

CAT devant une splénomégalie

Définition

C'est l'hypertrophie de la rate qui n'est pas palpable normalement, sauf chez le nourrisson ou l'enfant.

Intérêt de la question

- **Fréquence** : dépend des conditions socio-économiques et de l'origine géographique
 - **Pays tropicaux** : 60 à 70 % de la population présentent une splénomégalie
 - **Algérie** : 5% des patients hospitalisés en médecine interne, est plus fréquente chez la femme, aucune étiologie chez 20 à 40 %
- **Diagnostic** : les diagnostics positif et différentiel faciles. Difficulté dans le diagnostic étiologique
- **Rappel** :
 - **Anatomie** : une rate normale ne dépasse pas 12 cm de longueur, 6 cm de largeur et 3 cm d'épaisseur, en grain de café, située sous l'auvent costal entre les 9^e et 11^e cotes, limitée en haut par le diaphragme, en bas par l'angle colique gauche, en dedans par l'estomac et en arrière par le rein gauche
 - **Structure** : deux zones :
 - **Pulpe rouge** : faite de sinus veineux et des cordons de Billroth, quantitativement la plus importante
 - **Pulpe blanche** : péri-artériolaire, en manchons lymphoïdes de lymphocytes T et à leur périphérie de follicules lymphoïdes, le tout entouré d'un anneau de lymphocytes et de macrophages constituant la zone marginale
 - **Fonctions** :
 - Branchée sur le système porte, elle en régule le flux sanguin
 - Rôle dans l'immunité à médiation humorale, cellulaire
 - Rôle de filtre : séquestration et élimination des cellules sanguines anormales ou sénescents
 - Hématopoïèse fœtale
 - **Physiopathologie** :
 - **Hyperplasie du système réticulo-endothélial** : maladies infectieuses et immunologiques
 - **Hématopoïèse extra-médullaire** : syndrome myélo-prolifératifs
 - **Modification du flux sanguin splénique** : au cours d'une hypertension portale
 - **Dépôts anormaux** : maladie de surcharge, amylose, infiltration néoplasique.

Diagnostic positif

Facile à l'examen clinique.

- **Circonstances de découverte** :
 - **Signes fonctionnels** : douleur, pesanteur de l'hypochondre gauche
 - Découverte systématique
 - Autopalpation
 - Anomalie de l'hémogramme ou du bilan hépatique
- **Examen clinique** : palpation +++
 - Décubitus dorsal, jambes fléchies, examinateur à droite du patient. Palpation de bas en haut, le bord inférieur est perçu à l'inspiration profonde
 - Chez le sujet obèse ou en cas de splénomégalie de petite taille, examen en décubitus latéral droit, examinateur à gauche, doigts en crochet en faisant respirer le patient

- **Caractères de la splénomégalie :**
 - **Signes spécifiques :**
 - Bord antérieur crénelé : 2 à 3 crénelures +++
 - Bord supérieur impalpable
 - **Signes non-spécifiques :**
 - Absence de contact lombaire (sauf très grosse rate)
 - Mobilité avec les mouvements respiratoires
 - Consistance ferme à dure, surface régulière ou bosselée, sensibilité, en règle, inexistante
- Classiquement le diagnostic de splénomégalie est clinique, possible difficulté chez le sujet obèse ou l'enfant, nécessitant une imagerie par :
 - **Echographie abdominale :** qui précise la taille et la structure de la rate. La rate est hypertrophiée lorsque deux de ses diamètres sont augmentés.
 - **TDM abdominale :** a les mêmes performances que l'échographie et est plus coûteux.

Diagnostic différentiel

Avec les autres tuméfactions de l'hypochondre gauches

- **Gros rein gauche :** contact lombaire +++, palpation du bord supérieur, sonorité colique
- **Tumeur de l'angle colique gauche :** troubles du transit, tuméfactions irrégulières, immobile avec les mouvements respiratoires. Lavement baryté et coloscopie pour le diagnostic
- **Hypertrophie du lobe gauche du foie :** masse médiane, bord inférieur mince en continuité avec le reste du foie. Echographie
- **Tumeur de la queue du pancréas.**

Diagnostic étiologique

- **Enquête étiologique :** âge du sujet, consanguinité, grossesse, accouchement (poids de naissance, jumeau), origine géographique, antécédent de splénomégalie, d'ictère, transfusion, séjour en zone d'endémie
- **Examen clinique :** état général, signes d'insuffisance sanguine (pâleur, fièvre syndrome hémorragique), syndrome tumoral (adénopathie, douleurs osseuses, hépatomégalie), signes d'hémolyse (ictère, pâleur, aspect des urines), signes d'hypertension portale (hépatomégalie, ictère, circulation veineuse collatérale).
- **Examens biologiques initiaux :** hémogramme (FNS, Frottis sanguin), réticulocytes, bilan hépatique, sérologie virale
- **Etiologies :**
 - **Splénomégalie hématologique :**
 - **Causes bénignes :**
 - ✓ **Anémies hémolytiques :** triade hémolytique, anémie régénérative
 - ❖ **Congénitales :**
 - Consanguinité, antécédents familiaux, retard staturo-pondéral, dysmorphie cranio-faciale
 - **Hémoglobinopathies :** électrophorèse de l'hémoglobine + enquête familiale
 - **Anomalie membranaire :** frottis sanguin, étude de la résistance globulaire aux solutés hypotonique (sphérocytose héréditaire)
 - **Déficit enzymatique :** dosage enzymatique (G6PD, pyruvate kinase)

- ❖ **Acquises** : surtout chez l'adulte
 - **Immunologiques** : allo-immune (post-transfusionnelle, immunisation foëto-maternelle), auto-immune (test de Coombs positif (primitive ou secondaires)), immuno-allergiques (prise médicamenteuse)
 - **Non-immunologiques** : test de Coombs négatif, mécanique, toxique, infectieuse
 - **Hémoglobinurie Paroxystique Nocturne** : test de Ham Dacie et sucrose positif, cryométrie en flux
- ✓ **Non-hémolytiques** :
 - ❖ **Carences** : en facteurs antipernicieux, martiale
 - ❖ **Syndromes myélodysplasiques**
- **Causes malignes** :
 - ✓ **Leucémie aigüe** : syndrome tumoral, ignés d'insuffisance sanguine. Hémogramme + médullogramme
 - ✓ **Syndrome lympho-prolifératifs** : Leucémie Lymphoïde Chronique, lymphome splénique à lymphocytes villeux, leucémie à Tricholeucocytes, leucémies à pro-lymphocytes, maladie de Waldenstrom, plus rarement, Myélome multiple, lymphome de Hodgkin, lymphome non-Hodgkinien
 - ✓ **Syndromes myélo-prolifératifs** : Leucémie myéloïde chronique +++, splénomégalie myéloïde +++, maladie de Vaquez, thrombocytémie essentielle
- **Splénomégalie non-hématologique** :
 - **Splénomégalie infectieuse** : en contexte fébrile
 - ✓ **Bactériennes** :
 - ❖ **Septicémie** : syndrome infectieux, splénomégalie modérée, hémoculture
 - ❖ **Fièvre typhoïde** : Algérie +++, 2^e semaine fièvre, pouls dissocié, tymphos, taches rosées lenticulaires. Hémoculture, sérodiagnostic de Widal
 - ❖ **Endocardite d'Osler** : fièvre, valvulopathie, faux panaris d'Osler, hématurie. Hémoculture, échographie cardiaque
 - ❖ **Septicémie à pyogène** : porte d'entrée, hyperleucocytose, hémoculture
 - ❖ **Brucellose** : fièvre, sueur, myalgie, asthénie. Sérodiagnostic de Wright
 - ❖ **Tuberculose** : splénomégalie + autres localisations tuberculeuses (polyserite, pulmonaire, méningite), ou splénomégalie isolée nécessitant laparoscopie et biopsie
 - ✓ **Virales** :
 - ❖ **Mononucléose infectieuse** : enfant, angine, adénopathies cervicales, splénomégalie dans 50% des cas. FNS (syndrome mononucléosique, hyperleucocytose, Sérodiagnostic Paul Bunnell Davidson)
 - ❖ **Autres infections virales** : CMV, hépatite, rubéole, HIV
 - ✓ **Parasitaires** :
 - ❖ **Paludisme** : rare en Algérie, séjour en zone d'endémie, fièvre. Frottis sanguin = parasite
 - ❖ **Leishmaniose (Kala Azar)** : fièvre folle, splénomégalie, hépatomégalie, pan-cytopénie, Hyper-gammaglobuline poly-clonale, corps au médullogramme
 - ❖ Kyste hydatique, Helminthiase, Bilharziase
 - ✓ **Mycosiques** : septicémies à candidas
 - **Splénomégalie congestive** : hypertension portale, péricardite
 - **Splénomégalie au cours des maladies de système** : maladie de Still, lupus érythémateux disséminé...

- **Splénomégalie et maladies de surcharge** : sphingolipidose (familiale, congénitale, retard psychomoteur, cellules de surcharge au médullogramme), maladie de Gaucher...
- **Splénomégalie tumorale** :
 - ✓ **Bénigne** : hamartome, kyste
 - ✓ **Maligne** : primitive (rare), secondaire
- **Syndrome d'activation macrophagique**
- **Splénomégalie idiopathique méditerranéenne**

Splénectomie

- **Prévention et prise en charge des complications infectieuses des splénectomisés** : infections liées aux germes encapsulés méningocoque, pneumocoque, Haemophilus influenza
- **Prophylaxie** : vaccination anti-pneumocoque 15 jours avant splénectomie puis tous les 3 à 5 ans associée à une antibioprophylaxie par Oracilline (enfant, adolescent et 2 ans chez l'adulte), éducation du splénectomisé. En cas de fièvre : Céphalosporine de 3^e génération à dose adaptée
- **Risque thromboembolique** : hyper-plaquettose.

Conclusion

- Le diagnostic de splénomégalie pose rarement un problème de diagnostic positif.
- Les étiologies sont multiples hématologiques ou non-hématologiques
- La démarche diagnostique se base sur des éléments anamnestiques et cliniques qui, souvent, orientent les explorations nécessaires