

Un cas d'asplénie chez un drépanocytaire homozygote SS.

K. P. N'Zi (1), K. N'Dri (2), D. N. Ouattara (1), T. Kone (1), A. S. Diabate (1), G. C. Gbazi (2), A. T. Djedje (1)

(1) Service de radiologie, C.H.U. de Treichville, 22 BP 1092, Abidjan 22, Côte d'Ivoire.

(2) Service de radiologie, C.H.U. de Cocody, Abidjan, Côte d'Ivoire.

(3) Courte note n°1881. " Clinique". Acceptée le 25 novembre 1997.

Summary: A Case of Asplenia in A Patient with SS Homozygous Sickle-Cell Disease.

One case of total splenic atrophy is reported in a patient with SS homozygous sickle-cell disease presenting no related malformation, thus recalling the IVEMARK syndrome. An abdominal echography and computed tomography are indispensable in order to confirm the absence of the anatomic spleen; this makes for a better follow-up of sickle-cell disease.

Résumé :

Nous rapportons un cas d'atrophie complète de la rate chez un patient drépanocytaire homozygote SS ne présentant pas de malformation associée, pouvant faire évoquer un syndrome d'IVEMARK. L'échographie abdominale et la tomographie sont indispensables pour la confirmation de l'absence anatomique de la rate, dont l'intérêt est de permettre un meilleur suivi évolutif de la drépanocytose.

Key-words: Asplenia - Sickle-cell anaemia - Echography - Tomography - Hospital - Abidjan - Côte d'Ivoire (Ivory Coast)

Mots-clés : Asplénie - Drépanocytose - Échographie - Tomodensitométrie - Hôpital - Abidjan - Côte d'Ivoire

Introduction

La drépanocytose est une maladie génotypique à transmission autosomique codominante, due à la présence dans les hématies d'une hémoglobine anormale : l'hémoglobine S. C'est l'hémoglobinopathie la plus fréquente en Afrique noire. Elle entraîne des complications au niveau de divers organes, dont la rate. Nous rapportons un cas d'asplénie qui est une complication rare de cette maladie.

Observation

Un adolescent de 16 ans, drépanocytaire connu, est admis dans le service de radiologie pour une échographie abdominale dans le cadre d'un bilan de lithiase vésiculaire. C'est un homozygote SS avec un taux de 98,2 % d'hémoglobine S et 1,8 % d'hémoglobine A2. Ses ascendants sont drépanocytaires hétérozygotes AS avec des pourcentages respectifs d'HbS de 46 pour le père et 43,8 pour la mère. Quatre de ses collatéraux (deux garçons et deux filles) sont également drépanocytaires hétérozygotes. Deux autres ont une Hb normale. Dans les antécédents personnels, nous n'avons pas relevé de sensibilité particulière aux infections par rapport aux collatéraux. L'hémogramme a montré une anémie (hémoglobine à 5,5g/100ml) normochrome (TGHM à 27, 3 et CCMH à 29, 3), normocytaire (VGM à 93 μ^3), un hématoците à 18,6, le taux de globules blancs à 15.800, le taux de globules rouges à 2 millions et un taux de plaquettes à 437.000.

L'échographie abdominale pratiquée a montré :

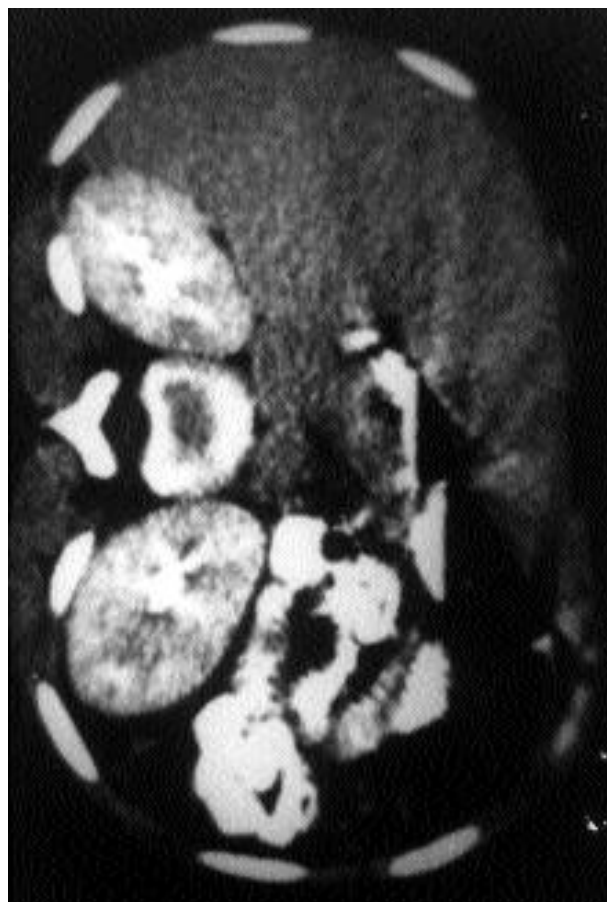
- une hépatomégalie modérée homogène aux dépens du lobe gauche,
- une vésicule biliaire de taille normale contenant plusieurs microlithiases avec une paroi fine,
- des reins de topographie lombaire de dimension et d'échostructure normales,
- une vacuité de la loge splénique,
- une absence d'adénopathie et de rate ectopique.

L'examen tomographique thoraco-abdomino-pelvien a montré la vacuité de la loge splénique et une absence de rate ectopique. Par manque de matériel adéquat, nous n'avons pas effectué d'échodoppler ni d'angiographie.

Le bilan radiologique (dichés de l'abdomen sans préparation et du thorax et échographie) systématique des autres membres de la famille n'a pas montré d'asplénie.

Figure 1.

Tomodensitométrie abdominale montrant la loge splénique vide.



Discussion

L'absence de rate découle de deux phénomènes :

- une agénésie souvent associée à des malformations complexes cardio-vasculaires, digestives, formant le syndrome d'IVEMARK, diagnostiquée le plus souvent chez le nouveau-né ou le nourrisson et dont l'évolution est fatale la première année de vie, rarement à l'adolescence (3) ;
- une atrophie complète : elle survient chez le drépanocytaire homozygote SS vers six ans, succédant à la phase congestive des premières années (2). Des infarctus répétés entraînent une diminution progressive de la taille de la rate pour aboutir à une atrophie, voire une disparition totale (asplénie). Cependant, dans 20 % à 30 % des cas, la splénomégalie peut persister et même s'accroître (2).

Cette atrophie d'organe s'observe également au niveau du rein du drépanocytaire.

Notre cas d'asplénie, chez un patient drépanocytaire SS adolescent ne présentant pas de malformation associée, plaide en faveur d'une atrophie fonctionnelle.

Les sujets sans rate présentent souvent des infections graves à répétition, ce qui n'est pas le cas de notre patient. Cette absence d'infection grave est constatée par BEAUVAIS (1), qui souligne que la présence de l'asplénie ne signifie pas obligatoirement la survenue d'une infection grave.

L'asplénie peut être suspectée par la présence de corps de JOLLY dans le sang périphérique (1). Mais l'imagerie, surtout l'échographie et la tomодensitométrie, permettent d'affirmer rapidement l'asplénie en montrant une loge splénique vide et l'absence de rate accessoire.

Conclusion

L'échographie et la tomодensitométrie mettent en évidence, de façon rapide et efficace, l'asplénie anatomique, parfois insoupçonnée, ce qui contribue à une meilleure prise en charge des drépanocytaires SS.

Références bibliographiques

1. BEAUVAIS P - Drépanocytose et asplénie fonctionnelle. *Arch Fr pédiatr*, 1982, **39**, 141-144.
2. BEUZARD Y & GALACTEROS - Drépanocytose. In: *Hématologie*. DREYFUS et coll. Flammarion, Méd Science 3ème Edition, 1992, 378-392.
3. MISHALANY H, MAHNOSKI V & WOOLEY M - Congenital asplenia and anomalies of the gastro intestinal tract. *Surgery*, 1982, **91**, 38-41.