

## Séances 3 &4

### La splénectomie

### Les urgences-Thalassémie

**Durée de l'activité** : 2 heures.

**Nombre de participants** : petit groupe de patients (3-8 max) splénectomisés (ou si la splénectomie est envisagée) ou aidants de patients splénectomisés

**Les intervenants** : la coordinatrice ETP ou un remplaçant ETP assurant le rôle de modérateur et de rapporteur de la séance, un médecin formé à l'ETP

**Objectif général** : comprendre et prévenir les risques liés à la splénectomie

**Objectif pédagogique** : le patient sera capable d'identifier une situation à risque et d'adopter une conduite adaptée, le patient sera capable de vérifier la mise à jour de son carnet de vaccination et de sa carte de soins et d'urgence thalassémie.

**Objectif éducatif 1** : je comprends le rôle de la rate et les risques liés à la splénectomie

**Objectif éducatif 2** : je connais les vaccins importants en cas de splénectomie.

**Objectif éducatif 3** : je reconnais les signes d'une infection et sais réagir.

**Objectif éducatif 4** : je connais les autres situations d'urgence.

**Technique d'animation** : jeu de la ligne, métaplan, jeu vrai faux, questionnaires

**Matériel** : Tableau blanc, marqueurs, stylos en nombre suffisant, post-it de couleurs différentes, enveloppes

**Annexes :**

Annexe n°1 questionnaire splénectomie pour les patients

Annexe n°2 fiche éducative splénectomie destinée aux patients

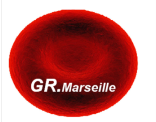
Annexe n°3 questionnaire urgences pour les patients

Annexe n°4 carte de soins et d'urgence destinée aux patients

Annexe n°5 fiche orphanet urgences (destinée aux intervenants)

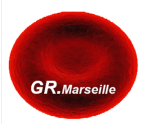
Introduction de la séance : accueil et présentation des intervenants ETP et des patients par un tour de table, présentation des objectifs de séances et questionnement sur l'attente des patients vis-à-vis de cette séance

objectifs	outils	déroulement
N°1 : Je comprends le rôle de la rate et les risques de la splénectomie	Questionnaire à distribuer Jeu de la ligne	Distribuer le questionnaire splénectomie (Annexe1) et le faire remplir anonymement (environ 10mn). L'animateur met ensuite les questionnaires dans une enveloppe et propose à un participant de piocher un questionnaire et de lire la 1ere question avec la réponse proposée. Chaque participant doit se placer de part et d'autre d'une ligne imaginaire selon s'il est d'accord ou pas d'accord avec la réponse proposée (jeu de la ligne). Cela permet de compléter ou corriger les connaissances de chacun. L'animateur s'aidera de la fiche éducative fournie en annexe 2 et veillera à enchaîner rapidement les questions en faisant participer chacun des participants à tour de rôle.
Objectif	Outil	déroulement
N°2 : je connais les vaccins importants en cas de splénectomie	Travail en groupe/ carnet de vaccination Tableau blanc Calendrier vaccinal officiel à télécharger.	Faire des petits groupes de 2 ou 3 personnes, et donner la photocopie d'un carnet de vaccination. Chaque groupe est invité à étudier le carnet de ce patient « X splénectomisé et à souligner au fluo ou entourer les vaccins qu'il pense particulièrement important lorsque l'on est splénectomisé. Pour chaque vaccin faire correspondre la pathologie : Bexsero, menveo, nimenrix =>méningite méningocoque Prévenar, Pneumovax => pneumocoque Vaxiprip=> grippe Ensuite les groupes se rassemblent, l'intervenant



Centre de référence des Maladies Rares du Globule Rouge-Marseille

		<p>reprend les propositions de chaque groupe et les reporte sur le tableau blanc, et demande si chacun est d'accord. L'idée est d'ouvrir la discussion/débat et de compléter les informations connues sur les vaccins, de préciser le rythme des rappels</p>
<p>N°3 : Je reconnais les signes d'une infection et je sais réagir.</p>	<p>Cas concret/Métoplan Carte d'urgences thalassémique.</p>	<p>L'animateur propose une situation concrète : Mr Dupont 30 ans est splénectomisé et porteur d'une thalassémie majeure, il se plaint de frissons et ne se sent pas bien Que faites-vous dans un premier temps ? Répartir les participants en sous-groupe de 2 selon le nombre... Chaque groupe notera 3 actions sur un post it ; Ensuite l'animateur demande à chacun de lire un post-it et le colle sur le tableau en catégorisant.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>⇒ Je contrôle la température</li> <li>⇒ Je prends le pouls</li> <li>⇒ J'appelle mon médecin traitant.</li> <li>⇒ J'appelle le 15</li> <li>⇒ Je vais aux urgences</li> <li>⇒ Je prends du paracétamol</li> <li>⇒ Je prends ma carte d'urgence et mon carnet de santé et vaccinations pour la visite</li> </ul> <p>Si le groupe est en difficulté/à court d'idée, l'animateur doit apporter les réponses. L'animateur doit favoriser la prise de parole des participants en demandant s'ils sont d'accord avec tel ou tel affirmation, Il peut aussi demander aux participants une fois arrivés aux urgences quelles sont les informations importantes à donner au médecin : traitement quotidien, vaccins, splénectomie</p>
<p>N°4 : je connais les autres situations d'urgence</p>	<p>Réflexion en sous-groupe : 10mn</p>	<p>L'animateur distribue le questionnaire urgences. Chacun le remplit et le conserve. Puis</p>



Centre de référence des Maladies  
Rares  
du Globule Rouge-Marseille

	Questionnaire urgences (annexe 3) Carte de soins et urgences (annexe 4) Document Orphanet- Urgences Thalassémie pour l'animateur (annexe 5)	chacun mentionne un signe/un problème qui l'a déjà conduit ou qui le conduirait aux urgences L'animateur répertorie sur le tableau les réponses et les complète en s'aidant de la lecture de la carte d'urgence. D'ailleurs qui l'a en sa possession ? et comment l'obtenir ? Enfin chacun est invité à reprendre son propre questionnaire initial et à le modifier si besoin
Evaluation	Jeu de 5 questions à réponse vrai/faux sous forme de power point	projeter un power point de 5 questions sélectionnées à partir des 2 questionnaires sur l'ensemble de la séance

## ANNEXE N° 1

### Questionnaire Splénectomie

*(Entourez les bonnes réponses)*

1. L'opération d'ablation de la rate par un chirurgien s'appelle la splénectomie :

Vrai Non

2. La rate sert à fabriquer les globules rouges :

Vrai Non

3. La rate est l'organe où sont éliminés les vieux globules rouges :

Vrai Non

4. Enlever la rate permet souvent d'améliorer l'anémie (moins de transfusions, meilleur taux d'hémoglobine) :

Vrai Non

5. Sans rate je suis plus fragile vis-à-vis des infections :

Vrai Faux

Pouvez-vous citer le nom d'un vaccin obligatoire indispensable lorsque l'on est

splénectomisé ? : Oui : lequel ? non

6. On doit prendre un traitement antibiotique quotidien après une splénectomie ?

Vrai Faux

En cas de fièvre élevée ou de frissons si je suis splénectomisé(e) je dois me rendre aux

urgences : Vrai Faux

7. On doit arrêter le traitement chélateur si l'on a de la fièvre

Vrai Faux

8. Il existe un risque plus important de caillots dans les vaisseaux (phlébite par exemple)

après une splénectomie ? Vrai Faux

## ANNEXE N° 2

### Fiche Educative splénectomie (CRMR Thalassémie Lyon/Marseille)

#### Vous êtes splénectomisé

Vérifiez avec votre médecin traitant si vous êtes bien à jour de vos vaccinations :

Vaccin	Date
<b>Pneumocoque</b>	
<b>Méningocoque</b>	
<b>Grippe</b>	

#### En cas de fièvre > 38,5°C :

Consultez rapidement votre médecin traitant pour une prescription d'amoxicilline.

- 1 g, 3 fois par jour chez l'adulte
- 100 mg/kg/jour en 2 à 3 prises chez l'enfant

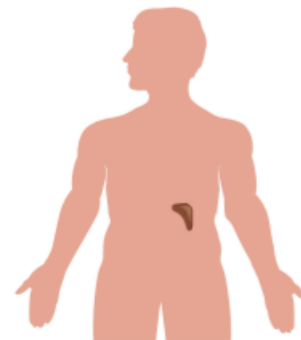
**En cas de fièvre > à 39°C et/ou mal tolérée (frissons),** allez consulter directement aux urgences sans attendre.



Centre de référence des Thalassémies



## La splénectomie



#### Qu'est-ce que c'est ?

- La splénectomie est l'ablation chirurgicale de la rate.

#### A quoi sert la rate ?

- La rate est située à gauche dans l'abdomen entre l'estomac et les dernières côtes. C'est un organe qui a un rôle important dans les défenses contre les infections ; elle produit des lymphocytes, une catégorie de globules blancs, et des anticorps.
- La rate joue aussi un rôle dans l'élimination des globules rouges âgés ou abîmés et dans la purification du sang en filtrant et éliminant les déchets (globules rouges dégradés ou inutilisables, plaquettes détériorées, virus ou débris cellulaires...).

#### Quand pratique-t-on une splénectomie ?

- La splénectomie peut être proposée dans certaines maladies du globule rouge afin d'éliminer un des principaux lieux de destruction des globules rouges.
- Elle est conseillée lorsqu'il existe une très grosse rate («splénomégalie») ou lorsque les besoins transfusionnels sont trop importants; on peut ainsi éviter les transfusions dans les anémies modérées et diminuer leur fréquence dans les anémies sévères.
- Lorsqu'il n'y a plus de rate, l'anémie des globules rouges persiste, mais ceux-ci ne sont plus détruits de manière excessive et peuvent exercer leur fonction de transporteur d'oxygène.

#### Comment se passe une splénectomie ?

- La splénectomie est une intervention pratiquée sous anesthésie générale. Elle est parfois pratiquée sous coelioscopie: à l'aide d'une caméra, sans ouverture franche de la paroi abdominale.
- La splénectomie peut être totale ou partielle. Dans ce dernier cas, un morceau de la rate est laissé ; ceci peut être utile notamment chez les jeunes enfants afin de préserver la fonction de défense immunitaire de la rate.
- L'ablation de la rate comporte néanmoins des risques. C'est pour cela que la décision doit être prise au cas par cas après discussion entre les médecins.

#### A quels risques expose une splénectomie ?

- La rate intervient plus particulièrement dans la défense contre certains microbes, notamment le pneumocoque, le méningocoque et l'Haemophilus influenza B, responsables d'infections potentiellement graves. Son ablation rend donc les personnes plus vulnérables à ces infections. C'est pourquoi il est généralement recommandé d'attendre l'âge de 5-6 ans avant d'opérer un enfant.
- Des mesures préventives sont systématiquement mises en place avant une splénectomie, à savoir la réalisation de certaines vaccinations et de leurs rappels. Des vaccinations existent pour les 3 germes cités et très souvent l'enfant a déjà été vacciné quand il était nourrisson contre l'Haemophilus, le pneumocoque et le méningocoque. Il sera alors vérifié si un rappel est à faire avant l'opération.
- En parallèle aux vaccinations, la prise d'antibiotiques (pénicilline) par voie orale est prescrite dans les années suivant la splénectomie pour limiter le risque d'infection. La durée de cette antibiothérapie est très prolongée : au moins 2 ans après l'opération chez les patients de plus de 16 ans, et au moins 5 ans après l'intervention chez les enfants. Dans certains cas, elle peut être poursuivie jusqu'à l'adolescence.
- Le rappel du vaccin contre le pneumocoque est fortement conseillé tous les 5 ans. La vaccination contre la grippe est indiquée tous les ans.
- Malgré ces mesures, les personnes n'ayant plus de rate («spléniques») seront plus fragiles que les autres, et ce durant toute leur vie. Il faudra donc qu'elles soient particulièrement vigilantes en cas d'infection et qu'elles se fassent soigner par antibiotiques très rapidement en cas de fièvre. Elles devront consulter en urgence en cas de fièvre élevée ou de frissons, l'infection pouvant évoluer rapidement et être responsable de septicémie et de méningite.
- De même, une courte prise d'antibiotiques sera nécessaire à titre préventif en cas d'intervention chirurgicale, même mineure (y compris des soins dentaires).
- En cas de voyage à l'étranger en zone impaludée, une prophylaxie contre le paludisme est particulièrement recommandée.
- D'autre part, la splénectomie peut augmenter le risque de thrombose: c'est la formation d'un caillot de sang dans une veine ou une artère comme par exemple une phlébite. En effet, le sang après splénectomie est plus épais en particulier du fait de l'augmentation des plaquettes sanguines. Un traitement par Aspirine à faible dose est parfois proposé.



## ANNEXE N° 3

### Questionnaire Urgences

1. Doit-on arrêter le traitement chélateur si l'on a de la fièvre ?

Oui

Non

2. La prise de ferriprox peut-elle faire augmenter le nombre des globules blancs ?

Oui

Non

3. Lorsqu'on prend du ferriprox et que l'on a de la fièvre faut-il faire un bilan sanguin en urgence !

Oui

Non

4. Une infection peut-elle faire baisser le taux d'hémoglobine ?

Oui

Non

5. En cas de douleurs abdominales importantes c'est peut-être le signe d'un calcul biliaire !

Oui

Non

6. Quels peuvent être des signes d'alerte cardiaque ?

Grosse fatigue

Oui

Non

Essoufflement

Oui

Non

Palpitations

Oui

Non

Malaise

Oui

Non

Démangeaisons

Oui

Non

## ANNEXE N° 4

### Carte de soins et d'urgence



MINISTÈRE CHARGÉ  
DE LA SANTÉ



**CARTE D'URGENCE**  
*Emergency card*

**Thalassémie**  
Anémie constitutionnelle par défaut de production  
des chaînes alpha ou bêta de l'hémoglobine

Photo

Nom : \_\_\_\_\_

Prénom : \_\_\_\_\_

Date de naissance : \_\_\_\_\_

**Type de thalassémie :**  bêta-thalassémie majeure  
 bêta-thalassémie intermédiaire  hémoglobinose H

**Besoin de transfusions :**  régulier (≥ 8/an)  occasionnel  aucun

**Hémoglobine de base** (en l'absence de transfusion régulière) : \_\_\_\_\_

**Existence d'une allo-immunisation :**  oui  non - Si oui, patient référé au Centre National de Référence pour les Groupes Sanguins (CNRGS) :  oui  non  
 → Si patient référé au CNRGS, avant toute transfusion, contactez le médecin de garde du CNRGS au 01 55 25 12 12 (24h/24) ou l'EFS en charge du patient

**Si traitement chélateur du fer**, médicament utilisé (+ dose et voie d'administration) : \_\_\_\_\_

**Splénectomie :**  oui  non **Transplantation médullaire** ou d'organe :  oui  non

**Autres informations médicales** (autres maladies, traitements en cours, allergie, complications) : \_\_\_\_\_

1. **Risque d'infection bactérienne grave et brutale** en particulier si patient splénectomisé, porteur de voie veineuse centrale ou traité par chélateur  
 > hospitaliser en cas de fièvre élevée et/ou mal tolérée  
 > en cas de facteur de risque, débuter un traitement antibiotique à large spectre par voie générale après bilan bactériologique (visant les pneumocoques et bacilles gram-)  
 > en cas de chute de l'hémoglobine, instituer un traitement symptomatique avec si besoin une transfusion.
2. **En cas de tableau abdominal aigu fébrile, évoquer en outre une infection à *Yersinia enterocolitica* et arrêter temporairement la chélation du fer.**
3. **Devant tout signe d'alerte cardiaque, demander un avis cardiologique en urgence** – risques de cardiomyopathie, de troubles du rythme, d'embolie pulmonaire et d'HTAP.
4. **En cas de traitement chélateur**, surveiller attentivement les effets indésirables potentiels : neutropénie/agranulocytose, tubulopathies, troubles auditifs...
5. **Attention aux risques de complications** hépatiques, thromboemboliques, endocriniennes, d'hémolyse aiguë [après exposition aux agents oxydants (si hémoglobinose H) ou transfusion ou si infection intercurrente], de lithiase (biliaire, rénale) et de neuropathie par compression en lien avec une hématopoïèse extra-médullaire.
6. **En cas d'anesthésie ou d'intervention chirurgicale**, vérifier le taux d'hémoglobine et prendre en charge les éventuelles complications à risque opératoire/anesthésique associées à la maladie.

*Plus d'infos : <https://frama.link/orphathalurgence>*

### PERSONNE(S) À PRÉVENIR EN PRIORITÉ

Mme/M. \_\_\_\_\_ Tél. \_\_\_\_\_

Médecin traitant \_\_\_\_\_ Tél. \_\_\_\_\_


Spécialiste traitant \_\_\_\_\_ Tél. \_\_\_\_\_

Suivi(e) par le centre de \_\_\_\_\_


Tél. \_\_\_\_\_ Tél. EFS régional \_\_\_\_\_

Carte remise le \_\_\_\_\_ par \_\_\_\_\_


Centre de référence des syndromes drépanocytaires majeurs, thalassémies et autres pathologies rares du globule rouge et de l'érythropoïèse



**AFLT**  
ASSOCIATION FRANÇAISE DE LUTTE CONTRE LES THALASSÉMIES ET LES HÉMOGLOBINOPATHIES



**MCGRE**  
PILIERE SANTE MALADIES RARES



**orphanet**  
www.orpha.net

Décembre 2019



## ANNEXE N° 5

### Fiche Orphanet urgences

#### Thalassémie Orphanet Urgences

[http://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/Urgences\\_Thalassemie\\_FR\\_fr\\_EMG\\_ORP\\_HA848](http://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/Urgences_Thalassemie_FR_fr_EMG_ORP_HA848)



### :: Thalassémie

*Orphanet Urgences est une collection destinée aux médecins urgentistes, sur le lieu de l'urgence (SAMU) ou dans les urgences hospitalières. Ces recommandations sont élaborées avec les centres de référence maladies rares (CRMFR), le SAMU, la Société française de médecine d'urgence (SFMU), l'Agence de biomédecine (ABM) et les associations de malades. Ces recommandations sont d'ordre général. Chaque malade étant unique, seul le médecin peut juger de leur adaptation à chaque situation particulière.*

#### Maladies concernées :

- bêta-thalassémie majeure (anémie de Cooley)
- bêta-thalassémie intermédiaire
- hémoglobinose H

#### Définition :

Les thalassémies sont des **maladies génétiques** rares caractérisées par un déficit total ou partiel de synthèse des chaînes alpha ou bêta de l'hémoglobine (Hb).

- La **bêta-thalassémie majeure** est à l'origine d'une anémie hypochrome microcytaire sévère par dysérythropoïèse et hémolyse (splénomégalie, ictère). Elle se révèle le plus souvent entre les 6<sup>e</sup> et 24<sup>e</sup> mois de vie et va nécessiter des transfusions (TF) régulières toute la vie.

- Dans la **bêta-thalassémie intermédiaire**, l'anémie moins profonde est diagnostiquée plus tardivement.

- L'**hémoglobinose H** (alpha-thalassémie) se traduit par une anémie hémolytique chronique d'intensité modérée le plus souvent, hypochrome, réticulocytaire, à corps de Heinz.

Ces trois formes, malgré des gravités différentes, ont des complications communes : hémolyse, lithiase biliaire, hématopoïèse extra-médullaire, complications thrombotiques et surcharge en fer.

La prise en charge repose sur les **transfusions de concentrés globulaires** (CGR), régulières dans les formes majeures ou occasionnelles dans les formes intermédiaires et l'hémoglobinose H. À long terme, les transfusions itératives exposent, dans les formes majeures, au risque de surcharge en fer. Celle-ci est à l'origine d'une **morbidité** significative due aux **dépôts de fer tissulaires** (cœur, foie, axe hypothalamo-hypophysaire, thyroïde, etc.) et peut mettre en jeu le pronostic vital du fait de l'atteinte cardiaque.

La **prévention** de la surcharge en fer post-transfusionnelle passe par un **traitement chélateur du fer** précoce et régulier, par voie parentérale (déféroxamine) ou orale (déférasirox, déféripnone). Les traitements chélateurs exposent à divers risques d'effets indésirables : neutropénie/agranulocytose, troubles rénaux, digestifs, hépatiques, auditifs...

De nombreux patients sont par ailleurs splénectomisés et présentent un risque infectieux et thromboembolique majoré.

#### En savoir plus

<http://www.orpha.net>

Cet atelier d'ETP a été élaboré par Odile Gosset, Marie-Christine Médard, Imane Agouti et Isabelle Thuret, CRMFR des syndromes drépanocytaires majeurs, thalassémies et autres pathologies du globule rouge et de l'érythropoïèse de Marseille