

Diagnostic d'une splénomégalie tropicale

Professeur Pierre Aubry. Texte corrigé le 24/01/2003.

1. Généralités

La rate n'est pratiquement jamais palpable à l'état normal : la perception d'une splénomégalie est pathologique. La constatation d'une splénomégalie est un fait fréquent en pays tropical. Aux mécanismes classiques : hypertension portale, hémolyse, hyperplasie lymphoïde, métaplasie myéloïde, s'ajoute le phénomène de macrophagie excessive secondaire aux infections parasitaires, bactériennes, virales, mycosiques.

2. Mise en évidence de la splénomégalie

Elle nécessite une technique rigoureuse de palpation. Pour un malade en décubitus dorsal, l'examineur se place à droite du lit, la main gauche exerçant une traction de la fosse lombaire gauche, la main droite posée à plat sur le rebord costal, cherchant à chaque inspiration le contact du bord antérieur de la rate, crénelé et mobile. En zones tropicales, les difficultés de la palpation splénique viennent plus de l'importance du volume de la rate qu'il faut « aller chercher » parfois au pubis ou dans la fosse iliaque droite. En cas de doute, l'échographie abdominale par voie sous-costale permet de mesurer les dimensions des axes spléniques et d'affirmer le diagnostic de splénomégalie.

3. Orientation diagnostique

Asymptomatique, ou révélée par une pesanteur de l'hypocondre gauche, parfois par une complication (infarctus splénique, hématome intra-splénique), la splénomégalie peut s'observer dans un contexte aigu, subaigu ou chronique. L'interrogatoire et l'examen clinique permettent dans la majorité des cas une orientation diagnostique.

3.1. Contexte aigu : splénomégalie + fièvre

Les étiologies sont dominées par les maladies infectieuses, Il faut penser partout en zones tropicales :

- au paludisme : accès aigus (accès palustre simple, accès de reviviscence schizogonique) : demander un frottis sanguin et/ ou une goutte épaisse
- suivant la géographie : leishmaniose viscérale, demander un frottis sanguin et un frottis médullaire
- dans un contexte d'immuno-dépression : tuberculose multiviscérale, demander une échographie abdominale (rate, foie, ganglions, épanchements), une recherche de BAAR (tubages gastriques), une IDR à la tuberculine, souvent négative,
- aux septicémies : fièvre typhoïde, demander hémocultures, sérodiagnostic de Widal

3.2. Contexte subaigu ou chronique : 3 étiologies dominant

3.2.1. Les maladies infectieuses

- paludisme viscéral évolutif de l'enfant vivant en zone d'endémie palustre :
 - splénomégalie volumineuse avec retard staturo-pondéral, pâleur, hépatomégalie.
 - diagnostic : frottis sanguin et/ ou goutte épaisse
 - le traitement antipaludique fait régresser la splénomégalie
- mais il faut aussi évoquer selon la géographie : une trypanosomiase humaine africaine, une leishmaniose viscérale

3.2.2. Les maladies du sang

- **anémies hémolytiques héréditaires :**
 - * drépanocytose (chez le petit enfant, la rate « s'atrophiant » chez le grand enfant)
 - * double hétérozygotisme SC

- * β thalassémie homozygote (maladie de Cooley)
Diagnostic : contexte géographique, enfant, test d'Emmel, électrophorèse de l'hémoglobine
- syndromes lymphoprolifératifs : leucémie lymphoïde chronique, lymphomes
Diagnostic : hémogramme, étude morphologique
- syndrome myéloprolifératif : leucémie aiguë
Diagnostic : hémogramme, myélogramme

3.2.3. L'hypertension portale (HTP)

L'HTP est reconnue cliniquement : hépatomégalie, circulation collatérale, varices oesophagiennes à l'endoscopie digestive haute avec à la NFS : hypersplénisme avec thrombopénie et neutropénie.

L'élévation de la pression portale est due en pratique à un obstacle siégeant sur le foie (bloc intra-hépatique), rarement sur la veine porte (bloc infra-hépatique) ou sur les veines sus-hépatiques (bloc supra-hépatique).

Les blocs intra-hépatiques sont dus à une cirrhose ou à une schistosomose hépatique.

Les principales causes des **cirrhoses** sous les tropiques sont les hépatites chroniques à virus B, à virus B + D, à virus C, mais aussi à l'alcool.

Compte tenu de la prévalence élevée de l'Ag HBs à Madagascar (16%), **l'hépatite chronique à virus B** est probablement la cause principale des cirrhoses à Madagascar.

L'immunologie des hépatites B, B + D, et C est nécessaire au diagnostic.

L'échographie permet de rechercher, outre les signes d'HTP, les modifications du foie et les lésions associées : carcinome hépatocellulaire (CHC) et/ou thrombose porte.

La **schistosomose hépatique** qui sévit à Madagascar, sur la côte est et les Hautes Terres, est due à *Schistosoma mansoni*. L'échographie est très performante pour le diagnostic et l'évaluation de la gravité de la bilharziose hépatique.

Les blocs supra-hépatiques se résument au syndrome de Budd-Chiari du à l'obstruction des gros troncs veineux sus-hépatiques dont les causes principales sont les thromboses, conséquence d'une affection thrombogène (syndrome myéloprolifératif).

Les blocs infra-hépatiques peuvent être dus à la compression extrinsèque de la veine porte, à des invasions néoplasiques intra-luminales (CHC), à des thromboses.

3.3 Une splénomégalie isolée nécessite toujours un bilan para clinique :

- une échographie abdominale qui peut montrer un kyste de la rate (kyste hydatique, kyste épidermoïde), un abcès froid tuberculeux,
- un hémogramme qui peut orienter les diagnostics :
 - * d'hémolyse chronique
 - * de syndrome myéloprolifératif : leucémie myéloïde chronique, maladie de Vaquez, myélofibrose primitive
 - * de syndrome lymphoprolifératif : myélome, macroglobulinémie de Waldenstrom, ...
- examen de la moelle osseuse : ponction (cytologie) et biopsie (histologie), maladies hématologiques
- ponction biopsie hépatique : à discuter granulomatoses : tuberculose abdominale.

3.4. En l'absence de diagnostic, on parle de **splénomégalie «idiopathique»**

En zones tropicales, le terme de **splénomégalie palustre hyperimmune (SPH) ou splénomégalie malarique hyperactive**, anciennement appelée **splénomégalie tropicale idiopathique (STI)** regroupe cinq critères :

- adultes vivant en zone d'endémie
- splénomégalie volumineuse
- recherche d'hématozoaires négative
- sérologie antipalustre : titre très élevé d'anticorps (IgM)
- réponse au traitement antipalustre très lente.

Il n'y pas d'étiologie décelable et la SPH est rattachée au paludisme (taux élevé d'anticorps anti-palustres, régression partielle ou totale, bien que lente, de la splénomégalie sous traitement anti-palustre). L'échographie ne montre pas de thrombose porte et la ponction biopsie du foie (lorsqu'elle est faite) ne montre qu'une dilatation des capillaires sinusoides, encombrés de macrophages et de lymphocytes, sans fibrose : c'est le « foie de splénomégalie ».

4. En conclusion

Le diagnostic d'une splénomégalie sous les tropiques est dominé par les causes infectieuses, en particulier par des causes parasitaires curables (paludisme, schistosomose). Il est exceptionnel que soit proposée une **splénectomie diagnostique** qui nécessite :

- une vaccination anti-pneumococcique et/ ou une antibiothérapie préventive prolongée (risque de septicémie à pneumocoques)
- une chimioprophylaxie antipalustre (risque d'accès pernicleux palustre).

Il faut donc réserver la splénectomie aux très grosses rates avec risque de rupture splénique

Iconographie

Classification des splénomégalies (Hackett, 1944).