

Sferocitoza ereditară - diagnostic, tratament chirurgical și rezultate. O revizie a literaturii

Simona Manciu^{1,2}, Emil Matei^{1,2}, Bogdan Trandafir²

¹Carol Davila University of Medicine and Pharmacy, Bucharest, Romania

²Department of General Surgery and Liver Transplantation, Fundeni Clinical Institute, Bucharest, Romania

Rezumat

Sferocitoza ereditară este o maladie congenitală, caracterizată prin anemie hemolitică, ce afectează membranele eritrocitelor. Manifestările clinice variază de la forme aproape asimptomatice la forme severe, ce necesită transfuzii. Diagnosticul se bazează pe examenul clinic, hemograma cu numărul reticulocitelor, prezența unui istoric familial și teste de laborator specific, cum ar fi testul EMA (eosin-5-maleimide binding test) sau testul AGLT (Acidified Glycerol Lysis Time). Splenectomia este considerată tratamentul standard în formele moderate până la severe de boală. Totuși, este cunoscut faptul că splenectomia totală expune pacientul la complicații infecțioase, uneori letale, ceea ce a determinat indicarea acestei metode cu precauție. Astfel splenectomia subtotală sau parțială a devenit o alternativă de tratament fezabilă. Aceasta reduce distrugerea eritrocitelor, în timp ce conservă funcția imună a splinei. Majoritatea studiilor au arătat beneficii certe, pe termen scurt, după splenectomie, în cazul acestor pacienți. Totuși, până în prezent, rezultate pe termen lung certe, adică pe o perioadă de peste 5 ani de urmărire postoperatorie, încă lipsesc.

Cuvinte cheie: sferocite, hemoliză, citometrie în flux, splenectomie, rezultate pe termen lung