

Una malattia con decorso "sotto-sopra"

FRANCESCO MASSEI

Clinica Pediatrica, Ospedale "S. Chiara", Università di Pisa

Simone è un ragazzo di 16 anni che ci viene inviato per una febbre che si protrae da oltre venti giorni, ultimamente associata a un quadro ematologico non del tutto chiaro.

La sua storia è molto particolare, ed è per questo che la proponiamo così come è stata raccontata dallo stesso Simone e dai genitori.

IL DIARIO DELLA MALATTIA

1° giorno (un po' di febbre)

Compare febbre elevata (39-39,5 °C), inizialmente isolata e con scarso impegno generale. Il medico di famiglia, consultato telefonicamente, "rassicura" e consiglia terapia antipiretica (paracetamolo).

2° giorno (insiste la febbre)

Continua la febbre. Non c'è rinite, non c'è tosse, ma sono presenti algie diffuse. Viene proseguito l'antipiretico.

3° giorno (febbre e mal di pancia)

Insiste la febbre ma compaiono dolori addominali che diventano via via più importanti. Il medico curante, nuovamente consultato, rileva un addome poco trattabile, con "difesa"; in serata le condizioni generali di Simone si fanno chiaramente compromesse, l'aspetto diviene sofferente e si decide pertanto un ricovero immediato in Ospedale nel sospetto di un "addome acuto da probabile appendicite".

4° giorno (entra in scena il chirurgo)

Le condizioni generali e l'obiettività addominale del ragazzo sono tali da indurre il chirurgo a una laparotomia d'urgenza: il quadro è quello di un "emoperitoneo da rottura splenica"; per questo motivo il chirurgo esegue immediatamente la splenectomia.

5°-10° giorno (la febbre non recede)

Le condizioni generali di Simone migliorano decisamente, ma la febbre persiste. L'esame obiettivo, gli accertamenti di laboratorio e quelli strumentali non consentono di identificare alcun focolaio infettivo; viene comunque effettuata una terapia antibiotica a largo spettro per via endovenosa (cefalosporine di III generazione + aminoglicosidi), senza apparenti modificazioni della curva termica.

16° giorno (a casa... ma con la febbre)

Dopo 7 giorni di degenza Simone, ancora febbrile, viene dimesso, con l'indicazione di proseguire a domicilio la terapia antibiotica e di effettuare un nuovo controllo clinico.

17° giorno (un po' di mal di gola e...)

Persiste la febbre, ma compare faringodinia importante.

Il medico rileva la presenza di essudato tonsillare e linfadenomegalia cervicale dolente e dolorabile.

19° giorno

Vengono eseguiti nuovi accertamenti di laboratorio, tra cui un emocromo che evidenzia una leucocitosi (26.100/mm³) con linfo monocitosi, e numerose cellule "atipiche" allo striscio periferico (FL% N29 L50 M10 LUC 11).

Il medico curante esegue un bolo di terapia cortisonica (1 mg/kg di 6-metil-prednisolone) per via endovenosa.

20° giorno (la visita in Clinica)

Vediamo Simone in ambulatorio.

Le sue condizioni generali sono modicamente scadute: il ragazzo accusa una fastidiosa faringodinia con ostruzione nasale, e presenta ancora febbrecola.

Si notano l'edema delle palpebre superiori, una linfadenopatia cervicale (davanti e

dietro lo sternocleidomastoideo), dolente e dolorabile, l'essudato pseudomembranoso di colorito biancastro a livello della superficie di entrambe le tonsille (Figura 1).

I nostri esami sono a questo punto "tautologici": VES 18 mm/h, GB 19.520/mm³ (FL% N70 E1 L23 M6), monotest positivo.

LA DIAGNOSI

La diagnosi finale è perciò di mononucleosi infettiva (MI), che è esordita con una complicanza (rottura splenica e conseguente emoperitoneo), mentre solo tardivamente si sono manifestati i sintomi e i segni più tipici della malattia (l'angina, l'interessamento linfonodale, l'ostruzione nasale, l'edema delle palpebre superiori).

CONSIDERAZIONI

La MI in età pediatrica ha un decorso assolutamente "benigno", anche se nel 20% dei casi si presenta con complicanze che coinvolgono vari organi e apparati. In un ampio studio su 113 pazienti pediatrici (6 mesi-17 anni) non si osservava alcun caso di rottura di milza (Tabella I).

La rottura della milza in corso di MI è considerata un evento raro nell'adulto (0,2%), mentre nel bambino la frequenza è sicuramente più bassa e limitata a segnalazioni di casi aneddotici. Il trauma (anche se di modesta entità) ne rappresenta la causa principale, ma talora la rottura splenica avviene in modo apparentemente spontaneo. Di fronte a un paziente affetto da MI e importante splenomegalia alcuni Autori consigliano di praticare sempre una delicata palpazione addominale, per evitare ogni inutile traumatismo.

È opportuno ricordare che di fronte a ogni



Figura 1. Angina pseudomembranosa.

COMPLICANZE
DELLA MONONUCLEOSI
INFETTIVA IN ETÀ PEDIATRICA

Complicanze	%
<i>Respiratorie</i>	
Polmonite	5,3
Severa ostruzione delle vie aeree	3,5
<i>Neurologiche</i>	
Convulsioni	3,5
Meningite/encefalite	1,8
Paralisi periferica del nervo facciale	0,9
Sindrome di Guillain-Barré	0,9
<i>Ematologiche</i>	
Plastrinopenia con sindrome emorragica	3,5
Anemia emolitica	0,9
<i>Infettive</i>	
Batteriemia	0,9
Faringotonsilliti ricorrenti	2,7
<i>Epatiche: ittero</i>	1,8
<i>Renali: glomerulonefrite</i>	0,9
<i>Genitali: orchite</i>	0,9

Tabella I

paziente affetto da MI che improvvisamente sviluppi dolori addominali, segni di irritazione peritoneale o addirittura di shock, è doveroso prendere in considerazione un quadro di rottura splenica.

La rottura della milza si verifica più frequentemente durante la seconda settimana di malattia.

Nel caso di Simone, che per la sua età è da considerarsi un adulto a tutti gli effetti, l'esordio della MI si è verificato con una complicità della malattia, e questo ha contribuito a ritardare notevolmente la diagnosi finale: soltanto a distanza di circa tre settimane dall'esordio, l'infezione da virus di Epstein-Barr si è manifestata con segni a tutti noi più familiari, come la linfadenopatia cervicale, l'ostruzione nasale, l'edema delle palpebre superiori e soprattutto l'angina pseudomembranosa. Tutto questo ("un decorso sotto-sopra") non ci deve meravigliare, dal momento che è segnalato in letteratura che talora alcune manifestazioni della MI, a causa della loro gravità o del loro esordio insolitamente precoce (ad esempio la rottura della milza nel caso di Simone), possono rendere difficoltosa la diagno-

si, fino a quando non compaiano i segni più tipici della malattia. Tutto questo è accaduto nel nostro caso.

Un'ultima annotazione. Al momento della nostra visita in ambulatorio, lo striscio ematico periferico mostrava un quadro di leucocitosi neutrofila che contrastava chiaramente con il precedente esame eseguito a domicilio, dove era evidente il caratteristico reperto di attivazione linfocitaria; il mutamento della formula leucocitaria verso una neutrofilia era verosimilmente da attribuire alla terapia cortisonica iniziata dal medico curante.

Bibliografia

1. Sumaya CV, Ench Y. Epstein-Barr Virus Infectious Mononucleosis in children: I. Clinical and general laboratory findings. *Pediatrics* 1985;75:1003-10.
2. Jenson HB. Epstein-Barr Virus. In: Nelson, Textbook of Pediatrics, Behrman RE, Kliegman RM, Jenson HB (eds), W.B. Saunders Co. 2000:977.
3. Sumaya CV. Epstein-Barr Virus (Infectious Mononucleosis). In: Gellis & Kagan, Current Pediatric Therapy, W.B. Saunders Co. 1999:114.