

Item272-Splénomégalie

Objectifs CNCI		
- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques devant une splénomégalie et demander les premiers examens complémentaires les plus pertinents.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- Polycopié national: Orientation diagnostique devant une splénomégalie - SFH	- Infectieux: sepsis / paludisme / MNI - Hémato: hémolytique / hémopathies - HTP: cirrhose / ICD / thrombose v.p - ADP / foie / ascite / ictère / angine - Echo / NFS-frottis / BHC / VS-EPP	- Prise de la température - SdG: sepsis / hémorragie - Ex. des aires Gg + schéma - Fièvre = FGE + hémocultures

Généralités

Définition

- Splénomégalie (SMG) = augmentation du volume de la rate
- **Clinique**: rate normalement non palpable donc toute rate palpable = SMG
- **Paraclinique**: échographie: SMG si rate ≥ 12 cm / poids normal < 250g

Rappel: rôles de la rate

- Durant la vie foetale: hématopoïèse: synthèse des globules rouges
- Chez l'adulte: hémolyse intra-tissulaire / stockage macrophages et plaquettes

Etiologies

Etiologies infectieuses

- **Infections bactériennes**
 - **Septicémie** à pyogènes / !! toujours rechercher une **endocardite**
 - Autres: BK / abcès à pyogènes / abcès splénique / fièvre typhoïde
- **Infections virales**
 - **Mononucléose** infectieuse +++ (cf [Syndrome mononucléosique](#))
 - Autres: VHB - VHC - VIH - CMV
- **Infections parasitaires**
 - **Paludisme**: 1ère cause de SMG dans le monde !
 - Autres: leishmaniose / bilharziose / hydatidose, etc

Etiologies hématologiques

- **Hémolyses chroniques**
 - Toutes les hémolyses chronique donnent une SMG +++ (cf [Anémie chez l'adulte et l'enfant](#))
 - **Corpusculaires**: membranaire / enzymatique / hémoglobinopathie / HPN
 - **Extra-corpusculaire**: infectieuse / auto-immune / mécanique / toxique
- **Hémopathie malignes**
 - **SMP**: Maladie de Vaquez / LMC / SMG myéloïde / thrombocytémie essentielle
 - **Infiltration lymphoïde**: leucémie aiguë et LLC / lymphome hodgkinien ou non

Hypertension portale

- **Bloc intra-hépatique**
 - **Cirrhose** +++ : alcoolique / hépatites virales / NASH / CBP
 - Autres: sarcoïdose (granulome) / bilharziose hépatique, etc.
- **Bloc sus-hépatique**
 - Insuffisance cardiaque droite (**ICD**)
 - Thrombose des veines sus-hépatiques: syndrome de Budd-Chiari
- **Bloc sous-hépatique**

- Thrombose veine porte (!! sur carcinome rénale) ou splénique
- Compression tumorale de la veine porte ou veine splénique

Autres étiologies

- **Maladies systémiques**
 - Lupus érythémateux disséminé
 - Polyarthrite rhumatoïde (syndrome de Felty: SMG + neutropénie)
- **Maladies de surcharge**
 - Maladies de Gaucher / de Nieman-Pick
 - Amylose / hémochromatose (rarement)
- **Tumeurs solides spléniques**
 - Bénignes: kyste / lymphangiome / hémangiome
 - Malignes: métastases spléniques / angiosarcome

Orientation diagnostique

Examen clinique

- **Interrogatoire**
 - **Terrain:** atcd (ICC / cirrhose) / ethnique (drépanocytose)
 - **Prises:** intoxication **éthylque** +++ / médicament
 - **Anamnèse:** ancienneté / circonstances (fièvre, ascite..)
 - **Signes fonctionnels**
 - **Fièvre** +/- sepsis à rechercher systématiquement +++
 - Sd anémique: anémies hémolytiques (bien toléré: cf chronique)
 - Asthénie intense: oriente vers mononucléose infectieuse
- **Examen physique**
 - **Prise des constantes:** température: fièvre (**A savoir !**) / PA-FC / FR-SpO2
 - **Diagnostic positif clinique**
 - !! Toute rate palpable est une splénomégalie
 - Si rate volumineuse (>18cm): évoquer hémopathie ++
 - **Recherche de signes de gravité (A savoir !)**
 - **Choc** (hémorragique): hématome sous-capsulaire +/- rupture splénique
 - **Sepsis:** SRIS avec défaillance d'organe → rechercher le foyer +++
 - **Pour orientation étiologique: vers une cause**
 - **infectieuse:** [souffle d'endocardite / retour voyage (palu) / angine (MNI)]
 - **hématologique:** [syndrome anémique / ictère] / [**ADP**-insuff. médullaire]
 - **portale:** [cirrhose-ascite / signes d'IHC-HTP (cf **Cirrhose et complications.**)]
 - **autre:** [verspertilio (LED) ; arthralgies (PR)..]

Examens complémentaires

- **Pour diagnostic positif**
 - **Echographie abdominale +++**
 - Mesure des dimension de la rate: SMG si ≥ 2 sont anormales:
 - → longueur = 12-14cm / largeur = 6-12cm / épaisseur = 4-8cm
 - Recherche anomalie associée: hépatopathie / HTP / ADP profondes
 - **Autres examens**
 - TDM en 2nde intention / ASP: peu d'intérêt
- **Pour diagnostic étiologique**
 - **Bilan systématique de 1^{ère} intention (3)**
 - **Hémogramme - frottis +/- réticulocytes**
 - Recherche une anémie régénérative +/- Coombs direct
 - Recherche un syndrome mononucléosique: cf **Syndrome mononucléosique**
 - Insuffisance médullaire (pancytopénie) ou blastes (LA)
 - **Bilan hépatique et d'hémolyse**
 - TA-GGT-PAL / TP-F.V / bilirubine-haptoglobine
 - Différencie cholestase ou hémolyse intra-tissulaire
 - **Bilan inflammatoire et EPP**
 - Bloc des gammaglobulines si cirrhose
 - Pic monoclonal si hémopathie maligne
 - **!! Devant toute splénomégalie fébrile**
 - Frottis goutte épaisse (**FGE**) + **hémocultures (A savoir !)**
 - **En 2nde intention**
 - **Myélogramme +/- BOM**
 - Pour rechercher une hémopathie maligne

- Impérative en l'absence d'orientation étiologique
- BOM si moelle pauvre: recherche myélofibrose
- **Splénectomie**
 - A visée diagnostique et thérapeutique
 - Conséquences immédiates = hyperleucocytose + thrombocytose

Complications

Hypersplénisme

- = séquestration splénique des cellules circulantes
- !! Peut survenir quelque soit l'étiologie de la SMG
- **Diagnostic = hémogramme: pancytopénie modérée** (cf [Hémogramme chez l'adulte et l'enfant : indications et interprétation](#))
 - Anémie modérée / normocytaire / peu ou arégénérative / excès d'hémolyse
 - Thrombopénie modérée (P > 50 000 / pas de syndrome hémorragique)
 - Neutropénie modérée (excès de margination splénique)

Infarctus splénique

- **Clinique:** douleur du flanc gauche + fièvre fréquente
- **Paraclinique:** échographie ou TDM pour confirmation du diagnostic

Rupture de rate

- **Clinique:** douleur puis choc hémorragique d'installation rapide
- **Paraclinique:** !! rupture en 2 temps: rechercher **hématome sous-capsulaire**

Hémodilution

- Par ↑ du débit sanguin splénique / si volume important de la SMG seulement
- Conséquences: fausse anémie / hypovolémie / IC à débit

Syndrome d'activation macrophagique

- **Définition**
 - Syndrome correspondant à l'activation incontrôlée des macrophages
- **Etiologies: très variables**
 - **immunodépression:** VIH / lupus / transplantation
 - **infectieuses:** virus (EBV-CMV) / bactéries / parasites
 - **tumorales:** hémopathies (LA - LNH de type T)
- **Diagnostic**
 - Fièvre constante / hépato-splénomégalie / pancytopénie
 - Biologie: cytolysé hépatique / hypertriglycéridémie (CT N) / hypofibrinogémie
 - Myélogramme: confirmation = **hémophagocytose** des cellules sanguines

!! En cas de splénectomie: immunodépression donc (4) (A savoir !)

- **Education du patient:** à la moindre fièvre: hémocultures + C3G (anti-PSDP)
- **Vaccination** contre pneumocoque / **méningocoque** / grippe / haemophilus / VHB
- **Antibioprophylaxie** prolongée (2-5ans) par Oracilline (pénicilline V)
- **Port d'une carte** de splénectomisé

Synthèse pour questions fermées

6 cadres diagnostiques devant une splénomégalie ?

- Hypertension portale
- Infections
- Hémopathies
- Hémolyse chronique
- Maladies systémiques
- Maladies de surcharge

4 complications d'une splénomégalie ?

- Rupture de rate
- Infarctus splénique
- Hémodilution
- Hypersplénisme

1 diagnostic à évoquer devant une splénomégalie fébrile au retour de voyage ?

- Paludisme (FGE en urgence)

4 mesures associées en cas de splénectomie ?

- Education du patient (si fièvre C3G en urgence)
- Vaccinations +++ (pneumocoque / méningocoque / haemophilus)
- Antibio prophylaxie (Pénicilline V au long cours)
- Carte