

SPLENOMEGALIE MYELOÏDE : UNE CAUSE D'ASCITE REFRACTAIRE (3 CAS)

J. DENIS(1), A. DEVIDAS(2), A. PARIENTE(3), D. GRANGE(4), F. KEMENY(5)

(1) Service Hépato-Gastroentérologie - C.H. Sud-Francilien - 59, Bd Henri-Dunant - 91106 CORBEIL ESSONNES CEDEX (2) Service Hématologie - C.H. Sud-Francilien - 59, Bd Henri-Dunant - 91106 CORBEIL ESSONNES CEDEX (3) Service Hépato-Gastroentérologie - Centre Hospitalier - 4, Bd Hauterive - 64046 PAU CEDEX (4) Service Chirurgie Viscérale - C.H. Sud-Francilien - Quartier du Canal - 91014 EVRY CEDEX (5) Service Anatomopathologie - C.H. Sud-Francilien - Quartier du Canal - 91014 EVRY CEDEX

Trois cas de splénomégalie myéloïde (SM) compliqués d'ascite réfractaire sont rapportés concernant 1 F et 2 H de 76, 57 et 48 ans. Au moment de la constitution de l'ascite, la SM était connue depuis 12, 17 et 7 ans. Dans un cas, elle était stable et non traitée, dans les deux autres, traitée de façon classique (HYDREA, VERCYTE, PURINETHOL, corticoïdes, irradiation splénique) sans grande efficacité.

Dans un cas, la poussée d'ascite a été précédée un an auparavant d'une rupture de VO traitée jusqu'à éradication définitive par LVO, dans les deux autres, il n'existait pas de VO en fibroscopie. Dans tous les cas, le bilan biologique hépatique était normal, les sérologies virales et la recherche des causes classiques d'hépatopathie chronique négatives. L'échographie a toujours montré une hépatomégalie, une importante splénomégalie et des signes d'hypertension portale mais les axes vasculaires étaient constamment perméables. Dans un cas (sans VO) l'étude hémodynamique a montré un gradient de pression de 13 mmHg.

Dans les 3 cas, l'apparition de l'ascite s'est faite dans un contexte d'altération de l'état général et a d'emblée été réfractaire, traitée par ponctions-compensations itératives ± diurétiques. La pose d'un TIPS chez un patient n'a pas eu d'efficacité sur l'ascite. Dans un cas, un épanchement pleural s'est installé en fin d'évolution. L'ascite contenait entre 16 et 40 g de protides, 160 à 7000 éléments et toujours la présence d'éléments myéloïdes. Dans un cas, une laparoscopie a été effectuée, ne montrant pas de foyer hématopoïétique péritonéal. Deux patients ont été biopsiés, avec pour seule anomalie la présence d'éléments myéloïdes dans la lumière des sinusoides et chez un une fibrose inflammatoire de la paroi de certaines veines centro-lobulaires. Deux patients sont décédés, 11 et 5 mois après la constitution de l'ascite, une est vivante, stable (avec ascite) après un an.

La SM apparaît donc comme une cause potentielle d'ascite réfractaire, celle-ci représentant une complication tardive de la maladie au pronostic sévère ; le tableau clinique et les caractères du liquide d'ascite apparaissent assez stéréotypés. Les mécanismes potentiels de l'ascite sont l'HTP (augmentation du débit portal du fait de la splénomégalie, thrombose portale ou sus-hépatique, troubles de la microcirculation par oblitération sinusoidale par les éléments myélémiques avec ou sans fibrose péri-sinusoidale), et/ou une métaplasie hématopoïétique péritonéale.