

CONDUITE à TENIR devant une SPLENOMEGALIE

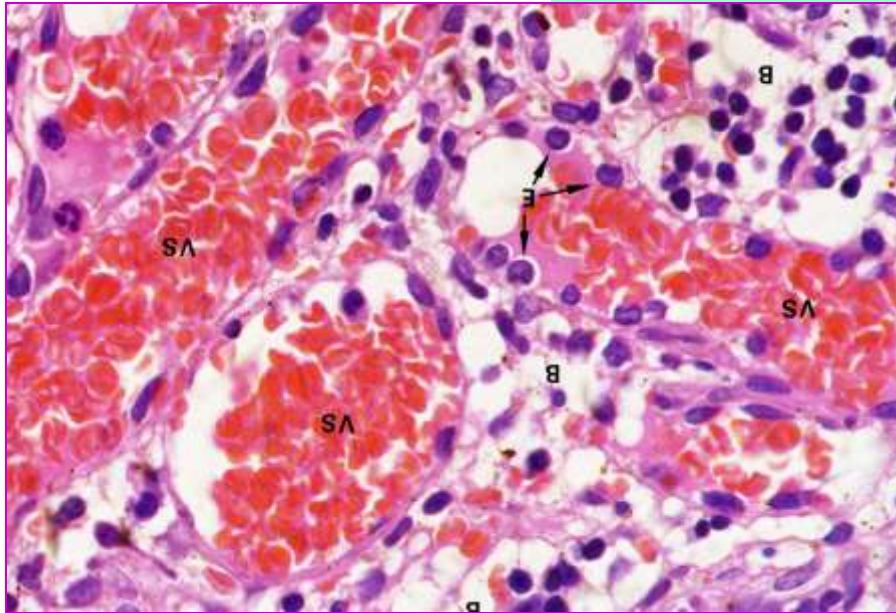


Définition:

c'est l'augmentation du volume de la rate qui devient palpable à l'examen clinique

- 1 - La présence d'une splénomégalie est toujours **PATHOLOGIQUE**
- 2 - La recherche de son étiologie est obligatoire
→ *pièce exérèse*

RAPPEL sur ANATOMIE de la RATE



1 - Vicariance hématopoïétique

2 - Filtre vasculaire sur le système porte

→ pulpe rouge

→ réseau capillaire branché
sur la circulation

3 - Lieu de phagocytose

→ phagocytose physiologique:
hématies avec débris
intracellulaires
sénescents
avec des Ac

→ phagocytose pathologique:
bactéries encapsulées
parasites sanguicoles

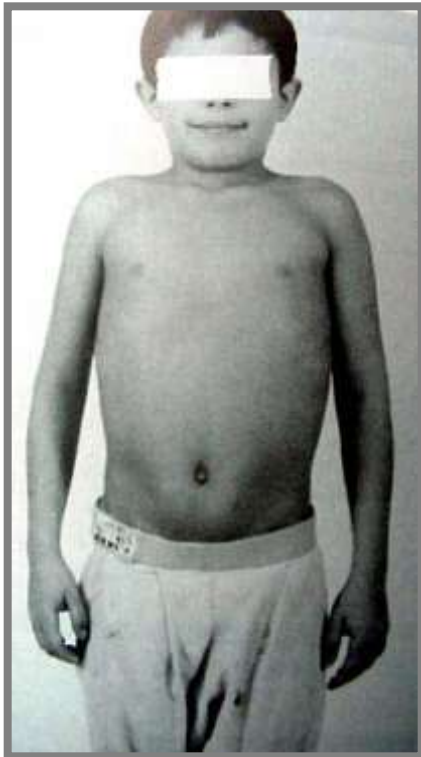
4 - Organe lymphoïde

→ pulpe blanche

→ manchon lymphocytaire
péri-vasculaire B, T, NK

A - DIAGNOSTIC POSITIF

1) Circonstances de découverte :



- ◆ SF : - *Spléinalgies* : douleur de l' hypochondre gauche
 - ↳ augmentée à l'inspiration profonde.
 - ↳ irradiant épaule G +++
- *Moins typiques* :
 - ↳ pesanteur post-prandiale
 - ↳ troubles digestifs atypiques

- ◆ Lors d'un examen clinique
 - ↳ orienté par un tableau évocateur (adénopathies...)
 - ↳ systématique

- ◆ Complication :
 - ↳ infarctus splénique
avec fièvre et réaction pleurale G
 - ↳ rupture
hypersplénisme de Moravitz
 - NFS: pancytopénie

2) Examen clinique :



- ◆ Percussion : entre 8° - 11° côte : matité
 - ◆ Palpation : en décubitus dorsal ou latéral droit
 - ↪ bord A crenelé +++
 - ↪ mobilité inspiration +++
 - ↪ antérieure
 - parfois difficile : petite ou énorme
- +++
- contact lombaire atypique



3) Iconographie:

Confirmera le diagnostic dans les cas difficiles
(obèse)

- ◆ ASP : ombre splénique > 12cm +++
- ◆ écho abdominale: homogénéité + taille
- ◆ scanner abdominal+++ :
 - ↪ homogénéité + taille + vascularisation
 - ↪ rates accessoires ?
 - ↪ adénopathies ?
- ◆ IRM intérêt ?

B - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

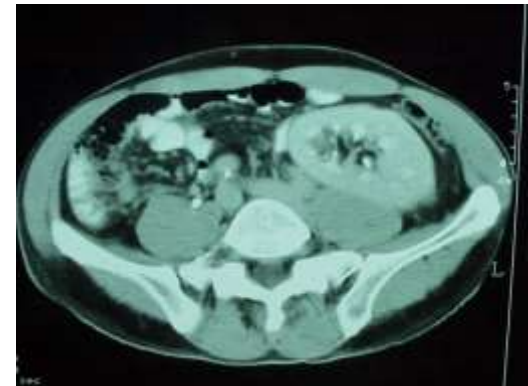
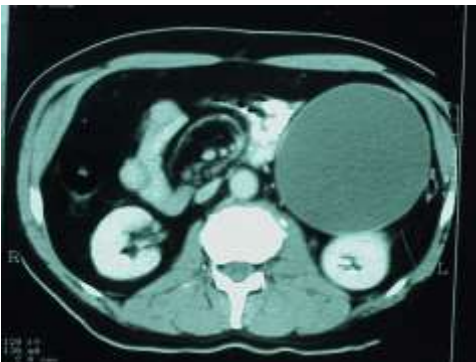
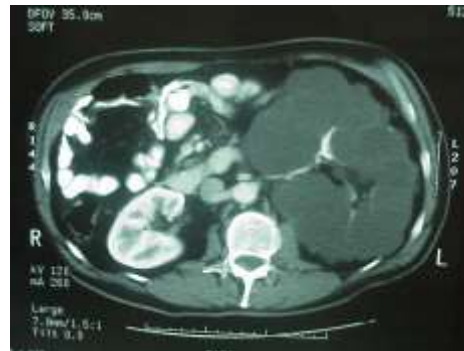
◆ *gros rein gauche*

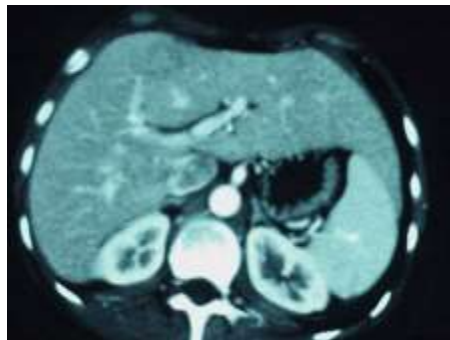
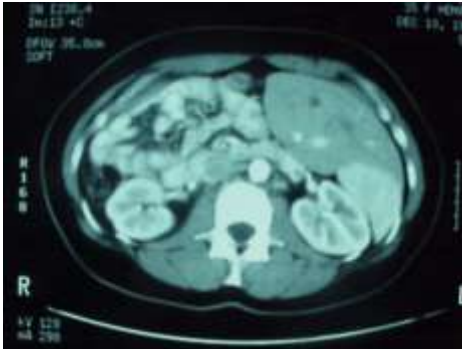
mais

↘ + postérieur

+ contact lombaire

↘ immobile à l'inspiration





B - DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- ◆ *gros rein gauche*
 - mais ↗ + AR + contact lombaire
 - ↘ immobile à l'inspiration
- ◆ *tumeur angle colique G AV*
 - mais ↗ immobile sans incisures
 - ↘ pôle inférieur mal limité
- ◆ *kyste du mésentère*
- ◆ *kyste ou tumeur de la queue du pancréas*
- ◆ *une tumeur gastrique*
- ◆ *lobe gauche hépatique*



C - DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

1 - Etiologies liées à sa fonction de filtre

- ◆ infectieuse :
 - ↳ bactérienne
 - ↳ tuberculeuse
 - ↳ virale
 - ↳ parasitaire
 - ↳ mycotique
- ◆ inflammatoire
- ◆ surcharges
- ◆ séquestration : hémolyse, PTI...

2 - Hémopathies :

- ↳ lymphoïdes
- ↳ myéloïdes
- ↳ tricholeucocytes

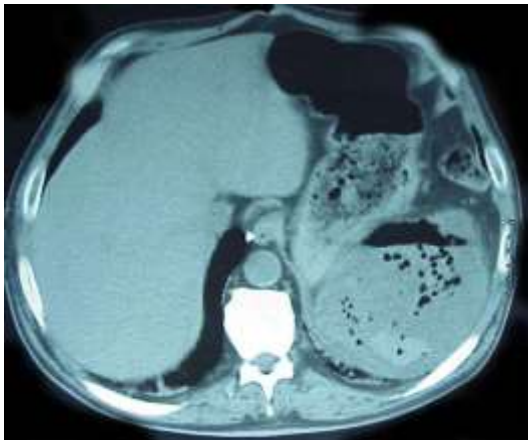
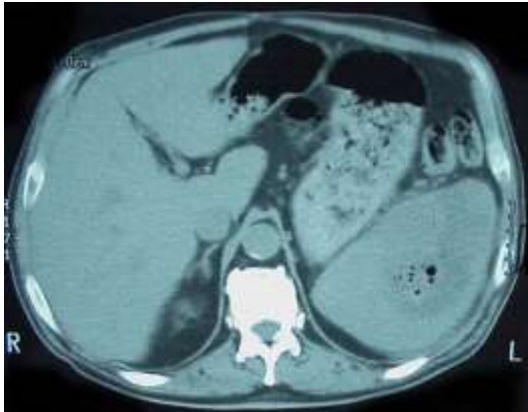
3 - Vasculaires :

- ↳ HTP par bloc hépatique
- ↳ suprahépatique
- ↳ infrahépatique

4 - Autres

1 - Etiologies liées à sa fonction de filtre

A-1er TEMPS



↪ ELIMINER LES RATES INFECTIEUSES

◆ Bactérienne

septicémie aiguë + HC +++

Osler +++

septicémies à pyogènes

germes à croissance intracellulaire

- typhoïde
- brucellose
- rickettsiose
- tularémie
- tuberculose +

IDR tuberculine + PBH

BK à la culture de moelle



◆ Virale

MNI +++++

CMV

Hépatites virales

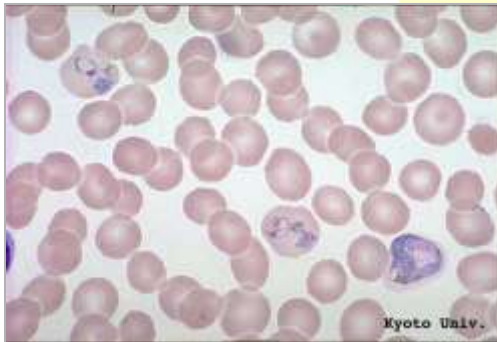
Adénovirus

VIH ou ARC

polyadénopathies

fièvre, sueurs, diarrhée

lymphopénie ..



◆ Parasitaire

paludisme + goutte épaisse

séjour endémique

1^{er} épisode

ou paludisme chronique

leishmaniose viscérale

fièvre

hypergamma polyclonale+

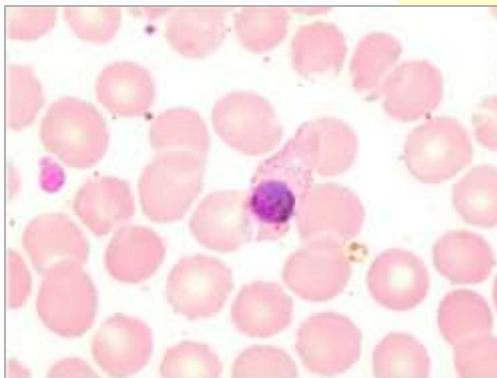
=> frottis de MO

bilharziose

amibiase

Kyste hydatique splénique

toxoplasmose très rare

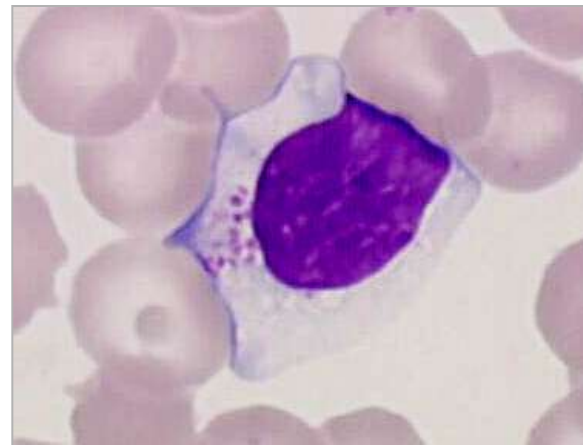


◆ Mycotique

B- INFLAMMATOIRE

◆ bilan immunologique à faire systématiquement

- ↳ Polyarthrite Rhumatoïde
 - **syndrome de Felty**
épisodes infectieux sévères et neutropénie+++
 - maladie de Still chez l'enfant
- ↳ sarcoidose (valeur de la RP++)
- ↳ maladie périodique
- ↳ LED
- ↳ RAA



C- SURCHARGE

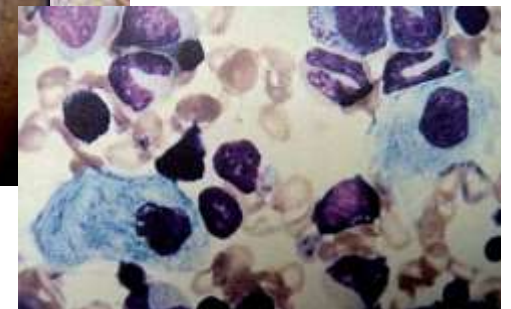
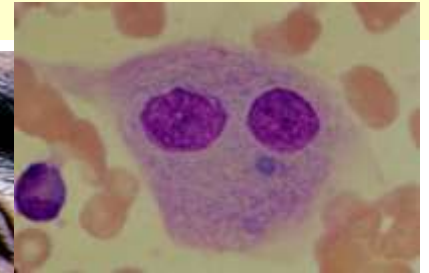
- ◆ *Amylose*
- ◆ *Histiocytose X*
- ◆ *Dyslipoidoses:*

➤ arguments en faveur:

- ↪ contexte familial évocateur
- ↪ Splénomégalie très volumineuse
- ↪ découverte avant 18 ans
- ↪ associée à une hépatomégalie +++
+ signes cutanés et neurologiques

➤ infiltrations diverses:

- ↪ GAUCHER (*déficit en glycocérébrosidases*)
- ↪ NIEMANN-PICK (*déficit en sphingomyélinases*)



D- SEQUESTRATION

◆ Hémolyse :

- ◆ toutes les formes où l'hémolyse est **extravasculaire**.
- ◆ Diagnostic +/- facile : **triade hémolytique**
 - ↳ ictère
 - ↳ pâleur
 - ↳ Splénomégalie
 - ↳ épreuves isotopiques utiles dans les formes difficiles.
- ◆ étiologies corpusculaires
 - ↳ pathologie de Hb
 - thalassémies
 - drépanocytoses
 - ↳ pathologie de Mb
 - Minkowski Chauffard
 - Elliptocytose
 - ↳ pathologie Enzymes
 - déficit en G6PD
 - déficit en Pyruvate kinase
- ◆ étiologies acquises
 - AHAI à Coombs positif
- ◆ hémoglobinurie nocturne paroxystique



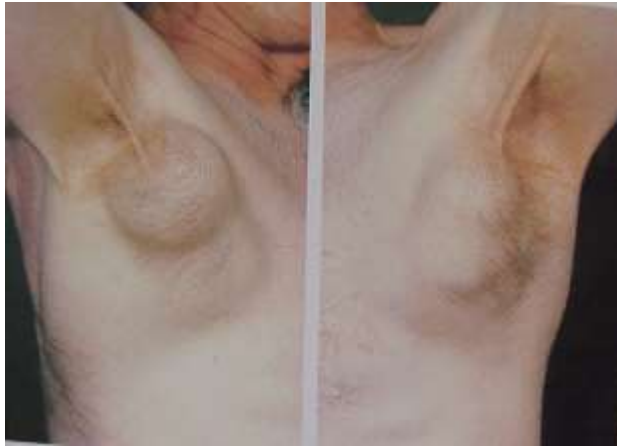
intérêt du
frottis +++

2- Redouter les Hémopathies

intérêt du
frottis +++

- ◆ surtout si:
 - ↳ rate volumineuse apparue récemment
 - ↳ adénopathies associées
 - ↳ > 40 ans= 1ER DIAGNOSTIC +++
- ◆ même si contexte fébrile car:
 - ↳ septicémies révélatrices d'hémopathie
 - ↳ Fièvre révélatrice d'hémopathie
- ◆ vérifier rapidement:
 - ↳ NFS + Myélogramme
 - ↳ Radio du Thorax
 - ↳ Scanner abdominal
- ◆ il peut s'agir:
 - ↳ hémopathie lymphoïde
 - ↳ hémopathie myéloïde
 - ↳ leucémie à tricholeucocytes

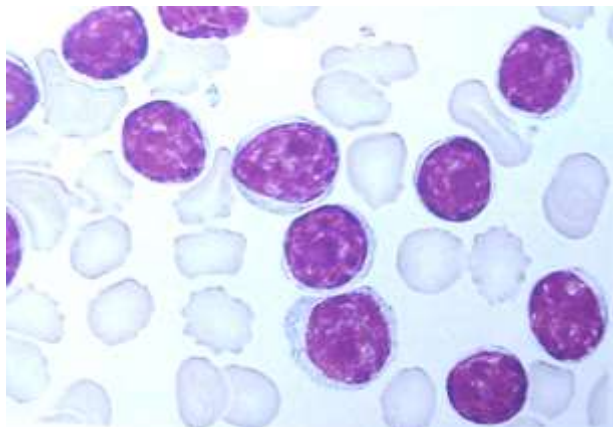
A-LYMPHOIDES :



- ◆ *LLC* âge > 50ans
adénopathies multiples symétriques
NFS + MO : lymphocytes mûrs CD 19+, CD5+, CD23+
formes T > B et prolymphocytaire de Galton

- ◆ *lymphomes variétés: folliculaire B CD5- CD10+*
manteau B CD5+, CD23-, IgM+
villeux ou zone marginale B
isolés ou associés à des adénopathies

- ◆ *Hodgkin*



- ◆ *LAL* petite rate très douloureuse
NFS: blastes dans le sang+ pancytopenie

- ◆ + rares : *myélomes*
Waldenström
Histiocytose

B - MYELOIDES :

◆ *LMC*

NFS: hyperleucocytose par neutro, éosino et basophilie
+ myélémie

Biologie moléculaire: bcr-abl +
cytogenetique: t(9,22)

◆ *Vaquez*

masse sanguine: ↗volume globulaire total

◆ *Thrombocythémie essentielle* +rare

◆ *splénomégalie myéloïde*

NFS: hyperleucocytose modérée
+ myélémie +érythroblastémie
+ poïkilocytose

Biologie moléculaire: bcr-abl -

C - Leucémie à Tricholeucocytes

◆ splénomégalie isolée et incidieuse

◆ NFS: pancytopénie +++
avec une monocytopénie

◆ BOM: myélofibrose +++

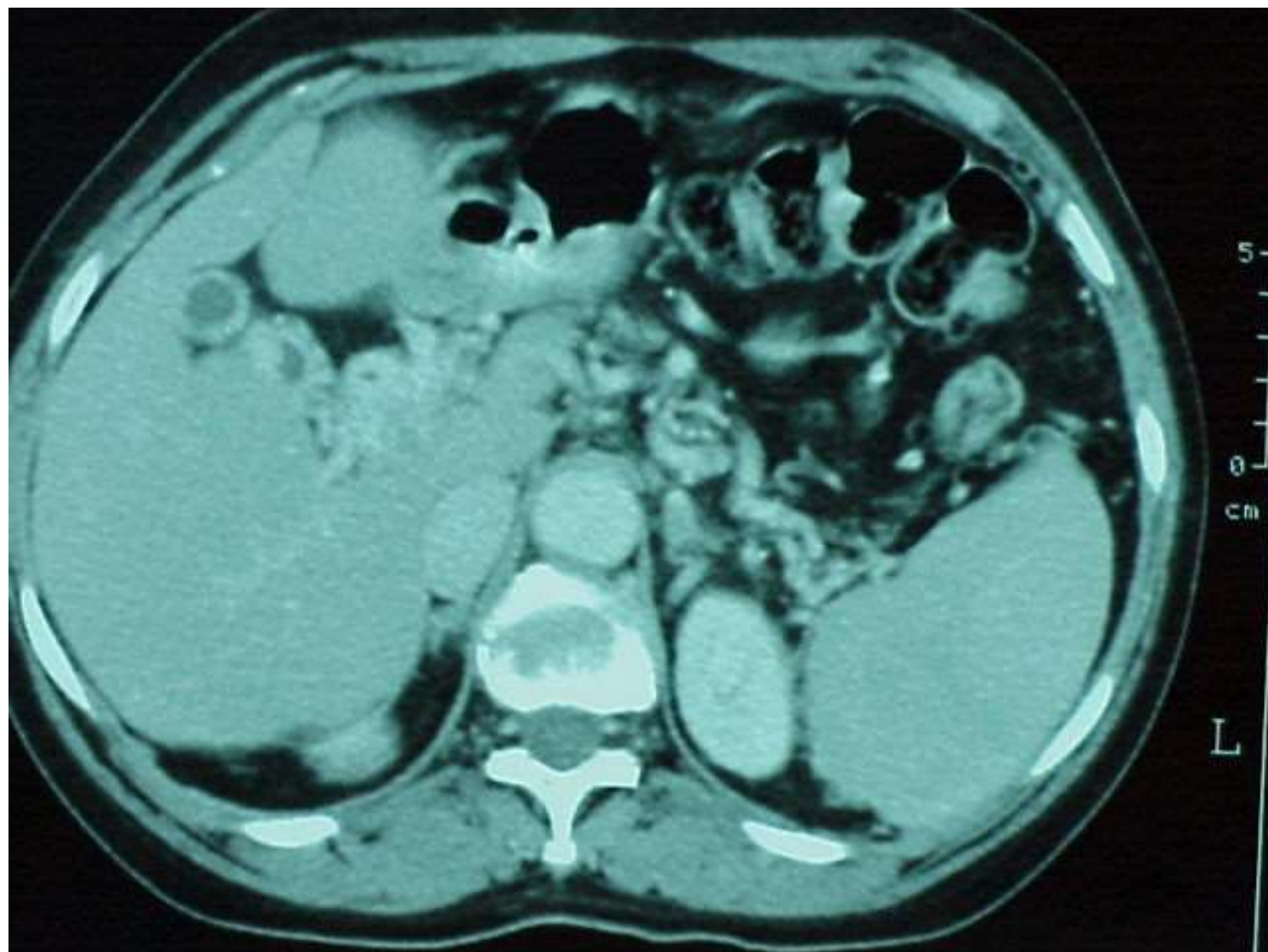
3- Vasculaire : Hypertension portale

◆ profil:

- tout age même l'enfant (*malf vasculaires*)
- clinique évocatrice par:
 - ↳ circulation collatérale abdominale
 - ↳ varices oesophagiennes
- Dc difficile: splénomégalie isolée + hypersplénisme
 - ↳ bilan hépatique + PBF

◆ Etiologies :

- Bloc hépatique : cirrhoses
 - ↳ éthylique
 - ↳ hémochromatose
 - ↳ virale
- Bloc infra-hépatique :
 - ↳ cavernomes
 - ↳ thrombose veine porte, splénique
 - ↳ compression extrinsèque par tumeur
- Bloc supra-hépatique :
 - ↳ thrombose des veines sus hépatiques
 - ↳ péricardite
 - ↳ insuffisance cardiaque droite



4- Splénomégales primitives isolées

- ◆ Tumeur bénigne
 - ↪ fibrome
 - ↪ dysembryome
 - ↪ kystes lymphatiques

- ◆ tumeur maligne
 - ↪ fibrosarcome
 - ↪ angiosarcome

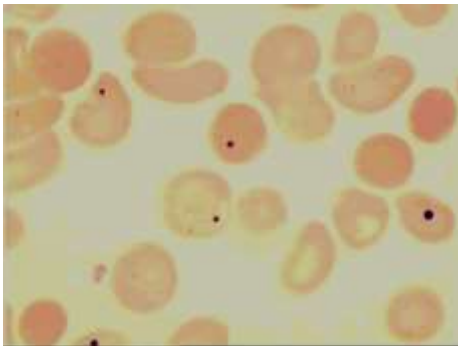
mais aussi

- ↪ lymphomes spléniques isolés

↪ si pas d'étiologie

→ splénectomie diagnostique +++
ou thérapeutique

après vaccination contre
le pneumocoque
l' Haemophilus influenzae
le méningocoque



↪ conséquences de la splénectomie:

- hyperplaquettose de 600 à 1 000 000/mm³
- hyperleucocytose entre 15 à 30 000/mm³
- frottis: corps de Joly et anneaux de Cabot

Purpura fulminans in an asplenic patient

