

# Informations supplémentaires pour le clinicien

## La vaccination des patients aspléniques : une problématique spécifique

En raison des diverses causes d'asplénie et des multiples professionnels potentiellement impliqués, personne n'est *de facto* responsable de l'immunisation et la vaccination requises. Il y a un manque de connaissances, mais surtout de réflexes et de responsabilité chez les différents médecins traitants ou résidents lorsqu'ils traitent un patient asplénique.

Une étude datant de 2001 en Grande-Bretagne s'attardait justement à quantifier le respect réel des lignes directrices de vaccination chez les patients aspléniques. Dans les 77 cas de sepsis post-splénectomie (SPS) recensés, seuls 31% avaient effectivement reçu le vaccin anti-pneumocoque. Au Québec, l'enquête sur la vaccination de 2016 détaille en partie la couverture vaccinale du pneumocoque. Chez les 18 à 64 ans présentant une « problématique de santé chronique » (dont l'asplénie fait partie), seuls 28% étaient vaccinés.

Des initiatives existent dans les contextes de splénectomie : le diagnostic d'asplénie est évident et des protocoles de vaccination intra-hospitaliers sont en place. Par contre, une étude de 2004, citée dans *The Lancet* en 2011, estimait que dans les centres tertiaires universitaires, la prévalence d'asplénie de cause hématologique, immunologique ou oncologique (54%) était grandement supérieure à celle associée aux chirurgies de splénectomie pour trauma (16%). Il convient donc d'essayer d'augmenter les réflexes et les protocoles de prévention pour les patients des départements autres que chirurgicaux.

De la même manière, les patients eux-mêmes ne sont souvent pas au courant de leur risque accru d'infection sévère : en 2000, en Colombie-Britannique, on estimait que cette ignorance touchait jusqu'à 84% des patients concernés.

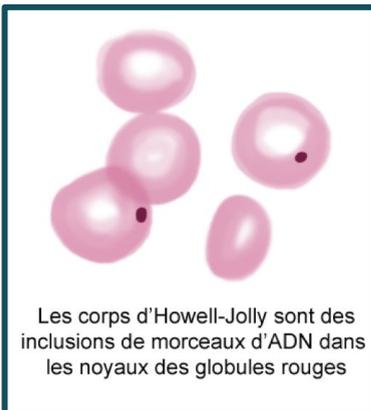
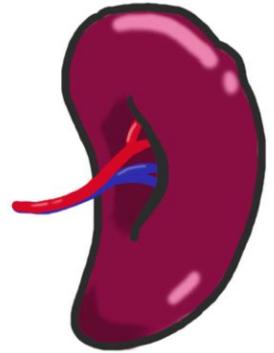
**Ce document, ainsi que la tablette de prescription disponible à l'Hôtel-Dieu de Lévis, se veulent ainsi des outils d'information tant pour le patient que pour le clinicien. L'objectif est de permettre à tous les patients aspléniques d'obtenir leur diagnostic ainsi que tous les conseils de vaccination et de prophylaxie y étant liés.**

## Définitions des termes et principes

### Asplénie et hyposplénie

L'asplénie peut être congénitale, anatomique ou fonctionnelle. Elle se définit comme la perte de fonction des cellules de la rate. On distingue l'insuffisance splénique complète (asplénie), plus souvent chirurgicale (asplénie anatomique), et l'insuffisance splénique partielle (hyposplénisme), qui peut être ou non cliniquement significative.

La rate remplit des fonctions majoritairement hématologiques (particulièrement recyclage des plaquettes, des globules rouges et des globules blancs) et immunitaires (particulièrement défense contre les bactéries encapsulées), toutes altérées en cas d'asplénie.



### Diagnostic de l'asplénie

- Congénitale et anatomique post-splénectomie : facilement à l'histoire et/ou imagerie, en général diagnostiquées d'emblée.
- Asplénie fonctionnelle ou secondaire à un événement thrombotique : tests de laboratoires et imagerie.
- Frottis sanguin : **corps d'Howell-Jolly (pathognomoniques)**.
- Recherche de *pitted erythrocytes* (érythrocytes dénoyautés) : permet une mesure quantitative de l'atteinte de fonction et possiblement une prédiction du retour de fonction post-splénectomie, mais difficilement accessible en milieu hospitalier vu les équipements requis
- Scintigraphie hépato-splénique : pourrait mieux quantifier la perte de fonction, mais moins disponible et plus coûteux.
- Histoire de sepsis ou infections répétées à bactéries encapsulées

## Causes les plus fréquentes d'asplénie

Congénitale	Anatomique	Fonctionnelle
Hyposplénie congénitale isolée Syndromes d'Ivemark et de Stormorken Dystrophie auto-immune avec polyendocrinopathie-candidose-ectodermie (APECED) Syndrome d'hypoparathyroïdie	Traumatique Chirurgicale Embolique Thrombotique Post-irradiation	Hypertension portale Hémoglobinopathies · Anémie falciforme · Thalassémie majeure · Sphérocytose Maladies hématologiques · Post GMO - surtout si GVH associée · Leucémie · Lymphome · Thrombocytémie essentielle Lupus érythémateux disséminé (et autres conditions rhumato) Maladie coéliqua Maladies inflammatoires intestinales Sarcoidose et amyloïdose

## Impact immunologique de l'asplénie

Fonctions immunologiques de la rate :

- Filtration des complexes d'antigènes et d'anticorps
- Filtration des bactéries et éradication des bactéries mal opsonisées de la circulation (en général, bactéries encapsulées)
- Production de peptides qui favorisent la phagocytose et l'action des macrophages de la zone marginale
- Présentation d'antigènes aux lymphocytes T et B – différenciation rapide en cellules mémoires et présentatrices d'antigènes, production d'IgM

Impact de la perte de fonction immunologique :

- Susceptibilité augmentée aux infections, surtout par les bactéries encapsulées
- Diminution des taux de properdine, opsonine et tuft sine, donc diminution de l'activité phagocytaire et des voies alternes du complément

## **OPSI (*overwhelming postsplenectomy infection*) ou SPS (sepsis post-splénectomie)**

Il s'agit d'une entité propre : un sepsis fulgurant pouvant toucher les patients aspléniques.

### Éléments clés

- En général, bactériémies et/ou méningites
- Sepsis secondaire souvent fulminant avec haut taux de mortalité (environ 50%), surtout si le traitement n'est pas initié rapidement
- Bactéries encapsulées à l'avant-plan
- Prévalence somme toute faible sur toute une vie chez les patients aspléniques (1% à 5%), moins prévalent chez les patients post-splénectomie chirurgicale ou traumatique et plus prévalent chez les extrêmes de l'âge
- Peut survenir des années après l'apparition de l'asplénie

### Bactéries concernées

- Pneumocoque (50 à 70% des SPS)
- *Haemophilus influenzae* type b
- *Neisseria meningitidis*
- Parfois : *Capnocytophaga* spp (après morsure ou griffure de chien), *Bordetella holmesii*, *Salmonella* spp (surtout chez anémie falciforme)

### Parasites sanguins intra-érythrocytaires

- *Babesia* spp
- *Plasmodium* spp (surtout *P. falciparum*)



## **La vaccination des patients aspléniques**

Pour diminuer les risques de SPS ou leurs conséquences, la vaccination contre les germes encapsulés est primordiale et trop souvent oubliée. La vaccination devrait être terminée de 10 à 14 jours avant une chirurgie électorale pour splénectomie. Dans le cas d'une splénectomie d'urgence, ou si les vaccins ont été oubliés avant une splénectomie électorale, il faut s'assurer de vacciner la personne avant son congé de l'hôpital, et ce, dès que sa condition est considérée comme assez stable pour la vaccination.

## Au Québec, les patients aspléniques devraient recevoir les vaccins suivants

- Vaccin conjugué contre le pneumocoque (Pevnar)
  - Si jamais le vaccin polysaccharidique contre le pneumocoque (Pneumovax) a déjà été reçu, il faut attendre un an avant d'administrer le Pevnar
- Vaccin polysaccharidique contre le pneumocoque (Pneumovax), à administrer 8 semaines après la dose de Pevnar, avec une dose additionnelle 5 ans plus tard
- Vaccin conjugué quadrivalent contre le méningocoque (Menactra, Menveo, ou Nimenrix), à répéter à tous les 5 ans
- Vaccin contre le méningocoque de sérogroupe B (Bexsero ou Trumenba), à répéter 8 semaines plus tard et ensuite à tous les 5 ans
- Vaccin conjugué contre l'*Haemophilus influenzae* de type B (Act-HIB ou Hiberix)
  - Seulement pour les personnes non immunisées, mais on administrera 1 dose additionnelle à une personne dont la vaccination est complétée et qui doit subir une splénectomie électorive.
- Vaccin contre l'influenza à chaque année



Pour débiter ou compléter une immunisation en externe, on peut toujours référer le patient au CLSC le plus proche avec une simple mention d'asplénie. Les infirmières et infirmiers du Québec ont le droit d'administrer tous les vaccins recommandés dans le protocole d'immunisation du Québec (PIQ) sans aucune prescription médicale. Le personnel infirmier des CLSC applique les recommandations du PIQ et administre tous les vaccins requis selon la condition médicale.

**Un outil d'aide à la prescription des vaccins pour les patients aspléniques a aussi été créé à l'Hôtel-Dieu de Lévis. Ce formulaire de prescription est disponible au [http://bit.ly/info\\_asplenie](http://bit.ly/info_asplenie) et peut servir d'outil pour expliquer l'importance des vaccins au patient asplénique. Il n'est néanmoins pas obligatoire de l'utiliser pour que le patient obtienne les vaccins nécessaires pour sa condition.**

## Prophylaxie

Les sources varient en ce qui a trait à la prophylaxie. Certains experts recommandent une prophylaxie journalière de pénicilline V ou d'amoxicilline dans les situations suivantes :

- Pour la plupart des enfants avec asplénie fonctionnelle ou anatomique jusqu'à l'âge de 5 ans et au moins 1 an après une splénectomie ;
- Pour les enfants ou adultes avec condition immunosuppressive concomitante (ex. : néoplasie hématologique, hypogammaglobulinémie, greffe d'organe solide, maladie hépatique sévère, infection par le VIH), au moins jusqu'à l'âge de 18 ans et parfois tant que l'immunosuppression persiste ;
- Pour les enfants ou adultes avec antécédent de sepsis ou autre infection sévère causée par une bactérie encapsulée, pour lesquels une prophylaxie à vie est souvent considérée ;
- Pour les adultes, jusqu'à 1 an après une splénectomie.

En cas d'allergie à la pénicilline, l'alternative de choix est une céphalosporine de 1<sup>ère</sup> génération selon le type d'allergie à la pénicilline (voir outil d'aide à la décision de l'INESSS), ou sinon l'azithromycine. Par la suite, on privilégie d'abord le traitement rapide des infections si elles surviennent. Certains auteurs préconisent une antibioprofylaxie à vie, mais l'émergence de résistances est préoccupante et empêche d'étendre cette pratique.

Un autre élément de prévention mentionné dans plusieurs lignes directrices dans le monde est le port d'un bracelet MedicAlert ou d'une carte dans le portefeuille qui indique la condition d'asplénie. Au Québec, les bracelets MedicAlert existent, mais ne sont pas couramment recommandés aux patients aspléniques. Plus récemment, la technologie permet également d'inscrire l'information dans la fiche médicale de certains téléphones intelligents (par exemple les iPhones).



**Il est surtout très important d'aviser les patients aspléniques de consulter rapidement dans l'urgence la plus proche en cas de fièvre ou de frissons et de mentionner qu'ils n'ont pas de rate ou qu'ils ont une rate qui ne fonctionne pas normalement. Ils doivent également consulter rapidement en cas d'infection des voies respiratoires s'il n'y a pas d'amélioration rapide. Dans certains cas on peut aussi laisser une prescription d'antibiotique (ex. : amoxicilline/clavulanate ou lévofloxacine) à prendre rapidement en cas de fièvre ou de frissons tout en se dirigeant vers l'urgence la plus proche, le plus rapidement possible.**

## Bibliographie et ressources intéressantes

Ministère de la Santé et des services sociaux du Québec. [Programme d'immunisation du Québec \(PIQ\)](#), dernière mise à jour novembre 2018.

Dubé E, Kiely M, Ouakki M, et al. [Enquête québécoise sur la vaccination contre la grippe saisonnière et le pneumocoque et sur les déterminants de la vaccination : 2016](#). Québec : Institut national de santé publique du Québec (INSPQ), janvier 2017.

Balaphas A, et al. [« Prise en charge du patient splénectomisé en 2015 : recommandations et mise au point. »](#) *Revue médicale Suisse*, 2015; vol 11, pp 1345-1350.

Di Sabatino A, Carsetti R, Corazza GR. [« Post-splenectomy and hyposplenic states »](#). *Lancet* 2011; 378: 86–97.

Waghorn, DJ. [« Overwhelming infection in asplenic patients: current best practice preventive measures are not being followed. »](#) *Journal of Clinical Pathology*, 2001;54:214-218.

Pasternack, MS. (2019). [Prevention of infection in patients with impaired splenic function](#). S. Bond (Ed.), UpToDate.

---

## Droits d'auteurs

Informations recueillies par Florence Côté, résidente en médecine interne à l'Université Laval, en collaboration avec Dr Jeannot Dumaresq, microbiologiste-infectiologue à l'Hôtel-Dieu de Lévis. 2019. Tous droits réservés.

Images gracieuseté de Florence Côté. 2019. Tous droits réservés.

Contact : [florence.cote.1@ulaval.ca](mailto:florence.cote.1@ulaval.ca)

En collaboration avec :

