



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



MISE AU POINT

Indications et résultats de la splénectomie dans les pathologies hématologiques[☆]

Indications and outcome of splenectomy in hematologic disease

S. Bonnet^{a,*}, A. Guédon^{a,b}, J.-A. Ribeil^{c,d},
F. Suarez^{c,e}, J. Tamburini^{b,c}, S. Gaujoux^{a,c}

^a Service de chirurgie digestive, hépatobiliaire et endocrinienne, hôpital Cochin, université Paris Descartes, AP–HP, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France

^b Service d'hématologie clinique, hôpital Cochin, AP–HP, 75014 Paris, France

^c Université Paris Descartes, 75006 Paris, France

^d Département de biothérapie, hôpital universitaire Necker–Enfants Malades, AP–HP, 75015 Paris, France

^e Service d'hématologie adulte, hôpital universitaire Necker–Enfants Malades, AP–HP, 75015 Paris, France

MOTS CLÉS

Splénectomie ;
Hématologie ;
Splénomégalie ;
Hypersplénisme ;
Hémolyse ;
Syndrome
myéloprolifératif ;
Syndrome
lymphoprolifératif

Résumé La splénectomie fait partie de l'arsenal thérapeutique face aux affections hématologiques bénignes et malignes qui constituent la principale indication de splénectomie « à froid ». Avec le développement des abords mini-invasifs, notamment de la laparoscopie, et l'avènement des anticorps monoclonaux, les indications et les résultats des splénectomies pour les affections hématologiques ont beaucoup évolué ces dernières années. Toutefois, la splénectomie garde toute sa place dans les pathologies érythrocytaires et hémolytiques, améliore la thrombocytopénie du purpura thrombopénique immunologique réfractaire, permet la résolution des symptômes liés à une splénomégalie volumineuse d'une myélofibrose ou encore est utile à visée diagnostique ou en cas de complication de la splénomégalie dans les syndromes lymphoprolifératifs.

© 2017 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Splenectomy;
Hematology;
Splenomegaly;

Summary Splenectomy is part of the therapeutic arsenal for benign or malignant hematological disorders that constitute the main indication for elective splenectomy. With the development of minimally invasive approaches, and in particular, laparoscopy, as well as the

DOI de l'article original : <http://dx.doi.org/10.1016/j.jviscsurg.2017.06.011>.

[☆] Ne pas utiliser, pour citation, la référence française de cet article, mais celle de l'article original paru dans *Journal of Visceral Surgery*, en utilisant le DOI ci-dessus.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : bonnet.stephane2007@gmail.com (S. Bonnet).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.jchirv.2017.05.006>

1878-786X/© 2017 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Hypersplenism;
Hemolysis;
Myeloproliferative
syndrome;
Lymphoproliferative
syndrome

advent of monoclonal antibody therapy, the indications and the outcomes of splenectomy for hematologic disease have changed in recent years. Nonetheless, splenectomy has its place in hemoglobinopathies and hemolytic diseases, improves thrombocytopenia in refractory immune thrombocytopenic purpura, can reverse sequelae linked to voluminous splenomegaly secondary to myelofibrosis, or can be used for diagnostic purposes or for splenomegaly in lymphoproliferative syndromes.

© 2017 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

La rate est un organe lymphoïde qui possède une double fonction, hématologique, notamment durant la période in utero et immunitaire. Actuellement, les maladies hématologiques constituent la principale indication de splénectomie « à froid ». Avec le développement des abords mini-invasifs, au premier rang desquels la laparoscopie décrite pour la première fois en 1991, et l'évolution des thérapeutiques, en particulier les anticorps monoclonaux, les indications et les résultats des splénectomies pour pathologie hématologique ont beaucoup évolué ces dernières années. Cependant, un certain nombre d'affections hématologiques bénignes ou malignes, que ce soit les pathologies érythrocytaires et hémolytiques, les maladies plaquet-taires, les syndromes lymphoprolifératifs ou encore les syndromes myéloprolifératifs chroniques, peuvent encore nécessiter une splénectomie au cours de leur prise en charge (Tableau 1).

Le but de ce travail a été de définir les indications, les résultats et les aspects pratiques de la splénectomie dans les pathologies hématologiques à partir d'une revue actualisée de la littérature.

Indications et résultats

Pathologies érythrocytaires et hémolytiques

Anémies hémolytiques constitutionnelles

Anomalie de la membrane des globules rouges

Les anémies hémolytiques (AH) congénitales d'origine membranaire sont dominées par la sphérocytose héréditaire (SH), l'elliptocytose héréditaire (EH) et la pyropoikilocytose héréditaire (PH).

La SH, ou maladie de Minkowski-Chauffard, est une AH héréditaire due à des mutations de différents gènes codant pour des composants de la membrane du globule rouge : alpha-spectrine (SPTA1), bêta-spectrine (SPTB), ankyrine (ANK1) et bande 3 (EPB3). Les globules rouges ont une forme anormale et sont détruits prématurément dans la rate. L'ictère, première manifestation clinique chez le nouveau-né, varie en fonction de la sévérité de l'anémie et peut nécessiter des transfusions dès la période néonatale. La splénomégaly est présente chez la plupart des enfants et des adultes présentant une SH, mais la taille de la rate n'est pas en soi une indication de splénectomie. C'est plus la sévérité de la maladie, hiérarchisée en formes « légères », « modérées » ou « sévères » (Tableau 2), qui pré-dit l'évolution clinique, les indications et les résultats de la

splénectomie. La splénectomie est efficace sur l'hémolyse en permettant une augmentation significative de la durée de vie des hématies et diminue l'incidence de la lithiase biliaire pigmentaire [2]. Toutefois, le risque majoré de survenue d'une infection post-splénectomie chez l'enfant (*overwhelming post-splenectomy infection* [OPSI]) ou de complications cardiovasculaires (infarctus du myocarde, hypertension artérielle pulmonaire, thrombose artérielle ou veineuse périphérique ou portale) doit peser dans la décision de splénectomie [3]. Ainsi, la splénectomie doit être proposée systématiquement dans les formes sévères, reste indiquée dans les formes modérées, ce d'autant plus qu'il existe une lithiase vésiculaire et doit être discutée au cas par cas en cas de formes légères [4]. Dans cette indication, la voie laparoscopique est techniquement possible, sûre et reproductible. La splénectomie partielle peut être indiquée chez l'enfant, car elle diminue l'anémie et le besoin transfusionnel dans les formes graves, tout en préservant une fonction immunitaire résiduelle de la rate ; toutefois, dans la majorité des cas, il s'avère nécessaire de réaliser une splénectomie totale ultérieurement [5,6]. La cholécystectomie est systématiquement indiquée au moment de la splénectomie s'il existe une lithiase vésiculaire, mais est inutile en l'absence de calculs, car une fois la splénectomie réalisée, il n'y a plus de risque de formation de calculs pigmentaires [7]. Quand la splénectomie est indiquée, elle doit être idéalement réalisée après l'âge de 6 ans, le risque infectieux étant le plus important chez l'enfant avant cet âge.

L'elliptocytose héréditaire (EH) et sa forme apparentée la pyropoikilocytose héréditaire (PH) sont caractérisées par la présence d'hématies ovalaires ou elliptiques sur le frottis sanguin, secondaire à des anomalies des protéines membranaires globulaires. Les patients sont asymptomatiques dans 90 % des cas d'EH, mais dans environ 10 % des cas d'EH et dans presque tous les cas de PH, il existe une hémolyse chronique modérée (avec une hémoglobine un peu diminuée ou normale compensée par une hyper-réticulocytose) à laquelle s'associe presque toujours une splénomégaly. Si un traitement spécifique s'avère rarement nécessaire dans les formes asymptomatiques, la transfusion et la splénectomie peuvent être indiquées dans les formes plus graves. Les indications de splénectomie sont superposables à celles retenues pour la SH avec de bons résultats, guérissant l'anémie et diminuant l'incidence de la lithiase biliaire chez la plupart des patients [2] et améliorant significativement l'anémie chez les patients présentant des formes sévères [8]. Il est à noter que dans la stomatocytose, autre anomalie de la membrane érythrocytaire, la splénectomie est au contraire contre-indiquée.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8728807>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8728807>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)