



## Conduite à tenir en cas de... situations particulières (splénectomie, hémoglobinopathie) ?

Evidence Based Medicine

Recommandations officielles

Avis des experts

### Hémoglobinopathie

La drépanocytose et la thalassémie sont des hémoglobinopathies héréditaires, à transmission autosomique récessive. Elles sont dues à une mutation du gène d'une des chaînes de la globine. L'électrophorèse de l'hémoglobine en permet le diagnostic.

L'association d'un lupus et d'une hémoglobinopathie est très rare, moins de 40 cas rapportés dans la littérature [1, 2]. A ce jour, il n'y a pas de recommandation spécifique ni d'avis d'experts publié sur l'utilisation du belimumab chez les patients atteints d'hémoglobinopathies. Aucun cas de patient atteint d'une hémoglobinopathie (drépanocytose ou thalassémie) et traité par belimumab n'a été signalé ou publié.

En théorie, le belimumab n'est pas contre-indiqué chez les patients atteints d'hémoglobinopathie. Si le médecin est confronté à cette situation, il faudra comme cela est toujours conseillé chez ces patients, lutter contre la déshydratation et les carences vitaminiques, contrôler au mieux l'anémie, vérifier les vaccinations avant de démarrer le traitement. L'utilisation du belimumab chez un patient atteint de drépanocytose sévère pourrait accroître le risque infectieux en raison d'un fréquent asplénisme fonctionnel.

Une antibioprofylaxie au long cours par oracilline (2.000.000 UI/j) pourra être discutée. La vaccination par vaccins conjugués contre le pneumocoque (Prevenar13<sup>®</sup>), *Haemophilus influenzae* de type b (Act HIB<sup>®</sup>) et le méningocoque (Méningitec<sup>®</sup>, Menjugatekit<sup>®</sup> ou Neisvac<sup>®</sup>) et la vaccination anti-grippale annuelle sont déjà indiquées chez ces patients.

### Splénectomie

A ce jour, il n'existe aucune donnée rapportant l'utilisation du belimumab chez des patients/patientes splénectomisés. Cette situation en théorie exposerait à un risque accru d'infection et il faudra surveiller l'application des recommandations indiquées en cas de splénectomie [3] :

- traiter par pénicilline V (oracilline, 2.000.000 UI/j) pendant 2 ans
- vacciner le patient avant la splénectomie si possible en utilisant des vaccins conjugués :
  - Prévenar13<sup>®</sup> suivie au moins 2 mois plus tard d'une injection de Pneumo23<sup>®</sup> contre le pneumocoque [4], Prevenar13<sup>®</sup> dispose aujourd'hui en France d'une AMM dans toutes les tranches d'âge, mais n'est à ce jour remboursé que chez les patients d'âge ≤5 ans ou ≥50 ans (Voir fiche « Vaccination ») ;
  - Act HIB<sup>®</sup> contre *Haemophilus influenzae* de type b ;
  - Méningitec<sup>®</sup>, Menjugatekit<sup>®</sup> ou Neisvac<sup>®</sup> contre le méningocoque.

Un traitement par belimumab n'entraîne pas de diminution des protections immunitaires obtenues au cours de vaccinations ultérieures puisque les études de dosages des anticorps sériques, notamment anti-pneumococciques chez les patients ayant reçu un

traitement par belimumab ne montrent pas de diminution de ces taux après traitement [5]. De même aucune donnée n'est disponible sur la réalisation de splénectomie chez des patients lupiques en cours de traitement par belimumab. En théorie, il existerait une majoration du risque infectieux et une antibioprophylaxie par cefazoline (2g IV avant l'intervention suivie d'une réinjection d'1 g si l'intervention dure plus de 4h) pourrait être discutée pour prévenir les complications infectieuses immédiates. Le traitement par belimumab pourra être repris après cicatrisation complète. Une antibioprophylaxie au long cours par oracilline (2.000.000 UI/j) associée aux vaccinations par vaccins conjugués est alors recommandée.

### Références

1. Castellino G, Govoni M, Padovan M et al. B thalassaemic trait and systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* 2005;64:653-54.
2. Maamar M, Mezalek Z, Harmouche H. Systemic lupus erythematosus associated with sickle cell disease: a case report and literature review. *J Med Case Rep* 2012;6:366-75.
3. Recommandations de l'HAS 2012. Vaccinations des personnes immunodéprimées ou aspléniques.
4. Haut Conseil de la Santé Publique. Vaccination des personnes immunodéprimées et aspléniques. Recommandations. Rapport 2012.
5. Stohl W, Hiepe F, Latinis KM et al. Belimumab reduces autoantibodies, normalizes low complement levels and reduces select B cell populations in patients with systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 2012;64:2328-37.