



FAIT CLINIQUE

ABCÈS DE LA RATE CHEZ LE DREPANOCYTAIRE : À PROPOS DE CINQ CAS À HÔPITAL NATIONAL BP 238 NIAMEY NIGER

SPLENIC ABCESS IN SICKLE CELL HOMOZYGOSIS PATIENTS : 5 CASES TREATED AT NIAMEY'S NATIONAL TEACHING HOSPITAL

YD HAROUNA (1)*, Y HAMA (1), S AMADOU (1), K IDE (1), S ZAKARI (1), I DILLE (1), I ABDOU (2), R MOCTAR (3)

1. Service de chirurgie viscérale et thoracique, hôpital National Niamey Niger
2. Département anesthésie réanimation Hôpital National Niamey Niger
3. Service de pédiatrie B Hôpital National Niger

RÉSUMÉ

Hémoglobinopathie rencontrée essentiellement en Afrique noire, dans sa forme homozygote, l'évolution de la drépanocytose est marquée par des complications liées aux épisodes vaso occlusives et hémolytiques. L'abcès splénique représente une complication rare mais grave du fait du retard diagnostique et de la complexité de la prise en charge. Trois garçons et deux filles d'un âge moyen de 8 ans étaient admis en service de pédiatrie sans un tableau clinique peu spécifique comportant douleur de l'hypochondre gauche et syndrome infectieux, parfois des signes digestifs, anémie, ictère et troubles respiratoires. Chez trois malades le diagnostic a été échographique et opératoire dans les 2 autres cas. Le traitement associe transfusion sanguine, antibiothérapie et l'intervention chirurgicale qui a toujours consisté en une splénectomie totale. Les complications post opératoires étaient surtout infectieuses générales et locales avec un taux de mortalité de 20%. La rareté et la gravité de l'abcès de la rate doivent inciter à la pratique systématique de l'échographie chez tout drépanocytaire admis pour douleur abdominale et fièvre. Une réanimation intensive s'impose parallèlement à l'éviction du foyer infectieux qui bénéficie aujourd'hui des avancées de la radiologie interventionnelle et la coelochirurgie

Mots clés: drépanocytose, rate, abcès, diagnostic, pronostic

SUMMARY

Sickle cell anemia is one of the qualitative hemoglobinopathies which are the most widespread in the world. Splenic abscess is not an uncommon complication of patients with sickle-cell disease. Underlying hemoglobinopathies are seen in 12% of patients with splenic abscess. This study aims to report our experience about 5 cases (3 boys and 2 girls with a mean age of 8 years). Abdominal pain and fever were the most frequent presenting symptoms. The most common physical finding was left upper quadrant abdominal tenderness. Splenic abscess's diagnosis is not easy, in 3 cases by ultrasonography and in preoperative for the last 2 other patients. There were single abscess in two cases and multiple abscess in three cases. The management includes blood transfusion, antibiotic and surgical care who was total splenectomy in all cases. In post-operative time there were many complications and rate mortality were 20 per cent. So medical treatment alone was definitely insufficient, percutaneous drainage may be appropriate for certain patients initially, but the high failure rate in literature demonstrates that splenectomy remains the standard treatment. In conclusion the rarity and gravity of splenic abscess in homozygous sickle cell, abdominal ultrasound should be done routinely preoperatively for all children with sickle cell disease and abdominal pain. The treatment of choice remains antibiotics followed by splenectomy. Splenectomy remains the traditional treatment for bacterial splenic abscess, CT-guided drainage may be appropriate in carefully selected patients.

Key Word: Sickle cell disease, splenic abscess, diagnosis, treatment, issue

Tirés à part

Professeur agrégé HAROUNA Yacouba Djimba, chef de service de chirurgie viscérale et thoracique Hôpital National BP 238 Niamey Niger Tel 00227 96964960/94944960 Email : harounay2002@yahoo.fr

INTRODUCTION

Maladie ubiquitaire, la drépanocytose est une hémoglobinopathie qui atteindrait plus de 22% de la population nigérienne [1]. Une complication rare mais grave de cette maladie est l'abcès de la rate qui réalise une suppuration intra abdominale de pronostic toujours incertain malgré les progrès en imagerie et en infectiologie. Nous rapportons notre expérience à propos de cinq cas d'abcès de la rate chez des enfants drépanocytaires homozygotes.

MALADES ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective basée sur l'analyse des dossiers de cinq malades, drépanocytaires homozygotes, pris en charge dans notre service pour abcès de la rate entre janvier 2005 et décembre 2011.

RÉSULTATS

Pendant ces 7 ans, Cinq patients (3 garçons et 2 filles) d'un âge compris entre 3 et 12 ans (moyenne 8 ans 3 mois), tous connus drépanocytaires avaient été pris en charge pour abcès de la rate. Le tableau clinique a toujours débuté brutalement par des douleurs abdominales similaires aux crises douloureuses habituelles, généralisées à tout l'abdomen chez 3 malades et localisées à l'hypocondre gauche dans les 2 cas. La douleur était initialement accompagnée de troubles digestifs à type de vomissement chez deux malades, des troubles respiratoires à type de dyspnée et/toux chez deux malades. Ce tableau clinique a motivé une hospitalisation initiale de tous les patients en service de pédiatrie pour <<crise drépanocytaire>>. L'avis chirurgical a été motivé devant la persistance et/ou l'aggravation du tableau douloureux abdominal. Lors de l'admission aux urgences chirurgicales tous les patients avaient une température supérieure à 39°C, on notait un ictère clinique chez trois malades, une pâleur conjonctivale chez deux. L'abdomen était douloureux avec une défense généralisée chez 3 et localisée dans l'hypocondrie gauche chez 2 patients. La NFS a montré une leucocytose moyenne de 13000 globules blancs/dl, une anémie avec un taux d'hémoglobine moyen de 8g/dl, des signes de cholestase chez trois malades. L'échographie a été obtenue en urgence chez tous les malades et a fait le diagnostic chez trois malades et chez deux autres il s'agit d'un diagnostic opératoire ; le volume de l'abcès était en moyenne de 10x15x5 cm. Une radiographie du thorax a été obtenue chez 3 malades, elle a montré un épanchement pleural dans 1 cas. Tous les malades avaient été opérés et avaient bénéficié d'une splénectomie totale. Il s'agissait d'abcès unique dans deux cas et d'abcès multiples dans trois cas. Les suites opératoires étaient émaillées de complications chez trois malades : infection respiratoire (2 cas), septicémie (1 cas), sepsis pariétal

(3 cas) et un décès soit 20%.

DISCUSSIONS

Hémoglobinopathie très répandue à travers le monde [1], la drépanocytose est la plus fréquentes des anomalies majeures de l'hémoglobine et la moitié des malades serait de race noire vivant principalement en Afrique Subsaharienne. Selon Arnal et Girot [2]. La distribution de l'allèle S, allèle pathogène responsable de la maladie, se superposerait à celle du paludisme. L'évolution de la maladie drépanocytaire, surtout dans sa forme homozygote est caractérisée par des épisodes vaso occlusives et d'hémolyse chronique qui finiront presque toujours par des complications multi viscérales. Les différentes crises vaso occlusives entraînent un infarctus pouvant siéger dans n'importe quel organe et en particulier au niveau de la rate. Habituellement très tôt dans l'enfance, la rate du drépanocytaire grossit puis s'atrophie progressivement aboutissant à une asplénie totale, l'exposant de ce fait à des septicémies fulminantes souvent fatales. Ce n'est pas toujours le cas, parfois la splénomégalie persiste et la rate peut être siège d'autres complications telle l'hypersplénisme et rarement l'abcédation. Situation pathologique rare, l'abcès de la rate engage parfois le pronostic vital [3, 4, 5] car survenant chez un malade immunodéprimé. Trois principales théories tentent d'expliquer l'étiopathogénie des abcès spléniques [5, 6, 7] : la théorie hémotogène (la rate s'infecterait au cours d'une septicémie) ; la théorie intrinsèque (l'infection surviendrait sur une altération de la structure telle que l'infarctus ou l'hématome) et la théorie extrinsèque (la rate serait contaminée par contiguïté par une infection de voisinage). Aussi on distingue [8] les abcès spléniques primaires survenant sur grosse rate pathologique (splénomégalie paludéenne par exemple) et appelé de ce fait <<abcès splénique tropical>> et les abcès spléniques secondaires à une <<métastase>> ou une embolie (75%), post traumatique (15%) et par contiguïté (10%). L'abcès de la rate est rare [5], son incidence dans la population générale est estimée entre 0,07 et 0,14% jusqu'à 0,1 à 0,7 % des grandes séries d'autopsies [7] en Occident avec les moyens diagnostiques aidant. Presque 12% des abcès de la rate sont observés chez des patients drépanocytaires et c'est à Bett que revient l'honneur en 1949 de rapporter la première observation d'abcès de la rate chez un patient drépanocytaire [8]. La relative rareté de cette affection avait été rapportée par plusieurs auteurs [5-6, 9-11]. Le jeune âge de nos patients s'explique par la spécificité du terrain [10], en effet l'expression clinique et les différentes complications de la drépanocytose apparaissent très tôt dans la forme homozygote expliquant le jeune âge de nos patients et rapporté par d'autres auteurs [12,

13]. Cela explique aisément la différence d'âge observée par les autres auteurs qui ont étudié l'abcès de la rate dans la population générale [2, 5, 7]. Comme dans les études antérieures, l'abcès survient indistinctement chez la fille comme chez le garçon drépanocytaire [10]. Le tableau clinique typique de l'abcès de la rate associe une triade peu spécifique (fièvre, douleur de l'hypochondre gauche et hyperleucocytose) [3, 11] et les difficultés diagnostiques résident dans ce polymorphisme clinique [7]. Ces difficultés seront majorées par la particularité du terrain: douleur et fièvre sont les signes habituels des manifestations cliniques de la drépanocytose. Plusieurs complications de la maladie drépanocytaire peuvent simuler le tableau d'abcès de rate [7] et comme l'avaient constaté Ousmane et al. [10], 50% des patients étaient admis au stade de péritonite et d'altération importante de l'état général, grevant ainsi le pronostic. Les nouvelles avancées en imagerie médicale [3, 11,14-17] permettent aujourd'hui non seulement un diagnostic rapide et précis mais aussi d'entamer parfois le traitement. Une simple radiographie du thorax montrerait typiquement un niveau liquide surmonté par une bulle d'air dans l'hypochondre gauche [8, 18]. L'échographie constitue l'examen clé du diagnostic d'abcès de la rate ; c'est le principal moyen utilisé par la plupart des auteurs [2, 5, 7, 9, 10]. D'autres examens tels que le scanner et l'IRM seraient beaucoup plus performants pour le diagnostic des affections spléniques [3, 7, 11, 16, 17] mais leur disponibilité et leur coût limitent encore leur utilisation par la plupart des auteurs africains. Aucun de nos patients n'en a bénéficié. Malgré tout le diagnostic de l'abcès de la rate chez le drépanocytaire homozygote demeure toujours difficile et selon certains auteurs [9, 10], il s'agit d'un diagnostic opératoire dans 70 à 80 % des cas. Toutes ces difficultés constituent d'innombrables sources de retard diagnostique imposant une collaboration stricte entre les différents spécialistes pour la prise en charge de ce patient très fragile. Le traitement de l'abcès de la rate est médico-chirurgical et repose sur une antibiothérapie énergique et adaptée, associée ou non à une ponction guidée (écho ou scannographique) ou à un drainage percutané ou à la splénectomie [6, 9, 14]. Les germes souvent isolés sont le staphylocoque et le streptocoque [5, 7] mais tous les germes s'y rencontrent [4, 5, 8, 18]. Chez le patient drépanocytaire plusieurs études ont rapporté une prédominance des salmonelles au cours des syndromes infectieux, aussi les fluoroquinolones sont les molécules de choix pour une antibiothérapie efficace permettant une rémission complète en cas d'abcès unique et de petit volume [7] même si Ng et al [3] estiment que ce traitement seul est toujours insuffisant. La ponction ou le drainage percutanés sont des techniques qui ont l'avantage de

raccourcir la durée d'hospitalisation, de prévenir la péritonite par rupture de l'abcès et de préserver le parenchyme splénique avec un taux de guérison variant de 70 à 100 % [2, 4, 5, 11]. Le drainage percutané représente une bonne indication pour les patients en mauvais état général mais Ng et al. [3] conseillent de réserver cette méthode uniquement aux abcès uniques. Les échecs sont fréquents [3, 11, 18] selon Ousmane et al. [10] qui rapportent 98% de splénectomie totale malgré la ponction évacuatrice. Dans notre pratique, comme l'avaient recommandé Ki Zerbo et al. [7], du fait de l'indisponibilité des appareils et du personnel d'imagerie, évaluant l'innocuité et les indications de la ponction et du drainage, ces méthodes thérapeutiques ne sont pas utilisées par nos équipes. Aussi tous nos patients ont été systématiquement opérés par abord chirurgical conventionnel et l'acte chirurgical a consisté en une splénectomie totale. Chez le malade drépanocytaire homozygote, la rate étant pathologique ; pourquoi conserver une rate non fonctionnelle ? Selon tous les auteurs, la splénectomie totale trouve ainsi toutes ses indications à condition d'être entourée par une réanimation intensive. Depuis la première splénectomie laparoscopique effectuée par Delaitre en 1991, cette voie d'abord est devenue la meilleure procédure pour réaliser une splénectomie surtout chez le drépanocytaire [12]. La coelioscopie diminue considérablement la morbidité ainsi que la durée d'hospitalisation. Dans tous les cas, la morbidité et mortalité de l'abcès de la rate ne sont pas négligeables : il est démontré que la splénectomie totale expose à un risque de overwhelming post splenectomy infection (OPSI) des anglosaxons, rapporté avec une incidence de 7 pour 100 splénectomisés par an mais les complications observées après splénectomie sur terrain drépanocytaire seraient plutôt liées au retard diagnostique et à la décompensation des tares préexistantes que sont la maladie drépanocytaire elle-même et ses défaillances multi viscérales [5, 6, 9]. La mortalité de l'abcès de la rate est encore lourde et varie entre 20 et 40% selon les auteurs [4,11].

CONCLUSION

L'abcès de la rate est une pathologie rare mais grave. Les nouvelles avancées technologiques en imagerie médicale, permettront certainement un diagnostic et une prise en charge précoces. Le traitement repose sur l'antibiothérapie et la splénectomie totale qui constitue non seulement le traitement radical de l'abcès mais aussi qui réduit les besoins répétés en transfusion sanguine en mettant le malade à l'abri des crises de séquestration splénique et de l'inconfort dû à l'hyperpression intra abdominale induite par l'énorme volume de l'organe [13].

RÉFÉRENCE

1. Al-Salem AH, Naserullah Z, Qaisaruddin S, Al-Abkari H, Al-Faraj A, Yassin YM : Splenic complications of the sickling syndromes and the role of splenectomy. *J Pediatr Hematol Oncol.* 1999;21(5):401
2. Arnal C., Girot R. : Drépanocytose chez l'adulte. EMC, Elseviers, Paris, Hématologie 2002 ; 13-006-D-16 15p
3. Ng KK, Lee TY, Wan YL, Tan CF, Lui KW, Cheung YC, Cheng YF. : Splenic abscess: diagnosis and management. *Hepatogastroenterology.* 2002; 49(4):567-71.
4. Villamil-Cajoto I, Lado FL, Van den Eynde-Collado A, Díaz-Peromingo JA.: Splenic abscess: presentation of nine cases *Rev Chilena Infectol.* 2006; 23(2):150-4.
5. Loussaief C, Toumi A, Ben Romdhane F, Chakroun M, Bouzouaia N. Pyogenic splenic abscesses. A review of 8 cases. *Rev Med Interne* 2005; 26 (7):541-4.
6. Echarrab M., Amraoui M., Medarhri JM., El Ounani M., Erroungani A., Benchkroun BA.et al. : Abcès de la rate : à propos de 10 observations. *Médecine du Maghreb* 2001 ; 85(1) : 55-57.
7. Ki-Zerbo GA., Taoko A., Sawadogo A. et al. Abcès splénique à *Salmonella typhi* : à propos d'une observation au CHNSS de Bobo-Dioulasso. *Méd Afr Noire* 1999; 46(5) : 283-285.
8. Al-Tawfiq JA.: Bacteroides (Parabacteroides) distasonis splenic abscess in a sickle cell patient. *Intern Med.* 2008; 47(1):69-72
9. Gassaye D., Ibara JR., Mbongo GA., Okouo M., Mambouana Ph.N., Ntari B. et al. : Les abcès de la rate : à propos de 13 cas. *Méd Afr Noire* ; 2000 ; 47(1) : 41-43.
10. Ousmane K., Madieng D., Mamadou C., Adama S., Ibrahima, Pape AB. et al. : Abcès spléniques. A propos de 16 cas au CHU le Dantec. *Mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie*, 2009 ; 8, 3 : 75-77
11. De Bree E, Tsiftsis D, Christodoulakis M, Harocopos G, Schoretsanitis G, Melissas J. : Splenic abscess: a diagnostic and therapeutic challenge. *Acta Chir Belg.* 1998; 98(5):199-202.
12. Alwabari A, Parida L, Al-Salem AH.: Laparoscopic splenectomy and/or cholecystectomy for children with sickle cell disease. *Pediatr Surg Int.* 2009; 25(5):417-21.
13. Al-Salem AH. : Indications and complications of splenectomy for children with sickle cell disease. *J Pediatr Surg.* 2006; 41(11):1909-15.
14. Delattre JF, Lubrano D., Levy-Chazal N., Palot JP, Flament JB. : Le drainage percutané dans les collections de l'abdomen. *Mémoires de l'Académie Nationale de Chirurgie* 2003; 2 : 50-54.
15. Cissé R, Sano D, Traoré A, Chateil JF, Sawadogo A, Sanou A, Ouiminga RM, Diard F. : Contribution of medical imaging to visceral manifestations of sickle cell anemia in the child. *Dakar Med.* 1999 ; 44(1):36-9.
16. Elsayes KM, Narra VR, Mukundan G, Lewis JS Jr, Menias CO, Heiken JP.: MR imaging of the spleen: spectrum of abnormalities. *Radiographics.* 2005; 25(4):967-82.
17. Green BT.: Splenic abscess: report of six cases and review of the literature. *Am Surg.* 2001; 67(1):80-5.
18. Minkes RK, Lagzdins M, Langer JC. : Laparoscopic versus open splenectomy in children. *J Pediatr Surg.* 2000; 35(5): 699-701