

Διαταραχές του σπλήνα που προβληματίζουν τον παιδίατρο – Διαγνωστική προσέγγιση

Π. Τριανταφύλλου, Ν. Γομπάκης

Α' Παιδιατρική Κλινική ΑΠΘ, ΓΠΝ Ιπποκράτειο, Θεσσαλονίκη

Περίληψη. Ο σπλήνας, το μεγαλύτερο όργανο του λεμφικού συστήματος, παίζει σημαντικό ρόλο στην ανοσιακή απάντηση έναντι αντιγόνων, καθώς και στην κάθαρση του αίματος από γερασμένες μορφές των ερυθρών σφαιρών του. Είναι φυσιολογικά ψηλαφητός στο 30% των νεογνών, το 10% των παιδιών και το 3-5% των εφήβων και νεαρών ενηλίκων. Σε περιπτώσεις παθολογικής σπληνομεγαλίας η διαγνωστική προσέγγιση στηρίζεται στο ιστορικό, την αντικειμενική εξέταση και τον παρακλινικό έλεγχο. Σπληνεκτομή ενδείκνυται σε περιπτώσεις τραυματισμού, υπερσπληνισμού και αιματολογικών διαταραχών όπως ιδιοπαθή θρομβοπενική πορφύρα, αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία και συγγενείς αιμολυτικές αναιμίες. Μετά από σπληνεκτομή και λόγω του αυξημένου κινδύνου εμφάνισης λοιμώξεων απαιτείται εμβολιασμός έναντι του πνευμονιοκόκκου, του αιμοφίλου της ινφλουένζας τύπου b και του μηνιγγιτιδοκόκκου, καθώς και χορήγηση χημειοπροφύλαξης.

Λέξεις-κλειδιά: σπληνομεγαλία, υποσπληνισμός, υπερσπληνισμός, σπληνεκτομή.

Triantafyllou P, Gombakis N. Spleen disorders in childhood. 1st Department of Pediatrics, Aristotle University of Thessaloniki, Hippocratio Hospital, Thessaloniki. *Paediatr N Gr* 2003, 15: 173 - 180.

Spleen, the largest lymphoid organ of the body, plays an important role in immune response to antigens. It also serves as a filter for old and deformed blood cells. Thirty per cent of neonates, 10% of healthy children and 3-5% of adolescents and young adults have a palpable spleen. In cases of pathological splenomegaly further evaluation should be considered, based on a thorough history and a careful physical examination. Splenectomy is indicated in trauma, hypersplenism and hematological conditions such as immune thrombocytopenic purpura, autoimmune hemolytic anemia and congenital hemolytic anemias. Postsplenectomy recommendations include pneumococcal, Haemophilus influenza type b, and meningococcal immunizations and antimicrobial prophylaxis.

Key words: splenomegaly, hyposplenism, hypersplenism, splenectomy.

Ο σπλήνας μαζί με τους λεμφαδένες του σώματος αποτελούν τα περιφερικά όργανα του λεμφικού συστήματος. Ο σπλήνας λειτουργεί ως όργανο σύνθεσης της ανοσοσφαιρίνης G, της προπερδίνης (που ενεργοποιεί την εναλλακτική

οδό του συμπληρώματος) και της ταφτσίνης (πεπτιδίο που διεγείρει τη φαγοκυτταρική δραστηριότητα των λευκοκυττάρων), αλλά και ως αποθήκη ερυθροκυττάρων, κοκκιοκυττάρων και αιμοπεταλίων. Επιπλέον αποτελεί το όργανο κάθαρσης του

αίματος τόσο από τις γερασμένες ή μη φυσιολογικές μορφές των παραπάνω κυττάρων, όσο και από κυκλοφορούντα αντιγόνα, ανοσοσυμπλέγματα και μικροοργανισμούς¹⁻⁶.

Σπληνομεγαλία

Η σπληνομεγαλία αφορά τη διόγκωση του σπλήνα, που τον καθιστά ψηλαφητό κάτω από το αριστερό πλευρικό τόξο. Στις περισσότερες περιπτώσεις για να είναι ψηλαφητός ο σπλήνας το μέγεθός του πρέπει να αυξηθεί κατά 2-3 φορές του φυσιολογικού. Ωστόσο, η ύπαρξη ψηλαφητού σπλήνα δε συνιστά πάντα παθολογικό εύρημα. Μπορεί να είναι ψηλαφητός, ως φυσιολογικό εύρημα, στο 30% των νεογνών, στο 10% των υγιών παιδιών και στο 3-5% των εφήβων και νεαρών ενηλίκων²⁻⁵. Ένας φυσιολογικού μεγέθους σπλήνας μπορεί να είναι ψηλαφητός σε διαταραχές στήριξης, όπως συμβαίνει σε περιπτώσεις σπλαχνόπτωσης ή όταν πιέζεται προς τα κάτω από υπερδιάταση των πνευμόνων λόγω βρογχιολίτιδας, βρογχικού άσθματος, εμφυσήματος ή πνευμοθώρακα^{2,4,5}. Η σπλαχνόπτωση δεν είναι σπάνια στα παιδιά και μπορεί να οφείλεται σε συγγενείς ή επίκτητες ανωμαλίες των συνδέσμων στήριξης. Στις περιπτώσεις αυτές ο σπλήνας μπορεί να είναι ψηλαφητός οπουδήποτε στην κοιλιά ή την πύελο. Το κλινικό σημείο που βοηθάει στη διαφοροδιάγνωση μεταξύ σπλαχνόπτωσης και αληθούς σπληνομεγαλίας είναι η δυνατότητα στην πρώτη περίπτωση μετατόπισης του σπλήνα προς τα πάνω, κάτω από το αριστερό πλευρικό τόξο²⁻⁶.

Σε ορισμένες περιπτώσεις ο διογκωμένος σπλήνας θα πρέπει να διακριθεί από διογκωμένο αριστερό λοβό του ήπατος, όγκο του αριστερού άνω τεταρτημορίου της κοιλίας ή διογκωμένο αριστερό νεφρό. Η διόγκωση του σπλήνα συνήθως ακολουθεί την κατεύθυνση της 9^{ης} πλευράς (διαγώνια από το αριστερό πλευρικό τόξο προς το δεξιό λαγόνιο βόθρο) και κατά την εισπνοή μετακινείται προς τα κάτω. Ένας διογκωμένος νεφρός, αλλά όχι ο σπλήνας, μπορεί να ψηλαφηθεί αμφίχειρα και δεν κινείται κατά την εισπνοή^{2,4,5}.

Σε αμφίβολες περιπτώσεις μπορεί να είναι ιδιαίτερα χρήσιμος ο απεικονιστικός έλεγχος κοιλίας. Ο υπερηχογραφικός έλεγχος μπορεί να επιβεβαιώσει τη διόγκωση του σπλήνα και να διευκρινίσει την παρουσία τυχόν χωροκατακτητικών εξεργασιών, η υπολογιστική και μαγνητική τομο-

Πίνακας 1. Αίτια σπληνομεγαλίας

1. Υπερπλασία λεμφικού ιστού

- α) Αντιγονική διέγερση
 - 1) Ιογενείς λοιμώξεις
 - Κυτταρομεγαλοϊός
 - Epstein-Barr
 - HIV
 - Ηπατίτιδα A, B, C
 - 2) Μικροβιακές λοιμώξεις
 - Σήψη
 - Ενδοκαρδίτιδα
 - Αποστήματα
 - Τυφοειδής πυρετός
 - Βρουκέλλωση
 - 3) Πρωτοζωϊκές- παρασιτικές λοιμώξεις
 - Τοξοπλάσμωση
 - Ελονοσία
 - Λεισμανίαση
 - Σχιστοσωμίαση
 - 4) Μυκητιάσεις
- β) Αυτοάνοσα νοσήματα
 - Συστηματικός ερυθρεμάτης λύκος
 - Νεανική ιδιοπαθής αρθρίτιδα
 - Σ. Felty
 - Σαρκοείδωση
- γ) Καταστροφή εμμόρφων στοιχείων του αίματος
 - Δρεπανοκυτταρική νόσος
 - Αιμολυτικές αναιμίες (συγγενείς-επίκτητες)

2. Διηθητικά νοσήματα

- α) Νεοπλάσματα
 - Οξεία λευχαιμία
 - Λεμφώματα
 - Μεταστατικά νεοπλάσματα
- β) Νοσήματα θησαυρισμού
 - Νόσος Gaucher
 - Νόσος Niemann-Pick
 - Βλενοπολυσακχαριδώσεις
 - Ιστιοκυττάρωση

3. Χωροκατακτητικές εξεργασίες

- Συγγενείς κύστεις
- Υποκαψιδικά αιματώματα

4. Εξωμυελική αιμοποίηση

- Μεσογειακό σύνδρομο
- Οστεοπέτρωση
- Μυελοϊνωση

5. Διαταραχές αιματικής ροής-αγγειακή συμφόρηση

- Ηπατική κίρρωση
- Πυλαία υπέρταση
- Συμφορητική καρδιακή ανεπάρκεια

γραφία παρέχουν περισσότερες λεπτομέρειες για την παθολογία του σπλήνα, ενώ η ραδιοϊσοτοπική μελέτη με Tc 99m δίνει κυρίως πληροφορίες για τη λειτουργία του²⁻⁵.

Συνήθως η διόγκωση του σπλήνα είναι αποτέλεσμα ενός συστηματικού νοσήματος και όχι πρωτοπαθούς σπληνικής νόσου⁷. Τα αίτια μπορούν να ταξινομηθούν σε πέντε κατηγορίες βάσει του μηχανισμού που οδηγεί στη σπληνομεγαλία (Πίν. 1). Ο πιο συχνός μηχανισμός είναι η υπερπλασία του λεμφικού ιστού λόγω αντιγονικής διέγερσης (λοιμώδη αίτια), που οφείλεται σε ανοσολογική διαταραχή ή καταστροφή μη φυσιολογικών εμμόρφων στοιχείων του αίματος. Στην περίπτωση των λοιμώξεων η αυξημένη απαίτηση κάθαρσης μεγάλου αριθμού αντιγόνων διεγείρει την παραγωγή αντισωμάτων με αποτέλεσμα τη λεμφική υπερπλασία. Η σπληνομεγαλία μπορεί να είναι αποτέλεσμα διήθησης του σπληνικού παρεγχύματος από νεοπλασματικά κύτταρα ή συσσώρευσης μη μεταβολιζόμενων ουσιών σε νοσήματα θησαυρισμού. Στα νεοπλάσματα το 50% των παιδιών με οξεία λευχαιμία παρουσιάζουν σπληνομεγαλία ως το μόνο κλινικό εύρημα κατά τη διάγνωση της νόσου. Αντίθετα, μεταστατικά νεοπλάσματα του σπλήνα δεν είναι συχνά στα παιδιά, και συνήθως αφορούν νευροβλαστώματα. Από τα πιο συχνά μεταβολικά νοσήματα που χαρακτηρίζονται από σπληνομεγαλία είναι η νόσος Gaucher, η νόσος Niemann-Pick και η αμυλοείδωση. Η σπληνομεγαλία μπορεί επίσης να είναι αποτέλεσμα χωροκατακτητικής εξεργασίας, όπως συγγενών κύστεων, που συνήθως είναι ασυμπτωματικές, καλοήθων ή κακοήθων όγκων ή υποκαψιδικών αιματωμάτων μετά από τραυματισμό, τα οποία εξελικτικά οδηγούν στο σχηματισμό ψηλαφητών ψευδοκύστεων²⁻⁸.

Παρά το γεγονός ότι ο σπλήνας είναι υπεύθυνος για την εξωμυελική αιμοποίηση μεταξύ 3ου και 6ου μήνα της ενδομήτριας ζωής, υπάρχουν ορισμένες περιπτώσεις αιματολογικών διαταραχών με αυξημένες απαιτήσεις αιμοποίησης που οδηγούν σε σπληνομεγαλία, όπως τα μεσογειακά σύνδρομα και η οστεοπέτρωση³⁻⁴. Τέλος, σπληνομεγαλία μπορεί να εμφανιστεί και σε περιπτώσεις ηπατικής κίρρωσης, σε πυλαία υπέρταση, σε θρόμβωση της σπληνικής φλέβας ή συμφορητική καρδιοπάθεια λόγω αυξημένης αγγειακής συμφόρησης (αυξημένη πίεση στη σπληνική φλέβα)²⁻⁵.

Διαγνωστική προσέγγιση σπληνομεγαλίας

Το λεπτομερές ιστορικό και η προσεκτική αντικειμενική εξέταση αποτελούν τα πρώτα βήματα διαγνωστικής προσέγγισης των περιπτώσεων σπληνομεγαλίας (Εικ. 1)^{2-5,7-9}.

Ιστορικό της παρούσας νόσου

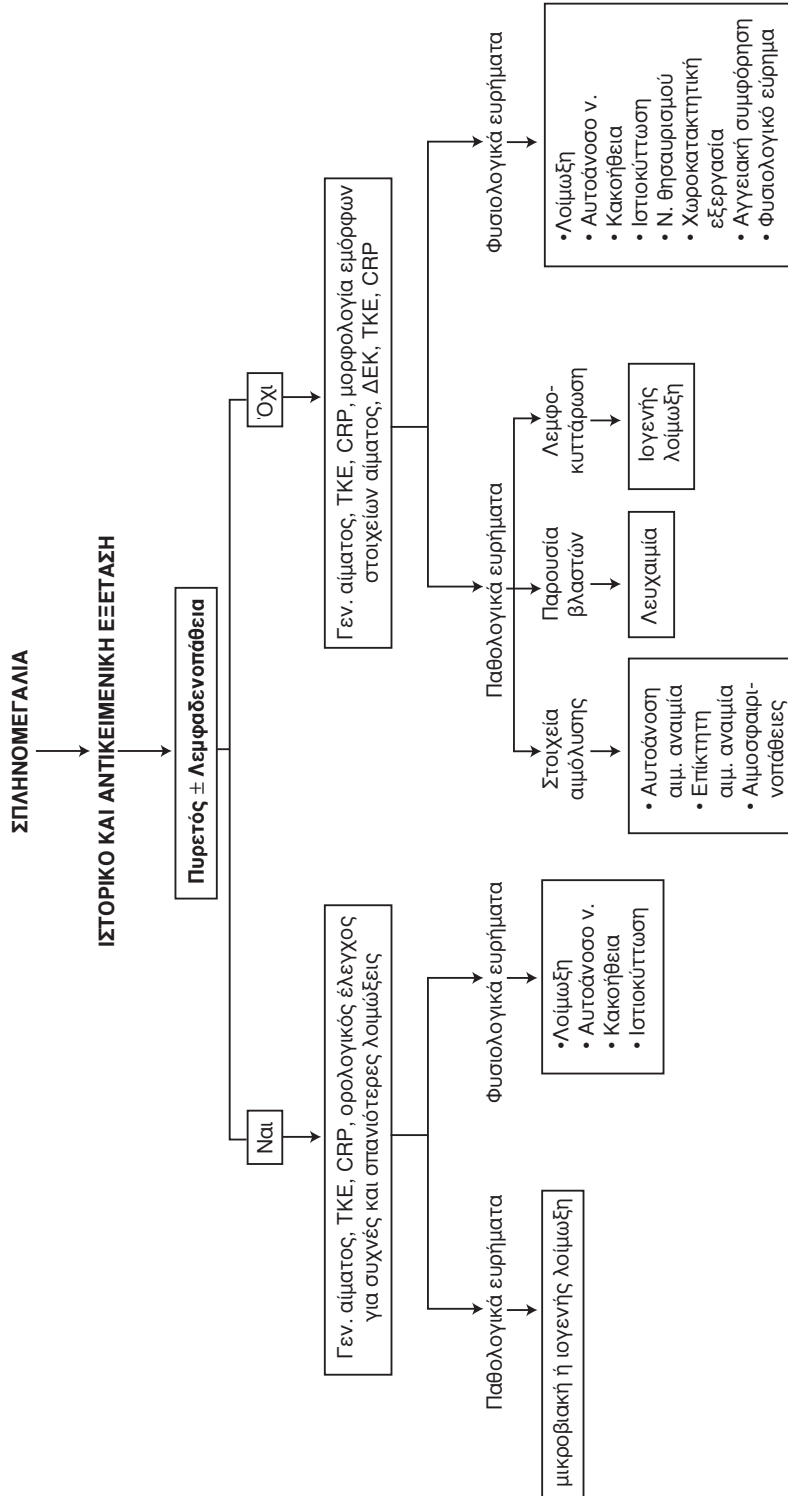
1. Οξεία ή χρόνια νόσος
2. Συνοδά συμπτώματα (πόνος, πυρετός ± ρίγος, απώλεια βάρους, νυκτερινές εφιδρώσεις, οστικά άλγη, κακουχία).

Κληρονομικό ιστορικό

1. Εθνικότητα. Σε ειδικές ομάδες πληθυσμού υπάρχει αυξημένος κίνδυνος εμφάνισης ειδικών διαταραχών, κυρίως αιμολυτικές διαταραχές ή νοσήματα θησαυρισμού. Στις χώρες της Μεσογείου, της Αφρικής και της νοτιοανατολικής Ασίας είναι μεγαλύτερη η συχνότητα μεσογειακών συνδρόμων, δρεπανοκυτταρικής νόσου, έλλειψης G6PD και πυρροβικής κινάσης. Στους εβραίους Ashkenazi είναι συχνή η νόσος Gaucher και η νόσος Niemann-Pick.
2. Ιστορικό αιμολυτικής νόσου. Κληρονομική σφαιροκυττάρωση ή ελλειπτοκυττάρωση.

Ατομικό ιστορικό

1. Ιστορικό καθετηριασμού της ομφαλικής φλέβας κατά την περιγεννητική περίοδο και πιθανή θρόμβωση
2. Συγγενής καρδιοπάθεια
3. Γνωστή αιματολογική διαταραχή (μεσογειακά σύνδρομα, δρεπανοκυτταρική νόσος, κληρονομική σφαιροκυττάρωση ή ελλειπτοκυττάρωση).
4. Ιστορικό χειρουργικών επεμβάσεων (λοιμώξη, θρόμβωση)
5. Μεταγίσεις (ηπατίτιδα)
6. Ιστορικό τραυματισμού στην αριστερή κοιλιακή και κάτω θωρακική χώρα (πιθανό σπληνικό αιμάτωμα)
7. Λήψη ηπατοτοξικών παραγόντων (ηπατίτιδα, πυλαία υπέρταση)
8. Ταξίδια σε περιοχές όπου ενδημούν η ελονοσία, η λείσμανίαση, η σχιστοσωμίαση.



Εκν. 1. Αλγόριθμος διαγνωστικής προσέγγισης σπληνομεγαλίας.

Αντικειμενική εξέταση

1. Μεγάλου βαθμού σπληνομεγαλία (που ορίζεται ως η διόγκωση του σπλήνα που φτάνει κάτω από το ύψος του ομφαλού), παρατηρείται σε περιπτώσεις σπληνικού εγκλωβισμού σε δρεπανοκυτταρική νόσο, στη μεσογειακή αναιμία, στη νόσο Gaucher και σε ορισμένες μόνο περιπτώσεις λευχαιμίας ή πυλαίας υπέρτασης.
2. Πολύ σκληρός σπλήνας κατά την ψηλάφηση οφείλεται συνήθως σε μη-λοιμώδη αίτια.
3. Ηπατομεγαλία συνήθως συνυπάρχει στις περισσότερες περιπτώσεις νοσημάτων με σπληνομεγαλία.
4. Λεμφαδενοπάθεια μπορεί να συνυπάρχει σε λοιμώξεις και νεοπλασίες.
5. Επισκόπηση δέρματος:
 - Ωχρότητα (λόγω αναιμίας από αιμόλυση, διήθηση του μυελού, υπερσπληνισμό)
 - Πετέχειες – πορφύρα (λόγω θρομβοπενίας, από ανεπάρκεια μυελού, αυτοάνοση διαταραχή, υπερσπληνισμό)
 - Ίκτερος (λόγω αιμολυτικής αναιμίας ή ηπατικής νόσου)

- Εξάνθημα (λοιμώξεις, αυτοάνοσα νοσήματα)
6. Αντικειμενικά ευρήματα από το αναπνευστικό και καρδιαγγειακό σύστημα:
 - Αναπνευστική δυσχέρεια (λόγω αναιμίας ή συμφορητικής καρδιοπάθειας)
 - Εμφάνιση νέου φυσήματος (ενδοκαρδίτιδα)
 7. Ψυχοκινητική καθυστέρηση (νοσήματα θησαυρισμού, αυτοάνοσα νοσήματα).

Εργαστηριακός Έλεγχος

Το ιστορικό και η αντικειμενική εξέταση θα κατευθύνουν τον εργαστηριακό και παρακλινικό έλεγχο που αναφέρονται στον πίνακα 2. Εάν ο έλεγχος αυτός δε βοηθήσει στη διάγνωση πιθανό να απαιτηθεί σπληνεκτομή και ιστολογική εξέταση του σπληνικού ιστού. Βιοψία δε γίνεται λόγω του μεγάλου κινδύνου αιμορραγίας^{2-5,7-9}.

Υποσπληνισμός

Ο όρος υποσπληνισμός αναφέρεται είτε σε συγγενή ασπληνία, που μπορεί να συνδυάζεται με κυανωτική καρδιοπάθεια, δεξιοκαρδία, ετεροτο-

Πίνακας 2. Εργαστηριακός και παρακλινικός έλεγχος

Αδρός εργαστηριακός έλεγχος:	γενική αίματος, ερυθροκυτταρικοί δείκτες, ΔΕΚ και μορφολογία εμμόρφων στοιχείων του αίματος στο περιφερικό αίμα (αιμολυτικές διαταραχές, νεοπλασίες, ιογενείς ή πρωτοζωϊκές λοιμώξεις)
Διερεύνηση λοιμώξεων:	καλλιέργεια αίματος, ορολογικός έλεγχος για ιούς (EBV, CMV, HIV), τοξόπλασμα, εξέταση παχιάς σταγόνας για ανίχνευση πλασμωδίου της ελονοσίας, Mantoux
Διερεύνηση αυτοάνοσων νοσημάτων:	TKE, C3, C4, CH50, αντιπυρηνικά, αντικαρδιολιπινικά αντισώματα, ρευματοειδής παράγοντας
Διερεύνηση αιμολυτικής νόσου:	γενική αίματος, ΔΕΚ, ερυθροκυτταρικοί δείκτες, μορφολογία ερυθρών στο περιφερικό αίμα, απποσφαιρίνες ορού, χολερυθρίνη ορού, ουροχολιγόνο ούρων, αντίδραση Coombs, ωσμωτική αντίσταση ερυθρών, προδιορισμός ερυθροκυτταρικών ενζύμων (G6PD, PK)
Διερεύνηση ηπατικής νόσου:	τρανσαμινάσες, γ-GT, αλκαλική φωσφατάση, ολικά λευκώματα και λευκωματίνη, πηκτικός μηχανισμός, χολερυθρίνη ορού, χαλκός ορού, σερουλοπλασμίνη ορού, α1-αντιθρυψίνη
Διερεύνηση πυλαίας υπέρτασης:	υπερηχογραφικός έλεγχος του συστήματος πυλαίας φλέβας, οισοφαγογράφημα, οισοφαγοσκόπηση –γαστροσκόπηση (ανίχνευση κισμών οισοφάγου)
Διερεύνηση διηθητικών νοσημάτων:	μυελόγραμμα, βιοψία μυελού, ενζυμική μελέτη για μεταβολικά νοσήματα
Βιοψία λεμφαδένων:	όταν συνυπάρχει συστηματική λεμφαδενοπάθεια
Απεικονιστικός έλεγχος:	υπερηχογραφικός έλεγχος, υπολογιστική και μαγνητική τομογραφία, ραδιοϊσοτοπική μελέτη με Tc 99m

πία των σπλάγχων και ατρησία των χοληφόρων, είτε σε λειτουργικό υποσπληνισμό, όπως συμβαίνει στα νεογνά και ιδιαίτερα στα πρόωρα, σε δρεπανοκυτταρική νόσο (μετά τον 6^ο μήνα της ζωής), σε διηθητικά νοσήματα, μετά από ακτινοβολία του σπλήνα ή μετά από σπληνεκτομή²⁻⁵. Η υποψία του υποσπληνισμού μπορεί να τεθεί, όταν στη μορφολογία ερυθρών στο περιφερικό αίμα ανευρίσκονται τα χαρακτηριστικά σωματίδια Howell-Jolly, που αποτελούν σφαιρικά υπολείμματα του πυρήνα των ερυθροκυττάρων¹⁰⁻¹².

Υπερσπληνισμός

Ο όρος υπερσπληνισμός είναι μη ειδικός και περιγράφει τις καταστάσεις που χαρακτηρίζονται από 1) ελάττωση των κυττάρων μιας ή περισσότερων σειρών των εμμόρφων στοιχείων του περιφερικού αίματος, 2) φυσιολογική ή αυξημένη κυτταροβρίθεια του μυελού των οστών, ως προς τη σειρά που είναι ελαττωμένη στο περιφερικό αίμα, 3) σπληνομεγαλία και 4) διόρθωση των παραπάνω διαταραχών μετά από σπληνεκτομή. Ωστόσο πολλές φορές η διάγνωση τίθεται με λιγότερα από τα 4 αυτά κριτήρια, γεγονός που καταδεικνύει πως ο όρος χρησιμοποιείται κυρίως για να περιγράψει την αυξημένη δραστηριότητα του σπλήνα που οδηγεί σε άλλοτε άλλου βαθμού κυτταροπενία στο περιφερικό αίμα^{2-5,10}. Η θρομβοπενία μπορεί να είναι μέτρια έως σοβαρή (100.000-30.000 /mm³), η αναιμία είναι νορμόχρωμη (Hb 11-9 gr/dl) και τα λευκοκύτταρα έχουν φυσιολογικό τύπο, ενώ η άμεση Coombs είναι αρνητική.

Διαφοροδιαγνωστικά μπορεί να βοηθήσει η δοκιμασία με ραδιοσημασμένα με ⁵¹Cr ερυθρά που μετά την έγχυση καταστρέφονται στο σπλήνα. Η αναλογία της καταστροφής των ερυθρών στο φυσιολογικό σπλήνα/ήπαρ είναι 1, στον υπερσπληνισμό είναι 1,5-2 και στην αιμόλυση είναι >3,0¹⁰.

Σπληνεκτομή

Η σπληνεκτομή λόγω των σοβαρών ανεπιθύμητων ενεργειών και κυρίως του κινδύνου σοβαρής σήψης, έχει σαφείς και αυστηρές ενδείξεις²⁻⁶. Βοηθάει θεραπευτικά σε αιματολογικές διαταραχές όπως σε ιδιοπαθή θρομβοπενική πορφύρα, αυτοάνοση αιμολυτική αναιμία, συγγενείς αιμολυτι-

κές αναιμίες που οφείλονται είτε σε διαταραχές της ερυθροκυτταρικής μεμβράνης (σφαιροκυττάρωση, ελλειπτοκυττάρωση) είτε σε αιμοσφαιρινοπάθειες (μεσογειακά σύνδρομα, δρεπανοκυτταρική νόσος)¹¹. Ακόμη ένδειξη για σπληνεκτομή αποτελούν οι περιπτώσεις χρόνιου και σοβαρού υποσπληνισμού που σχετίζονται με αναιμία, θρομβοπενία, λευκοπενία ή παγκυτταροπενία. Χειρουργικές ενδείξεις σπληνεκτομής αποτελούν οι τραυματισμοί, οι όγκοι και οι κύστες του σπλήνα¹²⁻¹⁴. Είναι σημαντικό να σημειωθεί πως στις περιπτώσεις τραυματισμού γίνεται προσπάθεια διατήρησης του σπληνικού ιστού, όποτε αυτό είναι δυνατό, ή αυτομεταμόσχευση μικρών τμημάτων σπληνικού ιστού στο μεσεντέριο¹⁵.

Η επιλογή μεταξύ ανοιχτής ή λαπαροσκοπικής σπληνεκτομής αποτελεί αντικείμενο συζητήσεων και διαφωνιών. Πρόσφατες μελέτες εκτιμούν πως η λαπαροσκοπική μέθοδος είναι ασφαλής, σχετίζεται με συντομότερο χρόνο νοσηλείας και συνολικό κόστος συγκρίσιμο με εκείνο της ανοιχτής¹⁶⁻¹⁷.

Ο μεγαλύτερος κίνδυνος μετά από σπληνεκτομή, όπως και σε παιδιά με συγγενή ασπληνία ή λειτουργικό υποσπληνισμό είναι οι λοιμώξεις²⁻⁵. Στις περιπτώσεις μερικής σπληνεκτομής ή αυτομεταμόσχευσης, καθώς δεν είναι γνωστός ο ακριβής βαθμός σπληνικής λειτουργίας, θα πρέπει να ακολουθηθούν οι ίδιοι κανόνες προφύλαξης όπως και στις περιπτώσεις ασπληνίας. Οι ασθενείς αυτοί είναι περισσότερο ευαίσθητοι σε λοιμώξεις από μικρόβια με πολυσακχαριδικό περίβλημα όπως ο στρεπτόκοκκος της πνευμονίας (σε ποσοστό 50%-90%), ο αιμόφιλος της γρίπης τύπου Β, ο μηνιγγιτιδόκοκκος και ο στρεπτόκοκκος της ομάδας Α^{2-5,12-14}. Τα μακροφάγα του σπλήνα παίζουν σημαντικό ρόλο στη διήθηση και φαγοκυττάρωση των κυκλοφορούντων μικροβίων ενώ είναι σημαντικός και ο ρόλος του σπλήνα στην παραγωγή αντισωμάτων έναντι πολυσακχαριδικών αντιγόνων. Στις περιπτώσεις σπληνεκτομής ή υποσπληνισμού η ανοσιακή απάντηση είναι επηρεασμένη: αυτό συνίσταται σε μειωμένη παραγωγή αντισωμάτων, ανεπάρκεια οψωνοποίησης, ελαττωμένα επίπεδα IgM, ανεπάρκεια φαγοκυττάρωσης των λευκοκυττάρων λόγω ελαττωμένης σύνθεσης ταφσίνης^{5,12-14,18-19}.

Ο όρος κεραυνοβόλος λοίμωξη μετά από

σπληνεκτομή (overwhelming post-splenectomy infection) αναφέρεται στο σηπτικό σύνδρομο (με ή χωρίς μηνιγγίτιδα ή πνευμονία) με γενικά συμπτώματα σήψης όπως πυρετός, ρίγος, μυαλγίες, κεφαλαλγία, κακουχία που μπορεί να εξελιχθεί ραγδαία σε σηπτικό shock με υπόταση, ανουρία και διάχυτη ενδοαγγειακή πήξη και στο 50% των περιπτώσεων να καταλήξει σε θάνατο στις πρώτες 48 ώρες^{13,18-19}.

Μεγαλύτερο κίνδυνο σοβαρών λοιμώξεων παρουσιάζουν τα βρέφη και παιδιά μικρότερα των 5 ετών και οι σπληνεκτομηθέντες λόγω αιματολογικής διαταραχής. Σημαντικό ρόλο παίζει η κατάσταση του ανοσιακού συστήματος του ασθενούς, καθώς και ο χρόνος από την επέμβαση. Αναφέρεται βιβλιογραφικά ότι το 50%-70% των σοβαρών λοιμώξεων και το 80% κερανοβόλου λοιμώξεως συμβαίνουν τα 2 πρώτα έτη από την επέμβαση, ωστόσο όμως ο κίνδυνος των λοιμώξεων παραμένει ισόβια^{2,5,11-14,18-19}.

Εμβολιασμός έναντι του πνευμονιόκοκκου, του αιμοφίλου της γρίπης τύπου Β και του μηνιγγιτιδόκοκκου θα πρέπει να γίνεται τουλάχιστον 14 ημέρες πριν την σπληνεκτομή ή όσο το δυνατόν νωρίτερα μετά από αυτήν. Δόσεις αναζωπύρωσης γίνονται για το αντιπνευμονιοκοκκικό εμβόλιο κάθε 5-6 χρόνια, ενώ συνιστάται και ετήσιος εμβολιασμός για τον ιό της γρίπης^{11-14,18-19}. Μετά από σπληνεκτομή απαιτείται χορήγηση πενικιλίνης ή αμοξυκιλλίνης ως χημειοπροφύλαξη, ή ερυθρομυκίνης σε ασθενείς με αλλεργία στην πενικιλίνη. Πρόσφατα έχουν χρησιμοποιηθεί και οι συνδυασμοί αμοξυκιλλίνη/κλαβουλανικό οξύ, τριμεθοπρίμη/ σουλφομεθοξαζόλη καθώς και η κεφουροξίμη λόγω εμφάνισης ανθεκτικών στελεχών στην πενικιλίνη, ενώ έχουν προταθεί και η κεφτριαξόνη και κεφοταξίμη^{2-5,11-14,18-19}. Η ενδεδειγμένη διάρκεια χορήγησης χημειοπροφύλαξης δεν έχει σαφώς καθοριστεί αν και οι περισσότεροι συγγραφείς συστήνουν πως πρέπει να είναι ισόβια¹¹⁻¹⁴. Παράλληλα απαιτείται εκπαίδευση των ασθενών και των γονέων τους ώστε να αναζητούν έγκαιρα ιατρική βοήθεια σε κάθε εμφάνιση εμπύρετου νοσήματος, ιδιαίτερα όταν συνοδεύεται από ρίγος ή γενικά συμπτώματα^{5,19}. Σε περιπτώσεις δηγμάτων από σκύλους ή άλλα ζώα απαιτείται αντιβιοτική αγωγή, λόγω ιδιαίτερης ευαισθησίας στο βάκιλλο *Carnocytophaga cynodeg-*

mi (DF-2). Επιπλέον, είναι σημαντικό να γνωρίζουν τον αυξημένο κίνδυνο λοιμώξεων όταν ταξιδεύουν σε χώρες όπου ενδημούν η ελονοσία και η babesiosis και να είναι ιδιαίτερα προσεκτικοί σε πιθανά δήγματα κουνουπιών¹⁸⁻¹⁹.

Βιβλιογραφία

1. Γεωμενής ΑΕ. Ιατρική ανοσολογία. Εκδόσεις Παπαζήση, 2000: 28.
2. Γομπάκης Ν. Θρόμβωση – Λεμφαδενοπάθεια – Σπληνομεγαλία. Στο: Μαλακά-Ζαφειρίου Κ. Παιδιατρική, 2η έκδοση. Θεσσαλονίκη, University Studio Press, 2003: 646.
3. Pearson HA. The spleen and disturbances of splenic function. In: Nathan D, Orkin S, Lampert R, eds. Nathan and Oski's Hematology of Infancy and Childhood. 5th ed. Philadelphia, Pa: WB Saunders Co; 1997: 1051.
4. French J, Camitta B. The spleen. In: Nelson WE. Textbook of pediatrics, 15th ed. WB Saunders Co, 1996: 1438.
5. Hoie W, Sills R. Splenomegaly. Emedicine-pediatrics (<http://www.emedicine.com>).
6. Lane PA. The spleen in children. *Curr Opin Pediatr* 1995, 7: 36-41.
7. Μαλακά-Ζαφειρίου Κ. Σπληνομεγαλία. Στο: Διαφορική διάγνωση στην παιδιατρική, Β' έκδοση. Θεσσαλονίκη, εκδόσεις «Φιλώτας», 1996: 268.
8. Lunzkowsky P. Manual of pediatric hematology and oncology. 2nd ed. Churchill Livingstone, 1995: 277-80.
9. Sills R. H. Practical algorithms in pediatric hematology and oncology. Karger 2003: 50-1.
10. Wallach J. Interpretation of diagnostic tests. 7th edition. Lippincott Williams and Wilkins 2000: 438.
11. 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: 401-6.
12. Davies JM, Barnes R, Milligan D. Update of guidelines for the prevention and treatment of infection in patients with an absent or dysfunctional spleen. *Clin Med* 2002, 2: 440-3.
13. Brigden ML, Pattulo AL. Prevention and management of overwhelming postsplenectomy infection-an update. *Critical care medicine* 1999, 27: 836-42.
14. Benoist S. Median and long-term complications of splenectomy. *Ann Chir* 2000, 125: 317-24.
15. Dessouky NM. Role of splenic autotransplantation in management of thalassemia major in children. *Saudi Med J* 2003, 24: S54-5.
16. Minkes RK, Lagzdins M, Langer JC. Laparoscopic versus open splenectomy in children. *J Pediatr Surg* 2000, 35:

699-701.

17. *Rosen M, Brody F, Walsh RM, Tarnoff M, Malm J, Ponsky J.* Outcome of laparoscopic splenectomy based on hematologic indication. *Surg Endosc* 2002, 16: 272-9.
18. *Castagnola E, Fioredda F.* Prevention of life-threatening infections due to encapsulated bacteria in children with hyposplenism or asplenia: a brief review of current recommendations for practical purposes. *Eur J Haematol* 2003, 71: 319-26.
19. *Brigden ML.* Detection, Education and Management of the Asplenic or Hyposplenic Patient. *Am Fam Physician* 2001, 63: 499-506, 508.

Αλληλογραφία:

N. Γομπάκης
Α' Π/Δ, ΓΠΝ Ιπποκράτειο
Κωνσταντινουπόλεως 49
546 42 Θεσσαλονίκη
Τηλ: 2310 892462

Corresponding author:

N. Gombakis
1st Paediatric Dept
Aristotle University, Hippocraton Hospital
49, Konstantinoupoleos
546 42 Thessaloniki
Greece