

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2010

Thèse N° 098/10

SPLENECTOMIE D'INDICATIONS HÉMATOLOGIQUES CHEZ L'ENFANT (A propos de 08 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 26/05/2010

PAR

Mlle. SOUMATI RAJAE

Née le 20 Juillet 1983 à Taounate

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Enfant - Splénectomie - Maladies hématologiques

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA.....	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
M. HARANDOU MUSTAPHA.....	JUGE
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	
M. AFIFI MY ABDRAHMANE.....	
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
M. ATMANI SAMIR.....	
Professeur agrégé de pédiatrie	
M. RAMI MOHAMED.....	MEMBRE ASSOCIE
Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	

PLAN

Introduction	6
Etude théorique	8
A- Historique.....	9
B- Rappel embryologique.....	11
C- Rappel anatomo-chirurgical.....	13
1- Situation et moyens de fixité	13
2- Morphologie	15
3- Rapports de la rate.....	17
4- Variations anatomiques et malformatives	19
5- Vascularisation et innervation de la rate	22
5.1- Les artères	22
5.2- Les veines	24
5.3- Les lymphatiques	24
5.4- Les nerfs.....	24
5.5- Les variations du pédicule splénique.....	24
D- Rappel histologique.....	27
E- Rappel physiologique	28
Indications hématologiques des splénectomies	30
I- Les étiologies hématologiques	30
A- Les splénectomies pour rates primitivement saines :	30
1- Les anémies hémolytiques :.....	30
1.1- constitutionnelles :.....	30
a- anomalie de la membrane du GR.....	30
a.1-La Sphérocytose héréditaire	30
a.2- L'Elliptocytose héréditaire.....	32
b- hémoglobinopathies.....	33
b.1- La bêta-thalassémie majeure.....	33
b.2- Les syndromes drépanocytaires majeurs.....	35

b.3- L'anémie hémolytique à Hb instable.....	35
c- déficit enzymatique	36
1.2- L'anémie hémolytique auto immune (AHAI).....	37
2- Le purpura thrombopénique auto immun	40
B- Les splénectomies pour rates primitivement pathologiques.....	43
1-Les lymphomes	43
2-Leucémie myéloïde chronique	44
II- Les étiologies non hématologiques.....	45
1- les causes tumorales.....	45
2- les causes infectieuses	45
3- les maladies de surcharge	46
4- les autres.....	46
Prise en charge chirurgicale.....	48
I- Anesthésie-réanimation.....	48
A) période préopératoire.....	48
B) période opératoire	48
C) période post opératoire	49
II- Intervention chirurgicale	50
A- Les moyens :	50
1- Splénectomie totale :.....	50
1-1- Splénectomie à ciel ouvert :.....	50
1-1-1- rate en place	52
1-1-2- par luxation de la rate.....	52
1- 2- Splénectomie par voie laparoscopique	55
2- Splénectomie partielle	57
B- Les indications	62
1- Splénectomie totale.....	62
2- splénectomie partielle	63

Conséquences de la Splénectomie	64
I- à court terme :	64
A- au plan hématologique	64
B- au plan chirurgical :	65
1- les complications thromboemboliques.....	65
2- les complications infectieuses	65
3- les complications hémorragiques	66
4- la fistule pancréatique.....	66
5- les autres.....	66
II- à long terme :	67
A- au plan biologique.....	67
B- au plan clinique.....	67
Prophylaxie	69
A- L'information.....	69
B-vaccination.....	69
C-Antibioprofylaxie	71
Etude pratique	73
Patients et méthodes	73
Les observations	78
Résultats	99
Discussion.....	112
Conclusion	132
Résumé	134
Bibliographie	138

ABREVIATIONS

Ac	: anticorps
AEG	: altération de l'état général
AHAI	: anémie hémolytique auto-immune
An HM	: anémie hypochrome microcytaire
An NN	: anémie normochrome normocytaire
An NM	: anémie normochrome microcytaire
Ana Path	: anatomopathologie
BIL	: bilirubine
β TH	: bêta thalassémie homozygote
CVC	: circulation veineuse collatérale
CCMH	: concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine
Dic	: diagnostic
elts	: éléments
GB	: globules blancs
GR	: globules rouges
Hb	: hémoglobine
Hib	: hémophilus b
HCD	: hypochondre droit
Ig IV	: immunoglobulines intraveineuses
LMC	: leucémie myéloïde chronique
LMSO	: laparotomie médiane sus ombilicale
LNH	: lymphomes malins non hodgkiniens
LSCG	: laparotomie sous costale gauche
LTSO	: laparotomie transversale sus ombilicale
MNO	: méningocoque
OPSI	: overwhelming post splenectomy infection
PDV	: perdu de vue
Plq	: plaquettes
PNO	: pneumocoque
PTAI	: purpura thrombopénique auto immun
PTI	: purpura thrombopénique idiopathique
Sd	: syndrome

SH	: sphérocytose héréditaire
SMG	: splénomégalie
TP	: taux de prothrombine
Ttt	: traitement
VA	: voie d'abord
VGM	: volume globulaire moyen
VIH	: virus d'immunodéficience humaine

INTRODUCTION

Le rôle primordial de la splénectomie dans le traitement des différentes affections hématologiques est connu depuis plus de cent ans, mais les connaissances actuelles des fonctions immunitaires de la rate et les risques de l'asplénie rendent nécessaire la mise en cause des indications de la splénectomie en général. Elles dépendent non seulement de la maladie initiale mais également du stade et de l'évolution de chaque affection.

La splénectomie est indiquée dans certaines hémopathies où la rate constitue un site de destruction électif ou privilégié des éléments du sang.

L'objectif de notre travail est de rapporter les résultats des splénectomies d'indications hématologiques, réalisées chez 8 enfants dans le service de chirurgie pédiatrique de CHU Hassan II de Fès, sur une période de 7ans entre 2003 et 2009.

Etude théorique

A- HISTORIQUE

En 1887, Spencer Wells réalisa la première splénectomie pour maladie hématologique (sphérocytose héréditaire). Depuis, les indications de la splénectomie se sont élargies pour être à visée diagnostique ou thérapeutique [1].

Vers la fin du XIX^e siècle, la splénectomie était l'intervention la plus fréquemment réalisée sur la rate, mais sa mortalité était élevée, due à l'hémorragie et à l'infection. Le pronostic s'est amélioré au cours des années grâce à la codification de la technique chirurgicale [2].

En 1910, la splénectomie a été proposée pour sphérocytose héréditaire.

En 1916, elle a été proposée dans le purpura thrombopénique idiopathique [3].

En 1919, Morris et Bullock montrèrent que la rate jouait un rôle dans la lutte contre les infections chez l'animal. C'est à King et Schumaker que l'on doit la notion que la splénectomie pouvait être responsable de décès par sepsis [2].

En 1952, le premier cas d'anémie hémolytique due à une hémoglobine instable a été décrit par CATHIE, la splénectomie n'avait pas apporté d'amélioration mais permis de mettre en évidence des corps de Heinz intra érythrocytaires [4]. Au cours de la même année, King et al ont rapporté pour la première fois cinq cas de complications survenant plus de deux mois après la splénectomie [5].

En 1958, l'indication de la laparotomie exploratrice en début de traitement de la maladie de Hodgkin était devenue quasi systématique pour réaliser une splénectomie de principe pour un examen anatomo-pathologique de la rate en entier [6].

En 1975, la transfusion, la chélation de fer et la splénectomie ont amélioré le pronostic des patients thalassémiques en leur permettant de dépasser l'âge de 20 ans [7].

En 1991, la splénectomie laparoscopique a été réalisée pour la première fois par B.Delaitre [3].

B- RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Lorsque le mésogastre dorsal de la petite cavité péritonéale commence à s'étendre, à la fin de la quatrième semaine, une condensation mésenchymateuse s'y développe, près de la paroi du corps. Cette condensation se différencie au cours de la cinquième semaine pour donner naissance à la rate, organe lymphoïde sur la circulation sanguine (Figure1.a). Des condensations spléniques plus petites, appelées rates accessoires peuvent exister près du hile de l'organe principal.

Il est important de se rappeler que la rate est un dérivé mésodermique et non un produit de l'endoderme intestinal comme la plupart des viscères intra abdominaux.

La rotation de l'estomac et la croissance du mésogastre dorsal déplacent la rate vers la gauche de la cavité abdominale (Figure1.b). La rotation du mésogastre dorsal établit également une connexion, le ligament spléno-rénal, entre la rate et le rein gauche (Figure1.c). La portion de mésentère dorsal située entre la rate et l'estomac a reçu le nom de ligament gastro-splénique [8].

Du troisième au cinquième mois de la vie embryonnaire, la rate assure l'hématopoïèse en même temps que le foie. Cette activité est remplacée par la moelle, à partir du 4^{ème} mois [9].

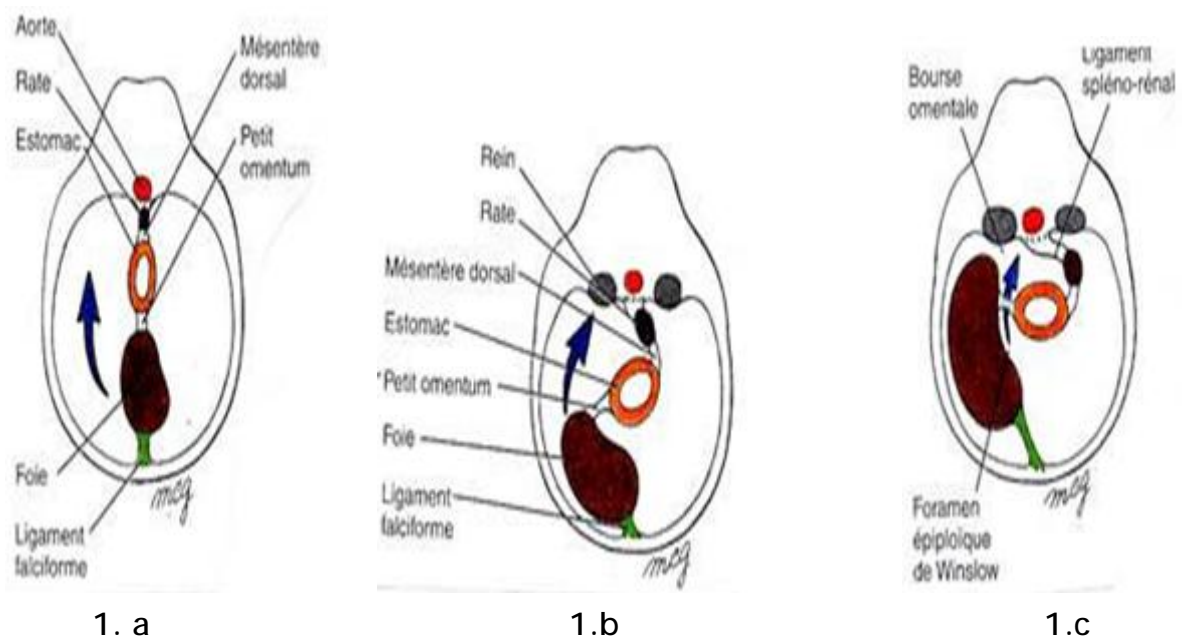


Figure 1 : Schémas d'après Larsen montrant les différentes étapes du développement embryonnaire de la rate [8].

C- RAPPEL ANATOMO-CHIRURGICAL:

La rate est l'organe lymphoïde le plus volumineux de l'organisme [9]. Son poids et sa taille varient en fonction de l'âge, du degré d'alimentation et de l'état de digestion. Son poids passe de 11g à la naissance à 200g à 20 ans et à 110g à 70 ans. Ses dimensions sont 12cm de long, 8cm de large et 4cm d'épaisseur [10]. Sa consistance est friable, de fixité relative, de projection thoraco-abdominale. Elle est placée en dérivation entre la grande circulation et la circulation porte [9].

1-Situation et moyens de fixité

La rate est un organe abdominal situé dans l'hypochondre gauche et non palpable à l'état physiologique. Son sommet est situé en haut et médialement. Elle est située en avant du rein, à gauche de la grande courbure gastrique, au-dessus de l'angle colique gauche et juste sous la coupole diaphragmatique gauche. Elle est mobile lors de la respiration avec l'abaissement de la coupole diaphragmatique. Elle est centrée par l'arc postérieur de la 10^{ème} côte. Elle est constituée d'une capsule fragile entourant son parenchyme.

La rate est relativement libre dans la cavité abdominale. Elle est fixée par les épiploons gastro-splénique et pancréatico-splénique. Cependant les meilleurs éléments de fixité sont le ligament phrénico-splénique et le ligament spléno-colique ou sustentaculum lienis. De plus, la rate possède souvent des adhérences avec les viscères voisins (Figure2) [11].

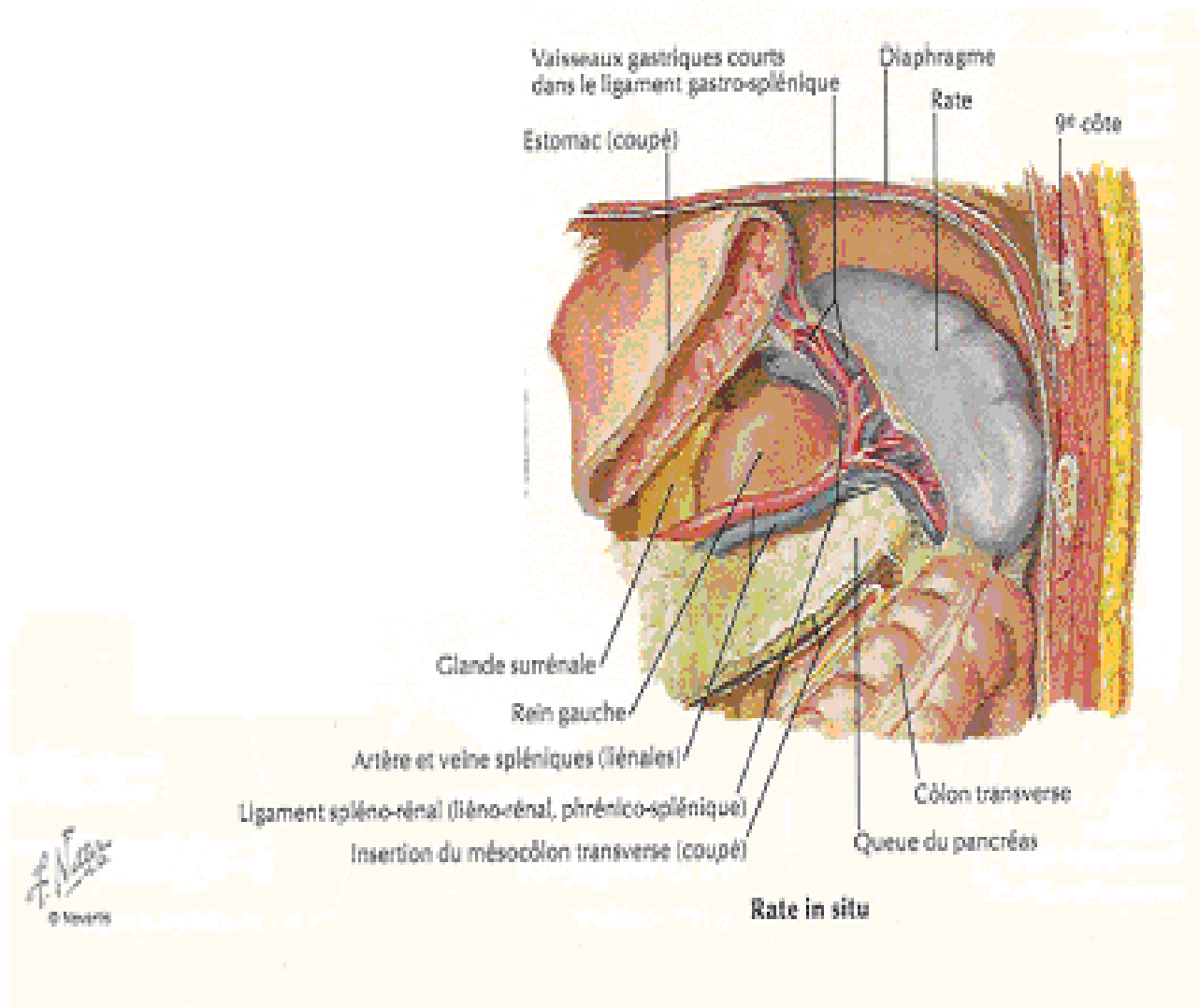


Figure2 : Situation et moyens de fixité de la rate [12].

2-Morphologie

La rate a grossièrement une forme en grain de café constituée de 4 faces :

- Une face postéro-externe ou diaphragmatique.
- Une face antéro-interne.
- Une face postéro-interne.
- Une face inférieure ou base.

Elle possède 4 bords : un premier circonscrit la base ; le deuxième est antérieur, crénelé, convexe vers l'avant et sépare la face antéro-interne de la face postéro-externe; le troisième, postérieur, distingue les faces postéro-interne et diaphragmatique ; enfin le quatrième, interne, sépare les faces antéro-interne et postéro-interne (Figure 3et 4) [11].

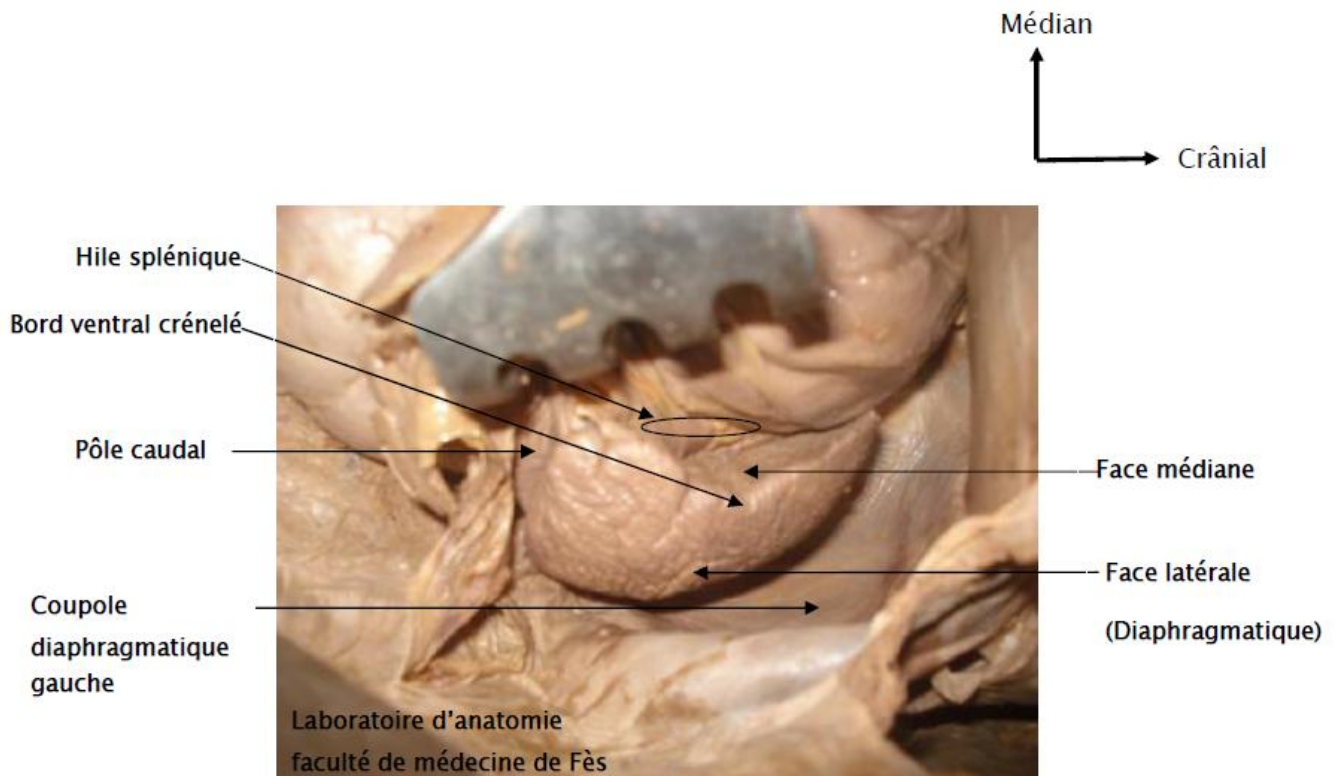


Figure3 : Vue antérieure de la rate montrant sa configuration externe

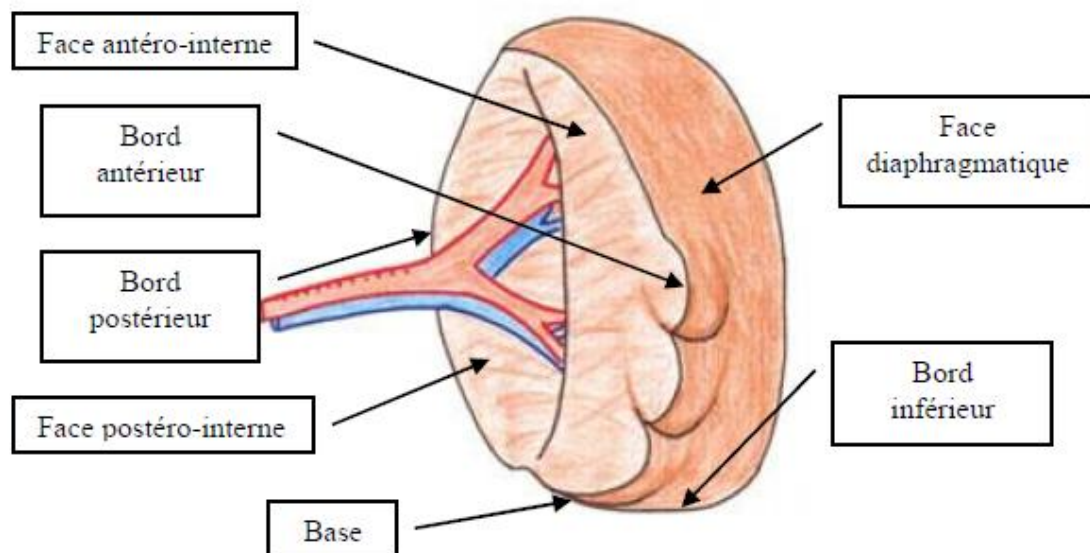


Figure4 : Schéma montrant l'aspect, les faces et les bords de la rate [11].

3-Rapports de la rate :

3.1. Rapports péritonéaux :

Le péritoine pariétal postérieur, après avoir tapissé la face antérieure du rein gauche, s'accole à la face postérieure du pancréas et accompagne jusqu'au hile les vaisseaux spléniques formant l'épiploon pancréatico-splénique. Il continue d'entourer l'ensemble de la rate en revenant par la face antérieure de celle-ci jusqu'au hile splénique. Puis il forme l'épiploon gastro-splénique en rejoignant la grande courbure de l'estomac et sa face antérieure. D'autre part, la bourse omentale s'étend jusqu'au hile splénique participant ainsi à la constitution des deux épiploons décrits ci-dessus (Figure 5) [11].

3.2. Rapports des différentes faces

-La face postéro-externe est en rapport avec le diaphragme et par son intermédiaire à la plèvre et au poumon gauche. Elle se projette au niveau de la 10^{ème} cote.

-La face gastrique est reliée à la grande courbure de l'estomac par l'épiploon gastro-splénique et à la queue du pancréas par l'épiploon pancréatico-splénique.

-La face rénale s'adapte à la convexité de la capsule surrénale et de la partie supéro-externe du rein gauche.

-La base de la rate s'appuie sur l'angle colique gauche et sur le ligament phrénico-colique gauche.

-Le bord supéro-externe répond au rebord costal qu'il ne dépasse pas sauf en cas de splénomégalie.

-Le bord postéro-interne est situé entre la face rénale et la face diaphragmatique, il se projette sur la 11^{ème} cote.

-Le bord interne est situé dans l'angle compris entre l'estomac et la face antérieure du rein (Figure 6) [12].

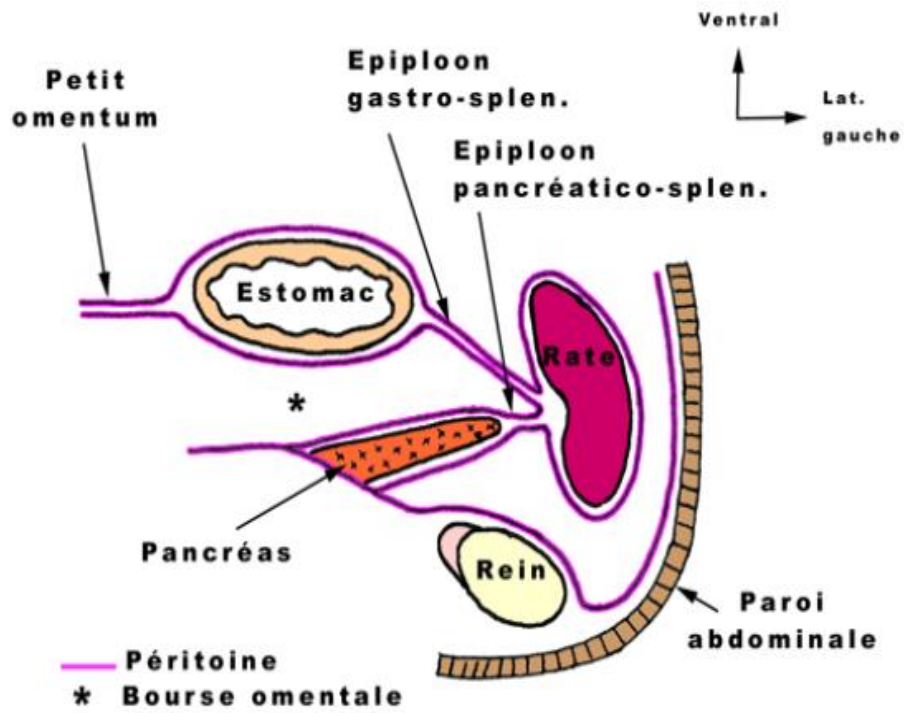


Figure5 : Les rapports de la rate sur une coupe transversale [11].

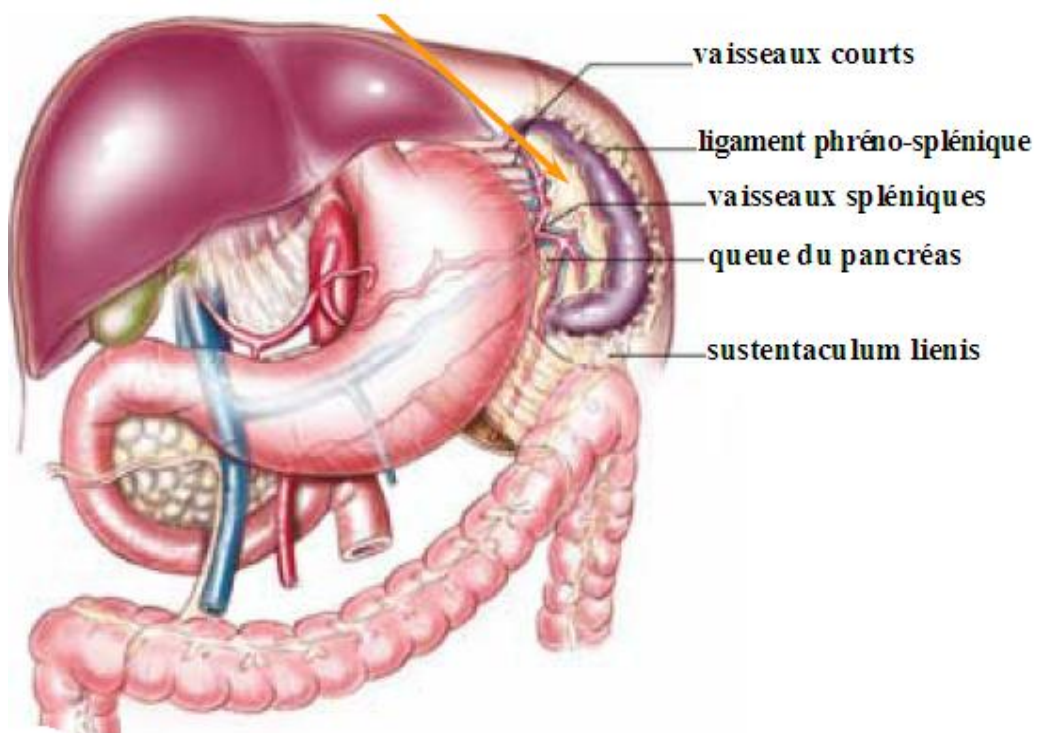


Figure6 : Vue antérieure de l'abdomen montrant les rapports viscéraux de la rate [13].

4-Variations anatomiques et malformatives :

4.1- Les variations de formes :

Les incisures et les encoches de la rate sont des reliquats des sillons qui séparent les lobules de la rate fœtale. Habituellement, les lobulations de cette rate fœtale, formée de la fusion des nodules spléniques primitifs, disparaissent normalement avant la naissance et sont généralement visibles à la face interne. Ces encoches ou incisures peuvent être confondues avec une lacération splénique dans un contexte traumatique [14].

4.2 - Rate accessoire:

La rate accessoire est une variante congénitale consistant en un fragment de tissu ectopique séparé du corps principal de la rate. Il s'agit d'une rate « surnuméraire » retrouvée chez 10 à 20 % de la population. Le mécanisme invoqué dans la formation de ces rates accessoires est embryologique, par absence de fusion complète des nodules du mésoblaste dorsal à la cinquième semaine de vie embryonnaire. De ce fait, la rate accessoire est située dans l'environnement péricapsulaire. La localisation la plus fréquente des rates accessoires est le hile splénique. Elles peuvent aussi être localisées dans le ligament spléno-rénal, gastro-splénique ou même dans le pancréas, dans la paroi gastrique où elle peut mimer une tumeur gastrique sous-muqueuse, dans le grêle, dans le grand ou le petit épiploon, et même dans le scrotum. Le principal diagnostic différentiel de la rate accessoire est un ganglion lymphatique du hile splénique. La connaissance et le repérage des rates accessoires peuvent être importants lorsqu'il est nécessaire d'éliminer tous les tissus fonctionnels spléniques comme dans certains troubles hématologiques (rechutes de purpura thrombopénique) (Figure 7) [14].

4.3-Rate en position ectopique :

La rate ectopique ou rate baladeuse se définit comme une migration de la rate n'importe où dans l'abdomen ou le pelvis. Elle est habituellement fixée dans sa position anatomique normale par les ligaments gastro-splénique et spléno-rénal. Un défaut de développement de ces ligaments se traduit par un long mésentère splénique et une rate anormalement mobile. Cette anomalie est rare, de l'ordre de 0,5 % [15].

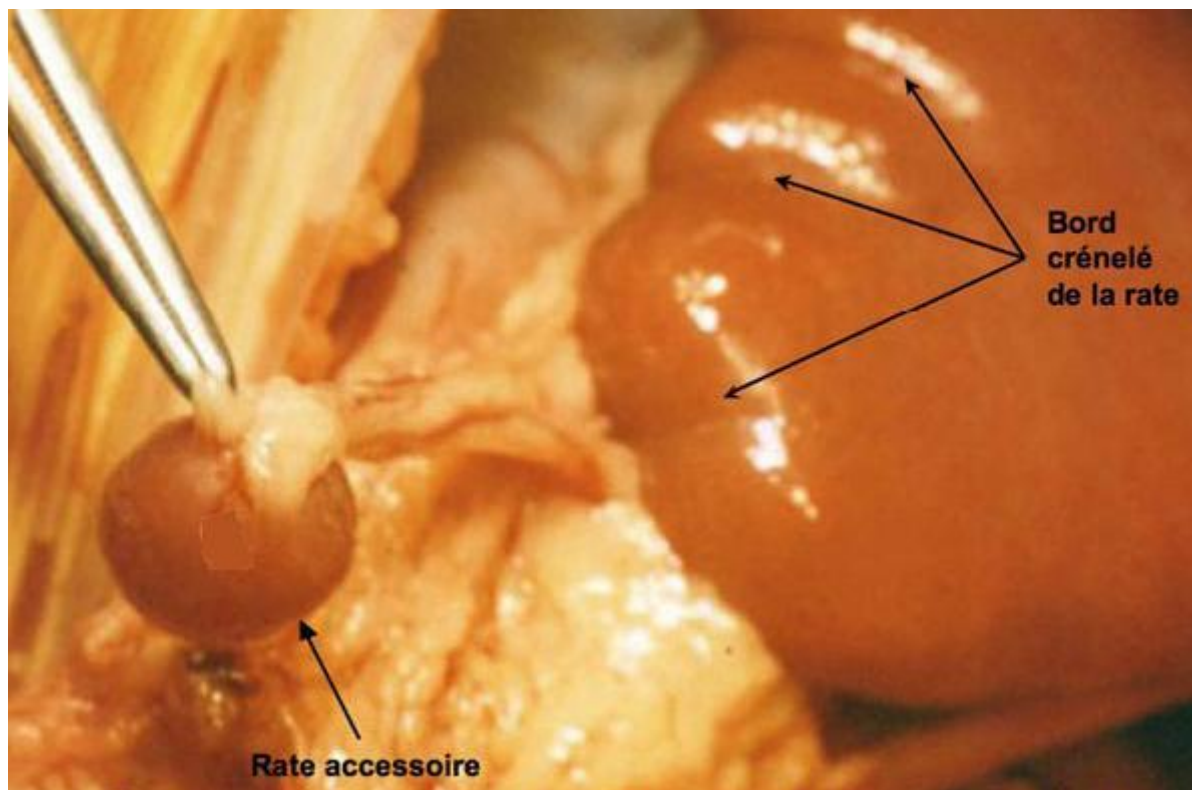


Figure7: Schéma montrant une rate accessoire [16].

5- Vascularisation et innervation de la rate

5.1- Les artères :

La vascularisation extrinsèque est bien connue (Figure 8). Branche du tronc coélique, l'artère splénique chemine, accolée au plan postérieur au bord supérieur du pancréas : au niveau de sa queue, elle chemine sur sa face antérieure dans l'épiploon pancréatico-splénique et se divise au niveau du hile en deux branches terminales supérieure et inférieure. Chacune de ces artères terminales donne plusieurs branches secondaires qui pénètrent dans la rate. L'artère splénique donne le plus souvent une artère polaire supérieure d'origine extra-hilaire et une ou plusieurs artères polaires inférieures. Les vaisseaux courts de l'estomac peuvent naître de toutes les artères précédentes ; ils cheminent dans les épiploons gastro-phrénique et gastro-splénique.

La vascularisation intrinsèque délimite deux hémi-rates irriguées indépendamment des artères polaires par chacune des deux artères terminales et séparées par un plan avasculaire perpendiculaire au grand axe de la rate (Figure 9). Chaque hémi-rate est vascularisée par une série d'artères pénétrantes réalisant autant de territoires vasculaires étagés en « pile d'assiettes » et rarement anastomosés entre eux.

Cette disposition vasculaire « métamérique » conditionne les possibilités de réalisation des splénectomies partielles réglées [17].

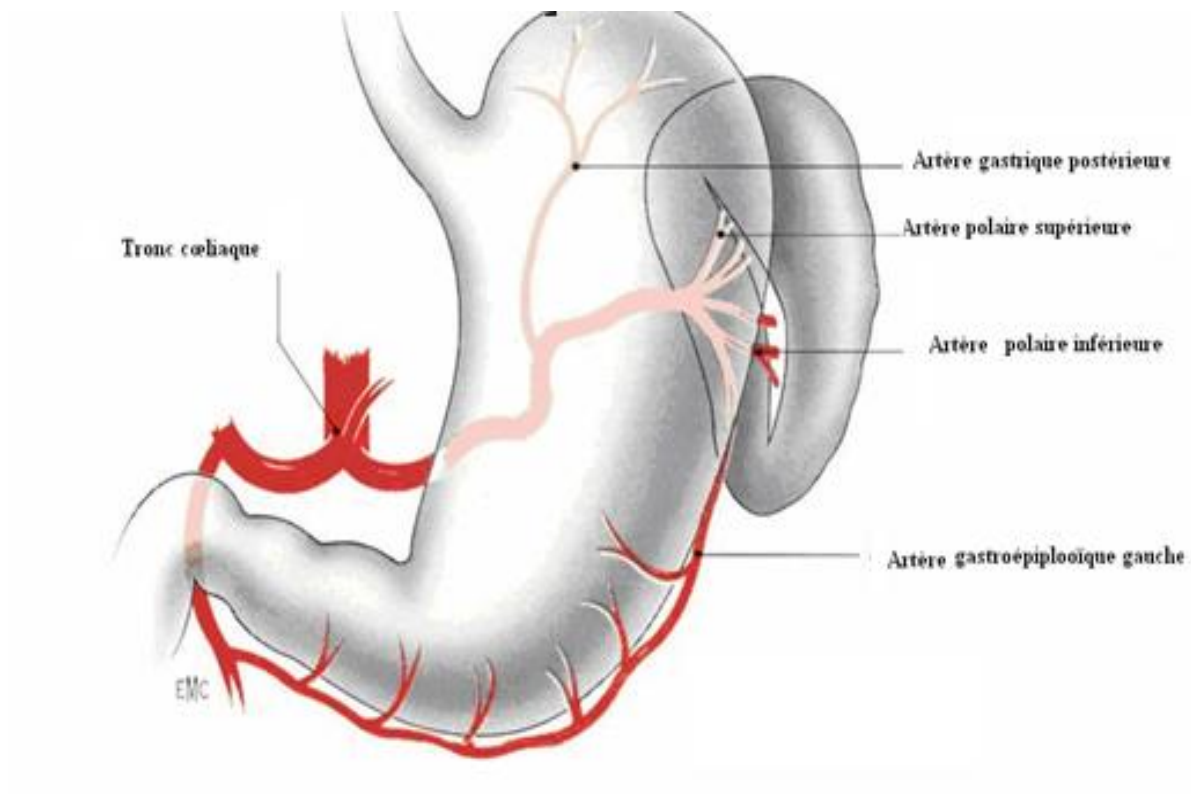


Figure8: Vascularisation extrinsèque de la rate [17].

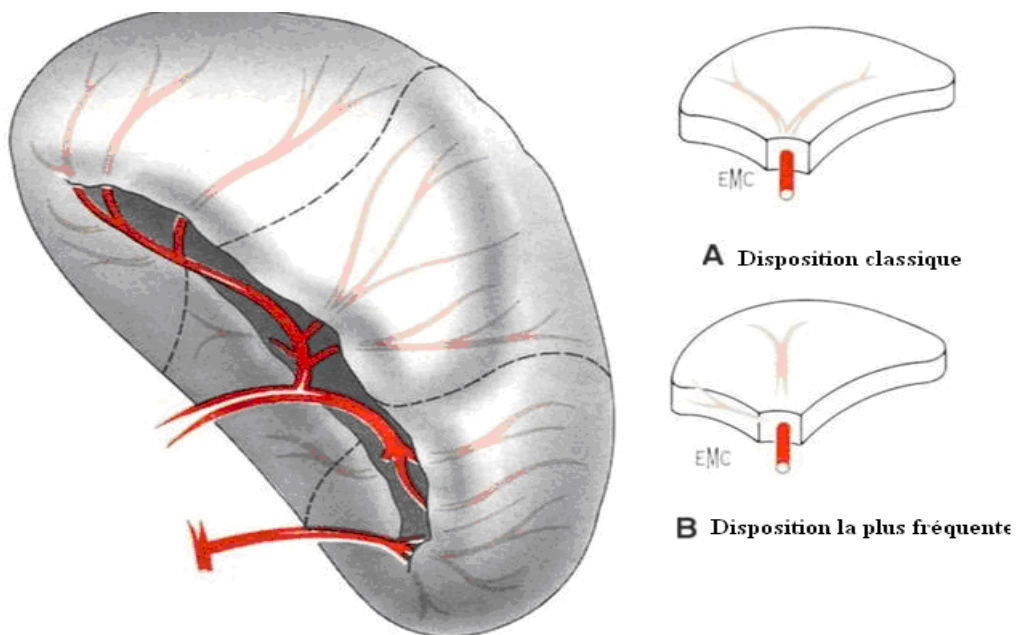


Figure9: vascularisation intrinsèque de la rate [17].

5.2- Les veines :

La veine splénique naît de la réunion de trois grands troncs veineux qui émergent du hile de la rate et reçoit la veine gastro-omental gauche et les veines gastriques courtes dont le trajet est parfois intrasplénique. La veine splénique reçoit de nombreuses affluences du pancréas, qui ne correspondent pas nécessairement aux branches de l'artère splénique. La veine splénique reçoit souvent la veine mésentérique inférieure (38 %) pour former le tronc confluent spléno-mésaraïque qui va former, par la réunion avec la veine mésentérique supérieure, le tronc porte (Figure 10) [18].

5.3- Les lymphatiques :

Les lymphatiques de la rate provenant de deux réseaux l'un superficiel, sous capsulaire, l'autre profond émergeant au niveau du hile; les lymphatiques spléniques se jettent dans les ganglions hilaires de la rate situés au contact de la terminaison de l'artère splénique dans l'épiploon pancréatico-splénique au voisinage de la queue du pancréas. Ils se drainent par les lymphatiques qui suivent l'artère splénique [19].

5.4- Les nerfs :

Les nerfs viennent du plexus solaire par le plexus qui accompagne l'artère splénique [20].

5.5- Les variations du pédicule splénique

La longueur du pédicule artériel est considérée comme courte en dessous de 3cm. Cette notion permet la classification chirurgicale du pédicule splénique. Dans le type long, la division de l'artère splénique se fait très précocement ("pré-hilaire")

avec une disposition en éventail des rameaux vasculaires facilitant une hémostase soigneuse lors d'une splénectomie. Dans le type court, l'artère splénique se divise au contact du hile, réalisant un "T" couché à partir duquel naissent plusieurs rameaux courts qui pénètrent perpendiculairement dans la rate. Cette conformation est source de difficultés chirurgicales lors d'une splénectomie (nécrose de la queue du pancréas, problèmes d'hémostase) (Figure11) [21].

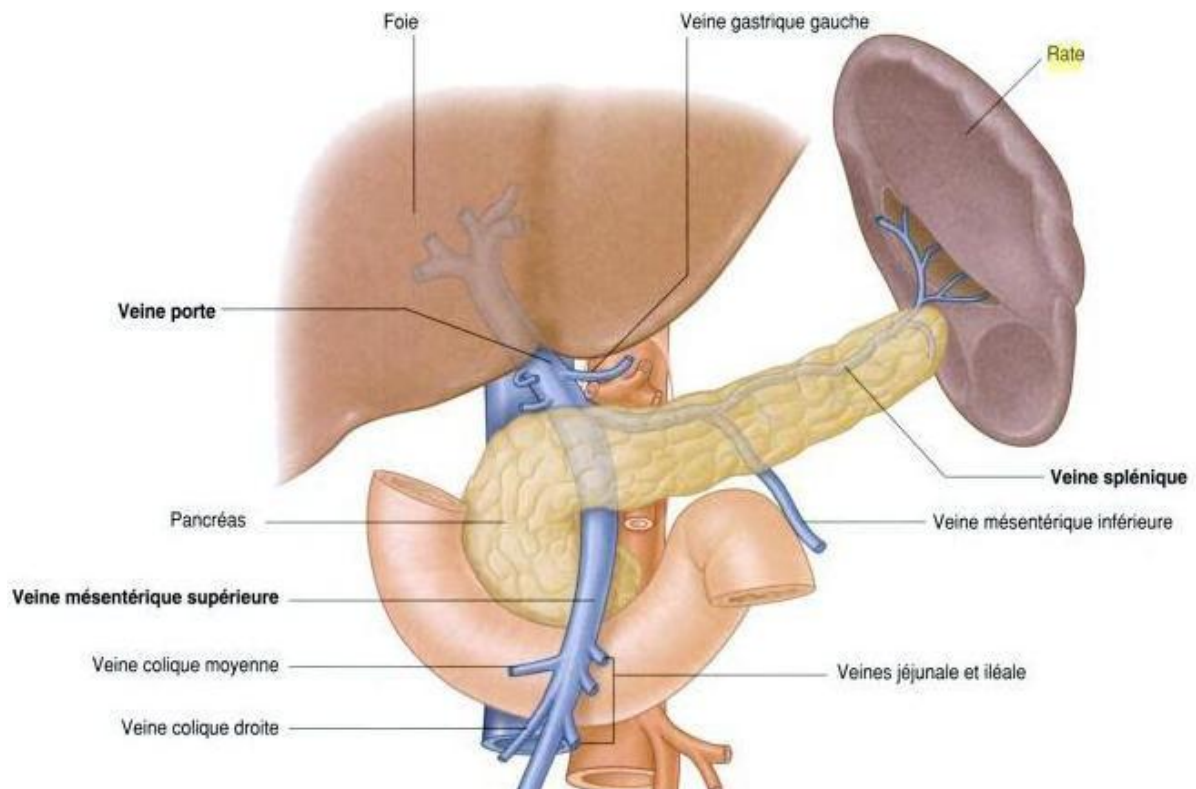


Figure10 : Schéma du trajet de la veine splénique [22].

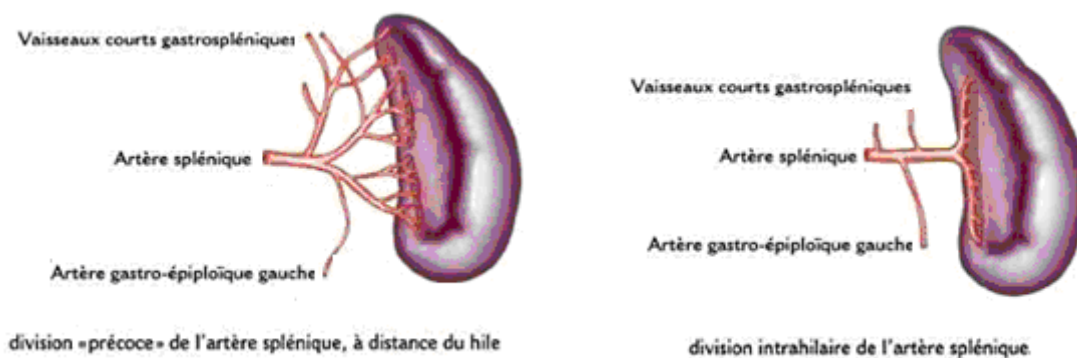


Figure11 : Représentation schématique des variations du pédicule splénique [23].

D- RAPPEL HISTOLOGIQUE :

La rate est entourée d'une capsule conjonctive de laquelle naissent des cloisons porte-vaisseaux, divisant l'organe en compartiments avec une pulpe blanche et une pulpe rouge.

La pulpe blanche correspond au tissu lymphoïde de la rate. Il représente 10% du tissu splénique. Les lymphocytes T se disposent le long des artérioles, accompagnés de cellules histiocytaires. Les lymphocytes B se regroupent en follicules autour de l'artériole terminale. Ces follicules présentent une structure identique à celle du follicule lymphoïde ganglionnaire. Ils sont composés de lymphocytes B et de quelques lymphocytes T helper.

La pulpe rouge est formée des cordons de Billroth et des sinus. Elle contient des lymphocytes B et des plasmocytes et de nombreux lymphocytes suppresseurs [9].

E- RAPPEL PHYSIOLOGIQUE :

1- Fonction hématopoïétique :

A l'état normal chez le fœtus, la rate a une fonction hématopoïétique entre le 4^{ème} et le 6^{ème} mois, puis cette fonction diminue et disparaît avant la naissance. Dans certains cas pathologiques, cette fonction hématopoïétique réapparaît notamment au cours de certaines hémopathies [9].

2- Fonction hémolytique :

L'hémolyse ne concerne que 20% des globules rouges normaux âgés, la moelle reste le site électif de l'hémolyse physiologique. Le rôle de la rate devient prépondérant dans la destruction des globules rouges anormalement fragiles ou altérés. La perte de plasticité et de déformabilité des globules rouges (sphérocytose, hémoglobinopathies, enzymopathies) sont les causes de l'hémolyse intrasplénique [9].

3- Fonction de réservoir :

Le pool splénique des globules rouges est faible, 1 à 2% de la masse des globules rouges circulants. La rate contient une petite fraction du pool marginal des polynucléaires. Les lymphocytes représentent un tiers du pool lymphocytaire. Environ 30% des plaquettes circulants sont mises en réserve dans la rate. L'hyperséquestration d'éléments sanguins est responsable des cytopénies de l'hypersplénisme [9].

4- Fonction d'épuration :

La rate joue un rôle dans le remodelage des globules rouges circulants. L'apparition, dans le sang, d'hématies à corps de Jolly après splénectomie témoigne de l'absence de cette action de remodelage [9].

5- Fonction immunitaire :

La rate est un organe important du système immunologique. Elle joue un rôle dans les réactions humorales et à médiation cellulaire et dans l'élimination de micro-organismes et des particules d'antigènes présents dans le sang [9].

6- Fonction métabolique :

La rate sécrète des substances opsonisantes : la tuftsine, tétrapeptide capable de se fixer sur les polynucléaires pour stimuler leur phagocytose, et la properdine, protéine activatrice de la voie alterne du complément [9].

INDICATIONS HEMATOLOGIQUES DES SPLENECTOMIES

I. Les étiologies hématologiques

Dans le cadre des étiologies hématologiques, on distingue les rates hyperactives mais primitivement saines d'une part, et d'autre part les rates primitivement pathologiques.

A- Les splénectomies pour rates primitivement saines

L'hyperactivité splénique est ici secondaire à une anomalie des cellules sanguines circulantes, la rate étant l'organe le plus sensible pour détecter et détruire les cellules sanguines endommagées. Les principales étiologies sont :

1- Les anémies hémolytiques

1.1- constitutionnelles

a- anomalie de la membrane du GR

a.1- La sphérocytose héréditaire

La sphérocytose héréditaire (SH), appelée aussi maladie de Minkowsky-Chauffard, est la maladie constitutionnelle du globule rouge la plus fréquente. Sa transmission est dominante dans 75 % des cas.

La SH est secondaire à un déficit quantitatif ou qualitatif de certaines protéines de membrane, en l'occurrence : ankyrine, bande 3, spectrine, protéine 4.2. Quelle que soit la protéine responsable, son déficit aboutit à une perte du matériel membranaire, à une sphérisation des cellules, à une diminution de leur résistance osmotique et à une diminution de leur déformabilité.

Le diagnostic de SH est en général aisé lorsqu'il existe :

- des antécédents familiaux de SH.
- des signes cliniques évidents (pâleur, ictère, splénomégalie).

- une anémie régénérative avec signes d'hémolyse aux examens biologiques.
- présence de sphérocytes sur le frottis sanguin.
- un excès de cellules hyperdenses.

Des examens biologiques spécifiques de confirmation du diagnostic de SH peuvent être réalisés comme :

- l'ektacytométrie en gradient osmolaire actuellement le test le plus sensible et le plus spécifique.
- la résistance osmotique : montrant une fragilité osmotique des globules rouges aux solutions hypotoniques élevée, mais ce test est moins sensible.
- la cytométrie en flux, encore peu utilisée, semble être une méthode diagnostique prometteuse.

Mais ce type de tests de confirmation du diagnostic n'est utile qu'en cas :

- d'antécédent familial de SH si le décompte des cellules hyperdenses n'est pas réalisable.
- en l'absence d'histoire familiale, devant toute atypie du frottis.
- chez le nouveau-né et avant splénectomie, notamment pour éliminer le diagnostic de stomatocytose héréditaire, contre-indiquant formellement la splénectomie [24].

La SH est souvent bien tolérée et ne nécessite que rarement des transfusions. L'évolution peut cependant être émaillée de complications : crises de déglobulisation, lithiase vésiculaire [9].

- Indication de splénectomie :

La SH n'est pas une indication en soi à la splénectomie. Avant toute splénectomie, il est essentiel d'avoir éliminé une stomatocytose héréditaire, maladie constitutionnelle rare du globule rouge, se compliquant de manifestations

thromboemboliques après splénectomie. L'indication de la splénectomie dépend de l'importance de l'anémie et de sa tolérance clinique, la splénectomie est indiquée dans les formes sévères ; elle est souvent indiquée dans les formes modérées selon le degré d'anémie et son retentissement sur l'état général (fatigabilité) ; elle n'est pas indiquée dans les formes minimales et asymptomatiques.

La splénectomie pour rate très volumineuse se discute uniquement s'il existe une gêne fonctionnelle ou un risque important de traumatisme splénique dans les activités sportives ou professionnelles. L'indication de la splénectomie chez un patient ayant une lithiase biliaire, sans anémie profonde ou mal tolérée, est controversée [24].

Tableau 1 : Critères diagnostiques simples de la sphérocytose héréditaire.

Paramètres cliniques	Pâleur, splénomégalie, ictère
Indices érythrocytaires	↓Hb, ↑CCMH, ↓VGM, ↑% cellules hyperdenses, ↑ réticulocytes
Frottis sanguin	Sphérocytes (peuvent être absents)
Signes d'hémolyse	↑ bilirubine libre, ↓haptoglobine, ↑ réticulocytes
Test de Coombs érythrocytaire	Négatif

a.2- L'Elliptocytose héréditaire :

-L'Elliptocytose héréditaire est caractérisée par la présence d'érythrocytes de forme ovale au frottis sanguin, les elliptocytes. Elle est le reflet d'une anomalie du cytosquelette de la membrane du globule rouge. La maladie se transmet selon le mode autosomique dominant. Les formes hétérozygotes sont fréquentes, mais les formes homozygotes sont rares et sont caractérisées par la sévérité de l'hémolyse.

-L'Elliptocytose est cliniquement latente. Elle se traduit uniquement par l'anomalie morphologique des globules rouges que l'on découvre fortuitement à

l'occasion d'un hémogramme. L'anomalie caractéristique est la présence sur le frottis sanguin de plus de 15% des globules rouges ayant une forme ovale. Dans 10 à 15% des cas il existe une anémie hémolytique semblable à celle de la sphérocytose héréditaire.

La splénectomie reste le traitement des formes hémolytiques [9].

b- Hémoglobinopathies

Les principales hémoglobinopathies posant l'indication de splénectomie sont :

b.1- La bêta-thalassémie majeure :

Elle correspond à la maladie de Cooley, forme habituelle de thalassémie homozygote avec absence totale de l'HbA.

Sur le plan clinique, l'anémie n'apparaît pas dès la naissance car la synthèse d'HbF est alors majoritaire. Le diagnostic est fait entre 3 et 18 mois, on observe :

- une pâleur cutanéomuqueuse,
- un subictère,
- un aspect mongoloïde du faciès,
- un retard staturo-pondéral,
- une hépatosplénomégalie ayant tendance à s'accroître progressivement et à créer une augmentation de volume de l'abdomen [9].

Sur le plan biologique :

- L'hémogramme révèle une anémie profonde, inférieure à 7 g/dl, hypochrome microcytaire.
- L'examen du frottis sanguin montre aussi une anisocytose, une poikilocytose, des ponctuations basophiles fréquentes, et une érythroblastose majeure.
- L'étude de l'hémoglobine permet le diagnostic ; le pourcentage d'HbF est constamment très augmenté pour l'âge (50 % à 98 %).

- La bilirubine non conjuguée est augmentée du fait de l'hémolyse chronique.
- Le contenu en fer de l'organisme est toujours augmenté et le bilan de fer positif, même en l'absence de transfusion, du fait de l'hyperabsorption intestinale du fer secondaire à la dysérythropoïèse.

En l'absence de traitement, l'anémie sévère se complique d'insuffisance cardiaque, l'hépto-splénomégalie se majore, un retard de croissance s'installe ; le décès survient avant l'adolescence [7].

Indication de la splénectomie :

Le développement d'un hypersplénisme est pratiquement constant dans la thalassémie majeure. Il apparaît en règle vers 6-8 ans, parfois plus tard chez des patients soumis d'emblée à des apports transfusionnels élevés. Dans la grande majorité des cas, un hypersplénisme est évoqué devant une augmentation des besoins transfusionnels d'année en année, avec parfois constatation d'une leucopénie ou d'une thrombopénie. On estime actuellement qu'une consommation annuelle supérieure à 200 ml/kg de concentrés érythrocytaires pour maintenir un taux d'hémoglobine moyen proche de 12 g/dl doit faire évoquer un hypersplénisme et conduire à une splénectomie [7].

Tableau 2 : critères diagnostiques de la thalassémie majeure

Paramètres cliniques	Pâleur, subictère, hépto-splénomégalie, faciès mongoloïde, retard staturo-pondéral
Indices érythrocytaires	↓Hb, ↓VGM, ↓CCMH
Signes d'hémolyse	↑ bilirubine libre, ↓ haptoglobine
Frottis sanguin	anisocytose, poïkilocytose, érythroblastose majeure
Electrophorèse d'Hb	↑ % HbF
Contenu en Fer	↑Fer sérique, ↑Ferritinémie

b.2- Les syndromes drépanocytaires majeurs

Regroupent la drépanocytose homozygote S/S, forme la plus sévère, et les hétérozygotes S /C, S/B-thalassémie.

Le diagnostic est habituellement fait vers 6mois-1an, lorsque l'HbF laisse place à l'HbS, et souvent à l'occasion d'une complication aiguë :

- Crises douloureuses drépanocytaires.
- Crises aiguës de séquestration splénique avec chute brutale de l'Hb et augmentation rapide du volume de la rate.
- Infections graves (septicémie, méningites.....)
- Accidents vaso-occlusifs graves [9].

Les indications de splénectomie sont l'augmentation des besoins transfusionnels et l'hypersplénisme [25].

b.3- L'anémie hémolytique à Hb instable ou anémie hémolytique à corps de Heinz.

Les hémoglobines instables, sont dues à une mutation ponctuelle modifiant la structure primaire de la globine. Elles précipitent sous forme de corps de Heinz intraérythrocytaires, fréquemment liés à la protéine bande 3 de la membrane érythrocytaire. Les globules rouges ainsi modifiés perdent leur élasticité et sont sélectivement détruits dans la rate, entraînant une hémolyse. Elles sont rares et souvent limitées à une seule famille, de transmission génétique généralement autosomique dominante et les patients sont hétérozygotes.

Le tableau clinique d'une hémoglobine instable est fonction de la nature de la mutation. L'anémie hémolytique est le signe clinique majeur, fréquemment accompagnée d'hépto-splénomégalie et d'ictère. Des crises d'hémolyse peuvent survenir suite à une infection virale ou bactérienne ou suite à la consommation d'oxydants chimiques.

A l'hémogramme, outre l'anémie, on peut noter de l'anisocytose, de la poikilocytose, parfois une hypochromie.

La recherche des corps de Heinz montre des inclusions souvent attachées à la membrane. Après splénectomie, les corps de Heinz sont souvent visibles sur des frottis de sang frais.

A l'électrophorèse des hémoglobines, l'hémoglobine instable apparaît comme une bande diffuse, témoin d'une dénaturation lors de la préparation ou en cours d'électrophorèse.

Le test de stabilité ou le test à la chaleur est un test simple qui permet le diagnostic. Il consiste en une incubation de l'hémolysat 1 à 2 heures à 50 °C : la présence d'un précipité visible signe la présence d'une Hb instable.

Indication de la splénectomie :

Dans les cas modérés, le traitement est généralement préventif et supplétif. Il faut prévenir et traiter rapidement les infections, en limitant les épisodes fébriles avec de l'aspirine et éviter les médicaments oxydants (paracétamol, sulfamides).

Dans les cas graves, la question de la splénectomie doit toujours être posée en tenant compte du rôle important de la rate dans la petite enfance contre les infections bactériennes. La splénectomie n'est cependant pas toujours bénéfique. Deux cas graves d'hémoglobine instable ont été traités par Hydroxyurée avec une augmentation du taux d'Hb F et diminution du taux d'Hb instable [4].

c- Déficit enzymatique

Il s'agit de maladies géniques de transmission récessive autosomique ou liée au sexe [26]. Tout déficit enzymatique du GR perturbe le métabolisme érythrocytaire et concourt à la destruction prématurée du GR. Le déficit enzymatique peut concerner les différentes enzymes: pyruvate kinase, hexokinase, glucose phosphate,

isomérasephosphofructokinase, aldolase, triose phosphate isomérase, phosphoglycerate kinase.

Les signes cliniques ce sont ceux de toute hémolyse chronique :

- splénomégalie
- ictère
- lithiase biliaire
- trouble de croissance [22].

Le diagnostic biologique se fait en plusieurs étapes que l'on peut résumer en quatre phases :

- mise en évidence de l'hémolyse.
- diagnostic différentiel avec les maladies auto-immunes, les hémoglobinopathies et les maladies de la membrane érythrocytaire.
- mise en évidence du déficit enzymatique par la mesure d'activité enzymatique réalisée sur hémolysat.
- caractérisation de la mutation en biologie moléculaire [26].

La splénectomie permet de réduire les besoins transfusionnels et d'améliorer la survie des hématies [27].

1.2- L'anémie hémolytique auto immune (AHA)

Les anémies hémolytiques auto-immunes font partie des anémies hémolytiques acquises d'origine extracorpusculaire. Elles sont liées à la présence d'auto-anticorps dirigés contre un ou plusieurs composants ou antigènes de la surface des globules rouges.

La classification des AHA dépend essentiellement des caractéristiques immunochimiques et de l'isotype des auto- anticorps en cause. Les auto -anticorps sont ainsi qualifiés de « Chauds » lorsqu'ils exercent leur activité hémolytique maximale, à des températures comprises entre 35 et 40°C, ils sont le plus souvent

d'isotype immunoglobuline IgG, et dirigés contre les antigènes du système Rhésus. À l'inverse, les auto- anticorps « froids » sont actifs à basse température ($< 30^{\circ}\text{C}$), sont presque toujours de type IgM et entraînent la lyse des hématies par le biais d'une activation du complément [28].

Il est important de distinguer, au plan clinique, les AHAI « chaudes » des AHAI « froides ». Leur symptomatologie est différente.

AHAH chaudes :

Les manifestations cliniques révélatrices des AHAI sont non spécifiques. Elles associent, un syndrome anémique et des signes d'hémolyse extravasculaire à type de subictère conjonctival, voire d'ictère généralisé avec urines foncées. Lorsque l'hémolyse est intense et le début brutal, des signes d'hémolyse intra vasculaire (fièvre, lombalgies, urines rouges « porto » et parfois insuffisance rénale) peuvent être associés et faire parfois errer le diagnostic. En dehors de toute maladie associée, une splénomégalie modérée liée à l'hémolyse extravasculaire est observée. Une splénomégalie plus importante que ne le voudrait le degré d'hémolyse ($>16-18\text{ cm}$) doit inciter à rechercher une maladie sous-jacente et notamment une hémopathie lymphoïde.

AHAH froides :

Les formes aiguës postinfectieuses (infection à *Mycoplasma pneumoniae*) s'observent surtout chez l'enfant de moins de 5 ans, elles sont dominées par un tableau d'anémie sévère.

L'hémoglobinurie paroxystique a frigore est une forme d'AHAH à anticorps froids est le plus souvent postinfectieuse (virale) et se manifeste chez l'enfant par une hémolyse aiguë intravasculaire potentiellement grave.

Les examens complémentaires à réaliser devant une suspicion d'AHAH doivent répondre aux deux objectifs suivants : (1) confirmer le diagnostic et classer l'AHAH, et (2) rechercher une maladie associée.

Biologiquement, le diagnostic est évoqué devant une anémie classiquement normochrome macrocytaire et régénérative, avec parfois des érythroblastes circulants.

En dehors du cadre du syndrome d'Evans (qui se définit par la survenue, simultanée ou décalée dans le temps, d'une thrombopénie auto-immune et d'une AHAI et/ou d'une neutropénie auto-immune), le nombre de leucocytes et de plaquettes est normal.

Le caractère hémolytique de l'anémie est facilement confirmé par l'élévation du taux de LDH et/ou de la bilirubine libre, et surtout par la baisse de l'haptoglobine.

Le frottis montre classiquement une anisocytose et une polychromatophilie liée à l'augmentation des réticulocytes.

La preuve de la nature auto-immune des AHAI repose sur :

- le test de Coombs direct : qui démontre la présence d'Ig ou de facteurs du complément, anormalement fixés in vivo à la surface des hématies [29].
- le test d'élution-fixation consiste à dissocier l'auto-anticorps de la surface du globule rouge à laquelle il est attaché, permettant ainsi, d'étudier sa nature et sa spécificité.
- le titrage des auto-anticorps sériques ou test Coombs indirect qui reste un élément important du diagnostic dans les AHAI à anticorps froids et en cas de suspicion d'AHAI avec test Coombs direct négatif ou Coombs direct positif de type complément(C3) isolé [30].

Indication de splénectomie :

La splénectomie est le traitement de deuxième ligne. Il faut l'envisager chez les patients ayant une AHAI chaude idiopathique résistant à la corticothérapie ou chez les patients initialement répondeurs mais qui ont un seuil de corticodépendance élevé (supérieure à 20 mg/j). Elle est efficace en cas de splénomégalie palpable, quand les auto-anticorps sont incomplets de nature IgG, quand leur quantité est faible, et lorsque la séquestration splénique des globules rouges est exclusive ou prédominante. Elle est inefficace donc non indiquée en cas d'agglutinines froides (en raison du siège essentiellement intrahépatique de l'hémolyse) ou en présence d'anticorps fixant le complément [30].

Tableau 3 : Critères diagnostiques des AHAI

Paramètres cliniques	AHAi chaudes	Sd anémique, ictère, splénomégalie
	AHAi froides	Les formes aiguës postinfectieuses
		L'hémoglobininurie paroxystique a frigore
Indices érythrocytaires	↓Hb, ↑ VGM, ↑ réticulocytes	
Signes d'hémolyse	↑ LDH, ↑ bilirubine libre, ↓ l'haptoglobine	
Frottis sanguin	Anisocytose, polychromatophilie	
Test de Coombs érythrocytaire	positif	

2-Le purpura thrombopénique auto immun

Le purpura thrombopénique auto-immun encore appelé purpura thrombopénique idiopathique est la maladie hémorragique la plus fréquente chez l'enfant (5/100 000 enfants/an). Il s'agit d'une maladie auto-immune primitive caractérisée par la destruction prématurée des plaquettes sanguines recouvertes d'auto-anticorps spécifiques par le système réticulo-endothélial. Elle touche de façon équivalente les filles et les garçons, et responsable d'un syndrome

hémorragique brutal chez un enfant jeune (pic entre 2 et 10 ans), auparavant sain, souvent quelques jours ou semaines après une infection virale ou une vaccination [31].

Le plus souvent, la thrombopénie régresse spontanément dans les 6 premiers mois définissant ainsi le PTI aigu. La persistance de la thrombopénie ($< 150.000/\text{ml}$) au-delà de ce délai caractérise la forme chronique de la maladie [32].

L'hémorragie intracrânienne est la complication la plus grave de cette maladie bénigne [31].

Il est habituellement facile de porter le diagnostic de PTAI sur les éléments suivants :

- absence de prise médicamenteuse potentiellement responsable.
- examen clinique normal en dehors du syndrome hémorragique et notamment absence d'organomégalie (splénomégalie, hépatomégalie,
- adénopathies).
- thrombopénie isolée sans autres anomalies de la numération et du frottis sanguin.
- absence d'anomalies de l'hémostase.
- myélogramme (s'il est réalisé) montrant une moelle normale et riche en mégacaryocytes.

La recherche d'anticorps antiplaquettes ou le test de Coombs plaquettaire peut être utile lorsqu'il existe un doute diagnostique, en particulier lorsque la thrombopénie est modérée, car la découverte d'anticorps antiplaquettes est alors un argument supplémentaire, mais non absolu, en faveur du mécanisme immunologique de la thrombopénie. Elle n'est pas indispensable au diagnostic lorsque ce dernier n'est pas discutable. Le PTAI peut être isolé ; il est alors considéré comme idiopathique. Il peut aussi compliquer l'évolution d'un lupus, être parfois associé à une anémie hémolytique auto-immune (syndrome d'Evans), accompagner

une hémopathie lymphoïde chronique (lymphome), ou une infection virale aiguë ou chronique (VIH), les examens biologiques sont orientés en fonction des signes cliniques d'appel, pour essayer de documenter ces maladies associées au PTAI. Au minimum et de manière systématique, on recherche des anticorps antinucléaires et des anticorps anti-Ro (syndrome sec), test de Coombs direct en cas d'anémie, sérologie de VIH et sérologie d'hépatite B et C [33].

Indication de splénectomie :

La rate constitue un site important de production des autoanticorps antiplaquettes et le lieu principal de destruction des plaquettes opsonisées. Ces faits expliquent que la splénectomie soit efficace [33]. La splénectomie est considérée comme le traitement de référence en cas d'échec des traitements de première ligne (corticothérapie et des Ig IV). Elle ne doit être envisagée que chez les patients ayant un chiffre de plaquettes inférieur à 30.000 /ml, a fortiori s'il existe des signes hémorragiques. Il est recommandé d'attendre au moins six à 12 mois d'évolution après la date du diagnostic de PTI avant de proposer la splénectomie car une rémission, voire une guérison du PTI, peut être observée pendant cette période [34]. En cas d'échec de la splénectomie ou de rémission partielle, la réadministration des traitements qui s'étaient précédemment avérés inefficaces (et en particulier la corticothérapie) peu alors être couronnée de succès [74].

Tableau4 : Critères diagnostiques du PTAI

Paramètres cliniques	sd hémorragique, absence d'organomégalie
Indices plaquettaires	↓ plaquettes
Bilan d'hémostase	normal
Frottis sanguin	normal
myélogramme	Moelle normale et riche en mégacaryocytes

B- Les splénectomies pour rates primitivement pathologiques

Dans ce groupe la rate, elle-même, est le siège d'un processus pathologique.

1-Les lymphomes

Le lymphome constitue un ensemble de proliférations tumorales monoclonales développées aux dépens des lymphocytes. Le lymphome est la tumeur maligne la plus fréquente de la rate. Les lymphomes malins non hodgkiniens (LNH), sont cinq fois plus fréquents que la maladie de Hodgkin [18].

Pour les LNH, l'atteinte de la rate est de peu d'importance car le pronostic et le traitement dépendent du type histologique. Dans 30% des cas, la rate est envahie de façon diffuse se manifestant par une splénomégalie.

Le LNH primitif isolé de la rate est exceptionnel puisqu'il ne représente que 1 % des lymphomes malins.

Dans la maladie de hodgkin, il existe une atteinte splénique dans 60% des cas. La taille de la rate ne permet pas d'affirmer l'atteinte réelle, puisque un tiers des splénomégalias ne présente pas de signes histologiques de la maladie, et à l'inverse un tiers des rates ayant une taille normale possède des signes positifs histologiques.

L'échographie affirme facilement l'existence d'une splénomégalie, d'autant plus suspecte que son écho structure est hétérogène [10].

La splénectomie peut être réalisée dans un but diagnostique; En effet il s'agit souvent d'un diagnostic méconnu, et c'est l'étude anatomopathologique qui en révèle la nature maligne, ou visant à établir un inventaire anatomique et thérapeutique en assurant l'éradication de foyers spléniques occultes, point de départ potentiel d'une dissémination secondaire lymphatique et hématogène.

La splénectomie, suivie d'une chimiothérapie post opératoire, aurait des résultats de survie excellents [35].

2-Leucémie myéloïde chronique

La leucémie myéloïde chronique (LMC) est un syndrome myéloprolifératif affectant les cellules souches hématopoïétiques et prédominant sur la lignée granuleuse. L'anomalie cytogénétique spécifique, la translocation (9;22), a été caractérisée au plan moléculaire [36]. Elle est rare, représente 2 à 5 % des leucémies de l'enfant et 15 % des leucémies de l'adulte. En l'absence de traitement, la LMC évolue en 3 à 5 ans vers une leucémie aiguë rapidement mortelle [37]. Elle évolue classiquement en trois phases : après une phase chronique ou stable de 36 mois environ, les malades présentent une phase accélérée, puis une crise blastique à partir de laquelle la médiane de vie n'est que de 3 mois [38]. La grande majorité des cas pédiatriques sont diagnostiqués au-delà de l'âge de 5 ans. La LMC de type juvénile est généralement décrite chez l'enfant de moins de 2 ans, avec une fièvre et un syndrome hémorragique dans 50 % des cas, souvent associée à des lésions cutanées, une hépato-splénomégalie et des adénopathies généralisées. L'hémogramme retrouve une monocytose et une thrombopénie. Le frottis du sang périphérique montre une prolifération de type myélo-monocytaire [39].

La splénectomie est indiquée au cours de la phase d'accélération, évitant ainsi au malade d'intolérables douleurs spléniques liées à la splénomégalie et à l'infarctus splénique, les risques de la thrombopénie et en réduisant les besoins transfusionnels [40].

II. Les étiologies non hématologiques

1. les causes tumorales

Le kyste épithélial splénique: l'abstention thérapeutique est choisie pour tout patient asymptomatique avec une lésion de plus grand axe inférieur à 5 centimètres. En revanche, tout kyste de plus de 5 centimètres et/ ou symptomatique doit être opéré et un traitement conservateur adopté [41].

L'hémangiome splénique : lorsqu'il est asymptomatique, c'est juste la surveillance. Dès que les symptômes apparaissent la splénectomie devient nécessaire [41].

L'hamartome splénique : la splénectomie partielle pour hamartome splénique symptomatique a déjà été réalisée deux fois dans la littérature, toujours chez l'enfant avec conservation de la fonction splénique résiduelle. La splénectomie partielle n'expose pas au risque de récurrence dans le cas de l'hamartome, celle-ci étant théoriquement impossible du fait du caractère congénital de cette lésion [42].

2. les causes infectieuses

Les abcès spléniques : une ponction diagnostique sous scanner ou sous échographie doit être rapidement réalisée en l'absence d'identification d'un germe lors des hémocultures. Elle peut être complétée d'une évacuation lorsque l'abcès a moins de 3 cm de diamètre ou d'un drainage associé à une antibiothérapie par voie générale. Cette procédure est efficace dans 75 %des cas. En cas d'échec ou d'abcès hilaire, multiloculé ou multiple, la splénectomie est nécessaire. Pour certains auteurs, elle devrait être systématique pour les abcès au cours des endocardites [10].

Le kyste hydatique splénique : Le traitement est chirurgical ; splénectomie totale, ou partielle selon que le kyste hydatique est polaire, ou situé sur le pédicule

splénique, et selon que sa taille soit grande ou petite, la splénectomie permet un diagnostic exact après étude anatomopathologique, et empêche l'apparition de complications [74].

La tuberculose splénique : une splénectomie à visée diagnostique, peut être le seul moyen d'affirmer le diagnostic quand toutes les investigations restent non concluantes. La splénectomie à visée thérapeutique est indiquée en cas d'échec du traitement médical, dans la forme cytopénique de la tuberculose splénique, dans les splénomégalias tuberculeuses compliquées d'hémorragie digestives par hypertension portale, et en cas d'échec du drainage percutané d'un abcès splénique, ou lorsqu'il existe des abcès multiples de la rate [43].

3. les maladies de surcharge

C'est surtout la maladie de Gaucher où la splénectomie permet de gérer les complications liées au syndrome tumoral et à son retentissement en terme de douleur et d'envahissement local, aux cytopénies et au syndrome hémorragique. Elle est actuellement réservée aux échecs du traitement enzymatique substitutif et aux situations d'urgence [44].

4. les autres

C'est essentiellement l'hypertension portale d'origine cirrhotique ou en dehors de la cirrhose. La splénectomie est indiquée en raison du volume important de la rate menacée par le moindre traumatisme mais surtout en raison de l'hypersplénisme constant et souvent majeur [45].

Tableau5 : Les principales indications hématologiques de la splénectomie chez l'enfant.

pathologie bénigne	pathologie maligne
sphérocytose héréditaire	leucémie myéloïde chronique
elliptocytose héréditaire	lymphome malin non hodgkinien
bêta thalassémie majeure	maladie hodgkin
syndrome drépanocytaire majeur	
anémie hémolytique à Hb instable	
anémie hémolytique par déficit enzymatique	
anémie hémolytique auto immune	
purpura thrombopénique auto immun	

Prise en charge chirurgicale

I- Anesthésie-réanimation

A) période préopératoire

Le bilan de l'hémopathie justifiant le recours à la splénectomie est bien sûr effectué par les hématologues.

Sur le plan hématologique, la thrombopénie ne doit bien sûr pas faire recuser le patient. Dans le cas du PTI avec thrombopénie sévère, l'administration d'immunoglobulines et de corticoïdes en préopératoire et/ou de plaquettes en cours d'intervention permet de conditionner au mieux le patient. La réalisation d'examens de mensuration splénique n'est pas indispensable dans le PTI où la rate est le plus souvent normale. Dans les autres indications ou en cas de splénomégalie, on demande une échographie, avec Doppler splénoportal afin de ne pas méconnaître une hypertension portale. Une vaccination contre *Haemophilus influenzae* B, *Streptococcus pneumoniae* et *Neisseria Meningitidis* est effectuée au moins 15 jours avant la splénectomie [46].

Le risque transfusionnel chez ces malades est augmenté par la fréquence d'apport de produits dérivés du sang au cours de l'évolution de leur maladie. Il faut en période préopératoire réaliser non seulement un groupage dans les systèmes ABO et Rhésus avec phénotypage mais aussi dans le système Kell avec une recherche d'anticorps irréguliers [47].

B) période opératoire

L'emploi d'une neuroleptanalgie ou d'un anesthésique halogéné avec un morphinomimétique est toujours associé à une curarisation parfaite, tout en sachant qu'en dehors d'une indication contraire liée à l'existence d'une tare respiratoire, le

réveil s'effectue en salle d'opération. La posologie des médicaments anesthésiques est adaptée au poids du malade qui prend en compte l'augmentation du volume de diffusion lié à la splénomégalie. La surveillance électrocardioscopique et la prise de la tension artérielle constituent les moyens habituels de surveillance. Deux voies veineuses périphériques suffisent à assurer l'anesthésie et la réanimation per- et postopératoire.

Comme toute laparotomie, cette intervention demande une bonne analgésie. Cependant l'extraction d'une rate très volumineuse est facilitée par un relâchement musculaire parfait. La durée de l'intervention est en moyenne de 2 heures. Les besoins transfusionnels sont très différents selon l'importance de la splénomégalie, le taux initial de l'hémoglobine et le type d'hémopathie [47].

C) période post opératoire

La réanimation hydro-électrolytique et générale d'un malade venant de subir une splénectomie ne comporte aucune particularité. La reprise d'une alimentation orale est réalisée lors de la reprise du transit intestinal qui s'effectue aux environs des 48 heures. Un apport hydrique et calorique de base administré par voie veineuse périphérique permet de maintenir les constantes biologiques élémentaires durant cette période [47].

II- Intervention chirurgicale

A- Les moyens :

1- Splénectomie totale :

1-1- Splénectomie à ciel ouvert :

Le patient est en décubitus dorsal, l'opérateur et les aides disposés de part et d'autre. Un piquet de Toupet est mis en place à l'épaule gauche. Pour les rates descendant jusqu'à hauteur de l'ombilic, l'incision est une sous-costale gauche. Pour les rates encore plus volumineuses, l'abord est une médiane (Figure 12).

Le premier temps de l'intervention est la recherche d'une rate accessoire dans le grand épiploon et sa corne gauche. Le temps suivant est celui de l'abaissement de l'angle colique gauche et de la corne épiploïque gauche. L'épiploon gastro-splénique est ensuite ouvert, et les vaisseaux courts sectionnés entre des ligatures ou clips de bas en haut (Figure 13). Le contrôle des vaisseaux courts devient difficile en montant vers le pôle supérieur de la rate où l'espace est de plus en plus étroit.

Traditionnellement, la splénectomie par laparotomie pour rate hématologique est dite « rate en place », c'est-à-dire avec abord premier des vaisseaux spléniques par devant, près du hile. Cette notion était applicable pour des rates de taille normale, maintenant retirées par coelioscopie. Les indications actuelles de la laparotomie étant surtout les grosses, voire très grosses rates, la splénectomie « rate en place » semble un peu risquée. En effet, sur ces grosses rates, le bord antérieur tend à recouvrir le hile et à gêner le contrôle des vaisseaux spléniques au hile. La « rate en place » risque alors de devenir une « rate par derrière dans la précipitation » [46].

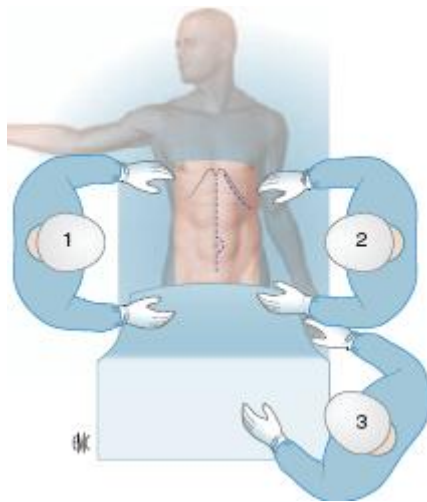


Figure12: Splénectomie par laparotomie. Installation, incision sous costale gauche ou médiane. 1. Opérateur ; 2. Aide ; 3. Instrumentiste [46].

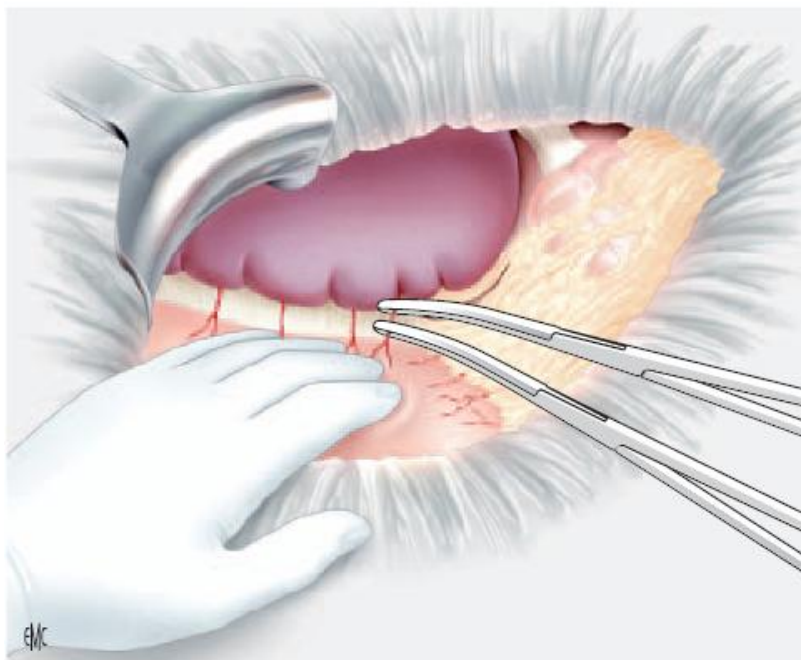


Figure 13 : Ligature-section des vaisseaux courts [46].

1-1-1-rate en place :

Une fois les vaisseaux courts liés, il est parfois possible de contrôler les vaisseaux spléniques, parfois seulement l'artère (Figure14), au bord supérieur de la queue du pancréas. Si l'abord de l'artère au hile est complexe, il est possible de la contrôler temporairement à son origine avec un lacs siliconé. Les vaisseaux sont disséqués au dissecteur, le plus près possible de la rate, artère puis veine, de bas en haut. Des ligatures non serties sont ainsi posées progressivement et la rate se décolore au fur et à mesure. Une fois les vaisseaux hilaires supérieurs liés, il est possible de mobiliser la rate de façon peu hémorragique. Sur des grosses ou très grosses rates, le bord antérieur de la rate tend à recouvrir le hile et à gêner le contrôle des vaisseaux spléniques au hile, la splénectomie « rate en place » nous semble un peu risquée. Il ne faut pas s'acharner à essayer de les contrôler dans une position difficile : la survenue d'une plaie de la queue du pancréas ou d'une plaie de ces gros vaisseaux peut vite devenir problématique, par l'abondance de l'hémorragie. La survenue d'une plaie vasculaire au cours de ce temps antérieur doit faire passer rapidement à la mobilisation splénique.

La dissection splénique postérieure se fait à la main. La rate est décollée de ses adhérences diaphragmatiques latérales, et postérieures, au doigt, en faisant attention de ne pas ouvrir la capsule splénique (Figure15). Cette dissection est poussée jusqu'au pôle supérieur. La rate est alors complètement libre, et peut être extériorisée [46].

1-1-2- luxation de la rate ou l'abord latéropostérieur :

Les temps initiaux d'exposition et de ligature des vaisseaux courts sont les mêmes. Il peut être alors plus facile de mobiliser la rate en premier, même de très grosses rates, et même avec une périsplénite importante. Les adhérences latérales et

postérieures sont libérées à la main, en veillant à ne pas décapsuler. Une fois décollée, il est plus facile de sortir le pôle inférieur et « d'accoucher » la rate, juste attachée par son pédicule. Après repérage de la queue du pancréas, l'artère puis la veine splénique peuvent être disséquées par derrière et liées (Figure16), au contact du hile.

Un drain de Redon peut être laissé dans la loge de splénectomie, et l'incision fermée [46].

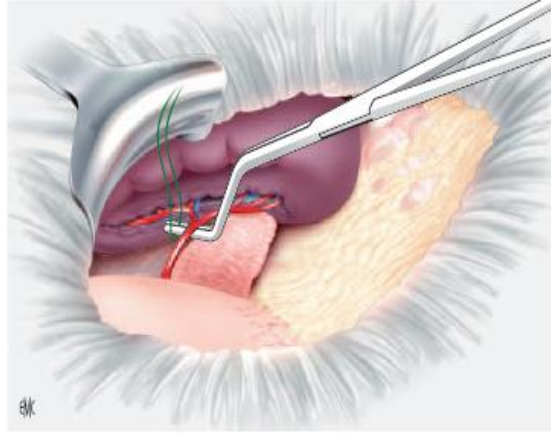


Figure14 : Dissection et contrôle de l'artère splénique au hile [46].

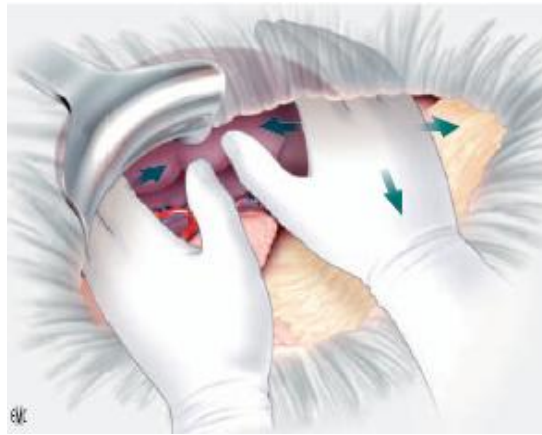


Figure 15 : Mobilisation splénique. La main droite libère les attaches postérolatérales. Les deux mains tractent la rate hors de l'hypocondre [46].

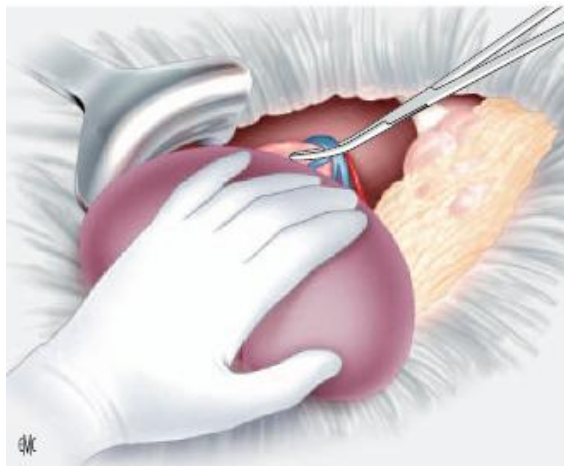


Figure 16: Luxation de la rate. Ligature-section des vaisseaux spléniques par derrière [46].

1-2- Splénectomie par voie laparoscopique

La splénectomie est réalisable par laparoscopie. Cette voie d'abord est devenue un accès privilégié [48]. Les avantages de cette technique sont une reprise du transit plus rapide, des douleurs postopératoires moindres, une hospitalisation plus courte et un bénéfice esthétique indiscutable. La diminution de brides postopératoires, comme pour toutes les interventions sous coelioscopie, est aussi un avantage certain à long terme [49]. Elle permet aussi de réduire considérablement les pertes sanguines peropératoires et rend inutile un drainage externe postopératoire.

Par contre, l'allongement de la durée opératoire, le manque de sensibilité dans la détection des rates accessoires et la limitation des indications à des rates de volume normal sont les principaux inconvénients de la laparoscopie [48].

Installation et disposition des trocars :

Sous anesthésie générale, le patient est installé en décubitus latéral droit complet, avec un billot sous l'aube costal. Un premier trocar de 10 mm est introduit par open-coelioscopie sur la ligne mamelonnaire, 3 à 4 cm sous le rebord costal, pour une optique de 30°. Après insufflation, un trocar de 5 mm et un de 12 mm sont introduits sous contrôle visuel en triangulation. Un quatrième trocar, de 5 mm, est souvent utile, plus externe (Figure 17). L'opérateur, l'aide et l'instrumentiste sont face au patient [46].

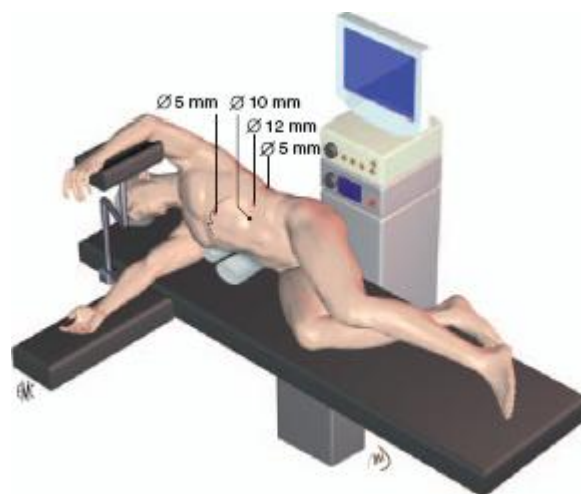


Figure17: installation du malade et Disposition des trocars [46]

Dissection splénique :

Ici aussi, le premier temps est une exploration du grand épiploon à la recherche d'une rate surnuméraire, qui doit être retirée. On mobilise le ligament suspenseur de la rate et les quelques adhérences que l'on peut rencontrer entre celui-ci et le pôle inférieur de la rate (Figure A18). Il est rarement nécessaire de mobiliser l'angle colique gauche. À partir de cette incision polaire inférieure, le péritoine est ouvert de bas en haut jusqu'à ouvrir l'arrière-cavité des épiploons. La queue du pancréas peut être visualisée dès ce temps. La dissection est poursuivie dans l'épiploon gastro-splénique, jusqu'au pôle supérieur en sectionnant les vaisseaux courts au fur et à mesure (Figure B18). La pince fenêtrée main gauche est alors utile pour tracter la grande courbure gastrique et exposer les derniers vaisseaux courts. Un palpateur ou une pince fenêtrée, placé dans le quatrième trocart, peut récliner le bord antérieur de la rate vers le haut. Le pôle supérieur de la rate est mobilisé le plus possible par devant, même si c'est malaisé : c'est encore plus difficile par derrière. Les adhérences fixant la rate au diaphragme et à la loge rénale sont libérées de bas en haut, en restant très près de la rate (Figure C18). La queue du pancréas doit alors être vue et, si nécessaire, être écartée des vaisseaux spléniques au contact de la rate. La mobilisation splénique est poussée vers le pôle supérieur de façon à rejoindre la dissection effectuée par devant.

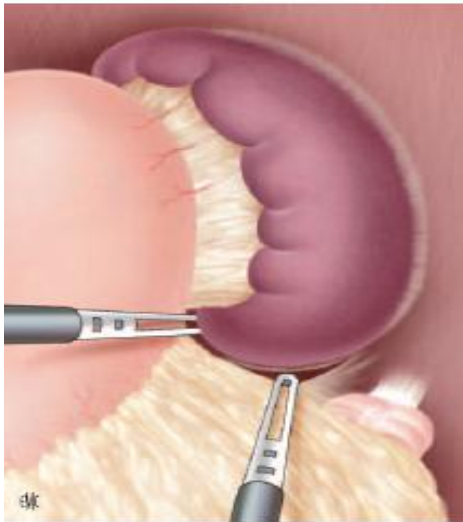
Une fois ce temps achevé, la rate est complètement mobilisée, et n'est plus fixée que par son pédicule. Celui-ci est lié et sectionné par une ou plusieurs prises de pinces à agrafes vasculaires, introduites par le trocart de 12 mm (Figure D18).

Un endosac est introduit par le trocart de 12 mm, déplié, et entoure la rate en commençant par le pôle inférieur. La rate est sortie dans son sac, en élargissant l'orifice de 12 mm ou en le rejoignant à l'orifice externe de 5 mm.

On ne morcèle pas la rate :

- Pour qu'elle puisse être examinée en totalité par les anatomopathologistes
- Par crainte d'une ouverture du sac, avec dispersion et greffe de morceaux spléniques (splénose) et donc d'une récurrence de la pathologie initiale.

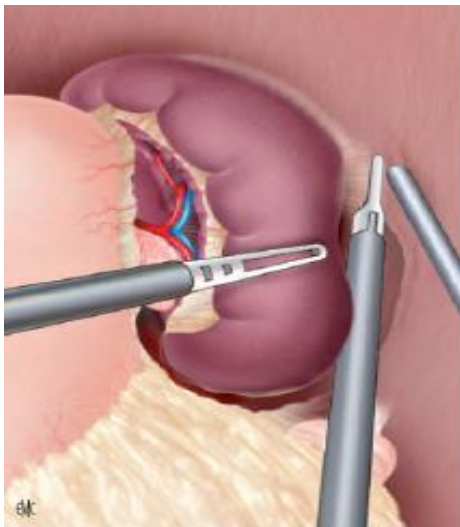
Un drain de Redon est parfois laissé dans la loge de splénectomie [46].



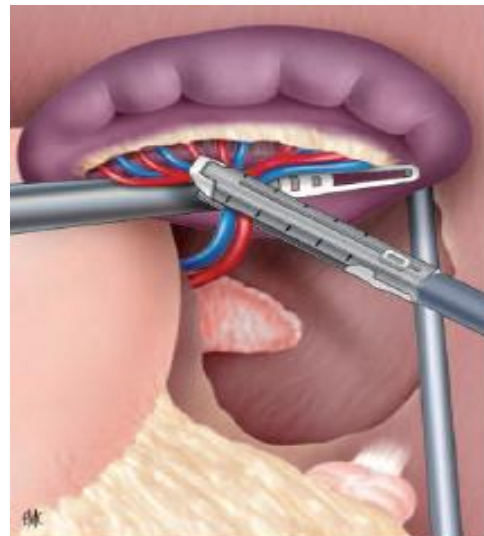
A-Mobilisation du pôle inférieur
section du ligament suspenseur
de la rate,



B-Ligature-section de l'épiploon
gastrosplénique et des vaisseaux
courts



C- Dissection de la face
postérolatérale de la rate



D- Agrafage-section du pédicule
splénique

Figure18 : les différentes étapes de splénectomie laparoscopique [46]

2. Splénectomie partielle :

La splénectomie partielle peut se faire soit par l'ablation partielle du pôle inférieur de la rate, soit par la désartérialisation partielle de la rate (qui consiste à ne conserver que l'artère polaire supérieure et la totalité des veines spléniques). La splénectomie partielle a l'avantage de préserver l'immunité humorale [50].

L'anatomie de la rate se prête à la résection partielle car sa vascularisation est terminale et segmentaire. La dissection est la même que pour les splénectomies totales. Le pôle inférieur est mobilisé (Figure 19). Les vaisseaux courts sont sectionnés en totalité, et la rate est entièrement libérée, décollée de ses attaches postérieures, pour n'être plus maintenue que par les vaisseaux spléniques. Les branches de division de l'artère splénique sont disséquées et clippées et sectionnées au plus près de la rate, sélectivement, avec leurs veines satellites (Figure 20). On dépasse ainsi le pôle où se trouve la lésion à enlever : cette zone dévascularisée change très vite de couleur, séparée du parenchyme sain par une démarcation franche (Figure 21). La section splénique est faite en zone dévascularisée, à 1 cm de la ligne de frontière, la pince harmonique étant introduite active dans le parenchyme (Figure 22). Il peut exister un saignement au cours de ce temps, la rate dévascularisée se vidant. Il est de faible abondance, et s'arrête rapidement ; la persistance d'un saignement actif doit faire poursuivre la ligature-section de branches artérielles hilaires. La tranche de section peut être laissée telle quelle, ou recouverte de tissu hémostatique ou de colle biologique. Un scanner avec injection de produit de contraste à 1 mois post opératoire pour s'assurer de la bonne vascularisation de la rate laissée en place [46].



Figure 19 : Mobilisation du pôle inférieur [46]



Figure 20 : Clippage artériel polaire inférieur [46].

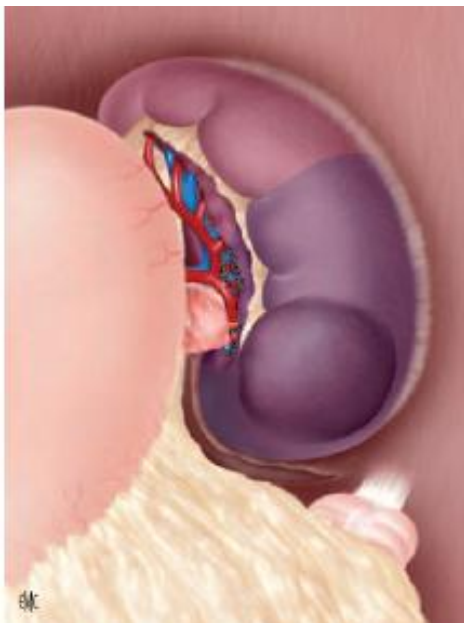


Figure21 : La zone clippée, dévascularisée, change de couleur [46]



Figure22 : Transsection parenchymateuse en zone dévascularisée [46].

B- Les indications

1- Splénectomie totale :

Poser la question de l'abord coelioscopique ou par laparotomie revient à aborder le problème de la taille de la rate. Faut-il opérer sous coelioscopie les splénomégalias, et donc, à partir de quelle taille ne faut-il pas proposer de coelioscopie ?

La plupart des équipes semblent d'accord pour opérer les splénomégalias par coelioscopie, mais il n'existe pas de consensus sur l'abord à employer pour les splénomégalias massives (au dessus de 20 cm de grand axe, ou au-dessus de 1 kg, selon les auteurs). De nombreux auteurs remarquent que la conversion et les complications se majorent avec la splénomégalie, mais n'en font pas clairement une contre-indication à la coelioscopie. Pour d'autres, même les splénomégalias massives sont de bonnes indications à la coelioscopie, hand-assisted ou non. Enfin, certains concluent que la laparotomie reste l'abord de choix dans ce contexte de splénomégalie massive.

Les hémopathies auto-immunes, c'est-à-dire principalement le purpura thrombopénique immunologique (PTI), l'anémie hémolytique auto-immune (AHA), le syndrome d'Evans, constituent les indications de choix de la splénectomie coelioscopique, en raison de la taille normale de la rate. Les autres hémopathies bénignes (sphérocytose héréditaire, thalassémie, etc.) sont des indications beaucoup plus rares. Enfin, les hémopathies malignes (lymphome non hodgkinien, etc.) représentent environ un tiers des splénectomies coelioscopiques [46].

La laparoscopie est contre-indiquée en cas d'hypertension portale et de thrombopénie majeure non corrigée [3].

2- splénectomie partielle

Le risque infectieux consécutif à la splénectomie a conduit à développer des techniques conservatives. Ceci est vrai dans les traumatismes spléniques, où les indications et les interventions visent à préserver de plus en plus de rates. C'est également le cas pour certaines tumeurs spléniques ou certaines maladies hématologiques : l'intervention est alors une splénectomie partielle. Aucune étude ne permet d'affirmer que la splénectomie partielle évite les accidents infectieux graves et il existe au moins un exemple publié du contraire. Cependant, des études animales ont montré qu'en cas de splénectomie partielle la fonction immunitaire contre les bactéries encapsulées était conservée quoique peut-être un peu diminuée. Cette technique ne dispense pas de l'administration de vaccins en préopératoire [46].

Conséquences de la Splénectomie

I-à court terme :

A. au plan hématologique :

Les perturbations portent essentiellement sur les plaquettes : le taux de plaquettes s'accroît en moyenne de 30 %, pouvant dépasser 1 000 000/mm³ ; cette augmentation touche 75 % des splénectomisés, elle débute entre le 2^{ème} et le 10^{ème} jour postopératoire et passe par un pic à la troisième semaine [18]. La prévention du risque thrombotique ne se discute que pour des chiffres de plaquettes supérieurs à 700 000/mm³. En l'absence d'antécédent de thrombose, de syndrome myéloprolifératif, ou de risque thrombotique congénital (déficit en protéine S), trois attitudes sont possibles en l'absence de consensus actuel :

- abstention thérapeutique.
- aspirine (100 mg/j).
- Hydroxyurée (Hydréa) jusqu'à la baisse des plaquettes en dessous de 700 000/mm³.

En revanche, chez les patients splénectomisés pour un syndrome myéloprolifératif, ou présentant un risque thrombotique, on préférera maintenir les plaquettes en dessous de 700 000/mm³ par de l'Hydréa.

Les patients aux antécédents de thromboses veineuses seront soumis à une héparinothérapie hypocoagulante, de préférence par une héparine de bas poids moléculaire [49].

Les leucocytes peuvent être élevés transitoirement ou de façon durable. La lignée rouge n'est pas touchée [17].

B. au plan chirurgical

1- les complications thromboemboliques :

Il s'agit le plus souvent de phlébothromboses des membres avec risque d'embolie pulmonaire. Plus préoccupantes, sont les thromboses portales, mésentériques ou spléniques. La survenue de ces thromboses n'est pas corrélée avec l'hyperplaquettose et semble plus probable après splénectomie pour maladie hématologique où leur prévention exige une héparinothérapie à dose efficace [17]. Des douleurs abdominales ou un fébricule persistant doivent faire craindre cette complication, qui est asymptomatique dans la moitié des cas. Son délai de survenue est débattu, mais il semble plus fréquent à la fin de la première semaine et jusqu'à 2 mois après la chirurgie. Compte tenu de ce pic de fréquence et du caractère souvent asymptomatique, un écho doppler est systématique au 7^{ème} jour postopératoire [46].

2- les complications infectieuses :

Le risque infectieux est plus préoccupant, compte tenu de sa gravité potentielle chez les splénectomisés, c'est pourquoi une antibioprophylaxie préopératoire est conseillée.

- Les pneumopathies sont fréquentes ; qu'il s'agisse d'atélectasies ou de broncho-pneumopathies, elles semblent liées aux troubles de la mobilité de la coupole gauche.
- Les abcès sous-phréniques sont rares.
- Les pyrexies postopératoires isolées posent un problème difficile car si certaines sont attribuables à des microatélectasies ou à une pancréatite, d'autres restent inexplicables et disparaissent dans un délai variable pouvant dépasser 1 mois [17].

3- les complications hémorragiques :

Les hémorragies postopératoires sont très rares (< 5 %) et nécessitent une réintervention rapide, par laparotomie. Elles représentent l'essentiel des causes de décès postopératoire (< 3 %) [46]. Deux pourcent des splénectomies se compliquent d'un hématome pariétal nécessitant une évacuation chirurgicale [47].

4- la fistule pancréatique :

La blessure peropératoire de la queue du pancréas est rare (moins de 1 % des cas). Elle survient généralement après une intervention difficile quant à la dissection. Le diagnostic est facile devant un écoulement de liquide citrin très riche en amylase. Le traitement mal codifié impose parfois une réintervention. Le traitement médical par l'utilisation de la somatostatine est proposé depuis quelques années [47].

5-les autres :

Elles sont rares et ne représentent aucune spécificité liée au geste. Il s'agit d'insuffisance respiratoire, d'hémorragie gastro-intestinale, de thrombose de la veine porte, d'occlusion du grêle sur bride. Elles sont le fait de toute la chirurgie de l'étage sus-mésocolique, leur fréquence globale de survenue est inférieure à 2 % [47].

II- à long terme :

A. au plan biologique

L'augmentation des globules blancs, en particulier des lymphocytes, est possible ; Les plaquettes peuvent rester élevées mais reviennent habituellement à des taux normaux ; même élevées elles ne justifient aucune thérapeutique ; la lignée rouge reste stable, mais il existe des fragments nucléaires résiduels (corps de Howell-Jolly) dans les érythrocytes, dont la présence signe l'absence de rate fonctionnelle ; enfin, il peut exister des perturbations immunologiques dont la plus fréquente est la diminution du taux des IgM [17].

B. au plan clinique

La rate joue un rôle fondamental dans la défense de l'organisme contre les germes encapsulés. Après splénectomie, les altérations de la fonction immunitaire, d'autant plus importantes que le sujet est jeune ou atteint d'autres pathologies (cancers, immunosuppression, radio ou chimiothérapie, diabète, etc.), sont la cause de l'infection fulminante postsplénectomie ou overwhelming post splenectomy infection (OPSI). Chez l'enfant, le risque d'OPSI est marqué jusqu'à l'âge de 15 ans (de l'ordre de 4 %), l'infection se manifestant le plus souvent par une méningite. La splénose post traumatique, les rates accessoires et l'autotransplantation ne semblent pas jouer un rôle protecteur puisque d'authentiques OPSI sont survenus malgré la présence de rates accessoires.

L'OPSI se manifeste sur le plan clinique par 24 à 48 heures de prodromes de type grippal, avec éventuellement des douleurs abdominales puis un tableau de septicémie brutale s'installe avec un purpura évoluant vers une défaillance multiviscérale conduisant, dans plus de la moitié des cas, au décès dans les 24-48 heures. Le diagnostic est souvent porté devant le nombre très élevé de germes

retrouvés à l'examen d'un frottis sanguin [49]. Contrairement à l'adulte il n'existe pas chez l'enfant de prépondérance du *Streptococcus pneumoniae*, et les méningites à *Haemophilus influenzae* et à *Neisseria meningitidis* sont aussi fréquentes [5]. D'autres germes plus rares peuvent être en cause de l'OPSI en particulier *Salmonella* spp, *Pseudomonas aeruginosa*, *Capnocytophaga canimorsus* (saprophyte des cavités buccales des chiens et chats), *Burkholderia pseudomallei*, et des parasites *Babesia bovis* et *Plasmodium*. Le délai de survenue d'infections fulminantes après splénectomie est variable, mais possible tout au long de la vie : 50 % des décès surviennent dans les trois mois après la chirurgie et 28 % au cours des trois premières années [49].

Prophylaxie

A-L'information :

Les patients et leurs familles doivent être clairement informés:

- qu'il y a un risque d'infection, et que ces infections peuvent mettre en jeu le pronostic vital ;
- que toute fièvre inexpliquée est une urgence médicale et doit conduire le patient à consulter dans les plus brefs délais et/ou à administrer un antibiotique par voie parentérale ;
- que le risque d'infection est plus élevé dans les 2 premières années après la splénectomie, mais qu'il est probablement présent pour de plus longues périodes et peut être tout au long de la vie ;
- qu'il est nécessaire d'informer les médecins traitants du patient qu'il est asplénique ;
- que le patient peut porter un bracelet ou une carte informant de son statut d'asplénique ;
- que les patients aspléniques doivent au mieux éviter des voyages ou sinon doivent prendre impérativement des précautions prophylactiques dans les zones où le paludisme ou la babésiose sont endémiques, en raison du risque vital de ces infections dues à ces protozoaires [48].

B-vaccination :

Les patients doivent impérativement recevoir une vaccination anti-pneumococcique, anti-Haemophilus et anti-méningococcique. Avant toute splénectomie programmée, le patient doit recevoir ces vaccins dans les 2 semaines au plus tard précédant le geste chirurgical. Le vaccin conjugué anti-pneumocoque

7-Valent (Prevenar®), ainsi que le vaccin anti-méningocoque du groupe C conjugué doivent être utilisés chez les enfants de moins de 2 ans. Ces vaccinations conjuguées doivent être réalisées également chez les patients âgés de plus de 2 ans et complétées par le vaccin anti-pneumococcique polysaccharide 23-valent (Pneumo 23®) et le vaccin anti-méningococcique non-conjugué quadrivalent A, C, Y, W-135, avec des rappels tous les 5 ans. La vaccination systématique contre H. influenzae de type b (Hib®) doit être réalisée chez les enfants non vaccinés de plus de 5 ans (deux doses à 2 mois d'intervalle) et poursuivie chez les enfants déjà vaccinés avec un rappel tous les 10 ans. La vaccination annuelle antigrippale doit être proposée chez le patient et sa famille pour réduire le risque d'infection bactérienne secondaire [48].

Si la vaccination n'a pu être faite avant l'intervention, deux attitudes peuvent être retenues :

- idéalement, les vaccins sont administrés 30 jours après l'opération, la réaction immunitaire permettant la synthèse d'immunoglobuline n'étant pas garantie avant ce délai.
- la deuxième attitude consiste à vacciner le patient le jour de sa sortie (j7 le plus souvent), afin d'en garantir l'observance [52].

Tableau6 : vaccins antipneumococciques préconisés chez l'enfant splénectomisé (ce schéma vaccinal est proposé par le Center for Disease Control Nord-américain et l'académie de pédiatrie) [52].

Moment de la vaccination	Schéma vaccinal
Enfant vacciné à la naissance	3 injections de Prevenar® 1 rappel de Prevenar® à 16-18 mois Pneumo 23 à partir de 2 ans®
Enfant vacciné après un an	2 injections de Prevenar® Pneumo 23 à partir de 2 ans®

C- ATBprophylaxie :

La prophylaxie antibactérienne recommandée dans le cadre d'une splénectomie est la pénicilline V à cause de son spectre étroit et d'un risque de sélection de bactéries résistantes minime. L'utilisation de cet antibiotique a l'avantage de réserver l'utilisation des céphalosporines pour le traitement curatif. Cette antibiothérapie postopératoire est débutée le lendemain de l'intervention, la posologie pédiatrique recommandée est de 100 000 UI/kg par jour jusqu'à 10 kg et de 50 000 UI/kg après 10 kg sans dépasser 2 MUI/j, à donner en 2 à 3 prises par jour [52]. La prophylaxie par pénicilline de l'enfant allergique n'est pas optimale : il est proposé du triméthoprim-sulfaméthoxazole ou de l'érythromycine. La durée de cette antibioprophylaxie est controversée ; il faut la maintenir au moins dans les 3 ans qui suivent la splénectomie. Si la compliance est bonne, le mieux est de poursuivre cette antibiothérapie le plus tard possible.

La prophylaxie recommandée en cas de contact avec un individu présentant une infection invasive à *Neisseria meningitidis* : rifampicine 5 mg/kg matin et soir pendant 2 jours chez les enfants âgés de moins de 1 mois, rifampicine 10 mg/kg matin et soir pendant 2 jours chez les enfants de 1 mois à 12 ans. En cas d'allergie l'alternative est la spiramycine.

La prophylaxie recommandée en cas de contact avec un individu porteur d'une infection invasive à *Haemophilus influenzae* est la rifampicine 20 mg/kg matin et soir pendant 5 jours [48].

En cas de fièvre chez un patient asplénique, une antibiothérapie curative empirique doit être proposée. Ces traitements antibiotiques empiriques ne sont que des propositions, et il faudra bien sûr les adapter à la documentation infectieuse :

- Une antibiothérapie parentérale par ceftriaxone 100 mg/kg/j en une fois (maximum 2 g).
- Pour les sujets allergiques aux bêta-lactamines le triméthoprim-sulfaméthoxazole ou la clindamycine sont des solutions alternatives.
- En cas de prévalence locale élevée de souches de pneumocoques résistantes à la pénicilline, le traitement empirique devra être fait en association avec de la vancomycine [45].

ETUDE PRATIQUE

PATIENTS ET
METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective de 8 dossiers exploitables sur 9 enfants splénectomisés pour indications hématologiques différentes, colligée au service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès, durant une période de 7 ans allant du 1^{er} janvier 2003 à décembre 2009.

Notre étude s'est définie comme objectifs :

- faire le point sur les indications hématologiques de la splénectomie chez l'enfant.

- évaluer les résultats de la splénectomie dans les maladies hématologiques.

Nous avons procédé à une étude des dossiers, en respectant les données suivantes :

Ø Identité

- Le numéro du dossier
- L'âge du patient
- Le sexe du patient

Ø Les antécédents

Ø Les manifestations cliniques

Ø Les données paracliniques préopératoires

- Les signes biologiques
- Les signes radiologiques

Ø Les thérapeutiques prescrites

- Le traitement médical pré et post opératoire
- L'indication chirurgicale
- Le geste chirurgical

Ø Le compte rendu anatomopathologique

Ø Les suites opératoires immédiates et lointaines

Ces différentes données sont rapportées sur les tableaux suivants :

Tableau1 : SPHEROCYTOSE HEREDITAIRE (2cas)

-Nom -Numéro dossier -Date de splénectomie	Age	Sexe	Antécédents	Clinique	Biologie	Echographie abdominale	Dic	Indication splénectomie	Ttt pré- opératoire	splénectomie		ATB prophylaxie	Ana Path	Suites	
										V.A	Technique			Immédiates	Lointaines
-L.J -923/09 -29/12/04	12 ans	F	-père splénectomisé et cholécyst- ectomisé	-début à l'âge de 3ans -Ictère+ pâleur -douleur de l'HCDt il ya 18 mois -SMG énorme	-An NN Hb=9.4 -Résistance osmotique diminuée -frottis sanguin : absence de sphérocytes - l'électrophorèse d'Hb est normale	-SMG homogène - vésicule biliaire lithiasique	SH	-SMG énorme	-vaccin anti PNO et anti MNO	LMSO	rate en place+ Cholécyst- ectomie	Oracilline 1cp/j	-hyperplasie de la pulpe rouge .poids= 70g	thrombocytose à 1040 000 a été observée au 10 jour postopératoire.	.1mois (3/2/05) Hb=13.3 Plq=981000 Puis PDV
-F.A -190/08 -24/03/08	7 ans et 1/2	M	-suivi pour Sphérocytose héréditaire	- début il ya 3 mois. - ictère+ Sd anémique -SMG énorme	-AnNN Hb=6.1 - BIL directe et totale élevées -haptoglobine diminuée - Résistance osmotique diminuée - Electrophorèse d'Hb est normale.	importante SMG homogène	SH	Hypersplénis- me+ SMG énorme	-vaccin anti PNO et anti MNO	LTSO	rate en place	Extencilline 600000 UI/3semaines	Ana Path ?? Poids ??	Amélioration clinique thrombocytose =606 000 au 7 jour postopératoire	17 jours après (10/4/08) Hb=10,2 plq=1 100 000 puis PDV

Tableau2 : PURPURA THROMBOPENIQUE AUTO-IMMUN (3CAS).

Nom N dossier Date splénectomie	Age	Sexe	Antécédents	Clinique	Biologie	Echographie abdominale	Dic	- Ttt médical - délai - Indication splénectomie	Ttt pré-opératoire	splénectomie		ATB- prophylaxie	Ana Path	Suites	
										V.A	Technique			Immédiates	Loin - aine
1.O 103/03 5/02/03	7 ans	M	-suivi pour PTAI depuis 2 ans -traité pour pyodermite anté-auriculaire.	_début remonte à 2ans -purpuras pétéchiales et ecchymotiques au niveau des membres inférieurs - légère adiposité faciotronculaire. - une cicatrice croûtée antéauriculaire droite.	thrombopénie à 9000 éléments /mm3	normale	PTAI	-corticoïdes -1an 8mois .corticorésistance	vaccin anti PNO et anti MNO	LMSO	rate en place	starpén	Hypersplénisme en rapport avec PTI, sans signes de malignité. Poids=60g	-simples Amélioration biologique et clinique Mais à j8 plq=25000	PDV
M.A 188/09 5/04/09	9 ans	M	consanguinité du premier degré des parents.	- début remonte à 4 ans - des épistaxis + des gingivorragies - purpuras pétéchiales et ecchymotiques au niveau du tronc et dans le membre inférieur gauche - des lésions impétiginiformes au niveau des doigts.	.thrombopénie à 15.000 plq/mm3. .TP=80% .médullogramme : moelle normale. .frottis sanguin : absence d'agrégation plaquettaire avec présence de macroplaquettes. .Ac antinucléaires, Ac anti DNA natifs négatifs. .fond d'œil : hémorragie intravitréenne gauche d'allure ancienne.	normale.	PTAI	-corticoïdes -2mois .corticorésistance	vaccin anti PNO et anti MNO	LSCG	luxation rate	Oracilline 1cp/j	rate congestive Poids=100g	A j1 plq=69000 à j3 choc hémorragique.à j10 plq=8000 → bolus de solumédrol à j20 plq=36000	PDV
..Y 504 /09 15/07/09	11 ans	M	- suivi pour PTAI depuis deux ans. -sœur décédée à l'âge d'un mois.	-début remonte à 2 ans -ecchymoses secondaires à des traumatismes minimes - syndrome anémique - des épistaxis, des gingivorragies - ecchymoses au niveau des deux membres inférieurs.	.thrombopénie à 80.000 plq/mm3. .TP=80% .médullogramme : thrombopénie périphérique. .frottis sanguin : absence d'agrégats plaquettaires. .Ac antiplaquettaires : suspicion d'Ac circulants contre IIb IIIa et Ib IX et absence d'Ac contre la IIa. . Ac antinucléaires, Ac anti DNA natifs, Latex test, Waaler rose et la sérologie HIV sont négatifs.	normale	PTAI	-corticoïdes+ Ig IV -2ans .corticorésistance	. vaccin anti PNO, vaccin anti MNO et vaccin contre virus d'hépatite B	LSCG	rate en place	Extencilline 1,2 million /21jours	?	simples, -amélioration des plq=297000 à j8 post-opératoire	PDV

Tableau3 : β thalassémie homozygote (3cas)

-Nom -Numéro dossier -Date de splénectomie	Age	S e x e	Antécédents	Clinique	Biologie	Echographie abdominale	Dic	Indication splénectomie	tt pré-opératoire	splénectomie		ATB- prophylaxie	Ana Path	Suites	
										V.A	Technique			Immédiates	Lointaines
- H.S -190/07 -5/03/07	9 ans	M	.suivi pour β thalassémie homozygote - consanguinité de 3 ^{ème} degré chez les Parents qui sont thalassémiques mineurs hétérozygotes.	début il ya 5ans -Sd anémique - faciès asiatique - énorme SMG	.An HM : Hb=6,1 .Electrophorèse d'Hb=taux d'HbF élevé à 98,5%. .Ferritinémie=754 ng/ml.	volumineuse SMG homogène.	β TH	Hyper-splénisme+ la rate énorme	-vaccins antiPNO, anti MNO, antiHiB et anti HépatiteB	LMSO	Luxation de la rate	Extencilline 600.000UI/15jours	la rate congestive et hémorragique avec des dépôts importants d'hémosidérine. Poids=900g	.élévation ferritinémie à 1860ng/ml. .thrombocytose =1.150.000 au 10 jour postopératoire - persistance de l'anémie nécessitant des transfusions sanguines.	PDV
- D.S -833/09 -30/09 /09	3 ans	M	. suivi pour β thalassémie .consanguinité de 2 ^{ème} degré chez les parents.	.début à l'age de 1 mois .Sd anémique .énorme SMG	An NM : Hb=6,6 .frottis sanguin : anisocytose et poikilocytose. .Electrophorèse d'Hb=taux d'HbF élevé à 90 %. .Ferritinémie=152 ng/ml.	SMG modérée homogène.	β TH	Hyper-splénisme	vaccin anti PNO et anti MNO	LSCG	rate en place	??	rate normale Poids=650g	simples	transfusions sanguines mensuelles.
-H.Z -1150/09 -10/12/09	2 ans et 1/2i	F	.suivie pour β thalassémie	.début il ya 1 an et demi .Sd anémique .fièvre+ .AEG .distension abdominale .CVC .SMG	-An HM : Hb=10. - .hyperleucocytose à 66700/mm3. - plq=56000/mm3 -L'électrophorèse d'Hb=taux d'HbF élevé à19, 4%.	Non faite	β TH	Hyper-splénisme+ SMG importante	Vaccin anti PNO et anti MNO	LSCG	-rate en place -rates surnumér-aires.	??	métaplasie myéloïde Poids=850g	-simples -amélioration clinique et biologique Hb=12,7g/dl, GB=5000/mm3 , plq=73000/mm3.	1 mois après syndrome tumoral, fièvre, hyper-leucocytose à 120000 et le diagnostic de LMC juvénile a été posé.

NOS OBSERVATIONS

1^{ère} observation :

H.O, enfant de 7ans, suivi pour PTAI depuis 2ans sous corticothérapie, et traité pour pyodermite antéauriculaire il ya 4ans.

-Hospitalisé au service de chirurgie pédiatrique le 5 février 2003 pour purpura thrombopénique auto immun corticorésistant.

-Le début de sa symptomatologie remonte à 2ans par l'apparition des purpuras pétéchiales et ecchymotiques au niveau des membres inférieurs sans autres signes de syndrome hémorragique. Devant cette symptomatologie, un bilan biologique a été réalisé objectivant une thrombopénie à 6000 éléments /mm³, et le diagnostic de PTI a été retenu puisque l'enquête étiologique était négative, ainsi le malade était mis sous corticothérapie le 18 mai 2001 avec un suivi régulier en consultation.

L'évolution a été marquée par la persistance de thrombopénie, et le patient était déclaré corticorésistant, et il nous a été adressé pour splénectomie.

L'examen clinique est sans particularité à part une légère adiposité faciotronculaire et une cicatrice croûtée antéauriculaire droite.

- Biologiquement : taux plaquettes à 9000 éléments/mm³.
- Echographie abdominale : normale.
- Le traitement :

Une préparation vaccinale par vaccin antipneumococcique (Pneumo23) et antiméningococcique a été faite avant la splénectomie.

Le malade était opéré le 5 février 2003 sous anesthésie générale, en décubitus dorsal, incision médiane sus ombilicale, ligature du pédicule splénique, splénectomie, hémostase et fermeture plan par plan.

- En post opératoire : le malade était mis sous : opticilline+ rocéphine pendant 5jours puis sous starpen à vie.

- L'évolution :

Les suites opératoires ont été simples. Biologiquement on a constaté une augmentation des taux des plaquettes à 49 000 /mm³, mais au 8^{ème} jour postopératoire, les chiffres plaquettaires ont baissé à une valeur de 25 000 éléments/mm³, d'où il était adressé en hématologie pour suivi, puis perdu de vue.

- Examen anatomopathologique :

La pièce de splénectomie pèse 60g, avec un hypersplénisme en rapport avec PTI, sans signes de malignité.

2^{ème} observation :

L.J, fille de 12ans, originaire et habitant Sefrou, ayant comme antécédents un père splénectomisé après plusieurs épisodes d'hémolyse puis cholécystectomisé puis décédé dans un tableau d'insuffisance rénale.

- Le début de sa symptomatologie remonte à l'âge de 3ans par l'apparition d'épisodes d'ictère sur un fond de pâleur, elle a été hospitalisée à l'hôpital de Sefrou pour transfusion en 2003 et il ya 18 mois, la patiente a présenté des douleurs au niveau de l'hypochondre droit, motivant sa consultation dans notre formation.

L'examen clinique trouve une fille avec des conjonctives décolorées, un ictère cutanéomuqueux et une splénomégalie énorme arrivant jusqu'au l'ombilic.

- Les examens biologiques :

- anémie normochrome normocytaire : Hb=9,4g/dl, VGM=83fL, CCMH=35,6g/dl.
- frottis sanguin : absence de sphérocytes.
- étude de résistance osmotique montre une fragilité osmotique élevée avec une valeur initiale à 7,6 et totale à 4,4.
- l'électrophorèse d'hémoglobine est normale.

Le reste du bilan biologique est sans particularité.

- Les examens radiologiques :

Echographie abdominale : met en évidence une splénomégalie homogène, une vésicule biliaire multilithiasique à paroi non épaissie avec des voies biliaires intrahépatiques et voie biliaire principale dilatée à 8 mm sans obstacle échographiquement décelable (Figure1).

Devant ce tableau clinique et paraclinique, le diagnostic de sphérocytose héréditaire compliquée de lithiase vésiculaire a été posé.

- Le traitement :

Une splénectomie a été indiquée devant la splénomégalie énorme, associée à une cholécystectomie devant la vésicule biliaire multilithiasique.

Une préparation vaccinale par vaccin antipneumococcique (Pneumo23) et antiméningococcique a été faite avant la splénectomie.

La patiente a été opérée 29 décembre 2004 sous anesthésie générale, en décubitus dorsal, une laparotomie médiane sus ombilicale, ligature section du ligament gastrosplénique, libération de la queue du pancréas, ligature section du pédicule splénique, splénectomie, puis cholécystectomie rétrograde, ligature section de l'artère cystique et du canal cystique, voie biliaire principale non dilatée, et fermeture plan par plan sur 2 drains de Redon en sous hépatique et dans la loge splénique.

- En post opératoire : la patiente était mise sous : optocilline+Genta pendant 7 jours puis sous Oracilline 1 million 1cp/j à vie.
- L'évolution :

Une thrombocytose a été observée 10 jours après la splénectomie avec un taux de plaquettes=1 040 000/mm³, exigeant la réalisation d'un doppler veineux qui était normal, et la patiente était mise sous antiagrégant plaquettaire (aspégic 125mg 1 sachet/ j), et les chiffres de plaquettes ont baissé à une valeur de 699 000/mm³.

Une échographie abdominale : absence de collection péritonéale ou au niveau de la loge splénique.

La patiente a été revue après 2 mois avec NFS : Hb=13,3 g/dl Plaquettes=981 000/mm³, puis elle était perdue de vue.

- Examen anatomopathologique :

La pièce de splénectomie pèse 70g, avec une importante hyperplasie de la pulpe rouge compatible avec un contexte d'hémolyse. L'analyse de la vésicule biliaire trouve une cholécystite chronique non spécifique et l'absence de signes de malignité.

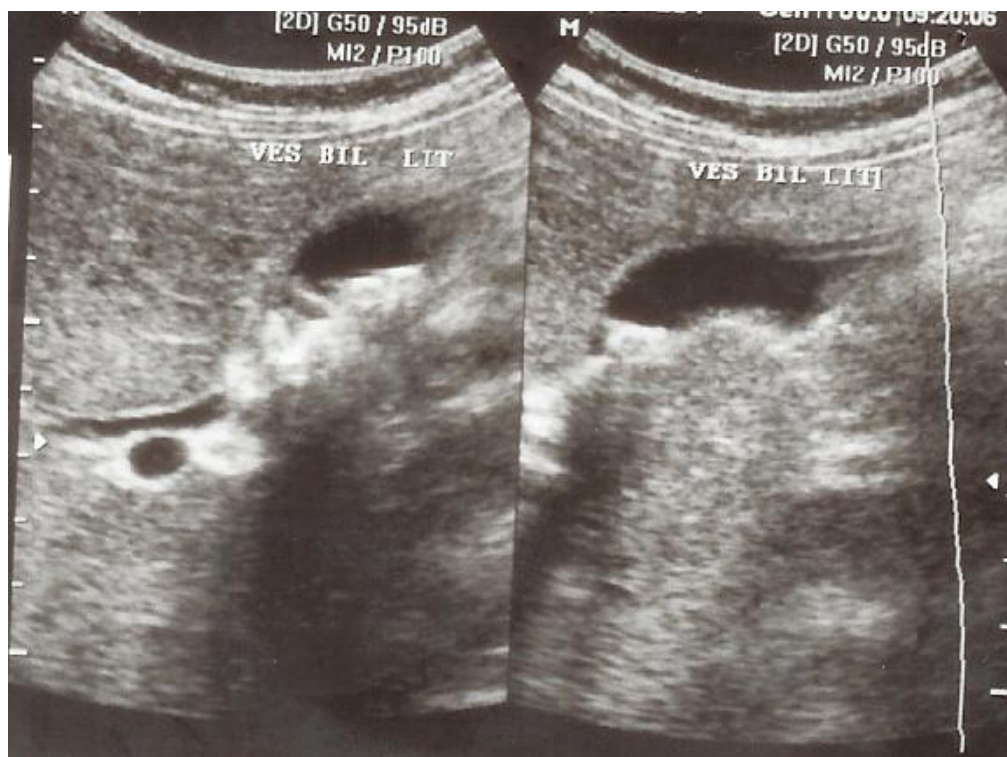


Figure1 :- échographie - : vésicule biliaire multilithiasique.

3^{ème} observation :

H.S, enfant de 9ans, originaire de Sefrou et habitant Fès, suivi pour bêta thalassémie homozygote depuis juin 2005, avec notion des transfusions à répétition, un épisode d'accident transfusionnel immunologique, et notion de consanguinité de 3^{ème} degré chez les parents qui sont thalassémiques mineurs hétérozygotes.

- Le début de sa symptomatologie remonte à l'année 2002 par l'apparition progressive d'un syndrome anémique (pâleur+asthénie) sans signes de pertes sanguines, motivant sa consultation où le diagnostic de bêta thalassémie homozygote a été retenu. Depuis le malade a bénéficié des transfusions sanguines en fonction du taux d'hémoglobine.

L'évolution a été marquée par l'augmentation progressive du volume de la rate qui a occupé les deux tiers de l'abdomen, avec l'augmentation de la fréquence des transfusions et diminution d'intervalle entre elles d'où l'indication d'une splénectomie.

- L'examen clinique trouve un enfant avec une pâleur cutanéomuqueuse importante, faciès asiatique et une énorme splénomégalie dépassant l'ombilic et arrivant jusqu'à la fosse iliaque gauche.

- Les examens biologiques :

- anémie hypochrome microcytaire : Hb=6,1g/dl, VGM=76,1fL, CCMH=30,3g/dl.
- L'électrophorèse d'hémoglobine=taux d'hémoglobine fœtale élevé à 98,5% HbA2=1,5% et HbA1=0%, ces valeurs sont compatibles avec une bêta thalassémie homozygote.
- Ferritinémie=754ng/ml.

- Les examens radiologiques :

- Une échographie abdominale : volumineuse splénomégalie homogène.

-Le traitement :

Une préparation vaccinale par vaccin antipneumococcique (Pneumo23), vaccin anti Hib (ACT HIB) et vaccin contre le virus d'hépatite B a été faite une semaine avant la splénectomie.

Le malade était opéré le 5mars 2007 sous anesthésie générale, en décubitus dorsal, incision médiane sus ombilicale gauche, l'exploration trouve une énorme rate que l'on a luxé en dehors, coagulation de vaisseaux courts, ouverture de l'épiploon gastrosplénique, puis de l'épiploon pancréatico-splénique (pancréas presque accolé à la rate), ligature section du pédicule splénique, splénectomie et fermeture plan par plan.

- En post opératoire : le malade était mis sous : unasyn pendant 10jours puis sous Extencilline 600.000UI/15jours à vie.

- L'évolution :

Les suites opératoires ont été simples. Vu que la ferritinémie était de 1860ng/ml, l'indication d'une chélation de fer était posée, et le malade était mis sous Desferal.

Une thrombocytose a été observée 10 jours après la splénectomie avec un taux de plaquettes=1.150.000/mm³, par conséquent le malade était mis sous antiagrégant plaquettaire.

L'évolution était marquée par la persistance de l'anémie ayant nécessité des transfusions sanguines. A long terme le malade était perdu de vue.

- Examen anatomopathologique :

La pièce de splénectomie pèse 900g, la rate est congestive et hémorragique avec des dépôts importants d'hémosidérine.

4^{ème} observation :

F.A, enfant de 7ans et demi, originaire et habitant Houssima suivi pour sphérocytose héréditaire depuis 3 mois.

- Le début de sa symptomatologie remonte à 3 mois par l'installation progressive d'un ictère, pâleur cutanéomuqueuse, asthénie et d'une fièvre non chiffrée. Pour l'ensemble de cette symptomatologie, l'enfant était hospitalisé à l'hôpital Houssima où il a été transfusé, et le diagnostic de sphérocytose héréditaire a été retenu, et le malade était déclaré sortant avec une bonne amélioration clinique. 2 mois après l'enfant a présenté la même symptomatologie clinique, et il était hospitalisé au service de pédiatrie où il a été transfusé et déclaré sortant sous acide folique+vitamine B12.

Deux semaines après, le malade a présenté une récurrence de la même symptomatologie, puis il nous a été adressé pour splénectomie devant des crises de déglobulisation à répétition et rapprochées avec signes d'hypersplénisme et la rate énorme.

L'examen clinique trouve un enfant pâle, ictérique avec une énorme splénomégalie arrivant jusqu'au l'ombilic.

- Les examens biologiques :
 - anémie normochrome normocytaire avec une Hb=6,1g/dl, VGM =91fL, CCMH=32,7g/dl.
 - haptoglobine<0,24g/l, bilirubine totale=65, bilirubine directe=9.
 - L'électrophorèse d'hémoglobine=profil normal.
 - étude de résistance osmotique montre une fragilité osmotique immédiate avec une hémolyse à 50% obtenue avec 0.58% de NaCl, ce qui est compatible avec une sphérocytose héréditaire ou acquise.

Le reste du bilan biologique est sans particularité.

- Les examens radiologiques :

- échographie abdominale : importante splénomégalie homogène arrivant jusqu'au flanc gauche (Figure2).

- Le traitement :

Une préparation vaccinale par vaccin antipneumococcique (Pneumo23), vaccin anti méningocoque (Mencevax) a été faite une semaine avant la splénectomie.

Le malade était opéré le 24mars 2008 sous anesthésie générale, en décubitus dorsal, incision transversale sus ombilicale latéralisée à gauche, dissection sous cutanée, puis musculo-aponévrotique, l'exploration montre une rate très augmentée de volume mesurant 20 cm×15cm×10cm, ligature section du pédicule splénique, ligature section des vaisseaux courts, splénectomie, vérification d'hémostase et fermeture plan par plan.

- En post opératoire : le malade était mis sous : Augmentin+Genta pendant 10jours, puis sous Extencilline 600 000 UI/3semaines à vie.

- L'évolution :

Les suites opératoires ont été simples, avec disparition de l'ictère et de l'anémie (Hb=11,5).

Une thrombocytose a été observée 7 jours après splénectomie avec un taux de plaquettes=606 000 éléments/mm³, d'où la nécessité de réalisation d'un écho doppler abdominal objectivant l'absence de thrombose veineuse et absence d'hématome de la loge splénique, et le malade était mis sous antiagrégant plaquettaire (aspégic100mg 1sachet/j).

Une NFS faite 17 jours après splénectomie montrant : Hb=10,2, plaquettes=1 100 000/mm³.

A long terme, le malade est perdu de vue.

On ne dispose pas d'examen anatomopathologique de la pièce de splénectomie.

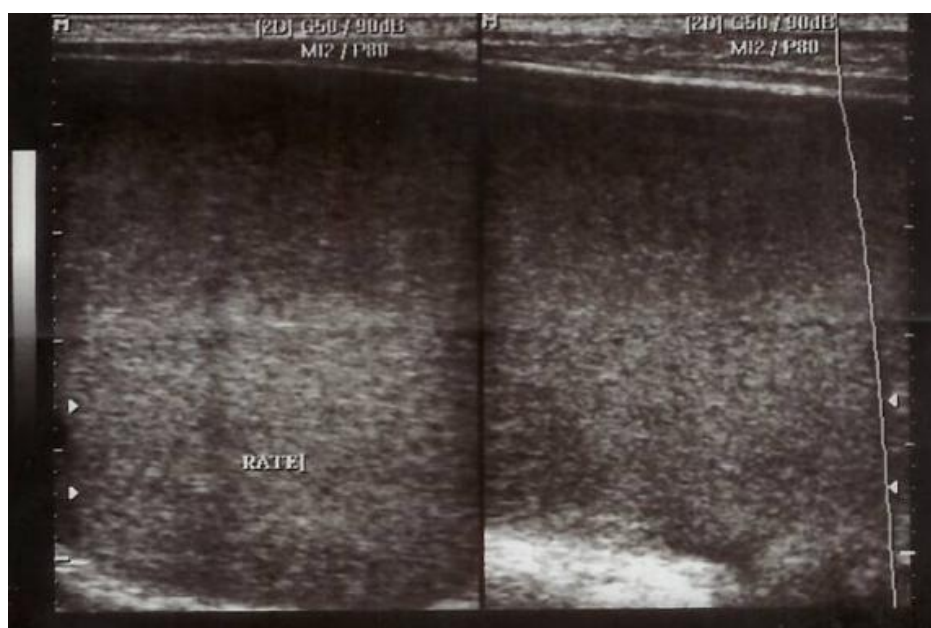


Figure2 :- échographie abdominale -: importante splénomégalie homogène arrivant jusqu'au flanc gauche.

5^{ème} observation :

L.Y, enfant de 11ans, originaire et habitant Fès, ayant comme antécédents un PTAI suivi depuis deux ans, et une sœur décédée à l'âge d'un mois.

- Le début de sa symptomatologie remonte à deux ans par l'apparition d'ecchymoses secondaires à des traumatismes minimes, motivant sa consultation où il a bénéficié des bilans, et le diagnostic de PTAI a été posé, avec mise sous corticothérapie, depuis il a présenté des épisodes hémorragiques nécessitant sa transfusion par des culots plaquettaires. L'évolution a été marquée par l'extension des tâches purpuriques avec l'installation d'un syndrome anémique (céphalées, palpitations et asthénie), des épistaxis, des gingivorragies et des douleurs abdominales diffuses dans un contexte d'altération de l'état général. Devant cette aggravation, il était hospitalisé au service de pédiatrie où il a été transfusé, mis sous bolus de corticothérapie et des immunoglobulines intraveineuses, puis adressé chez nous pour splénectomie devant PTAI chronique corticorésistant.

L'examen clinique trouve des ecchymoses au niveau des deux membres inférieurs.

- Les examens biologiques :
 - thrombopénie à 80 000 plaquettes/mm³.
 - médullogramme en faveur d'une thrombopénie périphérique.
 - frottis sanguin : absence d'agrégats plaquettaires.
 - recherche d'anticorps sériques antiplaquettaires : suspicion d'anticorps circulants dirigés contre les complexes glycoprotéiques IIb IIIa et Ib IX et absence d'anticorps dirigés contre le complexe glycoprotéique Ia IIa.
 - recherche étiologique était revenue négative : les anticorps antinucléaires, les anticorps anti DNA natifs, Latex test, Waaler rose et la sérologie HIV sont négatifs.

- Les examens radiologiques :
 - Echographie abdominale : normale.
- Le traitement :

Une préparation vaccinale par vaccin antipneumococcique (Pneumo23) ,vaccin anti méningocoque (Mencevax) et vaccin contre le virus d'hépatite B (Engerix B) a été faite 2mois avant la splénectomie.

Le malade était opéré le 15juillet 2009 sous anesthésie générale, en décubitus dorsal, laparotomie sous costale gauche, ligature section des vaisseaux courts, ligature section du pédicule splénique, extraction de la rate, hémostase assurée et fermeture plan par plan.

- L'évolution :

Les suites opératoires ont été simples, avec amélioration du taux de plaquettes=297 000/mm³. Le malade était déclaré sortant sous Extencilline 1,2 million /21jours, avec un rendez vous dans un mois mais il était perdu de vue.

On ne dispose pas d'examen anatomopathologique de la pièce de splénectomie.

6^{ème} observation :

M.A, enfant de 9ans, originaire et habitant Rachidia, ayant comme antécédents une consanguinité du premier degré des parents.

- Le début de sa symptomatologie remonte à 4 ans suite à un syndrome grippal pour lequel il a pris de l'aspirine et il a présenté des épistaxis de grande abondance à répétition, la symptomatologie s'est aggravée par l'apparition des gingivorragies suite à une extraction dentaire, motivant son hospitalisation au service de pédiatrie où le diagnostic de PTI chronique a été retenu, et il était mis sous corticothérapie orale le 31/1/2009, associée à des bolus de corticothérapie et des transfusions des culots plaquettaires, puis il nous a été adressé pour splénectomie devant PTAI corticorésistant.

L'examen clinique a trouvé des purpuras pétéchiales et ecchymotiques au niveau du tronc et dans le membre inférieur gauche, des lésions impétigéniformes au niveau des doigts.

- Les examens biologiques :

- thrombopénie à 15 000 plaquettes/mm³.
- médullogramme : moelle riche.
- frottis sanguin : absence d'agrégation plaquettaire avec présence de macroplaquettes.
- recherche étiologique était revenue négative : les anticorps antinucléaires, les anticorps anti DNA natifs sont négatifs.
- fond d'œil : hémorragie intravitréenne gauche d'allure ancienne avec un glaucome juvénile bilatérale.

- Les examens radiologiques :
 - Echographie abdominale : normale.
- Le traitement :

Le malade était opéré le 6 avril 2009 sous anesthésie générale, en décubitus dorsal, laparotomie sous costale gauche, l'exploration trouve une petite rate, dissection du ligament spléno-colique spléno-gastrique, dissection du pédicule splénique, ligature section du pédicule en monobloc=splénectomie, hémostase assurée et fermeture plan par plan. Au cours de l'acte opératoire un saignement en nappe a été contrôlé.

- En post opératoire immédiat: le malade était transfusé par 1/2 culot globulaire+5 culots plaquettaires (NFS périopératoire : Hb=9,5 plq=7000).

Il était mise sous : Augmentin pendant 7 jours puis sous Oracilline

1 million 1cp/j à vie.

- L'évolution :

Au 3^{ème} jour postopératoire, le malade a présenté un état de choc hémorragique qui a été pris en charge au service de réanimation, avec une bonne évolution.

On a noté une amélioration des chiffres plaquettaires (69 000) mais au 10^{ème} jour post opératoire, les plaquettes ont baissé à une valeur de 7000/mm³ d'où la décision des bolus de solumédrol pendant 3jours de suite, avec une bonne évolution.

A long terme, le malade était perdu de vu.

- Examen anatomopathologique :

La pièce de splénectomie pèse 100g avec une rate congestive.

7^{ème} observation :

D.S, enfant âgé de 3ans, suivi pour bêta thalassémie depuis un an et demi avec notion de consanguinité de 2^{ème} degré chez les parents.

- Le début de sa symptomatologie remonte à l'âge d'un mois par l'installation d'une pâleur cutanéomuqueuse d'aggravation progressive, associée à des vomissements alimentaires précoces motivant sa consultation au privé qui l'a mis sous traitement martial à l'aveugle, devant l'absence d'amélioration le malade a été hospitalisé au service de pédiatrie où le diagnostic de bêta thalassémie a été posé, depuis le malade a bénéficié des transfusions à répétitions en fonction du taux d'Hb, puis nous a été adressé pour splénectomie devant l'augmentation des besoins transfusionnels (hypersplénisme).

L'examen clinique trouve un enfant pâle avec une splénomégalie arrivant jusqu'au l'ombilic.

- Les examens biologiques :

- anémie normochrome microcytaire Hb=6,6g/dl ; VGM=77fL ; CCMH=32,8g/dl.
- frottis sanguin : anisocytose et poikilocytose.
- L'électrophorèse d'hémoglobine=taux d'hémoglobine fœtale élevé à 90% HbA2=2,1% et HbA1=7,9%, ces valeurs sont compatibles avec une bêta thalassémie homozygote.
- ferritinémie=152ng/ml.

- Les examens radiologiques :

- Une échographie abdominale : splénomégalie modérée homogène (Figure3).

- Le traitement :

Une préparation vaccinale par vaccin antipneumococcique (Pneumo23) et antiméningococcique a été faite avant la splénectomie.

Le malade était opéré le 30 septembre 2009 sous anesthésie générale, en décubitus latéral droit, incision sous costale gauche, dissection sous cutanée, dissection des différents plans musculaires, ligature section des vaisseaux courts, dissection ligature du pédicule splénique, extraction de la rate, hémostase assurée et fermeture plan par plan.

- En post opératoire : le patient était mise sous : Augmentin+Genta pendant 5jours.

- L'évolution :

Les suites opératoires immédiates ont été simples.

A long terme, le malade est suivi en pédiatrie avec notion de transfusions sanguines mensuelles.

- Examen anatomopathologique :

La pièce de splénectomie pèse 650g avec une rate normale.



Figure3 :- échographie abdominale -: splénomégalie modérée homogène.

8^{ème} observation :

H.Z, fille de 2 ans et demi, originaire et habitant Fès, suivi pour bêta thalassémie depuis un an et demi.

- Le début de sa symptomatologie remonte à l'âge d'un an où la patiente a présenté une distension abdominale, vomissements, diarrhées chroniques et une pâleur dans un contexte d'altération de l'état général et de fièvre. Pour l'ensemble de cette symptomatologie, la patiente a été hospitalisée à l'hôpital Ibn khateb où le diagnostic de bêta thalassémie a été posé, depuis elle a bénéficiée des transfusions à répétition et vu l'état d'hypersplénisme et le volume important de la rate, elle nous a été adressée pour splénectomie.

L'examen clinique trouve une fille pâle, fébrile, avec un thorax en entonnoir, abdomen distendu, circulation veineuse collatérale et une splénomégalie avancée.

- Les examens biologiques :

- anémie hypochrome microcytaire Hb=10g/dl ; VGM=74,5 fL ; CCMH=31,2g/dl.
- hyperleucocytose avec des GB=66700/mm³. Des plaquettes=56000/mm³
- L'électrophorèse d'hémoglobine = taux d'hémoglobine fœtale élevé à 19,4%, HbA1=79,1%, HbA2=1,5% : en faveur d'une bêta thalassémie homozygote.

- Le traitement :

Une préparation vaccinale par vaccin antipneumococcique (Pneumo23) et antiméningococcique a été faite avant la splénectomie.

La malade était opérée le 10décembre 2009 sous anesthésie générale, en décubitus latéral droit, incision sous costale gauche, l'exploration trouve une énorme rate, ligature section des vaisseaux courts, dissection du pédicule splénique,

ligature section de l'artère puis de la veine splénique avec une artère polaire inférieure, extériorisation difficile de la rate, la vérification du pédicule splénique trouve beaucoup de rates surnuméraires faisant 1 à 4 cm, résection de ces différentes rates, vérification d'hémostase et fermeture plan par plan.

- L'évolution :

Les suites opératoires à court terme ont été simples, avec une amélioration clinique et biologique : Hb=12,7 g/dl, GB=5000/mm³, plaquettes=73000/mm³.

1 mois après la splénectomie, la patiente a présenté un syndrome tumoral (adénopathies cervicales, hépatomégalie, néphromégalie et des adénopathies intrapéritonéales et rétropéritonéales), fièvre et une hyperleucocytose à 120 000 GB/mm³ nécessitant son hospitalisation où le diagnostic de leucémie myéloïde chronique juvénile a été posé et elle était adressée à rabat pour chimiothérapie.

- Examen anatomopathologique :

La pièce de splénectomie pèse 850g, et le diagnostic de métaplasie myéloïde est retenu.

RESULTATS

I-EPIDEMIOLOGIE

Entre le 1^{er} janvier 2003 et 31 décembre 2009, 8 enfants ont été hospitalisés au service de Chirurgie pédiatrique de CHU Hassan II de Fès pour une splénectomie dans le cadre d'une maladie hématologique.

Il s'agissait de 6 garçons (75%) et de 2 filles (25%), de 2ans et demi à 12 ans, avec un âge moyen de 7 ans.

Cinq enfants sont issus du service de pédiatrie de CHU Hassan II de Fès, 3 autres étaient suivis à titre externe, dans une autre formation hospitalière.

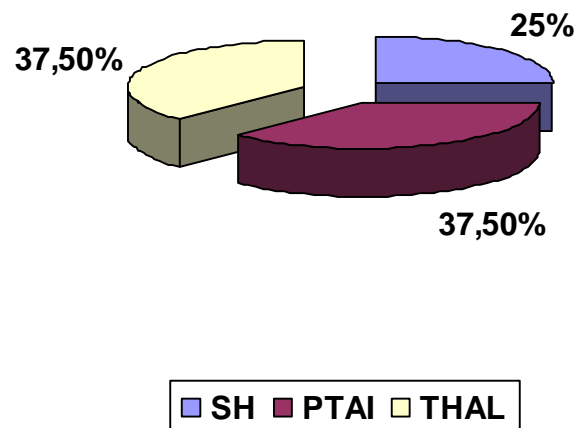
L'indication de la splénectomie a été posée en commun entre les pédiatres ayant pris en charge l'exploration et le traitement et les chirurgiens pédiatres qui ont fait le geste chirurgical.

Parmi les pathologies en cause :

- Le purpura thrombopénique auto-immun (PTAI): 3cas.
- La bêta thalassémie homozygote (THAL): 3 cas.
- La sphérocytose héréditaire (SH): 2cas.

Tableau 4 : Indications de la splénectomie dans notre série.

Indication	nombre de cas	garçon	filles	âge moyen
PTAI	3	3	0	9
Bêta thalassémie homozygote	3	2	1	5
SH	2	1	1	10
TOTAL	8	6	2	7



Graphique 1 : Indications de la splénectomie dans notre série.

II. ETUDE ANALYTIQUE DE CHAQUE INDICATION

A. Le purpura thrombopénique auto-immun (PTAI)

Ø Epidémiologie

- 3 malades sur 8 présentaient un PTAI.
- L'âge des malades était compris entre 7 et 11 ans, avec une moyenne de 9 ans.
- Il s'agissait de 2 garçons et d'une fille

Ø Antécédents

- Consanguinité du 1^{er} degré dans un cas.
- soeur décédée à l'âge d'un mois dans un cas.
- Pyodermite antéauriculaire dans un cas.

Ø Clinique et paraclinique

La base du diagnostic de PTAI a été la découverte d'une thrombopénie périphérique le plus souvent révélée par :

▼ Clinique :

- Un syndrome hémorragique dans 100% des cas, à type d'ecchymose dans tous les cas, de gingivorragies, d'épistaxis et de pétéchies dans 2 cas.
- Un syndrome anémique dans 1 seul cas.

▼ Biologie :

- L'hémogramme a montré :
 - Une thrombopénie vraie dans 100% des cas, avec un taux de plaquettes moyen : 34.700 elts/mm³ et des extrêmes de 9000 à 80.000 elts/mm³.
- TP était normal dans 100% des cas.
- Deux malades ont bénéficié d'un myélogramme qui a montré une richesse médullaire normale.
- Le frottis sanguin, réalisé chez 2 malades, a montré l'absence d'agrégation plaquettaire.
- La recherche d'une étiologie virale ou immunologique s'est révélée négative chez 100% des malades.
- La recherche d'anticorps sériques antiplaquettaires réalisée chez un seul malade a montré : suspicion d'anticorps circulants dirigés contre les complexes glycoprotéiques IIb IIIa et Ib IX et absence d'anticorps dirigés contre le complexe glycoprotéique Ia IIa.
- Le fond d'œil réalisé chez un seul malade montrant une hémorragie intravitréenne gauche d'allure ancienne.

▼ Radiologie :

- L'échographie abdominale était normale dans 100% des cas.

Ø Indication opératoire et délai de la splénectomie

Tous nos patients ont reçu en première intention une corticothérapie orale, associée à des bolus de corticoïdes dans deux cas, et à des immunoglobulines en intraveineuse dans un seul cas.

Le délai moyen de la splénectomie par rapport au début de corticothérapie était de 15 mois, avec des extrêmes de 2 mois à 2 ans, elle était indiquée devant la corticorésistance.

B. La bêta thalassémie homozygote

Ø Epidémiologie

- Trois malades ont présenté une bêta thalassémie homozygote, soit 37.5% des patients de notre série.
- Il s'agissait de 2 garçons et d'une fille. L'âge était compris entre 2,5ans et 9 ans avec une moyenne de 5 ans.

Ø Antécédents

- Consanguinité des parents dans 2 cas.
- Parents thalassémiques mineurs hétérozygotes dans un seul cas.

Ø Clinique et paraclinique

✓ Clinique :

- Un syndrome anémique a été trouvé chez les 3 malades, associé dans un seul cas à une fièvre, AEG et à une distension abdominale.
- L'examen abdominal a trouvé une splénomégalie énorme dans 100% des cas, associée à une circulation veineuse collatérale et à un faciès asiatique dans un 1 cas.

✓ Biologie :

- L'hémogramme a montré une anémie hypochrome microcytaire dans 2 cas et normochrome microcytaire dans 1 cas avec un taux moyen d'Hb de 7,5g/dl, une hyperleucocytose à 66700/mm³ et une thrombopénie à 56000 elts/mm³ dans 1 cas.
- A l'électrophorèse d'Hb, le taux d'HbF était élevé dans 100% des cas avec un taux moyen d'HbF à 69%.
- La ferritinémie réalisée chez 2 malades était élevée avec un taux moyen de 453ng/ml.
- Le frottis sanguin fait pour un malade montrant une anisocytose et une poikilocytose.

✓ Radiologie :

- L'échographie abdominale faite dans 2 cas montrant une splénomégalie homogène dans 100% de cas.

Ø Indication opératoire de la splénectomie

- La splénectomie a été indiquée devant l'hypersplénisme dans 100% des cas.

C. La sphérocytose héréditaire

Ø Epidémiologie

- Deux patients sur 8 ont été splénectomisés pour une sphérocytose héréditaire, soit 25% des patients de notre série.
- Il s'agissait d'un garçon et d'une fille, âgés respectivement de 7,5 ans et 12 ans.

Ø Antécédents

- Père splénectomisé et cholécystectomisé dans 1 cas.

Ø Clinique et paraclinique

✓ clinique :

- Les 2 malades ont présenté un syndrome anémique +ictère, associé dans un cas à des douleurs de l'hypochondre droit.
- L'examen abdominal a trouvé une SMG énorme dans les deux cas.

✓ Biologie :

- L'hémogramme a montré une anémie normochrome normocytaire avec un taux moyen d'Hb de 7,7 g/dl.
- Résistance osmotique diminuée dans les 2 cas.
- Frottis sanguin fait chez 1 seul malade: absence de sphérocytes.
- Bilirubine directe et totale élevées et haptoglobine diminué réalisés chez un seul malade.
- L'électrophorèse d'hémoglobine est normale dans les 2 cas.

✓ Radiologie :

- Echographie abdominale : splénomégalie homogène dans les 2 cas avec une vésicule biliaire multilithiasique dans un cas.

Ø Indication opératoire

- La splénectomie a été indiquée devant l'hypersplénisme et la rate énorme chez les deux malades.

III. LE GESTE CHIRURGICAL

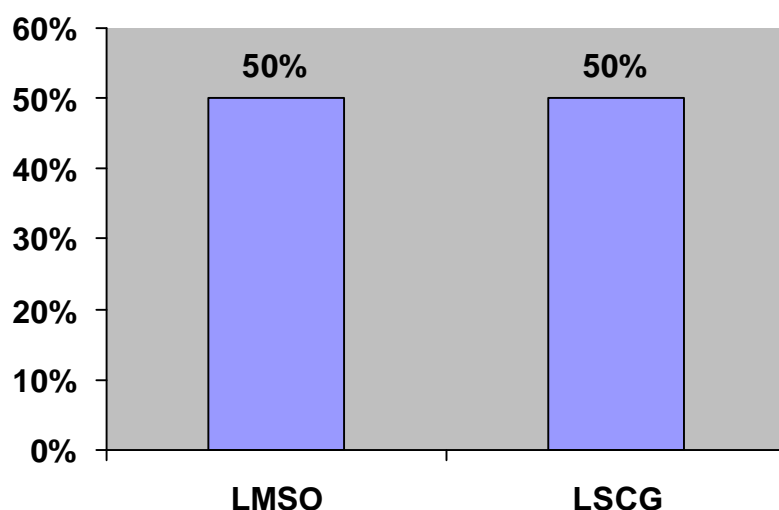
Toutes les splénectomies ont été réalisées à ciel ouvert.

La splénectomie totale a été effectuée chez la totalité de nos malades.

A. La voie d'abord

La laparotomie médiane sus ombilicale a été réalisée chez 4 malades, soit 50% des cas.

L'incision sous costale gauche a été réalisée chez 4 patients, soit 50% des cas.



Graphique2 : voies d'abord chirurgicales dans notre série.

B. La technique chirurgicale

1- La splénectomie rate en place

Cette technique a été réalisée chez 6 patients, soit 75%.

Il s'agissait de 2 cas de SH, 2 cas de β thalassémie homozygote et de 2 cas de PTAI.

2-La splénectomie par luxation de la rate

Cette technique a été réalisée chez 2 patients, soit 25%.

Il s'agissait d'un cas de β thalassémie homozygote et d'un cas de PTAI.

C. Les gestes associés

Un geste était associé à la splénectomie dans 1 cas :

.Cholécystectomie pour une vésicule biliaire multilithiasique dans un cas de SH.

D. Le drainage

Dans un seul cas de SH avec mise en place de 2 drains de Redon en sous hépatique et dans la loge splénique.

IV. LE TRAITEMENT MEDICAL COMPLEMENTAIRE

Tous nos patients ont reçu une vaccination anti pneumocoque et anti méningocoque avant l'intervention.

Le vaccin anti heamophilis influenzae b a été fait dans 1 cas de β thalassémie homozygote.

Le vaccin contre l'hépatite B a été fait dans un cas de PTAI et 1 cas de β thalassémie homozygote.

Une ATB prophylaxie post opératoire soit à base d'Oracilline, d'Extencilline, ou de starpen a été faite sauf dans 2 cas de β thalassémie homozygote, où elle n'était pas précisée.

V. LES SUITES OPERATOIRES

A. Les suites opératoires immédiates

1- Mortalité

Aucun décès n'est survenu dans notre série.

2- Morbidité

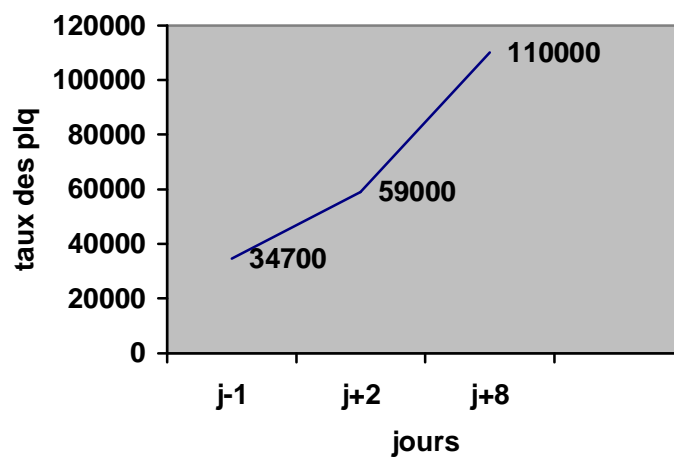
Les suites opératoires ont été simples dans 87.5%.

La morbidité à court terme a été observée dans un cas, soit 12.5% de nos malades : c'est un saignement en nappe au cours de l'acte opératoire ayant eu comme conséquence un état de choc hémorragique dans un cas de PTAI.

3-Résultats du bilan biologique

a) Le PTAI

Nous avons noté une ascension du taux moyen des plaquettes en post opératoire immédiat. Ce taux est passé de 34 700 elts/mm³ en préopératoire à 59 000 elts/mm³ en postopératoire immédiat. Mais au 8^{ème} jour postopératoire 2 cas ont présenté une diminution du taux des plaquettes.

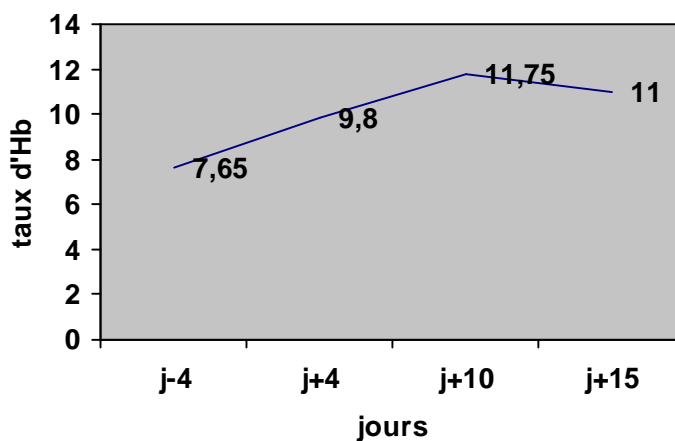


Graphique4 : modification du taux des plaquettes dans le PTAl.

b) La sphérocytose héréditaire

Le taux moyen de l'hémoglobine est passé de 7.65g/dl en préopératoire à 9,8g/dl en post opératoire (Graphique5).

Une hyperplaquettose a été observée dans les 2 cas de SH.

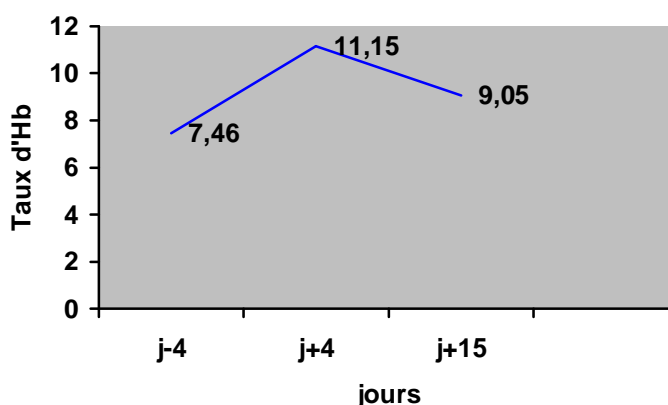


Graphique5 : modification du taux de l'Hb dans la sphérocytose héréditaire.

c) La bêta thalassémie

Le taux moyen d'Hb est passé de 7.46g/dl en préopératoire à 11,15 g/dl en post opératoire (Graphique6).

Une hyperplaquettose a été observée chez un cas, avec un taux de plaquettes égal à 1.150.000 elts/mm³.



Graphique6 : modification du taux de l'Hb dans la thalassémie.

B- Les suites opératoires lointaines

1- Recul et complications :

Le recul va de 17jours à 2 mois. Quatre malades ont été perdus de vue, soit 50% des malades.

On n'a pas observé des complications infectieuses ni thromboemboliques.

2- Les effets lointains de la splénectomie

a) Les anémies hémolytiques

Une rémission complète a été obtenue chez 2 patients (2 cas de SH).

Une rechute a été observé chez 2 cas de bêta thalassémie, et ayant nécessité des transfusions à répétitions.

Un cas de bêta thalassémie est revenu 2 mois après avec un syndrome tumoral et une hyperleucocytose à 120.000 elts/mm³, pour lesquels le diagnostic de leucémie myéloïde juvénile a été retenu.

b) Le purpura thrombopénique auto-immun

Une rémission complète a été obtenue chez un patient, soit 33.3% des cas de PTAI.

Une rechute au 8^{ème} jour post opératoire a été observée chez 2 cas, soit 66.6% des patients présentant un PTAI, nécessitant des bolus des corticoïdes dans un cas avec une réponse favorable.

VI. Résultats anatomopathologiques

L'étude anatomopathologique a permis de calculer le poids de la rate et d'aboutir à une conclusion histologique.

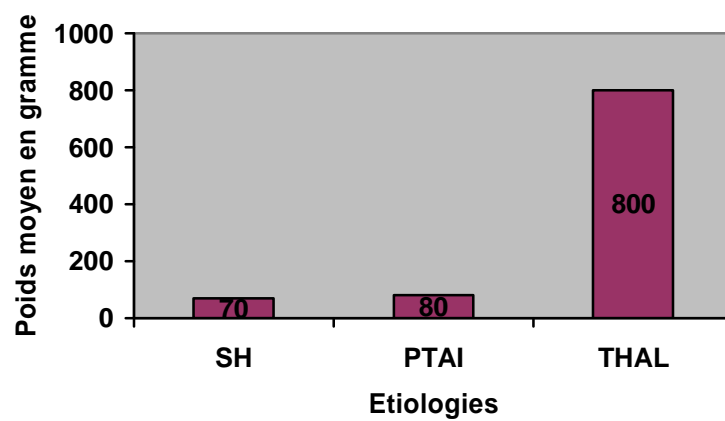
Dans le PTAI, le poids de la rate n'a jamais dépassé 100g avec une moyenne de 80g. Dans la SH, la moyenne de poids était de 70g.

Les rates volumineuses ont été observées dans la β thalassémie homozygote allant de 650g à 900g avec une moyenne de 800g.

La rate était primitivement saine sauf dans un cas où le diagnostic de métaplasie myéloïde a été posé.

Tableau5 : Poids moyen des pièces opératoires et conclusion anatomopathologique.

Etiologies	Poids (moyen et extrême) en gramme	Histologie
SH	70g	-hyperplasie de la pulpe rouge. -bilan manquant dans 1 cas.
β thalassémie homozygote	-800g -(650-900) g	- rate congestive et hémorragique avec des dépôts importants d'hémosidérine. - rate normale - métaplasie myéloïde de la rate.
PTAI	-80g -(60-100) g.	- hypersplénisme en rapport avec PTI, sans signes de malignité. -rate congestive -bilan manquant dans un cas.



Graphique3 : Poids moyen de la rate en fonction de l'étiologie

DISCUSSION

I- Les indications de la splénectomie :

La splénectomie est l'ablation chirurgicale de la rate. Elle peut être proposée à visée diagnostique devant des anomalies morphologiques non élucidées par l'imagerie. La splénectomie peut être aussi réalisée à visée thérapeutique : maladie de Minkowski Chauffard, maladie de Gaucher, après échec des traitements pour maladies auto-immunes (purpura thrombopénique idiopathique, anémies hémolytiques...) [14]. Elle s'adresse en général à des affections hématologiques dominées par une baisse du taux des cellules circulantes et où la rate est responsable, en partie ou en totalité, de la cytopénie. Elle s'adresse également à des hémopathies malignes, au cours desquelles la rate est souvent intéressée mais où elle ne mérite d'être enlevée que dans certains cas qui ne font pas l'unanimité.

Dans toutes ces indications, l'intervention ne cherche pas à guérir la maladie mais à corriger des effets secondaires liés à la présence de la rate [54].

Dans plusieurs séries, la splénectomie à visée thérapeutique est la plus fréquemment indiquée, et ce avec une fréquence de 100% dans la série de Laguausie [55], Dans notre modeste série cette fréquence est aussi de 100%.

Ces indications thérapeutiques sont nombreuses et variables selon certaines séries (tableau 6).

Tableau6 : Indications des splénectomies selon les séries.

Séries Affection	Minkes [56]		Laguausie [55]		Notre série	
	Nombre	%	Nombre	%	Nombre	%
PTAI	24/52	46,15%	3/23	13%	3/8	37,5%
Sphérocytose héréditaire	10/52	19,23%	9/23	39,1%	2/8	25%
Bêta thalassémie	10/52	19,23%	1/23	4,34%	3/8	37,5%
Drépanocytose	-	-	4/23	17,39%	-	-
Sd d'Evans	-	-	1/23	4,34%	-	-
Thrombopénie liée à l'X	-	-	3/23	13%	-	-
Anémie auto-immune	-	-	2/23	8,69%	-	-
Autres	8/52	15,38%	-	-	-	-

Dans notre étude, le purpura thrombopénique auto-immun a été présent avec une fréquence de 37.5%, soit un malade sur trois. Dans la série de Minkes [56] cette indication a été de 46% soit un malade sur deux. Elle n'a été que de 13% dans la pratique de Laguausie [55], soit un malade sur huit.

La bêta thalassémie majeure représente 37.5% de nos indications, soit un malade sur trois. Dans la série de Minkes [56] cette indication a été de 19% soit un malade sur cinq. Elle n'a été que de 4% dans la série de Laguausie [55], soit un malade sur vingt-trois.

La sphérocytose héréditaire représente 25% de nos indications, soit un malade sur quatre. Elle est de 39%, soit deux malades sur cinq dans la série de Laguausie [55]. Elle n'est que de 19% dans la série de Minkes [56] soit un malade sur cinq.

Sur le plan épidémiologique, et en fonction de chacune des affections traitées dans notre service, nous pouvons soulever les constatations suivantes par rapport aux données de la littérature :

A- PTAI :

1- Epidémiologie

Dans la littérature, l'âge des enfants atteints de PTI est souvent compris entre 2 ans et 10 ans [28], il a été compris entre 7 et 11 ans, avec une moyenne de 9 ans dans notre étude.

Le PTI touche de façon équivalente les filles et les garçons [28], dans notre pratique il s'agissait de 3 garçons.

2-La clinique :

Généralement le tableau clinique est dominé par le syndrome hémorragique [28]. Dans notre étude, il est retrouvé chez tous nos malades.

L'examen clinique est normal en dehors du syndrome hémorragique et notamment absence de splénomégalie [33], c'était le même constat dans notre étude.

3-La paraclinique :

L'étude du myélogramme permet le plus souvent d'affirmer la nature périphérique de la thrombopénie et d'éliminer une thrombopénie centrale, en montrant une moelle normale et riche en mégacaryocytes [33]. Dans notre étude, le myélogramme est tout à fait normal.

4- Le traitement :

La splénectomie reste le traitement de référence chez les patients atteints de PTI chronique au-delà de 6 mois à un an, après échec des traitements de première ligne [34]. Dans notre série elle n'a été faite qu'après un délai moyen de 15mois par rapport au début de la corticothérapie avec des extrêmes de 2mois à 2 ans.

La splénectomie n'a été indiquée que devant la corticorésistance chez les patients de Belkheiri [57]. Dans notre étude, elle a été aussi indiquée devant la corticorésistance chez tous les malades.

La splénectomie permet à la fois la suppression de la production splénique d'anticorps, et la suppression de la destruction macrophagique des plaquettes [33].

Dans 16 séries comportant 271 enfants splénectomisés, la rémission complète a été de 72% [58]. Dans la série Belkheiri [57], une rémission complète définitive a été obtenue chez 66.6% des patients. Dans notre pratique, une rémission complète a été obtenue chez 33.3% des malades. On a observé deux cas d'échec biologique ayant nécessité la reprise de la corticothérapie dans un cas avec une bonne évolution.

Nos résultats se concordent tant sur le plan clinique que thérapeutique, aux données de la littérature. Ils confirment l'intérêt de la splénectomie comme recours

thérapeutique de choix dans le purpura thrombopénique auto-immun après échec de la corticothérapie.

B- La sphérocytose héréditaire :

1- Epidémiologie :

Dans les anémies hémolytiques secondaires à une sphérocytose héréditaire, la notion de transmission génétique dominante est retrouvée dans 75% des cas [24], cette notion a été trouvée chez un cas de nos malades.

L'âge de prédilection de la sphérocytose héréditaire est souvent supérieur à 5 ans dans la série de Meekes [59], ce qui concorde avec l'âge de nos patients qui sont respectivement âgés de 7ans et ½ et 12 ans.

2- La clinique :

Le diagnostic est évoqué sur la triade symptomatique de l'hémolyse chronique : pâleur, ictère et splénomégalie [18]. Chez tous nos malades, cette triade a été trouvée associée dans un cas à des douleurs de l'hypochondre droit.

3- Le traitement :

La sphérocytose héréditaire n'est pas une indication en soi à la splénectomie, son indication dépend de l'importance de l'anémie, de sa tolérance clinique et de l'existence d'une rate très volumineuse ayant causé une gêne fonctionnelle ou un risque important de traumatisme splénique dans les activités sportives. L'indication d'une splénectomie chez un patient ayant une lithiase biliaire, sans anémie profonde est controversée. Cette indication est retenue dans les recommandations anglaises [24]. Dans notre série l'indication était la rate énorme et l'hypersplénisme dans tous les cas et devant les crises de déglobulisation dans 50% des cas. Dans la série de Machado, 6 malades ont été splénectomisés pour sphérocytose héréditaire, l'indication c'était l'anémie sévère chez 100% des malades et la lithiase biliaire symptomatique chez 66,6% des malades.

On doit toujours explorer la vésicule biliaire et les voies biliaires en pré et peropératoire à la recherche de lithiases pigmentaires qui imposent une cholécystectomie de nécessité. Nous l'avons réalisé une fois. Par conséquent, un abord par laparotomie médiane sus ombilicale est conseillé pour aborder les deux sites opératoires [60].

Dans la série de Machado, la splénectomie a été efficace chez 100% des cas [61]. Chez nous, elle était aussi efficace chez tous les malades.

La splénectomie corrigera l'anémie, mais n'aboutit pas à sa guérison car la sphérocytose persiste, mais la durée de vie des globules rouges augmentera ; on n'observera plus de crises de déglobulisation aigue, ni de lithiases biliaires. L'apparition de corps de Jolly est un bon signe de l'effet positif de la splénectomie [9].

La splénectomie partielle peut être proposée comme alternative à la splénectomie totale dans certaines indications, et permettrait de diminuer le risque infectieux postsplénectomie. Elle préserve le pôle inférieur ou supérieur de la rate après résection de 80 à 90 % du volume de la rate (splénectomie partielle ou subtotale). La splénectomie partielle permet de diminuer l'hémolyse et probablement de préserver la fonction splénique. La croissance du moignon splénique est constante, mais n'entraîne pas toujours une aggravation de l'hémolyse [24].

C- La thalassémie majeure

1- Epidémiologie

Dans la littérature, le diagnostic de la thalassémie majeure ou la maladie de Cooley se fait entre 3 mois et 18 mois [9], dans notre étude trois patients ont été splénectomisés pour thalassémie majeure dont le diagnostic de thalassémie a été posé respectivement à l'âge de 6 mois, 12mois et 4 ans.

La bêta thalassémie majeure est une maladie génétique, de transmission autosomique récessive, fréquente dans le Bassin méditerranéen et en Asie [7]. Dans notre étude la notion de consanguinité a été trouvée chez deux malades, et chez un malade d'entre eux, les parents ont été thalassémiques mineurs.

2- La clinique :

Le tableau clinique associe une pâleur à un ictère conjonctival. Une hépatosplénomégalie s'installe progressivement dans les premiers mois de la vie. L'hyperplasie des os plats de la face confère aux enfants un aspect asiatique [7]. Dans notre série, le syndrome anémique et la splénomégalie étaient présents chez tous les thalassémiques, alors que la fièvre, AEG, circulation veineuse collatérale et le faciès asiatique étaient présents dans un 1 cas.

3- La paraclinique :

L'étude de l'hémoglobine permet le diagnostic ; le pourcentage d'HbF est constamment très augmenté pour l'âge (50 % à 98 %) [7], chez nos malades le taux d'HbF était élevé dans 100% des cas avec un taux moyen d'HbF à 69%.

4- Le traitement :

Le développement d'un hypersplénisme est pratiquement constant dans la thalassémie majeure. Il apparaît en règle vers 6-8 ans, il est évoqué devant une augmentation des besoins transfusionnels d'année en année, avec parfois constatation d'une leucopénie ou d'une thrombopénie. Une consommation annuelle supérieure à 200 ml/kg de concentrés érythrocytaires pour maintenir un taux d'hémoglobine moyen proche de 12 g/dl doit faire évoquer un hypersplénisme et conduire à une splénectomie [7]. Dans notre étude, l'indication était l'hypersplénisme dans 100% des cas, la même indication dans la série de Dick [50] et Koffi [25].

A court terme, l'évolution a été marquée par une augmentation du taux d'Hb avec un taux moyen de 11,15g/dl (7,46g/dl avant la splénectomie), ce qui concorde avec les résultats d'étude de Koffi [25], Dick [50] et PINNA [25].

A long terme, l'anémie chronique avait récidivé chez deux malades, avec reprise des transfusions sanguines à répétitions. Dans un autre cas, le diagnostic de leucémie myéloïde chronique de type juvénile a été posé. Dans les séries Koffi [25], Dick [50] et PINNA [25], on a constaté une diminution significative des besoins transfusionnels après splénectomie.

D- Les syndromes drépanocytaires majeurs

En matière d'hémoglobinopathie, La drépanocytose et la thalassémie en constituent les causes les plus fréquentes ; la rate reste l'un des principaux organes concernés par leurs complications évolutives [50].

Dans notre étude nous n'avons pas d'expérience en matière des splénectomies pour drépanocytose. Constat non observé dans l'exercice des chirurgiens pédiatres, telle dans la série de Dick qui, sur les onze enfants opérés pour rate hématologique huit avaient une drépanocytose homozygote soit 73% des malades [50].

Au cours des syndromes drépanocytaires majeurs, la rate augmente le plus souvent de volume pendant la première décennie puis subit une atrophie progressive conduisant à l'autosplénectomie. Lorsque la splénomégalie persiste, la rate peut être à l'origine de diverses complications qui grèvent la morbidité et la mortalité des syndromes drépanocytaires majeurs.

Les nécroses et fibroses du parenchyme splénique, provoquées par les crises vaso-occlusives massives et répétées, entraînent une involution des fonctions immunitaires de la rate. Cette asplénie fonctionnelle expose à de graves infections par diminution de l'immunité humorale [50].

La séquestration splénique est une complication aiguë définie par la survenue d'une augmentation brutale de plus de 2 cm de la taille de la rate, et d'une chute du taux de l'hémoglobine d'au moins 2 g/dl. C'est une complication fréquente et grave chez l'enfant chez qui il s'agit encore d'une des principales causes de décès liée à la drépanocytose [62].

La splénectomie est indiquée non seulement pour éviter ces complications spléniques, mais également pour diminuer la fréquence des transfusions sanguines. Cette diminution est d'autant plus salutaire pour ces enfants, lorsqu'on sait les difficultés liées à la transfusion dans les pays sous-développés, notamment la non disponibilité de sang dans les banques de sang et surtout le risque de transmission de maladies virales, notamment le sida [63].

La splénectomie partielle préventive exposerait encore l'enfant aux complications spléniques de la drépanocytose comme l'ont si bien démontré Koffi et al. En effet, ces auteurs ont remarqué une augmentation de volume de rate restante chez tous les patients ayant subi ce type de traitement [25]. La splénectomie totale préventive serait l'idéal [63].

E- L'hémoglobine instable

Les hémoglobines instables, quant à elles, regroupent une grande variété d'anomalies de structure de l'hémoglobine, qui est responsable d'anémie hémolytique.

L'hémoglobine instable précipite dans les hématies qui seront retenues lors du passage splénique. La splénectomie peut être utile lorsque la participation splénique (par étude isotopique) à la rétention des hématies est importante [54]. Dans notre étude, nous n'avons pas d'expérience en matière des splénectomies pour anémie hémolytique à Hb instable.

F- Les hémopathies malignes

En ce qui concerne la leucémie myéloïde chronique, la splénectomie est indiquée au cours de la phase d'accélération, évitant ainsi au malade d'intolérables douleurs spléniques liées à la splénomégalie et à l'infarctus splénique, les risques de la thrombopénie et en réduisant les besoins transfusionnels [40].

Pour les lymphomes malins hodgkiniens ou non hodgkiniens, la splénectomie peut être réalisée dans un but diagnostique grâce à l'étude anatomopathologique de la pièce de splénectomie qui révèle la nature maligne et dans un but thérapeutique en assurant l'éradication de foyers spléniques occultes qui constituent un point de départ d'une dissémination secondaire lymphatique et hématogène [35]. Dans notre série, nous n'avons pas de malades splénectomisés pour leucémie myéloïde ni pour lymphome.

II-Les résultats post splénectomie :

Les résultats postopératoires après une splénectomie, notamment en matière de bénéfice sont variables d'un auteur à l'autre. En effet, la splénectomie peut être rendue une intervention lourde, parce que la plupart des malades porteurs d'une affection hématologique sont des corticothérapés de longue durée et/ou ayant bénéficié d'une ou de plusieurs séances de transfusion, ou possédant une rate très volumineuse, voire le plus souvent ayant été mis sous chimiothérapie. Dans notre étude, nous n'avons pas trouvé une relation significative entre l'affection hématologique et la morbi-mortalité en raison d'abord du nombre réduit des patients dans notre série, d'une indication correcte des splénectomies en commun accord avec les pédiatres, et aussi pour avoir bénéficié d'une bonne préparation préopératoire de chaque patient et de l'amélioration certaine de la réanimation.

1-La mortalité

Nos résultats montrent que le taux de mortalité nul et de morbidité ne dépassant pas 12,5% sont tout à fait acceptables chez les patients splénectomisés pour affection hématologique si on les compare aux données de la littérature (tableau7).

Tableau 7 : Etude comparative de la mortalité selon certaines séries.

Séries	pays	Nombre de cas	Mortalité (%)
GRANT 1988	Angleterre	106	5%
MEEKES 1995	Hollande	74	1,35%
MINKES 2000	Amérique	52	1,92%
DURAKBASA 2006	Angleterre	119	1,68%
AL SALEM 2006	Saudi Arabie	134	0%
MACHADO 2009	Oman	150	0%
NOTRE SERIE 2009	Maroc (Fès)	8	0%

Les causes de décès dans ce type de chirurgie sont très variables; Ce sont les conditions générales de la maladie associée et la qualité de la prise en charge pré, per et postopératoire qui conditionnent le taux de mortalité [51].

Dans les séries de GRANT [64], Meekes [59] et Durakbasa [65], les taux de mortalité ont été respectivement de 5%, 1,35% et 1.68%. Dans la série de Durakbasa, la cause de décès était l'infection fulminante postsplénectomie ou overwhelming post splenectomy infection secondaire à l'absence de prise de l'antibioprophylaxie [65]. Dans la série de Meekes, le décès était secondaire à une hémorragie intracrânienne chez un cas de PTAI [59]. Pour les autres, nous ne disposons pas de ou des causes de leur décès.

Dans notre série aucun décès n'est survenu, pareil chez les autres auteurs, à savoir Machado [61] pour une série de 150 malades et AL-Salem [66] pour 134 splénectomies (tableau7).

2-la morbidité

Quant à la morbidité, on peut rencontrer d'éventuelles complications per et/post opératoires immédiatement, secondairement voire à distance de la splénectomie.

Tableau 8 : Etude comparative de la morbidité de la splénectomie selon certaines séries

Complications	Meekes [59]		AL Salem [66]		Koffi [25]		Dick [50]		Lagausie [55]		Notre série	
	nombre	%	nombre	%	nombre	%	nombre	%	nombre	%	nombre	%
Infection paroi	2	2,7	2	1,49	-	-	-	-	-	-	-	-
Ocès profond	-	-	-	-	-	-	-	-	2	8,69	-	-
Pneumopathie	5	6,75	-	-	-	-	-	-	3	13	-	-
Édème thoracique aigu	-	-	1	0,74	-	-	-	-	-	-	-	-
Épanchement pleural	-	-	1	0,74	-	-	-	-	1	4,34	-	-
Hématome splénique	-	-	1	0,74	-	-	-	-	-	-	-	-
Leuco-encéphalite	-	-	-	-	1	4,76	1	9,09	-	-	-	-
Émiction diaphragmatique	-	-	-	-	-	-	-	-	1	4,34	-	-
Encéphalite	1	1,35	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Méningite	-	-	-	-	1	4,76	1	9,09	-	-	-	-
Ocès palustre	-	-	-	-	1	4,76	-	-	-	-	-	-
Pancréatite	2	2,7	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Émopéritoine	-	-	-	-	1	4,76	-	-	-	-	-	-
Hémorragie	2	2,7	-	-	-	-	-	-	-	-	1	12,5
Obstruction intestinale	-	-	1	0,74	-	-	-	-	-	-	-	-
Sépticémie	-	-	-	-	1	4,76	1	9,09	-	-	-	-

Les complications liées à l'intervention sont marquées essentiellement par le risque hémorragique secondaire à une malfaçon technique, telle une section hilaire, un lâchage d'un vaisseau splénique. Ce risque hémorragique est une complication de plus en plus rare, en raison de l'affinement des techniques et du matériel chirurgical [17]. Nous avons eu un saignement en nappe en peropératoire de cause non déterminée qui était bien contrôlé survenu chez un cas de PTAI.

En postopératoire immédiat, le splénectomisé est exposé à l'hémorragie. Ce risque est majoré quand coexiste une thrombopénie. Le saignement est alors en nappe ne relevant pas de la chirurgie pour son hémostase mais plutôt d'une réanimation à base de transfusion sanguine. Parfois le saignement survient par le lâchage d'un ou des éléments du pédicule splénique ou par la lésion d'un élément vasculaire de la grande courbure gastrique imposant la réintervention en extrême urgence, ce qui justifie pour certains auteurs la mise en place de drains aspiratifs sentinelles dans la loge splénique [67].

L'abcès sous phrénique est devenu rare, grâce à l'antibioprophylaxie périopératoire et le diagnostic précoce de l'hématome de la loge splénique. Son incidence est fonction de l'étiologie. Cliniquement, il est révélé par un hoquet rebelle avec fièvre. L'échographie permet de poser le diagnostic et de guider un éventuel drainage percutané ; Le drainage aspiratif permet de prévenir la formation de cet abcès [68]. Dans notre étude, aucun cas d'abcès sous phrénique n'a été noté.

La pancréatite aigue post opératoire est liée aux traumatismes de la glande elle même ou à une ligature d'artères au niveau du hile à trajet rétrograde vascularisant la queue du pancréas [69]. C'est pourquoi le dosage de l'amylasémie et de l'amylasurie devrait être demandé le lendemain d'une splénectomie [68].

L'irritation de la coupole diaphragmatique durant l'acte opératoire provoque fréquemment un épanchement pleural qu'il peut être nécessaire d'évacuer par un drain thoracique, afin d'éviter toute atélectasie faisant le lit d'infection respiratoire. Il est recommandé de faire un examen clinique et une radiographie thoracique avant la sortie du patient [68].

Les pyrexies postopératoires peuvent être dues à des micro-atélectasies ou rester inexpliquées [17].

Les complications thromboemboliques après splénectomie varient de 3 à 10 % selon les séries. C'est surtout le syndrome myéloprolifératif qui constitue le facteur

de risque principal des complications thromboemboliques postopératoires. La manifestation clinique la plus fréquente est l'embolie pulmonaire. Dans plus de 95 % des cas, Les complications thromboemboliques surviennent dans les deux mois qui suivent la splénectomie mais quelques rares cas ont été rapportés chez des patients splénectomisés ayant une thrombocytose persistante plus de deux ans après l'intervention. L'intérêt d'un traitement préventif est encore controversé et aucune étude n'a réellement évalué son efficacité. Le traitement préventif repose essentiellement sur l'administration d'anti-agrégants plaquettaires à faible dose (aspirine 75 mg à 100 mg par jour) et d'héparine de bas poids moléculaire.

La durée optimale de ce traitement préventif n'est pas clairement déterminée et des durées variant de un à deux mois sont rapportées dans la littérature.

En pratique, il paraît licite, en l'absence de contre indications, d'administrer de l'aspirine à faible dose chez les patients splénectomisés pour un syndrome myéloprolifératif. Chez les autres patients, la surveillance et la réalisation d'un examen doppler ou d'une scintigraphie pulmonaire au moindre symptôme pouvant faire évoquer une complication thromboembolique sont les mesures préventives les plus efficaces pour permettre un diagnostic et un traitement précoces, et limiter ainsi la gravité de ces complications [5].

Parmi les complications à long terme susceptibles de survenir après une splénectomie, les complications infectieuses sont les plus fréquentes. Chez l'enfant, 80 % des infections postsplénectomie surviennent au cours des 20 premiers mois postopératoires.

Chez l'enfant, l'infection la plus fréquente est une méningite assez rapidement compliquée d'une septicémie. Contrairement à l'adulte, il n'existe pas chez l'enfant de prépondérance du *Streptococcus pneumoniae*, et les méningites à *Haemophilus influenzae* et à *Neisseria meningitidis* sont aussi fréquentes. Le tableau

9 résume les schémas thérapeutiques actuellement recommandés chez l'enfant en cas de suspicion d'infection postsplénectomie.

Devant tout épisode fébrile chez un patient splénectomisé, doivent être systématiquement réalisés une radio de poumon, une numération formule sanguine, un ionogramme sanguin, des hémocultures, un examen cytot bactériologique des urines et des crachats. Chez l'enfant, étant donnée la fréquence des méningites, une ponction lombaire doit être réalisée au moindre doute. Si l'un des ces examens d'urgence montre un signe en faveur d'un syndrome infectieux, un traitement antibiotique intraveineux doit être débuté avant l'identification, par les prélèvements bactériologiques, du germe en cause.

Le traitement préventif est certainement le traitement le plus efficace pour diminuer la mortalité des infections post splénectomie. Il repose essentiellement sur l'éducation des patients et des médecins, la vaccination, et l'antibioprophylaxie [5].

Tableau9 : Traitements antibiotiques empiriques par voie intraveineuse pour la suspicion d'une infection grave postsplénectomie.

	Antibiotiques
En l'absence de suspicion de méningite	Ampicilline 75 mg/kg/6 h Ceftriazone 50 mg/kg/12 h
En présence de suspicion de méningite	Ceftriazone 50 mg/kg/12 h
En l'absence d'amélioration rapide faisant suspecter une résistance	Vancomycine 30 mg/kg/12 h

La splénose péritonéale correspond à une autotransplantation ectopique de tissu splénique à la suite d'un incident peropératoire provoquant la rupture de la capsule de la rate avec dissémination des implants de pulpe splénique dans la cavité péritonéale, peut compliquer l'évolution lointaine de la splénectomie. La plupart du

temps, la splénose est asymptomatique, découverte fortuitement lors d'une intervention chirurgicale, lors d'une autopsie ou d'une imagerie. Parfois, elle peut être source de douleurs abdominales ou pelviennes, secondaires à un infarctus par torsion, une rupture spontanée, une occlusion digestive, ou un effet de masse sur les organes adjacents. Elle peut se manifester par un saignement intrapéritonéal ou digestif, ou par la récurrence d'une pathologie hématologique traitée par splénectomie. L'imagerie conventionnelle n'étant pas spécifique, le diagnostic est le plus souvent posé grâce à la scintigraphie aux hématies marquées au technétium 99 m [70].

PRISE EN CHARGE POSTOPERATOIRE D'UN SPLENECTOMISE

POUR UNE AFFECTION HEMATOLOGIQUE

Malgré la qualité des résultats obtenus dans notre série par rapport aux données de la littérature, il reste que le risque infectieux est un problème grave chez les patients splénectomisés, d'autant plus que l'affection hématologique sous jacente soit une affection immunodépressive, d'où l'intérêt d'une prise en charge périopératoire rigoureuse et une surveillance postopératoire longtemps suivie.

La prévention du risque thrombotique ne se discute que pour des chiffres de plaquettes supérieurs à 700.000/mm³.

En l'absence d'antécédents de thrombose, de syndrome myéloprolifératif ou de risque thrombotique congénital (déficit en protéine S), trois attitudes sont possibles en l'absence de consensus actuel :

- abstention thérapeutique ;
- aspirine (100 mg/j) ;
- Hydroxyurée (Hydréa) jusqu'à la baisse des plaquettes en dessous de 700 000/mm³.

En revanche, chez les patients splénectomisés pour un syndrome myéloprolifératif, ou présentant un risque thrombotique, on préférera maintenir les plaquettes en dessous de 700 000/mm³ par de l'Hydroxyurée. On commence par 2-3 comprimés/j, puis on adapte la dose en fonction des contrôles des numérations plaquettaires hebdomadaires ; on arrête l'Hydroxyurée quand les plaquettes sont inférieures à 700 000/mm³. Les modifications des doses d'Hydroxyurée se feront par pallier de 1 comprimé.

Les patients aux antécédents de thromboses veineuses seront soumis à une héparinothérapie hypocoagulante, de préférence par une héparine de bas poids moléculaire, pendant 3 à 6 semaines (100 U/kg, 2 fois par jour) [71].

Le traitement préventif des infections graves postsplénectomie est certainement le traitement le plus efficace pour diminuer la mortalité des infections postsplénectomie. Il repose essentiellement sur l'éducation des patients et des médecins, la vaccination, et l'antibioprophylaxie [5].

Il existe 3 vaccins immunisants contre les germes encapsulés ; pneumo23 couvrant le pneumocoque, le vaccin antihaemophilus de type b et celui protégeant contre le méningocoque de type C.

Chez l'enfant, ces trois vaccins restent toujours systématiques dès l'âge de 2ans, et ce depuis les recommandations inspirées des directives d'experts britanniques [72].

Ces vaccins devraient classiquement être faits 15 jours avant l'intervention mais un délai de 6 semaines serait plus à même d'assurer une immunité complète postopératoire. Un rappel est nécessaire après 5 ans pour le pneumocoque et le méningocoque, après 10 ans pour l'haemophilus b [72]. Dans notre série tous nos patients avaient reçu leur vaccination avant l'intervention.

L'antibioprophylaxie garde une place importante dans la prévention de ces infections. Les recommandations britanniques récentes sont de proposer une antibioprophylaxie à vie à tous les patients. Elles insistent sur sa nécessité au cours des deux ans qui suivent la splénectomie, chez les enfants jusqu'à l'âge de 16 ans et chez les patients ayant un déficit immunitaire surajouté.

En France, à la suite de l'AMM délivrée en 2001, la pénicilline V est le seul antibiotique indiqué tant chez l'enfant que chez l'adulte en cas de splénectomie. En 2002, la commission de la Transparence a conclu que cet antibiotique présente dans cette indication un caractère indispensable, qu'il est la seule alternative chez l'enfant et qu'il possède une gamme posologique adaptée.

En pratique, la pénicilline V s'administre en deux prises quotidiennes à la posologie de :

- 100 000 UI/ kg / jour chez le nourrisson ou l'enfant de moins de 10 kg
- 50 000 UI/ kg / jour chez le nourrisson ou l'enfant d'un poids compris entre 10 et 40 kg (sans dépasser 2 000 000 UI/j) [73]. Dans notre série, les patients ont reçu une antibioprophylaxie à base de pénicilline V à vie.

Il faut reporter la splénectomie après l'âge de 5 ans si possible, car le risque d'infection fulminante encouru après une splénectomie est plus élevé à cette tranche d'âge [71]. Dans notre série, on a eu des enfants qui ont été opérés avant l'âge de 5ans.

Enfin il faut informer le patient, sa famille et les médecins sur les risques encourus et les dispositions pratiques qu'ils doivent prendre d'urgence en cas de signes d'infection [73].

Le suivi de l'évolution des pathologies hématologiques après splénectomie est assuré par le pédiatre hématologue ayant pris en charge le malade en préopératoire.

CONCLUSION

Nous observons une augmentation des indications de splénectomie dans les maladies hématologiques. Ceci est la conséquence d'une liste sans cesse croissante des maladies associées à une anomalie splénique et un élargissement des indications de la splénectomie pour ces mêmes maladies. La splénectomie est une intervention efficace si on respecte ses indications.

La connaissance des fonctions immunitaires de la rate impose de bien discuter les indications de la splénectomie et d'évaluer le risque opératoire immédiat et lointain.

La sphérocytose héréditaire est l'anémie hémolytique congénitale pour laquelle la splénectomie est curative. La splénectomie est généralement conseillée dans le purpura thrombopénique idiopathique (PTI), lorsque la thérapeutique médicale conventionnelle échoue. Dans les hémopathies malignes, le rôle de splénectomie est complexe et controversé.

Les complications postopératoires sont marquées par le risque infectieux et hémorragique. Les complications thromboemboliques sont rares mais imposent une surveillance rapprochée des patients splénectomisés.

La lutte contre les infections des splénectomisés repose sur l'association d'une vaccination préventive contre le pneumocoque, l'*Haemophilus* et le méningocoque et d'une antibioprophylaxie antipneumococcique par pénicilline V.

RESUME

RESUME

Introduction : La connaissance des fonctions immunitaires de la rate et les progrès réalisés dans la connaissance du mécanisme pathogénique de certaines affections hématologiques ont permis de poser de façon plus précise les indications de la splénectomie.

Objectif : Le but de cette étude est de faire le point sur les indications hématologiques des splénectomies chez l'enfant et d'en évaluer les résultats.

Matériel et méthode : Nous présentons une étude rétrospective portant sur 8 patients atteints de diverses affections hématologiques, qui ont subi une splénectomie dans le service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès de 2003 à 2009.

Résultats : Nos malades sont répartis en 6 garçons (75%) et 2 filles (25%) d'âge moyen de 7ans. Les affections hématologiques qui ont imposés l'intervention sont : le purpura thrombopénique auto immun (3cas), la bêta thalassémie homozygote (3cas) et la maladie de Minkowski chauffard (2cas).

Le geste chirurgical a consisté à une splénectomie totale dans tous les cas. Tous nos patients ont reçus leur vaccination associée à une antibioprophylaxie à base de pénicilline V en postopératoire.

Les suites opératoires ont été simples, le taux de mortalité était nul et de morbidité était de 12.5%. La splénectomie a permis une rémission complète dans 100% des patients splénectomisés pour maladie de Minkowski chauffard, dans 33.3% des cas de purpura thrombopénique auto immun. Dans un cas de bêta thalassémie homozygote, le diagnostic de leucémie myéloïde chronique de type juvénile a été posé en post splénectomie. Les résultats obtenus dans notre série concordent à ceux de la littérature.

Conclusion : La splénectomie reste aujourd'hui un moyen à part entière dans l'arsenal thérapeutique des pathologies hématologiques et en particulier dans l'anémie hémolytique et le purpura thrombopénique auto immun. C'est une intervention efficace exigeant, toutefois, une collaboration péri opératoire entre chirurgien pédiatre, réanimateur, pédiatre et biologiste.

ملخص

مقدمة : المعرفة الجيدة لفيزيولوجية الطحال و التقدم المحرز في معرفة الميكانيزمات الامراضية

لبعض الآفات الدموية مكن بشكل دقيق من طرح دواعي استئصال الطحال.

الهدف : إن الغرض من هذه الدراسة هو تسليط الضوء على الدواعي الدموية لاستئصال الطحال عند

الطفل و تقييم نتائجه.

الوسائل : نقدم دراسة استرجاعية لثمانية مرضى خضعوا لاستئصال الطحال لدواعي دموية مختلفة

بقسم جراحة الأطفال بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس ما بين 2003 و 2009.

النتائج : انقسم مرضانا إلى 6 ذكور (75 %) و فتياتين (25 %) بمتوسط عمر يناهز 7 سنوات.

الآفات الدموية التي فرضت هذا التدخل الجراحي هي: فرغرية نقص الصفيحات منيع للذات (3 حالات)

و متماثلة اللواقح الثلاثيمية بيتا (3 حالات) ومرض منكوفسكي شوفار (حالتين).

العملية الجراحية اعتمدت استئصالا كلياً للطحال في جميع الحالات. وتلقى جميع المرضى التلقيحات

الضرورية مع العلاج الوقائي بالمضادات الحيوية بالبنسلين ف بعد العملية .

كانت النتائج عادية بحيث لم تسجل أية حالة وفاة و بلغت نسبة المراضة 12.5 %. كانت عملية

استئصال الطحال فعالة بنسبة 100 % لمرضى منكوفسكي شوفار و بنسبة 33.3% لمرضى فرغرية نقص

الصفيحات منيع للذات. في حالة من حالات الثلاثيمية بيتا متماثلة اللواقح ، تم تشخيص سرطان الدم النخاعي

المزمن نوع صبياني بعد استئصال الطحال.

النتائج المحصل عليها في دراستنا تتطبق مع مثيلاتها في الدراسات المرجعية.

خلاصة : استئصال الطحال في الوقت الحاضر وسيلة فعالة من وسائل علاج الأمراض الدموية و

خصوصا فقر الدم الانحلالي و فرغرية نقص الصفيحات منيع للذات. إنها عملية تستوجب التعاون بين جراح

الأطفال و طبيب الإنعاش و طبيب الأطفال و الطبيب البيولوجي.

ABSTRACT

Introduction: The perfect Knowledge of the immune functions of the spleen and the progress made in understanding the pathogenesis of some hematological disorders have afforded a more precise indications of splenectomy.

Objective: The aim of this study is to review the hematologic indications of splenectomy in children and evaluate their results.

Methods: We present a retrospective study of eight patients with various hematological disorders who underwent splenectomy in the pediatric surgery department of CHU Hassan II of Fez between 2003 to 2009.

Results: Our patients are divided into six boys (75%) and 2 girls (25%) who mean age was 7 years, The hematological disorders who imposed the intervention are: immune thrombocytopenic purpura (3 cases), beta thalassemia homozygous (3 cases) and Minkowski chauffard (2 cases).

The surgical procedure consisted of total splenectomy in all cases. All patients received their vaccinations associated with antibiotic prophylaxis with penicillin V after surgery.

The postoperative course was uneventful, the mortality rate was zero and morbidity was 12.5%. A complete remission was observed in 100% of patients splenectomized for Minkowski chauffard, in 33.3% of immune thrombocytopenic purpura. In a case of homozygous beta thalassemia, the diagnosis of chronic myeloid leukemia juvenile- type has been placed in post splenectomy. The results obtained in our series are consistent with those data literature.

Conclusion: Splenectomy remains today an integral part in the therapeutic arsenal of hematologic diseases and especially in hemolytic anemia and immune thrombocytopenic purpura. It requires an effective response, however, a collaboration between pediatric surgeon, intensivist, a pediatrician and biologist.

BIBLIOGRAPHIE

1. C.Fotiadis, C.Contzoglou, P.Dousaitou.

Indications et résultats précoces des splénectomies pour affections hématologiques.

Chirurgie 1992, 118, p .309-316

2. A.Fingerthut, JC.Etienne.

Chirurgie conservatrice de la rate.

EMC, Techniques chirurgicales - Appareil digestif, 40-751, 1995.

3. B. Delaitre, G .Champault, C.Barrat, D.Gossot, L.Bresler.

Splénectomie laparoscopique pour maladies hématologiques. Etude de 275 cas.

Ann. Chir2000 ; 125 ; 522-9.

4. B. Gulbis, F. Cotton, F. Vertongen

Hémoglobines anormales rares

EMC-Hématologie 1 (2004) 106-114.

5. S. Benoist

Les complications à moyen et long terme de la splénectomie

Ann Chir 2000 ; 125 : 317-24.2000 Éditions médicales et scientifiques

Elsevier SAS.

6. CHARLEUX H. ; JULIEN M. ; BOUSQUET R. ; RIBARDIERE J. L. ; MARMUSE

J. P. ; HAKIM J.

Les splénectomies pour affections hématologiques. Indications techniques et résultats précoces.

Chirurgie. 1989, vol. 115, n°8, p. 494-499.

7. de Montalembert M.

Syndromes thalassémiques

EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Hématologie, 13-006-D-17,2008

8. William James Larsen, Antoine Dhem
Embryologie humaine
2^{ème} Édition- 2003, page242-243. De Boeck Université.
9. Gérard Sébahoun
Hématologie clinique et biologique.
Edition ARNETTE 2005.
10. Schmutz G, Fournier L, Hue S, Salamé E, Chiche L et Régent D
Imagerie de la rate normale et pathologique
Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic – Appareil digestif, 33-
605-A-10,1999, 24 p.
11. Musquer Nicolas
Vascularisation et Segmentation Splénique
Mémoire pour le certificat d'anatomie, d'imagerie et de Morphogenèse,
2003-2004. Université de Nantes.
12. F.NETTER
Interactive ATLAS of human anatomy
Ciba medical Education and publication, 1995
13. E. Letessier, O. Genet, F. Greco, P. Lemeunier, P. Guihard, J.-C. Le
Neel.
Splénectomie coelioscopique. Exposé technique Journées DESC –SCVO
Nantes, le 12 janvier 2006
14. Mignon F., Pelsser V., El Hajjam M., Mesurolle B.
Imagerie de la rate normale. Méthodes d'exploration. Anomalies
de taille, variantes et malformations.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiologie et imagerie médicale–
abdominale - digestive, 33-605-A-10, 2009.

15. S Merran, P Karila-Cohen et V Servois.

Scanographie de la rate : anatomie normale, variantes et pièges.

J Radiol 2007; 88:549-58© Éditions Françaises de Radiologie, Paris, 2007

16. La rate Lienis www.anat-jg.com/.../Rate/rate.texte.html

17. Breil P.

Splénectomie.

Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales – Appareil

digestif ,40-750, 1997,10p

18. Mignon F., Pelsser V., El Hajjam M., Mesurolle B.

Imagerie de la rate pathologique (I).

EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Radiologie et imagerie médicale –

abdominale – digestive, 33-605-A-11, 2010.

19. A. Bouchet, J. Cuilleret.

Anatomie topographique, descriptive et fonctionnelle.

4: L'abdomen.

La région rétropéritonéale.

Le petit bassin, le périnée.

La rate: page 1989-2000.

20. Henri Rouvière, André Delmas

Anatomie humaine. Tome2 : Tronc

La rate : page474.

21. G. GENIN

RADIOANATOMIE DE LA RATE

Hôpital de la Croix Rousse – LYON.

22. Bounnough Loubna

Le traumatisme splénique chez l'enfant

Thèse de Doctorat en médecine, 2009, Fès

23. François Lacaine, Alain Sauvanet
Chirurgie du pancréas et de la rate
Editeur : Elsevier Masson, 2009
24. C. Guitton¹, L. Garçon, T. Cynober, F. Gauthier, G. Tchernia, J. Delaunay²,
T. Leblanc, I. Thuret, B. Bader-Meunier.
Sphérocytose héréditaire : recommandations pour le diagnostic et
prise en charge chez l'enfant.
Archives de Pédiatrie 2008; 15:1464-1473
25. KOFFI KG, SANOGO I, TOURE A.H., ALLANGBA O.T, N'DRI OKA D,
AGUEHOUNDE C., SANGARE A.
Indications des splénectomies au cours des hémoglobinopathies
majeures : à propos de 21 cas.
Médecine d'Afrique Noire : 2000, 47 (10)
26. Claude Dorche
Pathologie des enzymes de la glycolyse érythrocytaire
Revue Française des Laboratoires, Volume 2000, Issue 324, June-
July 2000, Pages 37-43
27. Paolo Larizza, Fausto Grignani, Massimo F, Marteuì.
Diagnostic des maladies du sang.
Anémies hémolytiques par déficit enzymatique intra-érythrocytaire.
Page: 93-103.
28. Michel M.
Anémies hémolytiques auto-immunes.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Hématologie, 13-006-D-20, 2009

29. Michel M.

Anémies hémolytiques auto-immunes à anticorps « chauds » et syndrome d'Evans de l'adulte.

La Revue de médecine interne 29 (2008) 105–114.

30. Rochant H.

Anémies hémolytiques auto-immunes.

Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Hématologie, 13-006-D-20, 1999,19 p.

31. M. Le Meignen et al.

Purpura thrombocytopénique auto-immun : à propos d'une cohorte prospective de 147 enfants pris en charge dans le réseau d'hématologie pédiatrique des régions PACA et Corse (RHémaP).

Archives de Pédiatrie 2008; 15:1398–1406

32. Bolton-Maggs PH.

Idiopathic thrombocytopenic purpura.

Arch Dis Child 2000; 83:220–2

33. Godeau B, Bierling P.

Purpura thrombopénique auto-immun.

EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Hématologie, 13-020-C-10, 2008.

34. B. Godeau

Purpura thrombopénique immunologique : physiopathologie et traitement

Transfusion Clinique et Biologique 16 (2009) 101–105

35. - Izzol, Binda B, Boschetto A, Caramanico L, Galati G, Fiori E.

Primitive spleen lymphoma: diagnostic and therapeutic value of splenectomy.

Haematologica 2002 Jun; 87 (6): ECR20.

36. J.-M. Pignon

Leucémie myéloïde chronique: données récentes

Revue Française des Laboratoires

Volume 1997, numéro 296 pages 17-20 (octobre 1997)

37. T. Leguay, F.-X. Mahon

Leucémie myéloïde chronique

EMC-Hématologie 2 (2005) 187-205

38. François-Xavier Mahon, Josy Reiffers, Hikmat Chahine

Leucémie myéloïde chronique

Hématologie [13-011-B-10] © 1999

39. OBAMA ABENA M.T, MBASSI AWA H.D, KEDY MANGAMBA D,

ATANGANA P.A, MANEFO E, MBANYA D, MBEDE J.

Leucostase pulmonaire au cours d'une leucémie myéloïde chronique de

l'enfant : à propos d'un cas à Yaoundé, Cameroun

Médecine d'Afrique Noire 2006 - 53 (12)

40. Ra Mesa

Splenectomy in chronic myeloid leukemia and myelofibrosis with
myeloid metaplasia.

Blood Rev 2000 Sep ; 14(3) :121,9

41. B. Alkofer, V. Lepennec, L. Chiche

Kystes et tumeurs spléniques : diagnostic et prise en charge

J Chir 2005,142, N°1 • © Masson, Paris, 2005

42. F. Mignon et al

Embolisation préopératoire sélective permettant une splénectomie
partielle pour hamartome splénique

Annales de chirurgie 128 (2003) 112-116.

43. F. Rhazal, MK. Lahlou, S. Benamer, JM. Daghri, E. Essadel,
E. Mohammadine, A. Taghy, B. Chad, A. Belmahi.
Splénomégalie et pseudo-tumeur splénique d'origine tuberculeuse: six
nouvelles observations.
Annales de chirurgie. Volume 129, issue 8, october 2004, pages
410-414.
44. Pascal Guggenbuhl, Bernard Grosbois, Gérard Chalès
La maladie de Gaucher
Revue du Rhumatisme 75 (2008) 198-206. Elsevier Masson SAS.
45. El farès, F. Abi, S. Bencheikroun, M. Mokhtari, A. Bouzidi, A.
Mansouri.
Le point sur les splénomégalias chirurgicales: principales étiologies.
Maghreb Médical- N 197-1989.
46. N. Munoz-Bongrand, E. Sarfati
Chirurgie des rates pathologiques
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales -
Appareil digestif, 40-753, 2009.
47. V. Fulachier, F. Gouin
Anesthésie-réanimation pour splénectomie d'indication médicale
EMC Anesthésie-Réanimation [36-563-A-10] 1988
48. C. Picard, B. Bader-Meunier
Asplénie : quels sont les risques après une splénectomie ? Quelle
prophylaxie anti-infectieuse proposer ?
Archives de Pédiatrie 2009; 16: 562-564.

49. C. Arvieux, F. Reche, P. Breil, C. Létoublon

Traumatismes de la rate. Principes de techniques et de tactique chirurgicale.

EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif, 40-750, 2009.

50. K.-R. Dick, et al.

Intérêts des splénectomies au cours des drépanocytoses et thalassémies majeures de l'enfant.

Journal de pédiatrie et de puériculture 18 (2005) 333-339.

51. W. Coon

Splenectomy for massive splenomegaly

Surg gynecol obstet 1989 : 169 : 235-237

52. Legrand A, Bignon A, Borel M, et al.

Prévention du risque infectieux post-opératoire chez les patients splénectomisés.

Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation 24 (2005) 807- 813.

53. Castagnola E. Fioredda F.

Prevention of life-threatening infections due to encapsulated bacteria in children with hyposplenism or asplenia: a brief review of current recommendations for practical purposes.

Eur J Haematol 2003; 71:319-26

54. Carcassone Y, ET Sebahoun G.

Indications et contre indications de la splénectomie.

Encycl. Med. Chir. Thérapeutique, 25417, A10, 4-1982.

55. P. de Lagausie et al.

Splénectomies coelioscopiques chez l'enfant : expérience et
Résultats.

Arch Pédiatr 2001 ; 8 : 584-7 © 2001 Éditions scientifiques et
médicales Elsevier SAS.

56. MINKES, LAGZDINS, AND LANGER

Laparoscopic Versus Open Splenectomy in Children

Journal of Pediatric Surgery, Vol 35, No 5 (May), 2000: pp 699-701

57. BELKHEIRI Siham

Purpura thrombopénique idiopathique de l'enfant.

Thèse numéro286, Rabat 2002

58. MARACCIO M.J

Laparoscopic splenectomy in chronic idiopathic thrombocytopenic
purpura

Seminars in Hematology, 2000, 37-267-274

59. I. Meekes et al.

Results of Splenectomy Performed on a Group of 91 children

Eur J Pediatr surg 5 (1995) 19-22

60. N.AZIB

Les indications de la splénectomie en dehors de l'urgence

Thèse de médecine de Rabat 2003

61. N.O.Machado et all

Splenectomy for hematological disorders : A single center study in
150patients from Oman

International Journal of surgery 7 (2009) 476-481.

62. A. Habibi et al.

La séquestration splénique aiguë : une complication rare et grave des syndromes drépanocytaires majeurs de l'adulte. À propos d'un cas.

La revue de médecine interne 26 (2005) 339-342

63. Komla Gnassingbe ; G. Komlatsé Akakpo-Numado ; Komla

Attipou ; Adama Gbadoe ; Hubert Tekou.

Peut-on envisager une splénectomie préventive des complications des splénomégalies chez l'enfant drépanocytaire ?

Cahiers Santé vol. 17, n° 4, octobre-novembre-décembre 2007.

64. I R Grant, S W Parsons et al

Elective splenectomy in hematological disorders.

Annals of the Royal College of Surgeons of England (1988) vol. 70

65. Durakbasa CU, Timur C, Sehiralti V, et al.

Pediatric splenectomy for hematological disease : outcome analysis

Pediatr Surg Int 2006 (August) ; 22 :635-639.

66. A.H. AL- Salem

Indications and complications of splenectomy for children with sickle Cell disease.

Journal of Pediatric Surgery (2006) 41,1909-1915.

67. L.Nghario, E. Somian, S. Yassibanda

Splénectomie dans les affections hématologiques indications et résultats, A propos de 22 cas.

Medecine d'Afrique noir 2004-51(5).

68. J P. Chambon, B. Vallet

Prise en charge des patients splénectomisés

Presse médicale 2003 ; 32 (28 Suppl) : S20-23.

69. C. Fontaine, C. Libersa

La vascularisation artérielle de la queue du pancréas et les nécroses caudales pancréatiques après splénectomie.

J chir. (paris) 1980 ; 117 ; 677-682

70. A Roussel et al.

Splénose : intérêt de l'IRM avec injection de produit de contraste

J Radiol 2008;89:1944-6© Éditions Françaises de Radiologie, Paris, 2008.

71. C Soussain.

Conséquences biologiques et cliniques de la splénectomie.

Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), AKOS Encyclopédie Pratique de Médecine, 4-0270, 1998, 2 p.

72. B.Barron, M.Richter

Immunodeficiency following splenectomy in the early post immunization period.

Br J Surg 1990 ; 77 ; 316-19.

73. H. Portier, J. Beytout

Antibiothérapie préventive pour le splénectomisé et l'asplénique
Recommandations récentes.

Médecine et maladies infectieuses 34 (2004) S67- S68.

74. Stasi R.Stipa E. Mas M n et al

Long term observation of 208 adults with chronic idiopathic thromcytopenic purpura

Am J med 1995; 98 : 436- 442 [crossref]

75. M Faik, A Halhal, M oudanane, K housni, M Ahalat, S Baroudi, A Tounsi.

Place de la résection du dôme saillant dans le traitement du kyste
hydatique.

Medecine du Maghreb 1997 n 66.