

Aspects sémiologiques d'une splénomégalie

I-Introduction

Tout comme le ganglion, la rate est un organe lymphoïde qui à une double fonction d'épuration des antigènes et de défense immunitaire humorale et cellulaire.

On comprend que toutes les conditions conduisant à une prolifération lymphocytaire, produisant une ADP, peuvent produire une splénomégalie. Ainsi la conduite à tenir devant une ADP est aussi valable devant une SPM à l'exception de la ponction qui est très dangereuse, doit avoir des indications limitées et très rigoureuses.

Une autre particularité de la rate est sa situation sur la circulation hépato-portale, ce qui en fait un organe vasculaire et explique l'hypertrophie mécanique au cours de l'hypertension portale.

Enfin c'est un organe qui à une fonction hémolytique permettant de débarrasser la circulation des hématies arrivées au terme de leur vie et des hématies anormales ce qui explique l'hypertrophie de la rate dans les processus d'hyper hémolyse.

II-Définition

La rate est un organe lymphoïde thoraco-abdominal, localisé dans l'hypochondre gauche, -Il est situé entre la 9^{ème} et la 11^{ème} côte gauche et placé en dérivation entre la grande circulation et la circulation portale ce qui explique son hypertrophie au cours de l'hypertension portale.

- c'est un organe hématopoïétique entre les 3^{ème} et 5^{ème} mois de la vie intra-utérine, et peut le redevenir dans certaines pathologies

-c'est le plus volumineux organe de l'organisme, il pèse entre 150 et 250g.

-La splénomégalie (SPM) : correspond à une hypertrophie splénique ce qui est toujours pathologique chez l'adulte. Elle devient alors palpable à l'examen clinique.

III-Structure

1-La capsule: La rate est entourée entièrement d'une capsule conjonctive contenant des fibres musculaires lisses. de laquelle naissent des cloisons divisant l'organe en compartiment

2-Pulpe rouge : représente environ 75% du volume de l'organe ,comprend : les sinus veineux et les cordons spléniques (cordons de Billroth)

Elle contient: des lymphocytes B ,T et des macrophages .

3-Pulpe blanche :

- Représente 5 à 20% de la masse totale de l'organe, faite de lymphocytes T et B
- Les lymphocytes T forment un manchon lymphoïde péri-artériel, autour d'une artère centrale.
- Les lymphocytes B forment les corpuscules de Malpighi, qui sont des follicules lymphoïdes primaires ou secondaires (avec un centre clair germinatif) autour d'une artère centrale excentrée.

4-La zone marginale : forme une frontière entre la pulpe blanche et la pulpe rouge. Contient des lymphocytes B mémoires, des plasmocytes et des macrophages, et des cellules présentatrices d'antigène.

IV-Pathogénie

Les mécanismes impliqués dans l'augmentation du volume de la rate :

- Hyperplasie par augmentation de la cellularité et de la vascularisation (rate d'hyperfonction)
- Hypertension portale avec congestion splénique secondaire
- Séquestration de GR (du pool à circulation lente)
- Prolifération cellulaire, bénigne ou maligne
- Surcharge des maladies métaboliques ou granulomatoses

Les conséquences de la splénomégalie sont : hypersplénisme ; Hémodilution ; hypertension portale.

V-Diagnostic positif

Les principales circonstances de découverte (asymptomatique dans la plupart des cas)

Une splénomégalie peut être révélée à l'examen clinique par :

1 -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.

2- la survenue d'une fièvre prolongée, souvent accompagnée de sueurs nocturnes, et/ou d'un amaigrissement significatif (> 10% du poids du corps en moins de 6 mois), dans un contexte d'altération de l'état général.

3- Parfois, une complication vasculaire splénique liée à un infarctus splénique, un hématome sous capsulaire.

- La splénomégalie peut être découverte lors d'une échographie abdominale
- ou d'une thrombopénie (périphérique d'hypersplénisme) découverte à l'hémoграмme.

Le diagnostic positif d'une splénomégalie est : clinique

La rate normale 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 à partir du rebord costal sur la ligne mamelonnaire et à l'aide d'un mètre ruban.

-Technique de palpation splénique : La meilleure technique de palpation est celle où le patient est en décubitus latéral droit, le membre inférieur gauche présentant une flexion de cuisse de 45°. L'examineur est placé à droite du lit, les doigts de la main droite sont posés sur la paroi dans l'hypocondre gauche, les doigts orientés transversalement en dehors : dès lors, c'est l'inspiration profonde du malade qui projette le bord antérieur splénique ou son pôle inférieur vers les doigts immobiles de l'examineur.

La même manœuvre peut être réalisée, en se plaçant à droite du malade en décubitus dorsal, les jambes fléchies, la main droite de l'examineur à plat sur le ventre, accrochera par le bord de l'index le bord crénelé de la rate, mobile avec la respiration.

Les signes spécifiques :

- le bord antérieur est crénelé 2 à 3 incisures superposées.
- le pôle supérieur de la rate n'est pas palpable.

Les signes non spécifiques :

- l'absence de contact lombaire sauf en cas de SPM volumineuse et latéralisée.
- la mobilité lors des mouvements respiratoires
- il faut préciser les caractères de la SPM :

Le volume : soit :

- en appliquant la classification de l'OMS (rate 0, 1, 2, 3, 4,5) :

Stade 0 : rate non palpable .

Stade I : rate palpable, en inspiration forcée

Stade II : rate palpable, en respiration normale, sur la ligne mamelonnaire gauche, ne dépassant pas une ligne horizontale passant à égale distance entre le rebord costal et l'ombilic.

Stade III : rate descendant en dessous de cette ligne, sans dépasser la ligne horizontale passant par l'ombilic.

Stade IV : rate dépassant cette dernière ligne, mais ne franchissant pas l'horizontale passant à égale distance entre l'ombilic et la symphyse pubienne.

Stade V : rate descendant en dessous de cette ligne

-ou par la mesure du débord splénique en cm

-ou par l'établissement d'un calque splénique

La consistance : en général ferme et élastique parfois dure quand la SPM est ancienne.

La surface : est régulière.

La sensibilité : en règle indolore.

- Dans les cas difficiles (sujet obèse ou ascite). La meilleure technique reste l'échographie splénique. Elle permet de mesurer la taille de la rate, d'étudier la structure du parenchyme splénique et de rechercher l'existence d'anomalies associées (hépatomégalie, adénopathies profondes, signes d'hypertension portale, thrombose porte ou sus-hépatique) dont l'existence oriente le diagnostic étiologique.

– On considère que la rate est augmentée de volume lorsque 2 de ses dimensions sont anormales. [Valeurs normales : 12 à 14 cm pour le grand axe (ou longueur), 4 à 8 cm pour l'axe transversal (ou épaisseur), 6 à 12 cm pour l'axe antéro-postérieur (ou largeur)].

VI- Diagnostic différentiel :

Il repose sur : l'examen clinique, l'échographie abdominale voire l'examen tomodensitométrique (TDM) abdominal.

- Le diagnostic est celui des tumeurs de l'hypochondre gauche : une tumeur colique de l'angle gauche, un gros rein tumoral gauche, une tumeur de la queue du pancréas voire du lobe hépatique gauche.

VII- Diagnostic Etiologique

Le diagnostic étiologique d'une splénomégalie se base sur :

1- L'interrogatoire : rechercher une notion de fièvre, d'ictère, des antécédents hépatiques et hématologiques et précisera les circonstances et la date de découverte.

2- L'examen clinique systématique qui recherchera une pâleur, un ictère, des ADP, une hépatomégalie ou une ascite (Il faut réaliser **un schéma daté** de la splénomégalie).

3- l'imagerie abdominale : Il faut rechercher des adénopathies des aires ganglionnaires profondes par l'échographie abdominale et l'examen tomodensitométrique abdomino-pelvien. Ces examens précisent l'homogénéité ou non des parenchymes hépatospléniques. La recherche d'adénopathies médiastinales doit être réalisée par radiographie pulmonaire et examen tomodensitométrique thoracique.

4 - Des examens complémentaires qui comprendront :

- Hémogramme : Il faut rechercher une augmentation du taux d'hématocrite et de l'hémoglobine, des anomalies morphologiques érythrocytaires (anémies hémolytiques), il faut déterminer le taux des réticulocytes.

L'examen du frottis sanguin pour recherche une myélémie, une hyperéosinophilie, une hyperlymphocytose avec syndrome mononucléosique ou présence de cellules lymphoïdes anormales circulantes, ou une blastose périphérique.

- En fonction de ces informations sera indiquée ou non la réalisation d'un **myélogramme** :

Qui peut déceler une infiltration cellulaire non détectable sur le frottis sanguin : tricholeucocytes, cellules lymphomateuses, histiocytes ou macrophages de surcharge (maladie de Gaucher) ou macrophages remplis de parasites (kala-azar).

- Le myélogramme peut être complété par une étude anatomo-pathologique (biopsie ostéo-médullaire) à la recherche d'une myélofibrose ou d'une localisation médullaire d'un lymphome.

- Bilan hépatique et ponction biopsie hépatique : Une ponction biopsie hépatique est indiquée en cas de cholestase intra-hépatique et/ou de la constatation d'un foie hétérogène en échographie hépatique.

- Rechercher un syndrome inflammatoire :

On recherchera des signes biologiques témoignant de l'existence d'un syndrome inflammatoire : (hyperleucocytose avec polynucléose, VS accélérée la 1^{ère} heure, CRP positive, fibrinogène augmentée, (hyper-alpha2globuline, hypergammaglobulinémie .

- En fonction de l'orientation étiologique a une sérologie ; MNI test, une sérologie VIH, une sérologie de la toxoplasmose, une IDR. .

Les causes des splénomégalias sont multiples :

A/ - Les causes des splénomégalias d'origine hématologique sont:

- les hémolyses congénitales (β -thalassémie, drépanocytose) ou acquises (AHAI).

- les syndromes myéloprolifératifs (LMC, polyglobulie, thrombocytémie, LA myéloïde, SPM myéloïde).

- les hémopathies lymphoïdes (leucémie lymphoïde chronique, leucémie à tricholeucocytes, LA lymphoïde, maladie de waldenstrom) ou sans hyper lymphocytose (maladie de Hodgkin, lymphomes non hodgkiniens).

B/- Hypertension portale

Toute hypertension portale (HTP) peut s'accompagner d'une splénomégalie, dont les étiologies sont :

- thrombose ou atésie de la veine splénique, pathologie pancréatique, sur le tronc porte : thrombose, atésie, cavernome portal, compression ganglionnaire ou tumorale, une cirrhose alcoolique, post-hépatitique, hémochromatose ou maladie veino-occlusive, ou une fibrose hépatique congénitale.

Un syndrome de Budd-Chiari primitif ou secondaire à un syndrome myéloprolifératif, tumeur de voisinage, insuffisance cardiaque congestive chronique ou péricardite constrictive.

C /- Les maladies infectieuses

1- Infections parasitaires

- Paludisme : la SPM est associée à la fièvre dès les premiers accès palustres. Au cours du paludisme viscéral évolutif, la SPM est souvent très importante.

- Leishmaniose viscérale ou kala-azar : la SPM est en règle très importante, associée à une fièvre persistante et anarchique, une AEG, parfois des ADP. Le diagnostic est évoqué en zone méditerranéenne et confirmé par la mise en évidence du parasite sur le frottis médullaire.

- Bilharziose intestinale : la SPM est associée à une hyper éosinophilie, voire une hypertension portale dans les formes évoluées. Le diagnostic est confirmé par la mise en Évidence des œufs de *S. mansoni* dans les biopsies rectales ou hépatiques.

- Autres parasitoses : abcès amibien, hydatidose.

2- Infections bactériennes septicémiques : Salmonellose, brucellose : à évoquer lorsque la NFS montre une leuco neutropénie ou l'absence d'hyperleucocytose, Tuberculose hématopoïétique à évoquer systématiquement devant toute splénomégalie fébrile, quelque soit l'aspect de la NFS.

3 - Infections virales

Elles sont évoquées dans un contexte infectieux avec syndrome mononucléosique à la NFS : MNI, Hépatites virales, CMV, rubéole et fièvre éruptives : manifestations cutanées
VIH : SPM modérée, poly ADP, fièvre, sueurs nocturnes, diarrhée prolongée, lymphopénie

D/ -Les tumeurs primitives spléniques :

- Tumeurs bénignes : kyste hydatique, kyste épidermoïde, hématomes, hémangiome ou lymphangiome.
- Tumeurs malignes : lymphomes primitifs spléniques, angiosarcomes , métastases spléniques.

E- Splénomégalias de surcharge

La SPM s'accompagne, dans un contexte familial connu, d'hépatomégalie, de signes cutanés, osseux et neurologiques. Le diagnostic se fait précocement avant 18 ans.
(Maladie de Gaucher).

F- Splénomégalie idiopathiques : Si la cause de la splénomégalie n'est pas établie à l'issue de l'ensemble de ces investigations, l'indication d'une splénectomie diagnostique se pose.

Conclusion

Splénomégalie est un problème très fréquent, d'étiologies multiples nécessitant un examen clinique et une démarche diagnostique rigoureux

Bibliographie

- 1- Université Médicale Virtuelle Francophone. Item 332 Orientation diagnostique devant une splénomégalie 2010-2011, 12 p.
- 2- Cabié André. Splénomégalias tropicales. In Gentilini M, Médecine Tropicale 6e édition Médecine Sciences Publications Lavoisier 2012, pp. 841-844.