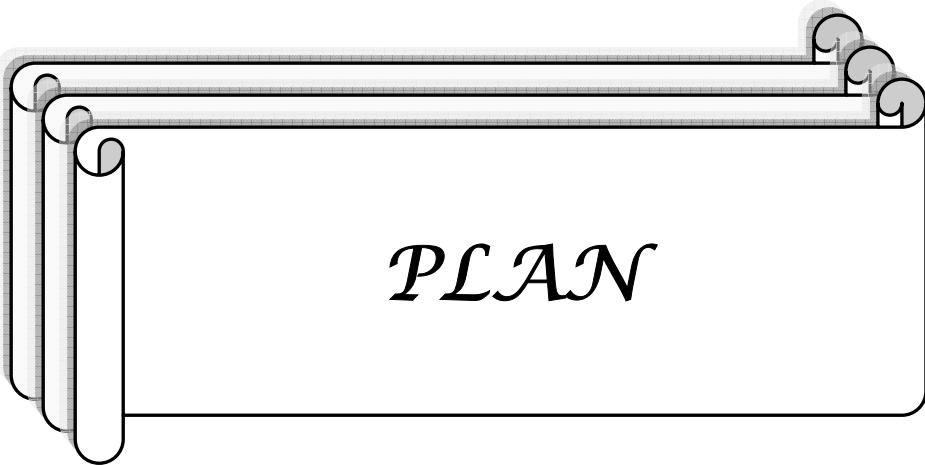


ABREVIATIONS

ATB	: antibiotique
ADP	: adénopathie
AVC	: accident vasculaire cérébral
ATCD	: antécédents
AVP	: accident de la voie publique
AVTS	: avortement spontané
AAN	: anticorps antinucléaire
AVK	: antivitamines K
APL	: antiphospholipides
BGSA	: biopsie des glandes salivaires accessoires
BOM	: biopsie ostéo-médullaire
CTC	: corticothérapie
CTCR	: corticorésistance
C3G	: céphalosporine de 3 ^{ème} génération
CC	: coeliochirurgie
CG	: culot globulaire
DI	: douleur
DNID	: diabète non insulino-dépendant
Echo	: échographie
Abd	: abdominale
FOGD	: fibroscopie oeso-gastro-duodénale
GB	: globules blancs
Hb	: hémoglobine
HTA	: hypertension artérielle.
HCD	: hypochondre droit
HCG	: hypochondre gauche
HD	: hémodynamique
HPM	: hépatomégalie
HPG	: hyperplasie granuleuse
HBPM	: héparine de bas poids moléculaire
HSC	: hémorragie sous conjonctivale
Hμ	: hypochrome microcytaire
http	: hypertension portale
ISCG	: incision sous costale gauche
IFN	: Interféron
KHS	: Kyste hydatique splénique
L	: Lymphocyte
LMSO	: laparotomie sus-ombilicale

LMC	: leucémie myéloïde chronique
LT	: leucémie à tricholeucocytes
MAT	: micoangiopathie thrombotique
M	: mille
MMC	: maladie de Minkowski chauffard
NN	: normochrome normocytaire
NFS	: numération formule sanguine
NF	: non faite
N	: normale
Obs	: Observation
OPSI	: Overwhelming post splenectomy infection
PNN	: Polynucléaires neutrophiles
Pdt	: pendant
PFC	: plasma frais congelé
PTAI	: purpura thrombopénique auto-immun
PS	: ponction sternale
P	: plaquettes
RSP	: retard staturo-pondéral
RX	: radiographie
Sd	: syndrome
Sd HMG	: syndrome hémorragique
Sd MP	: syndrome myéloprolifératif
SPM	: splénomégalie
Sg op	: saignement opératoire
SPM	: splénomégalie
SGS	: syndrome de gougerot- sjörgen
SLVL	: lymphome splénique à lymphocytes villeuses.
ST	: splénectomie totale
TDM	: tomodensitométrie
TTT	: traitement
VBL	: vésicule biliaire lithiasique
VIH	: virus de l'immunodéficience humaine
Vmts	: vomissements

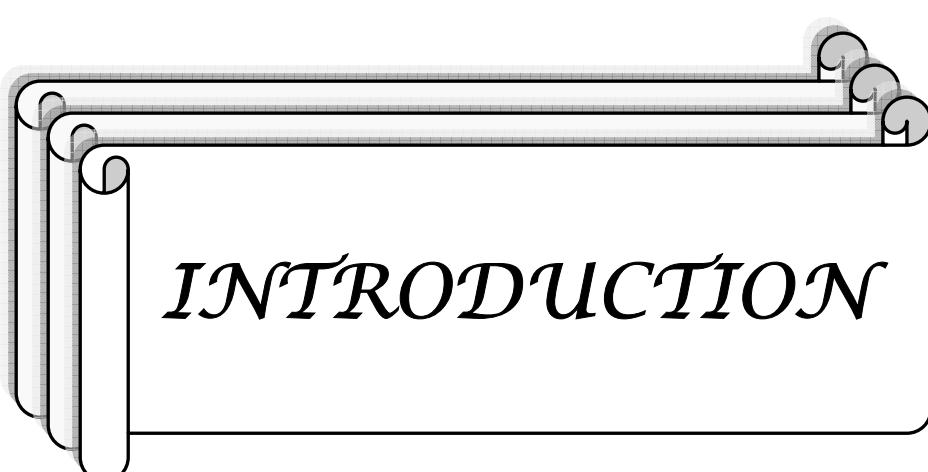


PLAN

INTRODUCTION.....	1
HISTORIQUE.....	2
MATERIELS ET METHODES.....	4
RESULTATS.....	6
I- EPIDEMIOLOGIE GENERALE.....	7
II-CLINIQUE.....	10
III-BIOLOGIE.....	10
IV-RADIOLOGIE.....	11
V-INDICATIONS.....	13
VI-CHIRURGIE.....	14
VII-LES SUITES OPERATOIRES IMMEDIATES.....	20
VIII-LES SUITES LOINTAINES.....	21
IX-ANATOMOPATHOLOGIE.....	21
X-TABLEAUX DE SYNTHESE.....	22
ANALYSE ET DISCUSSION	43
I-RAPPEL	44
1-EMBRYOLOGIE	44
2-ANATOMIE	44
2-1-ANATOMIE DESCRIPTIVE.....	45
2-2-ANATOMIE TOPOGRAPHIQUE	46
2-3-VAISSEAUX ET NERFS DE LA RATE.....	47
II-LA TECHNIQUE CHIRURGICALE	49
1-LA SPLENECTOMIE CONVENTIONNELLE	49
1-1-BILAN PRE-OPERATOIRE	49
1-2-POSITION DU MALADE	50
1-3-VOIE D'ABORD	50
1-4-LES TECHNIQUES DE SPLENECTOMIE	51
a-LA SPLENECTOMIE TOTALE	51
b-LA SPLENECTOMIE PARTIELLE	53
1-5-LE DRAINAGE	54
2-LA SPLENECTOMIE COELIOSCOPIQUE	55
2-1-LA TECHNIQUE DE « SUSPENSION SPLENIQUE »	56
2-2-UNE VARIANTE : LA VOIE POSTERIEUR	61
2-3-LA CONVERSION	63
III-INDICATIONS	64
1-LES CAUSES HEMATOLOGIQUES	64
1-1-LE PTAI DE L'ADULTE	64
1-2-LES THROMBOPENIES AUTO-IMMUNES	69
1-3-LES ANEMIES HEMOLYTIQUES AUTO-IMMUNES	71
1-4-LA SPHEROCYTOSE HEREDITAIRES OU MMC.....	73

1-5-LES HEMOGLOBINOPATHIES.....	74
a-LES SYNDROMES DREPANOCYTAIRES MAJEURS.....	74
b-L'ANEMIE HEMOLYTIQUES à HEMOGLOBINE INSTABLE.....	75
1-6-LE SYNDROME DE FELTY.....	76
1-7-LES SYNDROMES MYELOPROLIFERATIFS.....	76
a-LA SPLENOMEGLIE MYELOIDE.....	76
b-LA LEUCEMIE MYELOIDE CHRONIQUE.....	77
1-8-LES SYNDROMES LYMPHOPROLIFERATIFS.....	78
a-LA LLC.....	78
b-LES LYMPHOMES.....	79
c-LA LEUCEMIE A TRICHOLEUCOCYTES	80
2-L'HYPERTENSION PORTALE	81
3-LES CAUSES TUMORALES	84
3-1-LES TUMEURS BENIGNES.....	84
a-L'HEMANGIOME	84
b-LE LYMPHANGIOME	85
c-LE KYSTE EPIDERMOIDE	86
d-LES PSEUDOKYSTES.....	86
e-L'ANGIOME A CELLULES LITTORALES.....	86
f-TUMEURS PLEINES.....	87
3-2-LES TUMEURS MALIGNES	87
a-SARCOMES.....	87
b-L'HEMANGIOPERICYTOME.....	88
c-L'HEMANGIOENDOTHELIOME	88
d-METASTASES	88
4-LES CAUSES INFECTIEUSES.....	89
4-1-L'ABCES SPLENIQUE.....	89
4-2-LA TUBERCULOSE	91
4-3-LE KYSTE HYDATIQUE	93
4-4-LE SIDA.....	96
5-LES CAUSES VASCULAIRES.....	96
5-1-L'ANEVRYSME ET LE PSEUDO-ANEVRYSM.....	96
5-2-L'HEMATOME SPONTANE DE LA RATE.....	97
6-LES MALADIES DE SURCHARGE.....	98
7-LES TRAUMATISMES SPLENIQUE.....	99
7-1-CLASSIFICATIONS DES LESIONS DE LA RATE ET DES LESIONS ASSOCIEES.....	99
a-CLASSIFICATION DE GRAVITE DES TRAUMATISMES DE LA RATE....	99
b-SCORE DE GRAVITE GENERAL.....	99
7-2-DECISION A L'ARRIVEE DU TRAUMATISE.....	101
a-OPTION OPERATOIRE.....	101
b-OPTION NON OPERATOIRE.....	103
IV-LES CONSEQUENCES DE LA SPLENECTOMIE.....	106
1-LES SUITES IMMEDIATES	106

1-1-AU PLAN HEMATOLOGIQUE.....	106
1-2-AU PLAN CLINIQUE.....	107
2-LES CONSEQUENCES A LONG TERME.....	109
2-1-AU PLAN BIOLOGIQUE.....	109
2-2-AU PLAN CLINIQUE.....	110
V-MESURES POUR PALLIER UNE SPLENECTOMIE.....	111
1-L'AUTOTRANSPLANTATION.....	111
2-LA VACCINATION.....	111
3-LA PROPHYLAXIE ANTIBIOTIQUE.....	111
4-L'INFORMATION.....	112
CONCLUSION.....	113
RESUMES	115
ANNEXES.....	119
BIBLIOGRAPHIE.....	122



INTRODUCTION

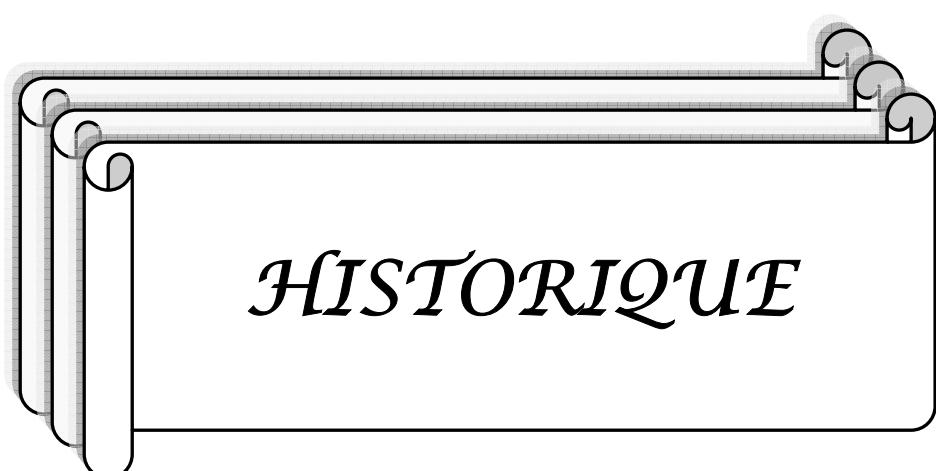
La splénectomie est une des interventions les plus fréquemment réalisées en chirurgie abdominale. Depuis deux décennies, les hémopathies qu'elles soient bénignes ou malignes constituent plus de la moitié des indications.

Les autres indications sont représentées par l'hypertension portale accompagnée d'hypersplénisme , la pathologie infectieuse ,la pathologie tumorale bénigne ou maligne, et les maladies de surcharge.

Nous nous proposons de faire une étude rétrospective d'une série consécutive de 33 cas de splénectomies pratiquées en dehors de l'urgence sur une période de 4 ans s'étalant de septembre 2005 à septembre 2010 au service de chirurgie viscérale du CHU MOHAMED VI de Marrakech.

Ce travail a pour but, à partir d'une étude rétrospective et d'une revue de la littérature ,de faire le bilan actuel des indications des splénectomies, d'étudier les différents aspects cliniques ,étiologiques et thérapeutiques de ces affections,et d'évaluer les différentes complications post opératoires.

Nous discuterons par ailleurs l'apport de la coelio-vidéo-chirurgie dans ce domaine.



HISTORIQUE

En 1887, spencer wells avait réalisé la première splénectomie pour maladie hématologique . Depuis ,les indications de la splénectomie se sont élargies .

Vers la fin du XIX° 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 .

C'est Kaznelson qui , en 1916,propose pour la première fois la splénectomie pour le traitement des PTAI .

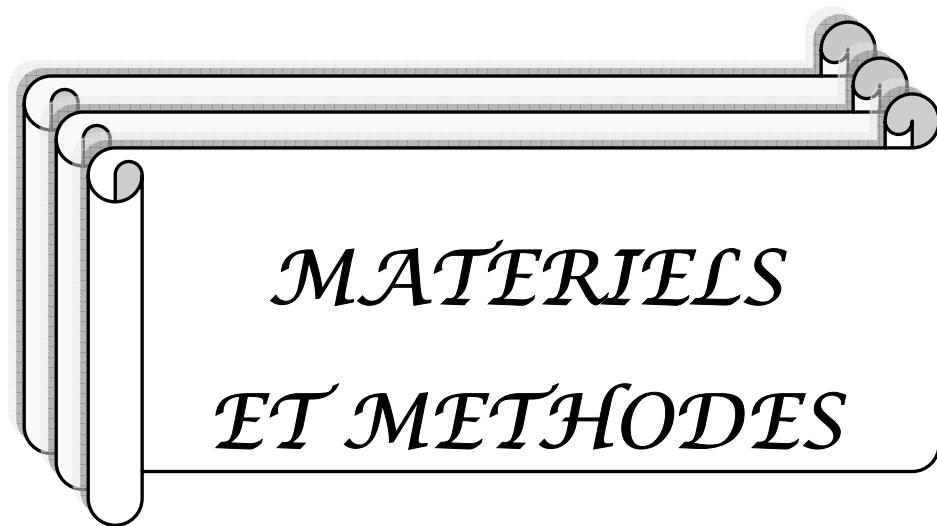
En 1919, Morris et Bullock montrèrent que la rate jouait un rôle dans la lutte contre les infections chez l'animal .c'est à King et Schmeker que l'on doit la notion que la splénectomie pouvait être responsable de décès par sepsis .

En 1973, Singer démontra que la mortalité par sepsis était 58 fois plus fréquente chez l'asplénique que chez les patients ayant une rate normale.

C'est ainsi que s'est développé le concept de chirurgie conservatrice de la rate .

C'est à Delaître et Maignien , à la fin de 1991,que nous devons la première publication d'une splénectomie réussie par voie coelioscopique chez un malade souffrant de PTAI .

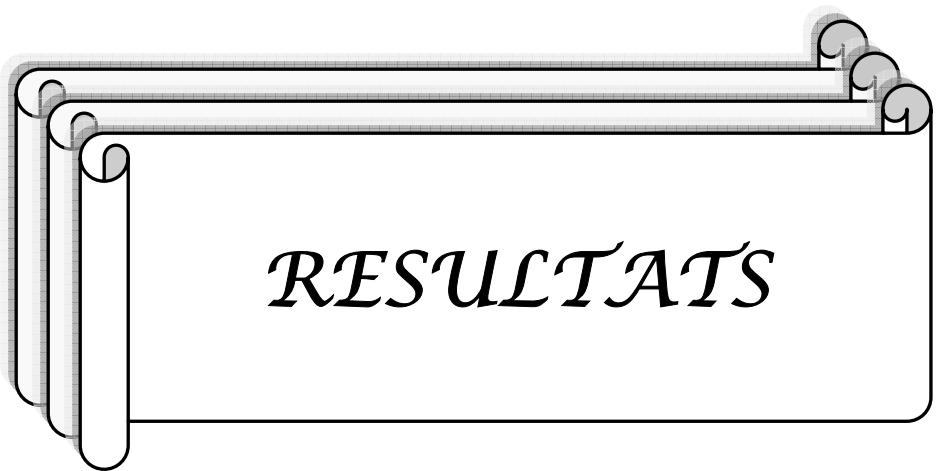
Cette voie est devenue , en quelques années un abord privilégié ,avec des objectifs identiques à ceux de la chirurgie ouverte ,en terme d'efficacité et de sécurité mais avec l'ambition de réduire le délabrement pariétal ,d'améliorer la qualité des suites opératoires , et de réduire la durée d'hospitalisation.



Nous proposons dans ce travail une étude rétrospective de 33 cas de splénectomies pour causes non traumatique et traumatiques, colligées entre septembre 2005 et septembre 2010 au service de chirurgie viscérale du CHU MOHAMED VI de MARRAKECH.

Les paramètres analysés :

- L'année de recrutement ,
 - Le service d'origine ,
 - L'identité ,
 - L'âge ,
 - Le sexe ,
 - Les antécédents personnels et familiaux,
 - Les signes cliniques ,
 - Les signes biologiques ,
 - Les signes radiologiques,
 - Le diagnostic pré et post opératoire
 - Le traitement médical pré et post -opératoire,
 - Le geste chirurgical,
 - Le résultat anatomo-pathologique ,
 - Les suites opératoires immédiates et lointaines ,
 - La durée du séjour post- opératoire , et
 - Le recul.
-



RESULTATS

I-EPIDEMIOLOGIE GENERALE :

Entre septembre 2005 et septembre 2010 , 33 patients ont été hospitalisés au service de chirurgie viscérale du CHU MOHAMED VI de Marrakech , pour réalisation d'une splénectomie .

Il s'agissait de 21 femmes et de 12 hommes de 39 ans d'âge moyen et des extrêmes allant de 14 à 64ans.

L'affection ayant imposé l'intervention était un PTAI 21,2% (n=7), Kyste hydatique splénique 18% (n=6) , traumatisme splénique15% (n=5) , Abcès splénique9% (n=3), anémie hémolytique sur sphérocytose 9% (n=3), anémie hémolytique autoimmune 6%(n=2), lymphangiome kystique 3%(n=1),leucémie myéloïde chronique 3%(n=1), hématome splénique 3%(n=1),lymphome à lymphocytes villeuses 3%(n=1), ,thalassémie majeure3%(n=1),rupture de faux anévrisme de l'artère splénique 3% (n=1),thrombopénie sur Syndrome de Gougerot-

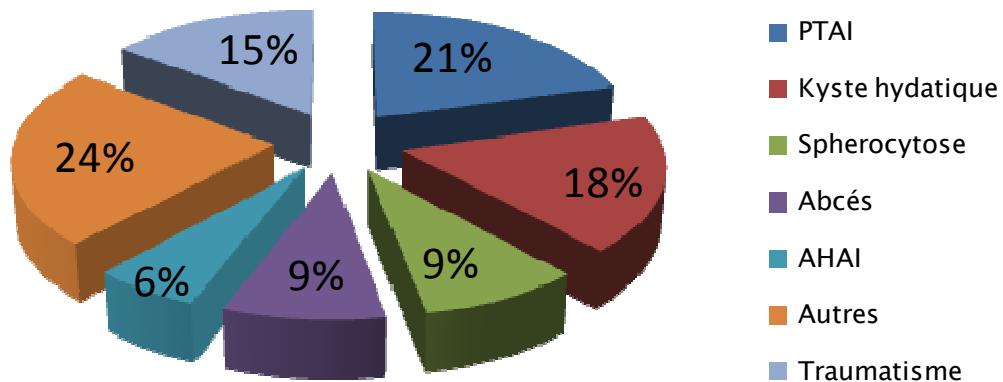


Diagramme1 : Indications des splénectomies dans notre série

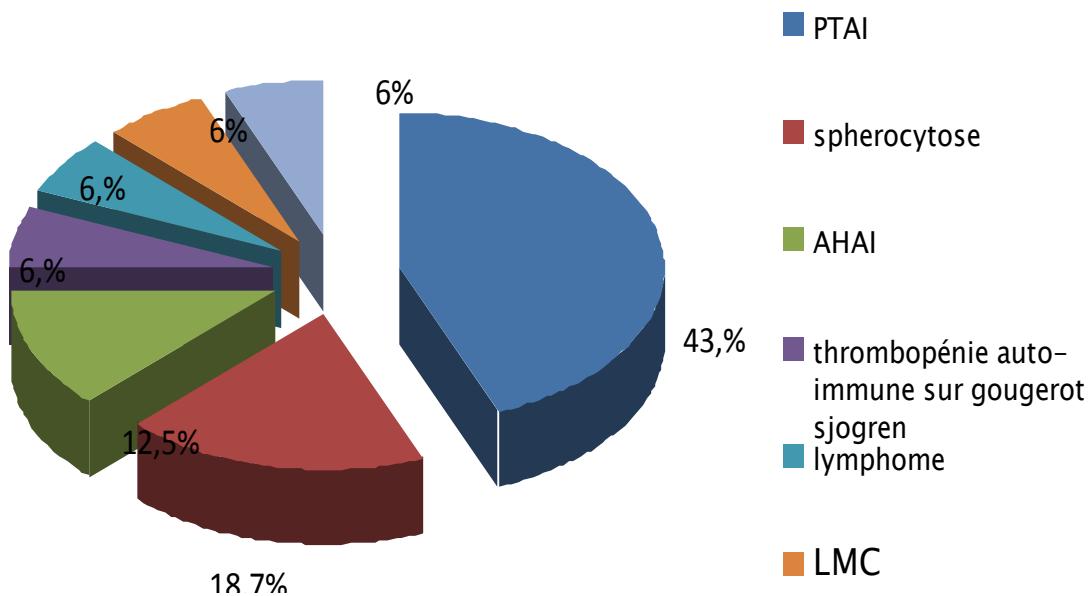


Diagramme 2: répartition des maladies hématologiques (n=16)

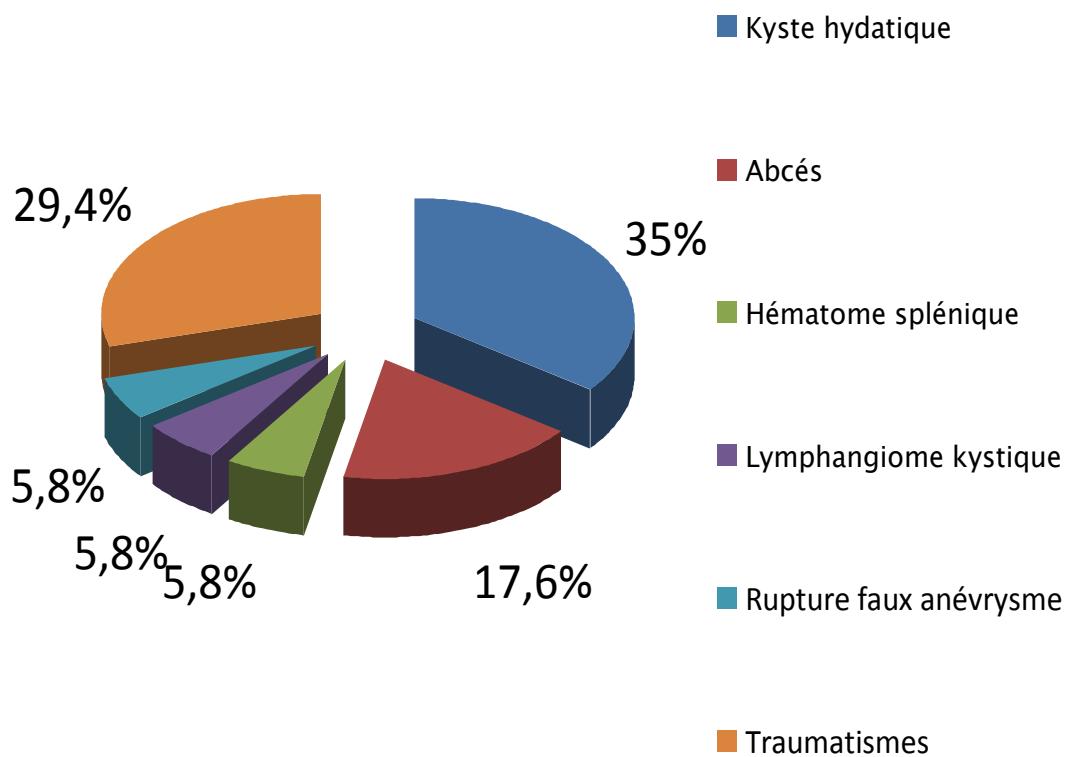


Diagramme 3: répartition des maladies non hématologiques (n=17)

1-Age :

L'âge moyen de nos patients était de 39 ans avec des extrêmes de 14 à 64 ans.

2-Sexe :

Sur un nombre de cas de 33, 21 de nos patients étaient des femmes et 12 des hommes avec un sexe ratio (H/F) de 0,57.

3-Antécédents

Six de nos patients étaient suivis pour PTAI sous corticothérapie aux services d'hématologie et de médecine interne.

Une patiente était suivie pour thalassémie majeure depuis l'âge de 16 ans.

Trois de nos patients avaient un antécédent de Kyste hydatique .Deux patients ont été opéré pour des kyste hydatiques spléniques et un patient déjà opéré pour KH hépatique 6ans auparavant.

Deux patients étaient tabagiques.

Une patiente était géophage depuis l'enfance.

Une patiente était suivie pour SGS en médecine interne avec notion d'avortements spontanés.

Un patient avait un antécédent de lithiase rénale traitée médicalement.

Un patient avait un antécédent d'appendicectomie.

Une patiente présentait des ménométrorragies 5 mois avant son hospitalisation et qui était suivie pour PTAI.

Un patient était suivi pour DNID depuis 10ans avec notion d' HTA mal suivie.

Une patiente avait une notion de constipation chronique depuis 3 ans et de neuropathie suivie , elle était sous traitement antidépresseur ,anxiolytiques et neuroleptiques.

Une patiente avait un antécédent de césarienne pour mort fœtale in utéro.

II-LA CLINIQUE :

Le syndrome anémique a été retrouvé chez 39,3% (n=13) ,le syndrome infectieux chez 15% (n=5) , l'altération de l'état général dans 18% (n=6) ,le syndrome hémorragique chez 24,24% (n=8), l'ictère cutanéo-muqueux chez 15,15% (n=5) et 33,33% (n=11) de nos patients présentaient des douleurs de l'HCG.L'examen clinique avait objectivé une splénomégalie chez 30,3% (n=10) de nos patients , une masse abdominale de l'HCG dans 12% (n=4) et une défense abdominale dans 9% (n=3) .

III-LA BIOLOGIE

La NFS a été réalisée chez tous nos patients . Elle a objectivé :

-Une Hyperleucocytose chez 9 patients.

-Une Anémie normochrome normocytaire chez 8 patients .

-Une Anémie hypochrome microcytaire chez 9 patients .

-Une Thrombopénie chez 8 patients , la valeur la plus basse était à 24000 élt /mm , et la valeur la plus haute à 90000 élt/mm , chez 2 patients nous avons noté une hyperplaquetose à 430000elt/mm et 911000/mm .

Le TP a été réalisé chez tous nos patients , il était normal dans tous les cas.

Le coombs a été positif chez les 2 de patients qui ont bénéficié de splénectomie pour AHAI.

Le bilan hépatique a été réalisé dans tous les cas , il était perturbé chez 2 de nos patients.

La ponction sternale a été réalisée chez 8 de nos patients , on a noté dans un cas une hyperplasie granuleuse chez une patiente chez qui on suspectait un syndrome myéloprolifératif , chez 7 patients qui présentaient un PTAI elle était normale .

La BOM a été réalisée chez une patiente qui présentait une AHAI , elle a montré une hyperplasie des 3 lignées hématopoïétiques sans troubles de maturation .

La sérologie amibienne a été réalisée dans un seul cas où elle était positive (patiente avec un hématome splénique remanié).

La sérologie hydatique a été réalisée chez 2 patients elle est revenue positive dans un seul cas.

Le typage lymphocytaire réalisé chez une patiente est revenu en faveur de SLVL.

Le test de résistance globulaire a été réalisé dans 3 cas : il est revenu positif

Les patients suivis pour PTAI ont tous bénéficié de sérologies hépatitique B , C et VIH, un bilan immunologique et une ponction sternale qui étaient négatifs.

IV-LA RADIOLOGIE :

1- L'échographie abdominale :

Elle a été réalisée chez tous nos patients .Elle était normale dans 6 cas. Elle avait objectivé : une splénomégalie chez 10 patients ,un kyste hydatique chez 5 patients, de type I et III dans un cas, de type IV dans 2 cas, de type I dans un cas, et de type III dans un cas, avec hydatidose péritonéale dans un cas (Fig 1) .Un faux anévrysme de l'artère splénique fissuré avec épanchement de moyenne abondance dans 1 cas. Un kyste splénique dans un cas, une tumeur splénique dans 1 cas , Et dans les 5 cas de traumatismes spléniques elle a mis en évidence un épanchement péritonéal avec fracture de la rate chez 2 patients.



Fig 1 : hydatidose péritonéale révélée par un traumatisme abdominal

2– La TDM :

Le scanner a été réalisé chez 27,2 % (n=9). Il a objectivé :

Un KH splénique dans 4 cas de type I dans 2 cas, de Type III dans 1 cas et de type IV dans 1cas.

Une Splénomégalie dans 2 cas , c'était une splénomégalie avec collections abcédées et formations arrondies latéro-utérine droites dans un cas et une splénomégalie homogène dans l'autre cas.

Une tumeur splénique dans un cas : formation arrondie hétérogène au scanner, dont l'anatomopathologie est revenue en faveur d'hématome splénique remanié .

Un faux anévrysme de l'artère splénique fissuré avec épanchement de moyenne abondance avec pancréas hétérogène dans un cas.

Une masse liquidienne du pôle supérieur de la rate de 3cm et un nodule kystique de la glande surrénale droite dans un cas de lymphangiome kystique.

3–FOGD :

La FOGD a été réalisée dans un cas de lymphome à lymphocytes villeuses , elle a objectivé une gastrite atrophique.

V-INDICATIONS :

Les indications de la splénectomie dans notre série sont résumées dans le tableau (1) suivant :

Tableau 1 : les indications de la splénectomie dans notre série

Indications	Nombre de cas	H	F	Age moyen en années
Maladies hématologiques				
PTAI	7	1	6	27 (14,40)
AHAI	2	0	2	44,5 (26,63)
Sphérocytose	3	0	3	20 (16,24)
Leucémie myéloïde chronique	1	0	1	36
Lymphome à lymphocytes villeuses	1	0	1	62
Thalassémie majeure	1	0	1	20
Thrombopénie auto-immune : SGS	1	0	1	48
Maladie non hématologique				
Lymphangiome kystique	1	0	1	18
Hématome splénique	1	0	1	37
kyste hydatique splénique	6	2	4	40 (16, 64)
Abcès	3	3	0	37,5 (25, 30, 50)
Traumatisme splénique	5	5	0	27,5 (15, 40)
Rupture faux anévrysme de l'artère splénique	1	1	0	50
Total	33	12	21	39 (14,64)

VI-CHIRURGIE:

1-Voie d'abord :

La voie d'abord a été une incision sous costale gauche (ISCG) dans 18% (n=6) une LMSO dans 60,6% (n=20), et 21,2% (n= 7) de nos patients ont bénéficié d'une splénectomie par voie coelio-chirurgicale .

2-Technique chirurgicale :

Une splénectomie totale a été réalisée dans 96,9% (n=32) . C'était :

-Une laparotomie dans 78% (n=26) .

*Dans 45,5% (n=15) il s'agissait d'une splénectomie rate en place, la technique avait consisté en :

-L' abaissement de l'angle colique gauche.

-L'Ouverture de l'épiploon gastrosplénique

-La ligature- section des vaisseaux courts

-La dissection des vaisseaux spléniques au hile

-La dissection splénique postérieure à la main

-Le décollement de la rate de ses adhérences diaphragmatiques latérales et postérieures.

-Extériorisation de la rate .

*Dans 30,5% des cas, il s'agissait d'une splénectomie par luxation de la rate :

Les premiers temps d'exposition et de ligature des vaisseaux courts sont les mêmes. Les adhérences latérales et postérieures sont libérées à la main. Après le décollement, la rate est « accouchée » .

*Dans un seul cas une splénectomie partielle pour lymphangiome kystique a été réalisée . Il s'agissait d'une splénectomie polaire inférieure.

Ci-dessous quelques images per-opératoires des splénectomies par laparotomie réalisées dans notre série.



Fig 2 : Splénectomie par laparotomie : énorme rate

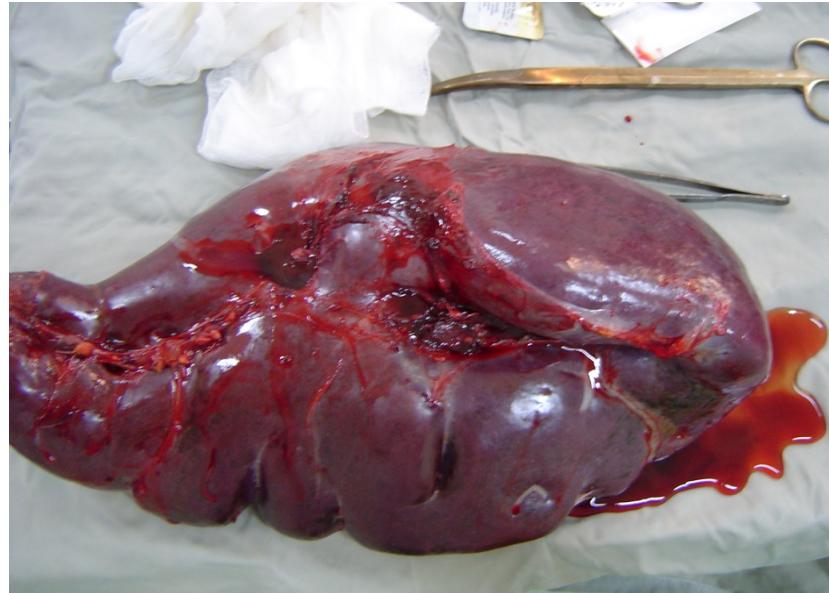


Fig 3 : Volumineuse rate descendant jusqu'au pelvis



Fig 4 : Pièce opératoire de splénectomie pour kyste hydatique splénique

*La voie coelio-scopique était réalisée dans 21,2% (n=7).les différentes étapes du geste étaient :

– L'introduction d'un premier trocart de 10 mm par open coelioscopie au niveau du flanc droit.

–Insufflation du pneumopéritoine

-Introduction des trocarts : un deuxième trocart de 10mm au niveau du flanc gauche et 2 trocarts de 5mm en para-épigastrique gauche et droit .

-l'Exploration :sans oublier de chercher des rates accessoires dans le grand omentum

-Splénectomie : libération de la rate de ses attaches ligamentaires : ligament spléno-diaphragmatique , spléno-gastrique et spléno-colique, dissection des vaisseaux du hile splénique , ligature section des vaisseaux à l'aide de la pince ligasure (Fig 5) .

-Mise de la rate dans un sac, extériorisation de celui -ci par l'orifice du flanc droit .

-Broiement et aspiration de la rate à l'intérieur du sac .

-Extériorisation de la rate

-Fermeture des orifices sur drains aspiratifs au niveau de la loge splénique (Fig 6).

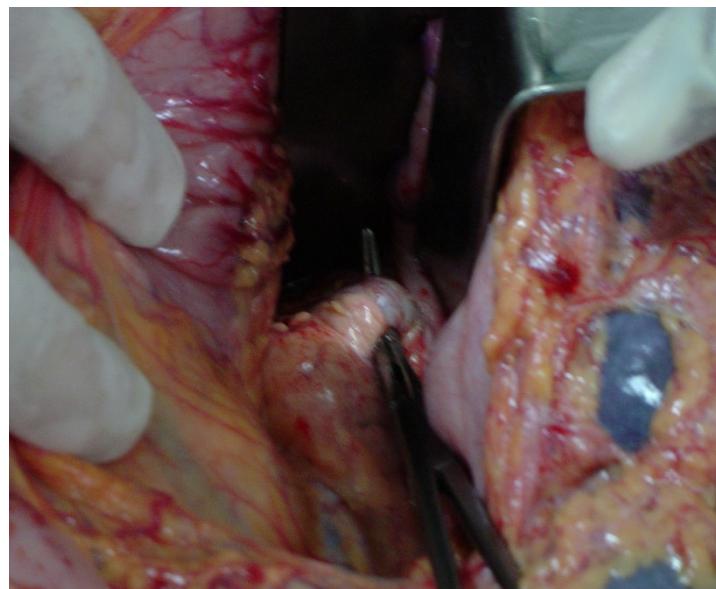


Fig 5 : Artère splénique clampée au tronc coeliaque



Fig 6 : J1 d'une splénectomie coelioscopique

3- Gestes associés :

Le drainage a été réalisé chez 87,87% (n= 29) de nos patients, un patient a bénéficié d'une omentectomie associée pour hydatidose péritonéale (Fig 7), et multiples kystes hydatiques spléniques.

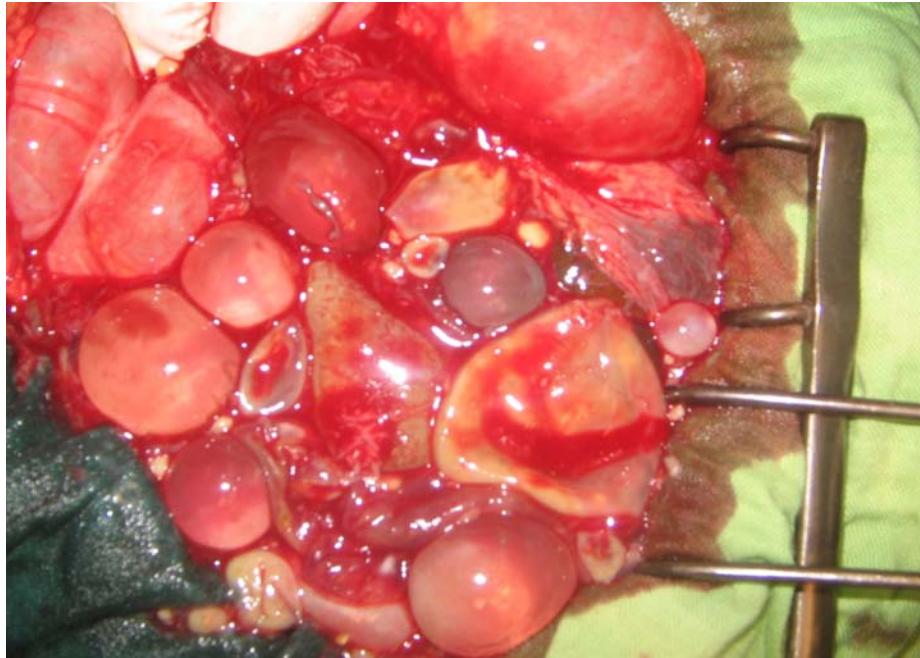


Fig 7 : Image per-opératoire d'une hydatidose péritonéale post traumatique

Une cholécystectomie pour vésicule lithiasique a été réalisée dans un cas de thalassémie majeure.

24,24% (n= 8) de nos patients ont présenté un saignement per-opératoire.

4-Traitement médical associé :

Tous les patients ont reçu une vaccination anti-pneumococcique et une antibioprophylaxie à base d'Oracilline à raison de 2 millions d'UI/j .

5- Transfusion :

33% des patients (n=11) ont nécessité une transfusion c'était :

Une transfusion préopératoire de culots plaquettaires dans 3 cas de PTAI présentant une thrombopénie profonde à 24000 elt/mm, à 25000elt/mm et à 55000elt/mm.

Une transfusion pré-opératoire de CG dans un cas de thalassémie majeure avec une Hb à 5,8 g/dl

Une transfusion per et post -opératoire de culots globulaires dans 5 cas de splénectomie post traumatique : les patients étaient tous en état de choc avec un taux d'Hb effondré. Et dans un cas de leucémie myéloïde chronique qui présentait une anémie préopératoire à 6g/dl.

Une transfusion pré-opératoire de CG pour rupture d'anévrysme de l'artère splénique.

6- L'anticoagulation :

L'anticoagulation à base d'héparine de bas poids moléculaire n'a pas été systématique dans notre série .Elle a intéressé 11 patients, soit 33 % des cas. Il s'agissait d' un cas de LMC, 4 cas de PTAI ,6 cas de kyste hydatique spléniques.

7- Les autres traitements médicaux :

Les 7 cas de PTAI étaient sous corticothérapie.

Un bolus de solumédrol a été administré dans un cas de PTAI avec relais par corticothérapie orale .

Une antibiothérapie à base d'amoxicilline Acide -clavulanique a été prescrite en antibioprophylaxie post opératoire dans un cas de rupture d'un faux anévrysme de l'artère splénique.

Une patiente qui présentaient un hématome splénique remanié a reçu du Métronidazole pendant 20j pour sérologie amibienne positive (relais par Tiliquinol).

Une antibiothérapie à base de C3G et Métronidazole administrée à l'admission dans un cas de LMC pour syndrome infectieux, et devant l'absence d'amélioration changement d'antibiothérapie par du ceftazidim, aminoside , métronidazole.Le patient recevait également de l' Hydroxycarbamide (hydréa 2cp/j) .

Les 3 cas d'abcés splénique ont reçu une antibiothérapie intensive à large spectre pendant 4 semaines.

Dans 3 cas de Kyste hydatique splénique l' Albendazole a été prescrit pendant 6 mois ,il s'agissait de 2cas d'hydatidose péritonéale et un cas de récidive post opératoire de KH.

VII-LES SUITES OPERATOIRES IMMEDIATES :

1- Les suites immédiates simples :

Les suites immédiates ont été simples dans 28 cas soit 84,8 % des patients.

2- La mortalité :

Aucun décès n'a été noté dans notre série.

3- La morbidité :

La morbidité à court terme est évaluée à 15%.

3-1- Les complications infectieuses :

Les complications infectieuses à court terme sont survenues dans 1 cas .Il s'agit d'une infection de la paroi dans un cas de Kyste hydatique qui a bien évolué sous antibiothérapie.

3-2- Les complications thrombo-emboliques :

Une thrombose de la veine mésentérique et porte a été noté chez une patiente qui présentait une thrombopénie autoimmune dans le cadre d'un syndrome de Gougerot -sjogren et qui a bénéficié d'un traitement anticoagulant avec bonne évolution .

Une thrombose de la veine porte dans un cas d'AHAI qui a bénéficié également d'un traitement anticoagulant avec évolution favorable.

Un AVC ischémique en post opératoire dans un cas de LMC.

3-3-Les autres complications :

Dans le cas de rupture de faux anévrysme de l'artère splénique, Une pancréatite stade C est survenue en post opératoire immédiat, l'évolution était bonne sous traitement médical.

4- Les suites lointaines :

Une anémie de Biermer avec thrombocytose est survenue dans les suites d' un cas d'AHAI.

Une thrombocytose au premier contrôle de la NFS avec taux de plaquettes fluctuant par la suite dans un cas de thrombopénie auto-immune dans les suites d'un syndrome de Gougerot Sjogren

Une rechute de PTAI dans 2 cas de PTAI à 8mois et 10mois de la splénectomie.

5- L'anatomopathologie :

L'étude anatomopathologique était normale dans 20 cas : 7 cas de PTAI, 5 cas de traumatisme splénique, 2 cas d'AHAI, 3 cas de sphérocytose, 1 cas de rupture de faux anévrysme de l'artère splénique, 1 cas de thalassémie majeure, et un cas de thrombopénie autoimmune.

Elle a confirmé le kyste hydatique dans les 6 cas de Kyste hydatique opérés et d'abcès splénique dans 3 cas.

Elle a mis en évidence des lésions suppurées de périsplénite avec métaplasie myéloïde dans un cas de LMC.

Elle a permis le diagnostic de lymphangiome kystique dans un cas, de Lymphome à lymphocyte villeuses dans un cas, de syndrome myéloprolifératif dans un cas d'AHAI et d'un hématome remanié dans un cas de suspicion de tumeur splénique.

Notre étude se résume dans les tableaux synoptiques suivants :

II-TABLEAUX DE SYNTHESE :

Tableau2a : Données cliniques et paracliniques chez les patients atteints de PTAI (n=7)

N° Obs	S E E	X ATCD	Début (ans)	Clinique						Biologies						Radiologie	
				E P I S T G I N G	E C H Y M O X E S	E C T E C H I S S	GB elt/mm	Hb g/dl	P elt/mm	TP%	PS	Bilan hépatique	sérologies virales bilan immuno	Rx pulm ASP	Echographie abdominale		
1	F	Appendice- ctomie	10	+			+	9800	13	60000	100	N	N	N	N		

Les splénectomies (Etude rétrospective de 5 ans)

2	M	-	13		+	+			8900	12	90000	100	N	N	N	N	SPM homogène
3	F	-	15		+	+			12000	12	67000	100	N	N	N	N	N
4	F	lithiase rénale	18					anémie Hμ	7000	10	25000	100	N	N	N	N	SPM homogène
5	F	-	22		+		+	-	13570	12	55000	85	N	N	N	N	N
6	F	-	5		+		+	ménorragie, HSC	6800	12	24000	100	N	N	N	N	
7	F	-	22					Méno- metrorragie	8830	13	86000	100	N	N	N	N	

Tableau 2b :Indications,modalités et suites opératoires chez les patients atteints de PTAI (n=7)

N°	S	Age	Traitement	Le geste chirurgical	Traitement post-op	Suites

Les splénectomies (Etude rétrospective de 5 ans)

Obs	E X E	an	médicaux	Indication	Technique			V a c c i n	ATB	Autres	Immédiates	Lointaines	Recul	
					Voie d'abord	Technique	S g o p							
1	F	23	CTC	CTCR	CC	ST par suspension	-	+	+	+	Dégression de la CTC	Simples	rechute clinique à 1 an	2 ans
2	M	14	CTC	CTCR	LMSO	ST rate en place	-	+	+	+	Transfusion	simples	-	3 ans
3	F	18	CTC	CTCR	CC	ST par suspension	-	+	+	+	-	simples	simples	3ans 1/2
4	F	26	CTC	CTCR	CC convertie	ST par luxation de la rate	-	+	+	+	Traitemen t martial	simples	récidive thrombopénie,	1an
5	F	24	CTC	CTCR	CC	ST par suspension	-	+	+	+	-	simples	simples	1 an

Les splénectomies (Etude rétrospective de 5 ans)

6	F	40	CTC	Cortico-intolérance	LSCG	ST rate en place	-	+	+	+	-	simples	bonne évolution	3ans
7	F	23	CTC	CTCR	CC	ST par suspension	-	+	+	+	Transfusion	simples	bonne Pq fluctuantes	bonne

Les splénectomies (Etude rétrospective de 5 ans)

Tableau 3a et 3b : Anémie hémolytique autoimmune (n=2)

N° Obs	S E X E	A g e	A T C D	D E B U T	Clinique	Biologie							Radiologie					
						GB elt/mm	Hb g/dl	P elt/mm	TP%	Test de coombs	PS	VS	Bilan hépatique sérologies virales bilan immuno					
1	F	63	0	3 ans	Sd anémique, SPM, ictère	9800	10 NN	160000	100%	+	N	50	N					
2	F	26	0	1 an	Sd anémique, SPM, ictère	13000	7,7 NN	262000	99%	+	N	80	N					
N° Obs	S E X E	A G E	Traitement préop		La splénectomie				Traitement post op			Suites						
					Indication	Technique				V A C C I N	T R A N S F							
						Voie d'abord	Technique Geste associé		Sg	Drain	Autre				Anapath			
											Immédiates							
1	F	63	CTC		AHAI	LMSO	ST rate en place		-	+	+	+	-	CTC	simples			
														simples	3 an	Sd MP		

Les splénectomies (Etude rétrospective de 5 ans)

2	F	26	CTC	AHAI	CC	ST suspension de la rate	-	+	+	+	-	-	thrombose de la veine porte	Anémie de Biermer	2an	normale
---	---	----	-----	------	----	--------------------------	---	---	---	---	---	---	-----------------------------	-------------------	-----	---------

Tableau 4a :Données cliniques et paracliniques chez les patients atteints de kyste hydatique splénique(n=6)

N° Obs	S E X e	A G e	ATCD	D E B U T	Clinique			Biologie						Radiologie				
					DI HCG	S M G	Autres signes	GB elt/mm	HB g/dl	P elt/mm	TP % TCA	IF	Bilan hépatique	Rx poumon	Echo abd	TDM		
1	F	16		0	1an	+	+	-	7100	12,4	911000	100%	NF	N	N	masse splénique liquidien 16/10cm	kyste isolé	
2	F	46	DNID, HTA	1an1/2	+	+	-	8000	11,5	400000	100%	+à 1/5120	N	N	-	KHS, 2 kystes du pancréas		
3	F	64	KH hépatique opéré (6 ans)	brutal	+	-	Fièvre 39°, défense HCG	23000	10,2	240000	100%	NF	N	pleurésie gauche	KH stade IV et bulles d'air	NF		
4	M	37	KHS opéré	2 mois	+	-	masse de l'HCG	8600	12	180000	100%	NF	N	N	Kyste stade I	récidive de KH		
5	F	38	opérée masse de l'HCG	6 mois	+	-	masse de l'HCG	9100	12,5	200000	100%	NF	N	N	KH stade IV	KH stade IV		
6	M	30		0	brutal	-	-	contusion abdominale	10500	11	160000	100%	NF	N	N	2 KH type I et III + hydatidose péritoneale	NF	

Tableau 4b :Indications,modalités et suites opératoires chez les patients atteints de kyste hydatique splénique (n=6)

N° Obs	S E X E	A G E	la splénectomie				Traitement post -opératoire				Suites			Anapath	
			Indication	Technique			Sg	D R A C I N	V A C ATB I N	Autre	Immédiates	Lointaines	Recul		
				Voie d'abord	Technique	Geste associé									
1	F	16	KHS	LMSO	ST luxation de rate		-	+	+	+	-	simples	simple	3 ans	KHS
2	F	46	KHS rompu	LMSO	ST luxation de rate,omentectomie		-	+	+	+	albendazole pdt 6mois	simples	perdue de vue	2 ans	KHS

Les splénectomies (Etude rétrospective de 5 ans)

3	F	64	KH	LMSO	ST, luxation de rate	-	+	+	+	albendazole pdt 6mois+ ATB	Infection de la paroi	simple	11 mois	KHS
4	M	37	Récidive de KHS	ISCG	ST luxation de rate	-	+	+	+	-	simples	simple	8 mois	KHS
5	F	38	KH	ISCG	ST luxation de rate	-	+	+	+	-	simples	simple	3 ans	KHS
6	M	30	hydatidose péritonéale	LMSO élargie	ST,luxation de rate + résection dome saillant KH hépatique	-	+	+	+	albendazole pdt 6 mois	simples	simple	1 an	KHS

Tableau 5a :Données cliniques et paracliniques chez les patients atteints de sphérocytose héréditaire (n=3)

N° Obs	S E X E	A G E	A T C	D B U	Clinique							Biologie							Radiologie		F O G D
					S d a n é m i q u e	d a n é m i q u e	I C T E R C E	I D H E C G G	S Autres signes	GB elt/mm	Hb g/dl	P elt/mm	TP	Bilan hépatique	sérologie virale bilan immuno	Test de résistance globulaire	Rx pulm	Echo abd			

Les splénectomies (Etude rétrospective de 5 ans)

1	F	16	0	8 ans	+	+	-	+	-	9500	5,6 NN	215000	95 %	BT = 98,7 mg/l	-	Diminué	N	SPM 20cm ADP hilaire hépatique	-
2	F	19	Géo- phagie	4 ans	+	+	+	+	Vmts, diarrhées	5300	9,4 NN	271000	100 %	N	-	Diminué	N	SPM homogène 12,5	-
3	F	24	0	2 ans	+	+	-	+	-	6400	8,5 NN	430000	100 %	N	-	Diminué	N	SPM homogène 23/19	-

Tableau 5b :Indications ,modalités et suites opératoires chez les patients atteints de sphérocytose héréditaire (n=3)

N° Obs	S E X	E V O L U T S A G E	A N S F U S I O N	T R I N D I C A T O N	LA SPLENECTOMIE					Traitement post-op		SUITES			A N A P A T H	
					TECHNIQUE					T	R	A	N	Sg	Drain	
					voie d'abord	Technique Geste associé	rates accessoires	Sg	Drain							
					V	A	C	C	I	N	V	A	C	T	B	U

Les splénectomies (Etude rétrospective de 5 ans)

													N				
1	F	16 ans	par poussée	+	MMC	LMSO	ST rate en place	0	-	+	+	+	-	simples	simples	5 mois	N
2	F	19 ans	par poussée	+	MMC	ISCG	ST rate en place	0	-	+	+	+	-	simples	simples	3ans	N
3	F	24 ans	par poussée	+	MMC	ISCG	ST rate en place	0	-	+	+	+	-	simples	simples	1an 1/2	N

Tableau 6a :Données cliniques et paracliniques chez une patient atteinte de thalassémie majeure

N°obs	S E E	A e	D É B U T	ATCD	Clinique						Biologie				Radiologie		FOGD
					S d a n é m i q u e	D L S P H M C G	Autres signes	Hb g/dl	Plp elt/mm	GB elt/mm	TP	Rx poumon	Echo abdominale				
1	F	20	4 ans	thalassémie depuis 16 ans	+	-	+	-	colique hépatique DI HCD, RSP	5,8	292000	4400	100%	N	SPM homogène,VBL	NF	

Tableau 6b : Indications ,modalités et suites opératoires dans le cas de thalassémie majeure

N° Obs	S E X E	A G E	Indication	T R A N S F U S I O N	splénectomie				Traitement post-op				Suites			A N A P A T H	
					voie d'abord	Technique et gestes associés			Sg	D R A I N	V A C C I N	A T B	T R A S F U S I O N	Autres	Immédiates	Lointaines	Recul
1	F	20	thalassémie majeure	+	LMSO	ST rate en place + cholecystectomie	-	+	+	+	+	-	-	simples	-	3 jours	N

Tableau 7a :Données cliniques et paracliniques chez les patients présentant un traumatisme splénique (n=5)

N°Obs	Sexe	Age	ATCD	Circonstances	Clinique		Biologie			Radiologie	
					Hémodynamique	Examen abdominal	Hb g/dl	Plq elt/mm	TP	Echo abd	TDM
1	M	40	0	AVP	Etat de choc	sensibilité diffuse	5	N	90%	fracture de rate hémopéritoine de grande abondance	NF
2	M	36	0	AVP	Etat de choc	sensibilité abd intense	6	N	100%	Epanchement péritonéal de grande abondance	NF
3	M	15	0	AVP	Etat de choc	sensibilité abd et défense HCG	4	N	100%	fracture de rate hémopéritoine de grande abondance	NF
4	M	38	0	Chute de lieu élevé	Etat de choc	Ecchymose et défense de l'HCG+sensibilité abd diffuse	3	N	95%	Epanchement péritonéal de grande abondance	NF
5	M	25	appendicetomie	chute d'échafaudage	Etat de choc	défense abdominale généralisée	4,5	N	100%	Epanchement péritonéal de grande abondance	NF

Tableau 7b :Indications ,modalités et suites opératoires dans les cas de traumatisme splénique (n=5)

N° Obs	S E X E	A G E	LA SPLENECTOMIE					Traitement post-op				SUITES			Anapath
			INDICATION	TECHNIQUE				V A C C I N	T R A N S	AUTRE	Immédiates	Lointaines	Recul an		
				abord	Technique Geste associé	Sg	Drain								
1	M	40	Trauma	LMSO	ST:luxation	+	+	+	+	+	-	simples	simples	4	N
2	M	36	Trauma	LMSO	ST:luxation	+	+	+	+	+	-	simples	simples	3	N
3	M	15	Trauma	LMSO	ST:luxation	+	+	+	+	+	-	Instabilité HD	simples	4	N
4	M	38	Trauma	LMSO	ST:luxation	+	+	+	+	+	-	simples	simples	3	N
5	M	28	Trauma	LMSO	ST:luxation	+	+	+	+	+	-	simples	simples	2	N

Tableau 8a :Données cliniques , biologiques et radiologiques dans un cas de LMC

N° Obs	S E X E	A G E	A T C	É B U D	D é m i q u e	Clinique				Biologie						Radiologie		F O G D	
						S d a n é m i q u e	I C T È R E	S M G	Autres signes	GB elt/mm	Hb g/dl	Frottis	P elt/mm	TP	Bilan hépatique	PS	Rx pulm	Echo abd	
1	F	36	AVTS tardif	2 mois					fièvre, AEG, contracture HCG	325M PNN++	6,3 NN	myélémie 21% blaste 1%	210M	76%	GGT/ LDH 2*N	H P G	épanchement pleural gauche	SPM de 20cm, collections abcédées épanchement pleural	-

Tableau 8b : Indication, Modalités, et évolution dans un cas de LMC

N° Obs	S E X E	A G E	Traitement préop	LA SPLENECTOMIE				Traitement post-opératoire				SUITES				Anapath	
				INDICATION	TECHNIQUE				Sg	R	A	D	AUTRE	Immédiates	Lointaines	Recul	
					voie d'abord	Technique Geste associé	Sg	R	A	D							
1	F	36	C3G 2g/j, Métronidazole 1,5g/j	Sd myélo- prolifératif	LMSO	ST rate en place	-	+	+	+	Transfusion pré et post op ,hydréa 2cp/j	fièvre persistante AVC ischémique	NFS, thrombocytose	4 mois	lésions de nécrose suppurée + métaplasie myéloïde		

Tableau 9a :données cliniques ,biologiques ,et radiologiques dans un cas de LLV

N° Obs	S E X E	A G E	A T C	D É B U T	Clinique			Biologie							Radiologie		TDM	FOGD	
					S d a n é m i q u e	I a n c t é r e	DI HCG	S M G	Autres signes	GB elt/mm	Hb g/dl	VS	P elt/mm	TP	Bilan hépatique	Typage lymphocytaire	PS	Rx pulm	Echo abd
1	F	62	0	1a n	+	-	-	+	AEG	130000 94%L	10 NN	128	65000	% N	SLVD	NF N	SPM de 12,8cm homogène +HPM	idem écho	gastrite atrophique

Tableau 9b :indication,modalité et suites dans un cas de LLV

N°Obs	S	E	A	X	G	E	E	Traitement préop	LA SPLENECTOMIE				Traitement post-opératoire		SUITES			Anapath						
									INDICATION		TECHNIQUE		V	A	A	U	Immédiates	Lointaines	Recul					
														C	C	T	T	R	E					
														I	N	B	R	E						
1	F	62	-		LLV	LMSO élargie	ST rate en place	-	+	+	+	-	simples	perdue de vue		2ans	lymphome à lymphocytes villeuses							

Tableau 10a :Données cliniques,biologiques et radiologiques dans un cas de thrombopénie autoimmune (SGS)

N° Obs	S E X E	A G E	A T C	É B U D	D a n é m i q u e	Clinique				Biologie						Radiologie		S H I R M E R	FOGD		
						S d a n é m i q u e	S d H M G	S M G	Autres signes	GB elt /mm	Hb g/dl	P elt/mm	TP	Bilan hépatique	P S	Bilan immuno	Rx pulm	Echo abd			
1	F	48	2	AVTS	4 ans	-	-	+	-	-	6300	10,6 NN	55000	100%	N	AAN -/APL -latex -	N	N	sialadénite I	+	gastrite érythémateuse

Tableau 10b : Indication ,modalité et suites opératoire dans un cas de thrombopénie autoimmune (SGS)

N°Obs	S E X E	A A G E	Traitement préop	LA SPLENECTOMIE				Traitement post-opératoire		SUITES				A N A P A T H	
				INDICATION		TECHNIQUE			V A C C I N	A A T T R E	Immédiates	Lointaines	Recul		
				voie d'abord	Technique Geste associé	Sg	Drain								
1	F	48	CTC	thrombopénie corticodépendante sur SGS	CC	ST par suspension	+	+	+	+	thrombose de la veine mésentérique et porte, traitée	Anémie hémolytique ANN+/coombs + thrombopénie fluctuante	2 ans	N	

Tableau 11a et 11b : Rupture faux anevrysme de l'artère splénique

N°Obs	S E X E	A G E	A T C D	D É B U T	C L I N I Q U E	Biologie				Radiologie			TDM
						GB elt/mm	Hb g/dl	P elt/mm	TP	Rx pulm	Echo abd		
1	M	51	tabagique , pancréatite 1mois avant	Brutal	Dl abd +état de choc	5200	Hμ	7,5	250000	100%	N	épanchement de moyenne abondance, pancréas hétérogène	faux anévrysme de l'artère splénique fissuré , épanchement de moyenne abondance ,pancréas hétérogène

Les splénectomies (Etude rétrospective de 5 ans)

N°Obs	S E X E	E A G E	LA SPLENECTOMIE					Traitement post-opératoire			SUITES			Anapath	
			INDICATION		TECHNIQUE			VACCIN	ATB	AUTRE	Immédiates	Lointaines	Recul		
			voie d'abord	Technique Geste associé	Exploration	Sg	Drain								
1	M	51	rupture faux anévrysme de l'artère splénique	LMSO à cheval sur l'ombilic	ST par luxation de la rate	Pancréatite stade C	+	+	+	+	transfusion 4CG	simples	bonne évolution de la pancréatite	1 an	normale

Tableau 12a et 12b : Lymphangiome kystique

N°Obs	Sexe	Age	ATCD	Début	Clinique	Biologie				Radiologie		TDM
						GB elt/mm	Hb g/dl	P elt/mm	TP	Rx pulm	Echo abd	
1	F	18	0 progressif	DI HCG		5740	11,2	241000	90%	N	rate de taille normale ,kyste splénique	NF

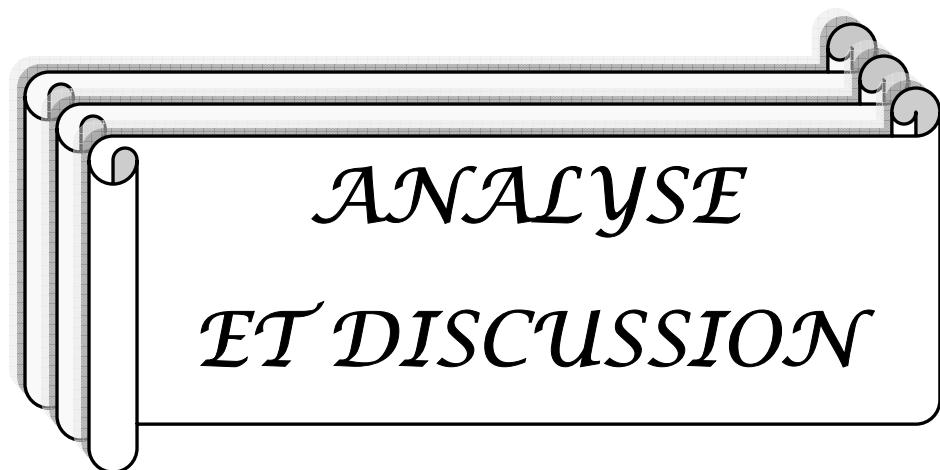
N°Obs	SEXЕ	AGE	LA SPLENECTOMIE				Traitement post-opératoire			SUITES			Anapath	
			INDICATION		TECHNIQUE		VACCIN	ATB	AUTRE	Immédiates	Lointaines	Recul		
			voie d'abord	Technique Geste associé	Sg	Drain								
1	F	18	kyste splénique	LMSO	splénectomie partielle, polaire inférieure	-	+	+	+	-	simples	pas de récidive	1 an	lymphangiome kystique

Tableau 13a : Données cliniques, biologiques et radiologiques dans un cas d'hématome splénique remanié

N° O B S	S E X E	A g e	ATCD	D É B U T	Clinique				Biologie							Radiologie		TDM		
					S d a n é m i q u e	I C T È R E	S M G	Autres signes	GB elt/mm	Hb g/dl	P elt/mm	TP	sérologie amibienne	sérologie hydatique	Bilan hépatique	Facteurs d'hémostase	Rx pulm	Echo abd		
2	F	61	Neuropathie périphérique ménopausée	1 mois	-	-	-	-	DI HCG , arthralgies sueurs nocturnes	6400	15	247000	83%	+	N	N	NF	N	masse hétérogène 4cm+ masse solide de la surrénale dte	masse liquidie de +nodule kystique de la surrénale dte

Tableau 13 b : indication ,modalités et suites dans un cas d'hématome splénique remanié

N°Obs	SEXE	AGE	LA SPLENECTOMIE				Traitement post-opératoire			SUITES			Anapath	
			INDICATION	TECHNIQUE			VACCIN	ATB	AUTRE	Immédiates	Lointaines	Recul		
				voie d'abord	Technique Geste associé	Sg								
2	F	61	tumeur	LMSO	ST rate en place	-	+	+	+	métronidazole pdt 30 j	simples	simples	2ans	hématome splénique remanié,nodule surrénalien bénin



I- RAPPEL :

1-Embryologie :

L'ébauche de la rate apparaît vers la 6^e semaine de développement embryonnaire dans le mésogastre postérieur, autour d'un prolongement veineux du système porte. Du 3^e au 5^e mois de la vie embryonnaire, la rate présente une activité myéloïde transitoire contemporaine de l'hématopoïèse hépatique fœtale, qui disparaît avec l'apparition de l'hématopoïèse médullaire.

Le tissu lymphoïde thymo-dépendant apparaît dans la rate secondairement au développement du thymus, vers le 5^e ou le 6^e mois.

La rate possède de multiples condensations du mésenchyme qui se condensent pour former une rate lobulée chez le fœtus. La rotation de l'estomac entraîne la rate à gauche de la bourse omentale avec la formation des ligaments gastro-splénique et spléno-rénal.

A la naissance, le témoin de la lobulation est représenté par l'aspect crénelé du bord antérieur et par la segmentation artérielle de la rate [1].

2 -Anatomie : [2,3,4]

La rate est un organe lymphoïde en étroite connexion avec le système porte, profondément située dans l'étage sus mésocolique de l'abdomen, au dessous de la coupole diaphragmatique gauche, en arrière et en dehors de l'estomac, en avant du rein gauche, au dessus de l'angle colique gauche, dans une loge péritonéale : la loge splénique. Entièrement masquée par la partie inférieure du gril costal, c'est un organe à la fois thoracique et abdominal.

2-1- Anatomie descriptive :

a-Morphologie :

la rate est un organe de couleur rouge violacé, de consistance ferme mais extrêmement friable, entouré d'une capsule mince et fragile, de forme grossièrement ovoïde et à laquelle on distingue classiquement :

-Une face externe, régulièrement arrondie ,lisse et convexe.

-Une face interne ou hilaire qui présente à sa partie moyenne une sorte de cratère par où arrive le pédicule splénique : le hile splénique.

-Un bord antérieur caractéristique par son aspect crénelé , reliquat de la lobulation primitive de la rate .

-Un bord postérieur ,vertical, mousse et arrondi.

-Un pôle supérieur , peu marqué, et

-Un pôle inférieur , souvent élargi en une véritable facette triangulaire.

La rate mesure environ 12 cm pour la longueur, 8cm pour la largeur et 4 cm pour l'épaisseur. Elle pèse en moyenne 200 grammes.

b- structure :

La structure de la rate est complexe .Elle est constituée tout d'abord par une capsule fibreuse périphérique qui envoie vers la profondeur des cloisons conjonctives et élastiques contenant également des fibres musculaires lisses permettant à la rate une certaine contactilité .Entre ces travées fibreuses ,le tissu splénique contient d'une part des nodules blanchâtres , lymphoïdes : les corpuscules de Malpighi dont l'ensemble forme la pulpe blanche .Celle ci est entourée par des amas de globules rouges et de globules blancs plongés dans les mailles d'un

rétinaculum dont l'ensemble forme ce que l'on a appelé les cordons de Billroth . A l'intérieur de cet ensemble ,se ramifie le très riche réseau des vaisseaux spléniques.[3]

c-situation et moyens de fixité :

La rate est située dans la loge sous phréniques gauche. Elle se projette sur la paroi thoraco-abdominale. De face ,cette projection ne dépasse pas le rebord costal gauche .De profil ,elle se situe entre la 8^{ème} et la 11^{ème} côte . Son extrémité antérieure ne dépasse pas la ligne médio-claviculaire .L'extrémité postérieure est située à 5cm de la ligne médiale dorsale.[1]

Elle est placée en arrière de l'estomac , au dessous et en dedans du diaphragme, au dessus du rein gauche, de l'angle colique et du ligament phrénico-colique gauche.

Normalement entièrement péritonisée , la rate est un organe mobile ,fixée par son pédicule vasculaire et par deux replis péritonéaux :les épiploons gastro et pancréatico-splénique qui ferment à gauche l'arrière cavité des épiploons.la rate peut être rattachée de façon inconstante aux ligaments phréno-splénique et spléno-mésocolique.

d-variations de volume et de fixité :

Il existe des variations de forme opposant les rates allongées aux rates arrondies .Il faut signaler surtout l'existence assez fréquente de petites rates surnuméraires généralement situées au niveau du hile splénique , le long du pédicule splénique ,dans le grand épiploon et beaucoup plus rarement en arrière du péritoine postérieur et dans le ligament spléno-colique ou le mésentère [3,4].

2-2-Anatomie topographique :

Les rapports de la rate doivent être étudiés de ses différentes faces et bords :

La face externe , diaphragmatique, a des rapports thoraciques. Elle répond en effet à la coupole diaphragmatique gauche et plus à distance au cul-de -sac pleural où le poumon descend jusqu'à la 10° côte .

Le bord antérieur , crénelé ,répond au rebord costal qu'il ne dépasse pas en bas sauf en cas de splénomégalie .

Le pôle supérieur a des rapports cardio-tubérositaires. Il répond plus en avant au lobe gauche du foie ,et enfin à distance au bord gauche de l'œsophage abdominal ,longé par le nerf vague gauche.

Le pôle inférieur, le plus accessible, repose sur l'angle colique gauche et répond également à la partie gauche du mésocôlon transverse .

Le bord postérieur répond au bord externe du rein et à la partie verticale du diaphragme .

La face interne, la plus complexe , est marquée par l'arrivée du pédicule splénique au niveau du hile.

Le segment préhilaire a essentiellement des rapports gastriques . Il répond en effet à la grande courbure gastrique à laquelle il est relié par l'épiploon gastro-splénique.

Le segment rétro-hilaire répond au rein gauche , plus en dedans à la surrénale gauche et plus à distance à la paroi abdominale postérieure.

La région hilaire répond à l'arrivée du pédicule splénique qui gagne la rate à l'intérieur de l'épiploon pancréatico -splénique. Le rapport essentiel est représenté ici par la queue du pancréas.

2-3- Vaisseaux et nerfs de la rate :

a-Artères :

Tout le sang artériel de la rate provient de l'artère splénique, branche du tronc coeliaque , 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 à proximité du hile de la rate en deux branches terminales ,l'une supérieure ,l'autre inférieure .

On distingue deux types de hile , le type étalé , où les artères terminales naissent à distance de la rate , et le type compact où elles sont courtes .Chacune d'elles donnent deux ou trois rameaux qui s'enfoncent au niveaux des fossettes ou dépressions du hile ,soit directement , soit après s'être subdivisés en rameaux secondaires.

Après avoir pénétré dans la rate , ces différents rameaux se subdivisent ;mais les ramifications de chacun d'eux ne s'anastomosent pas avec les ramifications voisines ;elles irriguent des territoires indépendants étagés « en pile d'assiette ».[3]

Cette disposition vasculaire « métamérique » conditionne les possibilités de réalisation des splénectomies réglées.

Les branches de division de l'artère splénique donnent, avant de pénétrer dans la rate, les vaisseaux courts destinés à l'estomac ,l'artère gastro-épiploïque gauche se détache ordinairement de la branche terminale inférieure .

b-Veines

La veine splénique est satellite de l'artère: formée par la réunion des vaisseaux courts, de la veine gastro-épiploïque gauche et des deux veines polaires supérieure et inférieure, elle chemine en dessous de l'artère, franchement rétro-pancréatique.

Elle s'unit à la veine mésentérique inférieure pour former le tronc veineux spléno-mésaraïque (qui ira former le tronc porte en s'unissant avec la veine mésentérique supérieure).

Cette connexion veineuse de la rate avec le système porte est fondamentale dans la physiopathologie de l'hypertension portale.

c-Lymphatiques

Les lymphatiques suivent le trajet de l'artère jusqu'aux ganglions coeliaques; ils draînent une partie des lymphatiques de l'estomac.

d-Innervation

Les nerfs forment le plexus péri-artériel splénique: ils sont issus du plexus solaire.

II- LA TECHNIQUE CHIRURGICALE :

1-Splénectomie conventionnelle :

1-1 -Bilan préopératoire :

Le bilan de l'hémopathie justifiant le recours à la splénectomie est bien sûr effectué par les hématologues. Les limitations générales à la splénectomie conventionnelle sont de plus en plus restreintes. Ni l'obésité [5], ni la grossesse [6] ne semblent des facteurs limitants. L'âge élevé, même s'il n'est pas une contre-indication, semble un facteur de risque de complication postopératoire, et c'est plutôt l'état général apprécié par le score de l'American Society of Anesthesiologists (ASA) qui doit guider l'indication et la voie d'abord [7].

Sur le plan hématologique, la thrombopénie ne doit bien sûr pas faire récuser le patient. Dans le cas du PTAI 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.

Dans les rares MAT réfractaires avec thrombopénie sévère, où la transfusion de plaquettes est contre-indiquée, la splénectomie est peut-être la seule chance de survie : l'abord coelioscopique n'est pas contre indiqué. 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, une échographie, avec Doppler splénoportal est demandée 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 [8, 9].

1-2-Position du malade :

Le patient est en décubitus dorsal, l'opérateur et les aides disposés de part et d'autre (Fig. 8). Un piquet de Toupet est mis en place à l'épaule gauche

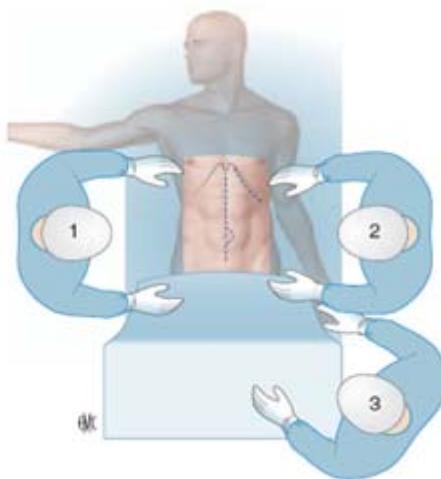


Fig 8 :splénectomie par laparotomie. Installation ,incision sous costale gauche ou médiane.1 :opérateur,2 :aide,3 :instrumentiste

1-3 -Voie d'abord :

L'incision médiane est utilisable, cependant l'incision sous-costale gauche est la voie habituelle surtout en cas de splénomégalie volumineuse. Elle donne un excellent jour sur la région splénique et peut être agrandie soit vers l'arrière en tournant dans l'angle costolombaire dans les grandes splénomégalies, soit en bi-sous-costale si un geste biliaire s'avère nécessaire, notamment lors d'une anémie hémolytique. Cette voie d'abord est mieux tolérée sur le plan respiratoire. Sa réparation est solide chez ces patients souvent fragiles et susceptibles d'être soumis à une corticothérapie et ou à une chimiothérapie.

La voie thoracoabdominale, jadis prônée pour les énormes splénomégalies fixées, n'est actuellement utilisée qu'exceptionnellement.

1-4 Techniques de splénectomie :

a-splénectomie totale [10] :

La splénectomie « rate en place » :

Traditionnellement, la splénectomie par laparotomie pour rate hématologique est dite « rate en place », c'est une splénectomie à froid 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.

Le premier temps 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 gastrosplénique est ensuite ouvert, et les vaisseaux courts sectionnés entre des ligatures ou clips de bas en haut [Fig.9].

Une fois les vaisseaux courts liés, il est parfois possible de contrôler les vaisseaux spléniques [Fig.10], au bord supérieur de la queue du pancréas. Les vaisseaux sont disséqués au dissecteur, artère puis veine, de bas en haut , et il est possible de mobiliser la rate de façon peu hémorragique.

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 [Fig.11]. Cette dissection est poussée jusqu'au pôle supérieur. La rate est alors complètement libre, et peut être extériorisée.

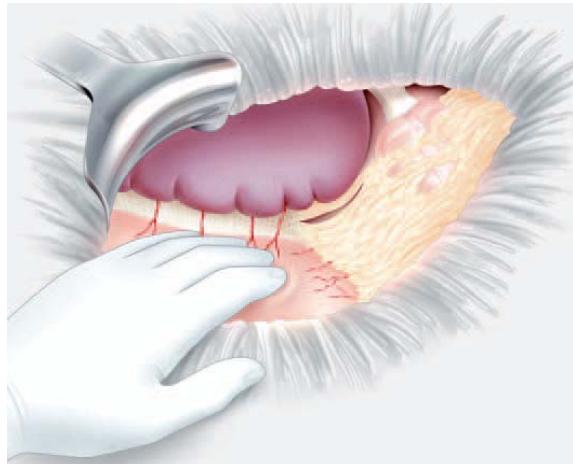


Fig 9. Splénectomie par laparotomie. Ligature-section des vaisseaux courts.

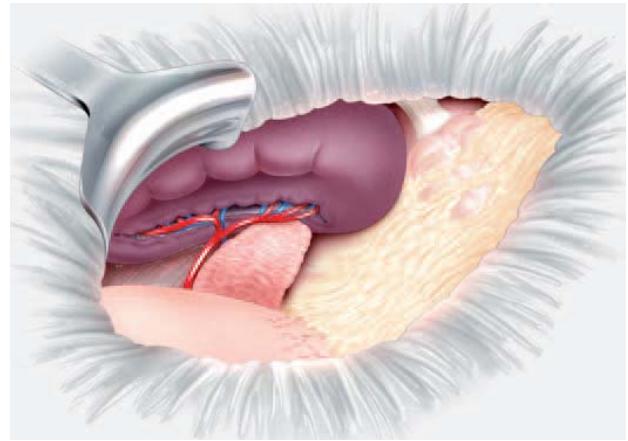


Fig 10. Splénectomie par laparotomie. Dissection et contrôle de l'artère splénique au hile.

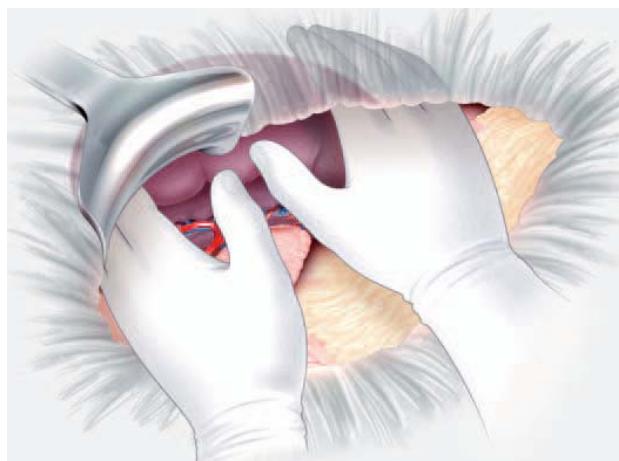


Fig 11. Splénectomie par laparotomie. Mobilisation splénique. La main droite libère les attaches postérolatérales. Les deux mains tractent la rate hors de l'hypochondre

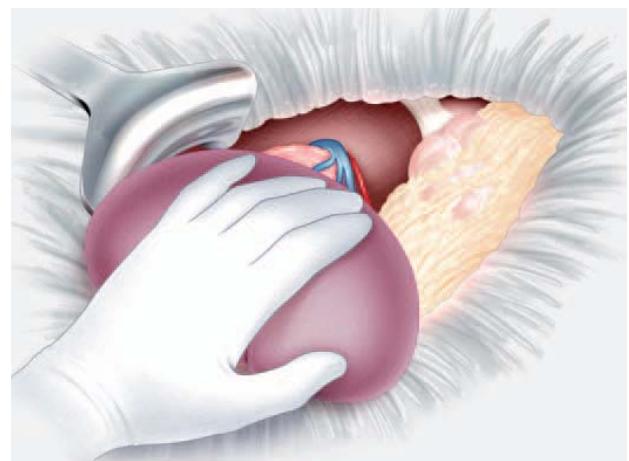


Fig 12. Splénectomie par laparotomie. Luxation de la rate. Ligature section

La splénectomie par « luxation de la rate » :

Il s'agit en règle d'une laparotomie d'urgence pour hémopéritoine post-traumatique (exceptionnellement spontané au cours de certaines affections hématologiques).

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 au fil non résorbable 3/0 [Fig. 12], au contact du hile.

Un drain de Redon ou un drain siliconé large (calibre 30, sur Pleur-Evac® à -10 mmHg) peut être laissé dans la loge de splénectomie, et l'incision fermée.

Lorsque la rate est de volume normal, la technique précédente par « mobilisation splénique première » doit être utilisée en raison de sa rapidité. Lorsque la rate est volumineuse et a fortiori si une périsplénite la fixe aux parois de sa loge, il est préférable d'utiliser la « technique rate en place ».

b- la splénectomie partielle :

La maîtrise de nouvelles techniques chirurgicales et la connaissance plus approfondie de la vascularisation splénique ont permis de proposer la splénectomie partielle comme alternative à la splénectomie totale.[11]

b-1- Technique :

L' idéal est de pouvoir faire une ligature élective de l'artère segmentaire qui assure la vascularisation du pôle intéressé . La ligne de section s'effectue alors à la jonction entre parenchyme vascularisé et parenchyme ischémique ,au bistouri électrique ou froid ,ou par écrasement du parenchyme « finger fracture » en essayant de rester perpendiculaire au grand axe de la rate .

La splénectomie partielle pose le problème de l'hémostase de la tranche de section parenchymateuse. En 1982, une des premières description de splénectomie partielle utilisait le bistouri à ultrason pour assurer l'hémostase [12]. Par la suite, des techniques d'hémostase par agrafage que ce soit en chirurgie ouverte [13-15] ou laparoscopique [15- 16] ont été décrites.

L'hémostase par agrafage a été utilisée aussi bien pour des tumeurs kystiques [17, 15, 18], infectieuses [13], malignes [17] que pour des lésions traumatiques [14]. C'est une technique sûre qui permet une bonne hémostase. En cas de kystes spléniques son usage est facilité par la vidange per opératoire du kyste [16]. Une manipulation du kyste, voire de la rate dans son ensemble, est alors nécessaire afin de bien positionner la pièce face au chargeur d'agrafes. Ces manoeuvres peuvent être à l'origine d'effractions inopportunnes du kyste ou de la rate. L'utilisation de l'ultracision © permet de diminuer ces mouvements.

Cette technique qui utilise l'énergie délivrée par les ultrasons pour induire, à des degrés variable selon les modes d'utilisation et la qualité des tissus auquel elle est appliquée, une coagulation, une coaptation, une cavitation et une section.

b-2- Indications :

L'indication de la splénectomie partielle peut être posée dans le but de réduire l'hypersplénisme et donc les besoins transfusionnels ,et de conserver un moignon splénique afin de préserver l'immunité.

Les indications de la splénectomie partielle sont les traumatismes spléniques [19] et les lésions bénignes, principalement les kystes post traumatiques [20] et les kystes épidermoïdes [21].

1-5- Le drainage :

Au choix du chirurgien :lame ,tube ,aspiartif ou pas ,trajet extrapéritonisé ou pas , son efficacité n'est cependant pas prouvée et il a été même incriminé dans la génèse d'infection .Que l'on effectue une splénectomie totale ou partielle ,le drainage ne semble pas indispensable [22].

2- Splénectomie coelioscopique :[10]

c'est à Delaître ,à la fin de 1991,que nous devons la première publication d'une splénectomie réussie par voie coelioscopique chez un malade souffrant de PTAI [23]

Cet abord est devenu pour certains [24, 25], le *gold standard* pour les splénectomies dans les maladies hématologiques.

Bien qu'aucune étude randomisée comparant splénectomies « ouvertes » et laparoscopiques n'ait été à ce jour rapportée, les études comparatives [26-27] historiques ou simultanées ont montré d'indéniables avantages pour l'abord laparoscopique la technique a évolué avec le temps et l'expérience .

La splénectomie était initialement réalisée en décubitus dorsal,mais très rapidement, le décubitus latéral droit ,décrit sous le nom de « technique de suspension splénique» est apparu supérieur ,notamment chez les patients obèses ,permettant une meilleure exposition de la rate et de son pédicule en dehors de sa loge profonde et postérieure [28, 29, 29] .

Nous décrivons ici la technique de « suspension splénique », avec ligature des vaisseaux spléniques dans le hile par agrafage section. D'autres auteurs ont décrit un abord antérieur, en décubitus dorsal, mais cet abord semble de moins en moins employé [8, 31]. Des alternatives sont possibles à l'agrafage-section : section après clippage, section-coagulation harmonique (Ultracision®) ou Ligasure® ; aucune de ces techniques n'a de supériorité démontrée.

2-1-La technique de suspension splénique :

a- Le matériel nécessaire [32]

a-1-Imagerie :

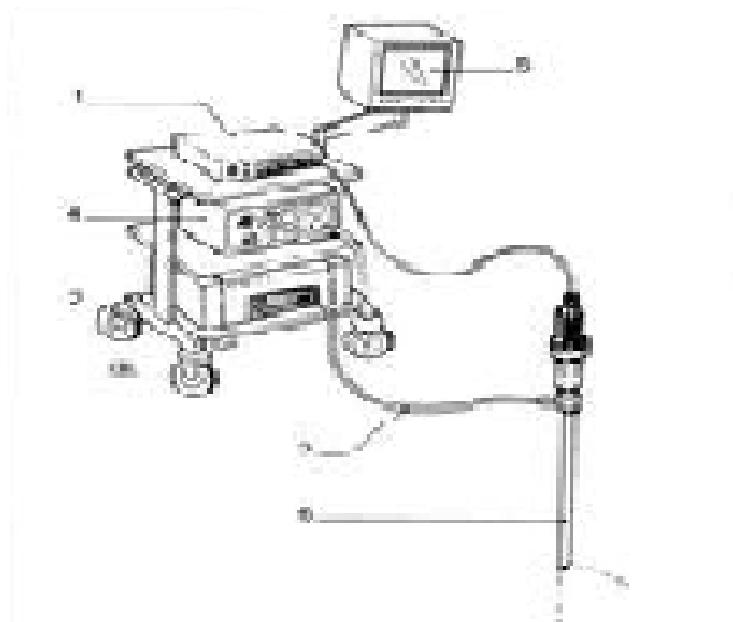


Fig 13. Imagerie : 1Caméra ; 2. source de lumière ; 3. guide de lumière ; 4. insufflateur ; 5. moniteur ; 6. système optique.

a-2- Instrumentation :

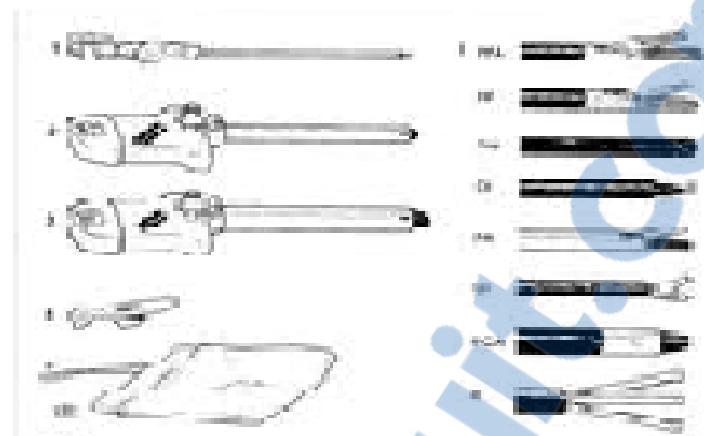


Fig 14 Instrumentation :

1. Aiguille de Veress ;
2. trocarts de 5 mm ;
3. trocarts de 10 mm ;
PF : pince fine ;
R : rétracteur en éventail ;
Ci : ciseaux ;
PCA : pince à clip automatique ;
4. réducteurs de 10 à 5 mm ;
5. sac en plastique muni d'un point en bourse à son extrémité
6. une pince fenêtrée atraumatique (PFA).
Cr : crochet coagulateur monopolaire effilé à son extrémité ;
PA : porte-aiguille ;
ASP : canule d'aspiration-irrigation.

b- Installation et disposition des trocarts :

Sous anesthésie générale, le patient est installé en décubitus latéral droit complet, avec un billot sous l'auvent costal. (Fig15)

Un premier trocart 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 trocart de 5 mm et un de 12 mm sont introduits sous contrôle visuel en triangulation. Un quatrième trocart, de 5 mm, est souvent utile, plus externe (Fig16). L'opérateur, l'aide et l'instrumentiste sont face au patient.

Un palpateur ou une pince fenêtrée, placé dans le quatrième trocart, peut récliner le bord antérieur de la rate vers le haut.

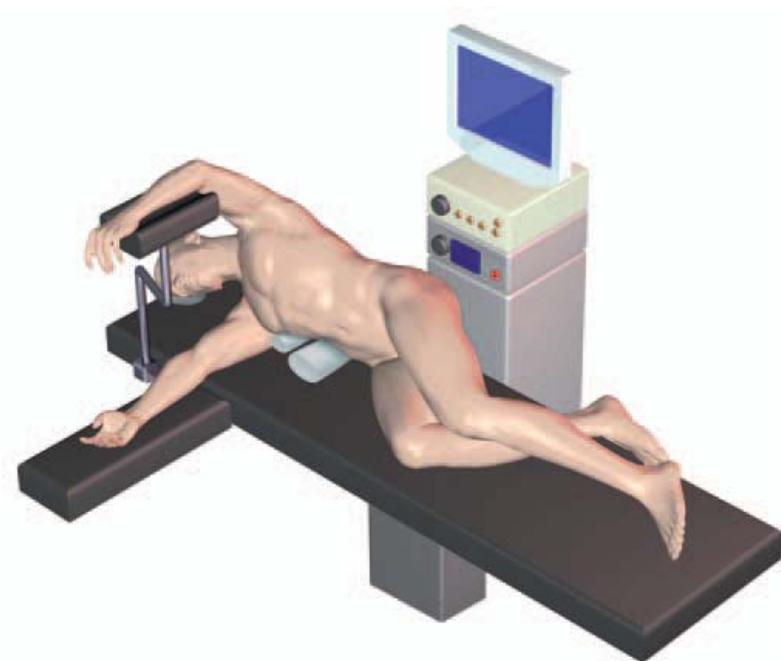


Fig15. Splénectomie coelioscopique. Installation.

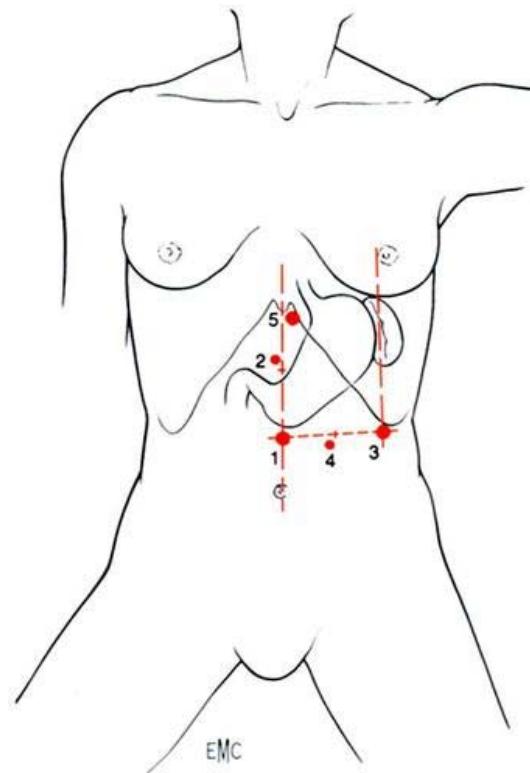


Fig16 : Disposition des trocarts

c-Technique :

Ici aussi, le premier temps est une exploration du grand épiploon à la recherche d'une rate surnuméraire, qui doit être retirée. Nous commençons par mobiliser le ligament suspenseur de la rate (Fig. 17). On se sert pour cela de la pince harmonique (Ultracision®), en main droite, par le trocart de 12 mm.

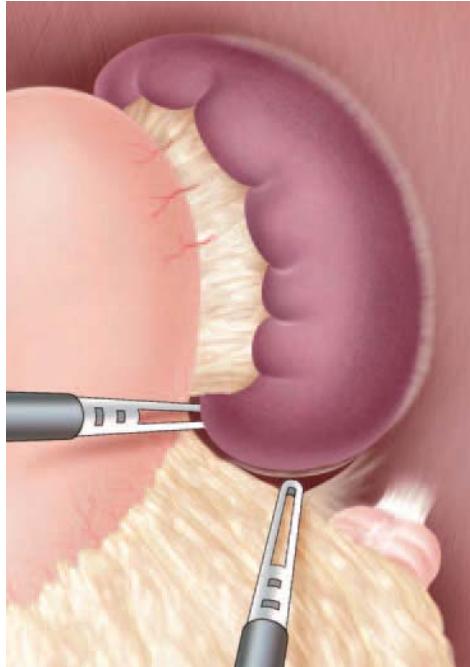


Fig 17. Splénectomie coelioscopique.

Mobilisation du pôle inférieur. Section du ligament suspenseur de la rate.

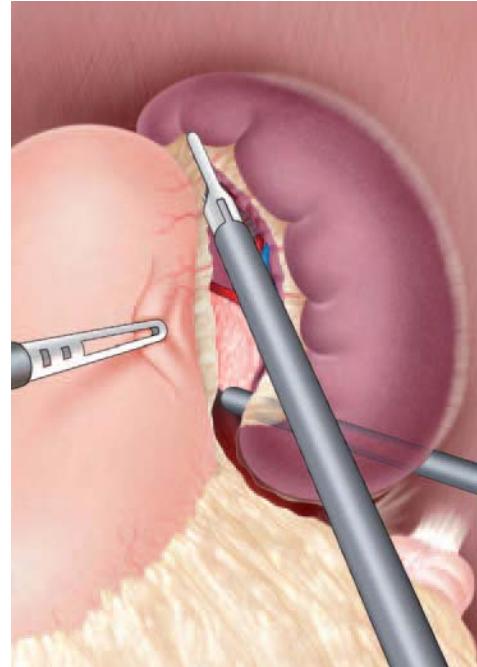


Fig18. Splénectomie coelioscopique.

Lигature-section de l'épiploon spléno-pancréatique et des vaisseaux courts.

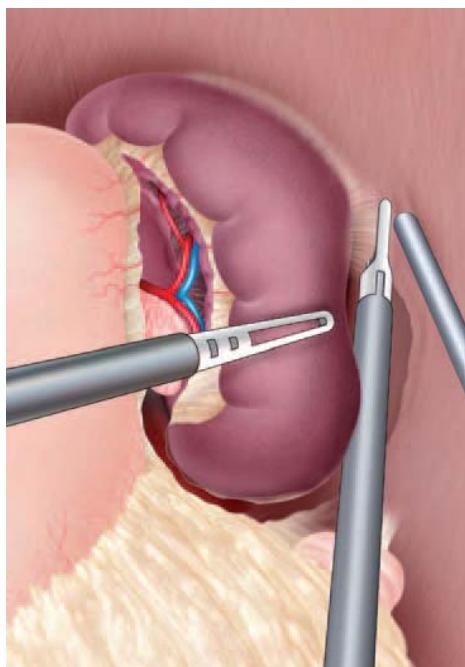


Fig 19. Dissection de la face postérolatérale de la rate.

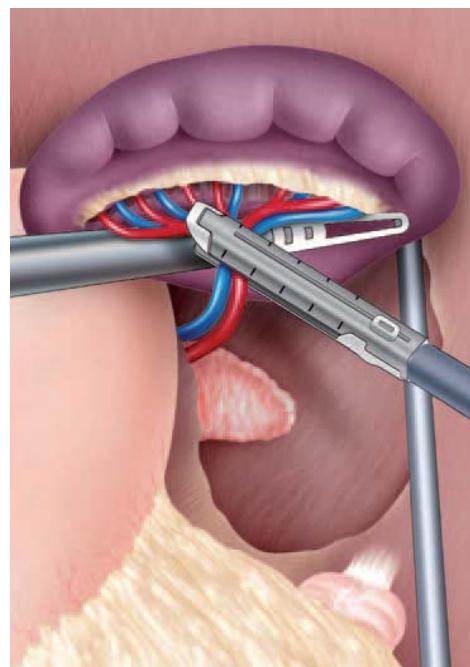


Fig 20. Splénectomie coelioscopique.

Agrafeuse section du pédicule splénique

À partir de l' incision polaire inférieure, le péritoine est ouvert de bas en haut, à la pince harmonique, 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 gastrosplénique , jusqu'au pôle supérieur en sectionnant les vaisseaux courts au fur et à mesure (Fig. 18). La pince fenêtrée en main gauche est alors utile pour tracter la grande courbure gastrique et exposer les derniers vaisseaux courts, très courts.

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 (Fig. 19). La queue du pancréas doit alors être vue. 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 (ETS-Flex®), introduites par le trocart de 12 mm . [Fig 20]

Un endosac est introduit par le trocart de 12 mm, déplié, et entoure la rate en commençant par le pôle inférieur. Certains effectuent la dissection de la face postérieure après ligature section des vaisseaux spléniques dans le hile [33]

la rate ne doit pas être morcelée : pour qu'elle puisse être examinée en totalité par les anatomo-pathologistes et par crainte d'une ouverture du sac, avec dispersion et greffe de morceaux spléniques (splénose) et donc d'une récidive de la pathologie initiale [34 , 35].

Un drain de Redon ou un drain siliconé large (calibre 30, sur Pleur-Evac® à -10 mmHg) est parfois laissé dans la loge de splénectomie. La paroi est fermée plan par plan. La durée opératoire moyenne est de 90 minutes.

2-2-Une variante : la voie postérieure [32]

a- Installation de l'opéré :

Le patient est placé en décubitus dorsal ,les jambes écartées .Le chirurgien se place à la droite du patient .La table d'opération est inclinée latéralement à droite à 20° de manière à dégager le lobe gauche du foie et l'estomac vers la droite du patient.

b-Technique opératoire :

-Exposition de la rate :

Le foie et la grande courbure gastrique rétractés grâce au rétracteur en éventail de manière à exposer et mettre le ligament gastro-splénique sous tension .Le pôle inférieur de la rate sera dégagé grâce à une traction caudale de l'angle splénique du côlon par la pince fenêtrée atraumatique.

-Principes de dissection :

On réalisera d'abord une mobilisation complète de la rate par dissection des ligaments avant d'aborder le hile splénique .La stratégie sera la suivante :dissection du pôle inférieur de la rate ;dissection du feuillet péritonéal du ligament gastro-splénique ;dissection du pôle supérieur de la rate ;contrôle des vaisseaux courts et section du ligament gastro splénique ; dissection du hile splénique par rapport à la queue du pancréas ;squelettisation et contrôle des vaisseaux spléniques ;section du ligament spléno-pancréatique.

c- Avantages et inconvénients de la splénectomie laparoscopique :

-Avantages :

Avec une mortalité quasi nulle et une faible morbidité ,la splénectomie par voie coelioscopique constitue actuellement le traitement de choix de certaines maladies hématologiques comme le PTAI et les anémie hémolytiques .

Bien qu'aucune étude randomisée comparant splénectomies « ouvertes » et laparoscopiques n'ait été à ce jour rapportée, les études comparatives [26-27] historiques ou simultanées ont montré d'indéniables avantages pour l'abord laparoscopique.

Ainsi Domini et al. [36], comparant 44 splénectomies laparoscopiques successives à 56 splénectomies par laparotomie chez des malades comparables, montrent que la laparoscopie s'accompagne d'une reprise alimentaire plus précoce (1,5 contre 3,5 jours, $p < 0,0001$), de moins de transfusions ($p < 0,004$), d'une diminution des besoins en antalgiques ($p < 0,0001$), et d'une durée d'hospitalisation plus courte (4,3 contre 7 jours, $p < 0,0002$).

La dissection et les hémostases soigneuses des attaches spléniques sous vision magnifiée par le moniteur TV permettent de réduire considérablement les perte sanguines peropératoires et rendent inutile un drainage externe postopératoire .

En cas de splénectomie pour PTAI lié au VIH, le risque de contamination du personnel médical est minimisé par la réduction de la taille des plaies,l'absence d'utilisation d'aiguilles en peropératoire et de drainage en post opératoire .le risque se limite à l'exérèse de la rate [28, 32]

-Inconvénients :

L'allongement de de la durée opératoire : l'expérience de l'opérateur en est un élément déterminant au même titre que l'obésité et la splénomégalie .

Un manque de sensibilité dans la détection de rates accessoires est lié à l'impossibilité d'une recherche par palpation manuelle .

Le risque de splénose par effraction peropératoire de la capsule splénique est plus élevé en cas de coeliochirurgie. Ce phénomène fréquent après les splénectomies pour traumatisme (44 à 76 % des cas) [37-38] est évalué entre 15 et 20 % après les splénectomies par laparotomie pour maladie hématologique[39] . La qualité de la dissection ,l'absence d'hémorragie et l'utilisation d'un sac pour extraire la rate en sont des facteurs préventifs [28, 32] .

2-3- Conversion [10]

Dans la littérature, le taux de conversion est inférieur à 10 %. Lorsqu'elle se déroule sans problème, la splénectomie coelioscopique est une intervention peu hémorragique, et le recours à une transfusion est exceptionnel. Lorsqu'un saignement minime ou modéré survient (petite plaie capsulaire, dissection des vaisseaux courts, etc.), le contrôle peut être fait sous coelioscopie. En revanche, un saignement plus abondant, à plus forte raison provenant des vaisseaux spléniques, doit faire convertir rapidement

La tentative de contrôle coelioscopique d'une hémorragie importante nous semble hasardeuse, et risquée pour la queue du pancréas.

De la même façon, lorsque la queue du pancréas vient en contact intime avec la rate, et qu'il est difficile de la disséquer, il nous semble préférable de convertir avant la survenue d'une hémorragie ou d'une plaie pancréatique : les pancréatites caudales post-splénectomie sont en général traumatiques, et non par dévascularisation de la queue du pancréas.

La technique de conversion ne présente aucune spécificité. À partir de la position opératoire de coelioscopie , un peu de roulis est donné à la table, vers la colonne de

coelioscopie, et une incision sous-costale gauche permet le contrôle rapide du saignement ou une dissection fine du pancréas.

III-INDICATIONS :

1-Les causes hématologiques :

Le rôle de la splénectomie dans le traitement des différentes affections hématologiques est connu depuis cent ans .Mais les connaissances actuelles des fonctions immunitaires de la rate et des risques de l'asplénie rendent nécessaires de bien discuter ses indications [32].

1-1-Le PTAI de l'adulte :

a- Définition :

le purpura thrombopénique auto-immun est une hémopathie bénigne, caractérisée par la destruction immunologique des plaquettes autologues [40] .Il s'agit d'une destruction périphérique accrue par les macrophages de plaquettes recouvertes de complexes immuns circulants ou d'autoanticorps, entraînant leur séquestration et leur destruction intrasplénique.

b- Epidémiologie :

L'incidence annuelle du PTAI est estimée selon les auteurs entre 1 et 12,5/100000 habitants.

Il existe une prédominance féminine avec un sexe ratio estimé à 2,6. Le pic de fréquence se situe entre 15 et 40 ans [41, 42]

Dans notre série l'âge moyen des patients atteints de PTAI est de 27ans avec des extrêmes allant de 17 à 70 ans et un sexe ratio (F/H) de 6. Le PTAI dans notre série représente 20,6% des indications de splénectomie.

c- Circonstances de Diagnostic :

le début est souvent insidieux chez l'adulte , la thrombopénie pouvant être découverte à l'occasion d'une numération systématique alors que le patient est asymptomatique.

Elle peut également être révélée par un syndrome hémorragique qui peut être limité à un purpura cutané pétéchial ou ecchymotique, ou à des hématomes de petite taille . Il peut aussi être plus sévère et alors caractérisé par des hématomes spontanés extensifs disséminés sur tout le corps, des bulles hémorragiques buccales des saignements muqueux à type d'épistaxis , des gingivorragies ,ou des ménométrorragies . Les hémorragies viscérales graves sont plus rares et presque toujours précédées par un syndrome hémorragique cutanéo-muqueux. Il peut s'agir d'hématurie, d'hémorragie digestive et surtout cérébroméningée [43].

Dans notre série , les hémorragies cutanéo-muqueuses ont été notées dans 85,7% (n=6) des cas, et les ménométrorragies dans 28,5% (n=2) des cas.

d- Clinique :

L'examen clinique est remarquable par sa pauvreté en dehors de l'existence éventuelle d'un syndrome hémorragique dont il faudra apprécier l'importance ,et de la présence de signes d'anémie qui en traduirait la sévérité . Il éliminera la présence d'adénopathies et/ou d'une splénomégalie qui orienterait vers un syndrome lymphoprolifératif ou une infection VIH,et

l'existence de signes d'hépatopathie chronique qui orienteraient vers une hypertension portale et une thrombopénie par hypersplénisme[43].

e- Examens paracliniques: [43]

-La NFS :

Elle montre généralement une thrombopénie isolée <150000 elts/mm ou associé à une anémie normochrome normocytaire lorsque le syndrome hémorragique est sévère . Une hyperleucocytose est souvent observée avec prédominance de polynucléaires neutrophiles et/ou éosinophiles .Dans notre série celle-ci est retrouvée dans 28,5% des cas.

-Le bilan d'hémostase comprend une mesure du TP, du TCA et du fibrinogène.

-Le groupage sanguin et la recherche d'agglutinines irrégulières doivent être systématiques.

-Un bilan hépatique éliminera une hépatopathie chronique.

-Des sérologies hépatitiques B et C et VIH seront réalisées , ces virus pouvant être associés à d'authentiques PTAI.

La recherche de facteurs anti-nucléaires, d'anticorps anti-DNA natifs et la réalisation d'un test de coombs seront effectuées en fonction des signes cliniques d'appel ,vue l'association possible du PTAI à d'autres maladies auto-immunes.

Dans notre série , la recherche d'une étiologie virale, d'une hémopathie ou d'une collagénose s'est révélée négative.

Le myélogramme : actuellement, il existe un consensus pour dire que le myélogramme n'est pas obligatoire. Il faut prendre en compte l'âge , les anomalies des autres lignées, l'organomégalie, l'absence de réponse au traitement de première ligne (corticoïdes et immunoglobulines, Ig) ; dans ce cas, le myélogramme est indispensable.[44]

La recherche d'anticorps anti-plaquettes est surtout utile lorsqu'il existe un doute diagnostique.

L'étude de la cinétique des plaquettes marquées à l'indium 111 permet de montrer un raccourcissement important de la durée de vie des plaquettes (2 à 3 jours au lieu de 6 à 8 jours) ainsi que leur lieu de destruction (splénique et /ou hépatique).

L'échographie abdominale : Il est important de remarquer que si le processus est essentiellement splénique . La splénomégalie est absente [45]. Elle est indispensable à la recherche de rates accessoires. Dans notre série , l'échographie n'en a détecté aucune.

f-Formes cliniques :

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 leucémie lymphoïde chronique),ou une infection virale aiguë ou chronique , en particulier le VIH [43].

Les formes aigues, habituellement caractérisées par un défaut brutal ,une thrombopénie profonde mais transitoire et un syndrome hémorragique important ,sont fréquentes chez l'enfant . A l'inverse ,les adultes présentent le plus souvent une forme chronique pour laquelle un traitement est nécessaire pour obtenir la correction de la thrombopénie[40] .

g- Traitement :

-Abstention thérapeutique :

Il existe un consensus international pour définir un seuil du nombre de plaquettes à $30 \times 10^9/l$ comme mettant le patient à l'abri de complications hémorragiques graves [46]. Il est donc le plus souvent inutile de traiter les patients lorsque le nombre de plaquettes est supérieur à cette valeur sauf chez le sujet âgé ou en cas de comorbidités où le risque hémorragique est plus important. [47]

-les traitements médicamenteux :

*** En première ligne :**

-la prednisone à la dose de 1 mg/kg par jour pendant trois semaines à deux mois maximum ;

-les bolus de méthylprednisolone 15 mg/kg par jour (j1 ± j2 et j3) puis prednisone 1 mg/kg par jour pendant trois semaines lorsque les saignements sont plus importants ;

-les immunoglobulines polyvalentes par voie veineuse (IgIV) à la dose de 1 g/kg par jour (j1 ± j3) (en se basant sur les symptômes hémorragiques) avec ensuite un relais par la prednisone 1 mg/kg par jour pendant trois semaines.

L'utilisation de la dexaméthasone a également été proposée mais aucune étude ne permet d'affirmer qu'elle est plus efficace que la prednisone. Les corticoïdes sont moins efficaces en terme de cinétique de remontée des plaquettes et en pourcentage de succès que les IgIV mais leur coût en est bien moindre. [48]

*** En deuxième ligne :**

-Ces traitements correspondent aux traitements de fond du PTI. Ils sont indiqués lorsque le patient a des plaquettes régulièrement en dessous de 30 G/L ou inférieures à 50 G/L en cas de facteur de risque de saignement surajouté (traitements anticoagulants concomitants, sujet âgé, comorbidité) [48].

-Il s'agit essentiellement de la dapson, le danazol, l'hydroxychloroquine et le Rituximab.

-La cyclosporine, le mycophénolate mofétil ou le cyclophosphamide ont été rapportés comme efficaces dans des études pour la plupart non contrôlées et portant sur des populations de malades hétérogènes.[49]

-Des données contradictoires ont été rapportées sur l'intérêt de l'éradication d'*Helicobacter pylori*. Les résultats étonnans et prometteurs, rapportés dans des études italiennes et japonaises montrant que l'éradication de cette bactérie chez les patients atteints de PTAI qui en sont porteurs permettrait d'obtenir une rémission de la thrombopénie, n'ont pas été confirmés par de nombreux auteurs européens ou américains.[49]

-Plus récemment, l'injection d'anticorps monoclonaux anti- CD20 a été proposée avec des résultats préliminaires très encourageants montrant 60% de réponses immédiates et 30 à 40% de réponses prolongées [44].

-Les agonistes du récepteur de la thrombopoïétine (TPO). Plusieurs molécules dont le principe d'action est basé sur une stimulation du récepteur de la TPO, qui est la principale substance stimulant in vivo la mégacaryopoïèse, sont à un stade très avancé de développement. Ces produits ont montré qu'ils étaient capables d'entraîner une augmentation significative du chiffre de plaquettes chez 80% des patients [50]. Il est indispensable que nous disposions de données solides sur leur innocuité en cas d'utilisation prolongée avant de déterminer leur place exacte au cours du PTAI.

– La splénectomie :

En cas d'échec des traitements de première ligne, la splénectomie est considérée comme le traitement de référence [51].

À ce jour, elle reste le meilleur traitement curateur du PTAI avec un taux de succès de 60 à 70 %. Il existe un risque d'environ 10 à 15 % de rechute essentiellement dans la première année postsplénectomie. Même si les agonistes du récepteur de la thrombopoïétine (TPO) sont aujourd'hui un concurrent sérieux à la splénectomie en raison de leur efficacité remarquable avec près de 70 % de réponse initiale, cette classe thérapeutique n'a qu'un effet suspensif sur la thrombopénie et il persiste des interrogations sur les risques d'une administration prolongée avec notamment la possibilité de dépôts réticulaires médullaires dont la signification pathologique restent à préciser .

Aussi, la stratégie dans de nombreux pays européens dont la France est de continuer à proposer une splénectomie au cours du PTAI chronique, en particulier chez les sujets jeunes [48]

1-2- Thrombopénies autoimmunes : [52]

Les cytopénies auto-immunes sont caractérisées par la présence d'auto-anticorps circulants dirigés contre les plaquettes (dans le purpura thrombopénique immunologique), les hématies (dans l'anémie hémolytique auto-immune) ou encore les polynucléaires neutrophiles (dans la neutropénie auto-immune).

La présence d'immunoglobulines fixées à la surface de ces cellules entraîne leur séquestration puis leur destruction par le système des monocytes et des macrophages. La rate est l'un des sites de destruction de ces éléments du sang.[52]

Les cytopénies auto-immunes, comme toute manifestation auto-immune d'organe, peuvent s'observer au cours de nombreuses pathologies auto-immunes définies, tels le lupus, la polyarthrite rhumatoïde ou encore le syndrome de Sjögren. Le diagnostic de toute cytopénie auto-immune doit donc, logiquement, faire rechercher une auto-immunité plus large. La cytopénie pouvant être la première manifestation d'une maladie auto-immune il conviendra de surveiller chez le patient l'apparition d'autres signes cliniques ou biologiques , y compris après plusieurs années.

Les syndromes lymphoprolifératifs chroniques B sont d'importants pourvoyeurs de cytopénies auto-immunes, et leur fréquence augmente avec l'âge. Ils doivent être systématiquement recherchés. [53]

Le traitement de première intention est médical, basé sur l'utilisation des corticoïdes, des immunoglobulines intraveineuses, des immunoglobulines anti-D, voire de la disulone ou des alcaloïdes de la pervenche.

En cas d'échec, la splénectomie est une bonne alternative, même si l'immunothérapie avec les anticorps anti-CD20 est prometteuse .

Après splénectomie, 70% des patients ont une réponse satisfaisante caractérisée par une réascension des éléments figurés du sang initialement touchés . La cytopénie peut persister ou réapparaître signant l'échec du traitement chirurgical. Les rechutes nécessitent souvent de nouveaux traitements médicaux, voire chirurgicaux. L'une des causes de rechute est la persistance ou la réapparition de tissu splénique après le geste chirurgical.[52]

Dans notre notre série nous rapportons un cas de thrombopénie autoimmune ,chez une patiente suivie pour syndrome de gougerot sjögren avec atteinte hématologique (thrombopénie et anémie autoimmunes) , la splénectomie a été indiquée devant la corticodépendance . L'évolution a été marquée par une amélioration des chiffres des plaquettes avec une rechute de la thrombopénie après une année .

1-3 Les anémies hémolytiques autoimmunes :

a-Définition :

les AHAI sont définies par la médiation immunologique de la destruction globulaire , liée à la fixation d'auto-anticorps à la surface des hématies sur des antigènes de haute fréquence . Cette fixation immune enclenche en cascade une série de réactions aboutissant soit à la lyse directe des cellules dans la circulation même (hémolyse intra-vasculaire), soit à leur phagocytose par le système macrophagique (hémolyse extra -vasculaire ou tissulaire).[54]

b- Epidémiologie :

Il s'agit d'un événement rare dont l'incidence annuelle est estimée entre 1 à 3/100 000 et qui peut survenir à tout âge de la vie avec une discrète prédominance féminine [55].

Dans notre série il s'agit de 2 femmes de 26 et 63 ans.

c- Diagnostic :

les anémies hémolytiques autoimmunes peuvent être aigues ou chroniques. Les manifestations cliniques révélatrices des AHAI sont non spécifiques. Elles associent à des degrés variables, 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 particulièrement intense et le début brutal, des signes d'hémolyse intravasculaire (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 dans 30 à 50% des cas [56, 57].

Dans notre série le syndrome anémique, l'ictère et la splénomégalie ont été noté dans les 2 cas .

L'étude de la morphologie des hématies par l'analyse du frottis sanguin est une étape capitale du diagnostic, puisqu'elle permet d'éliminer un certain nombre d'anémies hémolytiques corpusculaires ou extracorpusculaires [58]

Dans les AHAI, le frottis montre classiquement une anisocytose, fréquemment associée à la présence de sphérocytes. En présence d'agglutinines froides (AF), l'auto-agglutination des hématies est régulièrement observée à température ambiante sur le frottis sanguin [58, 59].

Outre la confirmation du caractère hémolytique de l'anémie, le diagnostic d'AHAI implique par définition la mise en évidence d'autoanticorps anti-érythrocytaires à l'aide d'un test direct à l'antiglobuline (TDA), encore communément appelé test de Coombs direct. Il s'agit d'une méthode semi-quantitative d'agglutination des hématies très sensible [56,49], permettant d'affirmer la présence d'anticorps et/ou de protéines du complément fixés à la membrane des hématies.

d- Etiologies et maladies associées :

les AHAI sont qualifiées de « secondaires » ou d'idiopathiques, selon qu'elles sont associées

ou non à une maladie sous-jacente. Les formes secondaires représentent environ 50% de l'ensemble des AHAI [58, 56 , 57].

Dans notre série , nous rapportons un seul cas associé à un nodule thyroïdien .

e- Traitement :

Jusqu'à une période récente, la prise en charge des formes chroniques « réfractaires » d'AHAI reposait sur la splénectomie et/ou les immunosupresseurs.

En ce qui concerne la splénectomie, son taux de succès à long terme est estimé à 50–60% dans les AHAI « idiopathiques », mais les facteurs prédictifs de réponse ne sont pas clairement établis .[56, 60]

Malgré l'absence de consensus quant à ses indications, il est légitime d'envisager « rapidement » une splénectomie chez les patients âgés et corticorésistants plus exposés à des complications infectieuses sous immunosupresseurs. La splénectomie doit également être discutée chez les patients initialement répondeurs, mais qui ont un seuil de corticodépendance élevé.

1-4 – sphérocytose héréditaire ou la MMC:

a-Définition :

Transmise selon un mode autosomique dominant, cette anémie hémolytique est due à une altération de la membrane du globule rouge qui explique la sphérocytose et la destruction exagérée des hématies par les macrophages spléniques .L'importance de la destruction globulaire est variable et imprévisibles.

b- Epidémiologie

C'est la maladie constitutionnelle du globule rouge (GR) la plus fréquente en Europe du Nord et en Amérique du Nord avec une prévalence de 1/5000 naissances [61].

Dans notre série 8,8% des patients ont été splénectomisés pour MMC. Il s'agissait de 3 femmes de 20 ans d'âge moyen.

c- Diagnostic :

La gravité clinique est très variable ,allant des formes asymptomatiques aux formes sévères nécessitant des transfusions régulières [62]. Une splénomégalie de taille variable et un ictère d'intensité variable peuvent être présents.

d- Traitement :

La rate constituant le site de destruction privilégié des sphérocytes , la splénectomie permet une diminution de l'hémolyse. La sphérocytose héréditaire n'est pas une indication en soi à la splénectomie . L'indication de la splénectomie dépend de l'importance de l'anémie et de sa tolérance clinique ..

Le risque infectieux secondaire à la splénectomie nous incite à ne pas proposer de splénectomie chez un patient porteur de lithiase biliaire, en l'absence d'indication hématologique . Cette indication est retenue dans les recommandations anglaises [63].

La réussite de la splénectomie est constante [64,65]. Il convient de vérifier les voies biliaires en pré et per-opératoire à la recherche d'une lithiase pigmentaire qui imposera une cholécystectomie complémentaire et un abord par laparotomie médiane sus-ombilicale [66].

Dans notre série, les 3 patients ont bénéficié d'une splénectomie totale pour MMC sans cholécystectomie associée.

1-5- les hémoglobinopathies :

Les principales hémoglobinopathies pouvant poser l'indication d'une splénectomie sont :

a- Les syndromes drépanocytaires majeurs :

Maladie génétique autosomique récessive liée à la présence d'une hémoglobine anormale S [67]. Elle peut être compliquée par des accidents aigus vaso-occlusifs, par des atteintes viscérales chroniques d'origine ischémique touchant pratiquement tous les organes et par des complications infectieuses. Chez l'adulte, les complications vaso-occlusives sont le principal motif d'hospitalisation et la principale cause de décès. Le traitement des accidents vaso-occlusifs est symptomatique. La transfusion doit être réservée aux complications vaso-occlusives les plus graves comme le priapisme, les syndromes thoraciques aigus ou les accidents vasculaires cérébraux. [68]

Les principales indications des splénectomies au cours de la drépanocytose sont : l'hypersplénisme ,les crises de séquestration majeures ou mineures récurrentes des globules rouges,les abcés spléniques et les infarctus massifs de la rate [69, 70, 71, 72].

Actuellement l'indication des splénectomies,totale ou partielle ,au cours des hémoglobinopathies chez l'enfant reste controversée [73,74]. Pour certains auteurs , l'asplénie fonctionnelle observée au cours de l'évolution de la drépanocytose justifie une splénectomie totale [69, 70, 75].

***L'anémie de Cooley ou bêta-thalassémie majeure :**

La maladie résulte d'un défaut de synthèse des chaînes bêta compensé par les chaînes gamma et lambda.

Habituellement, la splénectomie au cours des thalassémies majeures est indiquée chez les patients sous régime transfusionnel systématique, recevant plus de 220 ml/kg par an de concentrés érythrocytaires [76] ou qui présentent un hypersplénisme.

Dans notre série une patiente a bénéficié de splénectomie pour thalassémie majeure.

***Les bêta-thalassémies intermédiaires :**

L'attitude thérapeutique est fonction du retentissement général ; en cas de problème, elle est la même que dans les thalassémies majeures (protocole transfusion-chélation, splénectomie...).

Après splénectomie ,les risques infectieux sont aussi préoccupants [77]

b- Anémie hémolytique à hémoglobine instable :

L'instabilité de l'hémoglobine est un phénomène capable de donner lieu à une anémie hémolytique due à la précipitation intra-érythrocytaire de l'hémoglobine anormale, d'où l'apparition de corps de Heinz.

Les manifestations cliniques sont en rapport avec le degré d'instabilité de l'hémoglobine . L'hépato-splénomégalie et l'ictère sont constants .Les lithiases biliaires sont possibles. Le diagnostic biologique, avant splénectomie est cytologique au départ : hypochromie, poïkilocytose , polychromasie, ponctuations basophiles et nombreux réticulocytes . Après splénectomie , les corps de Heinz sont gros, centraux et spontanément visibles. L'électrophorèse de l'hémoglobine peut être normale ou perturbée selon la lésion génétique en cause.

Sur le plan thérapeutique , la splénectomie améliore l'anémie dans certains cas.[77]

1-6- le syndrome de Felty :

Le syndrome de Felty est l'association de polyarthrite rhumatoïde, splénomégalie et neutropénie ou thrombocytopénie .

Les corticoides seraient inefficaces sur la neutropénie . Le carbonate de lithium n'a pas une efficacité constante . La correction de la neutropénie est obtenue par la splénectomie selon les séries dans 25 à 85% des cas et la disparition des infections dans 40 à 75% des cas [78]. La thrombopénie exige occasionnellement la splénectomie [79].

1-7- les syndromes myéloprolifératifs :

a- la splénomégalie myéloïde :

la splénomégalie myéloïde est la conséquence de la prolifération clonale d'une cellule souche hématopoïétique pluripotente .C'est le plus rare des syndromes myéloprolifératifs .

l'âge moyen au diagnostic se situe aux alentours de 60 ans avec des extrêmes de 15 à 94 ans . Les deux sexes sont atteints de façon à peu près équivalente .

les symptômes révélateurs sont dominés par l'anémie .La splénomégalie est le signe clinique fondamental. L'hépatomégalie est présente dans la moitié des cas. D'autres signes cliniques sont la conséquence de complications : Les signes d'hypertension portale et les signes d'insuffisance cardiaque [80, 81] .

L'hémogramme montre une anémie avec anisocytose ; poïkilocytose , hématies en forme de larme ,une hyperleucocytose modérée ,une myélémie et une anisoplaquettose .La biopsie médullaire met en évidence une myéofibrose .

Les thérapeutiques symptomatiques et notamment les transfusions ont été longtemps les seules utilisées .Les thérapeutiques classiques de type myélofreinateurs ,dérivés androgéniques,corticothérapie classiques de type développées.Des thérapeutiques plus innovantes type thérapie cellulaire (allo ou autogreffe), interféron et thalidomide ont été rapportées [82].

C'est surtout la splénectomie qui fait l'objet de controverse dans le traitement de la splénomégalie myéloïde . Préconisée pour supprimer un facteur de séquestration , d'hémodilution ,de douleur ou une source d'hypertension portale ,elle ne peut être justifiée qu'après échec des autres alternatives thérapeutiques [83].

Malgré des progrès dans ces indications et le recours à cette thérapeutique avant le stade ultime de la maladie ,la morbidité reste importante dans la période post-opératoire précoce estimée à 40% des cas .La mortalité dans les enquêtes rétrospectives reste impressionnante . Elle est de 9% pour Tefferi [83].

Toutefois , la splénectomie ne semble pas avoir d'impact sur la survie et la splénectomie précoce ne semble pas avoir d'intérêt.

b- La leucémie myéloïde chronique :

La leucémie myéloïde chronique (LMC) est un syndrome myéloprolifératif rare qui représente 2 à 5 % des leucémies de l'enfant et 15 % des leucémies de l'adulte [84]. Elle est caractérisée par la prolifération clonale non bloquée d'une cellule souche hématopoïétique , prédominant sur la lignée granuleuse .[85]

L'histoire naturelle de la LMC comprend trois phases évolutives : une première phase dite«chronique» paucisymptomatique, suivie d'une deuxième phase, caractérisée par une accélération de la maladie, et enfin une troisième phase, appelée « transformation aiguë »ou crise blastique, prenant l'aspect d'une leucémie aiguë secondaire, résistante ou réfractaire au traitement, conduisant au décès du patient.[84]

La splénectomie est indiquée au cours de la phase d'accélération ,évitant ainsi au malade d'intolérables douleurs spléniques liées à la splénomégalie et aux infarctus spléniques ,les risques de la thrombopénie et en réduisant les besoins transfusionnels. [86, 87]

L'activité tyrosine -kinase présente dans les cellules leucémiques du fait de l'anomalie génique BCR-ABL, peut être inhibée par de nouvelles molécules très spécifiques telles que le STI 571 ou imatinib (Glivec*) qui pourraient devenir les médicaments du futur.[85]

Dans notre série on rapporte un seul cas de splénectomie pour LMC chez une femme de 36 ans,qui a été admise aux urgences dans un tableau de douleurs de l'hypochondre gauche avec splénomégalie ,altération de l'état général et syndrome infectieux.

1-8- les syndromes lymphoprolifératifs :

a- La leucémie lymphoïde chronique :

La LLC est la plus fréquente des hémopathies malignes .Elle est caractérisée par l'émergence d'un clone de petits lymphocytes B particuliers par l'expression affaiblie des immunoglobulines de membrane et la co-expression d'un marqueur lymphocytaire T : L'antigène CD5.

C'est une affection du sujet âgé .Elle est exceptionnelle avant 40 ans ;le pic de fréquence se situe entre 50 et 70 ans.Il existe une discrète prédominance masculine(61%)

Les signes cliniques se résument aux adénopathies ,à la splénomégalie et,beaucoup plus rarement ,à l'hépatomégalie [49]

Les complications infectieuses peuvent ouvrir le tableau clinique, plus rarement les complications hématologiques.

Plusieurs auteurs ont individualisé des formes spléniques pures de LLC ,sans adénopathie, ni anémie , ni thrombopénie. Ces formes ,qui représentent 4 à 6% des LLC, posent des problèmes particuliers de diagnostic différentiel.

L'hémogramme montre une hyperlymphocytose ,supérieure à 5000/l. Anémie et thrombopénie sont rarement retrouvées(moins de 15% des cas),elles ont une fâcheuse valeur pronostique.

La BOM permet de confirmer le diagnostic.

La splénectomie est essentiellement utilisée dans les anémies hémolytiques auto-immunes , répondant mal ou rechutant après corticoïdes ,les thrombopénies auto-immunes, en cas de non réponse au chloraminophène et parfois dans les formes avec volumineuse splénomégalie[88, 89, 90].

Actuellement l'intérêt des analogues des purines, et en particulier de la fludarabine (F), a été démontré au cours de plusieurs grandes études randomisées [91,92], et semble donner de bons résultats.

b- Les lymphomes :

Le lymphome , quel que soit son type (Hodgkinien, Non-Hodgkinien B ,T) est la tumeur maligne la plus fréquente impliquant la rate. Il est exceptionnellement primitif au niveau de la rate (1% des lymphomes malins) [93] . Ahmann a classifié l'éventail de lésions possibles en quatre catégories [94, 95] :

- 1-splénomégalie homogène,
- 2-aspect miliaire avec des nodules de 1 à 5mm,
- 3-nodules multiples(hypoéchogènes ou hypodenses)de 2 à 10 mm,
- 4-masse isolée de taille variable de 2 à 12 cm.

Il est difficile de faire la détection du type infiltratif et des lésions infra-centrimétriques en TDM. En IRM , l'utilisation des séquences rapides et des acquisitions dynamiques avec injection de gadolinium permet de distinguer le lymphome du parenchyme sain [96].Ce premier se manifeste par des plages plus hypo-intenses.

Le lymphome est l'affection qui mime le plus la sarcoïdose puisqu'il s'agit d'une association de lésions spléniques focales avec des adénopathies . Cependant , les nodules du lymphome seraient plus volumineux et de taille différente.

La distinction entre les deux entités est basée sur des arguments cliniques et para-cliniques.

Dans notre série nous rapportons un cas de lymphome splénique à lymphocytes villeuses (SLVL) chez une patiente de 62ans.

Le SLVL est une hémopathie du sujet âgé de plus de 50 ans, caractérisée habituellement par la présence d'une splénomégalie volumineuse sans adénopathies. L'hémogramme montre dans trois quarts des cas une lymphocytose et la présence en pourcentage variable de cellules

lymphoïdes avec une chromatine dense et des villosités polaires. Ces cellules villeuses expriment les marqueurs B, CD19, CD20, CD22, CD79b, FMC7 et non les molécules CD1 O, CD43 ou CD123. Elles sont le plus souvent CD23- et CD5-. L'infiltration médullaire initialement nodulaire et paratrabéculaire est plus tardivement diffuse. Il existe une atteinte nodulaire splénique de la pulpe blanche et la pulpe rouge est atteinte de façon variable. L'infiltration intra sinusoidale médullaire ou splénique est très caractéristique bien qu'inconstante. Aucune anomalie cytogénétique spécifique du SLVL n'a été identifiée.

Le traitement du SLVL reste encore à ce jour assez mal codifié, cette hémopathie restant indolente dans la majorité des cas. De ce fait l'abstention thérapeutique doit être justifiée dans la mesure du possible. Chez 50 patients avec un SLVL, l'irradiation splénique a été efficace dans 3/7 cas et la splénectomie dans 19/20 cas avec une réponse hématologique d'une durée médiane de 4 ans (6 mois- 7ans) [97]. Les effets bénéfiques de l'irradiation splénique ont été aussi observés dans d'autres séries [98]. Le traitement par chimiothérapie du moins avec les agents alkylants ou les faibles doses d'anthracyclines reste souvent peu efficace, avec chez 10/18 patients une absence de réponse ou une réponse mineure. Des résultats identiques sont observés dans d'autres séries [99]. Des études récentes dont les nôtres ont montré l' efficacité du traitement par fludarabine [100] ; l'efficacité des traitements par 2 Cd A reste discutée [101, 102].

c- la leucémie à tricholeucocytes :

✓ Epidémiologie :

Elle représente environ 2 % de l'ensemble des leucémies [103]. Son étiologie reste inconnue. [104]

✓ **Clinique :**

La LT est observée plus fréquemment chez l'homme à partir de la cinquième décennie. Elle est caractérisée par la présence d'une splénomégalie dans trois cas sur quatre et l'absence habituelle d'adénopathie superficielle. Les infections bactériennes, les tuberculoses [105] responsables de fièvre prolongée sont plus rarement révélatrices. Il en est de même des manifestations hémorragiques ou des signes cliniques en rapport avec l'anémie. C'est souvent à l'occasion d'une asthénie ou d'un hémogramme demandé pour un bilan de santé, que sont découverts une neutropénie et/ou une monocytopénie.

✓ **Traitements :**

La splénectomie est réservée aux patients dont le diagnostic est douteux ou chez les patients réfractaires aux traitements par les analogues des purines. La splénectomie a été pendant de nombreuses années le traitement de référence, permettant l'obtention d'une rémission sanguine dans 42 % des cas, d'une réponse partielle et d'un échec dans, respectivement, 58 et 14 % des cas [106].

Les traitements par IFN, introduits en 1984 [107] ont transformé le pronostic de cette hémopathie. Néanmoins, les analogues des purines réduisent les indications de première ligne des interférons (IFN), réservés à la femme enceinte et chez les patients présentant une neutropénie sévère [108]. La durée du traitement est de 12 mois à la dose de trois millions d'unités trois fois par semaine.

2-L'hypertension portale :

2-1-Définition et physiopathologie:

L'hypertension portale correspond à une pression dans le territoire veineux portal à 12mm Hg ou à un gradient de pression entre les territoires veineux porte et cave supérieur ou égal à 5mmHg.

L'obstacle peut se situer à trois étages : supra-hépatique (veines hépatiques ou veine cave inférieure), intra-hépatique, ou infra-hépatique (veine porte).

Une HTP est dite segmentaire quand l'obstacle siège sur le trajet de la veine porte, de la veine mésentérique ou de la veine splénique.

L'augmentation de la pression veineuse portale entraîne l'apparition d'une dilatation des veines en amont de l'obstacle et/ou le développement d'un réseau de collatérales pour contourner l'obstacle, vers le système cave par des anastomoses porto-systémiques (dérivations hépatofuges), ou vers le lit portal en aval de l'obstacle dans le cas échéant (dérivations hépatopètes).

Les principales complications de l'hypertension portale sont l'ascite, l'hémorragie digestive et l'encéphalopathie hépatique.

2-2- Manifestations cliniques :

Le diagnostic d'une hypertension portale est facile, devant des signes cliniques comme une circulation collatérale portocave abdominale ou une splénomégalie ou une complication comme une ascite. En revanche, si l'hypertension portale est modérée, le diagnostic clinique n'est pas possible et seule la prise des pressions hépatiques permet de l'identifier, l'élévation du gradient de pression étant le plus souvent compris entre 5 et 10mmHg ; ce cas est fréquent chez les malades atteints de cirrhose virale C asymptomatique. [109]

2-3- Explorations complémentaires :

a-Biologie :

L'hémogramme peut révéler des anomalies sur une ou plusieurs lignées sanguines en rapport avec un syndrome hémorragique et /ou un hypersplénisme.

Le bilan hépatique et les sérologies virales sont systématiques .Ce bilan était perturbé dans 31% des cas .Les sérologies virales B et C ont été positives chez deux patients.

b-L'imagerie :

Les procédés d'imagerie ,échographie Doppler et éventuellement tomodensitométrie et résonance magnétique,peuvent être utilisés pour faire le diagnostic et préciser le type d'une hypertension portale ,mais actuellement ,les résultats de ces méthodes ne permettent pas d'évaluer avec précision l'importance de l'hypertension portale.

L'endoscopie digestive haute est un examen clé pour le diagnostic et le traitement de l'hypertension portale.c'est actuellement l'examen de référence pour détecter les varices oesophagiennes ou gastrique mais cet examen est inconfortable et relativement invasif.

[109]

Par échographie Doppler ,l'augmentation du diamètre de la veine porte et la diminution des variations de son diamètre avec la respiration sont des bons signes de la présence d'une hypertension portale mais avec une faible sensibilité.[110]

c-la mesure de la pression veineuse portale :

Elle est rarement nécessaire .Mais elle peut être utilisée pour confirmer l'hypertension portale et pour différencier les formes sinusoïdales de formes présinusoïdales . [88]

2-4- Traitements :

a- le traitement symptomatique :

Le traitement des hémorragies digestives par rupture de varices œsophagiennes repose sur plusieurs méthodes : la sclérothérapie, la ligature, le tamponnement par sonde à ballonnet, la photocoagulation au laser , et les traitements pharmacologiques visant à réduire la pression veineuse portale comme la vasopressine, la somatostatine ou son analogue de synthèse l'octréotide et les bêta-blocs .[111, 112]

b- le traitement de fond de l'hypertension portale :

Trois méthodes tentent de prévenir les récidives hémorragiques :

*Les anastomoses porto-cave chirurgicales et le shunt intrahépatique (transjugular intrahepatic portosystemic shunt [TIPS]) sont probablement les traitements les plus efficaces de l'hypertension portale puisque la pression porte retourne à une valeur normale. Les shunts chirurgicaux ne sont plus effectués car il a été montré qu'ils ne modifient pas la survie et qu'il existait un risque d'encéphalopathie hépatique importante. [109]

*Les interventions ne comportant pas de dérivation portale .Ce sont :

-la ligature des VO,
-la section -suture de l'œsophage, résection oeso-gastrique ou transection de l'estomac ;et

-la technique de sugiura et Futagawa qui associe une dévascularisation oeso-gastrique , une transsection œsophagienne et une dévascularisation para-oesophago-gastrique avec splénectomie [111, 112].

*La transplantation hépatique.

3-les causes tumorales :

3-1-Les tumeurs bénignes :

a-L'hémangiome splénique :

Tumeur bénigne splénique la plus fréquente, elle survient chez l'adulte au-delà de 35 ans. Souvent de découverte fortuite, c'est généralement une lésion unique composée de plusieurs espaces pleins de sang délimités par un endothélium et séparés par de fins septa fibreux. Comme pour les lymphangiomes, il en existe trois formes : capillaire, caverneux et kystique qui est là encore la plus fréquente. En échographie, la forme kystique apparaît comme une lésion arrondie hypoéchogène avec parfois des cloisons. Les autres formes apparaissent comme des nodules iso ou hypoéchogènes, plus ou moins hétérogènes. Au scanner, le diagnostic positif se fait après injection de produit de contraste avec rehaussement des parois et homogénéisation tardive. Si un doute persiste, une IRM peut être réalisée, affirmant le diagnostic, avec hyposignal T1 et hypersignal T2, caractéristique des angiomes [113-114, 115].la présence de calcification est très évocatrice du diagnostic.[116]

La splénectomie est réalisée dans un but diagnostique ou en cas de rupture splénique .Une surveillance échographique peut être proposée aux patients asymptomatiques ou présentant des lésions d'allure angiomeuse de très petite taille. [117]

b-Le lymphangiome splénique :

C'est l'étiologie bénigne la plus fréquente [118]. Il s'agit d'une tumeur vasculaire bénigne, qui survient essentiellement chez les enfants (parfois dans le cadre d'une lymphangiomatose disséminée avec atteinte multiviscérale) mais peut se voir à tout âge .Sa découverte est le plus souvent fortuite ,mais il peut être responsable d'une splénomégalie. Macroscopiquement ,il s'agit d'une lésion multikystique ,de localisation fréquemment sous-capsulaire .Sur le plan morphologique ,le lymphangiome correspond à une lésion vasculaire d'architecture microkystique.[119]

En échographie, la lésion est hypoéchogène et hétérogène ou simplement kystique et cloisonné. Au scanner, on observe les mêmes images avec une absence de rehaussement après injection de produit de contraste. Le caractère avasculaire de cette lésion peut être aussi mis en évidence par un écho-doppler. À noter que dans la forme caverneuse, les lymphatiques sont très dilatés et compriment le reste du parenchyme splénique. Il en résulte sur le scanner une image dite en fromage de gruyère avec prise de contraste après injection [113]. Dans 20 % des cas, des localisations extra spléniques sont associées réalisant un tableau de lymphangiomatose de plus mauvais pronostic.

Dans notre série une patiente a bénéficié de splénectomie polaire inférieure pour lymphangiome kystique splénique .

c-Le kyste épidermoïde splénique :

Les kystes épidermiques représentent 25% des kystes non parasitaires de la rate [120] et sont fréquemment retrouvés chez l'enfant et l'adulte jeune avec une prédominance féminine [93] .Généralement uniques ,leur taille varie de 1 à plus de 25 centimètres de diamètre [113] .

L'échographie et le scanner permettent bien souvent d'en faire le diagnostic qui est confirmé par l'analyse anatomopathologique[120] :ils sont finement échogènes (plus échogènes en cas d'infection ou d'hémorragie) avec des trabéculations parfois individualisés .Le scanner confirme la topographie intrasplénique surtout en cas de lésion volumineuse et retrouve un formation hypodense (de 4 à 20 UH),parfois calcifiée avec prise de contraste possible au niveau de la paroi ou des cloisons .L'IRM n'est pas nécessaire au diagnostic .Le traitement chirurgical de choix est conservateur .

d-Les pseudokystes :

Ainsi nommés du fait de l'absence de revêtement cellulaire,ils représentent 80% des kystes splénique non parasitaires [113] .Sur le plan imagerie ,ils sont semblables aux kystes vrais avec l'absence de rehaussement de la paroi après injection de produit de contraste. La recherche d'un antécédent de traumatisme est un élément fondamental du diagnostic amenant à l'abstention en cas de lésion asymptomatique .

e-L'angiome à cellules littorales :

Il s'agit d'une tumeur spécifique de la rate [115] où on observe de multiples lésions kystiques remplies de sang , bien limitées ,de taille variant de moins d'un à plus de 5cm . Il est important lors de cette découverte de rechercher un cancer de localisation viscérale. [113].

f-Tumeurs pleines :

✓ **L'hamartome :**

Aussi appelé dysplasie nodulaire,il est solide ,unique ou multiple,bien circonscrit mais non encapsulé [96].Des calcifications,des remaniements kystiques ou nécrotiques, lui confèrent un caractère hétérogène.

Il est hypoéchogène en échographie .En TDM , la caractéristique est la prise de contraste tardive liée au contingent fibreux .En IRM, sa composante kystique est à l'origine d'un hypersignal T2 et les remaniements hémorragiques sont en franc hyposignal T1 et T2 traduisant des dépôts d'hémosidérine. Elle permet de distinguer l'hémangiome de l'hamartome [121].Quel que soit le mode d'imagerie, les contours nets le distinguent de l'hémangiosarcome aux contours flous.

✓ **La pseudotumeur inflammatoire :**

Tumeur inflammatoire de la rate touche essentiellement l'adulte de plus de 30 ans [122] . De rares cas ont été rapportés chez l'enfant [123] .Elle peut être responsable d'une fièvre,ou de douleurs abdominales,avec une splénomégalie présente dans environ 20% des cas [124] . En TDM, la tumeur est hypodense et se rehausse après contraste en laissant une zone centrale stellaire hypodense assez caractéristique [121]. Il s'agit d'une masse unique (rarement multiple),bien limitée en périphérie ,non encapsulée ,refoulant le parenchyme splénique adjacent. Elle est souvent remaniée en son centre (nécrose, hémorragie, cicatrice fibreuse). Dans la majorité des cas la splénectomie permet une guérison sans récidive.[124]

3-2-Les tumeurs malignes :

a-Sarcomes :

Ils sont exceptionnels. Les plus communs sont les angiosarcomes. Ces tumeurs touchent les adultes de plus de 50 ans et sont d'étiologie inconnue. Il diffère de l'angiosarcome hépatique par l'absence d'association documentée avec l'exposition aux carcinogènes tels que le b oxyde de thorium, le chlorure de vinyle ou l'arsenic.

La rupture splénique responsable d'un hémoperitone est un des modes de révélation fréquent . Le pronostic est sombre du fait de la grande agressivité de ces lésions, les métastases (hépatiques, pulmonaires , osseuses) étant fréquemment présentes lors du diagnostic (115, 125). En échographie, la masse est généralement de volume important , mal limité , hétérogène, de taille et d'échogénicité variable. Le scanner montre une tumeur hétérodense avec une prise de contraste périphérique après injection de produit de contraste [93]. L'angioscanner , pratiqué dans de bonnes conditions, ne permet pas toujours de reconnaître l'angiosarcome et poser le diagnostic différentiel avec l'hémangiome caverneux.

Les autres sarcomes sont encore plus rares et l'on ne les différencie que par l'examen histologique définitif :fibro-sarcome,léiomyosarcome,histiocytome fibreux malin et sarcome de Kaposi [93].

b-L'hémangiopéricytome :

Il s'agit d'une tumeur bénigne au potentiel très élevé .Le diagnostic est difficile et généralement histologique.Les différents examens d'imagerie sont très peu spécifiques montrant une lésion hypoéchogène ou en cible à l'échographie [113] .

c-L'hémangioendothéliome :

Tumeur vasculaire « borderline »,elle est difficile à différencier de l'angiosarcome.Elle semble cependant être de meilleur pronostic,après splénectomie .Ses caractéristiques radiologiques sont non spécifiques [115]

d-Les métastases spléniques :

sont rares dans la rate .Les cancers primitifs les plus fréquemment retrouvés sont ceux du sein ,des bronches ,de l'ovaire,de l'estomac ,des mélanomes et de l'utérus.Les aspects évocateurs en échographie sont des images en cible avec un centre très hypoéchogène entouré d'un halo périphérique hypoéchogène .En tomodensitométrie , les métastases spléniques sont typiquement hypodenses ,hétérogènes ,plus ou moins tissulaires ou mixtes ,nécrotico-kystiques (mélanome) ou calcifiées (carcinome mucineux) [93]

L'imagerie par résonance magnétique utilisant les séquences en écho de gradient et dynamiques avec injection de gadolinium améliore la détection des métastases spléniques de petites tailles sans nécrose ou hémorragie[96]

4-Les causes infectieuses :

4-1-Abcès splénique :

a- Epidémiologie :

L'abcès splénique est une affection rare, à la mortalité élevée (47-100%) et dont l'incidence tend à augmenter (0.14-0.7%, séries d'autopsie) [126-127] parallèlement à l'augmentation du nombre des patients immunocompromis [128, 129]. L'âge moyen rapporté est de 40-50 ans et le sexe ratio homme/femme est de presque 2/1.

b-Pathogenèse :

Les abcès de la rate surviennent plus fréquemment chez des patients immunocompromis et le diabète, l'infection par le HIV, l'usage de drogues par voie intraveineuse, les traitements immunosuppresseurs, une atteinte du parenchyme hépatique (notamment chimio-embolisation d'un hépatocarcinome) ou pancréatique, les néoplasies et l'alcoolisme sont les comorbidités les plus rapportées.

Ils sont secondaires à une dissémination hématogène dans 75% des cas: les septicémies, notamment à staphylocoques dorés, les endocardites et les thrombophlébites mésentériques en sont les étiologies principales. L'atteinte de l'architecture ou de la fonction splénique est un autre mécanisme pouvant favoriser la formation d'un abcès, en particulier lors d'un infarctus, après un traumatisme, lors de coagulopathies, d'hémoglobinopathies ou d'invasion néoplasique. La propagation d'une infection de voisinage représente un troisième mécanisme possible. Les abcès sont généralement multiples lors d'une dissémination hématogène. Il est solitaire dans 25% des cas.

c-Microbiologie :

Les pathogènes responsables des abcès à germes pyogènes sont essentiellement des aérobies: staphylococci, streptococci, salmonella spp et E. coli en sont les plus fréquents. Parmi les anaérobies (7-28% des abcès), on retrouve Bacteroides spp et peptostreptococcus spp.

Des abcès polymicrobiens ont été rapportés dans 28-55% des cas. D'autres pathogènes comme *Candida* ou les mycobactéries peuvent être retrouvés, essentiellement chez des patients immunocompromis .

Le taux de positivité des hémocultures varie fortement de 24-80% et elles sont plus volontiers positives lors d'abcès multiples (70%), que solitaire (14%). La culture du liquide de l'abcès n'est contributive que dans 50-80% des cas et s'explique par la prise d'une antibiothérapie antérieure. Souvent, des germes différents sont retrouvés dans les cultures d'abcès et les hémocultures (concordance: 38%).

d-Présentation clinique et diagnostic :

La présentation clinique est non spécifique et insidieuse ,ce qui rend le diagnostic difficile. Chez le patient immunocompromis, elle est souvent encore plus fruste ce qui mène à un retard de diagnostic et une morbidité et mortalité accrues [128, 129].

La triade décrite par Sarr & Zuidema (fièvre, douleur de l'hypochondre gauche et masse sensible à gauche) n'est présente que dans 1/3 des cas [128, 130]. Le spectre clinique va de l'absence de symptômes à des manifestations telles que fièvre, nausées, vomissements, perte de poids, douleurs abdominales gauches, masse palpable, bruits abdominaux diminués à gauche, splénomégalie (présente dans 50% des cas) [127 ,131]. Le délai moyen de diagnostic est de 2 semaines.

Les données biologiques sont peu utiles au diagnostic. Il s'agit d'un syndrome inflammatoire non spécifique associé à une hyperleucocytose dans 60-100% des cas.

La radiographie thoracique standard montre souvent des signes non spécifiques tels qu'un épanchement pleural gauche ou une élévation de l'hémi-diaphragme gauche [127].

Le diagnostic se fait par échographie ou CT-scan, ce dernier ayant une meilleure sensibilité (95%). Sa spécificité est de 92% [127]. L'image scannographique est celle de lésions hypodenses avec une légère prise de contraste périphérique lorsqu'il existe une capsule [132 , 133]. Le CT-scan permet de définir des collections uniques ou multiples et de caractériser le contenu de la cavité, de les distinguer d'infarcissements ou de kystes spléniques, et de délimiter la localisation de l'abcès au sein de la rate et par rapport aux autres structures. Il permet en outre une intervention diagnostique ou thérapeutique nécessitant un repérage: le guidage sous CT-scan est en effet plus pratique que par échographie en raison d'une meilleure différenciation entre la rate normale, l'aiguille et l'abcès.

e-Traitements :

C'est l'association d'un traitement médical et d'un traitement chirurgical.

-Traitement médical :

Antibiothérapie intensive à large spectre pendant 3 à 4 semaines. Administré seul, ce dernier est associé à une mortalité de 30 à 80% [5, 35, 23]

-Traitement chirurgical :

On associe en général un drainage (chirurgical ou percutané) . Pour certains auteurs, le drainage chirurgical se poursuit par une splénectomie, qui resterait le traitement de choix pour prévenir la récidive [1, 4,6, 34 , 23].

Dans notre série trois patients ont bénéficié d'une splénectomie totale pour abcès et ont reçu une antibiothérapie adéquate.L'évolution a été favorable dans les trois cas.

4-2- La tuberculose splénique :

L'atteinte splénique existe chez 30% des patients atteints de tuberculose évolutive. Au niveau abdominal , la tuberculose peut toucher également le foie et les reins ,ainsi que la région iléocaecale.[93]

Deux formes sont possibles : soit une miliaire splénique avec de nombreux nodules de moins de 1 cm de diamètre (fig 21A) soit une atteinte macronodulaire (2 à 5 cm de diamètre) multiple ou unique. (fig 21B et 21C)

L'échographie permet ,outre de caractériser des lésions focales ,d'objectiver d'autres sites pathologiques associés (hépatique , ADPs coeliaques) et de guider des ponctions biopsies percutanées [134].La forme macronodulaire se traduit par des images le plus souvent hypoéchogènes à limites nettes et sans renforcement postérieur .La forme micronodulaire est souvent découverte au stade de séquelles sous forme de micronodules calcifiés [93] .A la TDM, la forme miliaire se traduit par des images hypodenses au stade précoce et par des calcifications au stade de séquelles .Dans la forme macronodulaire ,on observe des lésions hypodenses,non ou faiblement rehaussées, avec parfois une couronne périphérique hyperdense après injection de produit de contraste .[134]

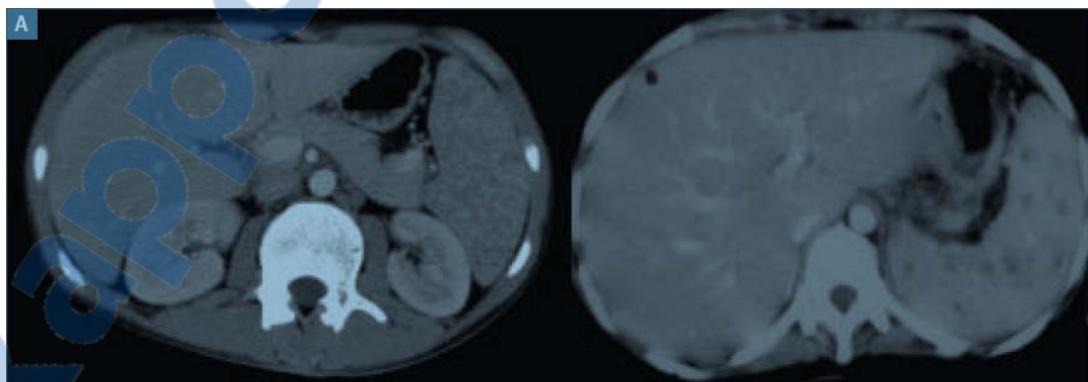


Fig 21A :Coupes de TDM axiales avec injection de PDC objectivant deux cas de tuberculose splénique dans sa forme miliaire



Fig 21B : TDM abdominale après injection de PDC en coupe axiale montrant deux lésions spléniques hypodenses sans rehaussement (têtes de flèches) correspondant à une tuberculose splénique dans sa forme macronodulaire



Fig 21C : Echographie abdominale montrant des lésions spléniques hypoéchogènes , bien limités en rapport avec un autre cas de tuberculose macronodulaire

4-3-Kyste hydatique splénique :

Ils représentent 60 à 75 % de l'ensemble des kystes spléniques. La localisation splénique de l'hydatidose est la plus commune après l'atteinte hépatique et pulmonaire, et constitue un facteur aggravant lorsqu'elle leur est associée. La découverte de l'atteinte splénique est aussi fortuite sur un examen d'imagerie (échographie ou scanner), lors de la découverte clinique d'une splénomégalie, avec un contexte hautement évocateur (origine géographique, contact avec les chiens, profession...) [93, 135] . Généralement uniques, on en décrit, comme pour l'atteinte hépatique, cinq types radiologiques en fonction de leur âge, allant du kyste liquidien, aux parois fines, à une lésion hétérogène calcifiée visible sur les clichés d'abdomen sans préparation (fig 22) .



Figure 22 : Kyste hydatique splénique .

L'échographie est l'examen clé du dépistage (tableau 14)

Tableau 14 : Classification radioclinique des kystes hydatiques

Classification radioclinique des kystes hydatiques	
Type 1	Collection liquidienne pure Parois fines ou épaisses calcifications
Type 2	Collection liquidienne Paroi dédoublée (membrane flottante)
Type 3	Kyste cloisonné
Type 4	Kyste remanié avec contenu hétérogène
Type 5	Kyste calcifié Ligne arciforme en coquille d'oeuf

L'évolution de ces lésions est dominée par la possibilité de rupture, en particulier dans un organe de voisinage (plèvre, bronche, estomac, colon) [113, 136].

Le diagnostic peut être facilité par la présence concomitante d'autres localisations hydatiques . En effet ,un KHS est associé dans 28 à 92% des cas à un autre kyste (137),le plus souvent hépatique ou péritonéal .

Dans notre série un patient a été opéré pour kyste hydatique hépatique 6ans auparavant, un patient présentaient à l'exploration chirurgicale une hydatidose péritonéale associée et chez un patient le kyste hydatique a été découvert lors d'un AVP, il s'est présenté avec un abdomen aigu et à l'exploration une hydatidose péritonéale.

Le traitement du KH est exclusivement chirurgical, le traitement médical demeurant peu efficace et réservé aux KH récidivants et aux hydatidoses disséminées multiples.

Les méthodes radicales sont la périkystectomie totale , la splénectomie partielle et la splénectomie totale .Cette dernière méthode est certainement radicale vis-à vis du KHS mais supprime le rôle immunologique de la rate.

Les méthodes conservatrices comportent après stérilisation une résection de dôme saillant . Elles exposent au risque de suppuration de la cavité résiduelle et à la récidive.

Dans notre série un patient qui a bénéficié d'une chirurgie conservatrice (résection du dôme saillant) a été repris 6 mois plus tard pour récidive du kyste hydatique cette fois abcédé.

Le geste effectué dépend du nombre , du siège et les des remaniements locaux avec les organes de voisinage.

La coeliochirurgie peut être menée avec succès en cas de kyste superficiel et avec des précautions visant à éviter la dissémination des scolex dans la cavité péritonéale [138]

Dans notre série , 6 patients ont bénéficié d'une splénectomie totale par laparotomie pour kyste hydatique splénique. Dans 2 cas il s'agissait d' une hydatidose péritonéale.

4-4-Le SIDA :

L'atteinte splénique fait partie du syndrome d'immuno-déficience acquise.

La splénectomie est indiquée en cas d'abcès splénique ou de thrombopénie d'origine immunitaire sévère .

Dans la série de Benchimol et coll, la splénectomie a été réalisée chez 29 patients ayant un purpura immunologique lié au virus du SIDA ,soit 27% des cas.Et ce n'est qu'après échec de l'AZT avec thrombopénie majeure que l'indication de la splénectomie a été posée[139, 140].

5-Les causes vasculaires :

5-1-L'anévrisme et le pseudo –anévrisme splénique [141]

L'anévrisme splénique a une prévalence de 0,04 % à 0,1 %, atteignant 20 % chez le patient cirrhotique avec hypertension portale. Dans 20 % des cas, il est multiple. Du fait de son risque évolutif vers la rupture, il doit être traité en cas de douleurs, chez la femme en âge de procréer, en cas d'hypertension portale ou d'indication à une transplantation hépatique et de diamètre supérieur à 2 cm.

Les pseudoanévrismes de l'artère splénique sont essentiellement observés après pancréatite aiguë ou chronique. Ils doivent être traités systématiquement car plus exposés à un risque de rupture.

Ces deux affections sont préférentiellement traitées par voie endovasculaire avec mise en place d'endoprothèse (stent couvert) ou par embolisation en fonction de la localisation. La splénectomie n'est proposée qu'en cas de contre-indications ou d'impossibilité technique endovasculaire et doit emporter ou exclure la lésion artérielle. L'abord laparoscopique peut être difficile dans certaines indications (cirrhose, pancréatite).

Dans notre série un patient avec antécédent de pancréatite aigüe un mois avant son admission ,s'est présenté dans un tableau d'état de choc avec abdomen aigu . Après prise en charge de l'état de choc l'exploration radiologique et chirurgicale a mis en évidence un faux anévrisme de l'artère splénique ,et le patient a bénéficié d'une splénectomie totale .

5-2-L'hématome spontané de la rate :

Les hématomes spontanés de la rate sont rares et révèlent souvent une pathologie sous jacente, notamment infectieuse, tumorale ou hématologique. La symptomatologie est habituellement aiguë, mais des formes progressives sont possibles.[142]

La prise médicamenteuse semble également incriminée dans l'apparition de ces hématomes, essentiellement les inhibiteurs selectifs de la recapture de la serotonin [142, 143]

Dans notre série nous rapportons un cas d'hématome remanié de la rate chez une patiente de 61 ans apparu dans un contexte de douleurs de l'HCG avec syndrome infectieux dont le bilan étiologique en dehors d'une sérologie amibienne est revenu négatif. Il n'y avait pas de notion de traumatisme ancien ,et la patiente était sous traitement antidépresseur (Tricycliques) , anxiolytique et neuroleptique.

6-les maladies de surcharge : [144]

La maladie de Gaucher : sphingolipidose la plus fréquente

Seule la maladie de Gaucher peut se présenter avec une splénomégalie d'indication chirurgicale. C'est une affection génétique rare à transmission autosomique récessive due à un déficit en une enzyme lysosomale, la beta glucocérebrosidase. Cette maladie est caractérisée par des dépôts de glucosylceramide dans les cellules hépatiques, splénique et dans la moelle osseuse.

La maladie de Gaucher provoque une hépato-splénomégalie massive, une asthénie, pigmentation des téguments, des complications osseuses, ainsi que des anomalies hématologiques (thrombopénie, anémie) ou biochimiques (augmentation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, de la ferritine, des phosphatases acides tartrates- résistantes ...) . Les atteintes neurologiques centrales ne sont retrouvées que dans les types 2 et 3 de la maladie.

Le diagnostic formel est établi par le dosage de l'activité de la betaglucocérébrosidase dans les leucocytes circulants et la mise en évidence des cellules de Gaucher dans la moelle osseuse.

Le traitement par enzyme de remplacement (imiglucerase) permet d'améliorer les anomalies hématologiques, l'hépatosplénomégalie et la qualité de vie en quelques mois. Le traitement de réduction de substrat est une nouvelle approche qui permet de diminuer l'accumulation du glucosylcéramide en excès.

La splénectomie est envisagée dans les situations où les complications hématologiques sont au premier plan: hypersplénisme, syndrome hémorragique, splénomégalie très volumineuse et symptomatique. En outre la splénectomie augmenterait les complications osseuses. La splénectomie garde toujours sa place thérapeutique devant l'échec du traitement médical.

7– les traumatismes spléniques :

La rate ,organe encapsulé et fragile,est l'organe plein le plus souvent atteint dans les traumatismes fermés de l'abdomen [145],et son atteinte lors d'une contusion abdominale est une éventualité à la fois fréquente et potentiellement grave.

Dans notre série l'origine traumatique représente 14,7% des indications de splénectomie,la cause a été dans 100% des cas les AVP.

Si les années 1950 sont marquées par un essor de la splénectomie pour les traumatismes de rate ,un geste salvateur qui a permis une diminution de la mortalité ,on a observé ensuite une prise de conscience progressive du risque accru d'infections fulminantes chez le splénectomisé, enfant [146] comme adulte [147] .Depuis ,le nombre de splénectomies pour

traumatisme n'a cessé de décroître en faveur du traitement non opératoire [148, 149] grâce à l'utilisation de méthodes de plus en plus précises d'exploration et de surveillance des lésions .

7-1-Classification des lésions de la rate et des lésions associées :

a- Classification de gravité des traumatismes de la rate :

La classification des traumas de rate selon les critères de l'American Association for the surgery of trauma (AAST) (classification de MOORE de 1989 modifié en 1994) (150, 151) est en pratique largement utilisée (152 ; 153). Tableau 15

b- Score de gravité général :

Un score très utilisé pour décrire une population de patients ayant subi un traumatisme est le Revised Trauma score (RTS), calculé à partir du score neurologique de Glasgow et de deux constantes physiologiques, la pression artérielle systolique et la fréquence respiratoire ,selon une formule mathématique (tableau 16).

Le RTS maximal est de 8 et, plus le RTS est bas ,plus l'état du blessé est grave (un score inférieur ou égal à 3 induit un risque de mortalité de 65%). [154, 155]

Tableau 15 : Classification des traumatismes de la rate selon Moore [151]

Grade	Hématome Sous-capsulaire	Hématome intraparenchymateux	Déchirure capsulaire	Dévascularisation
I	<10% surface rate Non expansif	Non	Profondeur <1cm Non hémorragique	0
II	Surface 10-50% Non expansif	Diamètre <5 cm Non évolutif	Profondeur 1-3cm Saignement n'impliquant pas les vaisseaux trabéculaires	0
III	Surface >50% Ou rupture Ou expansif Ou saignement	Évolutif ou diamètre >5cm	Saignement impliquant les vaisseaux trabéculaires	<25%
IV		Rompu	Saignement impliquant des vaisseaux segmentaires ou hilaires	>25%
V		Rate avulsée	Lésions(s) hilaires entraînant une dévascularisation complète de la rate	100%

Tableau 16:Calcul du score RTS (Revised Trauma score) [156, 157]

Echelle Glasgow	Pression artérielle systolique	Fréquence respiratoire	Score RTS
13-15	>89	10-29	4
9-12	76-89	>29	3
6-8	50-75	6-9	2
4-5	1-49	1-5	1
3	0	0	0

RTS=0,9368 × score d'échelle de Glasgow + 0,7326 × score de PA systolique + 0,2908 × score de fréquence respiratoire.

7-2-Décision à l'arrivée du traumatisé :

a-Option opératoire :

*Tableau gravissime d'emblée : laparotomie d'extrême urgence

Le tableau peut être à l'évidence celui d'un hémopéritoine important et gravissime : le blessé échappe aux mesures de réanimation pendant le transport , est gravement choqué , a parfois subi un massage cardiaque sur les lieux de l'accident , se présente sans tension , avec un ventre dilaté et mat .Il peut y avoir déjà des signes évocateurs de traumatisme de la rate avec des fractures de côtes gauches ,une ecchymose due à la ceinture de sécurité .

Si le patient n'a pas un traumatisme isolé et évident de l'hypochondre gauche , l'hémopéritoine aigu et la fracture de rate sont confirmés par une échographie abdominale réalisée au déchocage ,et le blessé doit être conduit immédiatement en salle d'opération afin que sur table la préparation de la laparotomie se fasse plus vite ,en même temps que les gestes de réanimation sont complétés.[158]

*Tableau moins sévère : prise en charge initiale du traumatisé de l'abdomen :

En dehors du tableau précédent, le blessé est admis en secteur de déchocage . L'examen clinique initial rapide a pour but de rechercher les signes d'une détresse respiratoire , circulatoire ou neurologique et d'en déclencher le traitement en urgence.

Un bilan paraclinique doit être réalisé en urgence, comportant un cliché thoracique et une échographie abdominale .[159]

*Premiers gestes [159]

-Examen clinique complet à la recherche d'une détresse hémodynamique , respiratoire ou neurologique et des lésions associés .

-Abords vasculaires : Deux voies veineuses périphérique de gros calibre (16 G), pour le remplissage et les prélèvements .Voire une voie centrale.

-Remplissage : Ce dernier s'appuie surtout sur les hydroxyéthylamidons (HEA)(<33 ml/Kg) et l'albumine humaine. Le recours à la transfusion est classiquement décidé quand le taux d'hémoglobine est inférieur à 7g/dl.

-l'assistance respiratoire : Pour assurer une sédation et une analgésie suffisantes ,pour améliorer l'hémostase et l'oxygénation tissulaire menacées par le collapsus et l'anémie ,le blessé grave est rapidement endormi ,intubé ,ventilé.

-Lutte contre l'hypothermie

-Sondage vésical : après réalisation de l'échographie abdominale et l'élimination d'une lésion de l'urètre.

* Stratégie diagnostique [159]

Il faut faire le bilan de toutes les lésions chez un patient souvent polytraumatisé , sans multiplier les déplacements et surtout sans laisser passer l'heure de l'intervention [160]

L'échographie abdominale : Elle permet d'aider à décider l'intervention pour les patients instables, et contribue à éviter les laparotomies inutiles. Elle affirme l'épanchement abdominal avec une sensibilité et une spécificité élevée. Elle explore la rate et peut distinguer un hématome intrasplénique d'un hématome sous -capsulaire , une fracture du parenchyme et vérifie les autres organes.

La TDM : Elle nécessite une stabilité ou au moins une stabilisation hémodynamique.

La Ponction lavage du péritoine :si sa performance dans la recherche de l'hémopéritoine avoisine 100%,son intérêt actuel est modéré dans les premières heures, puisque l'hémopéritoine ne constitue plus à lui seul une indication de laparotomie systématique.

***Décision de laparotomie :**

En dehors des situations d'urgence extrême où la laparotomie s'impose à l'évidence, cette décision repose sur plusieurs critères : sont en faveur de la laparotomie une relative instabilité hémodynamique avec une dépendance au remplissage ou une hypotension artérielle systolique persistante, une anémie avec une hémoglobine inférieure à 100g/l, un âge physiologique supérieur à 65 ans, un terrain péjoratif (cirrhose, traitement anticoagulant, alcoolisme, insuffisance rénale, immunosuppression, etc.), des lésions graves associées, une suspicion de perforation digestive [152]. La laparotomie exploratrice est également discutée à titre préventif chez le patient polytraumatisé présentant un hémopéritoine avec une lésion potentiellement hémorragique et qui va devoir subir une autre chirurgie en décubitus ventral (ex :orthopédie)

La splénectomie totale est raisonnable lorsque la rate est sévèrement lésée et présente des signes d'hémorragie active (Moore IV-V) chez un patient de plus de 55 ans car le taux de sauvetage est alors très bas [158]. La présence de lésions abdominales associées n'impose une splénectomie que si la rate est le siège d'une hémorragie active.

La splénectomie est parfois techniquement difficile : chez le patient obèse, en cas d'hémopéritoine massif, lorsque la rate est pathologique (hypertrophique) ou fragmentée, en présence de lésions hémorragiques ou digestives associées.

b-Option non opératoire :

***Conditions du traitement non opératoire [159]**

Initialement développé pour les lésions les moins sévères, il s'est peu à peu imposé pour des lésions plus graves. Il permet de réaliser le meilleur taux de sauvetage splénique et ainsi d'éviter les complications postopératoires de la splénectomie. Il épargne au patient un traitement et des mesures préventives à vie. Chez l'enfant, plus de 85% des traumatismes spléniques sont traités de façon non opératoire, et les enfants opérés le sont le plus souvent pour des lésions d'organes creux associés [161]. Un travail français récent [162] ne compte

aucune splénectomie en urgence pour 65 traumatismes de rate consécutifs chez des enfants de moins de 15 ans . Chez l'adulte , entre 55% et 80% des patients présentant un traumatisme de rate bénéficient d'un traitement non opératoire [145 , 158, 163 , 164]

Les conditions du traitement non opératoire sont :

-C'est l'état hémodynamique actuel du patient qui conditionne le choix entre une chirurgie immédiate et une TDM.

-Les indications consensuelles actuelles d'embolisation splénique sont : l'extravasation de produit de contraste au temps injecté de la TDM chez un patient hémodynamiquement stable et l'apparition d'un pseudoanévrisme.

-Les authentiques ruptures secondaires de rate , peuvent survenir entre le premier et le 45^e jour après le traumatisme et sont dues à deux étiologies :les pseudoanévrismes et les hématomes sous-capsulaires. Une surveillance en milieu hospitalier est justifiée.

-Le repos strict au lit augmente le risque de thrombose veineuse sans qu'il y ait de preuve de diminution du risque de rupture secondaire. Une prévention par HBPM à partir de 48 à 72 heures après le traumatisme chez les patients à haut risque.

-La pratique d'une TDM injectée avant la sortie devrait devenir quasi systématique pour une atteinte de grade de Moore III ou plus.

Dans notre série tous les patients ont été admis dans un tableau d'état de choc, avec instabilité hémodynamique , après prise en charge en réanimation ils ont bénéficié de splénectomie en urgence avec transfusion per et post opératoire de culots globulaires. La mortalité a été nulle. avec une bonne évolution .

❖ Evolution du patient sous traitement non opératoire :

▪ **Principales causes de laparotomie précoce :**

-la persistance de l'hémorragie indique une laparotomie différée. Il faut souligner que les décès actuels liés aux traumatismes spléniques sont en majeure partie dus à des retards de laparotomie chez des patients faussement rassurants. [165]

L'existence de lésions associées intra-abdominales : les lésions associées aux traumatismes spléniques les plus fréquemment retrouvées sont diaphragmatiques, pancréatiques, intestinales et vésicales. Ce risque, quoique faible, justifie une surveillance clinique et scanographique de qualité et une exploration chirurgicale au moindre doute (souvent réalisable par coelioscopie) selon le concept de laparotomie différée [166].

-Le syndrome du compartiment abdominal (SCA) : au moins 10% des patients avec un hémopéritoine abondant présentent une hyperpression abdominale plus ou moins sévère. En cas de mauvaise tolérance de l'hyperpression abdominale (douleurs importantes, oligurie, élévation de la créatinémie, difficultés ventilatoires), une exploration chirurgicale doit être faite pour évacuer l'hémopéritoine. Là encore, elle est souvent réalisable par coelioscopie. [167]

▪ **Place actuelle de l'embolisation splénique :**

Les indications d'angiographie et d'embolisation splénique varient selon les équipes [158]. Schématiquement, les conditions dans lesquelles on discute l'angiographie sont les suivantes :

-l'extravasation de produit de contraste au scanner [168, 169]

-Atteinte Moore grade III-V [168]

-Haut risque de décompensation chez un patient stable ne présentant pas de signes d'hémorragie active, essentiellement par pseudoanévrismes ou fistule artérioveineuse [170, 171]

-Hémorragie distillante et nécessité de transfusion [172]

-Nécessité d'intervention orthopédique ou neurochirurgicale en urgence .

▪ **Principales atteintes spléniques en cas de traitement non opératoire [159]**

- Hématome sous-capsulaire persistant
- Pseudokyste splénique
- Pseudoanevrisme splénique
- Fistule artérioveineuse splénique

▪ **Risque de rupture secondaire :**

Le risque de rupture secondaire impose une surveillance en milieu chirurgical des patients atteints de traumatisme splénique dont la durée dépend des lésions observées et de l'environnement du patient .Plusieurs auteurs ont insisté sur le fait qu'une grande partie des cas publiés de rupture secondaire étaient en fait des lésions hémorragiques passées inaperçues initialement du fait du contexte :patients toxicomanes consultants plusieurs jours après le traumatisme [173] ,blessés polytraumatisés difficiles à explorer [165], etc .

En réalité ,les « vraies » ruptures secondaires sont presque exclusivement dues à des ruptures d'hématomes sous-capsulaires (174) ou à des pseudoanévrismes se rompant précocement .Le risque est maximum les premiers jours après le traumatisme puis diminue lentement :92% des ruptures secondaires décrites ont lieu dans les 6 premiers jours après l'accident [165]

IV-LES CONSEQUENCES DE LA SPLENECTOMIE :

1-les suites immédiates des splénectomies:

1-1-Au plan hématologique [3]

Les perturbations portent essentiellement sur les plaquettes : le taux de plaquettes s'accroît en moyenne de 30% ; cette augmentation touche 75% des splénectomisés, elle débute entre le 2e et 10e jour postopératoire et passe par un pic à la 3e semaine. Les leucocytes peuvent être élevés transitoirement ou de façon durable. La lignée rouge n'est pas touchée.

1-2-Au plan chirurgical

Plusieurs complications sont à redouter. Ces complications survenant après splénectomie sont autant liées au terrain qu'au geste lui-même. La mortalité est de 2 à 6%, la morbidité de 3,5 à 24% . [175]

Ces complications sont 6 à 8 fois plus fréquentes pour les splénectomies à but thérapeutique que pour celles effectuées dans un but diagnostique.

a-Les complications thromboemboliques:

La thrombose de la veine porte ou de la veine mésentérique supérieure est une complication rare après splénectomie. B. Delaitre rapporte un seul cas sur 275 splénectomies laparoscopiques pour une maladie hématologique dont 209 PTI . Elle est asymptomatique le plus souvent, mais peut se révéler par des douleurs abdominales, un iléus, de la fièvre ou une diarrhée. Elle survient entre la première et sixième semaine postopératoire. Les facteurs de risque sont le syndrome myéloprolifératif, l'existence d'une splénomégalie, d'une thrombocytose et d'un long moignon veineux splénique [176]. Elle peut être dépistée chez les patients à haut risque par une échographie doppler abdominale ou un TDM.[177]

Le traitement curatif est le traitement anticoagulant jusqu'à la disparition de la thrombose et en absence de complication en particulier d'hypertension portale. La perfusion d'immunoglobuline a pu favoriser la thrombose, puisque les IgIV se compliquent de thrombose artérielle et veineuse dans 1 à 4,5 % des cas selon les séries .[176]

b- Les complications infectieuses: [178]

l'incidence exacte de ces complications infectieuses est encore mal connue et extrêmement variable dans la littérature, pouvant atteindre jusqu'à 25 % dans certaines séries.

Les complications infectieuses sont en revanche d'une extrême gravité avec un taux de mortalité variant de 25 à 50 %.

Du fait de la diminution de synthèse des immunoglobulines induite par la splénectomie, les patients splénectomisés ont une plus grande vulnérabilité pour les bactéries encapsulées

Streptococcus pneumoniae est l'agent pathogène le plus incriminé dans les infections postsplénectomie avec une fréquence variant de 50 à 60 % selon les séries. Le deuxième germe le plus fréquent est *l'Haemophilus influenzae* qui est responsable de 20 à 30 % des infections postsplénectomie . Enfin, *Neisseria meningitidis* est responsable de 10 à 20 % des infections postsplénectomie .

Chez l'adulte, l'infection à *Streptococcus pneumoniae* est de loin la plus fréquente. La manifestation clinique habituelle est une septicémie à point de départ pulmonaire évoluant rapidement vers un état de choc irréversible . Chez l'enfant, l'infection la plus fréquente est une méningite assez rapidement compliquée d'une septicémie.

c- Les complications hémorragiques: [178]

Un saignement anormal survenant la plupart du temps dans les 24 premières heures amène à une réintervention d'hémostase dans 1,3 à 4% des cas. Deux pourcent des splénectomies se compliquent d'un hématome pariétal nécessitant une évacuation chirurgicale.

d- La fistule pancréatique : [178]

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.

e- Les autres complications : [178]

Elles sont rares et ne représentent aucune spécificité liée au geste. Il s'agit d'insuffisance respiratoire, d'hémorragie gastrointestinale , de thrombose de la veine porte, d'occlusion du grêle sur bride.

Deux problèmes fondamentaux se posent cependant à l'anesthésiste réanimateur.

–Le premier consiste à évaluer le retentissement, tant de la maladie ayant fait poser l'indication de splénectomie, qui est dans la majeure partie des cas une hémopathie, que du traitement subi par ces malades, traitement essentiellement représenté par des chimiothérapies antinéoplasiques. Le retentissement hématologique d'un éventuel hypersplénisme n'est que rarement source d'ennuie peropératoires s'il a été correctement évalué.

– Le deuxième problème est la prévention des complications à moyen et long terme induites par la splénectomie. Les progrès réalisés dans la connaissance du rôle de la rate dans la défense antimicrobienne de l'organisme impliquent une prophylaxie vaccinale et ou

antibactérienne qui a fait considérablement diminuer la fréquence de survenue de ces complications infectieuses parfois dramatiques surtout chez l'enfant.

Cependant, chaque fois qu'elle est réalisable une chirurgie conservatrice de la rate doit être faite.

2-Conséquences à long terme des splénectomies : [3]

2-1-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.

2-2-Au plan clinique :

La rate joue un rôle fondamental dans la défense de l'organisme contre les germes encapsulés.

Il est actuellement bien établi que la splénectomie fait courir la vie durant le risque d'infection foudroyante, il s'agit de méningites dans un tiers des cas et de pneumopathies dans un cinquième des observations.

Ce syndrome ou overwhelming post splenectomy infection (OPSI) réalise une septicémie très souvent mortelle; le germe en cause est le pneumocoque dans 50% des cas; l'incidence des infections graves, très importante chez l'enfant, semble se situer aux alentours de 1% par sujet

splénectomisé chez l'adulte. Ce risque est également en fonction de la maladie sous-jacente et décroît en fonction de l'ancienneté de la splénectomie.

Le risque d'infections mineures semble également accru chez le splénectomisé.

Par ailleurs, le taux de décès par maladie ischémique cardiocirculatoire est également significativement plus élevé chez les splénectomisés.

Actuellement L'utilité fonctionnelle de la rate est clairement démontrée. Localement elle agit comme un filtre, grâce à son important flux sanguin et à sa structure histologique, qui lui permet d'éliminer un grand nombre de particules et organismes étrangers.

Sur le plan systémique, elle participe à la défense immunitaire en produisant des facteurs opsonisants et des immunoglobulines qui vont agir localement et à distance. Sa conservation, si elle n'est pas une priorité absolue, est néanmoins devenue une préoccupation constante au sein des équipes chirurgicales [179].

V—MESURES POUR PALLIER UNE SPLENECTOMIE: [180, 181, 182, 183]

1—L'auto transplantation :

Procédure en soi relativement simple, elle permettrait de maintenir au moins partiellement une fonction immunitaire, mais savoir si elle est suffisante pour réduire le taux d'OPSI par rapport à celui des patients aspléniques reste controversé.

Des cas d'OPSI après autotransplantation ont été décrits. Des études sur les rats ont montré d'autre part que, après injection de souches de pneumococciques supérieures à celle des rats splénectomisés et que le taux de mortalité entre ces deux groupes était similaire. Bien plus que la masse, la conservation du flux sanguin splénique semble d'une importance primordiale

pour maintenir la capacité de filtration de la rate. La fonction humorale de la rate paraît cependant maintenue et devrait contribuer à la protection contre les OPSI.

2-La vaccination :

La vaccination antipneumococcique, recommandée après splénectomie, ne confère pas une protection absolue. Une étude anglaise récente montrait que 41% des patients ayant reçu le vaccin après splénectomie développaient malgré tout une infection à pneumocoques.

La vaccination contre l'haemophilus influenzae n'est recommandée que chez les patients à risque, porteurs d'une maladie hématologique ou d'une maladie chronique débilitante. Quant à la vaccination contre le méningocoque, elle n'est proposée que lors de séjour dans des zones d'endémie ou d'épidémie récente.

3-La prophylaxie antibiotique :

Une antiobioprophylaxie au long cours avec une pénicilline orale est conseillée après splénectomie. Si son utilité semble réelle chez l'enfant, elle n'est pas clairement démontrée chez l'adulte.

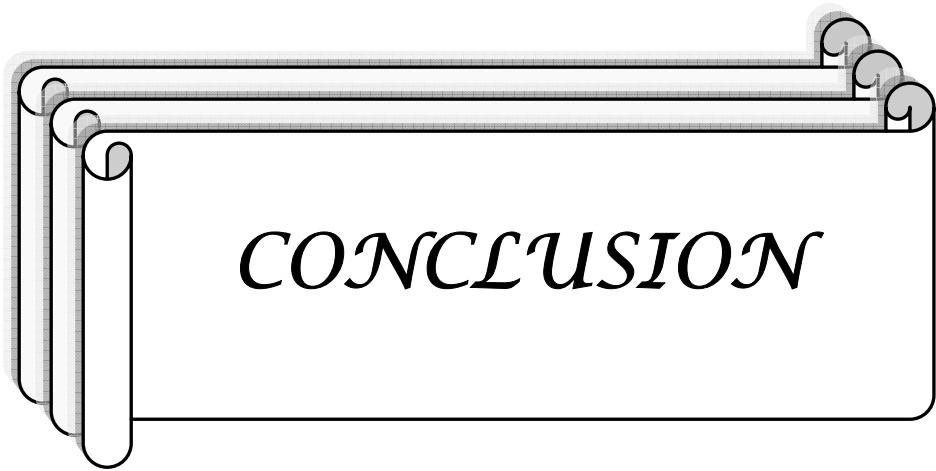
En dehors des effets secondaires à long terme (développement des résistances, modification de la flore intestinale, coût, fausse sécurité face à des germes pénicillino-résistants), la confiance des patients n'est de loin pas assurée; dans une série de 58 cas à qui une prophylaxie antibiotique était prescrite, on ne retrouvait des métabolites urinaires de pénicilline que dans 42% des cas.

4-L'information:

Elle doit rendre le splénectomisé conscient des risques infectieux accrus, l'inciter à consulter rapidement en cas d'apparition de signes d'infection et prendre des mesures préventives lors de voyages dans des zones à risque (Zone endémique de méningite ou de paludisme par exemple).

Toute fois, si l'information au patient apparaît comme essentielle et évidente dans la prévention des OPSI, on peut douter de son efficacité dans la pratique à moyen terme. Dans une étude portant sur 45 patients à qui une revaccination était proposée, 2 ne se rappelaient avoir été splénectomisés, 8 n'étaient pas au courant des risques liés à l'asplénie et 23 ne se rappelaient pas avoir été vaccinés.

Au total la meilleure prévention des OPSI, quelle que soit son incidence, passe donc par la conservation de la rate



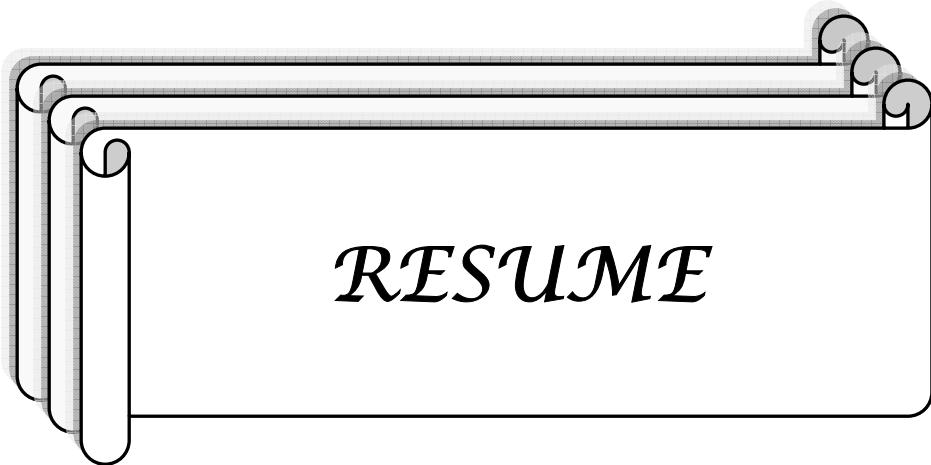
CONCLUSION

Les indications de la splénectomie sont très larges. Elles sont dominées dans notre série par les causes hématologiques essentiellement qui représentent 47% des indications avec comme principale étiologie le PTAI . Les causes non hématologiques représentent 38,3% des indications et le kyste hydatique est la principale étiologie .l'origine traumatique représente 14,7% des causes.

La splénectomie totale qui a été longtemps le traitement chirurgical exclusif n'est plus un dogme. Une place de plus en plus importante est réservée à la chirurgie conservatrice.

La voie laparoscopique s'est rapidement imposée comme la voie d'abord de référence, actuellement recommandée comme une alternative à la laparotomie.

Les complications de la splénectomie sont nombreuses, dominées essentiellement par l'infection et l'hémorragie.les complications thromboemboliques sont peu fréquentes et aucun traitement préventif n'a démontré son utilité.



RESUME

RESUME

La splénectomie est une des interventions les plus fréquemment réalisées en chirurgie abdominale. Les hémopathies constituent plus de la moitié des indications. Dans le but de faire le bilan actuel de ses indications, d'étudier les aspects cliniques , étiologiques, thérapeutiques , et évolutifs , nous avons réalisé une étude rétrospective des splénectomies pratiquées sur une période de 4 ans s'étalant de septembre 2005 à septembre 2010 au Service de Chirurgie Viscérale du CHU Mohammed VI de Marrakech. La moyenne d'âge était de 39 ans avec des extrêmes de 14 à 64 ans. Il s'agissait de 21 femmes et 12 hommes. L'affection ayant imposé l'intervention était un PTAI 21%, Kyste hydatique splénique 18% ,traumatisme splénique 15%, l'abcès splénique 9%, la sphérocytose 9%, l'anémie hémolytique autoimmune 6% ,lymphangiome kystique 3%,leucémie myéloïde chronique 3%, l'hématome splénique 3%,lymphome à lymphocytes villeuses 3% ,la thalassémie majeure3%,rupture faux anévrisme de l'artère splénique 3% ,thrombopénie sur Syndrome de Gougerot-sjogren 3%. Dans 97% la splénectomie était totale, et partielle dans 3% (un cas de lymphangiome kystique) . C'était une laparotomie dans 78,8% , et une coeliochirurgie dans 21% des cas. Tous les patients ont reçu une vaccination anti-pneumococcique et une antibiothérapie préventive à base de Pénicilline G. Les suites immédiates étaient simples dans 87 % . La morbidité à court terme était évaluée à 15%. Aucun décès n'a été noté dans notre série.

Mots clés : splénectomie, totale , partielle ,indications, hématologique ,non hématologique, traumatologique, laparotomie, coelioscopie.

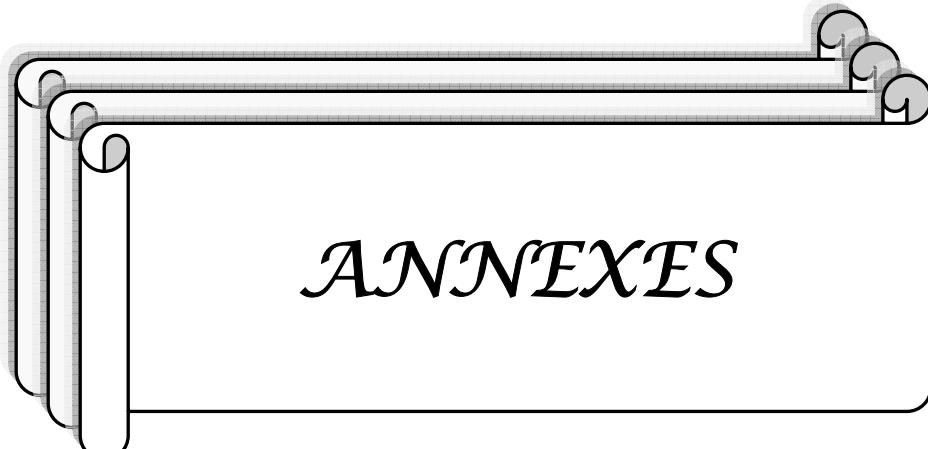
ABSTRACT

Splenectomy is one of the most frequently performed interventions in abdominal surgery. Hematologic diseases constitute more than half of indications. To review its current indications, to study the clinical, etiologic, therapeutic patterns, and outcome, we conducted a retrospective study of splenectomy performed on a 4 years spanning September 2005 to September 2010 in Department of Visceral Surgery CHU Mohamed VI of Marrakech. The average age was 39 years ranging from 14 to 64 years, it was 21 women and 12 men. Splenectomy indication was PTAI 21%, splenic hydatid cyst 18%, splenic trauma 15%, autoimmune hemolytic anemia 6%, spherocytosis 9%, splenic abscess 9%, cystic hygroma 3%, chronic myeloid leukemia 3%, splenic hematoma 3%, lymphoma with villous lymphocytes 3%, major thalassemia 3% rupture of false aneurysm of the splenic artery 3%, thrombocytopenia in Sjogren's Syndrome 3%. 97% had total splenectomy, and 3% partial splenectomy (one case of cystic lymphangioma). It was a laparotomy in 78.8% and laparoscopy in 21% cases. All patients received a pneumococcal vaccination and antibiotic prophylaxis with penicillin G. The immediate aftermath was simple in 87 %. The short-term morbidity was assessed at 15%. No deaths were noted in our series.

Keywords: splenectomy, total, partial indication, hematologic, non-haematological, trauma, laparotomy, laparoscopy.

ملخص

2010	2005				
39					
		12	21	64	14
%9	%15	%18		%21	
%3	%6			%9	
%3		%3		%3	
.%3		%3		%3	
%78 8			%3		%97
			%21		
% 87					
				%15	



ANNEXES

FICHE D'EXPLOITATION DES SPLENECTOMIES HEMATOLOGIQUES ET TRAUMATOLOGIQUES.

Identité :

Age :

Sexe :

F

M

Origine :

Antécédents :

Personnels :

Familiaux :

Clinique :

Sd anémique

Sd infectieux

Sd hémorragique

SPM ictère

autres

Biologie :

GB :

Hb :

Plq :

TP :

ponction sternale :

BOM :

Bilan hépatique :

Radiologie :

Rx poumon :

Echo-abd :

FOGD :

Indication :

Traumatique

Hématologique :

PTAI

Maladie de minkowski-chaufard

AHAI

AH

leucémie à ticholeucocytes

Sd lymphoprolifératif

Autre :

Non hématologique :

Hypertension portale

maladie de gaucher

kyste hydatique

abcés

tumeur

infarctus

hématome

Chirurgie :

Geste chirurgical :

Voie d'abord:

ISCG

LMSO

voie coeliochirurgicale

Technique chirurgicale :

Splénectomie par luxation de la rate

splénectomie rate en place

Splénectomie partielle

Contrôle premier de l'artère splénique

Splénectomie par voie coelio-chirurgicale

Geste associés :

Saignement peropératoire

Drainage

Traitements médicaux associés:

Vaccination

Antibioprophylaxie

Transfusion

L'anticoagulation

autres traitements médicaux :

Suites post -op:

–Immédiates

Suites simples

Mortalité

Morbidité :

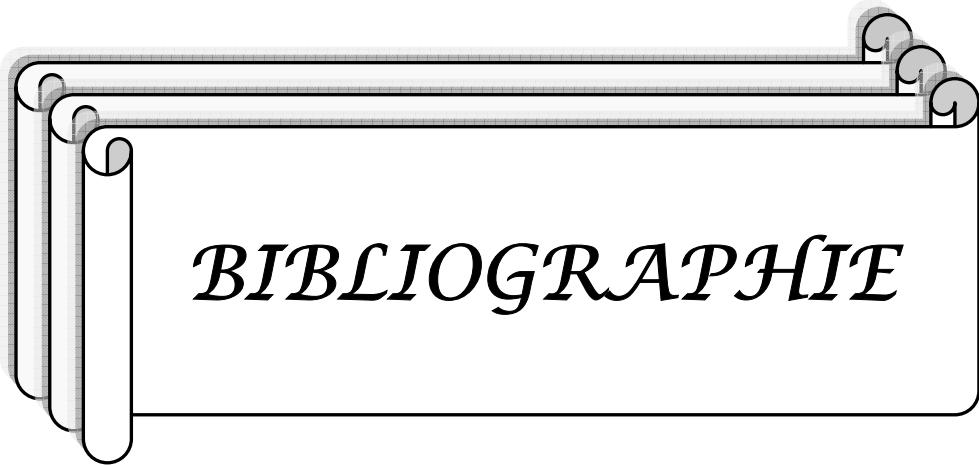
C*infectieuses C* thromboemboliques

Autres complications : pyrexies post op fistule pancréatique splénose péritonéale

-Lointaines :

-recul :

Anatomopathologie :



BIBLIOGRAPHIE

1-Kamina P, DI Marino V.

Rate . Abdomen. Appareil digestif et rein.

Edition Maloine ,1993.Tome2.p50-58

2-Rouvière H, Delmas H .

Anatomie humaine descriptive, topographique et fonctionnelle.

Masson Editeurs ;Tome2 ,12° édition,1992,469-474.

3-Breil P.

Splénectomie.

EMC ,Techniques chirurgicales. Appareil digestif,40750,1997.

4-Bouchet A, Cuilleret J.

L'abdomen :Anatomie topographique, descriptive et fonctionnelle .

2° Edition,Vol .4,1991,1998-2000

5-Dominguez EP, Choi YU, Scott BG, Yahanda AM, Graviss EA , Sweeney JF.

Impact of morbid obesity on outcome of laparoscopic splenectomy.

Surg Endosc 2007; 21:422-6.

6-Gernsheimer T, McCrae KR.

Immune thrombocytopenic purpura in pregnancy.

Curr Opin Hematol 2007;14:574-80.

7-Kavic SM, Segan RD, Park AE.

Laparoscopic splenectomy in the elderly: a morbid procedure?

Surg Endosc 2005;19:1561-4.

8-Habermalz B, Sauerland S, Decker G, Delaitre B, Gigot JF, Leandros E,et al.

Laparoscopic splenectomy: the clinical practice guidelines of the European Association for Endoscopic Surgery (EAES).

Surg Endosc 2008;22:821-48.

9-Mourtzoukou EG, Pappas G, Peppas G, Falagas ME.

Vaccination of asplenic or hyposplenic adults.

Br J Surg 2008;95:273-80.

10-Munoz-Bongrand N , E. Sarfati.

Chirurgie des rates pathologiques.

EMC.Techniques chirurgicales .Appareil digestif. 40-753,2009

11-Kehila M, Khelif A, Kharrat H, Ennabili S, Abderrahim T.

La splénectomie partielle d'indication hématologique. A propos de 40 cas.

Ann Chir,1994,48,n°7,658-659.

12-Hodgson WJ, McElhinney AJ.

Ultrasonic partial splenectomy.

Surgery 1982;91:346- 348

13-Bhattacharyya N, Ablin DS, Kosloske AM.

Stapled partial splenectomy for splenic abscess in a child.

J Pediatr Surg 1989;24:316-317.

14-Bergholt T, Westphall IT, Strandberg C, Bruun E.

Partial spleen resection using a stapler.

Ugeskr Laeger 1992;154:938- 939.

15-Ho CM.

Splenic cysts: a new approach to partial splenectomy.

Surg Endosc 2002;6:717.

16-Sellers GJ, Starker PM.

Laparoscopic treatment of a benign splenic cyst.

Surg Endosc 1997;11:766-768.

17-Emery E, Houry S, Lacaine F, Huguier M.

Technic of partial splenectomy with linear stapler instrument (TA 90, U.S., Surgical Corps).

J Chir 1990;127:356- 358.

18-Kaiwa Y, Kurokawa Y, Namiki K, Matsumoto H, Satomi S.

Laparoscopic partial splenectomies for true splenic cysts. A report of two cases.

Surg Endosc 2000;14:865.

19-Ravo B, Ger R.

Splenic preservation with the use of a stapling instrument: a preliminary communication.

J Trauma 1998;28:115- 117.

20–Balzan SM, Riedner CE, Santos LM, Pazzinatto MC, Fontes PR.

Posttraumatic splenic cysts and partial splenectomy: report of a case.

Surg today 2001;31:262– 265.

21–Yavorski CC, Greason KL, Egan MC.

Splenic cysts: a new approach to partial splenectomy, case report and review of the literature.

Am Surg 1998;64:795– 798.

22–Fingerhut A, Etienne J.C .

Chirurgie conservatrice de la rate .

EMC .Paris.Téchnique chirurgicales. Appareil digestif ,40–751,1995,10p.

23–Poulin E ,Thibault C ,Mamazza J ,Girotti M.

Splénectomie par voie coelioscopique .Expérience de vingt cas.

Ann Chir,1993,47,n°9,832–837.

24–Friedman RL, Hiatt JR, Korman JC, Phillips EH.

Laparoscopic splenectomy for ITP. The Gold Standart.

Surg Endosc 1996 ; 10 : 991–5.

25–Glasgow RE, Yee LF, Mulvihill JJ.

Laparoscopic splenectomy. The emergency standard.

Surg Endosc 1997 ;11 : 108–12.

26–Friedman RL, Hiatt JR, Korman JL, Facklis K, Cyberman J, Philipps EH.

Laparoscopic or open splenectomy for hematologic diseases : which approach is superior ?

J Am Coll Surg 1997 ; 185 : 49–54.

27–Delaitre B, Pitre J.

Laparoscopic splenectomy versus open splenectomy. A comparative study.

Hepato–Gastroenterology 1997 ; 44 : 45–9.

28–Delaitre B ,Champault G ,Barrat C ,Et Coll.

Splénectomie laparoscopique pour maladies hématologiques .Etude de 275 cas.

Ann Chir 2000 ;125 :522–529.

29–Samama G.

Splénectomie par voie coelioscopique avec clampage premier du tronc de l'artère splénique.

J.Chir2000 ;137,n°4 :225–229

30-Gossot D.

Splénectomie laparoscopique :intérêt de l'abord postérieur.

Annales –de- chirurgie–Paris.1998 ;52(9) :940–945

31-Trias M, Targarona EM, Balagué C.

Laparoscopic splenectomy: an evolving technique. A comparison between anterior and lateral approaches.

Surg Endosc 1996;10:389–92.

32-Cadiere GB.

Splénectomie par voie laparoscopique.

EMC (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales .Appareil digestif,40–752,10p.

33-Rosen M, Brody F, Walsh RM, Pinsky J.

Hand-assisted laparoscopic splenectomy vs conventional laparoscopic splenectomy in cases of splenomegaly.

Arch Surg 2002;137:1348–52.

34-Espert JJ, Targarona EM, Bombuy E, Setoain J, Visa J, Trias M.

Evaluation of risk of splenosis during laparoscopic splenectomy in rat model.

World J Surg 2001;25:882–5.

35-Targarona EM, Espert JJ, Balagué C, Sugrañes G, Ayuso C, Lomeña F, et al.

Residual splenic function after laparoscopic splenectomy: a clinical concern.

Arch Surg 1998;133:56–60.

36 –Domini A, Baccarani N, Corno V, Ermacora A, Pasqualucci A, Bresadola F.

Laparoscopic contre open splenectomy in the management of hematologic disease.

Surg Endosc 1999 ; 19 : 1220–5.

37-Gunes I, Yilmazlar T, Sarchay A, Akbunar T, Ingil C.

Scintigraphic detection of splenosis superiority of tomographic selective spleen scintigraphy. *Clin Radiol* 1994 ; 49 : 115–7.

38-Normand JP, Rioux M, Dumont M, Bouchard G.

Ultrasonic features of abdominal ectopic spleen tissues.

Can Assoc Radiol 1993 ; 44 : 179–84.

39-Spencer GR, Bird C, Prothero DL, Brown TR, MacEnzie FAF, Phillips MJ.

Spleen scanning with 99mTc labelled red blood cells after splenectomy.

Br J Surg 1981 ; 68 : 412-4.

40-Vantelon J.L.,Godeau B.,Bierling.P.

Purpura thrombopénique autoimmune: place de la splénectomie. Hématologie, 1999, 5, n°5, 388-392

41-George JN, El Harake MA, Aster RH.

Thrombocytopenia due to enhanced platelet destruction by immunologic mechanisms.

Williams Hematology, 1995, p1315

42-Henrik Frederiksen And Kai schmidt.

The incidence of idiopathic thrombocytopenic Purpura in Adults Increases With Age. Blood, Vol.94 No.3(August1), 1999 :pp.909-913.

43-Godeau B , Bierling P.

Purpura thrombopénique auto-immun.

EMC.Paris.Téchniques chirurgicales, 1997, 13-020-C-10

44 – Arnold DM, Dentali F, Crowther MA, Meyer RM, Cook RJ, Sigouin C, et al.

Systematic review: efficacy and safety of rituximab for adults with idiopathic thrombocytopenic purpura.

Ann Intern Med 2007;146: 25-33.

45-Mignon F, Pelsser V, El Hajjam M, Mesurolle B.

Imagerie de la rate pathologique(I).

EMC. Radiologie et imagerie médicale-abdominale-digestive 2010.33-605-A-11.

46-Rodeghiero F, Stasi R, Gernsheimer T, Michel M, Provan D, Arnold DM et al. Standardization of terminology, definitions and outcome criteria in immune thrombocytopenic purpura (ITP) of adults and children: report from an International Working Group.

Blood 2009;113:2386-93.

47-Godeau B.

Purpura thrombopénique immunologique: physiopathologie et traitement.

Transfusion clinique et biologique. Volume 16, Issue 2, May 2009, Pages 101-105 . XXIVe Congrès national de la SFTS Strasbourg, 22-25 juin 2009.

48-Khellaaf M

Prise en charge du purpura thrombopénique immunologique de l'adulte.

La Revue de Médecine Interne. Volume 31, Supplement 3, December 2010, Pages S329–S332

49-Godeau B

Actualités du purpura thrombopénique immunologique de l'adulte : de la physiopathologie au traitement.

La Revue de médecine interne 28S (2007) S315–S316.

50-Bussel JB, Kuter DJ, George JN, McMillan R, Aledort LM, Conklin GT, et al.

AMG 531 a thrombopoiesis-stimulating protein, for chronic ITP.

N Engl J Med 2006;355:1672–81.

51-Kojouri K, Vesely S.K, Terrell D.R and George J.N.

Splenectomy for adult patients with idiopathic thrombocytopenic purpura: a systematic review to assess long-term platelet count responses, prediction of response, and surgical complications.

Blood 104 (2004), pp. 2623–2634

52-Georgin-Lavialle S, Gossot D, Galicier L, Oksenhendler E, Fieschi C.

Rates accessoires après splénectomie pour thrombopénie immunologique chez un patient ayant un déficit immunitaire commun variable.

La Revue de médecine interne 31 [2010] 41–45.

53-Suarez F, Ghez D, Delarue R, Hermine O .

Cytopénies auto-immunes périphériques.

Réanimation 14 (2005) 587–593.

54-Rochant .

Anémies hémolytiques autoimmunes .

EMC.Paris.Techniques chirurgicales.1999.13–006–D–20.

55-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.

56-Petz LD, Garraty G.

Immune haemolytic anemias.

2nd Ed. Philadelphia PA: Churchill Livingstone; 2004.

57-Genty I, Michel M, Hermine O, Schaeffer A, Godeau B, Rochant H.

Caractéristiques des anémies hémolytiques auto-immunes de l'adulte : analyse rétrospective d'une série de 83 patients.

Rev Med Int 2002;23:901-9.

58-Sokol RJ, Booker DJ, Stamps R.

The pathology of autoimmune haemolytic anemia.

J Clin Pathol 1992;45:1047-52.

59-Gerhrs BS, Friedberg RC.

Autoimmune haemolytic anemia.

Am J Hematol 2002;69:258-71

60-Alpeck G, McAneny D, Weintraub L.

Comparative response to splenectomy in Coombs-positive autoimmune hemolytic anemia with or without associated diseases.

Am J Hematol 1999;61:98-102.

61-Delaunay J.

The molecular basis of hereditary red cell membrane disorders.

Blood Rev 2007;21:1-20.

62-Eber SW, Armbrust R, Schroter W.

Variable clinical severity of hereditary spherocytosis: relation to erythrocytic spectrin concentration, osmotic fragility, and autohemolysis.

J Pediatr 1990;117:409-16.

63-Bader-Meunier B, Gauthier F, Archambaud F, et al.

Long-term evaluation of the beneficial effect of subtotal splenectomy for management of hereditary spherocytosis.

Blood 2001;97:399-403

64-Coeur P.

Indications et contre -indications de la splénectomie.

Chirurgie ,1973,vol49,n°35,3707-372.

65-Fagniez P.L ,Vernant J.P.

La splénectomie en hématologie.

La revue du Praticien ,1982,32,1,83-87.

66-Fagnez T.

La sphérocytose héréditaire.

Revue française des laboratoire.2000,n°324, p45-58.

67-Dora Bachir.

La drépanocytose.

Revue Française des Laboratoires Volume 2000, numéro 324 pages 29-35 (juin-juillet 2000).

68-Godeau B.

Principales hémoglobinopathies.

EMC, AKOS (Traité de Médecine) [4-0040]

69-Al-salem A-H.

Is splenectomy for massive splenomegaly safe in children ?

Am J Surg 1999;178:42-5.

70-Al-salem A-H, Zaki N, Syed-Qhussain A, Ahmed A, Yassin Y.

Splenic complications of sickling syndromes and the role of splenectomy.

JPed Hematol Oncol 1999;31:401-6.

71-Idowu O ,Hayes-Jordan A.

Partial splenectomy in children under 4 years of age with hemoglobinopathy.

Ped Surg 1998;33:1251-3.

72-Bisharat N, Omari H, Lavi I, Raz R.

Risk of infection and death among post -splenectomy patients .

British Inf Soc 2001;43:182-6.

73-Svarch E,Nordet I,Valdes J,Gonzales A,Machin S,De la Torre E.

Partial splenectomy in children with sickle -cell disease .

J Hematol 2003;88:222-3.

74-Banani SA.

Partial dearterialization of the spleen in thalassemia major.

J Ped Surg 1998;33:63-9.

75-Koffi K-G, Sanogo I, Toure HA, Allangba O-T, N'Dri -Oka D, Aguehounne C, et al.

Indications des splénectomies au cours des hémoglobinopathies majeures .

Med Afr Noir 2000 ;47 :426-9

76-Thuret I.

Prise en charge thérapeutique des patients atteints de la thalassémie majeure.

Séance de la société de pathologie exotique : drépanocytose et β thalassémie. Amphithéâtre Duclaux, Institut Pasteur Paris, 13 Décembre 2000.

77-Galacteros F.

Anémies hemolytiques congénitales par hémoglobinopathies.

EMC.13006 D15-12-1985

78-Meyer O, Clauvel J.P, Dresch C.

Mécanismes et pronostic de la neutropénie du syndrome de Felty.

La nouvelle Presse Médicale, 1982, 11, n°20, 1549-1552.

79-Pinals R S.

Felty's syndrome. In: Kelly W N, Harris E D, Ruddy S, Sledge C B, eds.

Textbook of rheumatology. Philadelphia: Saunders, 1989: 993-8.

80-Briere J.

Splenomegaly myéloïde. Cancers: evaluation, traitement et surveillance.

JM Andrieu & P Colonna Ed. ESTEM, Paris 1997

81-ANDRES E.

Splénomegalie myéloïde : De la splénectomie à l'insuffisance hépatocellulaire.

La-Semaine -des-hopitaux-de-Paris, 1998, 74(3-4), 83-85

82-Dupriez B., Demory J.L.

La splénomégalie myéloïde . Mise à jour des critères diagnostiques, des facteurs pronostiques et du traitement.

Hématologie, 2002, Vol .8, No 3, 197-203, Revues et synthèses.

83-Tefferi A.

Splenectomy in myelofibrosis with myeloid metaplasia : a single -institution experience with 223 patients.

Blood, 2000, Vol. 95, n°7, 2226-2233.

84 -Leguay T, Mahon F.-X.

Leucémie myéloïde chronique.

EMC-Hématologie 2 (2005) 187-205.

85-Mahon FX.

Traitement de la leucémie myéloïde chronique par le STI 571 :résultats préliminaires . Hématologie .Vol.7, Numéro 5,septembre-Octobre 2001 :328-36.

86-Bouvet M, Babiera GV, Termuhlen PM, Hester JP, Kantarjian HM ,Pollock RE.

Splenectomy in the accelerated or blastic phase of chronic myelogenous leukemia:a single-institution ,25-year experience .

Sugery 1997 Jul;122(1):20-25.

87-Mesa RA,Elliott MA,Tefferi A.

Splenectomy in chronic myeloid leukemia and myelofibrosis with myeloid metaplasia.

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

88 –Haslett C.

Hypertension portale .

Davidson. Médecine interne, Principes et pratique .P 693-700.Editions Maloine.

89-Binet J.L.

Leucémie lymphoïde chronique.Cancers:evaluations,traitement et surveillance.

JM Anrdieu& P Colonna Ed.ESTEM,Paris 1997.

90–Farcet JP.

La leucémie lymphoïde de type B.

L'hématologie de Bernard Dreyfus. Flammarion1992.Chapitre 78.p.974-983.

91–Leporrier M, Chevret S , Cazin B , Boudjerra N, Feugier P and Desablens B *et al.* Randomized comparison of fludarabine, cap, and chop in 938 previously untreated stage b and c chronic lymphocytic leukemia patients, *Blood* 98 (2001), pp. 2319-2325.

92–Rai K.R, Peterson B.L., Appelbaum F.R, Kolitz J, Elias L. and Shepherd L *et al.* Fludarabine compared with chlorambucil as primary therapy for chronic lymphocytic leukaemia, *N Engl J Med* 343 (2000), pp. 1750-1757.

93–Schmutz G,Fournier L,Hue S, Salamé E,Chiche L,Régent D.

Imagerie de la rate normale et pathologique.Encycl Méd Chir(Elsevier,Paris),Radiodiagnostic – Appareil digestif, 33-605-A-10,1999,24p.

94-Gorg C,Weide R,Schwerk WB.

Malignant splenic lymphoma:Sonographic patterns,diagnosis and follow-up.

Clin Radiol 1997;52:535-40

95-Dachman AH,Buck JL,Krishnan J,Aguilera NS,Buetow PC.

Primary non-Hodgkin's splenic lymphoma.

Clin Radiol 1998;53:137-42.

96-Mignon F,Mesurolle B.

Imagerie de la rate .Première partie :les lésions focales.

Feuilles de Radiologie 2005;45:83-96.

97-Mulligan S.P., Matutes E., Dearden C., Catovsky D.

Splenic lymphoma with villous lymphocytes: natural history and response to therapy in 50 cases, Br.

J. Haematol. 78 (1991) 206-209.

98-El Weshi A., Ribrag V., Girinski T., El Hajj M., Dhermain E, Bayle C.

Low and medium dose spleen radiation therapy are able to induce long-term responses in splenic lymphoma with villous lymphocytes.

Br. J. Haematol. 103(4) (1998) 1212-1213.

99 -Troussard X, Valensi E, Duchayne E, Garand: R, Felman R, Tulliez M, Henry-Amar M. Bryon P.A, Flandrin G. et le Groupe français d'hématologie cellulaire (GFHC).

Splenic lymphoma with villous lymphocytes : clinical presentation, biology and prognostic factors in a series of 100 patients.

Br. J.Haematol, 93 (1996) 731-736.

100-Lefrere E, Levy V, Francois S, Delarue R, Ifrah N, Tilly H, Valensi E, Troussard X, Varet B, Hermine O.

Fludarabine therapy in patients with splenic lymphoma with villous lymphocytes: an update. Leukemia 18 (11) (2004) 1924-1925.

101-Lefrere E, Hermine O, Francois S, Panelatti G, Valensi E, Grosbois B, Misset J.L, Varet B, Troussard X.

Lack of efficacy of 2-chlorodeoxyadenoside in the treatment of splenic lymphoma with villous lymphocytes , Leuk.

Lymph. 40(1-2) (2000)113-117.

102–Virchis A, Mehta A.

Splenic lymphoma with Villous lymphocytes (SLVL) responding to 2-chlorodeoxyadenosine (2-CdA).

Br.J. Haematol 100 (1998) 605–618.

103–Bernstein L , Newton P.K and Rosj R,

Epidemiology of hairy cell leukemia in Los Angeles country.

Cancer Res 50 (1990), pp. 3605–3609

104–Galiègue–Zouitina S, Delestré L, Dupont C, Troussard X and Shelley C.S, Underexpression of RhoH in hairy cell leukemia.

Cancer Res 68 (12) (2008), pp. 4531–4540.

105–Marie J.P, Degos L. and Flandrin G,

Hairy cell leukemia and tuberculosis.

New Engl J Med 297 (1977), p. 1354.

106–Golomb H.M and Vardiman J.W.

Response to splenectomy in 65 patients with hairy cell leukemia: an evaluation of spleen weight and bone marrow involvement.

Blood 61 (1983), pp. 349–352

107–Quesada J.R , Reuben J, Manning J.T, Hersh E.M and Guterman J.U.

Alpha interferon for induction of remission in hairy cell leukemia.

New Engl J Med 310 (1984), pp. 15–18

108–Robak T.

Current treatment options in hairy cell leukemia and hairy cell leukemia variant.

Cancer Treat Rev 2006;32(5):365–76

109–Lebrec D, Morceau R.

Hypertension portale : avancées et perspectives. Progress in portal hypertension.

Gastroentérologie Clinique et Biologique(2009)33,799–810.

110–Bolondi L, Gandolfi. L,Arienti V, Caletti GC, Corcioni E, Gas–barrini G, et al.

Ultrasonography in the diagnosis of portal hypertension :diminished response of portal vessels to respiration .

Radiology 1982;142:167–72

111–Marzelle J.

Thrombose portale et mésentérique . Etiologies, manifestations cliniques et traitement.

Ann.gastroentérool.Hépatol.,1990,26,n°2,51–60

112-Sylvain C, Borderie C, Ripault MP, Beauchant M.

Hémorragie digestives.

EMC (Elsevier,Paris),Gastro-Entérologie,9-006-A-10,1998,12P.

113-Alkofer B, Lepennec V , Chiche L.

Kystes et tumeurs spléniques : diagnostic et prise en charge.

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

114-Wilkins BS, Wright DH.

Illustrated pathology of the spleen.

Cambridge University Press; 2000.

115-Kutok JL, Fletcher CD.

Splenic vascular tumors.

Semin Diagn Pathol 2003;20: 128-139.

116-Abbott RM, Levy AD, Aguilera NS, Gorospe L, Thompson WM.

From the archives of the AFIP : Primary vascular neoplasms of the spleen: radiologic correlation.

Radiographics

Archives of the AFIP 2004;24:1137-63

117-Willcox TM, Speer RW, Schlinkert RT, Sarr MG.

Hemangiomas of the Spleen : Presentation, Diagnosis and Management

J Gastrointest Surg 2000 Nov-Dec;4(6):611-3

118-Solomou EG, Patriarheras GV, Mpadra FA et al.

Asymptomatic adult cystic lymphangioma of the spleen: case report and review of the literature.

Magn Reson Imaging 2003;21:81-84.

119 - Sophie Stanislas

Pathologie splénique. Cas n° 5. Angiosarcome primitif splénique

Annales de Pathologie, Volume 30, Issue 3, June 2010, Pages 223-227

120-Gervaise A,Darbois H, Sockeel P ,Cazeres C, Robert N, Girodeau A ,

Kyste épidermoïde géant de la rate.

Feuilles de radiologie 2007 ;47 :37-41

121-Krishnan J, Frizzera G.

Two splenic lesions in need of clarification:Hamartoma and inflammatory pseudotumor.
Semin Diagn Pathol 2003;20:94-104.

122-Coteingam JD, Jaffe ES.

Inflammatory pseudotumor of the spleen.
Am J Surg Pathol 1984;8:308_75.

123-Sarker A, An C, Davis M, Praprotnik D, McCarthy LJ, Orazi A.

Inflammatory pseudotumor of the spleen in a 6-year-old child:a clinicopathologic study.
Arch Pathol Lab Med 2003;127:127-30.

124- Sophie Stanislas

Pathologie splénique. Cas n° 6. Pseudo-tumeur inflammatoire .
Annales de Pathologie, Volume 30, Issue 3, June 2010, Pages 228-232.

125-Ha HK, Kim HH, Kim BK, Han JK, Choi BI.

Primary angiosarcoma of the spleen :CT and MR imaging.
Acta Radiol 1994;35:455-8

126-Gadacz TR.

Splenic abscess.
World J Surg 1985; 9(3):410-5.

127-Scot P,Weiss S, Ayers W, Clarke L.

Splenic abscess.
Am Surg 1994; 60:358-361.

128-Herman P, Oliveira e Silva, Chaib E et al.

Splenic abscess.
Br J Surg 1995; 82(3):355.

129-Nelken N, Ignatius J, Skinner M, Christensen N.

Changing clinical spectrum of splenic abscess. A multicenter study and review of the literature.
Am J Surg 1987; 154(1):27-34.

130-Sarr MG, Zuidema GD.

Splenic abscess – presentation, diagnosis, and treatment.
Surgery 1982; 92(3):480-5.

131–Robinson SL, Saxe JM, Lucas CE, Arbulu A, Ledgerwood AM, Lucas WF.

Splenic abscess associated with endocarditis.

Surgery 1992; 112(4):781–6.

132–Tikkakoski T, Siniluoto T, Paivansalo M et al.

Splenic abscess. Imaging and intervention.

Acta Radiol 1992; 33(6):561–5.

133–Van der Laan RT, Verbeeten B, Jr., Smits NJ, Lubbers MJ.

Computed tomography in the diagnosis and treatment of solitary splenic abscesses.

J Comput Assist Tomogr 1989; 13(1):71–4.

134–Mahi M, Chaourir S, Amil T, Hanine A, Benameur M.

Un cas de tuberculose splénique isolée .

J Radiol 2002 ;83 :479–81

135–Eisenberg RL.

Decreased-attenuation masses in the spleen.

In: Eisenberg RL. Gastrointestinal Radiology: a pattern approach. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott– Raven Publishers; 1996. p. 1134–1141.

136–Cabanas Perez I, Carmona SAEZ JA, Ortiz Hurtado H.

Kyste hydatique splénique perforé dans l'estomac.

*J Chir*1987; 124:337–341.

137–Mazali R.,Wali M.,Zouari R. Fourati M.

Le kyste hydatique de la rate. A propos de 33 cas .

Lyon chir,1995,Vol .91,n°4.

138–Gharaibeh K.

Laparoscopic excision of splenic hydatid cyst.

Postgrad Med J 2001 ;77 :195–196.

139–Reginald V. N. Lord, FRACS.

Splenectomy for HIV–Related Immune Thrombocytopenia.

Arch Surg. 1998;133:205–210

140-Benchimol D, Chazal M, Taillan B, Mouroux J, Bennani Pescea, Bernard JL, et AL.
splénectomie pour affection hématologiques.
Lyon chir 1994, 90: 331–337.

141-Borie F, Philippe C.
La splénectomie par laparoscopie : indications, principes, résultats.
EMC. Journal de Chirurgie (2009) 146, 336—346.

142-Chakarian J.-C, Héron F, Belizna C, Hervé F, Maillochaud J.-H, Marie I and Lévesque H
Hématome spontané de la rate: traumatisme et/ou médicament ?.
La Presse Médicale Volume 34, Issue 22, Part 1, December 2005, Pages 1717–1718

143-Cailleux N, Lecomte MF, Noblet C, Levesque H, Courtois H.
Syndrome hémorragique et antidepresseurs inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine : une nouvelle observation.
La Revue de Médecine Interne, Volume 21, Supplément 2, June 2000, page 269s

144-Stirnemann J, Caubel I et N Belmatoug.
La maladie de Gaucher.
Encycl Orphanet, décembre 2004.

145-Haan JM, Bochicchio GV, Kramer N, Scalea TM.
Nonoperative management of blunt splenic injury : a 5-year experience.
J Trauma 2005;58:492–8

146-Ein SH.
Evidence-based guidelines for children with isolated spleen or liver injury.
JPediatr Surg 2005;40:1217

147-Altamura M, Caradonna L, Amati L, Pellegrino NM, Urgesi G, Miniello S.
Splenectomy and sepsis : the role of the spleen in the immune-mediated bacterial clearance.
Immunopharmacol Immunotoxicol 2001;23:153–61.

148-Ozturk H, Dokucu AI, Onen A, Otçu S, Gedik S, Azal OF.
Non-operative management of isolated solid organ injuries due to blunt abdominal trauma in children : a fifteen -year experience.
Eur J Pediatr Surg 2004;14:29–34

149-Bain IM,Kirby RM.

10 year experience of splenic injury :an increasing place for conservative management after blunt trauma.

Injury 1998;29:177-82

150-Moore EE, Shackford SR, Pachter HL, Mc Aninch JW,Browner BD,Champion HR,et al. Organ injury scaling: spleen ,liver ,and Kidney .

J Trauma 1989;29:1664-6

151-Moore EE, Cogbill TH, Jurkovich GJ, Shackford SR, Malangoni MA, Champion HR.

Organ injury scaling :spleen and liver(1994 revision).

J Trauma 1995;38:323-4

152-Guillon F, Borie F, Millat B.

Les traumatismes de rate.

*J Chir(Paris)*2000;137:205

153-Muller L, Bénézet J, Navarro F.

In :contusions abdominales graves :stratégie diagnostique et thérapeutique .

Paris :Elsevier ,2003.p.1-2

154-Gabbe BJ, Cameron Pa, Finch CF.

Is the revised trauma score still useful ?

ANZ J Surg 2003;73:944-8

155-Glipin DA, Nelson PG.

Revised trauma score : a triage tool in the accident and emergency department .

Injury 1991;22:35-7

156-Boddy AP, Mahon D, Rhodes M.

Does open surgery continue to have a role in elective splenectomy?

Surg Endosc 2006;20:1094-8.

157-Wood L, Baker PM, Martindale A, Jacobs P.

Splenectomy in haematology--a 5-year single centre experience.

Hematology (Am Soc Hematol Educ Program) 2005;10:505-9.

158-Harbrecht BG.

Is anything new in adult blunt splenic trauma?

Am J Surg 2005;190:273-8

159-Arvieux C, Reche F, Breil P , Létoublon C.

Traumatismes de la rate : Principes de technique et de tactique chirurgicales.

EMC.Tехники chirurgicales-Appareil digestif,2009 ; 40-750

160-Moore EE ,Burch JM, Françoise RJ, Offner PJ, Biffl WL.

Staged physiologic restoration and damage control surgery.

World J Surg 1998 ;22 :1184-91.

161-Holmes 4th JH,Wiebe DJ ,Tataria Mattix KD,Mooney DP,Scaife ER,et al .

The failure of nonoperative management in pediatric solid organ injury :a multi -institutional experience .

J Trauma 2005;59:1309-13.

162-Dobremez E,Lefevre Y,Harper L,Rebouissoux L,Lavrand F,Bondonny JM,et al.

Complications occurring during conservative management of splenic trauma in children .

Eur J Pediatr Surg 2006;16:166-70.

163-Godley CD,Warren RL,Sheridan RL,McCabe CJ.

Nonoperative management of blunt splenic injury in adults: age over 55 years as a powerful indicator for failure.

J Am Coll Surg 1996;183:133-9

164-Malangoni MA, Levine AW , Droege EA, Aprahamian C, Condon RE.

Management of injury to the spleen in adults .Results of early operation and observation .

Ann Surg 1984;200:702-5

165-Peitzman AB, Harbrecht BG, Rivera L, Heil B. Eastern Association for the surgery of Trauma.

Multiinstitutional Trials Workgroup .

Failure of observation of blunt splenic injury in adults :variability in practice and adverse consequences.

J Am Coll Surg 2005;201:179-87.

166-Létoublon C, Chen Y, Arvieux C, Voirin D, Morra I, Broux C, et al .

Delayed celiotomy or laparoscopy as part of the nonoperative management of blunt hepatic trauma.

World J Surg 2008;32:1189-93.

167-Létoublon C, Chen Y, Arvieux C.

Delayed coeliotomy or laparoscopy as part of the « nonoperative management » of blunt liver injury.

7th World Congress of the International Hepato-Pancreato-Biliary Association ,Edinburg , (IHPBA 2006),2006.

168-Linard C, Thoulouzan M, Hébert T, Germouty I, De Vries P

Embolisation artérielle splénique chez l'enfant : une alternative à la splénectomie d'hémostase .

Archives de Pédiatrie, Volume 17, Issue 6, Supplement 1, June 2010, Page 104.

169-Bessoud B, Duchosal MA, Siegrist CA, Schlegel S, Doenz F, Calmes JM, et al .

Proximal splenic artery embolization for blunt splenic injury: clinical, immunologic, and ultrasound-Doppler follow-up.

J Trauma2007;62:1481-6

170-Owens CA, Alkadri A, Yaghmai B, Warner D, Vitello J.

Massive intraperitoneal hemorrhage from traumatic intrasplenic pseudoaneurysms : treatment using superselective embolotherapy.

Int Surg 2001;86:201-5

171-Paya K, Wurm J, Graf M, Pichler P, Oertl M, Mayerhoffer W, et al.

Intrasplenic posttraumatic pseudoaneurysm secondary to spleen-salvaging surgery .

J Trauma 2002;5é:783-5.

172-Liu PP, Lee WC, Cheng YF, Hsieh PM, Hsieh YM, Tan BL, et al.

Use of splenic artery embolization as an adjunct to nonsurgical management of blunt splenic injury .J Trauma 2004;56:768-73.

173-Parithivel VS, Sajja SB, Basu A, Schein M, Gerst PH.

Delayed presentation of splenic injury: still a common syndrome.

Int Surg 2002;87:120-4

174-Gamblin TC, Wall CE Jr, Royer GM, Dalton ML, Ashley DW.

Delayed splenic rupture ;case reports and review of the literature.

J Trauma 2005 ;59:1231-4

175-Robinette CD, Fraumeni JF.

Splenectomy and subsequent mortality in veterans of 1939-1945 war.

Lancet 1977; 2: 127-129.

176-Roy-Péaud F, Landron C, Ramassamy A.

Thrombose porte et mesentérique supérieure après splénectomie pour purpura thrombopénique immunologique.

La Revue de Médecine Interne, Volume 31, Supplement 3, December 2010, Page S410

177-Fujita F, Lyass S, Otsuka K, et al.

Portal vein thrombosis following splenectomy: identification of risk factors.

Am Surg 2003;69:951-956.

178-Benoist S.

Les complications à moyen et long terme de la splénectomie.

Ann Chir 2000 ; 125 : 317-24.

179-Philippe Alexandre Froment.

Thèse médicale sur les propositions thérapeutiques dans les traumatismes fermés isolés de la rate chez l'adulte

180-Traub A, Giebink GS, Smith C et al.

Splenic reticuloendothelial function after splenectomy, spleen repair and spleen auto transplantation.

NEJM 1987; 317: 1559-1564.

181-Waghorn DJ.

Overwhelming infection in asplenic patients: current best practice preventive measures are not being followed.

J Clin Pathol 2001 ; 54 : 214-8.

182-Rutherford EJ, Livengood J, Higginbotham M et al.

Efficacy and safety of pneumococcal revaccination after splenectomy for trauma.

J Trauma 1995 ; 39 : 448-452.

183-Keenan RD, Boswell T, Milligan DW.

Do post-splenectomy patients take prophylactic penicillin?

Br J Haematol 1999; 105: 509-510.



أطروحة رقم 20

سنة 2011

عمليات استئصال الطحال
(دراسة استرجاعية خلال خمس سنوات)

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2011/.../...

من طرف

الأنسة نور الهدى باسط

المزدادة في 31 مارس 1984 بمراكش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

استئصال الطحال - كلي - جزئي - المؤشرات - افات دموية - لا دموية - صدمة
الجراحة بالمكشوف - الجراحة بالتنظير الجوفي

اللجنة

الرئيس	السيد ب. فينش
المشرف	أستاذ في الجراحة العامة السيد ر. بنخياط بنعمر
الحكم	أستاذ مبرز في الجراحة العامة السيدة ل. السعدوني
عضو مشارك	أستاذ مبرزة في الطب الباطني السيد ع. لوزي
	أستاذ مبرز في الجراحة العامة السيد ع. عاشور
	أستاذ مبرز في الجراحة العامة السيد ع. الادريسي الدفالى
	أستاذ في الجراحة العامة السيد ع. العلوي