centre de lutte contre le cancer - Batna service d'hématologie et thérapie céllulaire

adénopathie et splénomégalie

Dr Sakhri .N

Gmail: nazihadina5@gmail.com













Adénopathie

- définition
- rappel physiologique
- diagnostic positif
- diagnostic étiologie
- diagnostic déférentiel
- conclusion

splénomégalie

- définition
- rappel physiologique
- diagnostic positif
- diagnostic étiologie
- diagnostic déférentiel
- conclusion

Définition



Fréquence ++ medicine general ; infectieux ;
 hematologie ...



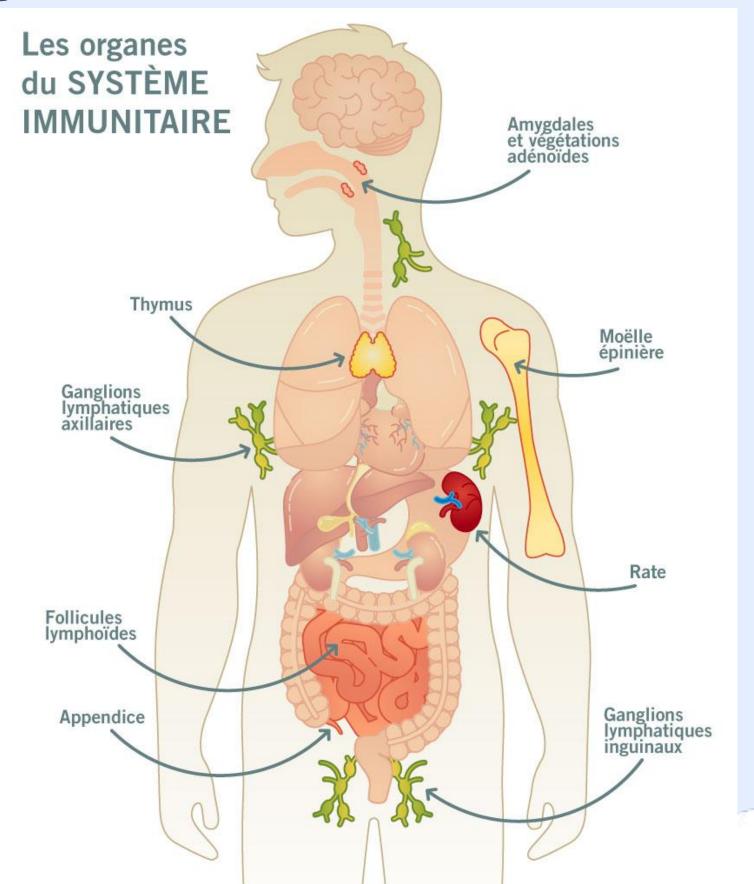


anatomie

territoire de drainage

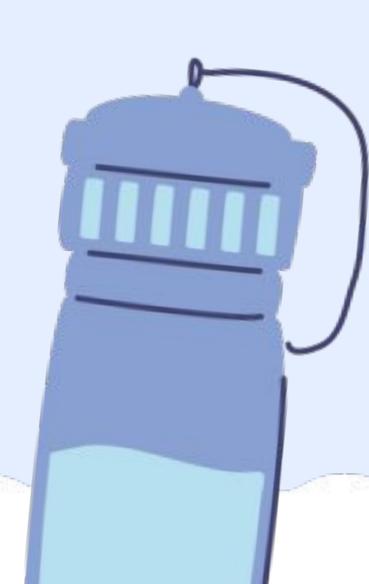
role physiologique



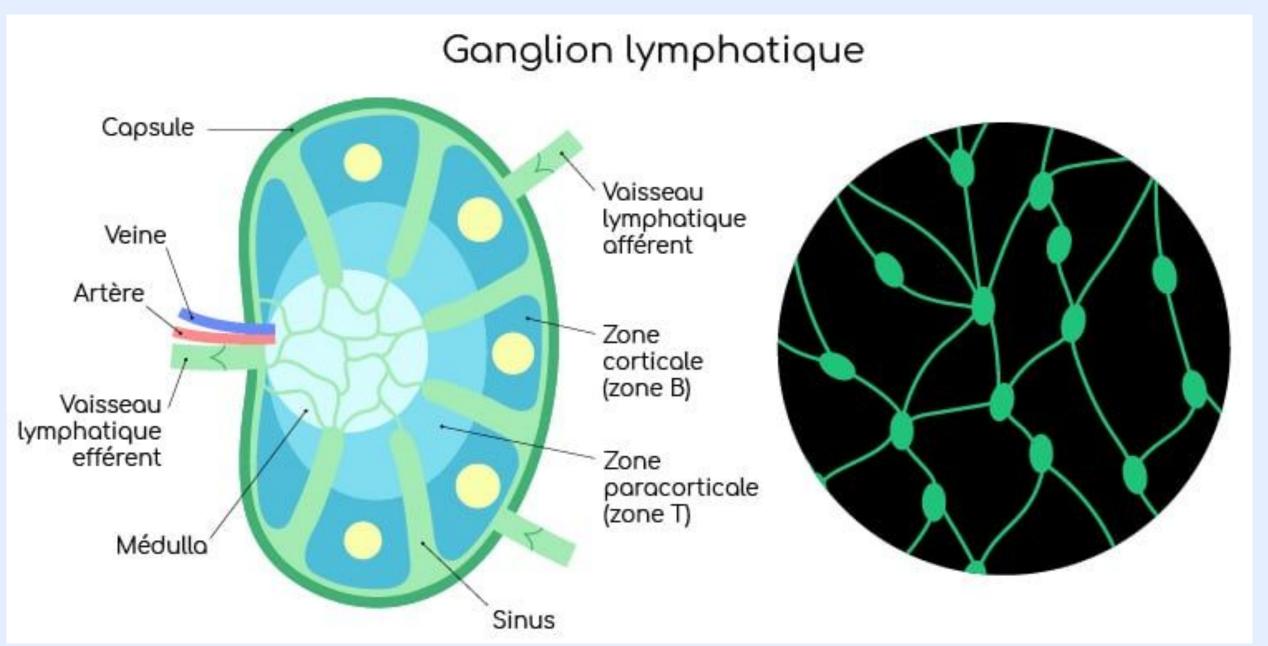


- petits organes lymphoïdes secondaires,
- nombreux chez l'Homme, disposés sur le trajet des voies lymphatiques.
- On en dénombre chez l'humain environ 800, pour une masse totale de 500 à 800 g
- Rarement isolés, le plus souvent groupés en chaînes.
- coloration rosée ; en forme d'haricot ou en amande aplatie, présentant deux faces:

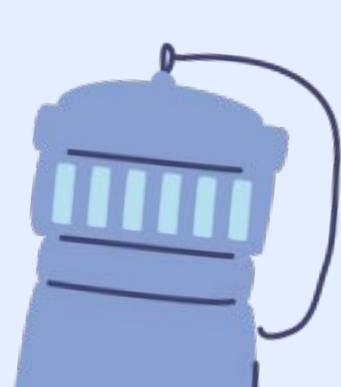
-une face convexe (d'où pénètrent les vaisseaux lymphatiques afférents).
-une face concave: Le hile, renfermant le pédicule vasculaire (artère et veine ganglionnaire) et d'où sortent les vaisseaux lymphatiques efférents.





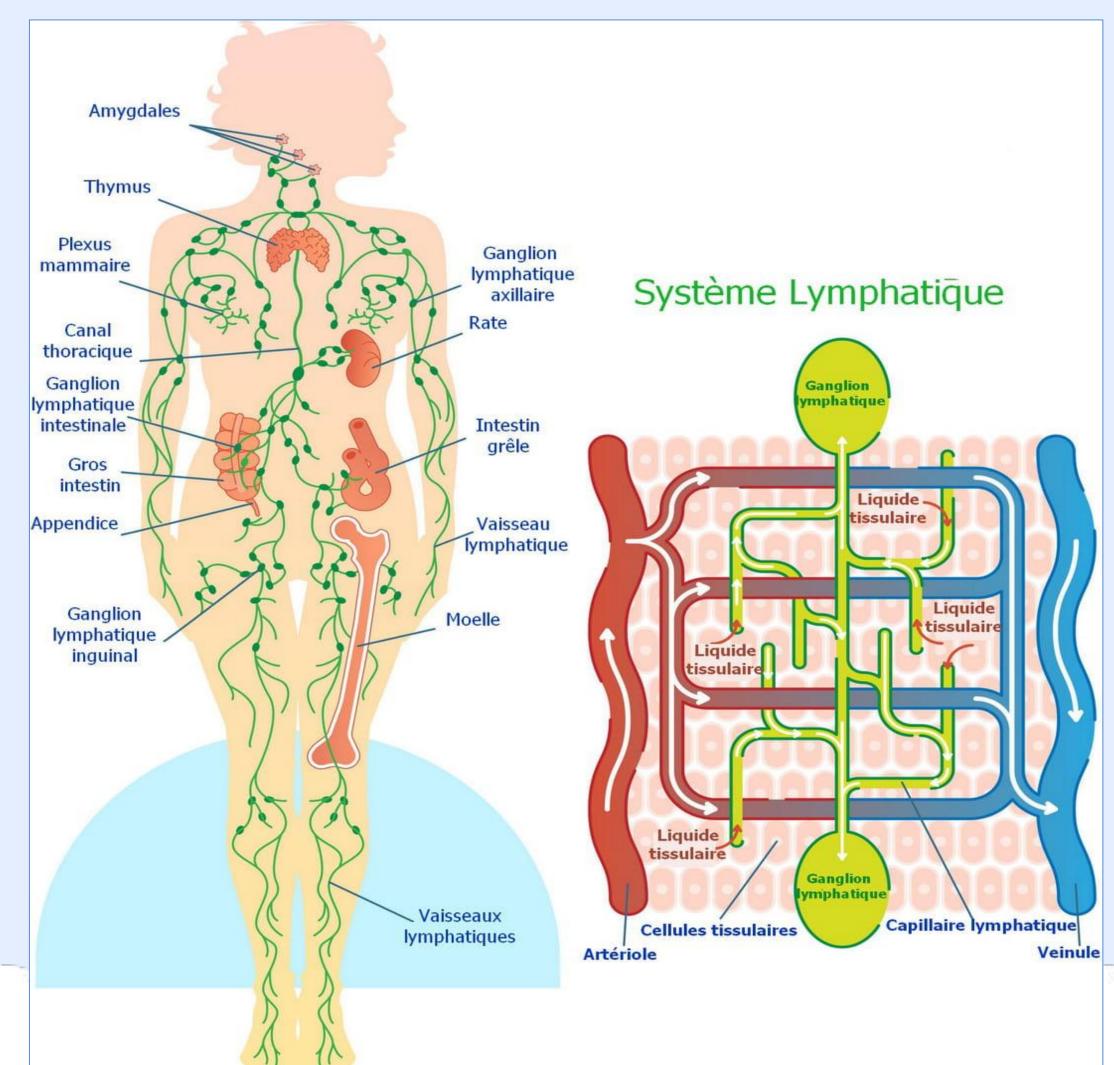






anatomie



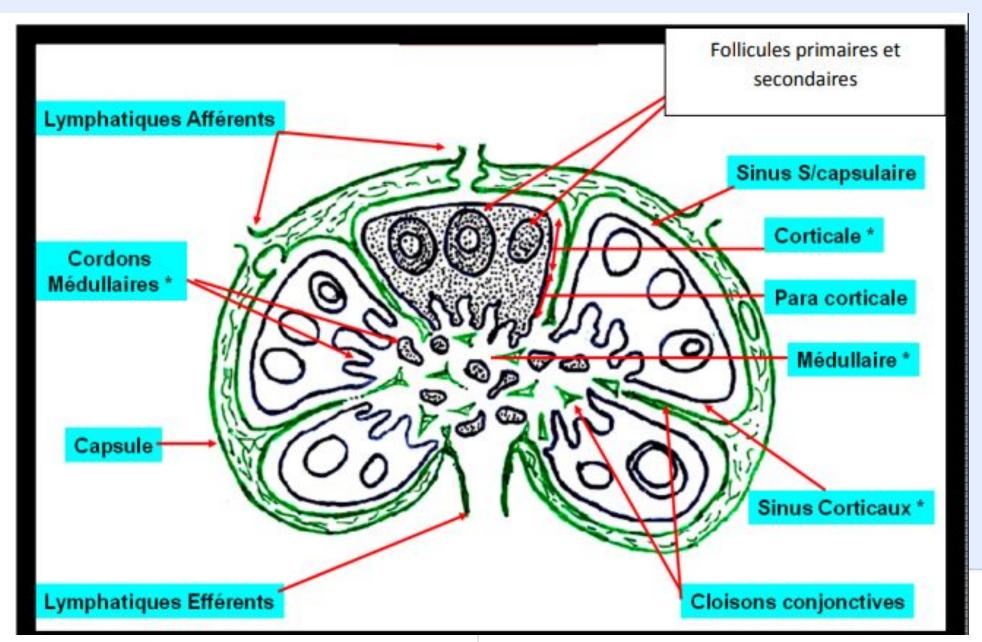


rappel physiologique anatomie





Entourés d'une capsule conjonctive dense, qui s'épaissit au niveau du hile Elle envoie en profondeur des travées incomplètes, délimitant deux régions:



- 1- Une région corticale périphérique sombre, où le tissu lymphoïde s'organise en follicules lymphoïdes primaire et secondaire.
- 2- Une région médullaire plus claire, de structure lâche, formée de travées et de cordons lymphoïdes.

Entre les deux: la zone para corticale.





COMPARTIMENTS FONCTIONNELS:

Le parenchyme lymphoïde des ganglions lymphatiques est divisé en trois compartiments fonctionnels.

• ZONE B DEPENDANTE : médullo-dépendante

Elle est représentée par la zone corticale

Ce territoire est colonisé par les L.B organisés en follicules lymphoïdes liés à un réseau de cellules à cytoplasme ramifié appelées : cellules dendritiques.

• ZONE T DEPENDANTE : thymo-dépendante

Elle est représentée par la zone para corticale où prédominent les L.T Présence de cellules dendritiques.

ZONE MEDULLAIRE:

Elle est riche en plasmocytes et macrophages

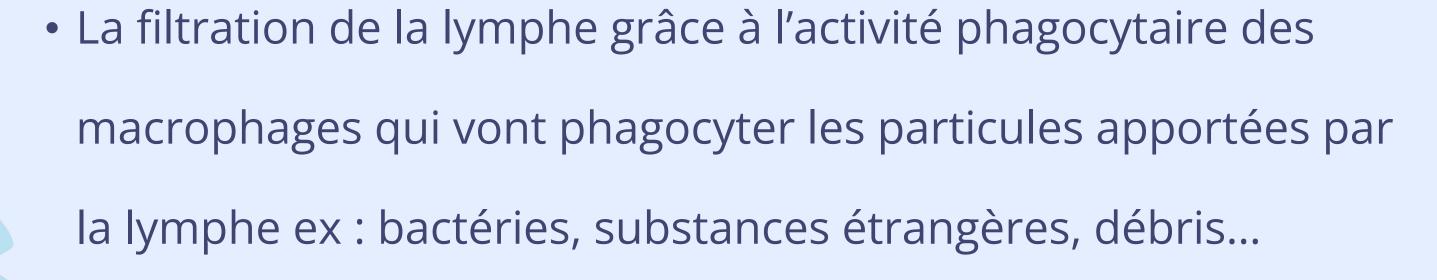


territoire de drainage

Territoires de drainage des adénopathies

Aire	drainage	
Sous-mentionnière, sous-maxillaire	Pointe de la langue, plancher buccal, face	
Occipitale	Cuir chevelu	
Prétragienne, mastoïdienne	Face, cuir chevelu, parotide	
Jugulo-carotidienne	Pharynx, larynx	
Spinale	Trapèze	
Sus-claviculaire droit	Médiastin droit	
Sus-claviculaire gauche	Médiastin gauche, médiastin postérieur, étage sous-diaphragmatique	
Axillaire	Membre supérieur, seins, paroi thoracique	
Épitrochléenne	Avant-bras	
Inguinale, rétro-crurale	Membre inférieur, canal anal	

role physiologique



• Initiation de la réponse immunitaire, activation et prolifération des lymphocytes B et T aboutissant à une réponse humorale et cellulaire





physiopathologie

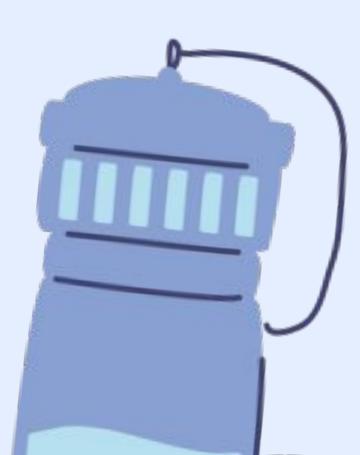
L'augmentation du volume d'un ganglion lymphatique peut

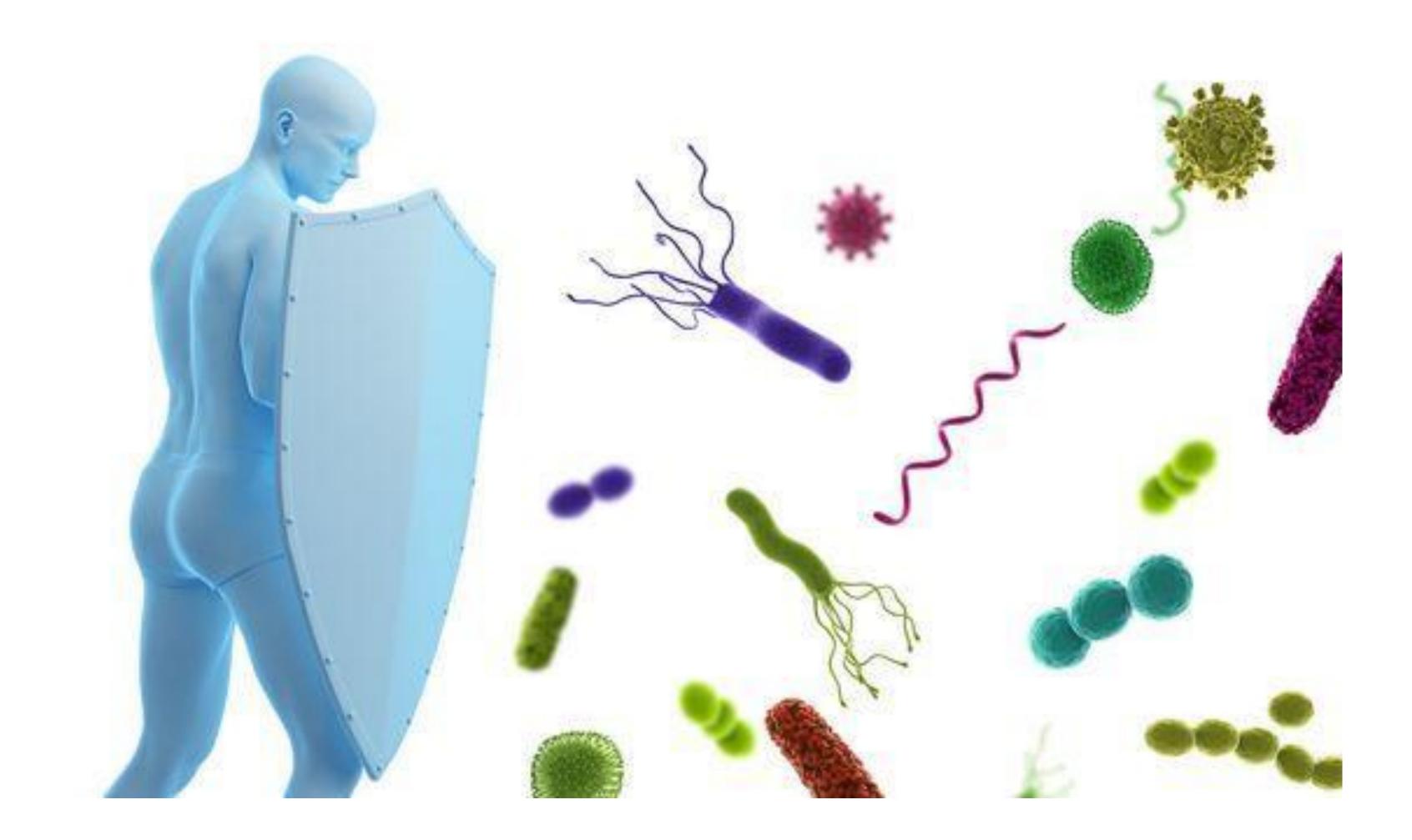
être consécutive à :

- Une réaction lymphocytaire ou macrophagique à une stimulation antigénique locorégionale ou générale
- Une prolifération tumorale primitive du tissu lymphoïde
- Un envahissement par des cellules malignes non lymphoïdes









la démarche diagnostic devant des ADPs isolées ou multiples repose sur



interrogatoire rigoureux



examen clinique systématique



examen complémentaire



ADP:

- infection
- maligne
- maladie de systeme



interrogatoire:



- L'anamnèse devra rechercher des symptômes locaux suggestifs d'une infection ou d'une néoplasie dans le territoire de drainage, ainsi que des symptômes généraux évoquant une atteinte disséminée
- Age et mode d'apparition : aigu (quelques jours à deux semaines) == infection, d'autant plus que le patient est jeune.
- la persistance d'une adénopathie chez une personne plus âgée évoque plutôt une maladie lymphoproliférative ou une métastase.

 Plutôt une maladie lymphoproliférative ou une métastase ou plus de Retenons qu'une adénopathie qui persiste moins de deux semaines ou plus de

12 mois sans changement de taille a une faible probabilité d'être néoplasique, à l'exception des lymphomes non hodgkiniens indolents et de la leucémie

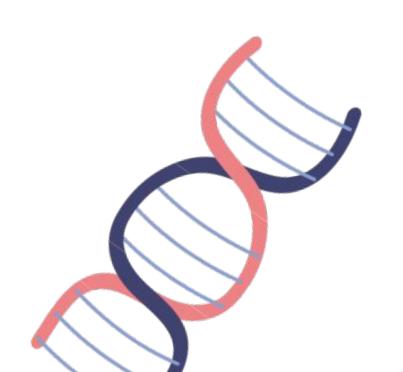
lymphoïde chronique (LLC).

interrogatoire:



Exposition: antécédents et mode de vie:

- Antécédent de cancer (personnel ou familial)?
- Tabagisme?
- Toxicomanie?
- Médicament , vaccin ?
- Voyage récent ?
- Exposition à des animaux (principalement les chats)?
- Piqûres ou morsure?
- Comportement sexuel à risque ?



interrogatoire:

Symptômes associés:

- Les symptômes B : fièvre principalement vespérale, des sueurs nocturnes et une perte de poids inexpliquée, sont caractéristiques du lymphome
- La fatigue, le malaise général et la fièvre, souvent associés à des adénopathies cervicale volumineuses et à une lymphocytose atypique, sont évocateurs d'un syndrome mononucléosique.
- Arthralgies, faiblesse musculaire, et éruptions cutanées suggèrent plutôt une étiologie autoimmune

Examen clinique:



- 1) Un examen clinique attentif +++ (caractéristique)
 - Adp unique ou de polyadénopathie
 - Examen de tts aires ganglionnaires superficielles (cervicales, sus-claviculaires, axillaires, inguinales).
 - Recherche d'une splénomégalie, La peau doit également être examinée de manière minutieuse afin de repérer une éventuelle porte d'entrée infectieuse (plaie, griffure de chat, intertrigo, ...)
 - on précisera par ailleurs :
 sensibilité spontané ou a la palpation ; fermeté ; mobilité ;
 l'aspect de la peau en regard : rougeur; chaleur
 - symétrique ou non

Examen clinique:



- Une adénopathie chaude et douloureuse est évocatrice d'une infection,
- une adénopathie fixe, adhérente, dure évoque plutôt un cancer non hématologique
- alors qu'une adénopathie mobile, indolore, volumineuse plaide en faveur d'une hémopathie maligne

Examen complémentaire:



guider par le contexte clinique et l'évolution.

- FNS + FS : hyperlymphocytose l'aspect des lymphocytes , la présence ou non de cellules blastique
- VS CRP EPS : sd inflammatoire.
- Les sérologies EBV, CMV, HIV, toxoplasmose, ne sont pas systématiques mais guides par la présentation clinique.
- intradermoréaction à la tuberculine peut être réalisée à la recherche d'une tuberculose.
- les anticorps anti-nucléaires et le facteur rhumatoïde devant une clinique évocatrice d'une maladie auto-immune
- En cas de suspicion d'hémopathie : cytoponction

Examen complémentaire:



PONCTION OU BIOPSIE GANGLIONNAIRE:

En l'absence de cause précise ou devant une adénopathie suspecte, un examen anatomo-pathologique est indispensable. Une ponction avec analyse cytologique ou bactériologique pourra être proposée dans le cas d'un cancer solide ou d'une infection, mais la biopsie sera préférée pour les cancers hématologique.

Examen complémentaire:



Examen radiologique:

guidée par la clinique et la biologie.

but de:

- préciser la taille de l'adénopathie,
- rechercher d'autres adénopathies profondes et/ou une hépatosplénomégalie,
- d'exclure une néoplasie primitive éventuelle et également d'aiguiller vers la cible la plus facile d'accès à la biopsie.

Les modalités de l'imagerie sont multiples et peuvent varier de la simple échographie et TLT; TDM; au 19FDG-PET-scanner.

FIGURE 1. Schéma de prise en charge d'une adénopathie

Anamnèse: contage infectieux, médicaments, voyage, expositions environnementales, comportements sexuels à risque.

Examen clinique : toutes les aires ganglionnaires, examen régional du territoire de drainage, hépatosplénomégalie.



Adénopathie vraie

- Localisation
- Caractéristiques
- Symptômes associés

Arguments en faveur d'une cause infectieuse et/ou absence de signe de gravité

Oui Non
Traitement approprié Surveillance 3-4
semaines

Résolution Persistance

Signes de gravité (Red Flags)

Bilan

- biologique
- radiologique

Biopsie

TABLEAU 3. Eléments orientant vers une origine maligne (« Red Flags »)

- Persistance > 1 mois.
- Adénopathie volumineuse (>2 cm) et/ou augmentant rapidement de volume sans porte d'entrée infectieuse associée.
- Consistance dure.
- Adhésion au plan profond.
- Caractère indolore, non inflammatoire.
- Localisation sus-claviculaire.
- Association à une hépato-splénomégalie ou des symptômes B (fièvre, sueurs nocturnes et perte de poids).



diagnostic différenciel

La première question face à une grosseur palpable est d'établir s'il s'agit d'une adénopathie.

- lipome
- fibrome
- neurinome
- anévrisme carotidien
- tumeur thyroïdien
- tumeur costal
- une hypertrophie des glandes salivaires,
- kystes congénitaux au niveau du cou,
- une hidrosadénite en particulier axillaire
- une hernie inguinale.

diagnostic différenciel

Diagnostic différentiel

Aire	ΔΔ	
Sous-mentionnière, sous-maxillaire	Glande sous-maxillaire	
	Kyste dermoïde	
	Kyste thyréoglosse	
Prétragienne, mastoïdienne	Glande parotide	
Jugulo-carotidienne	Glomus carotidien (pulsatile)	
	Nodule thyroïdien, os hyoïde : remontent à la	
	déglutition	
	Kyste branchial : souvent sensible à la palpation	
Sus-claviculaire	Muscle digastrique	
Axillaire	Petit pectoral, reliquat graisseux	
Inguinale, rétro-crurale	Anévrisme vasculaire : pulsatilité, souffle	
	Hernie inguinale	
	Hernie crurale : expansive à la toux	
Toutes	Fibrome	
	Lipome	
	Kyste sébacé	
	Neurinome	
	Abcès froid	

principals étiologies

trois grandes étiologies





origines infectieux

- infs localisés : l'adp est setellite au foyer (angine ...)
 l'inoculation (ex: chancre mou , maldie des griffe de chat
- inf systemique (ex : syphlilis, VIH, MNI





- tumeur solide régional (Kc ORL et ADP cervical, kc de sein et adp axillaire ...)
- meta à distance d'un kc solide (ex : mélanome et adp , kc d'estomac et adp sus clav...)
- lymphome stade initiale (ex: HDK et adp cerv,
- lymphome et leucémie (adp généralement diffuses...)



maladies des système

lupus sarcoïdose

• • • • •

principal étiologie

Adénite infectieuse

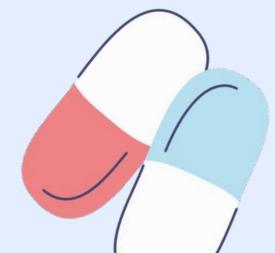


Examen non invasifs : NFS ,VS , IDR a la tuberculine , sérologie virales , bilan immunologique, teste de dgc rapide , écouvillon d'une escarre d'inoculation

Prélèvements invasifs : ponction ou exérèse gg -- etude histologique , culture et PCR pour la mise en évidence de micro-organisme

Examen microscopique : culture + antibiogramme , anapath.





agents infectieux communement responsable d'adénite infectieuses

Maladies infectieuses et parasitaires

Adénopathie isolée

- Adénites d'inoculation: maladie de la griffe du chat (Bartonella henselae); pasteurelloses (chien & chat); tularémie (lièvre); BCGite; mycobacterium bovis (lait cru); streptobacillus monoliformis, sodoku, leptospirose, rage (rat, chien); rouget de porc (boucherie)
- Maladies sexuellement transmissibles: syphilis primaire, chancre mou (bacille de Ducrey), maladie de Nicolas-Favre (chlamydia trachomatis), donovanose
- Mycobactérioses

Adénopathies multiples

(polyadénopathies)

- Mononucléose infectieuse
- Toxoplasmose
- SIDA
- Lèpre
- En Occident : rubéole, tuberculose, syphilis secondaire, CMV, leishmaniose, rickettsiose, brucellose
- En région tropicale : tuberculose, filariose, histoplasmose, trypanosomiase



agents infectieux communement responsable d'adénite infectieuses bactérienne

- pyogènes : staph ; strepto
- BK +++ toujours y pensé
- berthonella hanselea (maladie des griffe de chat)
- syphilis
- exceptionnellement : brucellose

agents infectieux communement responsable d'adénite infectieuses

virales

• herpes viridae: EBV; CMV; HSV

- HIV
- Rubeole
- parvovirose 19
- également : adénovirus ; rougeole



agents infectieux communement responsable d'adénite infectieuses parasitaires :

- toxoplasmose
- leishmaniose : pourtour méditerranéen ; immunodéprimés
- trypanosomiase

Principales étiologies adénites tumorales



- le plus souvent : ADP isolée
- la ponction ne permet pas de poser le dgc en raison du caractère partiel envahissement
- des amas de cellules néoplasique remplacant plus ou moins la pulpe lymphoide gg normale
 - atteintes cervical haute: cancer muqueux du carrefour aérodigentif
 - ou de la thyroide
 - atteinte sus clav : diffusion métastasique déja étendue : origine pulmonaire ou tube digestif.
 - atteinte axillaire : kc de sein
 - atteinte inguinal : kc anal





Principales étiologies adénites tumorales

Hémopathies malignes

- Leucémie aigüe : adénopathies souvent cervicales+/- associées à une splénomégalie et des signes d'insuffisance médullaire.
- Syndrome lymphoprolifératif chronique : polyadénopathie d'évolution chronique avec souvent une splénomégalie et une hyperlymphocytose à l'hémogramme.
- Lymphomes hodgkiniens et non-hodgkiniens: le contexte clinique est en général évocateur : altération de l'état général, splénomégalie, fièvre, sueurs nocturnes. Les adénopathies sont fermes d'allure tumorale, de taille variable, plus rarement responsable de phénomènes compressifs.

Principales étiologies

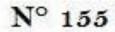
ADÉNOPATHIES: Éléments cliniques orientant vers une cause infectieuse ou tumorale

Réf: e-Pilly TROP 2012 - Maladies infectieuses tropicales

Jean DELMONT et Eric PICHARD Stéphane JAURÉGUIBERRY, Bruno MARCHOU, Philippe PAROLA, Fabrice SIMON

	Adénopathie infectieuse	Adénopathie tumorale*
Adénopathie		
- consistance	Rénitente	Dure ± fixée
- sensibilité	+	-
- signes inflammatoires	+	±
- abcédation, fistulisation	Possible	
- signes de compression	OLOGIE CLINIQUE	Possible
Signes régionaux	Lymphangite, lésion d'inoculation	Rechercher une tumeur primitive
Évolution	Aiguë, subaiguë	Subaiguë, chronique

^{*} Métastase, lymphome, maladie de Hodgkin



principal étiologie

origine : maladies de système

- Au cours de lupus ,de la maladie de still , maladie de Kawasaki : les adénopathies sont observées
- La sarcoïdose est une cause rarissime des adp superficiel parfois volumineuses
- L'histiocytose lengerhansien peut s'accompagné des poly adénopathies
- On retrouve des adp dans plusieurs déficit immunitaire, en particulier les déficits immunitaires communs variables, mais aussi les déficits de l'apoptose (fas ligand par ex)



principal étiologie

adps d'autres origine

TABLEAU 2. Médicaments pouvant être responsables de polyadénopathies

Allopurinol

Aténolol

Captopril

Carbamazépine

Céphalosporines

Hydralazine

Imatinib

Lamotrigine

Pénicilline

Phénytoïne

Primidone

Pyrimethamine

Quinidine

Sulfonamides





conclusion



- · Situation clinique fréquente,
- impose prioritairement au clinicien d'éliminer une origine tumorale.
- Un examen clinique attentif associé à un bilan biologique permettra le plus souvent d'orienter vers la cause d'adp.
- Toute adénopathie persistante dont l'étiologie reste indéterminée impose la réalisation d'un bilan complémentaire.
- L'examen anatomo-pathologique après biopsie exérèse est l'examen clé pour obtenir un diagnostic précis.





Définition

- la rate : Organe lymphoïde secondaire très vascularisé, d'environ 150 à 200 g.
- la rate : Non palpable à l'état normal.
- la rate: Organe intrapéritonéal, situé dans l'hypochondre gauche. Sa taille normale est habituellement de 12 cm de longueur.
- La splénomégalie ou augmentation de taille de la rate, qui devient palpable, est toujours anormale, et la cause de cette splénomégalie doit être recherchée



rappel anatomie

fonction de la rate

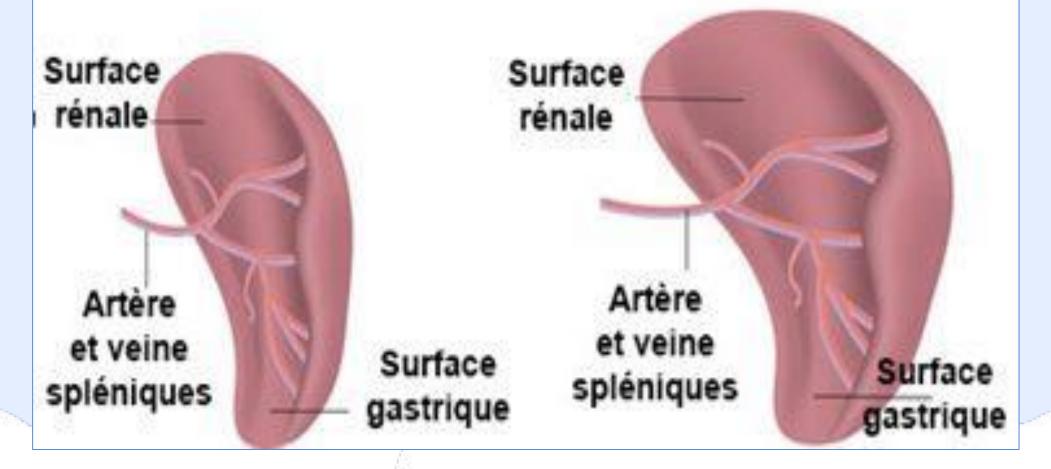
physiopathologie de la SPM



Splénomégalie

Rate normale

Rate dilatée



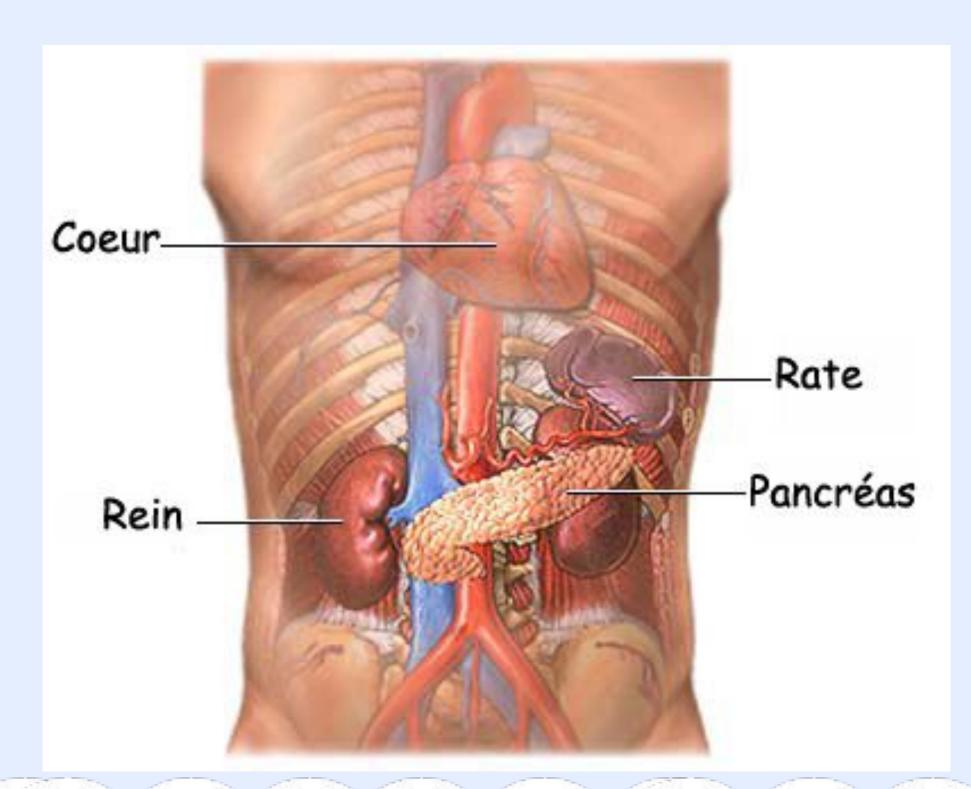
rappel anatomie

- organe (de 150 à 250 g chez l'adulte), localisé dans l'hypochondre gauche.
- 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 9e et 11e 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.

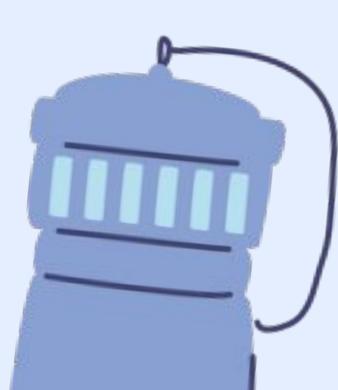




rappel anatomie







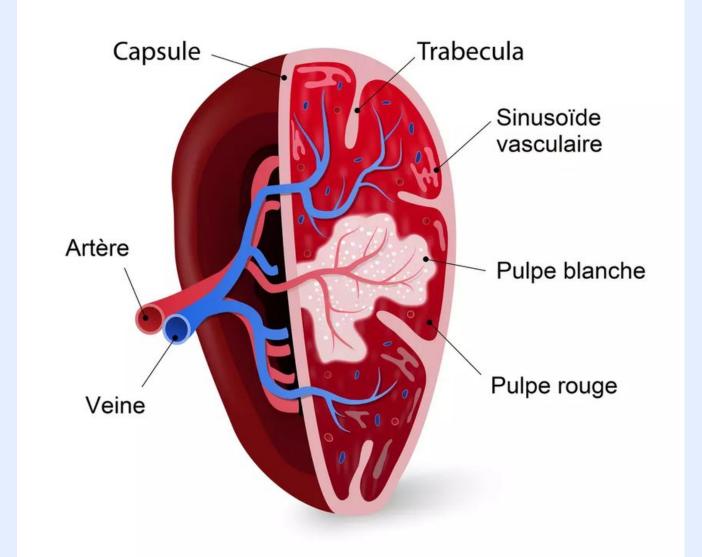


rappel anatomie

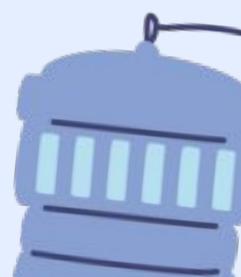
Structure: deux zones:

- 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

Anatomie de la rate







fonction de la rate

- Fonction hémolytique : La rate constitue le cimetière des GR et un des sites de destruction des plaquettes.
- Fonction immunitaire : impliquant des cellules lymphoïdes et des macrophages, avec production d'anticorps (surtout immunoglobulines M [IgM] et anticorps dirigés contre des bactéries encapsulées)..
- Fonction hématopoïétique : entre les 3e et 5e mois de la vie intra-utérine.

physiopathologie de la SPM

- Une hyperplasie splénique : augmentation de la fonction macrophagique réactionnel à une hyperhémolyse ,un agent infectieux, une pathologie inflammatoire ;
- Une augmentation de la pression dans le système porte ou la veine splénique entraîne une congestion splénique secondaire,
- Une métaplasie myéloïde de la rate (ou reprise de la fonction hématopoïétique), primitive ou secondaire.
- Une prolifération cellulaire maligne (lymphoïde++)
- Une surcharge lors de certaines maladies métaboliques.





TOUTE RATE PALPABLE CHEZ L'ADULTE EST PATHOLOGIQUE











circonstances de découverte

interrogatoire rigoureux

avant tout
clinique et
repose sur la
palpation

examen complémentaire



circonstance de découverte

- 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);
- pesanteur ou douleur de l'hypochondre gauche augmentée à l'inspiration profonde
- signes digestifs (sensation de plénitude gastrique, troubles dyspeptiques voire des douleurs abdominales)
- l'hémogramme : thrombopénie, leucopénie, anémie, voire une pancytopénie (en cas d'hypersplénisme), présence de cellules anormales dans le sang;
- plus rarement, par certaines complications qui peuvent être révélatrices : l'infarctus splénique :occlusion de l'une des branches de vascularization la rupture de la rate : post traumatique

L'interrogatoire:

- l'origine géographique : zone d'endemie de tuberculose, de leishmaniose, hémoglobinopathies
- Age du patient, notion de consanguinité, ATCDS familiaux ou personnels+
- voyage en zone tropicale : paludisme
- contage infectieux : tuberculose, hépatite C
- Ethylisme chronique : cirrhose
- toxicomanie : hépatite C

L'examen physique:

- Signes d'HTP : CVC -ascite –SMG, hépatomégalie == cirrhose ou hépatopathie
- Fièvre vespérale sueurs nocturnes, adénopathies == cause infectieuse ou hémopathie maligne
- Souffle cardiaque : endocardite infectieuse++
- des signes neurologiques, === Maladie de surcharge ;
- un syndrome dysmorphique ou un retard statural associéspâleur ; ictère === hémoglobinopathie

le diagnostic de SPM est clinique ++



Inspection:

• a peut d'intérêt en pratique ; une rate volumineuse peut être visible sous forme d'une voussure de l'hypochondre gauche

Percussion:



- une rate normale est percutable entre 9 eme et 11 eme cote
- il est recommandé de pratiquer la percussion de la rate en position debout ; en expiration afin de dégager la rate des sonorité gastrique colique et pulmonaire
- une SPM qui déborde largement le rebord costal gauche est mate
 - a la percussion

le diagnostic de SPM est clinique ++



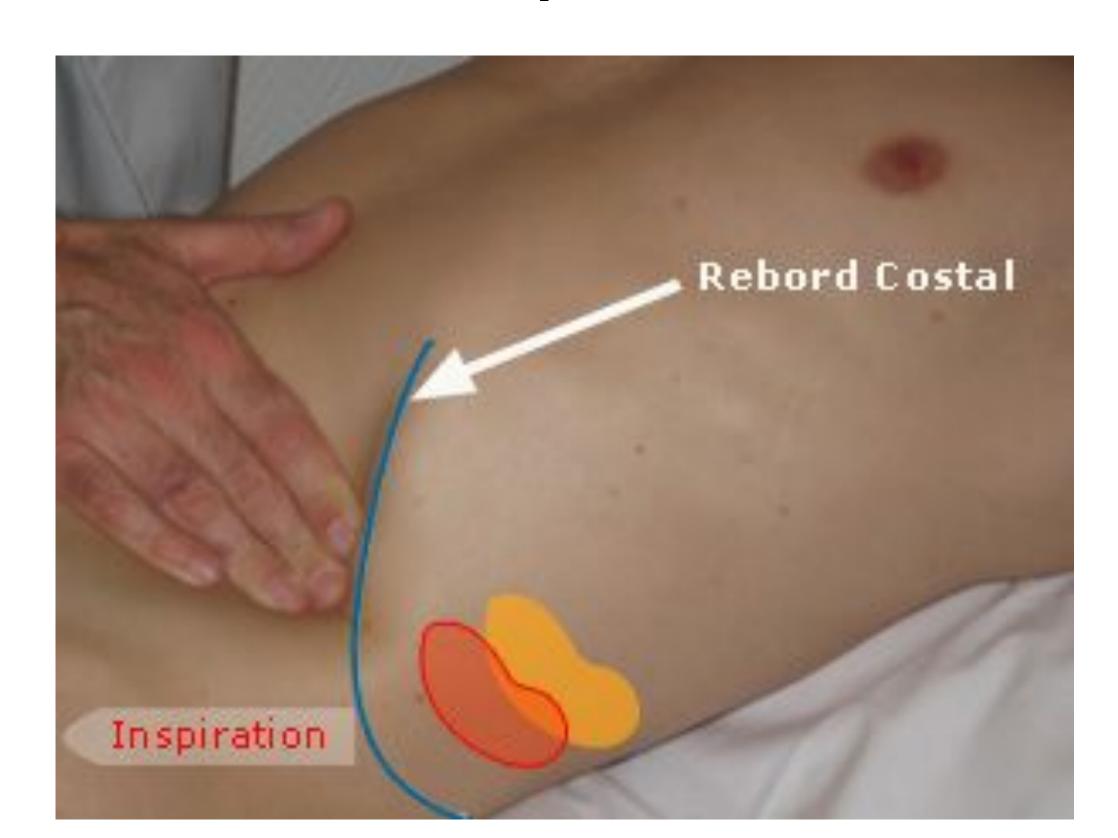
la palpation: +++

décubitus dorsal,

d'un mòtra ruban

- à plat, éventuellement les genoux fléchis afin que l'abdomen soit convenablement détendu, l'examinateur étant placé du côté droit du patient, et palper l'abdomen avec la main droite bien à plat en remontant de la fosse iliaque jusque sous l'hypochondre gauche.
- trouve une masse de l'hypochondre gauche, superficielle, mobile avec la respiration, au bord antérieur crénelé.
- Le débord splénique doit être mesuré, à partir du rebord costal sur la ligne mamelonnaire jusqu'au point le plus extrême de la rate, à l'aide

le diagnostic de SPM est clinique ++







le diagnostic de SPM est clinique ++



la palpation: +++

- · décubitus latéral droit,
- sa cuisse gauche étant fléchie à 45°.
- Une « pointe de rate » peut être palpée en fin d'inspiration profonde, les doigts de l'examinateur étant placés en crochet sous le rebord costal

le diagnostic de SPM est clinique ++



le diagnostic de SPM est clinique ++

En résumé : au terme de l'examen clinique dans les cas habituels ; une SPM réalise une tuméfaction de l'hypochondre gauche qui possède les caractères suivantes :

• Signes spécifiques :

Bord antérieur crénelé : 2 à 3 crénelures +++

Bord supérieur impalpable

• Signes non-spécifiques :

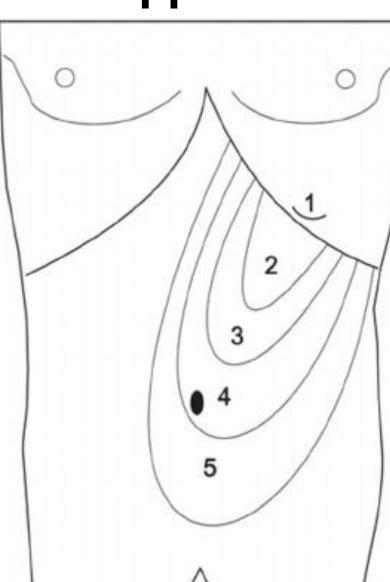
Absence de contact lombaire (sauf très grosse rate) Mobilité avec les mouvements respiratoires

 Consistance ferme à dure, surface régulière ou bosselée, sensibilité, en règle inexistante

le diagnostic de SPM est clinique ++







Grade 0: Normal, impalpable spleen

Grade 1: Spleen palpable only on deep inspiration

Grade 2: Spleen palpable on mid clavicular line, half way between umbilicus and costal margin

Grade 3: The spleen expands towards the umbilicus

Grade 4: The spleen goes past the umbilicus

Grade 5: The spleen expands towards the symphisis pubis

examens complémentaires



Les examens complémentaires de première intention :

NFS/rétic, frottis sanguin, VS, CRP, fibrinogène, LDH, bilan hépatique, bilirubine libre++



examens complémentaires



NFS avec examen du frottis sanguin, à la recherche :

- d'une anémie régénérative (anémie hémolytique),
- d'une microcytose (thalassémie),
- d'une sphérocytose (maladie de Minkowski-Chauffard),
- d'un syndrome mononucléosique (infections VIH, CMV,EBV),
- d'une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, d'une monocytose, d'une polyglobulie, d'une thrombocytose, d'une myélémie ou de dacryocytes (syndrome myéloprolifératif),
- d'une hyperlymphocytose (leucémie lymphoïde chroniqueou lymphome avec cellules circulantes),
- d'une monocytopénie ou de tricholeucocytes (leucémie à tricholeucocytes),

examens complémentaires



Les examens complémentaires de première intention :

- CRP, VS, fibrinogène: syndrome inflammatoire
- Bilan hépatique: transaminases, BT/BD, PAL, TP,
- Albuminémie : cirrhose
 - LDH, BT, BD, Haptoglobine: hémolyse

examens complémentaires



Les examens complémentaires de deuxième intention :

- Echographie doppler abdominale : Hypertension portale méconnue, Tumeur bénigne
- Un myélogramme : hémopathie, cellules de surcharge, leishmaniose
- Bilan immunologique : recherche de lupus érythémateux systémique, sarcoïdose
- Hémoculures sérologies infectieuses, IDR, test au quantiféran, radiographie de thorax.
- **EPP**: une électrophorèse des protéines plasmatiques pour rechercher un pic monoclonal (hémopathie maligne), une hypergammaglobulinémie polyclonale (sarcoïdose, hépatites virales, connectivites), une hypogammaglobulinémie (déficit immunitaire)
- Eléctrophorèse de l'hémoglobine (contexte d'hémoglobinopathies congénitales)
- Immunophénotypage lymphocytaire : en cas de lymphocytose chez un adulte
- Sérologies virales HVC, HBV, HIV
- FOGD en cas de signes de HTP, recherche de varices oesophagiennes
- Echo cardiague : contexte de fièvre au long cours valvulonathie senticémie

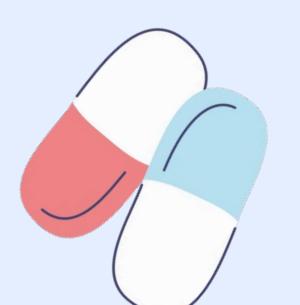
examens complémentaires

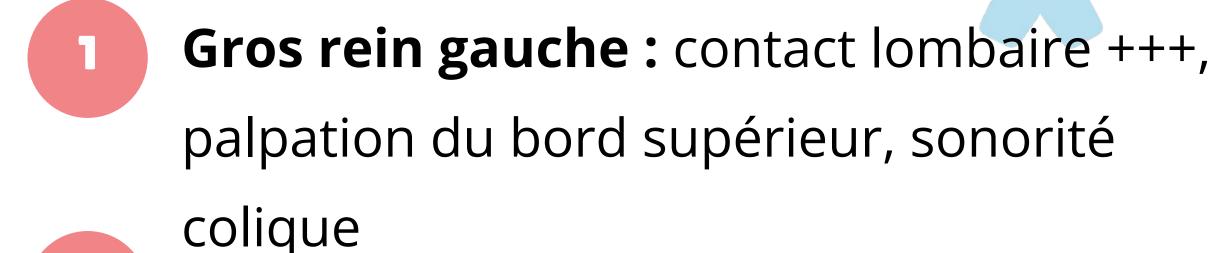
Les examens complémentaires de troisième intention :

- TDM : à la recherche d'adénopathies profondes
- Une ponction biopsie hépatique
- Biopsie ostéomédullaire : recherche de cellules de surcharge,
- envahissement médullaire par une hémopathie maligne, métastases.
- Splénectomie à visée diagnostique : dernier recours, si toutes les investigations sont négatives

Diagnostic différentiel

autres tuméfactions de l'hypochondre gauches





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 inferieur mince en continuité avec le reste du foie.

Echographie

Splénomégalie hématologique :

Causes bénignes :

- Anémies hémolytiques : triade hémolytique, anémie régénérative
 Congénitales et aquise
- Non-hémolytiques :

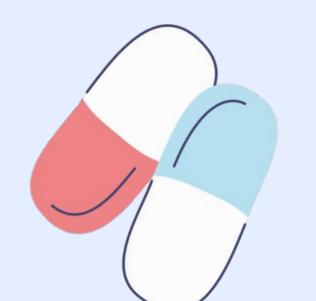
Carences en facteurs antipernicieux, martiale et Syndromes myélodysplasiques

Causes malignes:

Splénómégaliennohrtiématologiquéiretifs

- Splénomégalie infectieuse : en contexte fébrile Bactériennes : Virales :Parasitaires Mycosiques :
- Splénomégalie congestive : hypertension portale, péricardite
- Splénomégalie au cours des maladies de système :
- Splénomégalie et maladies de surcharge
- Splénomégalie tumorale : Bénigne Maligne
- Syndrome d'activation macrophagique
- Splénomégalie idionathique méditerranéenne

Splénomégalie hématologique





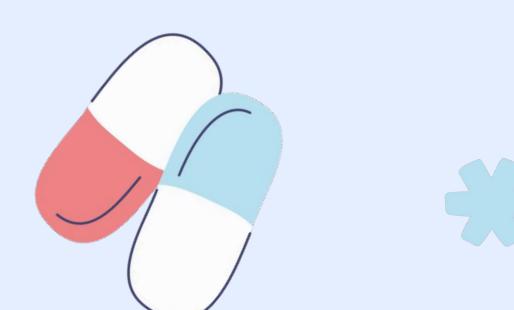
causes bénignes

<u>Anémies hémolytiques</u>: triade hémolytique, anémie régénérative

- **Congénitales :** Consanguinité, antécédents familiaux, retard staturo-pondéral, dysmorphie cranio-faciale
- Hémoglobinopathies : électrophorèse de l'hb + enquête familiale
- Anomalie membranaire : frottis sanguin, étude de la résistance globulaire aux solutés hypotonique (sphérocytose héréditaire)
- □ Déficit enzymatique : dosage enzymatique (G6PD,

Splénomégalie

hématologique





causes bénignes

Anémies hémolytiques :

- Acquises : surtout chez l'adulte
- □ **Immunologiques**: allo-immune

(post-transfusionnelle, immunisation

fœto-maternelle), auto-immune, immuno-allergiques

(prise médicamenteuse): test de Coombs positif

□ Non-immunologiques : test de Coombs négatif,

mécanique, toxique, infectieuse

☐ **Hémoglobinurie Paroxystique Nocturne :** test de

Ham Dacie, cryométrie en flux

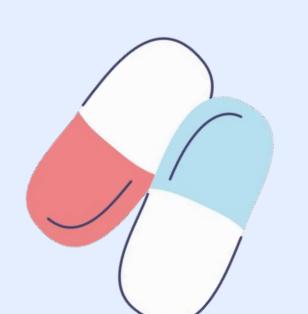
Splénomégalie

hématologique



Non-hémolytiques:

- Carences : en facteurs antipernicieux, martiale
- Syndromes myélodysplasiques





Splénomégalie

hématologique



Causes malignes

- Leucémie aigüe: syndrome tumoral, signes d'insuffisance sanguine == Hémogramme + médullogramme
- Syndrome lympho-prolifératifs : Leucémie Lymphoïde Chronique, lymphome splénique à lymphocytes villeux, leucémie à Tricholeucocytes, leucémies à prolymphocytes, maladie de Waldenstrom, plus rarement, Myélome multiple, lymphome de Hodgkin, lymphome non-Hodgkinien
- Syndromes myélo-prolifératifs: Leucémie myéloïde chronique +++, splénomégalie myéloïde +++, maladie de Vaguez thromhocytémie essentielle

Splénomégalie non hématologique



en contexte fébrile

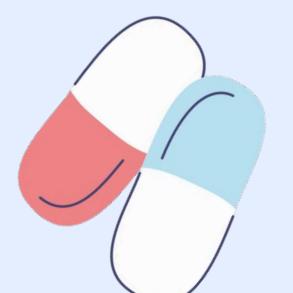
- Bactériennes :
- □ Septicémie : syndrome infectieux, splénomégalie modérée, hémoculture
- ☐ **Fièvre typhoïde :** Algérie +++, 2 e semaine fièvre, pouls dissocié,

tuphos, 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. Sérologie de



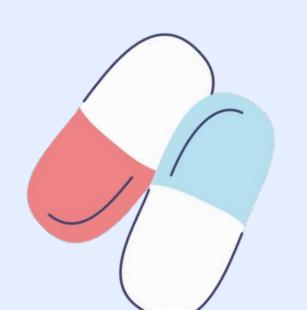


Splénomégalie non

hématologique



- <u>Virales</u>:
- Mononucléose infectieuse: enfant, angine, adénopathies cervicales, splénomégalie dans 50% des cas. FNS (syndrome mononucléosique, hyperleucocytose, Sérodiagnostic Paul Bunnel Davidson
- □ **Autres infections virales :** CMV, hépatite virale , rubéole, HIV







Splénomégalie non hématologique



en contexte fébrile

• 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, Bilharziose
- □ toxoplasmose
 - Mycosiques:

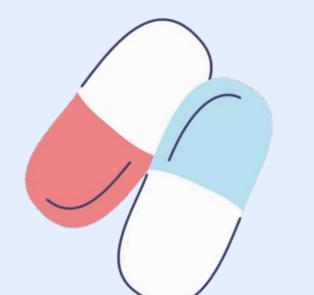
septicémies à candidas







Hypertension portale:



Le diagnostic repose sur la clinique et l'imagerie (échographie/scanner).

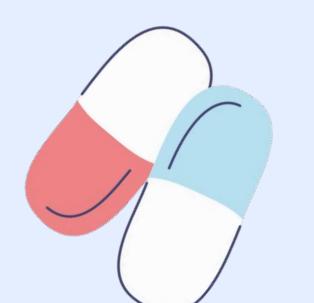
a) Les blocs intra-hépatiques :

- Cirrhoses (éthyliques, post-hépatiques, cirrhose biliaire primitive).
- Granulomatoses (sarcoïdose, etc.).
- Bilharziose hépatosplénique.
- Maladie de Wilson.
- hémochromatose.

b) Les blocs sus-hépatiques :

- Thrombose des veines sus-hépatiques (syndrome de Budd-Chiari).
- Insuffisance cardiaque droite.

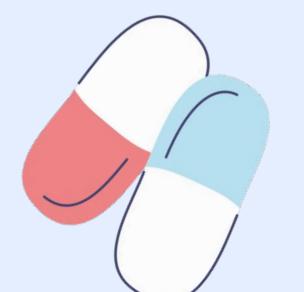
Maladies systémiques :



• Lupus érythémateux disséminé

- -Splénomégalie modérée parfois associée à des adénopathies (hypertrophie lymphoïde bénigne)
- -Diagnostic : signes cliniques et bilan d'auto-immunité.
 - Polyarthrite rhumatoïde
- -Dans le cadre d'un syndrome de Felty (PR, splénomégalie, neutropénie)
- -Sarcoïdose (rarement),
 - Maladie de Still (adulte ou enfant) : arthrite juvénilles
 - Syndrome d'activation macrophagique.
 - Maladie périodique : fievre médideranéenne

Maladies de surcharge :



• Maladie de Gaucher:

- Déficit en bêta-glucocérébrosidase (dépôts de glucosylcéramide dans les cellules hépatiques, spléniques et de la moelle osseuse).
- Association d'une asthénie, d'une hépato-splénomégalie, d'une atteinte osseuse (déformation, ostéopénie, ostéonécrose) et de cytopénies ; atteinte neurologique.
- Diagnostic : cellules de Gaucher sur le myélogramme (macrophage à l'intérieur desquels s'accumule le glucosylcéramide), diminution de l'activité bêta-glucocérébrosidase dans les leucocytes circulants.
 Le traitement est substitutif en bêta-glucocérébrosidase.

• Maladie de Nieman-Pick:

- Déficit en sphingomyélinase acide (accumulation de sphingomyéline).
- Diagnostic : surcharge des histiocytes au myélogramme
 - Amylose.
 - Hémochromatose (rare)

Splénomégalies primitives isolées

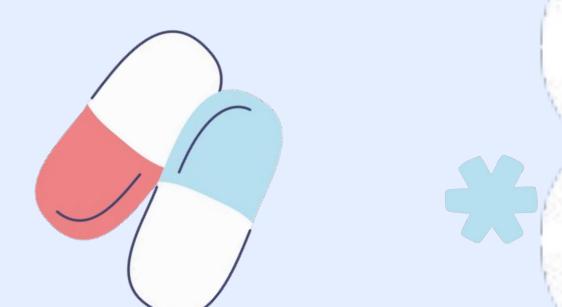
Il peut s'agir:

soit d'une étiologie bénigne

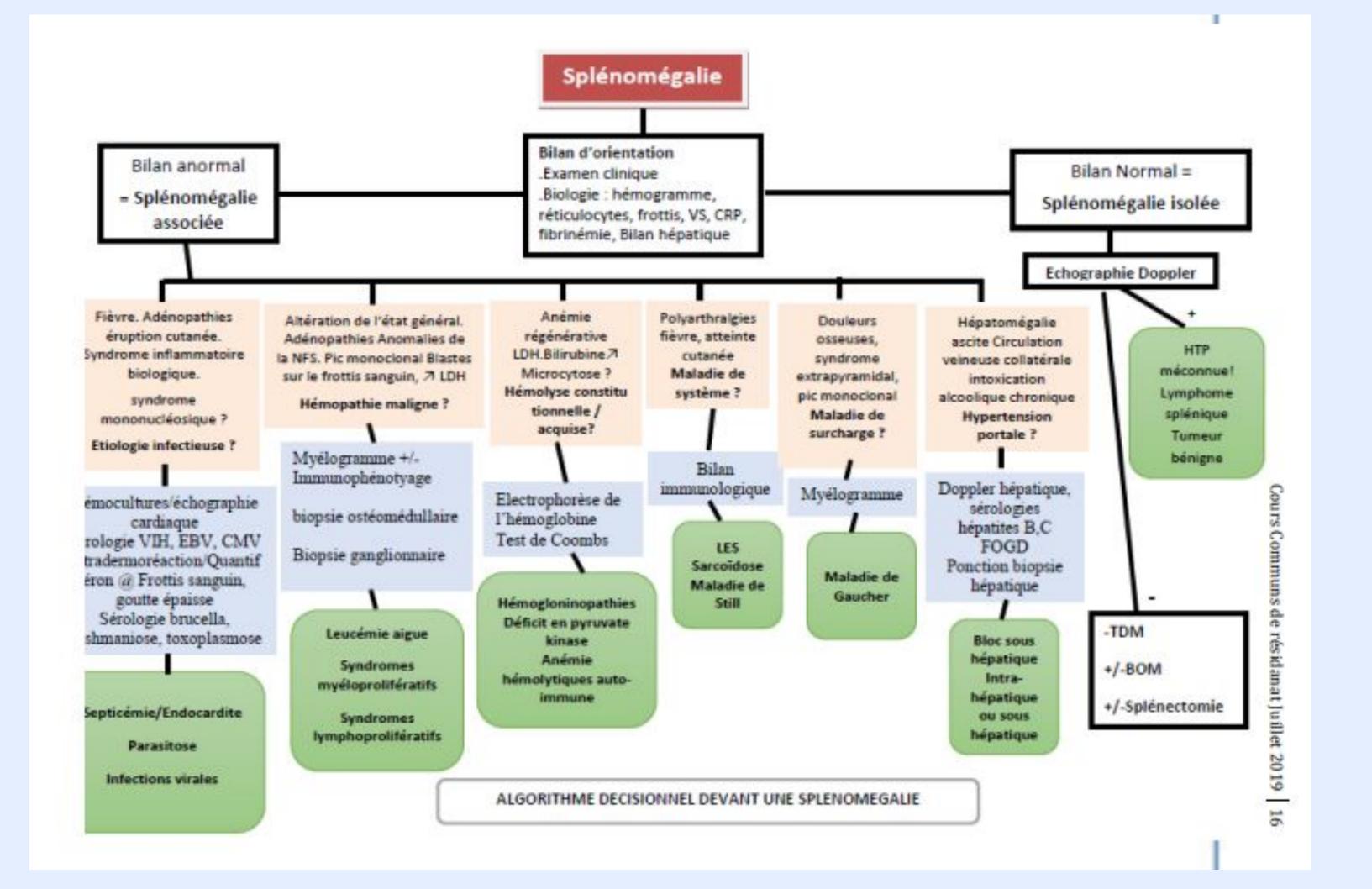
(fibrome, dysembryome, kyste lymphatique).

soit maligne

(fibrosarcome, angiosarcome, hémangioblastome ou métastases spléniques).



Seule la splénectomie permettra de faire le diagnostic, d'où l'intérêt de ne pas laisser une splénomégalie sans diagnostic.





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



