

Σπληνικός Εγκλωβισμός

Σταυρούλα Κυριακάκη

Αιματολόγος, Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας, ΓΝ Ηρακλείου Βενιζέλειο, Ηράκλειο, Κρήτη

Τα επεισόδια σπληνικού εγκλωβισμού αποτελούν μια από τις πρώτες σοβαρές εκδηλώσεις της Δρεπανοκυτταρικής Αναιμίας.

Πρόκειται για ταχεία ενδοσπληνική παγίδευση κυτταρικών στοιχείων του αίματος και χαρακτηρίζεται από οξεία επιδείνωση της αναιμίας (πτώση των επιπέδων αιμοσφαιρίνης, κατά τουλάχιστον 2 g/dL κάτω από την βασική τιμή), επίμονη δικτυοερυθροκυττάρωση, επώδυνη σπληνομεγαλία και υποογκαιμία. Η διάγνωση είναι κυρίως κλινική και συνήθως μπορεί να επιτευχθεί με λήψη ιστορικού και ενδελεχή και εστιασμένη φυσική εξέταση.

Το πρώτο επεισόδιο σπληνικού εγκλωβισμού συνήθως εμφανίζεται σε παιδιά με HbSS ηλικίας από 3 μηνών έως και 5 ετών, πριν ακόμη αναπτυχθεί ίνωση του σπληνός μετά από πολλαπλά αγγειοποφρακτικά επεισόδια. Σε ασθενείς με HbSC και HbSβ+ - θαλασσαιμία ο σπληνικός εγκλωβισμός εμφανίζεται συχνά αργότερα στην παιδική ηλικία ή ακόμα και κατά την ενήλικη ζωή.

Οι κρίσεις πολλές φορές σχετίζονται με ιογενή ή βακτηριακή λοίμωξη και συχνά υποτροπιάζουν με το 50-75% των ασθενών να εμφανίζουν περισσότερα από ένα επεισόδια. Κρίσεις σπληνικού εγκλωβισμού παρατηρούνται σπάνια μετά τα 6 χρόνια. Η δια βίου συχνότητα

εμφάνισης σπληνικού εγκλωβισμού κυμαίνεται από 7 έως 30% σύμφωνα με μελέτες.

Η θεραπευτική αντιμετώπιση πρέπει να είναι άμεση δεδομένου ότι ο θάνατος μπορεί να επέλθει εντός λίγων ωρών και βασίζεται κυρίως στην αποκατάσταση της υποογκαιμίας με μεταγγίσεις αίματος. Μετά την έναρξη των μεταγγίσεων τα ερυθρά απεγκλωβίζονται και η σπληνομεγαλία υποχωρεί. Η αιμοσφαιρίνη αυξάνεται συχνά σε επίπεδα που υπερβαίνουν αυτά που αναμένονται από τις χορηγούμενες μεταγγίσεις. Πρέπει να δίνεται προσοχή ώστε να αποφεύγεται η αύξηση της μεταμεταγγισιακής Hb > 10-11 g/dL.

Η περαιτέρω θεραπευτική αγωγή καθορίζεται από τον αριθμό και τη βαρύτητα των επεισοδίων. Συνιστώνται κατά περίπτωση: απλή παρακολούθηση, χρόνια μεταγγισιοθεραπεία και σπληνεκτομή. Ασθενείς με ιστορικό σπληνικού εγκλωβισμού απειλητικού για τη ζωή θα πρέπει να κάνουν σπληνεκτομή σε σύντομο χρονικό διάστημα μετά το επεισόδιο ή να υποβάλλονται σε χρόνια μεταγγισιοθεραπεία με στόχο περισσότερο τη διατήρηση ασφαλών επιπέδων αιμοσφαιρίνης προκειμένου να αποτραπεί η απειλητική για τη ζωή αναιμία σε περίπτωση υποτροπής, παρά να μειωθεί το κλάσμα HbS, καθώς το τελευταίο δεν έχει αποδειχθεί ότι μειώνει τον κίνδυνο υποτροπής.

Αλληλογραφία:

Σταυρούλα Κυριακάκη

Αιματολόγος, Μονάδα Μεσογειακής Αναιμίας, Γ.Ν. Ηρακλείου

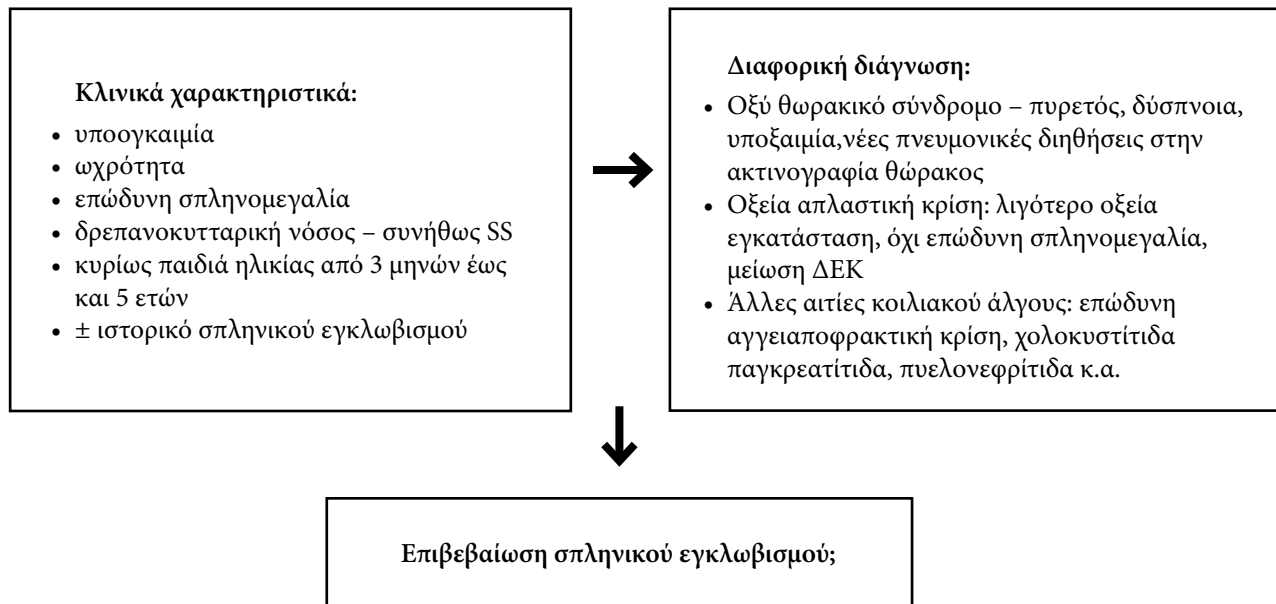
Βενιζέλειο, Ηράκλειο, Κρήτη

E-mail: st.kyriakaki@gmail.com

ΣΠΛΗΝΙΚΟΣ ΕΓΚΛΩΒΙΣΜΟΣ - ΑΛΓΟΡΙΘΜΟΣ ΕΠΕΙΓΟΥΣΑΣ ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΗΣ ΑΝΤΙΜΕΤΩΠΙΣΗΣ

Ορισμός:

- πτώση Hb κατά τουλάχιστον 2 g/dL
- οξεία επώδυνη αύξηση του μεγέθους του σπληνός
- αύξηση των ΔΕΚ, ΕΒ
- +/- θρομβοπενία



B

- 1 Λήψη ABGs (Αρτηριακά Αίματα) και χορήγηση Οξυγόνου (O₂) αν απαιτείται.
- 2 Εξασφάλιση IV γραμμής για αντιμετώπιση.
- 3 Χορήγηση υγρών με προσοχή, λαμβάνοντας υπόψη την ανάγκη για μετάγγιση συμπτωκνωμένων ερυθρών.
- 4 Λήψη αιματολογικών εξετάσεων: Γενική Ανάλυση (ΓΑ), (ΔΕΚ), Βιοχημικές Εξετάσεις (Ουρία και ηλεκτρολύτες, παράμετροι ηπατικής βιοχημείας, LDH, χολερυθρίνη, CRP) με διασταύρωση.
- 5 Μετάγγιση ΣΕ με στόχο τη μεταμεταγγισιακή Hb περίπου 8 g/dL. Χορήγηση ερυθρών συμβατών με τα αντιγόνα Rh (D, C, c, E, e) και Kell, HbS(-).
- 6 Σε εξαιρετικά επείγουσα μετάγγιση, χορήγηση O Rh (D) αρνητικών ΣΕ.
- 7 Παρακολούθηση του ασθενούς που περιλαμβάνει ΗΚΓ, κορεσμό Οξυγόνου (SpO₂), και Αρτηριακή Πίεση (ΑΠ).
- 8 Εκτέλεση α/α θώρακος, καθώς το οξύ θωρακικό σύνδρομο είναι συχνό.
- 9 Μεταφορά του ασθενούς σε Αιματολογικό/Παθολογικό Θάλαμο ή ΜΕΘ εάν είναι αιμοδυναμικά ασταθής.

ΒΙΒΛΙΟΓΡΑΦΙΑ

1. Brousse V, Buffet P, Rees D. The spleen and sickle cell disease: the sick(led) spleen. *Br J Haematol*. 2014 Jul;166(2):165-76.
2. Brousse V, Elie C, Benkerrou M, Odièvre MH, Lesprit E, Bernaudin F, et al. Acute splenic sequestration crisis in sickle cell disease: Cohort study of 190 paediatric patients. *Br J Haematol*. 2012 Mar;156(5):643-8.
3. Azar S, Wong TE. Sickle Cell Disease: A Brief Update. *Med Clin North Am*. 2017 Mar;101(2):375- 93.
4. Ware RE, de Montalembert M, Tshilolo L, Abboud MR. Sickle cell disease. *Lancet*. 2017 Jul;390(10091):311-23.
5. Bernard A Davis, Shubha Allard, Amrana Qureshi, John B Porter, Shivan Pancham, et al; British Committee for Standards in Haematology. Guidelines on red cell transfusion in sickle cell disease. Part I: principles and laboratory aspects. *Br J Haematol*. 2017 Jan;176(2):179- 91.