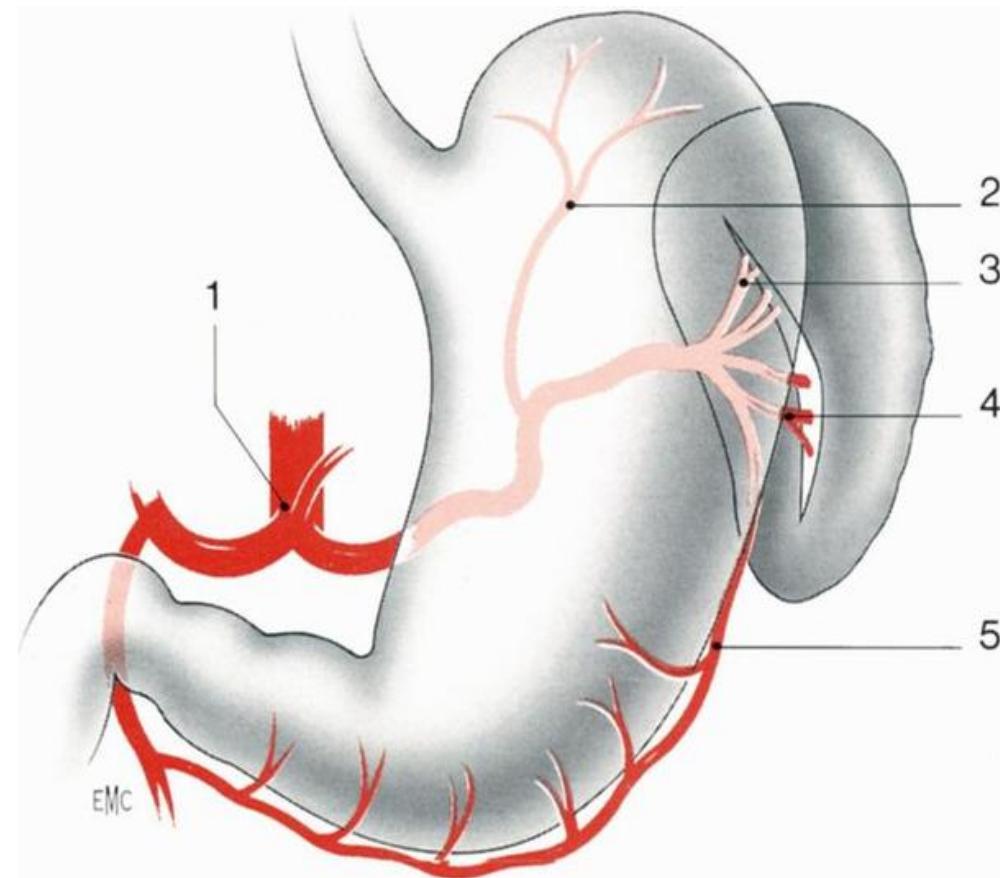


Figure 3 : Vascularisation extrinsèque de la rate.

1. Tronc coeliaque ; 2. Artère gastrique postérieure ; 3. Artère polaire supérieure; 4. Artère polaire inférieure ; 5. Artère gastroépiploïque gauche

© EMC Traité de Techniques chirurgicales - Appareil digestif 2002

**SEGMENTATION ARTÉRIELLE DE LA RATE**

80

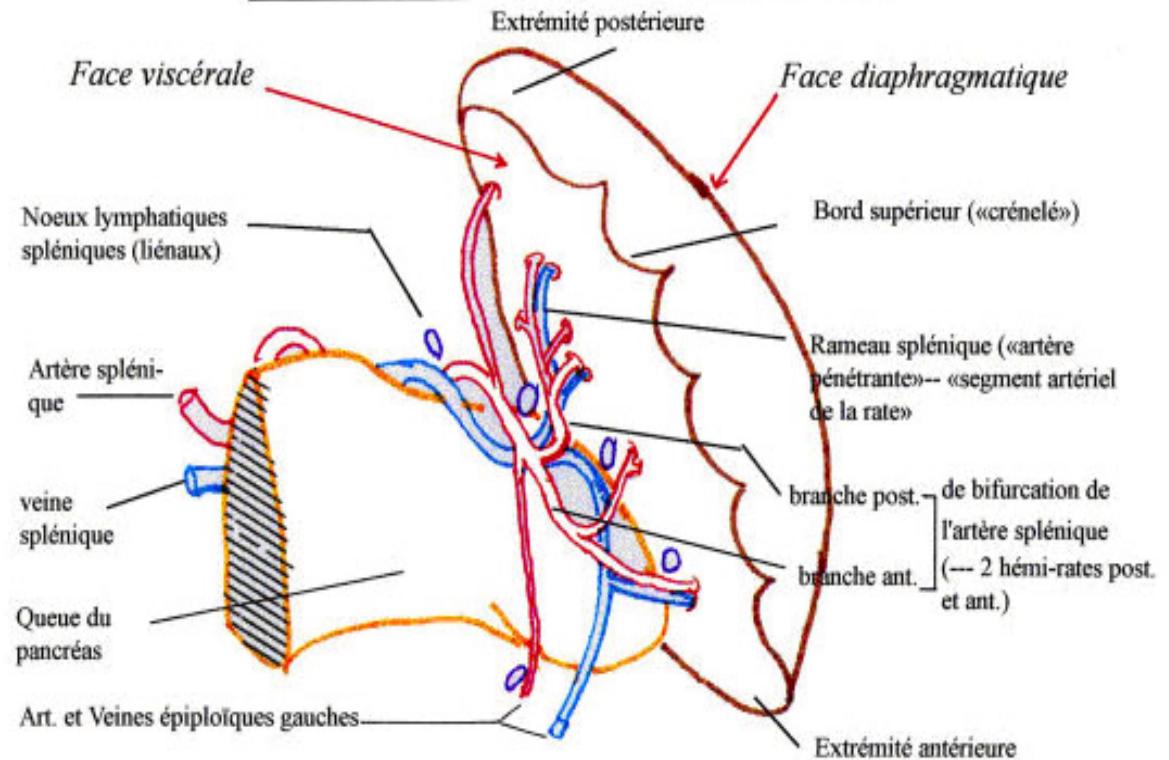


Figure 4: Segmentation artérielle de la rate.

© Anatomie, Introduction à la clinique-. Abdomen 2002

## **B- Vascularisation veineuse et lymphatique**

La vascularisation veineuse se calque sur la circulation artérielle (6). Les sinus veineux de la pulpe rouge sont drainés par les veines trabéculaires. Ces dernières convergent dans le hile pour former la veine splénique qui rejoint la veine porte (3).

Les lymphatiques des trabécules et de la capsule rejoignent, dans le hile, les nœuds spléniques. Ceux-ci se drainent dans les nœuds pancréatiques supérieurs situés le long de l'artère splénique (3).

La veine splénique naît de trois racines principales. Elle reçoit les veines gastriques courtes, la veine gastro-épiploïque gauche et chemine dans le mésogastre le long de la face postérieure du pancréas (4).

## **Innervation de la rate**

Elle est assurée par les neurofibres de la rate qui proviennent du plexus splénique et qui accompagnent l'artère splénique. Ils dérivent du plexus cœliaque (3).

## **III-RAPPELS PHYSIOLOGIQUES**

Les fonctions essentielles de la rate sont hématopoïétique et immunitaire. Pendant la vie fœtale, la rate contribue à la formation des cellules sanguines, en particulier à l'érythropoïèse. Cette fonction peut persister dans le cadre des anémies hémolytiques.

Par sa pulpe blanche, la rate intervient dans la formation des lymphocytes B (qui se transforment en plasmocytes producteurs d'anticorps). Tandis que les cellules réticulées de la pulpe rouge concourent à la destruction des éléments figurés du sang (phagocytose des vieilles hématies, ou d'hématies pathologiques, des plaquettes). Enfin, la rate peut fixer des substances chimiques, des germes et des cellules. Ce rôle anti-infectieux est capital chez l'enfant, en particulier vis-à-vis des infections à pneumocoques. Ce qui contre-indique si possible toute splénectomie avant 8 à 10 ans. Constituant un important réservoir de sang, la rate joue un rôle de stockage. En cas de besoin par l'organisme, elle est capable de libérer rapidement environ 150 à 200 ml de sang dans la circulation générale. Elle stocke également en temps normal 30% de la totalité des plaquettes.

Aussi, pour assurer ses fonctions avec efficacité, la rate doit garder une vascularisation physiologique. Elle s'effectue avec des artères centrales, un drainage porte et une quantité de parenchyme suffisant. La « masse critique » de ce parenchyme, c'est-à-dire la quantité de parenchyme splénique nécessaire pour éviter la survenue de complications infectieuses, est évaluée entre 30 à 50 % (6).

#### **IV- GENERALITES SUR LES TUMEURS DE LA RATE**

Les tumeurs de la rate sont rares (1). Généralement, elles se manifestent cliniquement par la découverte d'une splénomégalie. On parle de splénomégalie lorsqu'on est en présence d'une augmentation du volume de la rate. Elle devient alors palpable à

l'examen clinique. Chez le sujet normal, toute rate palpable est pathologique. Parfois, il est nécessaire de mesurer la flèche splénique à l'échographie. Elle est alors supérieure ou égale à 130mm.

Le développement d'une splénomégalie résulte :

- soit d'une augmentation de pression dans le système porte,
- soit d'une hyperplasie ou d'une hypertrophie du système macrophagique,
- soit d'une hyperplasie lymphoïde,
- soit d'une métaplasie myéloïde,
- soit rarement d'origine tumorale.

#### **A- Symptomatologie d'une splénomégalie**

Très variée, elle peut être révélée par :

- une douleur localisée dans l'hypocondre gauche. Il s'agit d'une sensation de pesanteur de l'hypocondre gauche, une sensation de plénitude gastrique, des troubles dyspeptiques, voire des douleurs abdominales,
- parfois, un épisode de douleur paroxystique lié à un infarctus splénique est responsable d'un décalage thermique et/ou d'une réaction pleurale gauche,
- la survenue d'une fièvre prolongée témoignant d'une activité évolutive de la maladie (syndrome B). On y retrouve :
  - une fièvre prolongée, sans documentation infectieuse, irrégulière,

- souvent accompagnée de sueurs nocturnes significatives, abondantes et mouillant le linge,
- et/ou d'un amaigrissement significatif,
- dans un contexte d'altération de l'état général que l'on quantifiera et que l'on classera,
  - la survenue d'un prurit tenace sans signes cutanés, en dehors des lésions de grattage. Ce prurit peut être généralisé ou parfois localisé, survenant souvent au décubitus et au réchauffement de l'organisme,
  - un examen clinique, une échographie abdominale ou au cours d'une thrombopénie découverte à l'hémogramme.

## **B- Diagnostic positif d'une splénomégalie**

Normalement, la rate n'est pas palpable. Lorsque son volume augmente, le bord antérieur s'en trouve projeté en avant dans l'hypocondre gauche.

Le débord splénique doit être mesuré précisément à partir du rebord costal sur la ligne mamelonnaire et à l'aide d'un mètre ruban.

Si cliniquement la rate n'est pas palpable, on a recours aux techniques d'imagerie telles que l'échographie ou encore la tomodensitométrie splénique. On parvient alors à mesurer la flèche splénique d'une part, et également la densité de la rate d'autre part. L'échographie splénique détermine la flèche splénique dans l'axe craniocaudal ou vertical (10-12cm). L'axe transversal mesure 6-8cm et l'axe antéro-postérieur 4-6cm. L'échogénicité splénique est homogène.

### **C- Diagnostic étiologique d'une tumeur de la rate**

On distingue les tumeurs bénignes d'une part, et les tumeurs malignes d'autre part.

#### **C.1-Tumeurs bénignes :**

- kyste hydatique,
- kyste épidermoïde,
- hamartomes,
- hémangiome,
- lymphangiome.

#### **C.2 -Tumeurs malignes**

- lymphomes primitifs spléniques,
- angiosarcomes,
- métastases spléniques.

### **D- Diagnostic différentiel d'une splénomégalie**

Il repose sur l'examen clinique, l'échographie splénique et abdominale voire l'examen tomodensitométrique abdominal. Les tumeurs de l'hypocondre gauche sont à évoquer en premier lieu. A savoir :

- soit une tumeur de l'angle colique gauche,
- soit une tumeur gastrique,
- soit un gros rein tumoral,
- soit une tumeur ou un kyste de la queue du pancréas,
- soit une tumeur du lobe hépatique gauche.

## **E- Traitement d'une splénomégalie**

Selon les étiologies découvertes diffèrent les traitements de la splénomégalie.

En effet, la médecine et la chirurgie tiennent chacune leur place dans ce traitement.

Selon l'atteinte de la rate, on optera pour un traitement différent. Généralement, les tumeurs de la rate feront l'objet d'une splénectomie.

### **E.1- Splénectomie « à froid » en général d'indication hématologique (7)**

#### **E.1.1-Installation (figure 5)**

L'opéré est en décubitus dorsal. Un billot placé au niveau de la pointe des omoplates ouvrira l'angle costo-iliaque. Une sonde naso-gastrique est mise en place. Elle affaîssera l'estomac. L'opérateur se place à droite, un seul aide si l'on dispose d'un piquet placé à gauche de l'opéré.

#### **E.1.2-Voie d'abord**

La médiane est la voie habituelle.

Chez l'obèse ou en cas d'énorme rate, l'incision sous costale gauche donne un excellent jour sur la région splénique et peut être agrandie vers l'arrière en tournant dans l'angle costo-lombaire dans les grandes splénomégalies, également en bi-sous-costale (figures 6,7).

### E.1.3-Splénectomie « rate en place » (Lecene et Deniker)(figure 8)

L'ouverture de l'arrière-cavité des épiploons est le premier temps de l'intervention. Elle est obtenue en ouvrant la partie gauche du ligament gastro-colique et le ligament gastro-splénique.

Dans le fond de l'arrière-cavité des épiploons, la queue du pancréas et l'épiploon pancréatico-splénique contenant le pédicule splénique et quelques vaisseaux courts sont exposés. Ces éléments sont liés progressivement de bas en haut en liant d'abord l'artère splénique ou ses branches pour réduire le volume de la rate.

Entreprendre le décollement de la rate en sectionnant d'abord au bistouri électrique les adhérences diaphragmatiques puis en incisant le péritoine. Il est préférable de libérer dans un premier temps le pôle inférieur de la rate, de la soulever vers le haut et d'inciser le péritoine de bas en haut.

En fin d'intervention, la loge splénique déperitonisée est comblée par le grand épiploon dont les propriétés plastiques et immunologiques sont bien connues. Le drainage est toujours aspiratif en sous-péritonéal et est levé très précocement.

### E.1.4-Suites opératoires

La sonde gastrique est retirée à la fin de l'intervention.

Le taux des plaquettes et la numération formule sanguine doivent être surveillés.

#### **E.1.4.1-Evolutions immédiates**

##### **E.1.4.1.1- Au plan hématologique**

Les perturbations portent essentiellement sur les plaquettes. Leur taux s'accroît en moyenne de 30 %. Elle débute entre le 2<sup>ème</sup> et le 10<sup>ème</sup> jour post- opératoire et passe à un pic à la 3<sup>ème</sup> semaine.

##### **E.1.4.1.2- Au plan chirurgical**

- les thromboses vasculaires : phlébo-thrombose des membres, rarement embolies pulmonaires ou thromboses plus ou moins extensives du système porte,
- le risque infectieux,
- les pneumopathies fréquentes, semblant être liées aux troubles de la mobilité de la coupole gauche,
- les abcès sous-phréniques gauches,
- les complications infectieuses,
- les pyrexies post-opératoires isolées.

#### **E.1.4.2-Evolutions à long terme**

##### **E.1.4.2.1- Au plan biologique**

L'augmentation des globules blancs, en particulier des lymphocytes est possible. Les plaquettes peuvent rester élevées. La lignée rouge reste stable. Fréquemment, on assiste à la diminution du taux des immunoglobulines M.

#### E.1.4.2.2- Au plan clinique

Un splénectomisé risque durant toute sa vie de contracter une infection foudroyante. Ce syndrome ou « overwhelming post splenectomy infection » (O.P.S.I) réalise une septicémie très souvent mortelle dont le germe le plus en cause est le pneumocoque dans 50 % des cas.

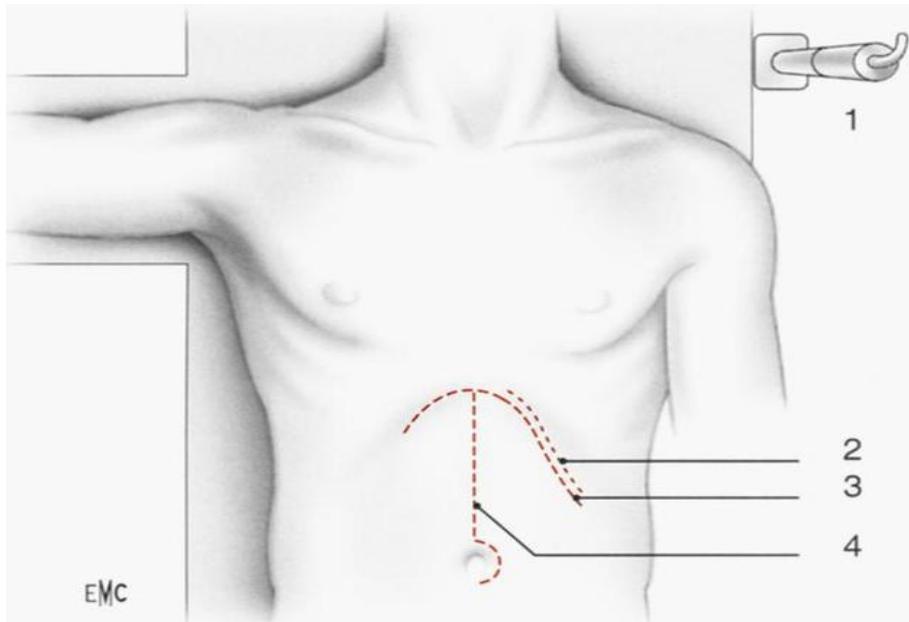


Figure 5 : Installation de l'opéré. 1. Piquet de Toupet ; 2. Incision sous-costale gauche ; 3. Agrandissement possible vers la droite ; 4. Voie d'abord médiane.

© EMC Traité de Techniques chirurgicales - Appareil digestif 2002

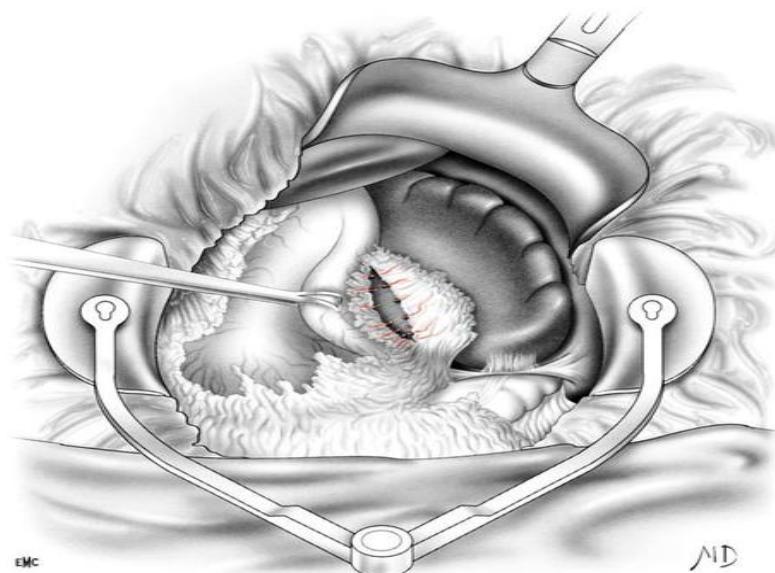


Figure 6 : Ouverture du ligament gastrosplénique

© EMC Traité de Techniques chirurgicales - Appareil digestif 2002

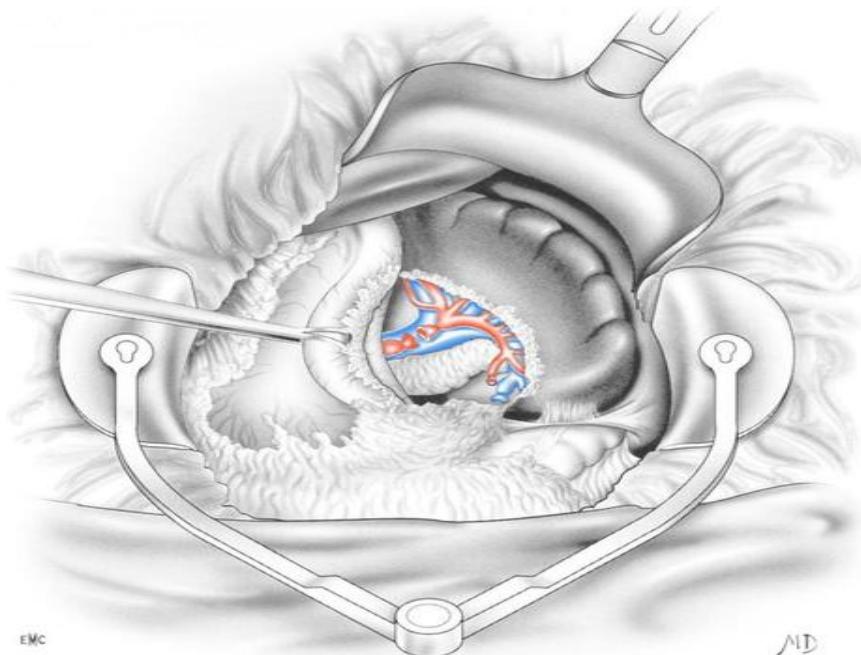


Figure 7: Ligature première de l'artère splénique permettant la vidange de la rate.

© EMC Traité de Techniques chirurgicales - Appareil digestif 2002

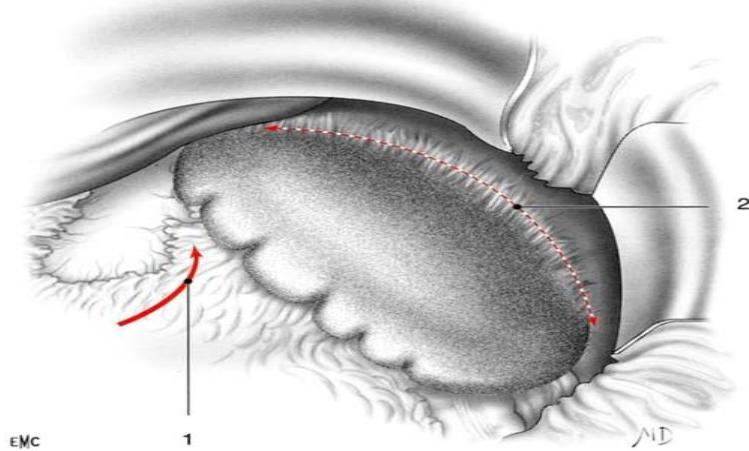


Figure 8: Splénectomie « rate en place ».

Ligament gastrosplénique ; « Périsplénite » fixant la rate. 1. Tracé de l'ouverture du ligament gastrosplénique ; 2. Section des adhérences diaphragmatiques

© EMC Traité de Techniques chirurgicales - Appareil digestif 2002

## E.2- Splénectomie partielle

Tout comme les sutures, la technique de splénectomie partielle demande une mobilisation totale de la rate pour faire un bilan topographique complet des lésions.

### E.2.1- Technique (figure 9)

L'idéal est de pouvoir faire une ligature élective de l'artère segmentaire qui assure la vascularisation du pôle intéressé. La ligne de section s'effectue alors à la jonction entre parenchyme vascularisé et parenchyme ischémique : au bistouri électrique ou froid, ou par écrasement du parenchyme (« finger fracture») en essayant de rester perpendiculaire au grand axe de la rate.

L'hémostase de la tranche de section est assurée :

- soit par suture directe si on a fait appel à la technique d'écrasement et si les vaisseaux sont visibles,
- soit par électrocoagulation ou application de fibrine,
- soit par des points en U prenant la capsule, simples ou le plus souvent appuyés,
- soit par l'utilisation d'un treillis résorbable retaillé, de l'épiploon, du ligament rond ou de la capsule,
- soit enfin par l'application d'une pince automatique de type TA 55.

#### E.2.2- Indications

La splénectomie partielle (pouvant aller jusqu'à l'hémi-splénectomie) est particulièrement indiquée en cas de lésion(s) des vaisseaux du hile dévascularisant une partie de la rate ou de destructions polaires. La visualisation correcte du hile nécessite une ouverture de l'épiploon gastrosplénique.

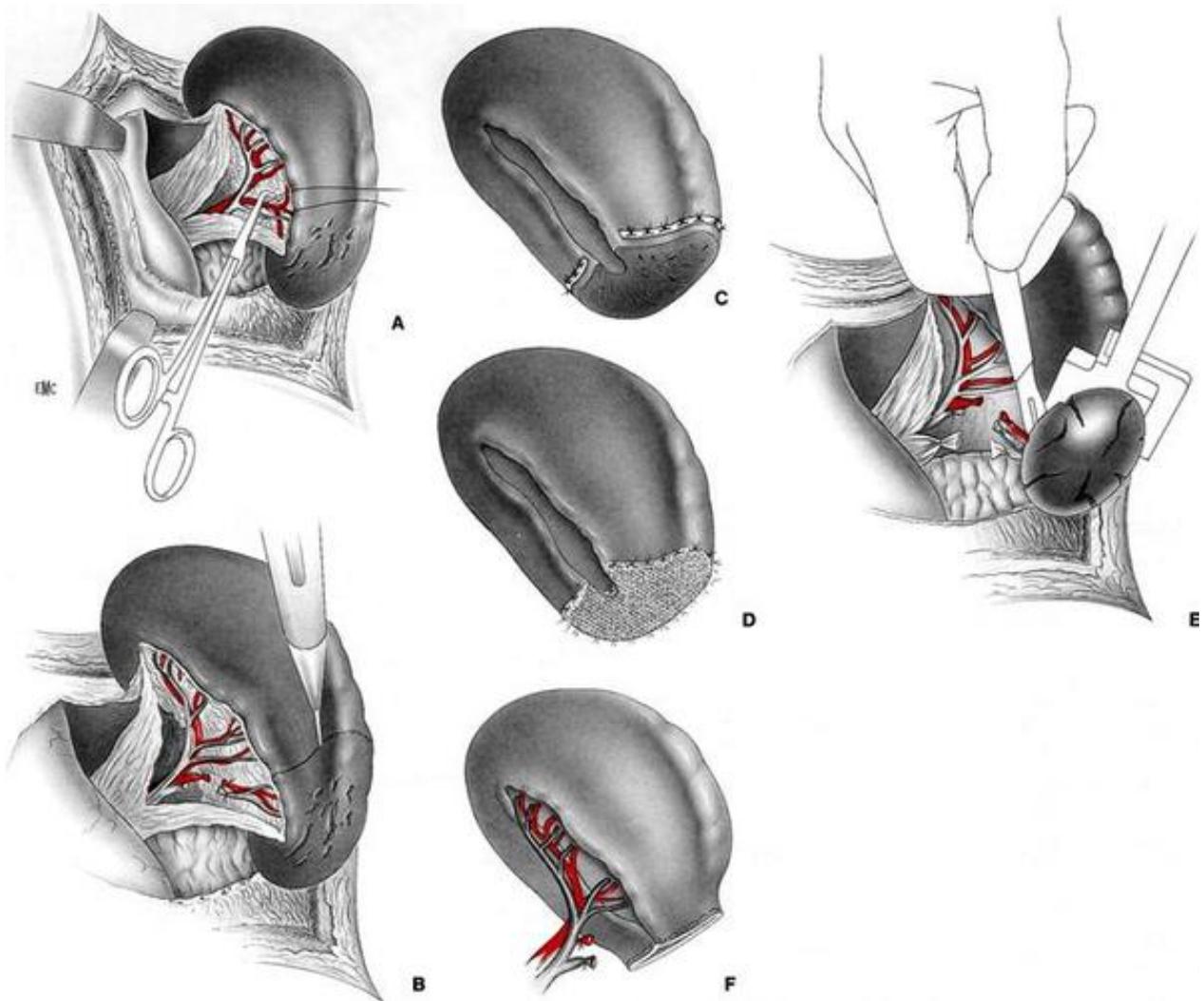


Figure 9 : Splénectomie partielle.

- A. La ligature élective de l'artère segmentaire qui assure la vascularisation du pôle intéressé.
- B. La section s'effectue alors à la jonction entre parenchyme vascularisé et parenchyme ischémique, au bistouri électrique en restant perpendiculaire au grand axe de la rate .C.
- L'hémostase de la tranche de section est assurée soit par des points en U s'appuyant sur la capsule (fig.9 C), soit par la pose d'un treillis résorbable retaillé (fig. 9 D), soit enfin par l'application d'une pince automatique de type TA 55 (fig. 9 E,F).

### E.3- Splénectomie par voie laparoscopique (figure 10)

Cette méthode présente plusieurs avantages comme :

- l'abord mini-invasif,
- la magnification de la vision du champ opératoire,
- la facilité de l'abord et le contrôle premier des pédicules vasculaires intéressants surtout chez la personne obèse,
- la durée d'hospitalisation réduite,
- l'absence de douleurs postopératoires,
- l'absence de cicatrice et la disparition de la morbidité directement liées à l'incision.

Cette technique séduisante nécessite néanmoins un long apprentissage et un matériel particulièrement coûteux, encore inaccessible à Madagascar.

### Principe de la méthode (8)

- Dissection du pôle inférieur de la rate,
- dissection du feuillet péritonéal du ligament gastrosplénique,
- dissection du pôle supérieur de la rate,
- contrôle des vaisseaux courts et section du ligament gastrosplénique,
- dissection du hile splénique par rapport à la queue du pancréas,
- squelettisation (individualisation et mise en évidence des vaisseaux) suivi du contrôle des vaisseaux spléniques,
- section du ligament splénopancreatique.

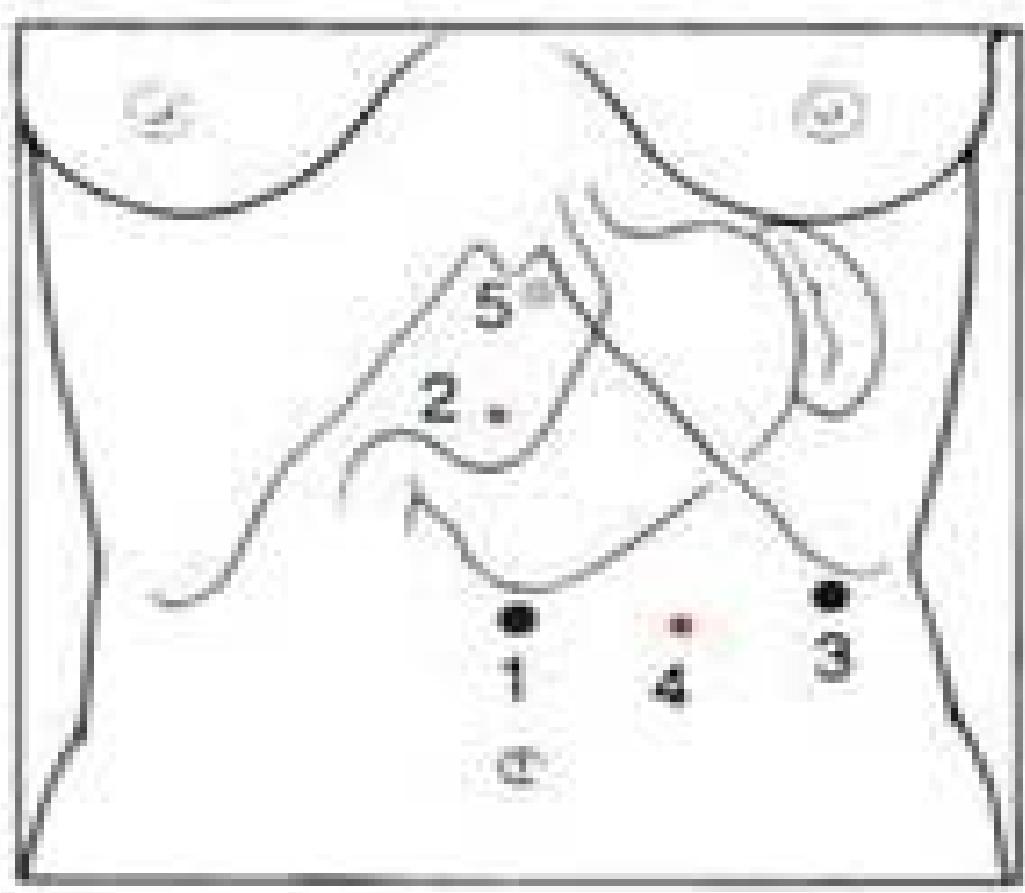


Figure 10 : Disposition des trocarts au cours d'une splénectomie sous coelioscopie.

Orifices des trocarts :

- 1- pour l'optique
- 2- et 4- pour l'opérateur
- 3- et 5- pour l'aide

© EMC Traité de Techniques chirurgicales - Appareil digestif 2002

## F- Indications de la splénectomie

Lorsque la rate est de volume normal, la technique par « mobilisation splénique première » doit- être utilisée en raison de sa rapidité. Lorsque la rate est volumineuse et a fortiori si une péri-splénite la fixe aux parois de sa loge, il est préférable d'utiliser la technique « rate en place ». La splénectomie « rate en place » permet une hémostase réglée sur l'anatomie normale.

Les rates surnuméraires en cas de traumatisme, seront respectées. Tandis que dans les maladies hématologiques, ces rates seront recherchées systématiquement et enlevées (4).

D'une manière générale, devant :

- un traumatisme de l'abdomen, en cas de rate fissurée il y a lieu de réparer et de conserver la rate. Quand elle est « éclatée », on procède à une exérèse,
- des maladies hématologiques malignes avec localisation splénique : s'il existe des nodules, retirer la rate pour connaître la nature des nodules ou pour une réduction tumorale,
- des maladies hématologiques accompagnées d'une destruction massive de globules rouges ou de plaquettes par la rate,
- des indications plus rares telles que les tumeurs maligne ou bénigne de la rate, la tumeur kystique de la rate.

## G- Prophylaxie avant une splénectomie

La morbidité de la splénectomie suggère un certain nombre de mesures prophylactiques :

- vaccination anti-pneumococcique 15 jours avant la splénectomie, ou après en cas de splénectomie non programmée,
- vaccination anti- hæmophilus et anti- méningocoque surtout chez les enfants,
- antibiothérapie pour une durée minimale de 2 ans que l'on peut poursuivre à vie en particulier chez les immunodéprimés : pénicilline 1 million x2 par jour, et amoxicilline 250 mg par jour chez l'enfant.

***DEUXIEME PARTIE :***  
***OBSERVATIONS***

## I- Observation n°1 :

Notre première observation portait sur un adolescent de treize ans sans antécédents particuliers. Il était admis dans le service pour une douleur abdominale aiguë prédominant au niveau de l'hypocondre gauche. Il s'agissait d'une douleur à type de torsion, irradiant au niveau de l'épaule gauche, évoluant depuis deux jours. Aucun trouble du transit n'a été noté. Le patient était fébrile à 38°7 C. La palpation retrouvait une douleur exquise de l'hypocondre gauche. Les orifices herniaires étaient libres. L'ampoule rectale était vide.

La numération formule sanguine montrait une hyperleucocytose et la sérologie de l'hydatidose était négative. Le cliché de l'abdomen sans préparation était sans particularité. L'échographie et la tomodensitométrie abdominale (photo 1) montraient une importante tumeur kystique bien limitée au niveau du pôle inférieur de la rate.

Une splénectomie partielle emportant le pôle inférieur de la rate par laparotomie médiane sus ombilicale était réalisée facilement (photos 2 et 3). L'examen anatomopathologique de la tumeur concluait à un kyste épidermoïde de la rate avec un remaniement inflammatoire.

L'évolution était favorable. Après un recul de trois ans, on ne notait pas de récidives.



Photo 1 : Tomodensitométrie abdominale : tumeur kystique du pôle inférieur de la rate.



Photo 2 : Tumeur de 8cm de diamètre du pôle inférieur de la rate.

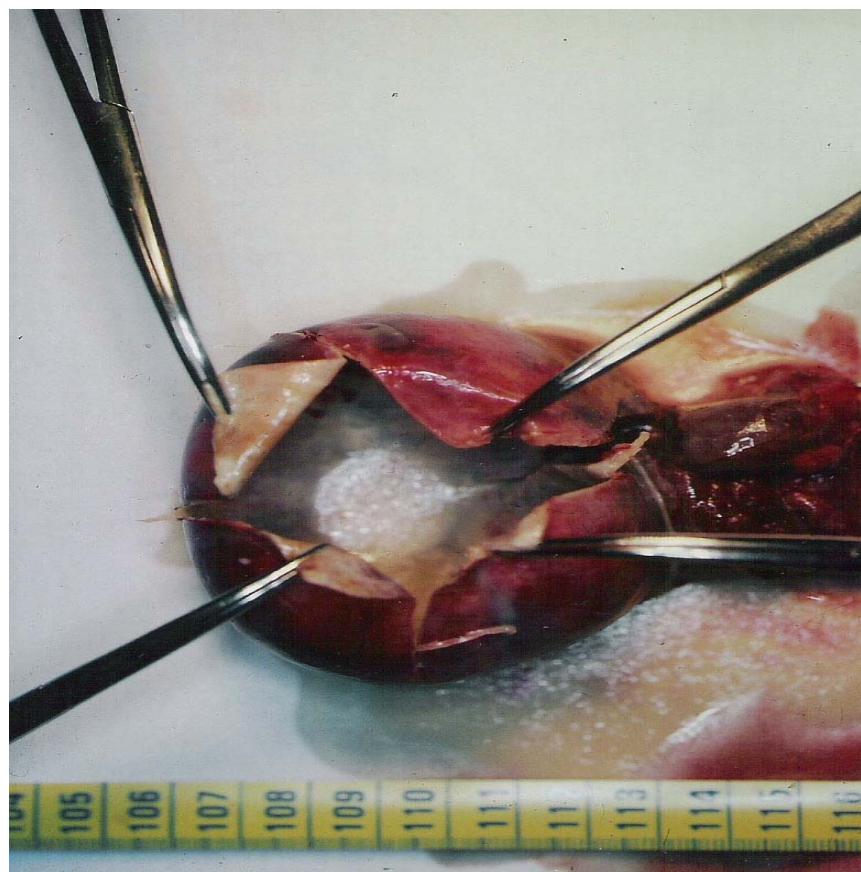


Photo 3 : Tumeur de 8cm de diamètre du pôle inférieur de la rate ouverte.

## II- Observation n°2 :

Notre deuxième observation portait sur un garçon âgé de six ans sans antécédents notables. Il était admis dans le service pour une douleur abdominale avec des épisodes de vomissements et de pic fébrile, évoluant depuis 15 jours. L'examen clinique mettait en évidence, sur un patient apyrétique et asthénique, un abdomen souple, sensible dans son ensemble et une splénomégalie modérée.

L'hémogramme montrait une hyperleucocytose à 12,71 giga/L avec 70 % de polynucléaires neutrophiles, une anémie à 10,8 g/dL et des plaquettes à 238 giga/L. La CRP était élevée à 38 mg/L. La vitesse de sédimentation des hématies à la première heure était accélérée à 54mm. Les sérologies virales ainsi que le bilan hépatique étaient normaux.

L'échographie abdominale objectivait une grosse rate avec une lésion centrosplénique hétérogène (photo 4). Le scanner confirmait l'existence d'une lésion hétérogène avec des plages hypodenses, sans envahissement locorégional du fait de ses contours nets et bien limités (photo 5).

Une splénectomie partielle par laparotomie sous costale gauche était réalisée. Elle permettait de conserver le pôle inférieur de la rate. L'étude anatomopathologique de la pièce opératoire montrait une rate mesurant 12x10x7 cm et pesant 240 grammes avec la présence d'une tumeur arrondie, bien limitée, non encapsulée, de 5,5cm de diamètre. Elle était d'allure hétérogène, rouge avec des travées blanchâtres mimant une cicatrice fibreuse centrale (photo 6).

Histologiquement, il s'agissait de fragments de parenchyme splénique qui comportait une lésion nodulaire nettement séparée et bien limitée du parenchyme splénique normal. Cette lésion comportait de nombreuses structures vasculaires de type capillaire, associées à des zones fibreuses et à des plages de cellules d'aspect histiocytaire, correspondant à une lésion hamartomateuse inhabituelle (photo 7).

Trois mois plus tard, l'enfant était vu en consultation externe avec un examen clinique normal et une rate de bonne vitalité à l'échographie.

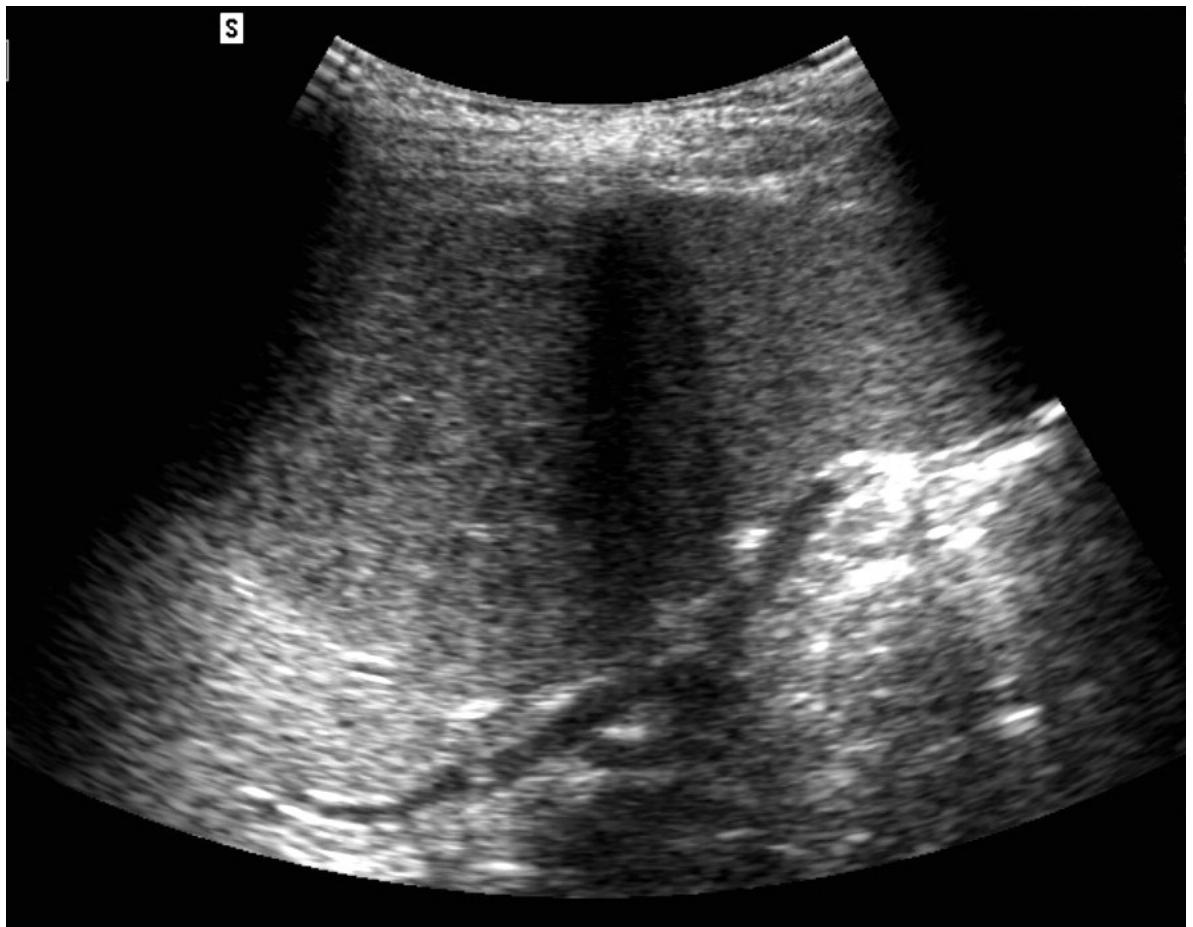


Photo 4: Echographie abdominale : splénomégalie avec une lésion centrosplénique

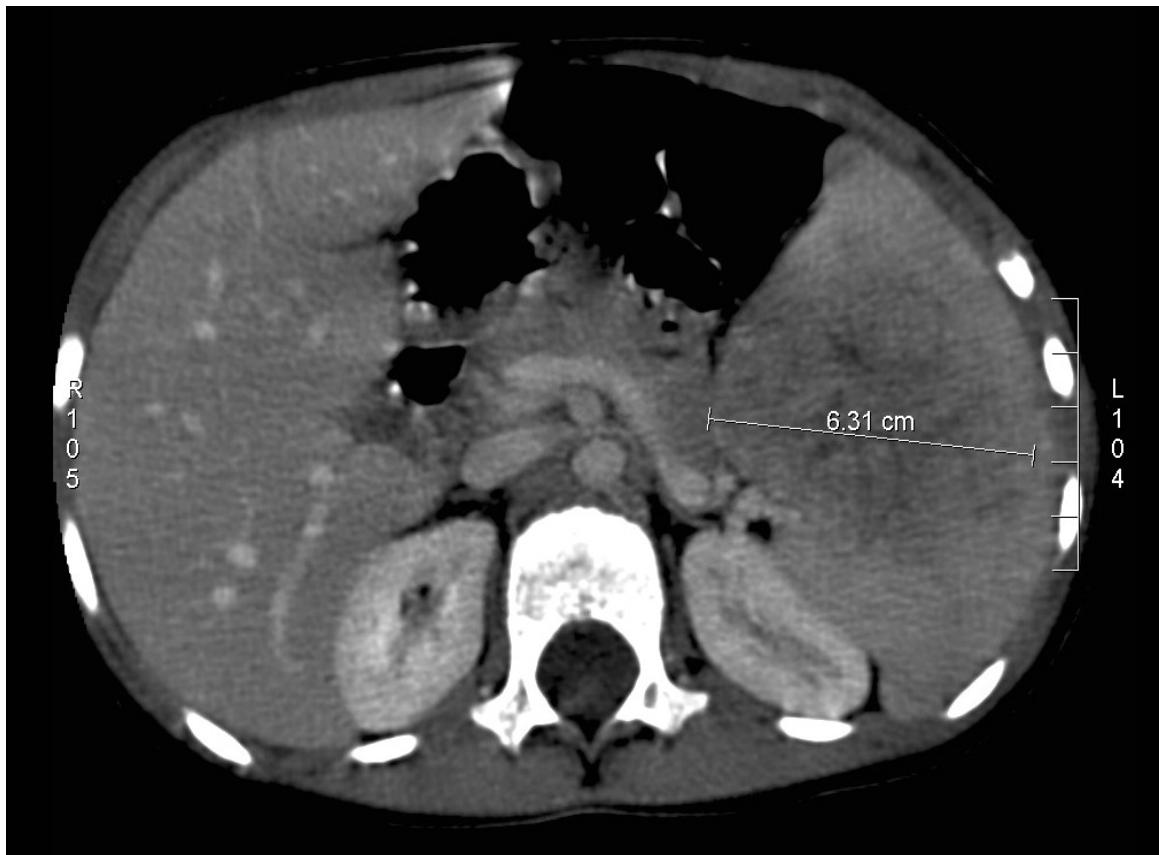


Photo 5: Tomodensitométrie abdominale : lésion hétérogène avec des plages hypodenses de la rate.

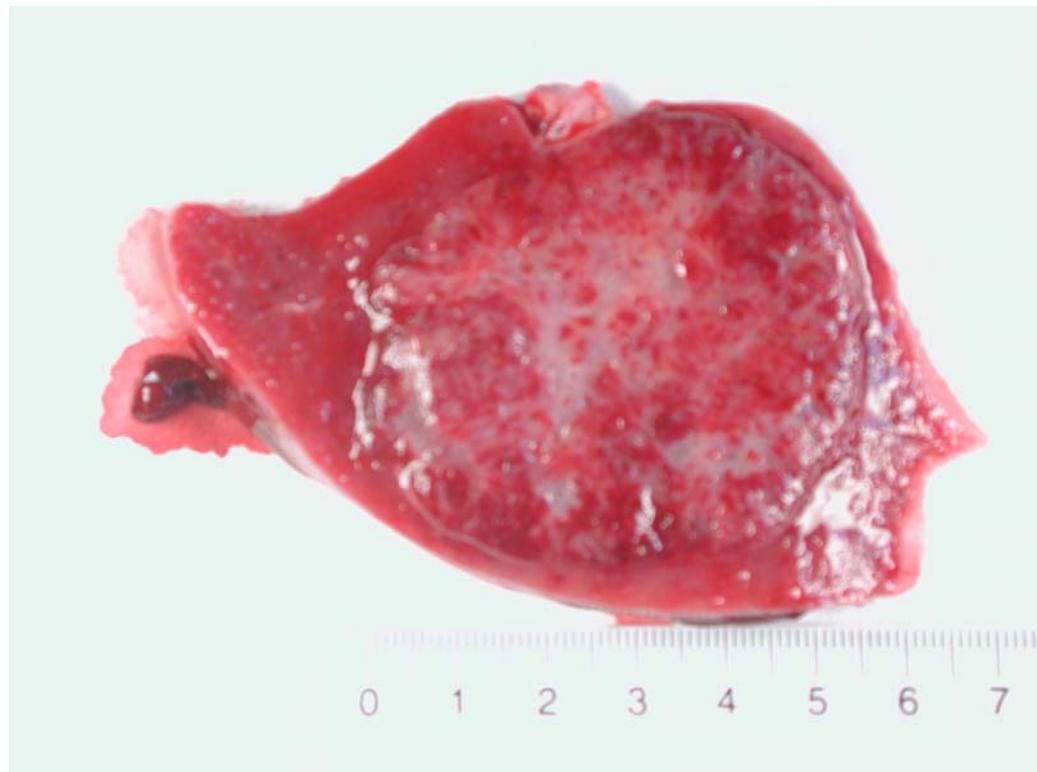


Photo 6: Vue macroscopique : tumeur arrondie, bien limitée, non encapsulée, de 5,5 cm de diamètre, d'allure hétérogène, rouge avec des travées blanchâtres mimant une cicatrice fibreuse centrale de la rate.

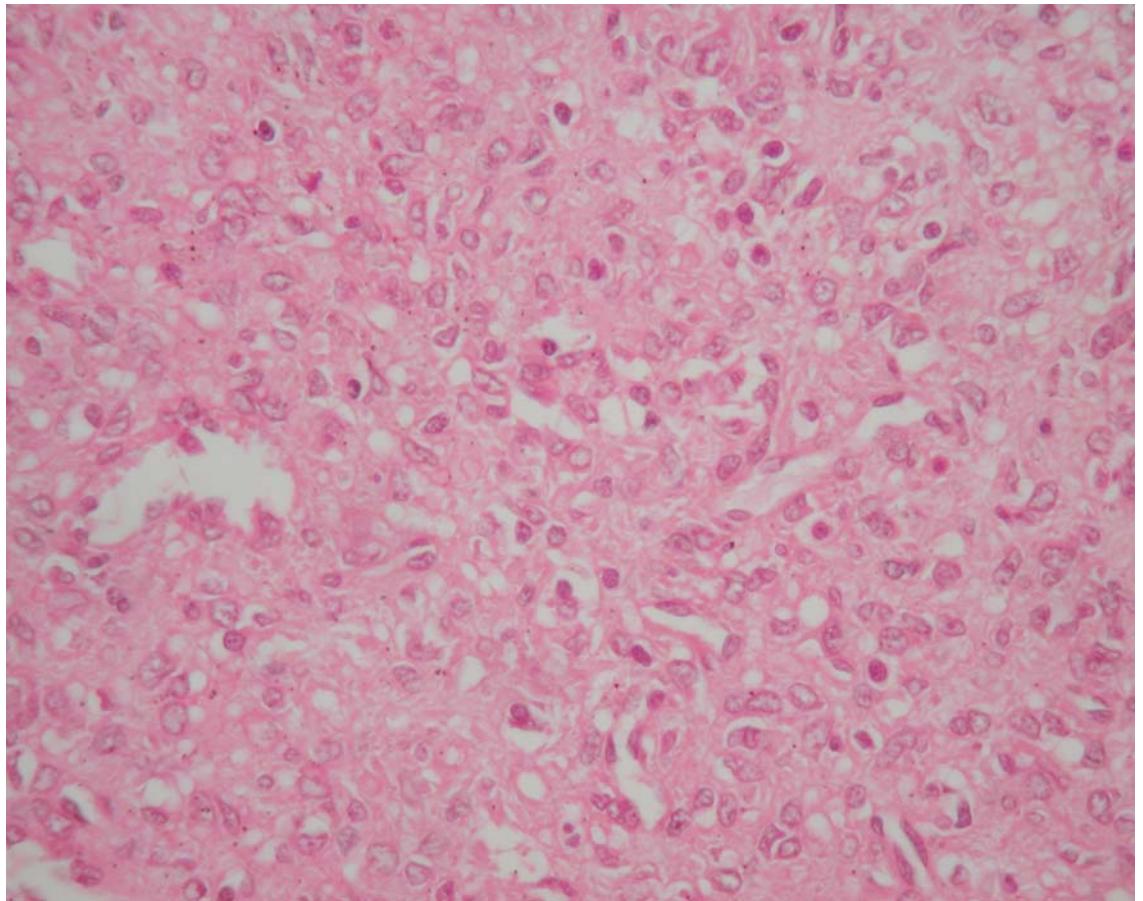


Photo 7: Vue microscopique fort grossissement : nombreuses structures vasculaires de type capillaire, associées à des zones fibreuses et à des plages de cellules d'aspect histiocytaire : hamartome splénique inhabituel.

	OBSERVATION N°1	OBSERVATION N°2
Patient	Garçon, 13 ans	Garçon, 6 ans
Antécédents	Sans particularités	Sans particularités
Signes cliniques	<ul style="list-style-type: none"> <li>- douleur abdominale aiguë prédominant au niveau de l'hypocondre gauche</li> <li>- type : torsion</li> <li>- irradiation : épaule gauche</li> <li>- évolue depuis deux jours</li> <li>- pas de troubles du transit</li> <li>- fébricule à 38°C</li> <li>- palpation : douleur exquise de l'hypocondre gauche</li> <li>- orifices herniaires libres</li> <li>- ampoule rectale vide</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- douleur abdominale aiguë</li> <li>- évolue depuis 15 jours</li> <li>- épisodes de vomissement et de pic fébrile</li> <li>- patient apyrétique et asthénique</li> <li>- abdomen souple, sensible dans l'ensemble</li> <li>- splénomégalie modérée</li> </ul>
Imagerie	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Cliché d'abdomen sans préparation : sans particularité</li> <li>- Echographie et tomodensitométrie abdominale : importante tumeur kystique bien limitée au niveau du pôle inférieur de la rate</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Echographie abdominale : grosse rate avec lésion centrosplénique hétérogène</li> <li>- Tomodensitométrie abdominale : lésion hétérogène avec des plages hypodenses, sans envahissement locorégional</li> </ul>
Traitement adopté	Splénectomie partielle emportant le pôle inférieur	Splénectomie partielle avec conservation du pôle inférieur
Examen anatomopathologique	Kyste épidermoïde de la rate	Hamartome splénique
Evolution	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Favorable</li> <li>- pas de récidives à trois ans</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Favorable</li> <li>- rate de bonne vitalité à l'échographie</li> </ul>

Tableau n°I : Tableau récapitulatif des observations

***TROISIEME PARTIE :  
COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS***

## COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

Les tumeurs de la rate sont rares. Bénignes ou malignes, elles ne sont découvertes en général que d'une manière fortuite (souvent à l'occasion d'une splénectomie motivée par une autre affection, soit au cours d'une autopsie (9)).

Parmi les tumeurs bénignes de la rate, nous pouvons retenir les kystes épidermoïdes et les hamartomes spléniques intéressant nos deux observations.

Ces tumeurs touchent filles et garçons à une fréquence égale et peuvent être découvertes à tout âge (9,10).

Les kystes épidermoïdes de la rate sont rares. Ils représentent 2,5 % des kystes spléniques (11). La possibilité d'un défaut génétique a été évoquée par Ahlgen (12). On le retrouve le plus souvent chez l'enfant ou l'adulte jeune (11,13,14).

Burring K. a proposé que le kyste épidermoïde de la rate soit dû à une invagination de la capsule splénique pluripotentielle durant le développement embryonnaire (15).

Ces kystes sont généralement asymptomatiques (16,17). Les manifestations cliniques sont dues principalement :

- soit à l'augmentation du volume du kyste (supérieur à 8cm),

-soit lors d'une complication extrêmement rare de ces kystes, à type d'hémorragie ou d'infection intra kystique.

Dès lors, la clinique est dominée par une douleur abdominale et /ou une masse abdominale prédominant au niveau de l'hypocondre gauche (13), comme ce qui est rapporté dans notre observation.

Les diagnostiques à éliminer sont les kystes parasitaires (surtout les kystes hydatiques), les pseudo kystes spléniques (kystes post traumatiques), les abcès spléniques, les hamartomes, les lymphangiomes et les lymphomes kystiques spléniques.

Des auteurs ont rapporté une rémission spontanée de ces kystes. Aucun cas de transformation maligne n'a été rapporté (18).

La prise en charge chirurgicale d'un kyste épidermoïde splénique n'est justifiée que chez les patients symptomatiques (19) donc favorables à un traitement conservateur. D'autres auteurs estiment que l'on doit intervenir quand le diamètre de la tumeur dépasse les 5cm car le risque de rupture est trop élevé (20). Le traitement percutané, la sclérose intra kystique ont été proposés mais avec une récidive constante (1). Du point de vue chirurgical, la splénectomie partielle doit être préférée le plus possible à une splénectomie totale. La splénectomie partielle permet de conserver au moins 25 % de tissu splénique pour assurer une prévention du risque d'infection pneumococcique (OPSI), et d'éradiquer la lésion kystique dans son ensemble. Elle reste l'intervention de référence pour les lésions kystiques non parasitaires (2). Par la laparotomie médiane,

nous avons décidé de faire une splénectomie partielle, de type polaire inférieure pour pallier aux complications. La récidive du kyste épidermoïde est exceptionnelle.

L'hamartome splénique est également une tumeur bénigne rare de la rate. Cette tumeur atteint avec une fréquence égale les garçons et les filles. Elle peut être découverte à tout âge. Cependant, la fréquence réelle de cette pathologie reste difficile à évaluer en raison de sa grande latence clinique (9,10). Le premier cas d'hamartome splénique a été décrit en 1861 par Rokitansky (21,22).

Du point de vue histologique, il s'agit de lésions nodulaires composées d'un mélange architectural anormal de structures vasculaires et de cellules endothéliales. Ces lésions sont entourées par des travées fibrotiques de cellules de la pulpe splénique rouge et variablement de la pulpe blanche. C'est une lésion similaire à un hémangiome capillaire de la rate mais avec des caractéristiques immunohistochimiques différentes (23). La nature de cette tumeur ayant été longtemps discutée, de nombreux termes sont employés pour la décrire. A savoir :

- rate annexe intra splénique,
- hyperplasie nodulaire,
- splénomé,
- lymphome bénin,
- nodule fibrotique,
- hyperplasie et splénadénome (24,25).

Les hamartomes se localisent le plus fréquemment au niveau de la peau, des poumons, du foie et des reins. La localisation splénique est rare (9,15). La découverte d'un hamartome splénique est le plus souvent fortuite : soit à la suite d'une splénectomie motivée par une autre affection, soit au cours d'une autopsie (9,22).

Le volume tumoral semble jouer un rôle dans l'expression clinique de cette pathologie. En effet, la tumeur est en règle asymptomatique si son grand axe est inférieur à 2 cm, et ne s'exprime que si son poids est supérieur à 500 grammes (9). Les manifestations cliniques sont variables. Elles se résument généralement à une splénomégalie, associée ou non à une douleur de l'hypocondre gauche. Ailleurs, une fièvre et des sueurs nocturnes ont été rapportées (26,27,28). Plus rarement, il existe des signes hématologiques à type d'anémie, de thrombocytopénie ou de pancytopenie, en relation avec un hypersplénisme (29,30). Par ailleurs, la lésion peut se révéler très exceptionnellement par une rupture de la rate avec hémopéritoine (31). Enfin, des associations avec la sclérose tubéreuse de Bourneville, le syndrome de Wiskott-Aldrich, la leucémie, le syndrome myéloprolifératif, la maladie de Hodgkin, la maladie de Gaucher, le purpura thrombocytopénique idiopathique ou encore à d'autres hamartomes ont été décrites (19). Dans notre observation, l'hamartome se manifeste par une douleur abdominale associée à des épisodes de vomissements, un pic fébrile, une splénomégalie et une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles. Cette association de signes cliniques n'est pas rapportée dans la littérature.

L'hamartome est une lésion dans la majorité des cas unique, bien limitée mais non encapsulée. En règle, on peut définir deux types histologiques d'hamartome :

- le type « pulinaire » de Berge, composé de manière presque exclusive d'éléments constitutifs de la pulpe rouge,
- le type « lymphocytoïde » ou « folliculaire », composé de pulpe blanche, de corpuscules de Malpighi et de grains lymphoïdes périartériels.

Parfois, l'aspect de la lésion peut être modifié par des remaniements secondaires comme des zones fibreuses ou plus rarement, des foyers hémorragiques, des calcifications ou des zones kystiques. Si les zones fibreuses prédominent, comme dans notre observation, on décrit un troisième type d'hamartome : le type fibreux (9).

En imagerie, l'échographie montre une masse intra splénique bien limitée, hypoéchogène, parfois hétérogène. Des zones microkystiques ou calcifiées ont également été décrites (19). Le Doppler montre une hypervasculisation non spécifique (24,32). L'IRM et la tomodensitométrie sont les examens les plus utiles pour caractériser les masses spléniques (24,33). Les examens radiologiques montrent des parois régulières, parfois des calcifications, avec à l'échographie le plus souvent une masse hypoéchogène, qui peut faire discuter une métastase, un lymphome, un hémangiome ou un hémangiocarcinome. L'IRM est plus performante permettant de différencier une lésion maligne en montrant une masse iso intense en T1, plutôt hyperintensive en T2, se rehaussant de façon diffuse et hétérogène après injection de gadolinium (31). Malheureusement, cette technique n'est pas encore disponible à Madagascar. Ainsi sommes nous obligés d'avoir recours à la tomodensitométrie qui est beaucoup moins performante. La tomodensitométrie retrouve une masse solide, spontanément isodense ou hypodense, pouvant être mal limitée et/ou déformer les

contours de la rate et pouvant être isodense après injection intraveineuse de produit de contraste iodé. Une composante kystique et/ou des calcifications peuvent être identifiées au sein de la tumeur (9,19). Dans notre observation, l'hamartome se comporte comme une lésion solide vascularisée, prenant le contraste de façon hétérogène et progressive. Cette lésion correspond à une lésion bénigne ou maligne y compris un lymphome bien que ceci soit plus souvent assez franchement hypodense.

Cependant, l'absence fréquente de symptomatologie clinique associée au caractère bien limité de l'hamartome, sans infiltration de la graisse périsolélique, comme dans notre observation, s'opposent aux caractères des tumeurs malignes qui sont très souvent symptomatiques et mal limitées (9). L'hémangiome est une tumeur primitive splénique solide d'une très grande fréquence (24). Parmi les causes infectieuses, l'aspect pourrait évoquer une lésion de type granulomateuse (maladie des griffes de chat) mais la sérologie est revenue négative. L'aspect n'est pas évocateur d'un abcès qui ne prend pas le contraste ou alors le prend en périphérie mais pas au centre. Le diagnostic n'étant pas toujours fait avec l'imagerie, certaines de ces lésions bénéficient d'une exérèse.

La ponction biopsie à l'aiguille fine des masses spléniques n'est pas couramment réalisée. En effet, ce type de procédure est inefficace pour porter un diagnostic de certitude puisqu'il s'agit de tissu splénique normal mais désorganisé (9).

La présence d'une douleur abdominale ainsi que la palpation d'une masse au cours d'un hématome splénique favorisent l'intervention chirurgicale. La décision de

pratiquer une splénectomie partielle ou totale repose sur l'âge du patient et la taille de la masse (34,35). Havlik et al. (36) rapporte le cas d'un petit garçon de 3 ans avec un hamartome splénique symptomatique traité par splénectomie partielle. Chez l'enfant, la splénectomie partielle est préférable à la splénectomie totale pour des raisons hématologiques et infectieuses. Elle n'expose pas au risque de récidive du fait du caractère congénital de cette lésion (24). Une laparotomie semblait préférable à une laparoscopie compte tenu du volume de la lésion (37,38,39). Dans notre cas, nous avons décidé de faire une splénectomie partielle par laparotomie médiane en conservant le pôle inférieur de la rate.

Plusieurs auteurs considèrent toujours la splénomégalie comme étant une contre-indication à la pratique de la laparoscopie, même si selon Kercher et al. (40) le recours à cette technique est envisageable.

## ***CONCLUSION***

## CONCLUSION

Les tumeurs de la rate chez l'enfant représentent une pathologie hétérogène et méconnue dont le diagnostic demeure relativement une problématique.

Il intéresse les deux sexes à une fréquence égale.

Les manifestations cliniques dépendent du volume de la rate. Ces tumeurs sont souvent muettes. Elles sont de découverte fortuite au cours d'un examen systématique ou lors de la survenue de complication, à type de douleur abdominale ou de remaniement tumoral.

Ces deux cas cliniques nous ont permis d'illustrer :

- la réalité de cette affection à Madagascar malgré sa rareté,
- l'intérêt de l'échographie et du scanner dans le diagnostic de ces tumeurs,
- l'intérêt de la chirurgie dans l'arsenal thérapeutique.

L'échographie est actuellement l'examen à demander en première intention et reste souvent le seul examen disponible dans les pays en développement comme Madagascar.

Le diagnostic précis reste du domaine de l'examen histologique de la pièce d'exérèse.

Le traitement est essentiellement chirurgical par la réalisation d'une splénectomie. La morbidité potentielle de la splénectomie, surtout qu'il s'agit ici d'enfant, nous incite à préférer une splénectomie partielle autant que possible.

L'évolution est excellente dans la majorité des cas.

***REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES***

## BIBLIOGRAPHIE

- 1- Brown MF et al. Partial splenectomy: The preferred alternative for the treatment of splenic cysts. *J Pediatr Surg*,1989;24:694-696.
- 2- Moir C, Guttman F, Jequier S, Sonnino R, Youssef S. Splenic cysts: Aspiration, sclerosis or resection. *J Pediatr Surg*,1989;24:646-648.
- 3- Kamina P, Di Marino V. Abdomen :Appareil digestif et rein. Paris :Maloine,1<sup>ère</sup> édition,1998;2:52-58.
- 4- Breil P, Bahnini A, Fekete F. Splénectomie et chirurgie conservatrice de la rate. *Encycl Med Chir Techniques chirurgicales. Appareil digestif* Paris,1995;40750;40751:4,7,12.
- 5- Duval P, Gosset A, Jeanbrau E, Lecene P, Lenormand CH. Précis de pathologie chirurgicale Glandes mammaires et abdomen. Paris :Masson et Cie,4<sup>ème</sup> édition,1924;3:350-364.
- 6- Fingerhut A, Etienne JC. Chirurgie conservatrice de la rate. *Traité de Techniques chirurgicales. Appareil digestif*,1995:40-751.
- 7- Breil P. Splénectomie. *Traité de Techniques chirurgicales. Appareil digestif*,1997:40-750.
- 8- Cadière GB. Splénectomie par voie laparoscopique. *Traité de Techniques chirurgicales. Appareil digestif*,1997:40-752.
- 9- Chevalier P, Guzman E, Fabiani P, Dib M, Oddo F. Imagerie d'un hamartome splénique de type fibreux. *J Radiol*,1999;80:1668-1671.

- 10-Hayes TC, Britton HA, Newborne EB, Troyer DA. Symptomatic splenic hamartoma: case report and literature review. *Pediatrics*,1998;101-105.
- 11-Tsakayannis DE, Mitchell K, Kazakewich HPM, Shamberger RC. Splenic preservation in the management of splenic epidermoid cysts in children. *J Pediatr Surg*,1995;30:1468-1470.
- 12-Ahlgren L, Beardmore H. Solitary epidermoid splenic cysts: Occurrence in sibs. *J Pediatr Surg*,1984;19:56-58.
- 13-Matsubayashi H et al. Ruptured epidermoid cyst and haematoma of spleen: a diagnostic clue of high levels of serum carcinoembryonic antigen, carbohydrate antigen 19-9 and sialyl Lewis X. *Digest Liver*,2001;33:595-599.
- 14-Cowles A, Yahanda Am. Epidermoid cyst of the spleen. *Am J Surg*,2000;180:227.
- 15-Burring KI. Epithelial (true) cysts.Pathogenesis of the mesothelial and so-called epidermoid cyst of the spleen. *Am J Surg Path*,1988;12:275-281.
- 16-Nerlich A, Permanetter W. Fine needle aspiration cytodiagnosis of epidermoid cysts of the spleen. *Acta cytological*,1991;35:567-569.
- 17-Gilmartin D. Familial multiple epidermoid cysts of the spleen. *Conn Med*,1978;42:297-300.
- 18-Rathaus V, Zissin R, Goldberg E. Spontaneous rupture of an epidermoid cyst of the spleen: Preoperative ultrasonographic diagnosis. *J Clin Ultrasound*,1991;19:235-237.

- 19- Kassarjian A, Patenaude YG, Bernard C, Bell L. Symptomatic splenic hamartome with renal, cutaneous and haematological abnormalities. *Pediatr*,2001;31;32:111-114.
- 20- Golinsky D, Freud E, Steinberg R and Zer M. Vertical Partial Splenectomy for Epidermoid Cyst. *J Pediatr Surg*,1995;30:1704-1705.
- 21- Iakovidou J, Panayiotides J, Papacharalambous X, Farfarellos C. Splenic hamartoma: a case report. *European Journal of Surgical Oncology*,1995;21:688-690.
- 22- Yashizaura Y et al. Spontaneous rupture of splenic hamartoma: a case report. *Journal of Pediatric Surgery*,1999;34:498-499.
- 23- Steininger H, Pföfe D, Marquardt L, Sauer H, Markwat R. Isolated diffuse hemangiomatosis of the spleen. Case report and review of literature. *Pathology Research and Practice*,2004;200:479-485.
- 24- Mignon F et coll. Embolisation préopératoire selective permettant une splenectomy partielle pour hamartome splénique. *Annales de chirurgie*,2003 ;128 :112-116.
- 25- Yusuf NW , Assaf MH. Splenic hamartoma. *J Pak Med Assoc*,2003;53;52:77-82.
- 26- Makashir R, Mandaland AK, Goel RG. Epidermoid cyst of the spleen: report of a case and review of literature. *Indian Journal Pathol Microbiol*,1990;33:375-376.
- 27- Ragozzino MW, Singletary H, Patrick R. Familial splenic epidermoid cyst. *Am J Roentgenol*,1991;155:1233-1234.

- 28-Silverman ML, LiVolsi AV: Splenic hamartoma. Am J Clin Pathol,1978;70:224-229.
- 29-Morgenstern L. Nonparasitic splenic cysts: pathogenesis, classification and treatment. J Am Coll Surg,2002;194:306-314.
- 30-Christopher N, Compton MD, Christopher R. Thrombocytopenia caused by splenic hamartoma: resolution after splenectomy. South Med Journal,2001;94;95:542-544.
- 31-Imbert B et al. Hamartomes spléniques: à propos de 6 observations. Rev Med Interne,2003;24; suppl 4.
- 32-Tang S, Shimizu T, Kikuchi Y. Color Doppler sonographic findings in splenic hamartoma. J Clin Ultrasound,2000;28:249-253.
- 33-Ohtomo K et al. CT and MR Appearances of splenic hamartoma. J CAT,1992;16:425-428.
- 34-Guzzetta PC et al. Elective subtotal splenectomy. Ann Surg,1991;211:34-42.
- 35-Watson DI et al. Laparoscopic versus open splenectomy for immune thrombocytopenic purpura. Surgery,1997;121:18-22.
- 36-Havlik RJ et al. Partial splenectomy for symptomatic splenic hamartoma. J Pediatr Surg,1990;25:1273-1275.
- 37-Decker G et al. Laparoscopic for benign and malignant hematologic diseases : 35 consecutive cases. World J Surg,1998;22:1-7.
- 38-Park A et al. Laparoscopic vs open splenectomy. Arch Surg,1999;134:1263-1269.

- 39- Moores DC et al. Pediatric Laparoscopic Splenectomy. Journal of Pediatric Surgery,1995;30:1201-1205.
- 40- Kercher KW et al. Laparoscopic splenectomy for massive splenomegaly. The American Journal of Surgery,2002;183:192-196.

## **SERMENT D'HIPPOCRATE**

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate.

Je promets et je jure, au nom de l'Etre Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuitement à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraire.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qu'il s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrais pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception, même sous la menace, je n'admettrai de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses. Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

**PERMIS D'IMPRIMER**

**LU ET APPROUVE**

Le Président de thèse

Signé : Professeur RANAIVOZANANY Andrianady

**VU ET PERMIS D'IMPRIMER**

Le Doyen de la Faculté de Médecine d'Antananarivo.

Signé : Professeur RAJAONARIVELO Paul

Full name: **RAKOTOBE Ramy**

Thesis title : «**Spleen tumours in children, two cases report.** »

**Column:** Surgery

**Number of pages:** 47

**Number of charts:** 01

**Number of figures:** 10

**Number of photos:** 07

**Number of bibliographic references:** 40

## **SUMMARY**

We report herein two cases of spleen tumours found in Paediatric Surgery ward from Joseph Ravoahangy Andrianavalona Hospital Center, from 2000 to 2005. Our two cases are made of one epidermoid cyst case and one splenic hamartoma. Comprised in rare disease, they concern both sexes and their clinical signs are banal. The aim of this study is to stress the point on the importance of the imaging diagnosis and on good results from partial splenectomy, which is the best treatment to avoid overwhelming post splenectomy infection. Pathological analysis result is the only way to affirm the real diagnosis. Postoperative course is favourable and rare is the recurrence.

**Key-words** : spleen, hamartoma, epidermoid cyst, partial splenectomy, child

**Director of thesis** : Professor RANAIVOZANANY Andrianady

**Assisted by** : Doctor RAKOTOTIANA Auberlin Felantsoa

**Author's address** : Lot IVE 92 bis Ambodimita Antananarivo

Nom et prénom : **RAKOTOBE Ramy**

Titre de la thèse : «**Tumeurs de la rate chez l'enfant, à propos de deux cas.** »

**Rubrique :** Chirurgie

**Nombre de pages:** 47

**Nombre de tableaux:** 01

**Nombre de figures:** 10

**Nombre de photos:** 07

**Nombre de références bibliographiques:** 40

## **RESUME**

Nous rapportons deux cas de tumeurs de la rate vues chez l'enfant dans le service de chirurgie viscérale infantile et réparatrice du Centre Hospitalier Ravoahangy Andrianavalona de 2000 à 2005. Nos deux observations portent sur un cas de kyste épidermoïde de la rate et un cas d'hamartome splénique. De fréquence rare et touchant indépendamment les deux sexes, elles se manifestent par une symptomatologie bâtarde. Notre objectif est de souligner l'importance du diagnostic par le biais de l'imagerie ainsi que celle du traitement par la réalisation d'une splénectomie partielle, le traitement par excellence chez l'enfant pour pallier à la survenue d'un « overwhelming post splenectomy infection » ou infection fulminante post splénectomie. Seul l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire permet de poser un diagnostic de certitude. L'évolution est favorable et la récidive est rare.

**Mots-clés** : rate, hamartome, kyste épidermoïde, splénectomie partielle, enfant

**Directeur de thèse** : Professeur RANAIVOZANANY Andrianady

**Rapporteur de thèse** : Docteur RAKOTOTIANA Auberlin Felantsoa

**Adresse de l'auteur** : Lot IVE 92 bis Ambodimita Antananarivo