

• U • C •

FMUC FACULDADE DE MEDICINA  
UNIVERSIDADE DE COIMBRA

MESTRADO INTEGRADO EM MEDICINA – TRABALHO FINAL

JOÃO MANUEL FERREIRA FUSTIGA

***Esplenomegália em Pediatria e a sua interação com a Cirurgia - a propósito de um caso clínico***

CASO CLÍNICO

ÁREA CIENTÍFICA DE CIRURGIA PEDIÁTRICA

Trabalho realizado sob a orientação de:  
PROFESSORA DOUTORA MARIA FRANCELINA DE SOUSA CRUZ LOPES  
DRA. ANA CRISTINA DE OLIVEIRA BRETT

ABRIL/2019



**FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA**

**ESPLENOMEGÁLIA EM PEDIATRIA E A SUA  
INTERAÇÃO COM A CIRURGIA –  
A PROPÓSITO DE UM CASO CLÍNICO**

**João Manuel Ferreira Fustiga<sup>1</sup>**

**Ana Cristina de Oliveira Brett<sup>2,3</sup>**

**Maria Francelina Lopes<sup>2,4</sup>**

- 1. Mestrado Integrado em Medicina, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Portugal**
- 2. Clínica Universitária de Pediatria, Faculdade de Medicina, Universidade de Coimbra, Portugal**
- 3. Unidade de Infeciologia, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal**
- 4. Serviço de Cirurgia Pediátrica e Queimados, Hospital Pediátrico, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, Portugal**

**E-mail: [j.fustiga94@gmail.com](mailto:j.fustiga94@gmail.com)**

## **RESUMO**

Introdução: A esplenomegália predispõe à ruptura esplênica espontânea ou traumática. As principais etiologias de ruptura espontânea são causas infecciosas, hematológicas e neoplásicas.

Caso-clínico: Adolescente de 17 anos com dor no hipocôndrio esquerdo após traumatismo da grelha costal durante a prática de futebol. Apresentava-se hemodinamicamente estável. Os exames imagiológicos mostraram hepato-esplenomegália, hematoma subcapsular e laceração esplênica de grande dimensão, com hemoperitôneo, sem hemorragia ativa, sendo a lesão classificada em grau III na escala de lesões esplênicas da *American Association for Surgery for Trauma*, com risco moderado segundo a *World Society of Emergency Surgery*. Foi decidido realizar uma abordagem conservadora (AC), com boa evolução clínica. A carga viral positiva para vírus Epstein-Barr (EBV) confirmou infecção aguda. Após seis meses de seguimento, sempre assintomático, apresentava IgM positiva para EBV (com diminuição progressiva) e carga viral negativa.

Discussão: Apesar da imagiologia permitir a identificação e caracterização de lesões esplênicas, o estado hemodinâmico é crucial para a orientação terapêutica, que varia entre AC, angioembolização ou laparotomia. A persistência de IgM positiva para EBV pode ocorrer vários meses após a infecção aguda.

Conclusão: A AC decorreu sem intercorrências, com evolução favorável. A investigação serológica permitiu o diagnóstico de infecção aguda por EBV com seroconversão lenta.

**Palavras-chaves:** Esplenomegália, infecções por Vírus Epstein-Barr, ruptura esplênica, pediatria

## **Splenomegaly in Pediatrics and its interaction with surgery - a case report**

### **ABSTRACT**

Introduction: Splenomegaly predisposes to spontaneous or traumatic spleen rupture. The main aetiologies of spontaneous rupture are infection, and haematologic or oncologic diseases.

Case-report: Seventeen-year-old adolescent with left upper quadrant abdominal pain after chest wall injury during a football game. He was haemodynamically stable. Imagiologic exams showed hepatosplenomegaly, severe laceration and subcapsular spleen haematoma, with hemoperitoneum, without active bleeding, and the lesion was classified as grade III by the *American Association for Surgery for Trauma* spleen trauma classification, with moderate risk according to the *World Society of Emergency Surgery*. Non-operative management (NOM) was the treatment of choice, with a good outcome. Positive Epstein-Barr virus (EBV) viral load confirmed acute infection. After six months of follow-up, always asymptomatic, he had positive (but reducing) IgM for EBV and negative viral load.

Discussion: Even though imaging allows the identification and characterisation of splenic lesions, haemodynamic status is crucial to establish the best therapeutic choice between NOM, angioembolisation or laparotomy. The persistence of positive IgM for EBV may occur several months after an acute infection.

Conclusion: NOM occurred without complications, with a good outcome. Serological investigation helped to diagnose an EBV acute infection with slow seroconversion.

**Keywords:** Splenomegaly, Epstein-Barr Virus infections, splenic rupture, paediatrics

## INTRODUÇÃO

O baço é o órgão sólido mais frequentemente lesado nos traumatismos abdominais fechados (25 a 30% dos doentes), sendo que a *World Society of Emergency Surgery* (WSES) define quatro graus de lesões esplênicas de acordo com a gravidade (Tabela I).<sup>1,2</sup>

**Tabela I.** Estratificação do risco das lesões esplênicas pela *World Society of Emergency Surgery* (WSES), em associação com a escala de lesões esplênicas da *American Association for Surgery for Trauma* (AAST)

Estratificação do risco segundo a WSES	Escala de WSES	Mecanismo de lesão	Escala de AAST	Estabilidade hemodinâmica
Minimo	I	Fechado ou Penetrante	I – II	Sim
Moderado	II	Fechado ou Penetrante	III	Sim
	III	Fechado ou Penetrante	IV-V	Sim
Grave	IV	Fechado ou Penetrante	I-V	Não

Em idade pediátrica, o mecanismo de trauma é semelhante ao do adulto, estando associado a lesões de alta energia, incluindo por veículos motorizados, ferimentos de pedestres, lesões desportivas ou maus tratos.<sup>1,2</sup> Os sinais de trauma esplênico podem incluir dor no quadrante superior esquerdo com irradiação escapular esquerda, choque hipovolémico ou dor abdominal generalizada.<sup>1,2</sup> A ecografia abdominal e a tomografia computadorizada (CT) com contraste permitem a avaliação das lesões esplênicas e estratificar o grau segundo a escala de *American Association for Surgery for Trauma* (AAST) (Tabela II).<sup>1,2</sup>

**Tabela II -** Classificação de lesões esplênicas pela *American Association for Surgery for Trauma* (AAST)

Grau	Descrição da lesão	
I	Hematoma	Subcapsular, < 10% da área de superfície
	Laceração	Laceração capsular, < 1 cm de profundidade
II	Hematoma	Subcapsular, 10-50% da área da superfície
	Laceração	Intraparenquimatoso, < 5 cm 1 a 3 cm de profundidade sem envolvimento da vasculatura trabecular
III	Hematoma	Subcapsular, > 50% da área de superfície ou expandindo Intraparenquimatoso > 5 cm, Rutura de hematoma subcapsular ou parenquimatoso
	Laceração	Laceração > 3 cm de profundidade ou envolvimento da vasculatura trabecular
IV	Laceração	Laceração comprometendo vasculatura segmentar ou hilar, com desvascularização >25% do baço
V	Laceração	Baço totalmente rompido;
	Vascular	Lesão vascular hilar que desvasculariza o baço

Algumas condições clínicas podem levar a rutura esplénica após trauma mínimo, ou mesmo a rutura esplénica espontânea. A infeção por vírus Epstein-Barr (EBV) e por citomegalovírus (CMV) podem condicionar esplenomegália, com risco, embora raro, de rutura.<sup>3-5</sup> Outras causas de rutura são infeções bacterianas, como a febre tifóide ou endocardite infecciosa,<sup>5</sup> bem como a hemofilia ou outras anemias hemolíticas<sup>5,6</sup>, ou ainda neoplasias, como a leucemia linfoblástica aguda.<sup>5,7</sup>

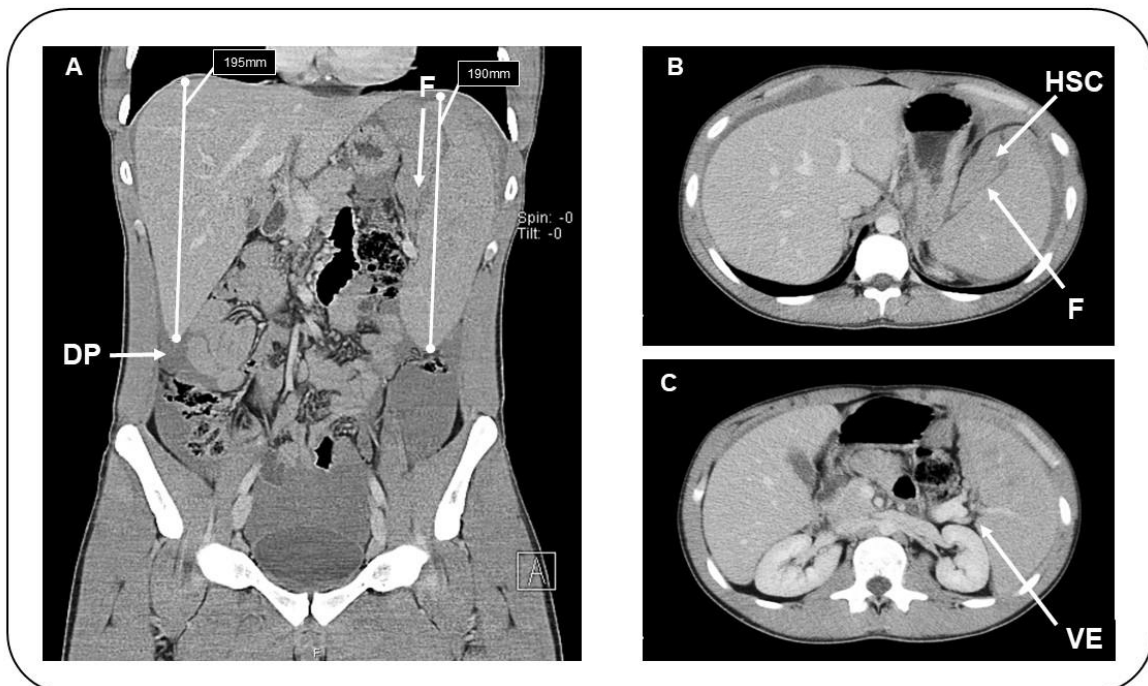
A importância dada às funções do baço em idade pediátrica determinou, desde há longas décadas, uma postura pioneira da cirurgia pediátrica relativamente à abordagem conservadora (não operatória) da grande maioria dos traumatismos esplénicos.

Descreve-se o caso clínico de um adolescente com rutura esplénica após trauma durante a prática desportiva, tendo sido identificada infeção concomitante por EBV.

## CASO CLÍNICO

Adolescente de 17 anos, sexo masculino, transferido do Centro de Saúde (CS) para o Serviço de Urgência (SU) por história de traumatismo da grelha costal à esquerda durante a prática de futebol. Teria tido episódio de perda de conhecimento no CS. No SU apresentava-se hemodinamicamente estável, com dor à palpação do hipocôndrio esquerdo, sem defesa.

Realizou ecografia abdominal, que evidenciou presença de esplenomegália e existência de líquido no espaço peritoneal. Analiticamente apresentava hemoglobina 12,7g/dL, leucócitos  $19,6 \times 10^3/\mu\text{L}$  (linfócitos  $7,6 \times 10^3/\mu\text{L}$  e monócitos  $1,5 \times 10^3/\mu\text{L}$ ), plaquetas  $141 \times 10^3/\mu\text{L}$ , esfregaço de sangue periférico (ESP) com linfócitos com características de ativação e pleomorfismo linfocitário, desidrogenase láctica (LDH) 1532U/L (valores de referência (VR): 340-670U/L), aspartato aminotransferase (AST) 85UI/L (VR: 15-46UI/L) e alanina aminotransferase (ALT) 75UI/L (VR: 10-40UI/L). A TC com contraste demonstrou hepato-esplenomegália com lesão esplênica de grau III de acordo com a classificação da AAST (Figura 1) e hemoperitoneu sem hemorragia ativa, apresentando risco moderado (Grau II) na escala de WSES.



**Figura 1.** TC com contraste na admissão: **A** Presença de hepatomegália com eixo longitudinal de cerca 195 mm e de esplenomegália com eixo longitudinal de 190 mm. Hematoma subcapsular no terço médio/inferior do baço, fratura (F) no terço interno e rutura da cápsula superiormente, com derrame circundante e sem hemorragia ativa. Visualiza-se, ainda, a presença de derrame peritoneal (DP). **B** Corte axial onde se visualiza hematoma subcapsular (HSC) e fratura (F) esplênica. **C** Hilo vascular esplênico (VE) sem compromisso, não se observa hemorragia esplênica ativa. Estes dados permitiram a classificação da lesão esplênica em grau III na classificação da AAST.



Foi internado para vigilância, sob tratamento conservador, com repouso no leito, hidratação intravenosa e analgesia.

Durante o internamento, permaneceu hemodinamicamente estável. Pelas alterações analíticas e imagiológicas, foi pedida a carga viral para EBV, positiva (4573 cópias/mL), tendo-se estabelecido o diagnóstico de mononucleose infecciosa com lesão traumática esplênica associada. Os parâmetros laboratoriais mostraram melhoria progressiva, com hemoglobina 14,4g/dL, leucócitos  $6,2 \times 10^3/uL$  (linfócitos  $2,8 \times 10^3/uL$  e monócitos  $0,6 \times 10^3/uL$ ) à data de alta. A LDH, AST e ALT evoluíram de forma favorável apresentando, à data de alta, respetivamente 745U/L, 32U/L e 58U/L. Teve alta hospitalar após 17 dias de internamento, com bom estado geral e com restrição de atividade física.

Foi reavaliado, um mês mais tarde, em consulta de cirurgia pediátrica, apresentando-se assintomático. Realizou ecografia de controlo, mantendo hepato-esplenomegália. Foi reavaliado passados quatro meses, mantendo-se assintomático e com ecografia de controlo a mostrar redução da esplenomegália, mantendo a hepatomegália. Nessa data fez serologia para EBV, positiva para anticorpos Antígeno Viral Capsídeo (VCA)-IgM e VCA-IgG, bem como para anticorpos para Antígeno Nuclear Epstein Barr (EBNA). Seis meses após o internamento hospitalar, apresentava resolução ecográfica da hepato-esplenomegália.

Pela persistência de VCA-IgM positiva, foi referenciado à consulta de infecologia pediátrica, seis meses após o episódio agudo, mantendo-se clinicamente bem. Realizou investigação, com carga viral para EBV negativa, nível de VCA-IgM próximo de negativo e VCA-IgG e EBNA positivos. Os níveis de imunoglobulinas encontravam-se normais. Teve alta, mantendo vigilância no médico assistente.

## DISCUSSÃO

A rutura esplénica é uma emergência cirúrgica.<sup>1,2,5</sup> Crianças com esplenomegália prévia, resultante quer de causa infecciosa, como a mononucleose infecciosa, quer de patologia hematológica, apresentam um maior risco de rutura esplénica com trauma de baixa intensidade.<sup>1,5</sup> Neste caso clínico, o doente iniciou sintomatologia sugestiva de lesão esplénica após trauma mínimo, durante a prática de futebol.

A TC com contraste é o *gold standard* para a caracterização de trauma abdominal e para a confirmação de rutura esplénica, sendo a ecografia a primeira abordagem ao traumatismo abdominal fechado, em contexto de urgência.<sup>1,2,5</sup> Porém, os achados imagiológicos não se correlacionam com a necessidade cirúrgica, sendo a decisão de realizar esplenectomia baseada na evolução clínica.<sup>1,2,8,9</sup> No caso apresentado, foi inicialmente realizada ecografia para avaliação do trauma abdominal, em contexto de urgência. A TC com contraste permitiu caracterizar a lesão esplénica em grau III na escala de AAST, bem como a presença de hepato-esplenomegália e hemoperitoneu sem hemorragia ativa.

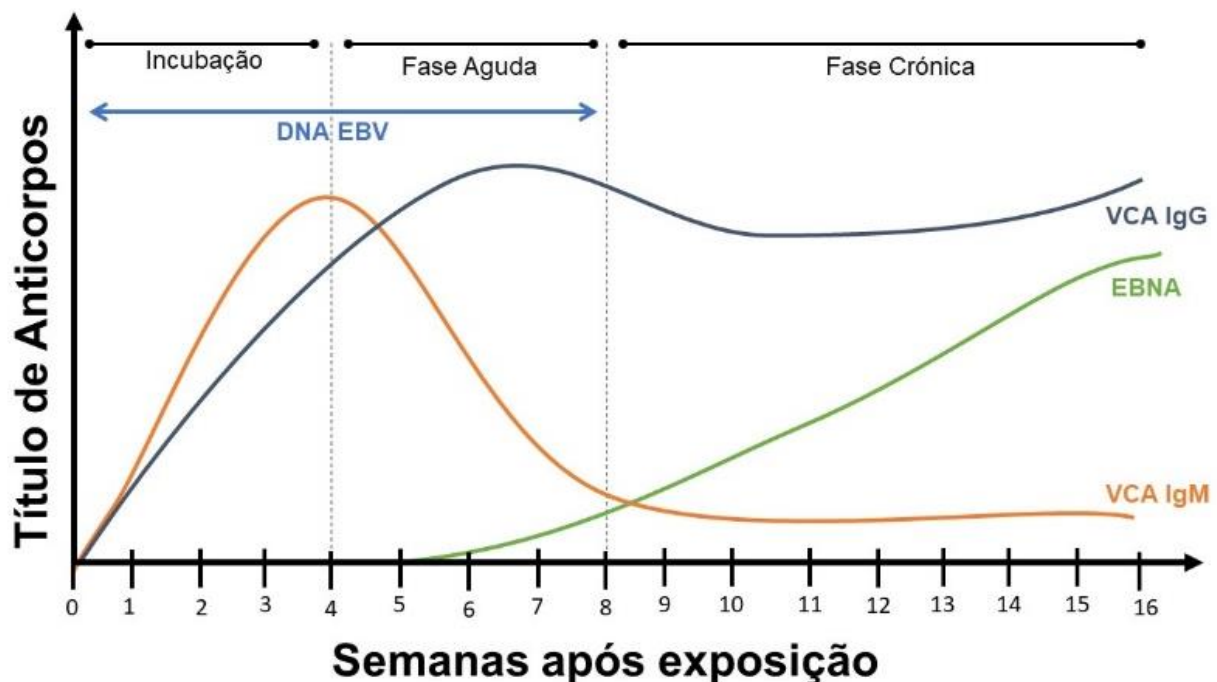
A classificação de WSES (Tabela 1) permite determinar o tratamento mais adequado para o doente, sendo a persistência de instabilidade hemodinâmica (grau IV na classificação de WSES) o principal parâmetro a avaliar numa abordagem inicial.<sup>1,2,5,8,9</sup> O tratamento *gold standard* para lesões de grau I a III na classificação de WSES é a abordagem conservadora (AC), não operatória, que consiste na vigilância atenta do doente, com repouso no leito, fluidos endovenosos e analgesia.<sup>1,2,8,9</sup> A AC tem sucesso em 95-100 % dos doentes com lesão esplénica traumática que apresentem lesão isolada com estabilidade hemodinâmica, com uma taxa de preservação esplénica de 100%.<sup>1,2,8,9</sup> No entanto, só deve ser realizado em centros com unidade de cuidados intensivos e equipa cirúrgica pediátrica disponível.<sup>1,2,8,9</sup> Na presença de sinais de peritonite, evisceração abdominal ou outra indicação para laparotomia, a AC está contra-indicada.<sup>1,2</sup> A laparotomia está, assim, indicada na presença de instabilidade hemodinâmica persistente ou de outras lesões abdominais concomitantes, sendo muitas vezes possível a preservação parcial de tecido esplénico.<sup>1,2,8,9</sup> A angioembolização deve ser considerada na presença de pseudo-aneurismas ou de hemorragia ativa.<sup>1,2,8,10</sup> O doente apresentava um risco moderado (grau II segundo a escala de WSES), uma vez que se encontrava hemodinamicamente estável, com lesão esplénica de grau III na classificação de AAST, sem outras lesões abdominais. Desta forma, o tratamento mais indicado e o escolhido foi a AC.

A AC em crianças encontra-se associada a menor necessidade de transfusão, menor tempo de hospitalização, melhor qualidade de vida, menores taxas de mortalidade e menor incidência de infeções pós-esplenectomia.<sup>1,2</sup> As complicações tardias reportadas incluem

pseudoquistos, abscessos, pseudoaneurismas e rutura tardia, sendo a hemorragia esplênica tardia a complicação mais severa.<sup>1,2,10,11,12</sup> Neste caso, o tratamento decorreu sem intercorrências, durante o internamento e após alta hospitalar.

No trauma esplênico, o controlo imagiológico de rotina após a alta hospitalar não está recomendado devido ao número reduzido de complicações tardias.<sup>1,2,10,11,12</sup> Na presença de sintomatologia, a ecografia é o método imagiológico inicial indicado.<sup>1,11,12</sup> O controlo ecográfico realizado no doente permitiu verificar a progressiva resolução da hepatoesplenomegália associada à infeção aguda por EBV.

A rutura esplênica resultante de trauma mínimo, com presença de hepatoesplenomegália, alterações analíticas com linfocitose, monocitose e alterações no ESP fizeram suspeitar de um quadro de mononucleose infecciosa. A positividade das cargas virais confirmou infeção aguda a EBV. Foram realizadas serologias quatro meses após o diagnóstico inicial, com VCA-IgM e VCA-IgG positivas, bem como EBNA. A evolução natural da serologia para EBV encontra-se bem estudada e descrita na Figura 2, e observamos que seria expectável, após quatro meses do diagnóstico, que o valor de VCA-IgM fosse negativo.<sup>12,13</sup>



**Figura 2.** Esquema da resposta serológica à infeção por vírus Epstein-Barr (EBV). O VCA-IgM atinge o seu pico durante a fase aguda da doença, diminuindo com a convalescência e tornando-se posteriormente negativo. O VCA-IgG aumenta ao mesmo tempo que o VCA-IgM, mas permanece positivo para o resto da vida, indicando infeção passada. Anticorpos para EBNA são detetados na fase final da infeção aguda, mantendo-se também positivos indefinidamente.

Valores positivos em simultâneo para VCA-IgM, VCA-IgG e EBNA em doentes imunocompetentes caracterizam um padrão imunológico atípico, que pode ser indicativo de fase convalescente da infeção aguda ou de reativação.<sup>12,13</sup> O valor de VCA-IgM pode persistir positivo por vários meses após infeção aguda, sem significado clínico se as cargas virais são negativas.<sup>13</sup> A reativação é rara e mais frequente em doentes imunocomprometidos, sendo necessário a existência de carga viral positiva para o diagnóstico.<sup>12,13</sup> Como tal, este doente repetiu investigação que mostrou serologia com valores de VCA-IgM já próximos de negativo e carga viral para EBV negativa, o que permitiu concluir que se tratava de uma infeção em convalescência com seroconversão lenta.

Não há consenso sobre quando retomar a prática desportiva após trauma esplénico, mas a maioria dos cirurgiões recomenda o mínimo de 2 semanas de repouso, conforme o grau da lesão.<sup>1,11,12</sup> As recomendações de restrição de actividade física para esplenomegália provocada por EBV referem um período mínimo de 3 a 4 semanas, sendo sugerido a confirmação ecográfica da resolução da esplenomegália.<sup>4,15</sup>

## **CONCLUSÃO**

Foi apresentado um caso de ruptura esplênica por trauma menor, resultante de uma esplenomegália provocada por infecção aguda a EBV. A partir da ecografia e TC com contraste, foi possível classificar a lesão esplênica em grau III na escala de AAST, tendo sido escolhida como terapêutica a AC dado o risco moderado apresentado – grau II na escala de WSES. A evolução decorreu sem intercorrências, com melhoria da hepatoesplenomegália.

A investigação serológica permitiu o diagnóstico de infecção aguda a EBV de período convalescente prolongado. Apesar do longo período de positividade dos valores de VCA-IgM, a carga viral negativa excluiu a possibilidade de reativação da infecção a EBV.

## REFERÊNCIAS

1. Coccolini F, Montori G, Catena F, Kluger Y, Biffi W, Moore EE, et al. Splenic trauma: WSES classification and guidelines for adult and pediatric patients. *World J Emerg Surg.* 2017;12:40.
2. Lynn KN, Werder GM, Callaghan RM, Sullivan AN, Jafri ZH, Bloom DA. Pediatric blunt splenic trauma: a comprehensive review. *Pediatr Radiol.* 2009;39:904–16.
3. Stephenson JT, DuBois JJ. Nonoperative management of spontaneous splenic rupture in infectious mononucleosis: a case report and review of the literature. *Pediatrics.* 2007;120:e432-5.
4. Lennon P, Crotty M, Fenton JE. Infectious mononucleosis. *BMJ.* 2015;350:h1825.
5. Renzulli P, Hostettler A, Schoepfer AM, Gloor B, Candinas D. Systematic review of atraumatic splenic rupture. *Br J Surg* [\[Internet\]](#). 2009;96:1114–21.
6. Badawy SM, Rossoff J, Yallapragada S, Liem RI, Sharathkumar AA. Successful medical management of a neonate with spontaneous splenic rupture and severe hemophilia A. *Hematol Oncol Stem Cell Ther.* 2017;10:29–32.
7. Athale UH, Kaste SC, Bodner SM, Ribeiro RC. Splenic rupture in children with hematologic malignancies. *Cancer.* 2000;88:480–90.
8. Adams SE, Holland A, Brown J. A comparison of the management of blunt splenic injury in children and young people-A New South Wales, population-based, retrospective study. *Injury.* 2018;49:42–50.
9. Bairdain S, Litman HJ, Troy M, McMahon M, Almodovar H, Zurakowski D, et al. Twenty-years of splenic preservation at a level 1 pediatric trauma center. *J Pediatr Surg.* 2015;50:864–8.
10. Zhu RC, Kurbatov V, Leung P, Sugiyama G, Roudnitsky V. A rare case of splenic pseudoaneurysm in pediatric splenic blunt trauma patient: Review of diagnosis and management. *Int J Surg Case Rep.* 2015;13:64.
11. Dobremez E, Lefevre Y, Harper L, Rebouissoux L, Lavrand F, Bondonny J, et al. Complications Occurring During Conservative Management of Splenic Trauma in Children. *Eur J Pediatr Surg.* 2006;16:166–70.
12. Gates RL, Price M, Cameron DB, Somme S, Ricca R, Oyetunji TA, et al. Non-operative management of solid organ injuries in children: An American Pediatric Surgical Association Outcomes and Evidence Based Practice Committee systematic review. *J Pediatr Surg.* 2019.

13. Smatti MK, Al-Sadeq DW, Ali NH, Pintus G, Abou-Saleh H, Nasrallah GK. Epstein–Barr Virus Epidemiology, Serology, and Genetic Variability of LMP-1 Oncogene Among Healthy Population: An Update. *Front Oncol.* 2018;8:211.
14. De Paschale M, Clerici P. Serological diagnosis of Epstein-Barr virus infection: Problems and solutions. *World J Virol.* 2012;1:31.
15. Womack J, Jimenez M. Common questions about infectious mononucleosis. *Am Fam Physician.* 2015;91:372-6.