

INDICATIONS HEMATOLOGIQUES DES SPLENECTOMIES

TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE POUR REDUIRE
LA DESTRUCTION ANORMALE DES ELEMENTS
FIGURES DU SANG

Microsphérocytose héréditaire (Minkowski-Chauffard)

Thalassémies

Anémies à cellule falciforme (Drépanocytose)

Purpura thrombopénique idiopathique

MICROSPHEROCYTOSE HEREDITAIRE

INDICATIONS

Recommandations en 2004, Bolton-Maggs PHB

1 – En fonction de la gravité

| Critères | F. Fruste | F. Modérée | F. Sévère |
|--------------------------|--|--------------------------------------|---|
| Hémoglobine (g/dl) | 11 à 15 | 8 à 12 | 6 à 8 |
| Réticulocytes (%) | 3 à 6 | > 6 | > 10 |
| Bilirubine(μ mol/l) | 17 à 34 | > 34 | > 51 |
| | | | |
| Splenectomy | Habituellement inutile dans l'enfance et l'adolescence | Nécessaire entre 6 ans et la puberté | Nécessaire mais après 6 ans si possible |

2 – En fonction de la présence ou non de lithiase biliaire

- *Lithiase symptomatique ou non, associer la cholecystectomie

- *La cholecystectomie systématique ne semble pas justifiée

- *Lithiase justifiant la chirurgie biliaire doit être accompagnée de la splénectomie

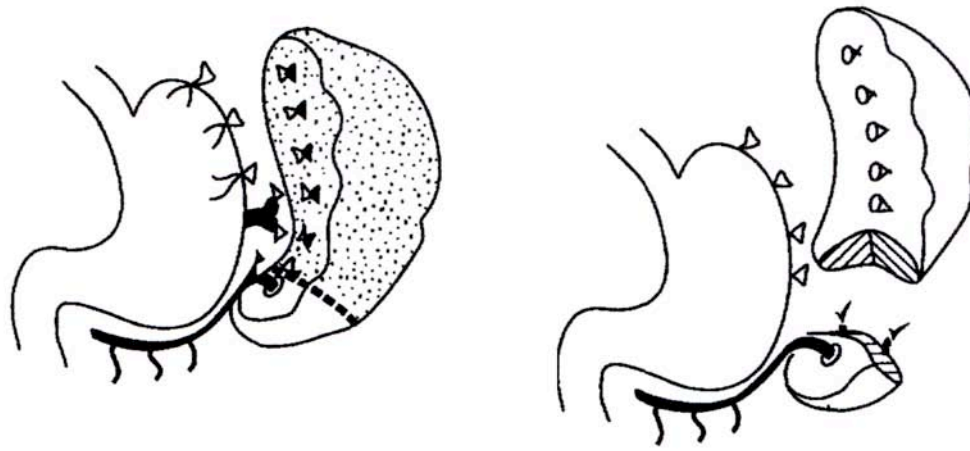
3 - Eviter la splenectomie si stomatocytose héréditaire (risque de thrombose)

4 – Splénectomie totale ou splénectomie partielle ?

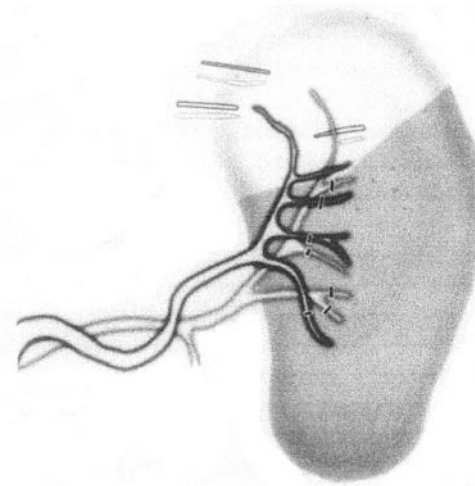
- *La splenectomie réduit l'hémolyse et augmente la durée de vie des GR (Totale > partielle).

- *La splenectomie partielle peut être intéressante chez les très jeunes enfants, mais la totalisation secondaire peut être nécessaire.

G Tchernia, F.
Gauthier, ...
Blood 1993



Idowu O.
J Pediatr Surg 98



THALASSEMIES

Splenectomie totale ou partielle

Associer la cholecystectomie si Lithiase biliaire

Complications thrombo-emboliques fréquentes (Soyer);
la laparoscopie semblerait augmenter le risque de thrombose
(in Borgna-Pignatti C); traitement prophylactique
post-splenectomie souhaitable(Soyer)

Pronostic (Durakbasa 2006): 75 % Amélioration ou stabilisation
25% Echec

ANEMIE A CELLULES FALCIFORMES DREPANOCYTOSE

L'autosplénectomie est la règle dans l'évolution de la drépanocytose

Cependant, certains patients peuvent être améliorés

par la splénectomie (Al-Salem; 2006; 134 cas):

- | | |
|--|-------|
| *Crises aiguës de sequestration splénique | 75% |
| -après une crise majeure(hypovolémie et Hb à 2 à 3 g/dl) | |
| -après deux crises mineures (perte de 2 à 3 g/dl d'hémoglobine) | |
| *Hypersplénisme | 13,5% |
| (250 ml/Kg de concentrés globulaires par an) | |
| *Abscess splénique | 5,2% |
| *Infarctus splénique massif | 1,5% |

PURPURA THROMBOPENIQUE CHRONIQUE IDIOPATHIQUE

(Minkov M. Pediatr Blood Cancer 2006)

Splenectomie permet 72% de rémission complète

Pas de paramètre fiable prédictif de l'efficacité de la splénectomie (l'efficacité des immunoglobulines intraveineuses –IVIG- permettrait d'espérer l'efficacité de la splénectomie, mais leur inefficacité ne l'exclut pas)

Histoire naturelle: l'amélioration de la thrombopénie se fait sur de nombreuses années et seuls au plus 10% relèveraient de la splénectomie

La décision fait intervenir la gravité des hémorragies, l'ancienneté de la thrombopénie (> 1 An) et le retentissement sur la qualité de vie.