# Rottura splenica spontanea in corso di mononuleosi infettiva acuta: descrizione di un caso



L. Greco, E. De Gennaro, A. Degara, U. Papa

Ospedale di Tione di Trento U.O. Chirurgia Generale

### Introduzione

La rottura spontanea della milza è un evento che si verifica raramente in corso di Mononucleosi Infettiva (MI), interessando infatti solo lo 0.1-0.5% dei pazienti colpiti da tale patologia.

Tuttavia per la difficoltà della diagnosi, per il rapido peggioramento della sintomatologia e per la sua modesta incidenza, tale complicanza deve essere considerata un'emergenza chirurgica.

La mortalità legata a questa evenienza è dello 0.001-0.003% (1). Nel 1941 King (2) descrisse per primo un caso di rottura spontanea di milza in corso di MI.

Un'attenta revisione della letteratura è stata eseguita nel corso degli anni da vari Autori tra i quali Orloff e Peskin nel 1958 (3), con la conclusione che ne sono stati descritti poco meno di cento casi.

La diagnosi di certezza si fonda, a nostro avviso, sui criteri proposti da Rutkow (4) nel 1978.

Questi criteri ricavati dall'Autore dalla osservazione di 18 casi di rottura splenica spontanea pre vedono: l'assenza di anamnesi positiva per traumi importanti nelle sei settimane precedenti la rottura, la conferma ematologia e serologica della diagnosi di MI, la presenza di segni e sintomi dovuti alla MI e soprattutto la determinazione istologica delle alterazioni strutturali provocate dalla MI.

## Abstract

SPONTANEOUS SPLENIC RUPTURE DUE TO IN-FECTIOUS ACUTE MONONUCLEOSIS: CASE RE-

Infectious mononucleosis is an acute, viral, illness associa ted with a high incidence of splenomegaly. Spontaneous sple nic rupture is a rare but life - threatening complication of infectious mononucleosis. The authors report the case of a 19 - year - old patient with an infectious mononucleosis causing a spontaneous splenic rupture. When rupture occurs the mortality has been significant. The spleen may be vulnerable for the histopathologic changes that occur as a result of this illness. Two thirds of patients with infectious mono nucleosis develop an enlarged spleen, but in only 0,5 % of all patients will it rupture. Abdominal pain and tachycar dia are unusual in uncomplicated infectious mononucleosis and should alert a doctor to the possibility of spontaneous splenic rupture. The diagnosis of splenic rupture may be confirmed in a variety of ways. In this patient ultrasound and Rutkow's criteria may aid in establishing the diagnosis. In patients with infectious mononucleosis suspected of having rupture of the spleen, a rapid but thorough asses sment and prompt implementation of appropriate manage ment should minimize the associated morbidity and mor tality. On the basis of review of the medical literature and of our own experience, we advocate emergent splenectomy for spontaneous splenic rupture in patients with infectious

Key words: Infectious mononucleosis, Spontaneous rupture of the spleen.

## Caso clinico

Paziente di sesso femminile di 18 aa, viene ricoverata per episodio lipotimico con vomito alimentare e stato di malessere generale. Riferisce, da alcuni giorni, febbricola, astenia, anoressia, cefalea mattutina, angina e linfoadenopatia laterocervicale, sottomandibolare e nucale. L'anamnesi patologica è negativa per recenti episodi traumatici ed interventi chirurgici. All'esame obiettivo presente P.A. 70/60 mm Hg, temperatura ascellare di 37° C, pallore cutaneo, mucose ipoirrorate, polso piccolo e tachisfigmico, addome trattabile senza segni di peritonismo, fegato e milza palpatoriamente normali, peristalsi presente e valida, segno di Kehr assente. L'esplorazione digitale del retto evoca modesto dolore allo sfondato del Douglas, l'obiettività toracica è negativa. L'ispezione dell'orofaringe evidenzia la presenza sulla tonsilla palatina sinistra di piccole membrane biancastre, i linfonodi aumentati di volume appaiono mobili e non dolenti. Nel sospetto clinico di MI viene pertanto eseguito un esame emocromocitometrico completo dal quale si rileva un modesto stato di anemia ed una leucocitosi con linfocitosi ed inoltre si effettua uno striscio di sangue periferico nel quale si repertano cellule mononucletae atipiche a citoplasma basofilo. La paziente viene sottoposta a terapia infusiva per normalizzare la PA, ma il peggioramento delle condizioni generali con comparsa di segni di peritonismo induce alla esecuzione di ecotomografia addominale (ETG) che segnala la presenza di abbondante versamento endoperitoneale e di una vasta area di lacerazione della capsula splenica accompagnata da raccolta fluida periviscerale. Si trasfonde la paziente con alcune unità di emazie concentrate e si sottopone ad intervento di laparotomia esplorativa che conferma la diagnosi ecotomografica di rottura splenica. Si procede quindi a splenectomia totale. Durante il decorso post – operatorio compare in IV giornata versamento pleurico basale sinistro, ed in VII giornata piastrinosi con 766.000 piastrine. La paziente viene dimessa in XIV giornata chirurgicamente guarita.

### Discussione

La rottura spontanea di milza è la più comune causa di morte in pazienti con MI ed è dunque da considerarsi una vera urgenza chirurgica, che se sottovalutata o misconosciuta, puo' mettere a rischio la vita del paziente. Tra le patologie in grado di causare la rottura splenica spontanea, la MI è seconda solo alla malaria. Rawsthorne (6) descrive un solo caso in quattordici anni in una città di 400.000 abitanti; Lee (7) invece ne riporta due casi in tredici anni prendendo in esame una popolazione di 300.000 persone. La rottura spontanea della milza si verifica, con maggiore frequenza, tra la II e la IV settimana dalla comparsa della MI (10). Questo evento è la conseguenza di modificazioni istologiche, per altro già ben descritte da Smith e Custer (8), che sovvertono la struttura parenchimale del viscere, fino a provocarne la lacerazione capsulare per l'aumento della pressione al suo interno. Tale drammatica complicanza si verifica in sostanza per l'infarcimento emorragico e per i fenomeni trombotici ed infartuali dovuti alla massiva infiltrazione dell'organo da parte dei linfociti atipici della MI e di piastrine. La sintomatologia più frequentemente osservata nei pazienti è rappresentata da febbre, faringodinia, cefalea, astenia; il dolore addominale diffuso compare nel 90% dei casi con o senza segni di peritonismo; la tachicardia, la splenomegalia palpabile, il segno di Kehr compaiono nel 50% dei casi di rottura d'organo. L'esecuzione di uno o più esami emocromocitometrici permette di stabilire una condizione di anemia e di leucocitosi con linfocitosi spiccata; la conferma di tale dato viene fornita dalla lettura dello striscio di sangue periferico che evidenzia la presenza dei linfociti atipici caratteristici della MI. In accordo con altri Autori abbiamo accertato che, sebbene in corso di MI con una modesta epatomegalia, cioè nell'86% dei casi, vi sia un lieve e transitorio rialzo dei valori di AST, ALT e Bilirubinemia, tali valori tuttavia si elevano in maniera più severa quando avviene la rottura spontanea della milza. Le metodiche strumentali utilizzate nella diagnosi sono la TC e l'ETG addominale. Quest'ultima possiede una sensibilità diagnostica dell'88%, una specificità del 99% ed un'accuratezza del 97% nel rivelare la presenza di versamento libero peritoneale e si rivela inoltre spesso fondamentale nella valutazione dell'entità della lesione capsulare. Tuttavia, l'incapacità di tipizzare e di quantizzare con precisione la natura del versamento libero, ne costituisce un limite, risolto poi dall'impiego della TC addominale come presidio fondamentale per la pianificazione del trattamento e per il follow-up. L'utilizzo del Lavaggio peritoneale diagnostico (DPL), rimane ancora oggi importante, sebbene si tratti di una tecnica invasiva, nella valutazione di una lesione splenica con sanguinamento ed emoperitoneo. Tale metodica è stata proposta da Root nel '65 e poi soppiantata da ETG e TC. Purtuttavia, attualmente restano indicazioni assolute al DPL, tutte quelle condizioni in cui per limiti strutturali o per condizioni cliniche ostacolanti l'esame, quali enfisema sottocutaneo ed obesità, non si possa effettuare una ETG o una TC. Appare evidente che l'uso diagnostico del DPL rappresenta un errore qualora si preveda di optare per un trattamento conservativo. Concordiamo con la maggior parte degli Autori nel ritenere la splenectomia l'intervento chirurgico di scelta in caso di rottura splenica spontanea in corso di MI (9). Le motivazioni che ci portano a privilegiare questo tipo di trattamento sono le seguenti: il virus della MI altera in toto il parenchima dell'organo, indebolendone la struttura; la splenorraffia o la resezione polare della milza non rappresentano dunque interventi risolutivi poiché la patologia colpisce tutto l'organo che non è quindi più funzionale. La splenectomia rimane comunque per il chirurgo un intervento impegnativo e non scevro da complicanze, tra le quali il versamento pleurico basale reattivo sinistro, la piastrinosi e le polmoniti da germi capsulati. L'unica alternativa terapeutica da prendere in considerazione è l'attesa solo però se il paziente è emodinamicamente stabile e si trova sotto costante monitoraggio ecografico ed in una struttura dove sia presente una TC, un'emoteca ed un reparto di Terapia Intensiva. La complicanza più temibile conseguente all'asportazione della milza è rappresentata dall'Opsy Syndrome (OS) una sepsi fulminante gravissima provocata da agenti patogeni capsulati quali S.Pneumoniae, N. Meningitidis, H. Influenzae ed altri, che può manifestarsi nei pazienti immunodepressi e quando si verifichi un deficit dell'attivazione del complemento, come accade nei pazienti splenectomizzati. In questi soggetti si manifesta con una frequenza 540 volte superiore rispetto alla popolazione generale, anche se è interessante sottolineare che in Letteratura non sono stati mai descritti casi di OS in pazienti con MI splenectomizzati. Per questo motivo, ed anche perché comunque il rischio di infezioni in seguito all'asportazione della milza è molto più elevato nei bambini, mentre la MI è una malattia tipica dell'età adolescenziale, riteniamo quindi che l'intervento più indicato in caso di rottura della milza in corso di MI sia la splenectomia.

#### Riassunto

La MI è una comune patologia virale dal decorso benigno, che però in rarissimi casi si complica e può provocare la rottura spontanea della milza. Abbiamo voluto descrivere questo caso clinico per evidenziare la drammaticità di tale complicanza, che è la più rara e più grave della Mononucleosi Infettiva. La bassissima incidenza di questa eventualità e la sua subdola manifestazione clinica rendono alquanto difficoltosa la diagnosi. Secondo la nostra opinione, per il trattamento di questa pericolosa complicanza, si impone nella quasi totalità dei casi, la necessità di un intervento chirurgico di splenectomia totale.

## Bibliografia

- 1) Evrard S., Mendoza-Burgos L., Mutter D., Vartolomesi S., Marescaux J.: *Management of splenic rupture in infectious mononu cleosis.* Eur J Surg, 159:61-63, 1993.
- 2) King R.B.: Spontaneous rupture of the spleen in infectious mono-nucleosis. N Engl J Med, 224:1058-1060, 1941.
- 3) Orloff M.J., Peskin G.W.: Spontaneous rupture of the normal spleen. Surg Gynecol Obstet, 106:1-11, 1958.
- 4) Rutkow I.M.: Rupture of the spleen in infectious mononucleosis: a critical review. Arch Surg, 113:718-720, 1978.
- 5) Farley D.R., Zietlow S.P., Bannon M.P., Farnell M.B.: Spontaneous rupture of the spleen due to infectious mononucleosis. Mayo Clin Proc, 67:846-853, 1992.
- 6) Rawsthorne G.B., Cole T.P., Kyle J.: Spontaneous rupture of the spleen in infectious mononucleosis. Br J Surg, 57:396-398, 1970.
- 7) Lee P.W.R., Whittaker M., Hall T.J.: Spontaneous rupture of the spleen in infectious mononucleosis. Postgrad Med J, 52:725-726, 1976.
- 8) Smith E.B., Custer R.P.: Rupture of the spleen in infectious mono-nucleosis. Blood, 1:317-333, 1946.
- 9) Vitello J.: Spontaneous rupture of the spleen in infectious mononu-cleosis: a failed attempt at nonoperative therapy. J Ped Surg, 11:1043-1044, 1988.
- 10) Azzario G., Clerico G., Veglio M., Bosco L.: Rottura spontanea di milza in corso di mononucleosi infettiva. Min Chir, 45:611-613, 1990.

Autore corrispondente:

Dott. Luigi GRECO
U.O. Chirurgia Generale
Ospedale Mandamentale Tione di Trento - TN
Via Ospedale, 8
38079 TIONE DI TRENTO - TN