

Vårdplaneringsgruppen för pediatrik hematologi

Vårdprogram Splenektomi

Rekommendationer vid Splenektomi och aspleni

Uppdaterat 2012 för VPH av Anders Åhlin och Ulf Tedgård
Ursprungligen skrivet av Kerstin Berglind, Göran Elinder och Anders Åhlin

Innehåll

Bakgrund	3
Rekommendationer	3
Vaccinationer	4
Antibiotikaprofylax	5
Behandling vid akut bakteriell infektion	5
Förslag till text till ID- kort	6
Referenser	7

Vårdplaneringsgruppen för Pediatrik Hematologi (VPH) är en arbetsgrupp inom Barnläkarföreningens (BLF) delsektion/intresseförening för hematologi och onkologi. Vår målsättning är att förbättra vården av barn och ungdomar med hematologiska sjukdomar. Att utveckla vårdprogram är ett led i detta arbete. Övriga vårdprogram samt information om utbildningsdagar mm finns på BLF:s hemsida: <http://www.blf.net/onko/page4/index.html> som enklast hittas genom att söka efter "VPH" eller "VPH-gruppen" på Google eller annan sökmotor.

Rekommendationer vid splenektomi och aspleni

Bakgrund

Erfarenhet och befintliga studier, visar att splenektomi, medfödd aspleni och funktionell aspleni är förenad med risker i form av ökad förekomst av svåra och ibland livshotande infektioner med fulmant sepsis, meningit eller pneumoni s.k. "OPSI", overwhelming post-splenectomy infection. OPSI är oftast orsakat av pneumokocker (50–90% av fallen) följt av haemofilus influenzae typ b och meningokocker. Andra mindre vanliga agens som ge upphov till OPSI är E Coli, Pseudomonas aeruginosa och Capnocytophaga canimorsus (vid hundbett). **Risken för svår infektion är störst hos barn under 2 år och under de närmaste åren efter mjältförlusten, men kvarstår i princip under hela livet och anses öka igen efter 50 års ålder.** På senare tid har det också kommit rapporter om ökad risk för vaskulära komplikationer hos vissa patientgrupper efter splenektomi, något som dock inte berörs vidare i detta vårdprogram (för mer information se ref Cray SE & Buchanan GR, Blood 2009).

Funktionell aspleni eller hyposplenism uppstår tidigt i livet hos alla med sicklecellanemi, men förekommer sekundärt även hos många med andra hematologiska/onkologiska sjukdomar, efter benmärgstransplantation, vid lever- och tarmsjukdomar (celiaki och IBD), vid HIV/AIDS och flera andra tillstånd. Det saknas en robust, standardiserad och enkel test för att fastställa hyposplenism, men funktionell aspleni kan misstänkas om Howell-Jolly kroppar detekteras i blodprov och mer pålitligt om man med interferensmikroskop finner en ökad mängd "pitted erythrocytes" eller säkrast med isotopundersökning av mjältfunktionen (Di Sabatino et al, Lancet 2011).

Rekommendationer

För att i möjligaste mån undvika OPSI bör splenektomi uppskjutas till efter 5-6 års ålder, eller så länge det är praktiskt möjligt, men får individualiseras pga. grundsjukdomens svårighetsgrad. Patienten och familjen skall vara välinformerade både muntligt och skriftligt avseende riskerna för svåra infektioner, och hur dessa förebyggs och behandlas. Denna information måste kontrolleras och upprepas. Patienten bör vara försedd med ID-handling som informerar om patientens tillstånd. Patienten ska om möjligt före operation vaccineras mot pneumokocker, meningokocker och haemofilus influenzae typ b och därefter revaccineras efter behov (se nedan). Patienterna skall ha antibiotikaproylax postoperativt.

Exempel på indikationer för elektiv splenektomi är kongenital sfärocytos med transfusionsberoende, frekventa hemolytiska kriser och med stigande ferritin-nivåer > 1000. Låg ålder (< 2år) avtar successivt, som relativ kontraindikation. Vid misstanke om Kongenital sfärocytos skall stomatocytos uteslutas, då splenektomi ej har effekt vid denna ovanliga sjukdom. Vid ITP utgör relativa indikationer svåra blödningstillstånd, terapieresistens och uttalade biverkningar som tillväxthämning. Möjligheten till partiell splenektomi kan övervägas.

Information. Patient/föräldrar skall återkommande informeras om ökad risk för allvarliga infektioner och åtgärder för att begränsa dessa.

- Patienten skall förstå hur potentiellt allvarlig sepsis är och hur snabbt den förlöper.
- Patienten skall uppmanas att söka akut vård vid feber >38 grader, speciellt vid frossa eller systemiska symtom, och erbjudas undersökning snarast. Djurbett bör behandlas på samma sätt.
- Patienter som ej står på kontinuerlig antibiotikaproylax ska vid feber > 38 grader omedelbart ta antibiotika i förskriften dos och därefter uppsöka sjukvård
- Patienten skall informera nya läkare/ tandläkare om sitt aspleniska/hyposplena tillstånd.
- Patientjournalen skall tydligt informera att patienten är splenektomerad eller lider av funktionell aspleni och innehålla information om hur akut feber handläggs.

Viktigt med särskilda rekommendationer vid resor:

- Aspleniska patienter skall vara mycket noga med att inta profylax mot falciparum malaria där det förekommer endemiskt.
- Patient som inte tar antibiotikaproylax skall på resa ha med sig antibiotika för hela restiden. Vid val av antibiotika skall hänsyn tas till lokala resistensmönster.
- Patienten skall skydda sig mot infekterande miljöfaktorer på resa, dvs. bära skyddande kläder, undvika myggbett, använda myggnät nattetid i malaria endemiska områden.

Vaccinationer

Före planerad splenektomi

Pneumokockvaccin:

Om barnet < 2 år följ Prevenar 13[®] grundvaccineringschema enligt FASS.

Om barnet > 2år och ej fått 13 valent konjugerat pneumokockvaccin ges Prevenar 13[®], 10 veckor före op. Dessutom ges 23-valent pneumokock vaccin, Pneumovax[®], 8 veckor efter Prevenar och minst två veckor före splenektomi. Om man är i tidsbrist kan man förkorta tiden mellan Prevenar 13[®] och Pneumovax[®] till 1 månad.

Hib vaccin:

Om barnet < 2 år följ Act-Hib[®] grundvaccineringschema enligt FASS.

Om barnet >2 år ges 1 dos minst två veckor före operation om barnet ej är grundvaccinerat.

Meningokockvaccin:

Om barnet är <1 år ge konjugerat meningokockvaccin NeisVac C[®] två doser om 0,5 ml vardera, med ett intervall på minst två månader mellan doserna med sista vaccination minst två veckor för op.

Om barnet är 1-2 år ges en dos NeisVac-C[®] minst två veckor för op.

Om barnet > 2år ge Menveo[®], ett 4 valent konjugerat meningokockvaccin minst två veckor före op.

Menveo[®] är ännu bara godkänt i Sverige för barn > 11 år. FDA har emellertid godkänt det för barn > 2år. Det finns vetenskap som stöder användande av vaccinet för friska barn från 2 månaders ålder

Om traumatisk splenektomi eller medfödd aspleni

Ge samma vaccinationer såsom ovan, 2 veckor efter operation, eller vid diagnos av aspleni. Menveo[®] och Prevenar13[®] rekommenderas till dem som tidigare fått okonjugerat vaccin.

Efter traumatisk eller planerad splenektomi, konstaterad aspleni eller hyposplenism

Pneumovax ges vart tredje till vart 5e år. Man kan överväga att upprepa Prevenar13® men vetenskap för detta saknas. Vi vet inte heller ännu huruvida Menveo® och Act-Hib® skall upprepas för denna patientgrupp. Här får man invänta ytterligare studier.

- Årlig influensavaccination rekommenderas.
- Om immunitet saknas mot varicellae bör vaccination ges.
- Vaccination får aldrig inge falsk känsla av säkerhet eftersom svåra infektioner kan förekomma ändå. Vaccinerna täcker ej heller alla förekommande serotyper.

Antibiotikaprofylax

Penicillin V 12,5 mg/kg kroppsvikt och dostillfälle, 2 dostillfällen per dygn.

- Tvådosförfarande är sannolikt nödvändigt för säkrast skydd. Följsamhet i behandlingen avgör val av behandling. Dygnsdosen motsvarar den i FASS rekommenderade penicillindosen vid halsfluss.
- Alla splenektomerade personer bör behandlas minimum 2 år postoperativt med profylaktisk antibiotika då det är störst risk under denna tid.
- Alla små barn skall ha profylaktisk antibiotika till minst 5 års ålder (se vidare nedan!)
- Val av antibiotika, penicillin eller amoxicillin, måste avvägas gentemot följsamhet, resistensförhållanden samt förekomst av biverkningar.
- Efter 5 års ålder finns varierande rekommendationer, såsom kontinuerlig behandling fram till 15-20 års ålder, livslång behandling eller omedelbar behandling vid feber följt av mycket snar läkarkontakt. Det senare fordrar egen medverkan och mycket god information. Då vetenskapliga studier ännu saknas för bästa tillvägagångssätt bör behandlande doktor individualisera behandlingen efter patient och situation, och registrera detta.
- Antibiotikaprofylax skall rabatteras då aspleni och funktionell hypospleni är att jämföra med sjukdom.

Om beslut tas att förse patienten med "vid behov" -antibiotika, skall patienten ha antibiotika mot pneumokocker tillgängligt att tas vid febersjukdom, speciellt om omedelbar sjukvård inte finns tillgänglig. Antibiotika ges då så snart temperaturen är > 38 grader, dvs. före transport till läkare. *Patienten skall undersökas av läkare redan samma dag.*

Behandling vid akut bakteriell infektion, eller misstanke därpå

Patient som utvecklar en bakteriell infektion trots profylaktiska åtgärder (antibiotika, vaccination) skall omedelbart transporteras till sjukhus och ges intravenös antibiotika. I första hand ges högdos cefotaxim alternativt ceftriaxon eftersom de har effekt vid meningit och penicillinresistens. Om odling visar känslighet för penicillin och meningit inte är förhanden är bensylpenicillin en logisk fortsättningsbehandling. Även om OPSI vanligen är orsakad av pneumokocker, meningokocker och Haemophilus influenzae typ b, så måste man ibland även överväga annan etiologi (se *Bakgrund*)

1. Om patienten söker i öppenvård:

- Omedelbar iv dos av Bensylpenicillin 100-150mg/kg/dygn innan transport till sjukhus.
Det är lämpligt att ta en blododling omedelbart innan penicillininjektionen, men injektionen får inte fördröjas av problem med provtagning.

2. På sjukhus:

- Cefotaxim eller ceftriaxon i sepsisdos.
Om växt av *S pneumoniae* byt till
- Bensylpenicillin iv.

I vissa fall är penicillinresistenta pneumokockisolat även resistenta eller intermediärt känsliga mot cefalosporiner. Om denna resistens misstänks måste man ta vancomycin i beaktande.

Förslag till text till ID- kort

X-sta sjukhus
Hematologkliniken tel. 012-345678

N.N. 98 11 12 – XXXX

saknar mjälte efter splenektomi. Denna person har ökad risk för bakteriella infektioner och allmän blodförgiftning (sepsis). Rekommenderas därför att vid feber eller påverkat allmäntillstånd omedelbart söka läkare för ställningstagande till antibiotikabehandling.
Pneumokockvaccination genomförd 2010

Dept. of Haematology. Phone 012-345678

NN. 98 11 12 – XXXX

is splenectomized. There is a risk for overwhelming septicemia. Thus, this person is recommended, in case of fever or altered consciousness, to immediately seek emergency medical care in order to be evaluated and started on antibiotic treatment.

Sammanställt av Anders Åhlin, överläkare, Sachsska barnsjukhuset och Ulf Tedgård, överläkare, Barn- och ungdomsmedicinska kliniken, SUS Malmö. Godkänt av VPH.

Referenser

Crary SE & Buchanan GR. Vascular complications after splenectomy for hematologic disorders *Blood*. 2009 Oct 1;114(14):2861-8. Review.

Davies JM, Lewis MP, Wimperis J, Rafi I, Ladhani S, Bolton-Maggs PH. Review of guidelines for the prevention and treatment of infection in patients with an absent or dysfunctional spleen: prepared on behalf of the British Committee for Standards in Haematology by a working party of the Haemato-Oncology task force. *Br J Haematol*. 2011 Nov;155(3):308-17

Di Sabatino A, Carsetti R, Corazza GR. Post-splenectomy and hyposplenic states. *Lancet*. 2011 Jul 2;378(9785):86-97. Review.

Halperin SA, Diaz-Mitoma F, Dull P, Anemona A, Ceddia F. Safety and immunogenicity of an investigational quadrivalent meningococcal conjugate vaccine after one or two doses given to infants and toddlers. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis*. 2010 Mar;29(3):259-67.

Kühne T, Blanchette V, Buchanan GR, Ramenghi U, Donato H, Tamminga RY, Rischewski J, Berchtold W, Imbach P; Intercontinental Childhood ITP Study Group. Splenectomy in children with idiopathic thrombocytopenic purpura: A prospective study of 134 children from the Intercontinental Childhood ITP Study Group. *Pediatr Blood Cancer*. 2007 Nov;49(6):829-34.

Price VE, Dutta S, Blanchette VS, Butchart S, Kirby M, Langer JC, Ford-Jones EL. The prevention and treatment of bacterial infections in children with asplenia or hyposplenia: practice considerations at the Hospital for Sick Children, Toronto. *Pediatr Blood Cancer*. 2006 May 1;46(5):597-603. Review.