

MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXVII

Gennaio 2024

numero 1

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

QUANDO PENSARE ALLA SPLENECTOMIA IN PRESENZA DI BETA-TALASSEMIA CON DEPRANOCITOSI?

Giacomo Stera, Elena Legnani, Antonio Grasso

Scuola di Specializzazione in Pediatria - Alma Mater Studiorum, Università di Bologna

Indirizzo per corrispondenza: giacomo.stera@gmail.com

I pazienti portatori di Beta talassemia e contestualmente di anemia falciforme (HbBOS) sono affetti da una forma di malattia moderata-severa caratterizzata da danno endoteliale e trombosi, condizionanti crisi di dolore osseo e anemia con sviluppo di importante **splenomegalia**.

La splenomegalia tende a esacerbare l'anemia e può portare a ipersplenismo (copresenza di piastrinopenia e linfopenia) con possibili crisi vascolari a carico del circolo splenico, sino al sequestro splenico.

Thomas ed Everest sono due bambini di 7 e 13 anni, entrambi con severa splenomegalia (17 cm e 20 cm) e ipersplenismo. Ambedue presentano una condizione di anemia con valori di emoglobina *baseline* tra i 6 e gli 8 g/dl con reticolocitosi. Inoltre, alla luce della contestuale piastrinopenia, non possono essere trattati con il dosaggio pieno di idrossiurea, farmaco in grado di aumentare sia quantitativamente che qualitativamente l'emoglobina. Everest ha inoltre ricevuto indicazione a evitare gli sport da contatto (calcio) al fine di evitare il rischio di rottura splenica.

In base a tali riscontri abbiamo ritenuto di porre indicazione a **splenectomia** in entrambi i casi dopo aver completato il programma vaccinale di protezione per batteri capsulati. La settimana precedente l'intervento Everest si presenta presso il nostro Pronto Soccorso lamentando comparsa di dolore severo in ipocondrio sinistro, astenia e pal-

lore insorti in seguito a una infezione virale simil-influenzale. Il bambino si presenta con emoglobina di 5 g/dl e milza ingrandita (22 cm), reperti suggestivi per sequestro splenico. È stata quindi somministrata terapia antidolorifica con tramadolo e ketorolac ed infuse due aliquote di globuli rossi concentrati (GRC) da 3 ml/kg ciascuna in 6 ore totali, per non esacerbare il rischio di autotrasfusione. A 48 ore dall'inizio della terapia antidolorifica e trasfusionale, il quadro di sequestro è stato risolto con risalita dell'emoglobina a 9 g/dl e ritorno del volume splenico alle dimensioni abituali. È stato quindi confermato l'intervento di splenectomia eseguito per via laparotomica viste le dimensioni, che è decorso senza complicanze.

A un mese dall'intervento i bambini hanno mostrato un rilevante aumento dell'emoglobina (da 6 a 10 g/dl e da 8 a 11 g/dl) con risoluzione degli altri segni ematologici relati all'ipersplenismo. In entrambi i pazienti è stato quindi possibile avviare terapia con idrossiurea, ben tollerata senza comparsa di segni di mielosoppressione.

La splenectomia nei pazienti con microdrepanocitosi, una volta terminate le profilassi vaccinali, può rappresentare una svolta terapeutica, sia per il miglioramento della conta emoglobinica sia per la rimozione del rischio di rottura o sequestro splenico, permettendo di liberalizzare le attività sportive nei pazienti affetti con importanti ricadute sul benessere fisico e psico-sociale.