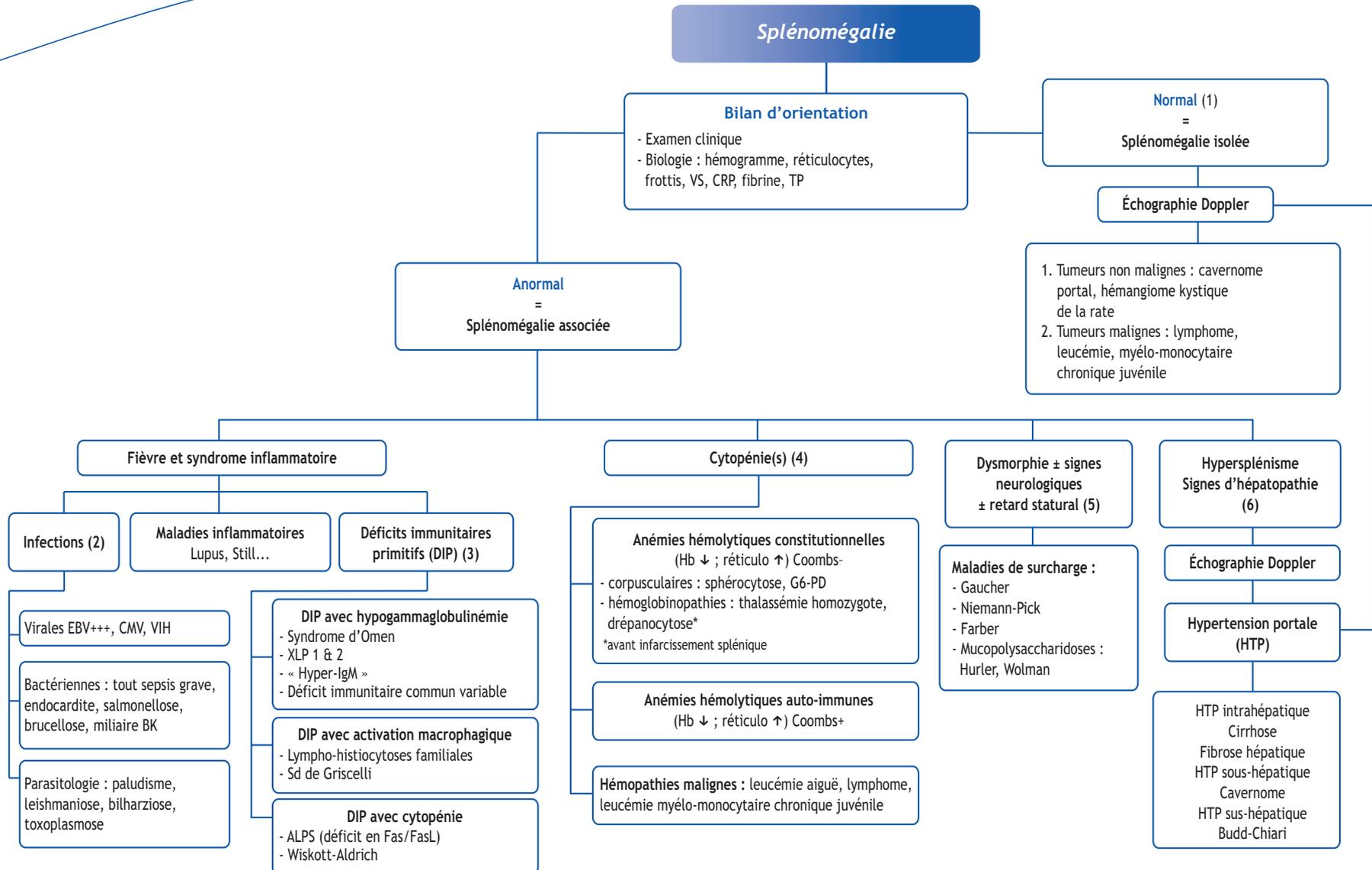


V. Barlogis

Service d'hématologie pédiatrique, hôpital Timone - Enfants, 264, rue Saint-Pierre, 13385 Marseille cedex 05, France



■ Arbre diagnostique - Commentaires

La définition d'une splénomégalie (SMG) est clinique : toute rate palpable doit en effet être considérée comme pathologique. Chez 5 % des enfants sains, le pôle inférieur de la rate peut toutefois être perçu sous le rebord costal.

Le diagnostic positif de SMG ne nécessite pas d'examen complémentaire, sauf si l'examen clinique est difficile (obésité), ou si un doute persiste sur l'origine splénique d'une volumineuse masse abdominale (lymphome, leucose, néphroblastome, neuroblastome). L'échographie abdominale permettra de confirmer la SMG. Le diagnostic étiologique sera orienté par l'interrogatoire précis, l'examen clinique et un bilan biologique simple. L'interrogatoire précise l'âge, l'origine ethnique, une éventuelle consanguinité, la notion de voyages, les antécédents familiaux de splénectomie. L'examen clinique recherche une fièvre, un syndrome tumoral, une hépatomégalie, des signes d'hypertension portale ou d'insuffisance hépato-cellulaire, des signes neurologiques, un syndrome dysmorphique ou un retard statural associés. Le bilan biologique de 1^{re} intention comprend : hémogramme, frottis sanguin avec morphologie des GR, VS, CRP, fibrine, TP, LDH, bilan hépatique.

(1) En cas de SMG isolée, une échographie abdominale avec Doppler doit être réalisée. L'échographie précise si la SMG est homogène ou non. Le Doppler mettra en évidence une malformation vasculaire de la rate (hémangiome, lymphangiome) et vérifiera la perméabilité du tronc porte. L'échographie détecte ainsi une hypertension portale (cf. infra).

(2) Lorsque la SMG est associée à une fièvre, il convient de rechercher une infection bactérienne (salmonellose, brucellose...). En cas de septicémie, il faut éliminer une endocardite. Les infections parasitaires sont à évoquer en cas de séjour en zone d'endémie : paludisme, bilharziose ou leishmaniose viscérale ; celle-ci est fréquente dans le sud-est de la France. Enfin,

la primo-infection EBV est la cause la plus fréquente de SMG d'origine virale. Son diagnostic est confirmé par le MNI-test ou la présence d'IgM de type VCA. Plus rarement, la rougeole, les hépatites virales, le VIH, le CMV et les infections à coxsackie peuvent s'accompagner de SMG.

(3) Certains déficits immunitaires primitifs (DIP) s'accompagnent d'une SMG. Leur exploration nécessite un bilan de 2^e intention : un dosage pondéral des immunoglobulines, une numération des lymphocytes T, B, NK et NKT, et des tests fonctionnels (cytotoxicité des lymphocytes) :

- **DIP avec hypogammaglobulinémie** : le syndrome d'Omenn révèle certains déficits immunitaires combinés sévères (déficits en RAG, $R\alpha$ -IL7, $R\gamma$ -IL2, Artémis) ; associant chez un nourrisson de moins de 6 mois, érythrodermie, éosinophilie, hypogammaglobulinémie avec hyper-IgE et restriction du répertoire T. Le syndrome lymphoprolifératif lié à l'X (XLP ou syndrome de Purtilo) expose les patients à des primo-infections EBV fulminantes. Chez les patients ayant un déficit en XIAP (XLP2), la SMG peut précéder le contage EBV, contrairement aux patients ayant un déficit en SAP (XLP1) ;
- **DIP avec activation macrophagique** : ces DIP regroupent les lymphohistiocytoses familiales, le syndrome de Griscelli et la maladie de Chediak-Higashi. Ils ont en commun un défaut de la cytotoxicité des lymphocytes T ou NK (à noter que l'activation macrophagique peut être parfois d'origine infectieuse réactionnelle, sans pathologie sous-jacente de type DIP) ;
- **DIP avec cytopénies** : la maladie de Wiskott-Aldrich associe à des degrés divers déficit immunitaire, eczéma profus et microthrombocytémie. Dans le syndrome lymphoprolifératif avec auto-immunité (ALPS), 2/3 des patients présentent une cytopénie auto-immune ; le diagnostic repose sur la découverte d'un excès polyclonal de lymphocytes $T\alpha\beta$ CD4 /CD8.

(4) Les anémies hémolytiques chroniques (thalassémie, sphérocytose) entraînent une SMG, sauf chez le drépanocytaire avec infarctissements spléniques multiples. La distinction entre hémolyses acquises ou congénitales est faite grâce à un bilan de 2^e intention comprenant une étude de l'Hb par chromatographie liquide haute résolution et un test de Coombs érythrocytaire.

(5) Lorsque la SMG est associée à une atteinte du système nerveux, une dysmorphie ou des anomalies squelettiques, on suspecte une maladie de surcharge. La maladie de Gaucher est évoquée chez des enfants dont la volumineuse SMG est associée à un retard de croissance. La maladie de Niemann-Pick est diagnostiquée chez des nourrissons présentant des signes neurologiques. La maladie de Farber se manifeste dès les premiers mois de vie par un retard psychomoteur, des troubles de la déglutition, des vomissements. Enfin, la maladie de Hurler associe cyphose, cataracte et traits grossiers.

(6) L'hypersplénisme est une pancytopenie liée à la séquestration splénique des éléments figurés du sang. Toute SMG volumineuse peut entraîner un hypersplénisme, mais c'est l'hypertension portale qui en est la cause principale. Des signes d'hépatopathies existent alors souvent à l'examen, ainsi qu'au bilan biologique. L'échographie Doppler précise l'écho-structure du foie (cirrhose, fibrose hépatique congénitale avec kystes rénaux...), recherche des anastomoses porto-caves et vérifie le flux des veines sus-hépatiques.

Conflit d'intérêt

Aucun.

Correspondance.

e-mail : vincent.barlogis@ap-hm.fr

■ Références

Hilmes MA, Strouse PJ. The pediatric spleen. Semin Ultrasound CT MR 2007;28:3-11.

Rohrlich P, Gareil C. Diagnostic d'une splénomégalie. Encycl Med Chir (Paris, France), Pédiatrie. 4-080-C-10, 1995.

Schaison G. Hématologie de l'Enfant. Médecine-Sciences Flammarion ; 1995, 629 p.