

## ARTICLES ORIGINAUX

### Indications et résultats de la splénectomie chez le drépanocytaire au Centre Hospitalier Universitaire de Libreville.

*Indications and results of splenectomy in sickle cell patients at the University Hospital Center of Libreville.*

Dyatta Mayombo K<sup>1,2</sup>, Diallo KF<sup>1,2</sup>, Boumas N<sup>2</sup>, Nguele Ndjota<sup>1,2</sup>, Lédaga Lentombo L<sup>3</sup>, Mpira YM<sup>1,2</sup>, Eyene Edou P<sup>1</sup>, Ondo N'Dong F<sup>1</sup>.

- 1- Service de chirurgie viscérale, CHU Libreville. Gabon.
- 2- Département de chirurgie et spécialités. USS / Owendo-Libreville. Gabon.
- 3- Service de médecine interne/Hématologie clinique, CHU Libreville. Gabon.

**Correspondance :** Dr DYATTA MAYOMBO Kévin. BP : 12.130 Libreville-Gabon. TEL : +241 6623 2267. Email : dyattamayombokc@gmail.com

#### Résumé

**Introduction :** la drépanocytose est une affection génétique héréditaire responsable d'une déformation des hématies en «faucilles». Elle peut engendrer de nombreuses complications parmi lesquelles la séquestration splénique et l'hypersplénisme. La splénectomie fait partie de l'arsenal thérapeutique, induisant un état d'hyposplénie ou d'asplénie aux conséquences parfois mortelles, surtout chez le sujet drépanocytaire. Le but de ce travail mené au service de chirurgie du centre hospitalier universitaire de Libreville au Gabon, est de déterminer les indications et les résultats à moyen terme de la splénectomie chez le drépanocytaire.

**Matériel et méthodes :** il s'agissait d'une étude rétrospective, descriptive et monocentrique allant d'octobre 2016 à avril 2019. Tous les dossiers des patients drépanocytaires opérés d'une splénectomie seule ou associée à un autre geste chirurgical étaient retenus.

**Résultats :** au total treize patients ont été inclus dans notre étude. L'âge moyen des patients était de 10,7 ans [3-25 ans]. L'indication opératoire était l'hypersplénisme (8 cas), la séquestration splénique (3 cas), et l'infarctus splénique (2 cas). Tous les patients étaient opérés d'une splénectomie totale par laparotomie. La vaccinothérapie et l'antibioprophylaxie post-opératoire étaient réalisées chez tous les patients. Aucune complication post-opératoire immédiate ni aucun décès n'avaient été noté chez tous les patients.

**Conclusion :** l'indication des splénectomies chez le drépanocytaire est dominée par l'hypersplénisme. Dans notre contexte la splénectomie totale par laparotomie semble être la règle. La vaccination prophylactique est bien administrée. La morbi-mortalité post-opératoire immédiate est nulle.

**Mots clés :** drépanocytose - hypersplénisme - splénectomie.

#### Abstract

**Introduction:** Sickle cell disease is a genetic inherited disorder responsible for the deformation of red blood cells into "sickles". It can lead to many complications including splenic sequestration and hypersplenism. Splenectomy is the indicated gesture. It induces a state of hyposplenism or asplenia with dreadful consequences, sometimes fatal especially in this sickle cell patient. The aim of this work, conducted at the Surgery Department of Libreville University Hospital Center in Gabon, is to determine the indications and results of splenectomy in sickle cell patients.

**Material and methods:** this was a retrospective, descriptive and single-center study from October 2016 to April 2019. All records of sickle cell patients undergoing splenectomy alone or with other surgical procedures were included.

**Results:** a total of thirteen patients were included in our study. The average age of the patients was 10.7 years [3-25 years]. The operative indication was hypersplenism (8 cases), splenic sequestration (3 cases), and splenic infarction (2 cases). All patients underwent total splenectomy under laparotomy. Vaccine therapy and postoperative antibiotic prophylaxis were performed in all patients. No immediate postoperative complications or deaths were noted in all patients.

**Conclusion:** the indication of splenectomies in sickle cell disease is dominated by hypersplenism. In our context, total splenectomy under laparotomy was the rule. Prophylactic vaccination is well administered. Immediate postoperative morbidity and mortality is nil.

**Key words:** sickle cell disease - hypersplenism - splenectomy.

## Introduction

La drépanocytose est une affection génétique héréditaire à transmission autosomique et récessive, liée à une anomalie de structure de l'hémoglobine normale (HbA) aboutissant à la formation d'une hémoglobine anormale S (HbS) [1,2]. Responsable d'une déformation des hématies en «faucilles», elle peut engendrer de nombreuses complications. Intégrée à l'arsenal thérapeutique dans cette affection, la splénectomie induit un état d'hypo ou asplénie exposant au risque infectieux, notamment la survenue du syndrome septique post-splénectomie (SSPS) aux conséquences redoutables, parfois mortelles surtout chez le patient drépanocytaire [3]. Le but de ce travail est de déterminer les indications et de préciser les résultats à court et moyen termes de la splénectomie chez le patient drépanocytaire.

## Matériel et méthodes

Il s'agissait d'une étude rétrospective, descriptive, monocentrique allant d'octobre 2016 à avril 2019 soit une durée de 2 ans et 6 mois. Tous les dossiers des patients drépanocytaires opérés d'une splénectomie seule ou associée à un autre geste chirurgical étaient inclus. Plusieurs paramètres étaient relevés et consignés sur une fiche de recueil. Les données socio-démographiques précisaient l'âge et le sexe des patients. Pour les données cliniques et paracliniques, il s'agissait de noter l'existence ou non d'une douleur

de l'hypochondre gauche ; d'une splénomégalie stadifiée selon la classification de Hackett [4]; d'un taux d'hémoglobine inférieur d'au moins deux unités au taux de base du patient ; du nombre de transfusion annuelle et de préciser les résultats de l'échographie abdominale. Le traitement soulignait le type de vaccins prophylactiques anti-infectieux reçus, l'indication de la splénectomie, la technique chirurgicale, le type d'antibioprophylaxie et l'utilisation ou non d'autres traitements. Les résultats faisaient état de la morbi-mortalité post-opératoire immédiate. L'étude des données était faite par analyse sur le logiciel Excel version 2013.

## Résultats

Treize dossiers de patients drépanocytaires opérés d'une splénectomie étaient recensés sur un total de vingt-cinq patients splénectomisés, soit une fréquence de 52%. Il s'agissait de 10 hommes pour 3 femmes soit un sex-ratio de 3,3. L'âge moyen des patients était de 10,7 ans avec des extrêmes de 3 à 25 ans. Plus de la moitié des patients présentait une splénomégalie de stade IV. La douleur de l'hypochondre gauche (HCG) était présente dans 5 cas. On notait dans 3 cas un taux d'hémoglobine inférieur au taux d'hémoglobine de base d'au moins 2 unités. Une échographie abdominale était réalisée avant l'intervention chirurgicale dans 8 cas (Tableau I).

**Tableau I : répartition des patients en fonction des éléments du diagnostic.**

Éléments diagnostiques	Nombre
<b>Splénomégalie</b>	
Stade I	1
Stade II	0
Stade III	5
Stade IV	7
<b>Douleur HCG</b>	
Présente	5
Absente	8
<b>Anémie sévère</b>	
Oui	3
Non	10
<b>Echographie abdominale</b>	
Oui	8
Non	5

HCG : hypochondre gauche

L'indication opératoire était dominée par l'état d'hypersplénisme dans 8 cas, suivie de la séquestration splénique dans 3 cas, et de l'infarctus splénique dans deux cas (Tableau II). Tous les patients avaient bénéficié d'une vaccinothérapie notamment contre le méningocoque. Seuls respectivement un et deux patients n'avaient pas pu bénéficier respectivement du vaccin contre le Pneumocoque et l'*Haemophilus*

*Influenzae* (Tableau III). L'antibio-prophylaxie était administrée à tous les patients et dans la majorité des cas il s'agissait de l'association amoxicilline-acide clavulanique. Tous les patients avaient bénéficié d'une transfusion sanguine en pré-opératoire. Le traitement à l'hydroxyurée était administré dans un seul cas (Tableau III).

**Tableau II :** Profil des indications opératoires des splénectomies.

Indications opératoires	Nombre
Infarctus splénique	2
Séquestration splénique	3
Hypersplénisme	8

**Tableau III:** Différents traitements péri-opératoires administrés aux patients.

Traitement	Nombre
<b>Vaccinothérapie</b>	
Anti-méningocoque	13
Anti-pneumocoque	12
Anti – haemophilus influenzae	11
<b>Antibioprophylaxie</b>	
Amoxicilline- acide clavulanique	8
Céfuroxime	2
Ceftriaxone	3
<b>Traitement chirurgical</b>	
Splénectomie totale	13
Cholécystectomie	2
<b>Autres traitements</b>	
Traitement à l'hydroxyurée	1
Transfusion sanguine	13

Tous les patients avaient bénéficié d'une splénectomie totale par laparotomie en chirurgie programmée. La splénectomie était associée à une cholécystectomie dans 2 cas. La période post-opératoire immédiate était marquée par un taux de morbi-mortalité nul. Aucune complication infectieuse (suppuration pariétale, choc septique, syndrome septique post-splénectomie ou

SSPS) n'était enregistrée. Aucun cas d'hémopéritoine, ni de thrombose vasculaire n'était noté. A un mois du post-opératoire, 3 profils sur le plan hématologique étaient observés. Les taux de plaquettes et d'hémoglobine avaient tendance à s'élever tandis que les leucocytes diminuaient (Tableau IV).

**Tableau IV :** Variations moyennes des constantes hématologiques chez les patients à l'arrivée et à un mois post-opératoire.

Paramètres	Arrivée	M1 post splénectomie	Profil
Leucocytes ( $10^3/\text{mL}$ )	12569	12300	↘
Plaquettes ( $/\mu\text{L}$ )	198818	236750	↗
Hémoglobine (g/dL)	5,45	9,7	↗

## Discussion

La splénectomie était réalisée chez les patients âgés de plus de 2 ans, comme le recommande la Haute Autorité de Santé France [1], et comme l'ont appliqué plusieurs autres auteurs [5,6]. La splénomégalie stade IV selon la classification de Hackett dominait le tableau clinique contrairement à l'étude de Koffi et al [5] qui retrouvait la splénomégalie stade III dans la quasi-totalité des cas. L'indication opératoire était dominée par l'état d'hypersplénisme suivi de la séquestration splénique et de l'infarctus splénique, résultats non superposables à ceux retrouvés par Dick et al [7] pour qui l'indication de la splénectomie était l'état d'hypersplénisme exclusivement. Par contre, les résultats de l'étude diffèrent de ceux retrouvés par Al-

Salem et al [3], où la séquestration splénique dominait les indications opératoires, suivie de l'hypersplénisme, de l'abcès splénique et de l'infarctus splénique massif. Les vaccinations contre *S. Pneumoniae*, *N. Meningitidis* et *H. Influenzae B* sont recommandées compte tenu des bactéries en cause dans les SSPS (Overwhelming postsplenectomy infection ou OPSI pour les anglo-saxons) [8]. La vaccinothérapie anti-méningococcique était réalisée chez tous les patients conformément aux recommandations, car elle a permis une diminution de l'incidence des infections post-splénectomies [9]. Elle était moins bien suivie dans la série britannique de Slandford [10]. La vaccination anti-pneumococcique et anti-*haemophilus influenzae*

étaient moins bien suivie contrairement à la série de Slandford [10] où la vaccination anti-pneumococcique était quasi-totale dans l'effectif.

L'antibioprophylaxie certes réalisées chez tous les patients dans l'étude, était représentée dans plus de la moitié des cas par l'association amoxicilline-acide clavulanique. Elle était suivie par l'utilisation de la ceftriaxone et de la céfuroxime chez les patients ayant présentés un risque infectieux élevé à l'admission (une hyperleucocytose en pré-opératoire) par crainte du SSPS. Cette couverture antibiotique intégrale est en accord avec les résultats de Dick et al [7], pour qui la couverture vaccinale et l'antibioprophylaxie étaient effectuées chez tous les patients. Par contre, la phénoxyéthylpénicilline (ou pénicilline V) est la molécule recommandée pendant au moins deux années après le geste chirurgical chez le patient splénectomisé [6]. L'antibioprophylaxie repose sur l'utilisation d'une molécule à spectre étroit couvrant les bactéries impliquées et doit être bien tolérée et peu coûteuse [6]. A contrario, Koffi et al [5], n'avait réalisé aucune vaccinothérapie ni antibiothérapie préventive chez les patients splénectomisés. La prophylaxie antibiotique par pénicilline V chez les enfants splénectomisés entraîne une diminution de l'incidence des complications infectieuses de plus de 80% ainsi que le taux de portage des pneumocoques [6]. La durée de l'antibioprophylaxie demeure très controversé et souvent variable d'une recommandation à l'autre allant de 2 années à un traitement à vie [11,12].

La splénectomie totale par laparotomie était la règle dans la série. La cholécystectomie indiquée devant une lithiase vésiculaire objectivée à l'échographie abdominale était réalisée dans 2 cas, associée à la splénectomie totale. D'autres auteurs tels que Koffi [5] et Dick [7], avaient utilisé une laparotomie pour splénectomie totale et la splénectomie partielle. Lagausie et al [13] avaient eu recours à la splénectomie par voie laparoscopique sur une série, chez les enfants âgés de 3 à 14 ans. La chirurgie conservatrice était plutôt recommandée par d'autres auteurs pour prévenir les complications infectieuses, notamment le SSPS [13]. En effet, la rate est un organe lymphoïde qui joue un rôle important dans le système de défense anti - infectieuse dans l'organisme [3,6]. A côté de cette fonction immune, elle participe à la filtration sanguine (phagocytose, épuration érythrocytaire), à l'hématopoïèse extra-médullaire et constitue un réservoir (stockage d'érythrocytes, de plaquettes, de plasmocytes et de fer) [3]. La splénectomie par voie laparoscopique est une technique chirurgicale d'actualité qui présente de nombreux avantages pour ces patients drépanocytaires. Mais dans notre contexte, la chirurgie non conservatrice à ciel ouvert était exclusivement utilisée par défaut de plateau technique d'une part, et par manque d'expertise chirurgicale d'autre part. La morbi-mortalité post-opératoire immédiate était nulle dans notre série,

vraisemblablement, à cause du faible effectif et du suivi post-opératoire court. Ainsi, un suivi post-opératoire sur au moins 2 années serait nécessaire pour affiner cette donnée. En effet, 50 à 70% des infections graves surviennent dans les deux premières années suivant la splénectomie [2]. Le SSPS est la complication infectieuse la plus redoutable chez le patient splénectomisé, lié à une bactériémie spontanée principalement à *S. Pneumoniae* dans plus de 50% des cas [14]. La mortalité liée au SSPS peut atteindre 60% [1]. Koffi et al [5] retrouvait après un suivi de 5 années un taux de mortalité nul, mais l'existence de complications infectieuses sévères dans 3 cas, notamment un cas de méningite, un cas de pneumopathie et un cas d'accès palustre. Un cas d'hémopéritoine par lâchage de suture avait également été enregistré. Bisharat et al [15] retrouvait après un suivi de 7 années, 3% de décès et 3,2% de complications infectieuses dont 1,1% de SSPS. Benchimol et al [16] retrouvaient en plus des complications infectieuses, 2,3% de thrombose vasculaire. La splénectomie totale améliore les constantes hématologiques des patients à court terme tandis qu'elle expose d'avantage au risque infectieux. Trois profils hématologiques de patients étaient objectivés un mois après la splénectomie, à savoir l'élévation du taux de plaquettes, l'élévation du taux d'hémoglobine et la diminution du taux de leucocytes. Pour Koffi et al, [5] le taux de leucocytes et de plaquettes augmentait puis se stabilisait tandis que le taux d'hématies enregistrait trois profils. Dans 23,8% il augmentait, dans 19,05% il diminuait et dans 4,76 % il demeurait stable. Benchimol et al [16] retrouvait une élévation d'un tiers du taux des plaquettes dans  $\frac{3}{4}$  des cas, élévation des leucocytes et des hématies stables à court terme en post-opératoire. Dick et al [7] retrouvait une élévation du taux d'hémoglobine un mois après la splénectomie de 1,6 à 2,2 g/dl.

## Conclusion

Les indications de la splénectomie chez les patients drépanocytaires de notre courte série sont dominées par l'état d'hypersplénisme. La splénectomie totale par laparotomie est la règle en pratique. La vaccination prophylactique et l'antibioprophylaxie post-opératoire sont administrées dans tous les cas afin de prévenir de redoutables complications infectieuses post-splénectomies. La morbi-mortalité post-opératoire immédiate est nulle.

## Conflit d'intérêt

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt lors de la réalisation de ce travail.

## Références

- 1- Haute autorité de santé (HAS) France. Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent. Recommandations pour la pratique clinique septembre 2005; p 1-31.
- 2- Gauthier K, Perreault M. La vaccination chez les patients splénectomisés. *Pharmactuel* 2005;38(2):66-72.
- 3- Al-Salem AH, Khwaja MS, Fadel AL, et al. Splenectomy in children with sickle cell disease and thalassemia. *Indian J Pediatr* 1989; 56 (6):747-52.
- 4- Laman M, Aipit S, Bona C et al. Ultrasonographic assessment of splenic volume at presentation after anti-malarial therapy in children with malaria anemia. *Malar J* 2015;14 :219. DOI 10.1186/s12936-015-0741-0.
- 5- Koffi KG, Sanogo I, Toure AH, et al. Indications des splénectomies au cours des hémoglobinopathies majeures : à propos de 21 cas. *Med Afr Noire* 2000;47(10):426-9.
- 6- Dahyot – Fizelier .C, Mimos O. Gestion du risque infectieux chez le splénectomisé. Le Congrès médecins : conférence d'actualisation sfar 2012.
- 7- Dick KR, Kouame DB, Ouattara O et al. Intérêt des splénectomies au cours des drépanocytoses et thalassémies majeures de l'enfant. *Journal de pédiatrie et de puériculture* 2005;18(7):333-9.
- 8- Buzelé R, Barbier L, Sauvanet A et al. Complications médicales des splénectomies. *J Chir Visc* 2016; 153(4):289-99.
- 9- Ejstrud P, Kristensen B, Hansen JB et al. Risk and pattern of bacteraemia after splenectomy: a population-based study. *Scand J Infect Dis* 2000;32:521-5.
- 10- Slandford E, Print F, Falconer M *et al.* Immune response to pneumococcal conjugate vaccination in asplenic individuals *Human vaccines* 2009;5:85-91.
- 11- Davies JM, Lewis MP, Wimperis J et al. British committee for standards in haematology. Review of guidelines for the prevention and treatment of infection in patients an absent or dysfunctional spleen: prepared on behalf of the british committee for standards in haematology by a working party of the haemato-oncology task force. *Br J Haematol* 2011; 155:308-17.
- 12- Spelman D, Buttery J, Daley A et al. Australasian society for infectious diseases. Guidelines for the prevention of sepsis in asplenic and hyposplenic patients. *Intern Med J* 2008; 38:349-56.
- 13- Lagausie P, Rorlich P, Beukerrou M et al. Splénectomies coelioscopiques chez l'enfant: expérience et résultats. *Archives de pédiatrie, Elsevier* 2001; P 584-587.
- 14- Rubin LG, Schaffner W. Clinical Practice. Care of splenic patient *N Engl J Med* 2014; 371:349-56.
- 15- Bisharat N, Omari H, Lavi I et al. Risk of infection and death among post-splenectomy patients. *J Infect* 2001;43:182-6.
- 16- Benchimol D, Chazel M, Taillan B et al. Splénectomie pour affection hématologiques. *Lyon Chir* 1994;90 : 331-7.