



Jeroen S. Goede¹

Splenektomie: Gründe und Auswirkungen

Die operative Entfernung der Milz ist für jeden Patienten bei der Indikationsstellung ein sehr beeindruckendes und oft auch verunsicherndes Ereignis im Rahmen einer medizinisch besonderen Situation.

Je mehr Zeit seit diesem Ereignis vergangen ist, desto mehr geraten die Umstände, die zur Splenektomie geführt haben, und auch die langfristig möglichen nachteiligen Folgen für den Patienten und den Mediziner in den Hintergrund. Darum ist es wichtig, die Gründe und Umstände der Splenektomie genau zu dokumentieren. Diese Information muss Teil der persönlichen Anamnese in jedem ärztlichen Bericht sein. Idealerweise trägt der Patient diese Informationen zusammen mit weiteren wichtigen Angaben zum Impfstatus, am besten in Form eines «Splenektomie-Passes» oder als Teil des Impfbüchleins, auf sich.

Gründe der Splenektomie

Die Umstände, die zu einer fehlenden Milz führen, sind sehr heterogen. Gemäss einer im Jahre 2011 publizierten Studie aus einem öffentlichen Spital in Irland [1] erfolgten etwa 60% der Milzentfernungen ungeplant, nach einem Trauma oder bei einer ausgedehnter als präoperativ geplanten Bauchchirurgie (Nephrektomie, Kolektomie, Gastrektomie, Ösophagektomie). Nur bei etwa 40% der Patienten war die Milzentfernung elektiv, etwa die Hälfte der Indikationen bei diesen Patienten wurde auf dem Boden neoplastischer Erkrankungen gestellt. Bei der anderen Hälfte erfolgte der Eingriff im Rahmen nicht maligner hämatologischer Erkrankungen wie einer Immuntrombozytopenie oder einer Hereditären Sphärozytose (Tabelle 1). Die Altersverteilung der Patienten mit Zustand nach Splenektomie ist sehr breit. In oben genannter Untersuchung lag diese zwischen 16 und 86 Jahren. Neben diesen sehr gemischten Ursachen für eine Splenektomie darf die Häufigkeit einer nicht funktionsfä-

higen Milz (anatomische oder funktionelle Asplenie) nicht unterschätzt werden. Diese besteht bei einem Teil der Patienten mit hereditär bedingter chronischer Hämolyse (z.B. homozygote Sichelzellanämie) und bei Patienten mit Zustand nach allogener und autologer hämatopoietischer Stammzelltransplantation, teilweise nach intensiven Poly-Chemotherapien sowie nach Milzbestrahlung. Bei funktioneller Asplenie muss mit einem gleich hohen Infektionsrisiko wie bei Zustand nach chirurgischer Splenektomie gerechnet werden. Diese Daten und Überlegungen zeigen, dass es den «typischen Patienten mit Zustand nach Splenektomie» nicht gibt. Um diese Information nicht zu verpassen, ist deswegen in der Praxis eine systematische Befragung von neuen Patienten nach vorangegangenen chirurgischen Eingriffen oder eine Abdomensonografie zur Klärung zentral. Klinische Hinweise wie abdominale Narben und gehäuft erythrozytäre Einschlüsse im Blutbild in Form von Howell-Jolly-Bodies können wichtige Hinweise für eine Asplenie sein.

Splénectomie: raisons et incidences

Les raisons qui conduisent à une splénectomie sont extrêmement variées. Chez environ deux tiers des patients, celle-ci intervient de manière imprévue à la suite d'un traumatisme ou de complications postopératoires. Pour un tiers des cas environ, la splénectomie est réalisée pour des raisons thérapeutiques et/ou diagnostiques. Là encore les diagnostics posés sont très divers, si bien que les personnes ayant subi une splénectomie sont d'âge très variable. Après une splénectomie, en plus des risques d'infection, il faut particulièrement faire attention aux risques accrus de thrombose du système veineux portal; c'est pourquoi il convient après une ablation de la rate de prévoir une prévention de la thrombose par voie médicamenteuse pendant au minimum quatre semaines. Parmi les affections hématologiques non malignes qui peuvent conduire à une indication de splénectomie, la sphérocytose héréditaire occupe une place non négligeable au niveau du diagnostic. Il est très important de la distinguer d'une stomatocytose pour une indication de splénectomie.

Risiken einer Splenektomie

Eine Reihe von Untersuchungen zeigt, dass Patienten mit Zustand nach Splenektomie und mit funktioneller Asplenie ungenügend über daraus resultierende zu erwartende Risiken informiert sind. Neben den infektiologischen Risiken, die in einem separaten Themenartikel in der aktuellen Ausgabe der «pipette» besprochen werden, gelten Thrombosen im portalen Venensystem als weiteres gesichertes Risiko bei Patienten mit Splenektomie. Während des ersten Halbjahres nach erfolgter Milzentfernung ist dieses am

Häufigkeitsverteilung der Indikationen zur Splenektomie gemäss [1]

Elektive Splenektomie	40%	Immuntrombozytopenie	15%
		Lymphoproliferationen	11%
		Pankreaschirurgie	6%
		Myeloproliferationen	2%
		Hämolytische Erkrankung	2%
		Diverse Neoplasien	4%
Ungeplante Splenektomie	60%	Traumatisch bedingt	20%
		Intraoperativ bei Nephrektomie	11%
		Intraoperativ bei Kolektomie	11%
		Intraoperativ bei Gastrektomie	9%
		Intraoperativ bei Ösophagektomie	7%
		Intraoperativ bei Adrenalektomie	2%

¹ Chefarzt Hämatologie, Medizinische Onkologie und Hämatologie, Kantonsspital Winterthur



höchsten und nimmt anschliessend deutlich ab. Nach Splenektomie wird deswegen eine konsequente Thromboseprophylaxe mit niedermolekularem Heparin während mindestens vier Wochen nach der Operation empfohlen. Die nach Splenektomie physiologisch vorhandene Thrombozytose ist kein separater Risikofaktor für Thrombosen. Die aktuelle Datenlage rechtfertigt keine Behandlung mit Acetylsalicylsäure. Die Patienten müssen jedoch über die meist unspezifischen abdominalen Symptome einer Pfortaderthrombose aufgeklärt werden, sodass beim Auftreten von Beschwerden eine diesbezüglich rasche Diagnostik erfolgen kann.

Die hereditäre Sphärozytose

Unter den nicht malignen hämatologischen Erkrankungen die zur Indikation einer Splenektomie führen, nimmt die hereditäre Sphärozytose diagnostisch eine besondere Rolle ein. Sowohl die hämolytische Intensität als auch die zugrunde liegenden Veränderungen der erythrozytären Membran sind bei der hereditären Sphärozytose ausgesprochen heterogen. Sie reichen von schweren Hämolyse, die bereits im frühen Kindesalter diagnostiziert werden, bis zu sehr milden Varianten, die oft erst durch einen Zufallsbefund

«Den typischen Patienten mit Zustand nach Splenektomie gibt es nicht.»

einer vergrösserten Milz im späten Erwachsenenalter entdeckt werden. Am häufigsten sind die Membranproteine Spectrin, Bande 3 und Ankyrin verändert. In jedem dieser Proteine können sehr unterschiedliche Mutationstypen auftreten, was ein einfaches genetisches Screening erschwert. Deswegen erfolgt die Diagnosestellung primär über den Phänotyp. Bei leicht vergrösserter Milz, intermittierender Retikulozytose und einem MCHC im oberen Referenzbereich muss bei negativem Coombs-Test an eine hereditäre erythrozytäre Membranopathie gedacht werden. Die Diagnostik kann anschliessend mittels osmotischer Resistenzprüfung oder der deutlich sensitiveren Ektazytometrie fortgeführt werden.

Mit dieser Untersuchung wird die Verformbarkeit der Erythrozyten über den Elongationsindex (EI) in der y-Achse bei sich kontinuierlich verändernder Osmolalität (x-Achse) untersucht und mit Normalkontrollen verglichen. In Abbildung 1 ist eine vollständig normale Untersuchungskurve einer Ektazytometrie dargestellt. Bei einer klassischen hereditären Sphärozytose ist die Verformbarkeit der Erythrozyten im gesamten untersuchten Osmolali-

tätsspektrum vermindert und führt dadurch, wie in Abbildung 2 dargestellt, zu einer symmetrischen Abnahme der Fläche unter der Ektazytometriekurve. Bei klassischer hereditärer Sphärozytose und deswegen anhaltend symptomatischem Patienten ist nach Splenektomie mit sehr hoher Wahrscheinlichkeit mit einer deutlichen Besserung der hämolytischen Aktivität und der Beschwerden zu rechnen. Leider trifft dies bei der phänotypisch sehr ähnli-

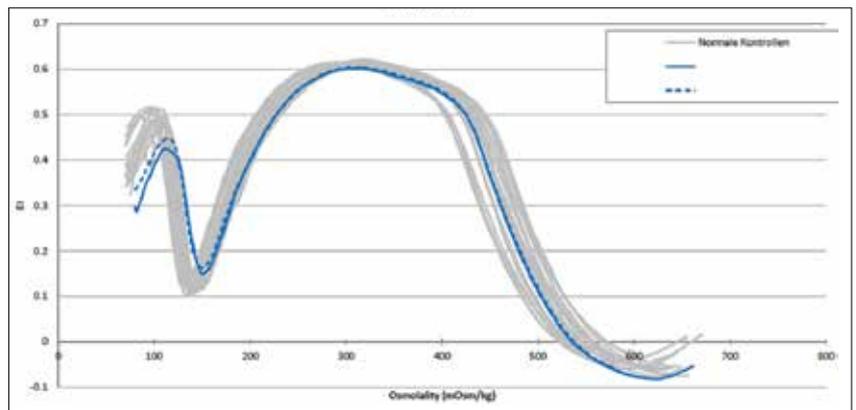


Abbildung 1: Unauffällige Ektazytometrie

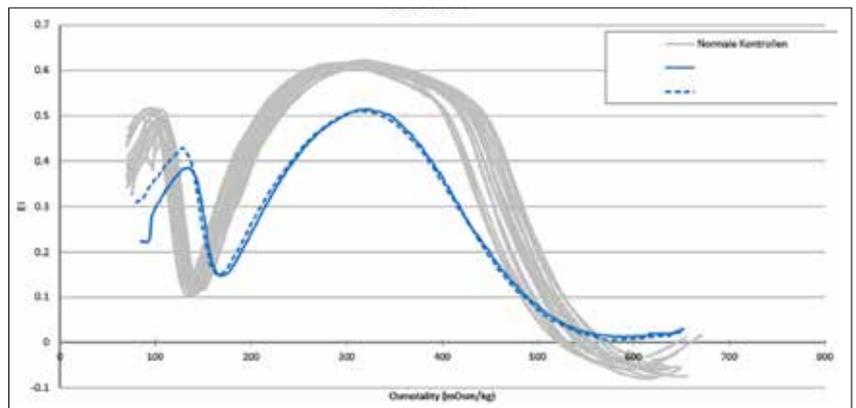


Abbildung 2: Ektazytometrie bei typischer hereditärer Sphärozytose

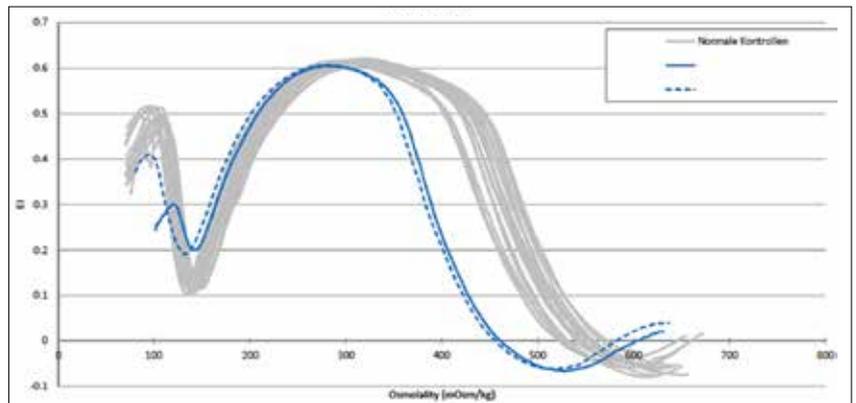


Abbildung 3: Ektazytometrie bei dehydrated hereditary stomatocytosis (DHS), früher auch als hereditäre Xerozytose bezeichnet



chen hereditären Stomatozytose nicht zu. Bei dieser etwa 10-mal seltener als die hereditäre Sphärozytose auftretende Gruppe von Erkrankungen ist primär die Permeabilität der erythrozytären Membran für Kationen (primär Natrium und Kalium) gestört, und eine Splenektomie führt oft zu keiner Besserung. Sie ist aufgrund einer möglichen Thrombophilieneigung nach erfolgter Splenektomie sogar kontraindiziert. Abbildung 3 zeigt den ektazytometrischen Befund eines Patienten mit dehydrierter hereditärer Stomatozytose (DHS, früher auch als hereditäre Xerozytose bezeichnet). Bei dieser Diagnose findet sich im Vergleich zu den Normalkontrollen eine Linksverschiebung der ganzen Ektazytometrie-kurve. Da diese Abgrenzung primär im

Hinblick auf eine mögliche Splenektomie von Bedeutung ist, sollte diese Untersuchung bei allen Patienten erfolgen, wo diese therapeutische Option erwogen wird.

Zusammengefasst gilt es zu berücksichtigen, dass der Verlust der Milz in jedem Lebensalter aufgrund sehr unterschiedlicher Umstände auftreten kann. Bei jenem Drittel der Patienten, wo die Milzentfernung elektiv erfolgt, muss vor diesem irreversiblen Eingriff diagnostisch alles Notwendige unternommen werden, um die richtige Indikationsstellung so gut wie möglich zu sichern.

Korrespondenz
Jeroen.Goede@ksw.ch

Literatur

1. McHugh SM, O'Donnell J, Leahy A, Broe P. Transforming management of patients undergoing splenectomy in an Irish teaching hospital. Ir J Med Sci 2011;180:655-659.



UC-1000

Halbautomatisiertes Urin-Analysesystem für die klinische Chemie

- Mehrwert durch Mikroalbumin und Kreatinin
- Zwei Teststreifen zur Wahl – mit 10 oder 12 Parametern
- EDV-Integration in Urin-automationssysteme möglich
- Vollwertiges Teil der UN-Automationslösung und ideal als Backup-System
- Analyseergebnis in weniger als einer Minute



LEU
URO
BLD
BIL
KET
GLU
CRE
ALB
PRO
PH
SG
NIT

ALB/CRE-Quotient (nur 12S)
PRO/CRE-Quotient (nur 12S)

Manuelle Eingabe:
Farbe/Trübung