

Item 332 : Orientation diagnostique devant une splénomégalie

Date de création du document 2010-2011

Table des matières

I	Rappel anatomofonctionnel.....	3
II	Circonstances de découverte.....	3
III	Diagnostic de la splénomégalie.....	4
	III.1 Comment palper la rate.....	4
	III.2 Diagnostic différentiel à la palpation.....	4
	III.3 Confirmation de la splénomégalie par l'imagerie.....	5
IV	Diagnosic étiologique.....	6
	IV.1 Démarche clinique initiale.....	7
	IV.2 Prescription d'examens complémentaires.....	8
	IV.3 Ce que l'hémogramme peut apporter.....	8
	IV.4 Autres examens à prescrire dans un second temps, et séquentiellement.....	10
V	Splénomégalie isolée sans signe d'orientation.....	11
	V.1 Examen de la moelle osseuse.....	11
	V.2 Si toutes les investigations sont négatives.....	11
VI	plénectomie à visée diagnostique	11
VII	Prévention et prise en charge des complications infectieuses des splénectomisés.....	12
	VII.1 Prophylaxie.....	12
	VII.2 Traitement de la fièvre du patient splénectomisé.....	12

OBJECTIFS

- Argumenter les principales hypothèses diagnostiques.
- Justifier les examens complémentaires pertinents.

I RAPPEL ANATOMOFONCTIONNEL

La rate est un organe (de 150 à 250 g chez l'adulte), localisé dans l'hypochondre gauche, en position thoracoabdominale, en regard de la dixième côte, et en dérivation entre la grande circulation et la circulation portale.

La rate a été un organe hématopoïétique entre les 3e et 5e mois de la vie intra-utérine, et peut le redevenir dans certaines situations pathologiques.

Elle possède une fonction de régulation du flux sanguin, de stockage (elle contient environ 30 % de la masse plaquettaire de l'organisme) et de filtre, les macrophages assurant l'élimination des hématies anormales, vieilles, ou contenant des inclusions (corps de Howell-Jolly, parasites), et enfin une fonction immunitaire impliquant des cellules lymphoïdes et des macrophages, avec production d'anticorps (surtout immunoglobulines M [IgM] et anticorps dirigés contre des bactéries encapsulées).

Le diagnostic d'une splénomégalie est avant tout clinique et repose sur la palpation.

Il faut considérer qu'une rate palpable est pathologique et nécessite une exploration étiologique. Pour en approcher le diagnostic étiologique, il faut tenir compte de l'interrogatoire, de l'examen clinique (notion de fièvre, présence d'une hépatomégalie, de signes d'hypertension portale, d'adénopathies périphériques), et savoir prescrire et interpréter quelques examens complémentaires simples (hémogramme, bilan inflammatoire, bilan hépatique).

II CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

La splénomégalie est le plus souvent indolore. Elle peut être découverte dans diverses circonstances :

- par l'examen clinique, de manière fortuite ou devant un tableau clinique évocateur conduisant à la recherche d'emblée d'une grosse rate (fièvre, hépatomégalie, adénopathies périphériques, hypertension portale, ictère cutanéomuqueux) ;
- par des troubles fonctionnels : pesanteur ou douleur de l'hypochondre gauche augmentée à l'inspiration profonde et irradiant en bretelle vers l'épaule gauche, gêne postprandiale, douleur, constipation... ;
- à la suite de diverses modifications de l'hémogramme : thrombopénie, leucopénie, leuconeutropénie, anémie, présence de cellules anormales dans le sang (voir plus bas)... ;

- beaucoup plus rarement, par certaines complications qui peuvent être révélatrices :
 - l'infarctus splénique, se manifestant par des douleurs du flanc et/ou basithoraciques gauches (fièvre souvent présente ; l'échographie ou le scanner confirme le diagnostic) ;
 - la rupture de rate, se manifestant par un tableau de choc hémorragique, souvent précédé par des douleurs qui doivent faire rechercher un hématome sous-capsulaire splénique par l'échographie ou le scanner (= rupture en deux temps).

III DIAGNOSTIC DE LA SPLÉNOMÉGALIE

III.1 COMMENT PALPER LA RATE

La palpation se fait chez un patient allongé en décubitus dorsal, la tête à l'horizontale. La rate est palpée avec la main posée à plat en oblique, le patient respirant profondément. Le bord inférieur, recherché depuis la fosse iliaque gauche en remontant vers le rebord costal, vient toucher la pulpe des doigts. On retrouve ici une masse de l'hypochondre gauche, antérieure, superficielle, dont on palpe l'extrémité inférieure et parfois le bord antéro-interne crénelé. Elle est mobile à l'inspiration profonde et sans contact lombaire.

Il faut mesurer la taille de la splénomégalie sous le rebord costal et prendre un calque qui servira de référence pour l'évolution. Le débord sous les côtes doit être mesuré en centimètres : minime (débord de 1-2 cm), modéré, ou massif (plus de 10 cm de débord).

Quand la splénomégalie est majeure, le pôle inférieur peut atteindre la fosse iliaque et dépasser l'ombilic, occuper tout le flanc gauche et poser une difficulté de palpation (piège classique de la palpation).

III.2 DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL À LA PALPATION

La découverte d'une masse de l'hypochondre gauche doit faire également évoquer :

- une hypertrophie du lobe gauche hépatique ;
- un gros rein gauche, mais la masse est plus postérieure, avec contact lombaire, immobile à l'inspiration profonde ;
- un kyste ou une tumeur de la queue du pancréas ;
- une tumeur digestive ou mésentérique ; une tumeur de l'angle colique gauche est parfois antérieure mais immobile, avec un pôle inférieur mal limité et un bord antérieur non crénelé ;

- une tumeur surrénale gauche ;
- un cancer gastrique.

L'échographie abdominale ou le scanner aident à lever les incertitudes.

III.3 CONFIRMATION DE LA SPLÉNOMÉGALIE PAR L'IMAGERIE

L'imagerie n'est pas indispensable pour confirmer la splénomégalie, mais elle permet en outre une mesure tridimensionnelle et le calcul du volume splénique, et apporte en plus des renseignements sur la structure de la rate (homogène ou non) et des autres organes intra-abdominaux.

Elle a une utilité diagnostique en cas de doute ou dans les cas difficiles (ascite, obésité, masse de l'hypochondre gauche d'origine indéterminée...).

- L'abdomen sans préparation n'a plus d'intérêt.
- L'échographie abdominale confirme la nature splénique de la masse palpée, visualise la taille de la rate et renseigne sur la forme (globuleuse et non concave), l'homogénéité (kyste, hématome), et visualisera d'éventuelles anomalies associées (hépatomégalie, adénopathies profondes, signes d'hypertension portale). La rate est augmentée de volume lorsque deux de ses dimensions sont anormales (valeurs normales : 12 à 14 cm pour le grand axe [longueur], 4 à 8 cm pour l'axe transversal [épaisseur], 6 à 12 cm pour l'axe antéropostérieur [largeur]).
- La tomodensitométrie n'est pas utilisée en première intention pour évaluer le volume de la rate. Elle montre la perte de la concavité, la densité et l'homogénéité du parenchyme, et la présence éventuelle d'adénopathies ou autres masses associées.
- L'étude isotopique a un intérêt fonctionnel, uniquement pour la mise en évidence d'une métaplasie myéloïde (injection d'indium 111).
- Les explorations radiologiques vasculaires n'ont pas d'intérêt dans la démarche diagnostique.

IV DIAGNOSTIC ÉTIOLOGIQUE

L'augmentation du volume de la rate est le plus souvent en rapport avec l'une des fonctions de cet organe : l'étiologie d'une splénomégalie peut s'envisager selon le mécanisme physiopathologique (**tableau 1**), ou selon les principales situations cliniques rencontrées (**tableau 2**).

La splénomégalie est parfois isolée et la démarche diagnostique va nécessiter, outre l'interrogatoire et l'examen clinique, la prescription de quelques examens de première intention. Quand la splénomégalie peut s'intégrer dans un tableau clinique dont elle n'est qu'un élément, la démarche ira à l'essentiel.

Tableau 1. Étiologie des splénomégalias selon le mécanisme physiopathologique

Fonction macrophagique (ou de filtre macrophagique)	Pathologies infectieuses bactériennes, virales, parasitaires Pathologies inflammatoires Hémolyses chroniques constitutionnelles ou acquises du globule rouge Maladies de surcharge
Fonction de filtre vasculaire	Lésion ou obstacle préhépatique, intrahépatique ou posthépatique
Fonction hématopoïétique	Syndromes myéloprolifératifs Syndromes lymphoprolifératifs Leucémies aiguës
Divers	Traumatismes, kystes, hémangiome, métastases de tumeurs solides...

Tableau 2. Découverte d'une splénomégalie principales situations à envisager

État infectieux :
<ul style="list-style-type: none">- bactérien : septicémies, typhoïde, tuberculose, maladie d'Osler- viral : mononucléose infectieuse (virus d'Epstein-Barr), VIH, hépatite virale- parasitaire : paludisme, leishmaniose viscérale
Lésion ou obstacle préhépatique (thrombose porte, compression tumorale), intrahépatique (cirrhose quelle qu'en soit la cause, hémochromatose, sarcoïdose, bilharziose) ou posthépatique (thrombose des veines sus-hépatiques [syndrome de Budd-Chiari], insuffisance cardiaque droite)

Maladie hématologique :

- hémolyse chronique secondaire à une maladie du globule rouge, constitutionnelle (maladie de la membrane [sphérocytose], de l'hémoglobine [thalassémie], ou d'une enzyme [pyruvate kinase]) ou acquise,
- syndrome myéloprolifératif (leucémie myéloïde chronique, splénomégalie myéloïde chronique, maladie de Vaquez, thrombocytémie essentielle, leucémie myélomonocytaire chronique),
- syndrome lymphoprolifératif : lymphome (maladie de Hodgkin ou lymphome non hodgkinien), leucémie lymphoïde chronique, leucémie à tricholeucocytes, leucémie aiguë

Pathologie inflammatoire : polyarthrite inflammatoire, syndrome de Felty, lupus, sarcoïdose, maladie périodique

Divers : métastase de tumeur solide, traumatismes, kystes, hémangiome, maladie de surcharge (maladie de Gaucher ou de Niemann-Pick)

IV.1 DÉMARCHE CLINIQUE INITIALE

L'interrogatoire doit faire préciser : l'âge du patient, l'histoire familiale et les notions d'éthylisme, de séjours en pays d'endémie parasitaire (paludisme, leishmaniose), de facteurs de risque pour le virus de l'immunodéficience humaine (VIH).

On recherchera successivement :

- un état infectieux (fièvre, frissons) qui est la première étape du diagnostic étiologique ;
- des signes d'hypertension portale : hépatomégalie, ascite, circulation veineuse collatérale ;
- la présence d'une ou plusieurs adénopathies périphériques, qui orientent vers une virose (mononucléose infectieuse [MNI]), une sarcoïdose ou une hémopathie maligne (leucémie aiguë, leucémie lymphoïde chronique, lymphome de Hodgkin ou non hodgkinien) ;
- un ictère qui oriente vers une hépatopathie ou une hémolyse. Toutes les formes d'hémolyse, acquises ou congénitales, dont le siège de destruction érythrocytaire est extravasculaire, s'accompagnent d'une splénomégalie ;
- l'examen des téguments est parfois utile (purpura et/ou leucémides des hémopathies, angine pseudomembraneuse de la MNI, vascularite lupique, papules des mastocytoses).

Il faut cependant avoir à l'esprit que les hémopathies malignes peuvent être fébriles (leucémies aiguës, lymphomes), de même que certaines maladies systémiques (lupus, maladie de Still), et que le syndrome de Felty (arthrite rhumatoïde, splénomégalie, neutropénie sévère) est parfois révélé par des épisodes infectieux répétés.

IV.2 PRESCRIPTION D'EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Les examens biologiques de première intention sont :

- un hémogramme avec numération des réticulocytes, étude morphologique des globules rouges, et un test de Coombs direct ;
- une étude de la fonction hépatique (gGT, transaminases, phosphatases alcalines, taux de prothrombine, électrophorèse des protéines [qui précisera aussi l'existence d'un éventuel composant monoclonal dans le cadre d'un syndrome lymphoprolifératif]) ;
- une recherche d'hémolyse (bilirubine totale et libre, haptoglobine) ;
- la recherche d'un syndrome inflammatoire (fibrinogène, CRP).

Selon les circonstances, la réalisation d'hémocultures ou une recherche d'infestation paludéenne sera effectuée d'emblée.

IV.3 CE QUE L'HÉMOGRAMME PEUT APPORTER

Anomalies de l'hémogramme liées à l'hypersplénisme

L'hypersplénisme est une manifestation pathologique liée à l'augmentation de volume de la rate, indépendamment de la cause de la splénomégalie, qui associe :

- une ou plusieurs cytopénies de séquestration, à des degrés variables ;
- une hémodilution : inconstante bien que plus ou moins proportionnelle au volume splénique, elle dépend de l'étiologie de la splénomégalie mais n'est pas spécifique de la splénomégalie. Elle est en rapport avec l'augmentation du débit sanguin qui traverse la rate, l'hypertension portale avec augmentation de l'espace vasculaire portal, et la stimulation du système rénine-angiotensine.

Les anomalies de l'hémogramme liées à l'hypersplénisme sont reportées dans le **tableau 3**.

Autres anomalies de l'hémogramme pouvant conforter ou orienter le diagnostic étiologique

- Une modification du nombre des leucocytes : polynucléose neutrophile suggérant une infection bactérienne, leucopénie évoquant une infection virale, une fièvre typhoïde ou une brucellose (savoir prescrire les sérodiagnostics adaptés), hyperleucocytose avec lymphocytose et nombreux lymphocytes stimulés qui, dans un contexte d'angine avec adénopathie fébrile, fait soupçonner un syndrome mononucléosique chez un sujet jeune.
- Une macrocytose isolée ou une anémie macrocytaire (non régénérative) orientera vers une hépatopathie, plus rarement vers une hémopathie (les anomalies des leucocytes et des plaquettes sont alors souvent patentes).
- Une anémie régénérative (réticulocytes > 150 G/L) oriente vers une hémolyse constitutionnelle (quelle est la morphologie érythrocytaire sur frottis ?) ou acquise (le résultat du test de Coombs direct est indispensable).
- Une thrombopénie est souvent liée à l'hypersplénisme, mais parfois à d'autres circonstances (infection, lupus...) ou à une hémopathie.
- Une hémoglobine augmentée, ou une franche hyperleucocytose avec polynucléose neutrophile et myélémie, ou une hyperplaquettose chronique, ou une érythromyélie avec hématies en larme (dacryocytes), vont orienter vers l'un des syndromes myéloprolifératifs.
- Une hyperlymphocytose chronique (> 4 G/L) chez un adulte au-delà de 40-50 ans orientera vers un syndrome lymphoprolifératif (l'immunophénotype des lymphocytes du sang permettra de préciser le diagnostic du syndrome lymphoprolifératif en cause).
- La présence de cytopénies et de cellules anormales (blastes, tricholeucocytes) conduiront à proposer un examen de la moelle osseuse : ponction médullaire et myélogramme pour rechercher une leucémie aiguë ou un syndrome myélodysplasique, biopsie ostéomédullaire pour la leucémie à tricholeucocytes.

Remarque : dans la tuberculose des organes hématopoïétiques, on peut observer une pancytopénie (sans cellules anormales circulantes).

Tableau 3. Anomalies de l'hémogramme liées à l'hypersplénisme

Cytopénies de séquestration :
<ul style="list-style-type: none">- thrombopénie : fréquente, habituellement sans manifestation hémorragique, pouvant descendre jusqu'à 50 G/L lorsque le volume splénique est élevé, mais sans proportionnalité absolue- leucopénie globale (2-4 G/L) ou neutropénie (moins fréquentes)- parfois une anémie, habituellement modérée avec une petite composante hémolytique de stase (réticulocytes : 100-180 G/L) ; une volumineuse splénomégalie peut séquestrer 25 % de la masse sanguine totale
Remarque : une splénomégalie importante peut diminuer l'efficacité des transfusions sanguines, surtout des plaquettes.
Hémodilution :
<ul style="list-style-type: none">- fausse anémie : masse globulaire totale inchangée alors que le volume plasmatique total est augmenté- majoration d'une anémie préexistante, justifiant dans les cas extrêmes une mesure isotopique de la masse globulaire et plasmatique
Remarque : on observe aussi une hémodilution de manière physiologique lors de la grossesse, dans certaines insuffisances cardiaques et quand il existe une forte quantité d'immunoglobuline monoclonale sérique.

IV.4 AUTRES EXAMENS À PRESCRIRE DANS UN SECOND TEMPS, ET SÉQUENTIELLEMENT

Une radiographie pulmonaire voire une endoscopie œsogastrique (recherche de varices œsophagiennes) seront prescrites, selon les situations.

V SPLÉNOMÉGALIE ISOLÉE SANS SIGNE D'ORIENTATION

V.1 EXAMEN DE LA MOELLE OSSEUSE

Dans cette situation, la ponction (cytologie) et/ou la biopsie ostéomédullaire (histologie) doivent être envisagées. Cet examen peut montrer une infiltration médullaire lymphomateuse, une maladie de surcharge (très rares, essentiellement la maladie de Gaucher ou de Niemann-Pick dans leurs formes chroniques), éventuellement une splénomégalie myéloïde chronique (myélofibrose) ou une leucémie à tricholeucocytes insoupçonnées après examen de l'hémogramme. Dans un contexte de déficit immunitaire primitif ou acquis, un syndrome d'activation macrophagique pourra être évoqué (fièvre, hépatosplénomégalie, pancytopénie, hyperferritinémie, hypertriglycéridémie, cytolysse hépatique, coagulopathie de consommation).

V.2 SI TOUTES LES INVESTIGATIONS SONT NÉGATIVES

On peut alors envisager une ponction biopsie *hépatique*, en pensant à une granulomatose hépatique, une amylose, une maladie de surcharge non diagnostiquée préalablement.

VI PLÉNECTOMIE À VISÉE DIAGNOSTIQUE

Cette décision doit tenir compte du contexte clinique. Après prophylaxie (voir plus bas), l'intervention sera confiée à un chirurgien entraîné et doit comporter une exploration complète de l'abdomen, une biopsie hépatique et de toute adénopathie intra-abdominale. Une étude anatomopathologique attentive de la pièce opératoire recherchera un éventuel lymphome splénique primitif, une maladie de surcharge constitutionnelle, voire une tumeur primitive. Un fragment sera adressé en microbiologie pour cultures avec recherche de mycobactéries.

Remarque : après splénectomie, on observe d'abord une hyperleucocytose et une hyperplaquettose qui s'amendent en quelques semaines ; ensuite, tout au long de la vie du patient, l'hémogramme va montrer des particularités constantes (présence d'hématies contenant un corps de Howell-Jolly, affirmant la splénectomie ou l'asplénie totale) ou non (discrète thrombocytose, autres anomalies morphologiques des hématies).

VII PRÉVENTION ET PRISE EN CHARGE DES COMPLICATIONS INFECTIEUSES DES SPLÉNECTOMISÉS

La splénectomie expose à des infections sévères et parfois foudroyantes (septicémies, méningites), liées en particulier à des germes encapsulés (pneumocoque, méningocoque) et à *Haemophilus influenzae*.

VII.1 PROPHYLAXIE

Elle consiste en une vaccination antipneumococcique (ne couvre pas tous les sérotypes) avant la splénectomie si possible, associée à une vaccination anti-*Haemophilus influenzae* chez l'enfant ou le patient immunodéprimé. Elle est associée à une antibioprofylaxie par pénicilline orale (on la conseille en général jusqu'à l'adolescence chez l'enfant, et pendant 1 ou 2 ans chez l'adulte). Une éducation du patient, en cas de fièvre, est nécessaire (information sur une carte).

VII.2 TRAITEMENT DE LA FIÈVRE DU PATIENT SPLÉNECTOMISÉ

On emploie une céphalosporine de troisième génération à dose adaptée (risque de pneumocoque à sensibilité diminuée à la pénicilline). L'antibiotique doit être adapté dès que le germe est identifié. L'asplénie fonctionnelle (par exemple lors des drépanocytoses après infarctus splénique) pose les mêmes problèmes infectieux.