

Splénomégalie

Orientation diagnostique

Pr Jean-Noël Bastie

Service d'hématologie clinique, centre hospitalier universitaire, 21000 Dijon

jean-noel.bastie@chu-dijon.fr

Objectifs

- **Devant une splénomégalie, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.**

L'étiologie d'une splénomégalie relève de pathologies variées. Pour approcher le diagnostic étiologique, le clinicien va devoir se guider par les données de l'interrogatoire, les circonstances de découverte, l'examen clinique (présence d'une hépatomégalie, d'adénopathies périphériques ou de signes d'hypertension portale) et par des examens complémentaires comme la numération formule sanguine (NFS), la vitesse de sédimentation (VS), le bilan hépatique, l'échographie abdominale et le scanner.

CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

Le plus souvent, la splénomégalie est indolore. Elle est découverte de façon fortuite ou devant un signe clinique devant la faire rechercher (fièvre, hépatomégalie, adénopathies périphériques, ictère cutanéomuqueux). Parfois, elle est révélée par des troubles fonctionnels (pesanteur de l'hypocondre gauche, douleur abdominale, constipation...).

Les complications peuvent être révélatrices :

- infarctus splénique se manifestant par des douleurs du flanc et/ou basithoraciques gauches. La fièvre est souvent présente. L'échographie et/ou le scanner confirme le diagnostic ;
- rupture de la rate se manifestant par un tableau de choc hémorragique le plus souvent précédé par des douleurs (hématome sous-capsulaire splénique et entraînant une rupture en deux temps) ;
- pancytopenie par hypersplénisme (quelle que soit l'étiologie) se manifestant par une anémie d'intensité variable le plus souvent peu importante, normocytaire non ou peu régénérative, conséquence d'une séquestration splénique des hématies, une thrombopénie et une leuconéutropénie habituellement modérées (plaquettes dont le nombre est rarement inférieur à 50 000/mm³, polynucléaires neutrophiles entre 1 500 et 4 000/mm³) également liées à une séquestration splénique).

DIAGNOSTIC

Diagnostic positif

Il est essentiellement clinique, toute rate palpable est pathologique (sauf dans les cas exceptionnels de malpositions).

L'examen clinique est le plus souvent facile, mettant en évidence une masse de l'hypocondre gauche, antérieure superficielle, plus ou moins externe, dont l'extrémité inférieure ou le bord antérieur crénelé sont palpés. Elle est mobile à la respiration, s'abaissant lors d'une inspiration forcée. Cette masse est mate à la percussion. Dans les volumineuses splénomégalies, le pôle inférieur peut atteindre la fosse iliaque et dépasser l'ombilic. Il faut mesurer la taille de la splénomégalie sous le rebord costal, éventuellement la dessiner en prenant un calque.

Diagnostic différentiel

Une masse de l'hypocondre gauche fait discuter un gros rein tumoral (masse plus postérieure, fixée avec contact lombaire), une tumeur de la queue du pancréas, du côlon gauche, de l'estomac, du lobe gauche hépatique, de la surrenale ou du mésentère.

Examens complémentaires

L'échographie abdominale et le scanner sont les deux examens morphologiques majeurs.

- ✓ **L'échographie abdominale** permet de visualiser la taille de la rate. Celle-ci est augmentée de volume lorsque deux de ses dimensions sont anormales (valeurs normales : 12 à 14 cm pour le plus 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]). L'échographie permet également d'étudier la structure du parenchyme splénique et de rechercher l'existence d'anomalies associées (hépatomégalie,

adénopathies profondes, signes d'hypertension portale). La présence de ces éléments va fortement orienter le diagnostic.

✓ **Le scanner** doit être demandé dans un deuxième temps et permet d'étudier plus précisément la structure de la rate. Certains aspects peuvent orienter le diagnostic étiologique (abcès [fig. 1], kyste, lymphomes [fig. 2]), l'étude de la vascularisation splénique peut donner des arguments en faveur d'une hypertension portale. Le scanner recherche des adénopathies ou d'autres anomalies au niveau abdominal. Il peut être complété par des coupes au niveau thoracique, également à la recherche d'adénopathies médiastinales.

ORIENTATION EN FONCTION DU CONTEXTE CLINIQUE

Les étiologies d'une splénomégalie se divisent en 6 groupes : 3 fréquents (infectieux, hémopathies, hypertension portale) et trois rares (maladies inflammatoires systémiques, maladies de surcharge et pathologies « tumorales ») [tableau].

Splénomégalie fébrile

Les causes infectieuses sont à évoquer en priorité. Certaines justifient un diagnostic rapide pour la mise en route immédiate d'un traitement adapté : septicémie à bactéries pyogènes (hémocultures), endocardite (auscultation cardiaque à la recherche d'un souffle, hémocultures, échographie cardiaque au moindre doute), crise de paludisme (numération formule sanguine et frottis/goutte épaisse). Une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles suggère une origine bactérienne, une leuconéutropénie évoque une fièvre typhoïde, une brucellose une origine virale (mononucléose infectieuse, une infection à CMV ou d'autres virus aigus : syndrome mononucléosique, perturbation du bilan hépatique, sérodiagnostic).

Dans un contexte particulier, deux étiologies rares seront évoquées : une pancytopenie avec altération de l'état général fait évoquer une tuberculose des organes hématopoïétiques ; une volumineuse splénomégalie avec importante hypergammaglobulinémie polyclonale après un séjour en pays méditerranéen fait évoquer une leishmaniose viscérale (kala-azar).

Cependant, toute splénomégalie fébrile n'est pas synonyme d'infections, et les hémopathies malignes (leucémie aiguë,



Figure 1 Splénomégalie avec abcès aspergillaire (complication de l'aplasie dans le cadre d'un traitement d'une leucémie aiguë myéloblastique).

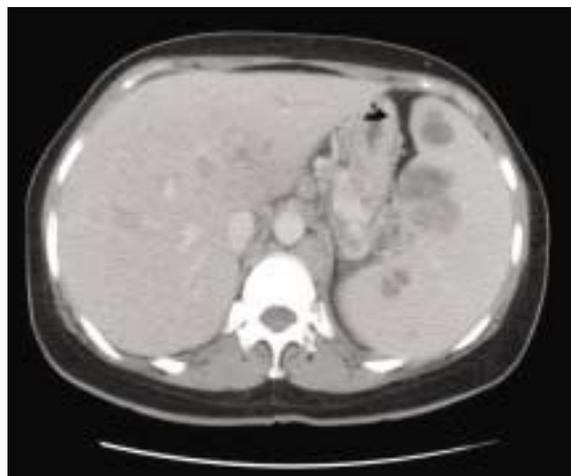


Figure 2 Splénomégalie avec nodules tumoraux (lymphome B à grandes cellules, confirmé sur une biopsie ganglionnaire).

QU'EST-CE QUI PEUT TOMBER À L'EXAMEN ?

Item « splénomégalie » correspond à l'objectif terminal pour le candidat de justifier une démarche diagnostique, d'identifier les situations d'urgence et de planifier leur prise en charge, et d'argumenter une cascade d'examen complémentaires avec la notion de palier.

Cette anomalie de l'examen clinique va permettre de faire un diagnostic qui parfois peut correspondre à une urgence thé-

rapeutique. Deux types de dossier peuvent alors être proposés : le premier, où la splénomégalie va être un des signes d'une

pathologie, et rapidement le dossier sera celui d'une autre question (p. ex. paludisme, endocardite, etc.) ; le deuxième (plus difficile à construire pour l'examineur), où seront envisagées les différentes étiologies de splénomégalie. Dans ce cadre là, une véritable démarche diagnostique du candidat sera attendue. ●

lymphomes) peuvent être révélées par de la fièvre. Dans le cas des leucémies aiguës, la numération formule sanguine fait ou oriente fortement le diagnostic (présence de blastes circulants accompagnés plus ou moins d'une hyperleucocytose, d'une anémie et d'une thrombopénie). Dans le cas des lymphomes, la présence d'adénopathies périphériques ou profondes orientera le diagnostic.

L'existence d'une splénomégalie fébrile ou le plus souvent d'une hépato-splénomégalie fébrile dans un contexte particulier de déficit immunitaire constitutionnel ou acquis doit faire évoquer, hormis les infections, un syndrome d'activation macrophagique (v. encadré).

Splénomégalie avec ascite

La notion d'antécédent d'éthylisme ou d'autres hépatopathies chroniques, la notion d'hémorragie digestive haute, la présence de signes d'hypertension portale (circulation veineuse collatérale, varices œsophagiennes en fibroscopie, signes échographiques) orientent vers une pathologie hépatique avec hypertension portale.

Splénomégalie et polyadénopathies périphériques ou profondes

Il s'agit avant tout d'une hémopathie maligne, la numération formule sanguine pouvant faire ou orienter le diagnostic (blastes circulants, anémie, thrombopénie au cours des leucémies aiguës ; hyperlymphocytose au cours de la leucémie lymphoïde chronique, phase circulante avec cellules lymphocytaires anormales au cours des lymphomes non hodgkiniens). Il peut également s'agir d'une infection, en particulier virale (syndrome mononucléosique, cytolysie hépatique), d'une sarcoïdose ou d'une syphilis secondaire.

Splénomégalie et anomalies de la numération formule sanguine

La numération formule sanguine est une aide précieuse pour le diagnostic des splénomégalias. En cas d'anémie, elle sera toujours complétée par la mesure du taux de réticulocytes :

- hyperleucocytose avec myélémie, érythromyélie, polyglobulie, thrombocytose, dans le cadre d'un syndrome myéloprolifératif ;

POINTS FORTS

à retenir

- Le diagnostic positif de splénomégalie est essentiellement clinique.
- L'échographie abdominale et le scanner sont les deux examens morphologiques clés.
- L'analyse de la numération formule sanguine est une aide précieuse au diagnostic.
- Une numération normale n'élimine pas une hémopathie.
- Certaines causes de splénomégalie fébrile nécessitent un diagnostic urgent et une prise en charge thérapeutique immédiate (paludisme, septicémie, endocardite, leucémies aiguës...).

(v. **MINI TEST DE LECTURE**, p. 2301)

- présence de blastes circulants plus ou moins associée à une hyperleucocytose dans le cadre d'une leucémie aiguë ;
- présence d'une hyperlymphocytose dans le cadre d'une leucémie lymphoïde chronique ;
- présence de lymphocytes anormaux circulants dans le cadre d'une hémopathie lymphoïde (présence de tricholeucocytes dans la leucémie à tricholeucocytes, phase circulante d'un lymphome non hodgkinien) ;
- présence de grands lymphocytes activés (syndrome mononucléosique des infections virales) ;
- anémie régénérative dans le cadre d'une hémolyse ;
- présence d'une hyperéosinophilie évoquant en premier une infection parasitaire ;
- hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles d'une infection bactérienne.

Par ailleurs, toute augmentation du volume de la rate va entraîner un hypersplénisme responsable d'une pancytopenie modérée.

Splénomégalie et ictère

Il faut évoquer une hépatopathie en cas d'ictère à bilirubine conjuguée et une hémolyse en cas d'ictère à bilirubine libre (quelle que soit la cause de l'hémolyse).

SYNDROME D'ACTIVATION MACROPHAGIQUE

Il s'agit d'un syndrome clinico-biologique comprenant un tableau assez stéréotypé : fièvre constante, hépatosplénomégalie, pancytopenie. Plusieurs arguments biologiques évoquent l'activation des macrophages : hypertriglycéridémie sans hypercholestérolémie, hypofibrinogémie sans signe de coagulopathie de consommation. Une cytolysie hépatique est fré-

quente. Le myélogramme apporte souvent un argument décisif, avec la mise en évidence d'images d'hémophagocytose (macrophages différenciés phagocytant des éléments figurés matures), cet aspect peut être retrouvé sur une biopsie hépatique.

Les causes de ce syndrome sont très variées, survenant assez fréquemment dans le cadre d'un déficit immunitaire

congénital (lymphohistiocytose familiale) ou acquis (allogreffe de moelle, transplantation d'organes, lupus, infection par le VIH) mais également au cours d'hémopathies malignes (leucémie ou lymphome surtout de phénotype T). Une cause infectieuse virale (EBV, CMV), bactérienne ou parasitaire doit être systématiquement recherchée. ●

Tableau Causes des splénomégales

Maladies infectieuses

- bactériennes : septicémies bactériennes à pyogènes ; endocardites infectieuses ; fièvre typhoïde ; brucellose ; tuberculose des organes hématopoïétiques ; rickettsioses ; syphilis secondaire ; abcès à pyogènes
- virales : mononucléose infectieuse ; hépatites virales ; infection à VIH ; infection à CMV ; rubéole
- parasitaires : paludisme ; leishmaniose viscérale (kala-azar) ; bilharziose invasive ; kyste hydatique ; toxoplasmose ; larva migrans ; distomatose
- mycoses systémiques : candidoses hépatospléniques

Hémopathies

- malignes
 - leucémies aiguës myéloblastiques et lymphoblastiques
 - maladie de Hodgkin et lymphomes non hodgkiniens
 - syndromes myéloprolifératifs (Vaquez, leucémie myéloïde chronique, myélofibrose primitive, thrombocytémie essentielle)
 - leucémie myélo-monocytaire chronique
 - hémopathies lymphoïdes chroniques : leucémie lymphoïde chronique, leucémie à tricholeucocytes ; maladie de Waldenström
- bénignes
 - toutes les hémolyses chroniques

Hypertensions portales

- blocs intra-hépatiques
 - cirrhose (éthyliques, post-hépatites, cirrhose biliaire primitive)
 - granulomatoses (sarcoïdose, etc.)
 - bilharziose hépatosplénique
 - maladie de Wilson
 - maladie veino-occlusive
 - fibrose hépatique congénitale

■ blocs sus-hépatiques

- thrombose des veines sus-hépatiques (syndrome de Budd-Chiari)
- insuffisance cardiaque droite

■ blocs infra-hépatiques

- thrombose portale
- compression tumorale

Maladies inflammatoires systémiques

- lupus érythémateux disséminé
- polyarthrite rhumatoïde (avec neutropénie, réalisant le syndrome de Felty)
- sarcoïdose
- maladie de Still
- maladie périodique

Maladies de surcharge

- dyslipidoses : maladie de Gaucher, maladie de Niemann-Pick, syndrome des histiocytes bleu de mer
- histiocytoses X, amylose, hémochromatose

Tumeurs solides

- bénignes
 - kyste épidermoïde
 - lymphangiome kystique ou non
 - hémangiome kystique ou non
- malignes
 - secondaires (métastases spléniques qui sont rares)
 - primitives (angiosarcome, fibrosarcome)

Splénomégalie et examen de la peau et des muqueuses

L'examen cutané peut orienter le diagnostic :

- vespertilio, vascularite cutanée : lupus érythémateux disséminé ;
- papules urticariennes et pigmentées : mastocytose ;
- éruption des paumes et des plantes : syphilis secondaire ;
- angines à fausse membrane : mononucléose infectieuse ;
- purpura ou lésions infiltrées : hémopathie.

STRATÉGIE DES INVESTIGATIONS

Devant la découverte d'une splénomégalie, des examens complémentaires sont pratiqués de façon systématique. Ils peuvent, dans une grande majorité des cas, orienter rapidement le diagnostic : numération formule sanguine avec le taux de réticulocytes en cas d'anémie, vitesse de sédimentation, bilan hépatique, haptoglobine, électrophorèse des protéides, échographie abdominale. Dans un contexte fébrile seront rajoutés des hémocultures et un frottis goutte épaisse.

En l'absence d'orientation initiale, un scanner abdominal mais également thoracique complète le bilan.

Dans un troisième temps, un examen de la moelle osseuse (myélogramme pour examen cytologique et biopsie ostéo-médullaire pour examen histologique) ainsi qu'une étude des sous-populations lymphocytaires permettra d'affirmer le diagnostic d'hémopathies lymphoïdes. L'absence de diagnostic à ce stade peut faire proposer une biopsie hépatique qui apportera des arguments en faveur d'une amylose, d'une maladie de surcharge, d'une granulomatose hépatique ou d'un lymphome. Finalement, il arrive parfois que toutes les investigations restent négatives, il est alors proposé une splénectomie à visée diagnostique. L'histologie retrouve alors habituellement soit un lymphome splénique, une maladie de surcharge ou une tumeur primitive de la rate. ■

L'auteur déclare n'avoir aucun conflit d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.