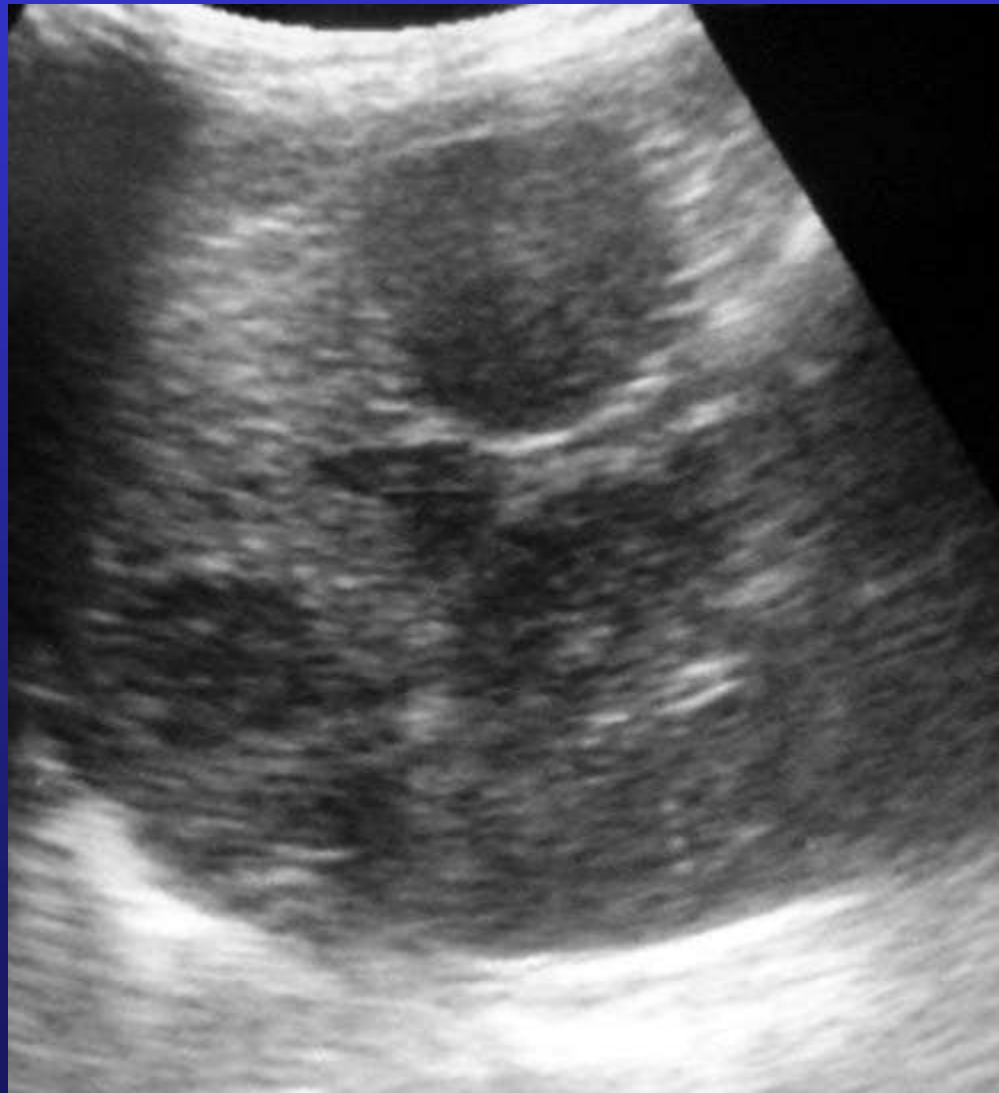


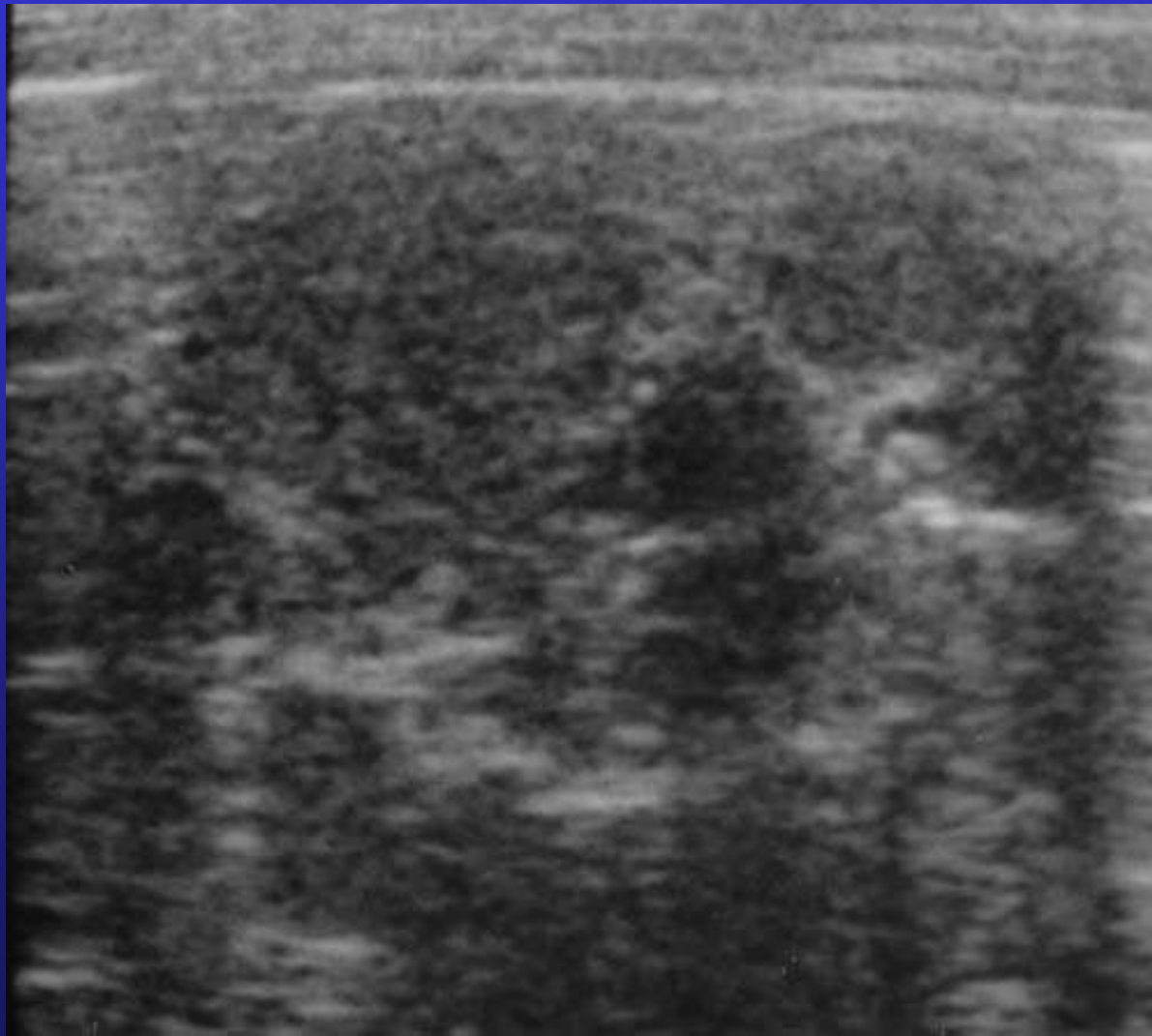
Service Central de Radiologie
CHU Ibn Rochd – Casablanca – Maroc
F. Essodegui, M. El Kettani, S. Salam, R. Kadiri

- Mme B.G. âgée de 24 ans
- Antécédents:
 - . Polyarthralgies chroniques
 - . Pleuro-pneumopathie bactérienne /4 ans
 - . Endocardite bactérienne
- Depuis quelques mois:. Douleurs basithoraciques gauches
paroxystiques
 - . Syndrome anémique
 - . Fébricules
 - . Fléchissement de l'état général
- Examen physique:
 - . Pâleur cutanéomuqueuse
 - . Subictère
 - . Pas de splénomégalie ou d'hépatomégalie
 - . Souffle cardiaque systolique au FM.

Echographie abdominale: Coupe récurrente passant par la rate
(sonde 3.5 Mhz).



Echographie abdominale: Coupe récurrente passant par la rate
(sonde 7 Mhz).



Scanner abdominal:

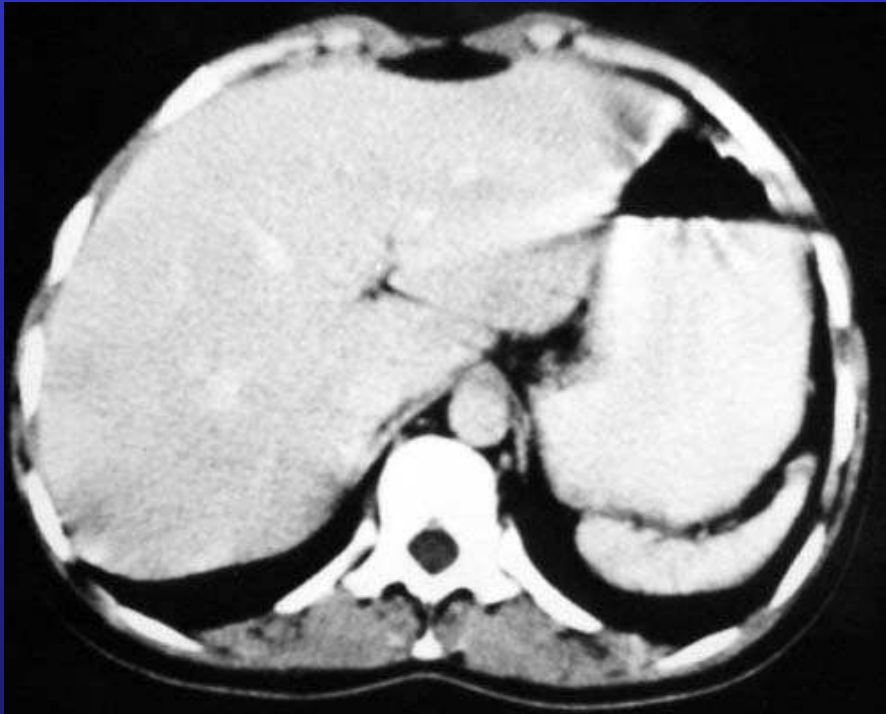
Coupes axiales sans injection de produit de contraste iodé.



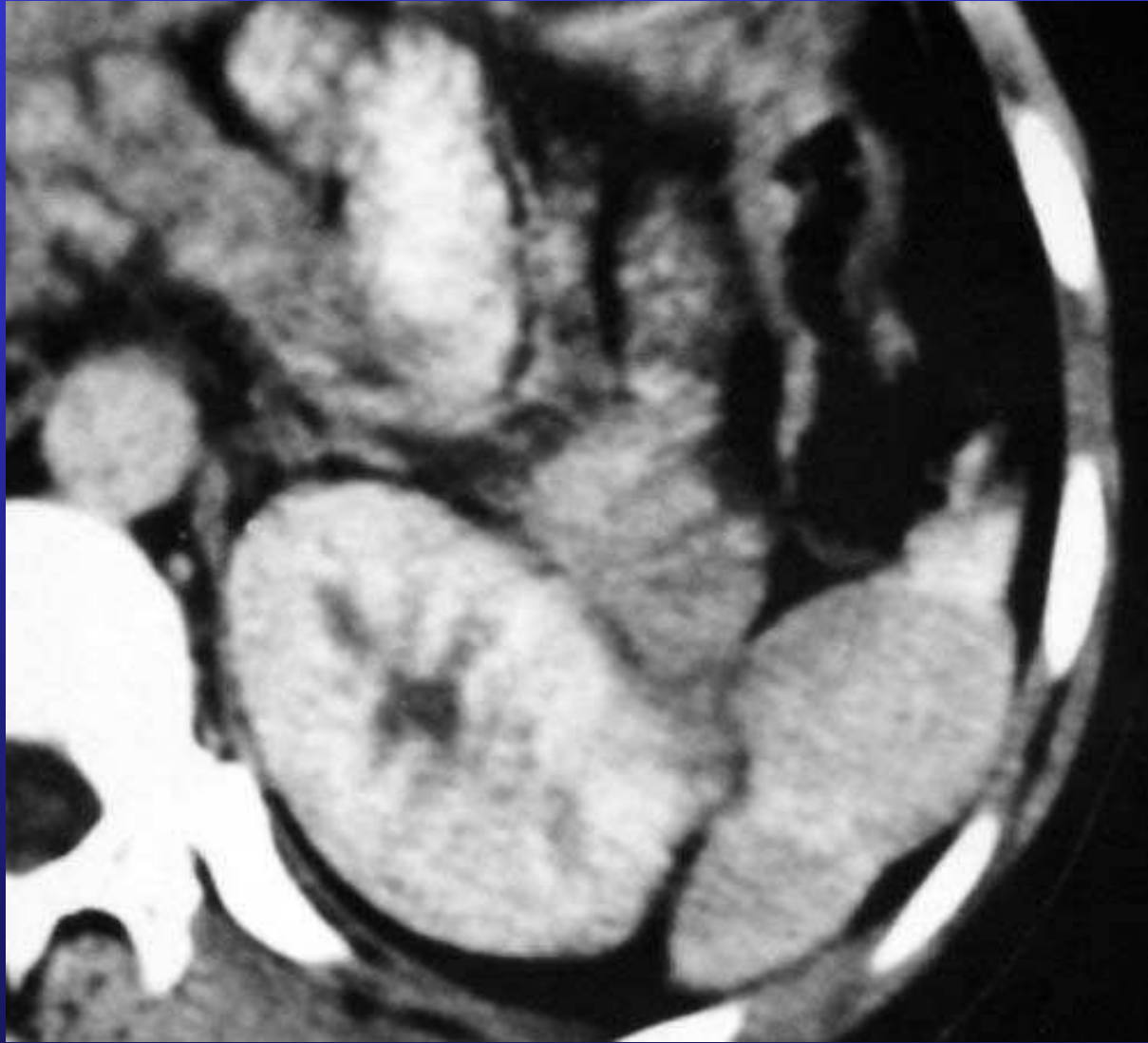
Scanner abdominal:
Coupe axiale sans injection de produit de contraste iodé.



Scanner abdominal:
Coupes après injection de produit de contraste iodé.



Scanner abdominal:
Coupe axiale après injection de produit de contraste iodé.



Quel est votre diagnostic?

Diagnostics évoqués:

- Tuberculose
- Lymphome
- Abscès.....

Bilan biologique

- VS: 5 à la 1ère heure
- Bilan de tuberculose négatif
- Sérologie hépatique négative (B,C)
- Sérologie HIV négative
- NFS: anémie microcytaire normochrome
- Bilan hydroélectrolytique normal
- LDH élevée.

- Fibroscopie oesogastroduodénale normale
- Rx du thorax normale
- BOM: hyperplasie réactionnelle de la moelle sans malignité.

Ponction biopsie percutanée échoguidée de la rate

Tissu très hémorragique à vaisseaux épaissis et ponctués de cellules inflammatoires polymorphes sans processus néoplasique.

Ponction biopsie percutanée échoguidée du foie.

Discrètes lésions dégénératives hépatocytaires non
spécifiques.

- Electrophorèse des protéines:
 - . Hypoalbuminémie 45.5 g/l
 - . Hyper δ 17,5 g/l
- **Frottis sanguin:**
 - . Quelques cellules cibles poïkylocytes et drépanocytes.
- Electrophorèse de l'hémoglobine:
 - . Hémoglobine S 97%, hémoglobine A 3%.

Diagnostic retenu

- Drépanocytose hétérozygote
- Atteinte splénique avec îlots spléniques sains au sein d'une surcharge férrocalcique.

DISCUSSION

Généralités:

- Pour les formes homozygotes: Les complications spléniques sont rapides avec une asplénie vers l'âge de 6 mois.
- Après la phase initiale de splénomégalie, les infarctus répétés entraînent une atrophie, et une asplénie.
- Pour les formes hétérozygotes: L'atteinte splénique est partielle avec parfois des crises spléniques aiguës.

Généralités:

- Hémoglobinopathie héréditaire fréquente, à transmission autosomique récessive.
- Il existe deux formes homozygote et hétérozygote.
- Elle est caractérisée par des globules rouges rigides, déformées en faucille responsables de crises vaso-occlusives.
- La symptomatologie est à la fois thrombotique et hémolytique.

Histologie:

- Rate drépanocytaire: atrophique scléreuse, fréquemment calcifiée avec un contenu élevé en fer.
- Dépôt d'hémosidérine secondaire à l'hémolyse intrasplénique.
- Ces rates drépanocytaires avec surcharge férro-calciques peuvent contenir des nodules de parenchyme sain normal posant des problèmes de diagnostic différentiel avec des infarctus spléniques, des abcès voire des tumeurs.

Imagerie:

- La rate peut présenter une simple hyperplasie réactionnelle ou une atteinte spécifique.
- La splénomégalie au cours de la drépanocytose peut être homogène ou hétérogène. Cette atteinte hétérogène est due à des infarctus, à une surcharge ferrique localisée, ou à des foyers d'hématopoïèse extramédullaire.

Imagerie:

Les nodules de parenchyme sain au sein d'une surcharge calcique splénique diffuse posent énormément de problèmes et se présentent en imagerie sous forme de nodules avec à:

- Echographie:

- . Nodules spléniques arrondis hypoéchogènes homogènes au sein d'un parenchyme splénique globalement hyperéchogène.

- Tomodensitométrie:

- . Nodules hypodenses homogènes par rapport à un parenchyme splénique hyperdense.
- . Calcifications spléniques: dépôts ferrocalciques.

Imagerie:

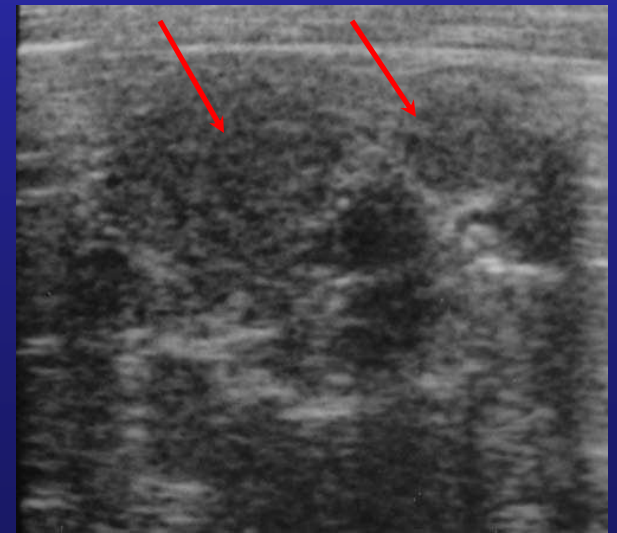
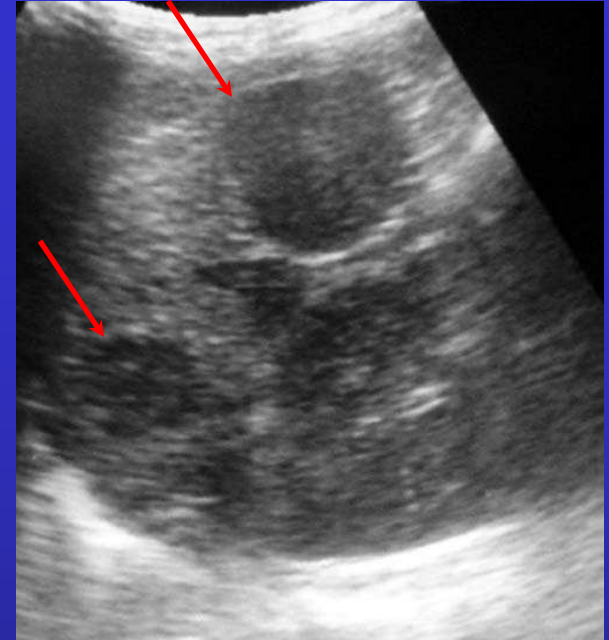
- IRM:

- . Nodules hyperintenses en T2 par rapport à une rate hypointense
- . Hyposignal diffus de la rate en T2 du à la surcharge férrocalcique
- . Rehaussement modéré homogène des nodules spléniques semblables au foie et à la rate sains.

- Scintigraphie : Nodules -> tissu splénique fonctionnel accumulant le Tc-99 m sulfure colloïde

Echographie:

.Nodules spléniques arrondis hypoéchogènes homogènes au sein d'un parenchyme splénique globalement hyperéchogène.



Tomodensitométrie:

Nodules hypodenses homogènes par rapport à un parenchyme splénique hyperdense.



Diagnostic différentiel:

- Infarctus spléniques:
 - . Périphériques sous-capsulaires triangulaires de densité paraliquidienne, hétérogènes au scanner et à l'IRM.
- Abscès:
 - . Aspect hétérogène avec discret renforcement postérieur et une coque rehaussée par le contraste.
 - . Contexte infectieux

Diagnostic différentiel:

- Granulomatoses chroniques: Tuberculose et granulomatose
 - . Autres lésions associées
 - . Contexte clinique
- Lymphomes et métastases:
 - . Existence d'un néo primitif
 - . Localisations viscérales et/ou adénopathie abdominales.

CONCLUSION

- La présence de nodules de parenchyme splénique normal au sein d'une surcharge ferro-calcique doit être connue afin d'éviter des faux diagnostics différentiels d'infarctus, d'abcès ou de tumeurs.
- La TDM ou l'IRM sans et avec injection de contraste sont nécessaires pour établir le diagnostic afin d'éviter un geste (biopsie) ou un traitement inutile.

BIBLIOGRAPHIE

- Adler DD, Glazer GM, Aisen AM. *MRI of the spleen: normal appearance and findings in sickle-cell anaemia. AJR 1986; 147(4): 843-5.*
- Al-Salem AH, Qaisaruddin S, Al jam'a A, Al-kalaf J, El-Bashier AM. *Splenic abscess and sickle cell disease. Am J Hematol 1998; 58(2): 100-4.*
- Jouini S, Sehili S, Mokrani A, Ayadi K, Fakunle Y, Daghfous MH, Ladeb MF. *Nodules spléniques et drépanocytose. J Radiol 2001; 82: 1637-41.*
- Levin TL, berdon WE, Haller JO, Ruzal-Shapiro C, Hurlet-Jenson A. *Intrasplenic masses of << preserved >> functioning splenic tissue in sickle cell disease: correlation of imaging findings (CT, ultrasound, MRI, and nuclear scintigraphy).*
- Magid D, Fishman EK, Charache S, Siegelman SS. *Abdominal pain in sickle cell disease: The rôle of CT. Radiology 1987; 163: 325-8.*
- Neuhauser TS, Derringer GA, Thompson LD, Fanburg-Smith JC, Miettinen M, Saaristo A, Abbondanzo SL. *Splenic angiosarcoma: A clinicopathologic and immunophenotypic study of 28 cas. Mod Pathol 2000; 13(19): 978-87*
- N'zi KP, N'Dri K, Ouattara DN, Kone T, Diabate AS, GbaziGC, Djedje AT. *A case of asplenia in a sickle cell homozygote SS patient. Bull soc pathol Exot 1998; 91(2): 156-7.*
- Rosckow JE, sanders LM. *Acute splenic sequestration crisis in two adults with sickle cell disease: US, CT, and IRM imaging findings. Radiology 1990; 177: 723-5.*
- Sarma PS. *Acute splenic sequestration crisis in a youngwoman with homozygous sickle cell anaemia. Postgrad Med J 1989; 65(760): 105-7*
- Schmutz G, Fournier L, Hue S, Salmé E, Chiche L, Regent D. *Imagerie de la rate normale et pathologique. Encycl Méd Chie Elsevier, Paris), Radiodiagnostic- Appareil digestif, 33-605-A-10, 1999, 24p.*