

## Statusartikel

## Atraumatisk miltruptur

Michael Davidsen Søeborg, Asger Krog Mølgaard, Megan Dale, Daniel Hägi-Pedersen & Henrik Torup

Anæstesiologisk Afdeling, Københavns Universitetshospital – Næstved, Slagelse og Ringsted Sygehuse

Ugeskr Læger 2024;186:V05230328. doi: 10.61409/V05230328

## HOVEDBUDSKABER

- Atraumatisk miltruptur er en sjælden, men livstruende differentialdiagnostisk overvejelse, som kræver hurtig udredning og behandling.
- Den idiopatiske miltruptur er sjældent forekommende, men der findes en vifte af underliggende ætiologier.
- Ætiologi er afgørende for, om organbevarende behandling kan forsøges.

Milten er et rigt perfunderet organ omgivet af en tynd kapsel, og derfor risikerer man livstruende blødning ved rumpering, uanset årsag. Miltruptur er den tredjehyppigste traumerelaterede organskade hos voksne og den hyppigste blandt børn [1]. Internationalt findes guidelines for håndtering af traumatisk miltruptur (TMR), men der findes ikke guidelines for miltruptur uden forudgående traume [1].

Miltruptur uden forudgående traume blev beskrevet første gang af *Rokitansky* i 1862 og har – om end nomenklaturen har været inkonsekvent – været betegnet spontan [2]. I de seneste 5-10 år har begrebet atraumatisk miltruptur (AMR) dog vundet frem, så »spontan miltruptur« forbeholdes idiopatiske tilfælde, hvor ingen ætiologi kan fastlægges [2, 3].

AMR er en sjælden tilstand og udgør 0,3-0,5% af samtlige miltrupturer [4]. Det er en potentielt dødelig tilstand, der kan opstå som komplikation til en række underliggende sygdomme. Samlet set har AMR en mortalitet omkring 12% [3]. AMR forekommer hyppigst som primær klinisk præsentation af uerkendt, underliggende sygdom [3, 5].

I de tilfælde, hvor AMR opstår sekundært til kendt sygdom, forsinkes diagnosen ofte, da der er et symptomoverlap med den tilgrundsliggende sygdom og/eller vage og uspecifikke symptomer. Dertil kommer muligheden for, at AMR ikke indgår i de differentialdiagnostiske overvejelser, da det for nogle ætiologier er ekstremt sjældent [5].

Det er essentielt for overlevelsen, at AMR opdages tidligt, da der på grund af blødning kan udvikles hypovolæmisk shock og risiko for død [3, 6, 7].

## ÆTIOLOGI

Årsagerne til AMR kan inddeles i seks primære grupper: neoplastiske, infektiøse, inflammatoriske, medicinske, behandlingsrelaterede og mekaniske årsager. Hertil kommer en lille, idiopatisk gruppe, for hvem ætiologien ikke kan fastlægges [3, 8].

En enkelt ætiologisk faktor fastlægges i 84,1% af AMR-tilfælde. De idiopatiske tilfælde udgør 7%, og 8,9% har

mere end én ætiologisk faktor [3].

De hyppigste sygdomme, der fører til AMR, findes blandt de maligne, hæmatologiske lidelser (16,9%, for eksempel akutte leukæmier eller non-Hodgkin-lymfom), de viralt infektiøse sygdomme (14,8%, for eksempel mononukleose og cytomegalovirusinfektion) og endelig de lokalt inflammatoriske sygdomme (10,9%, såsom akut eller kronisk pankreatitis) [3].

Patienter med AMR og erkendt, underliggende sygdom udgør ca. 20% af den samlede gruppe. Blandt yderligere ca. 20% kan årsagen fastlægges i forbindelse med den initiale udredning forud for behandling. Hos de resterende 60% fastlægges ætiologien enten per- eller (primært) postoperativt og for en lille andel af disse ved obduktion [3].

## PATOGENESE

Patogenesen for AMR er ikke fastlagt, multiple årsager er beskrevet, og hvorvidt disse har en fælles patogenese, eller der er tale om forskellige processer ledende til ruptur af milten, er uvist. Blandt de foreslåede mekanismer er hyperplasi af parenkymatøse celler som for eksempel ved ekstramedullær hæmatopoiese eller invasion af maligne celler. Hypotesen er, at begge kan lede til et øget mekanisk tryk på miltens kapsel og deraf ruptur. Derudover foreslås forandringer i miltens kargebet, såsom trombose, medførende parenkymatøse forandringer sekundært til infarkt og endelig koagulopati, herunder særlig trombocytopeni, prædisponerende til spontan blødning [5, 9, 10].

## DIAGNOSTIK

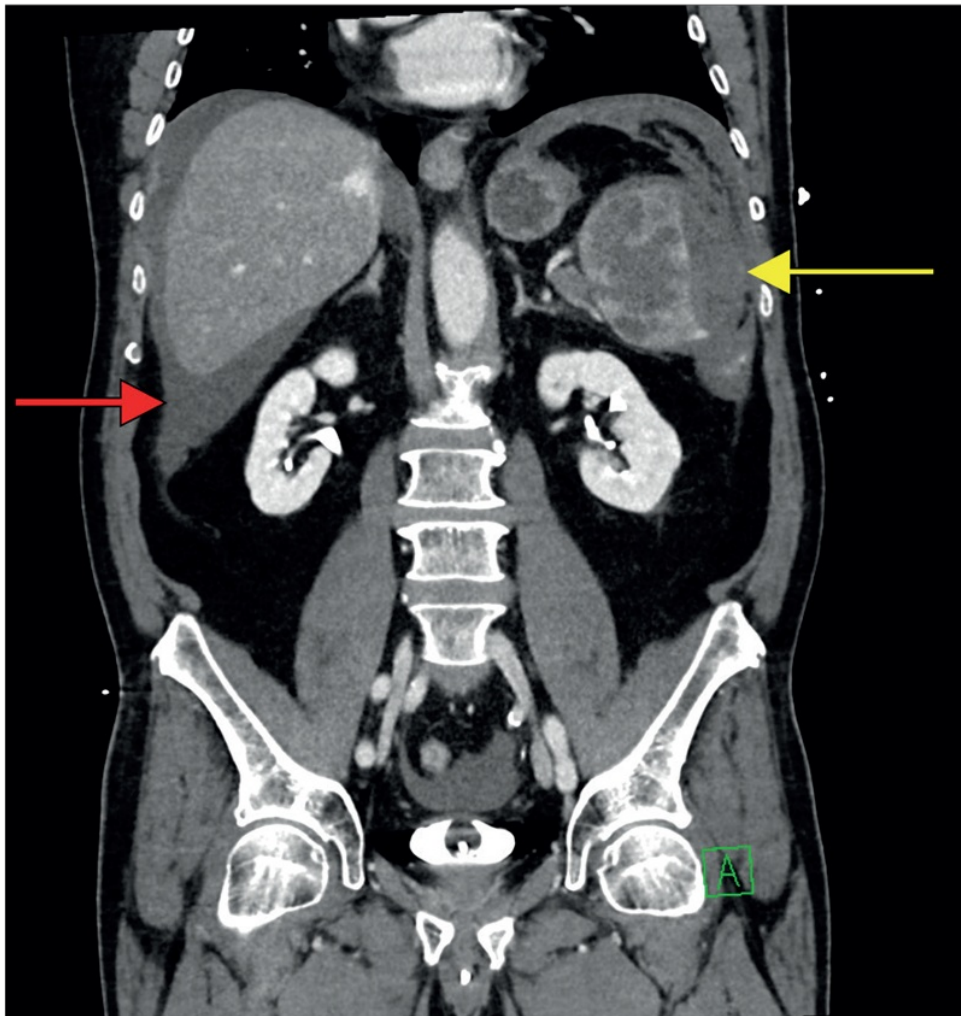
Patienter med AMR præsenterer sig med varierende grader af symptomatologi. De fleste har diffuse, abdominale smerter, og lokaliseringen er derfor ikke nødvendigvis i venstre, øvre abdominalkvadrant. Smerter i venstre skulder i liggende stilling grundet peritoneal irritation, også kendt som Kehr's tegn, kan forekomme, men symptomet er uspecifikt og relativt sjældent. Hyppige øvrige symptomer er varierende grader af hypotension, febrilia og takykardi. Forekomsten af tegn på kredsløbssvigt varierer inden for de ætiologiske subgrupper, men er samlet set til stede hos ca. 30% af patienterne ved initial klinisk undersøgelse [5, 6, 11].

Der er således tale om et diffust, klinisk billede domineret af smerter i abdomen og for en stor andel af patienterne også hæmodynamisk instabilitet. På den baggrund kan man differentialdiagnostisk blive ledt imod en række andre tilstande, der ud over at være væsentlig hyppigere end AMR fordeler sig blandt både de kirurgiske og de medicinske tilstande og specialer. Dette medfører en såvel diagnostisk som logistisk udfordring i et fagsejleopdelt sundhedsvæsen og påkræver derfor multidisciplinær håndtering.

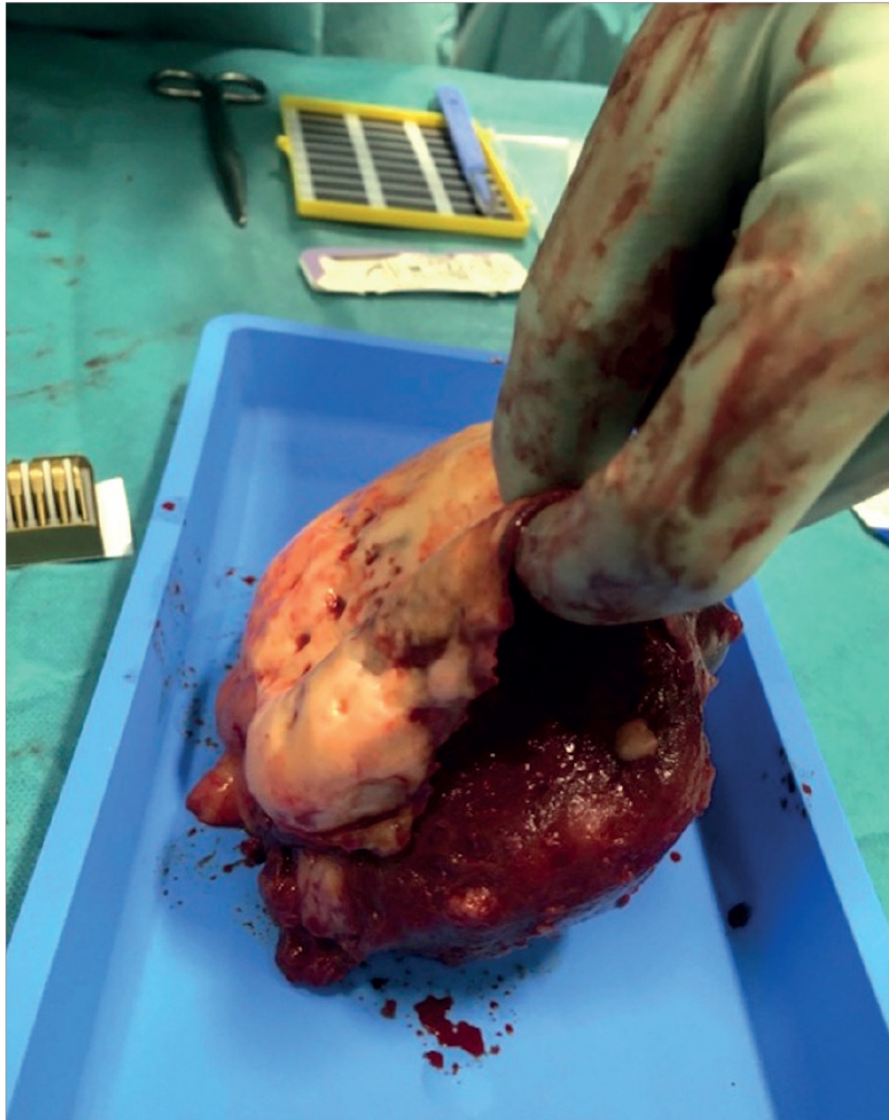
Afhængig af patientens hæmodynamiske tilstand bør foretages akut, billeddannende undersøgelse som supplement til klinisk undersøgelse – enten CT af abdomen eller abdominal bedside-UL-skanning. CT af abdomen med kontrast er førstevalg og er mindre operatørafhængig end point of care UL-skanning (POCUS). CT kan desuden i nogle tilfælde bidrage til bestemmelse af den underliggende ætiologi forud for valg af interventionsstrategi [6]. POCUS anvendes mere eller mindre protokolleret til at afklare, om der eventuelt findes fri væske i abdomen forud for CT [6]. I tilfælde, hvor patienten har symptomer på kredsløbssvigt, der ikke umiddelbart lader sig stabilisere under primær stabilisering, stilles diagnosen peroperativt i forbindelse med eksplorativ laparotomi [3].

**Figur 1** viser en CT-oversigt over abdomen og thorax fra en hæmodynamisk ustabil patient med mavesmerter, hvor der fandtes fri væske i abdomen samt AMR. **Figur 2** viser den udtagne milt efter akut, eksplorativ laparotomi fra samme patient.

**FIGUR 1** CT-billede i koronalsnit af en hæmodynamisk ustabil patient med mavesmerter. Rød pil viser fri væske omkring leveren med en Hounsfield unit-værdi svarende til blødning. Gul pil viser milten med talrige hypodensiteter, som præoperativt tolkes som af malign oprindelse. Hertil subkapsulær milt-hæmatom med kontrastekstravasation forenelig med miltruptur. Billedet stammer fra en patientcase behandlet ved forfatterne AKM, MD samt HT og er gengivet med patientens tilladelse.



**FIGUR 2** Milten udtaget fra patienten i Figur 1. I forbindelse med eksplorativ laparotomi bemærkedes massiv, parynkymatøs omdannelse af milten, og endelig diagnostik viste diffust, storcellet B-cellelymfom. Patienten var uden recidiv og velbefindende 15 måneder efter afsluttet kemoterapi. Billedet er gengivet med patientens tilladelse.



## BEHANDLING

Da patienterne som udgangspunkt er diagnostisk uafklarede og forventeligt hæmodynamisk ustabile, må vigtigheden af en stringent ABCDE-tilgang understreges. Her afklares den hæmodynamiske status, og det tidskritiske element identificeres tidligt, så diagnostiske tiltag som CT af abdomen fremskyndes, mens stabiliserende behandling iværksættes.

Internationalt findes der som tidligere nævnt ingen guideline for behandling af AMR. Tættest herpå er The World Society of Emergency Surgery's (WSES) guideline [1, 12], som opstiller en vejledende

behandlingsalgoritme på baggrund af The Organ Injury Scaling Chart (OIS) [13] og WSES' egen organskadescore bestående af OIS og patientens hæmodynamiske tilstand. Alternativt kan anvendes den ældre American Association for the Surgery of Trauma (AAST) Injury Score til at vurdere skaden på milten og herunder også støtte valg af behandling.

Da der er tale om guidelines til håndtering af TMR, tager de ikke højde for andre ætiologier end de traumatiske, og da AMR ætiologisk udgør en heterogen gruppe, bør ætiologisk årsag, i de tilfælde hvor viden om denne er opnåelig, indgå i en vurdering i valget af behandlingsmodalitet. Dette bør være i samspil med blandt andet kendte risikofaktorer for outcome, men behandlingsmodaliteterne til AMR er dog de samme som ved TMR [3].

## Konservativ behandling

Ved milde læsioner anbefales konservativ behandling.

## Embolisering

Ved moderate læsioner anbefales angiografi og endovaskulær embolisering, hvis dette er muligt. Endovaskulær embolisering synes ved TMR at give gode patient-outcomes med færre indlæggelsesdage, kortere tid på intensivafdeling og et mindre behov for blodtransfusion. Denne behandlingsmodalitet er dog ikke risikofri, og en del patienter vil efterfølgende få komplikationer i form af reblødning, absces- eller pseudocystedannelse omkring milten [14]. Dannelse af pseudoaneurismer i a. splenica, hvilket opstår for ca. 10% af tilfældene, hvor nonoperativ behandling vælges, ses ikke i samme grad blandt patienter med AMR og er kun kasuistisk beskrevet i litteraturen [15, 16].

## Kirurgi

Primær kirurgisk behandling anbefales ved svære læsioner (svarende til AAST Injury Score 4 eller 5 og intraperitoneal blødning) [1, 12, 17].

Postoperativ observation er ikke indeholdt af guidelines og må således bero på vanlig praksis efter større, akut abdominalkirurgi under særlig hensyntagen til hæmodynamik. Ligeledes må vurderes, om efterforløbet skal foregå på intensivafdeling inden udskrivelse til stamafdeling og videre behandling for udløsende årsag til AMR.

Organbevarende behandling udgør i stigende grad førstevalget til stabile patienter med TMR, men er ikke en tendens, der (endnu) har bredt sig til AMR [9].

## Mortalitet

Den samlede mortalitet for patienter med AMR er ca. 12%. Den hyppigste behandlingsmodalitet er kirurgisk behandling, der udføres i 85,3% af tilfældene med en mortalitet på 7,4%. Næsten alle tilfælde af kirurgisk behandling udføres som laparotomi med total splenektomi (98,5%), og organbevarende kirurgi udgør blot en mindre andel [3]. Konservativ behandling udgør 14,7% af patienter med AMR med en mortalitet omkring 4,4%, og endelig undergår < 1% endovaskulær embolisering med en mortalitet på 0%. Det skal dog bemærkes, at der er tale et ganske lille antal (syv cases) [3].

I **Tabel 1** ses risikofaktorer for død i forbindelse med AMR identificeret på baggrund af 845 cases i 1980-2008. Det ses, at især mænd > 40 år, som er kirurgisk behandlet for AMR på baggrund af multiple årsager, postoperativt bør observeres tæt [3]. I **Tabel 2** ses risiko for død i forbindelse med AMR fordelt på ætiologi [3].



**TABEL 1** Risikofaktorer for død i forbindelse med atraumatisk miltruptur. Oversat fra [3].

Risikofaktor	Oddsratio (95% KI)	p-værdi
Alder > 40 år	1,94 (1,20-3,13)	0,007
Mandligt køn	0,77 (0,49-1,19)	0,239
Primært kirurgisk behandling	1,85 (0,72-4,76)	0,199
Splenomegali	2,34 (1,04-5,26)	0,040
> 1 ætiologisk årsag	1,12 (0,42-3,01)	0,820

KI = konfidensinterval.

**TABEL 2** Risiko for død i forbindelse med atraumatisk miltruptur (AMR) fordelt på grundlæggende ætiologi. Oversat fra [3].

Ætiologi	Oddsratio (95% KI)	p-værdi
Neoplastiske tilstande	2,63 (1,76-3,94)	0,008
Infektiøse tilstande	1,74 (0,85-3,16)	0,092
Inflamatoriske, ikkeinfektiøse tilstande	0,58 (0,32-1,04)	0,065
Medicin, og behandlings-relaterede tilstande	0,96 (0,48-1,92)	0,52
Mekaniske årsager <sup>a</sup>	1,42 (0,70-2,89)	0,235
Normal milt/uerkendelig årsag	0,11 (0,02-0,81)	0,03

KI = konfidensinterval.

a) AMR i forbindelse med f.eks. koloskopi, vaginal fødsel o.l.

## DISKUSSION

### Tre grundlæggende faser

Varetagelsen af patienter med AMR forløber, som vi ser det, i tre grundlæggende faser, der hver især præsenterer forskellige udfordringer.

Initialt er diagnosen vanskeligt at stille, slet og ret fordi AMR er en sjælden tilstand, og symptomerne er diffuse og uspecifikke. Er der tale om en kendt årsag, eller tillader den kliniske tilstand, at yderligere udredning kan sandsynliggøre eller fastlægge en ætiologi, kan dette støtte valg af behandling.

AMR er fundamentalt forskellig fra TMR, og det er derfor ikke sikkert, at principperne fra TMR kan ekstrapoleres til AMR. Formentlig vil den ustabile patient med AMR dog profitere af primær kirurgisk intervention. For den stabile gruppe ser vi viden om ætiologi som essentiel for en individualiseret behandlingsstrategi. Som eksempel herpå kunne organbevarende behandling være mere relevant hos patienter med AMR på baggrund af infektiøs eller lokal inflammatorisk ætiologi (25%) end hos patienter med en malignt infiltreret milt. Udfordringen er dog at påvise en ætiologi forud for kirurgi.

Endelig følger et differentieret efterforløb afhængig af behandlingsmodalitet. Vælges konservativ behandling, skal den underliggende sygdom yderligere udredes, behandles og monitoreres. Komplikationer kan dog tilstå, såsom reblødning, hvorved behandlingsstrategi må genovervejes. Er patienten emboliseret, er der samme risiko, men mere ætiologispecifikke komplikationer kan også opstå. For eksempel tumorlysesyndrom hos patienter med malignt infiltreret milt eller glykolyse af samme årsag [18]. Dertil kommer behandling af den underliggende sygdom. Desuden er der for de kirurgisk behandlede patienter risiko for postoperative komplikationer i form af blødning, men mere sjældent kan ses læsion af cauda pancreatis eller dannelse af lienalisfistel. Hertil kommer en grad af immunologisk kompromis medførende forhøjet infektionsrisiko, som bør imødegås med pneumokok- og meningitisvaccination [19].

## En guidelines anvendelighed

Anvendeligheden af en egentlig guideline for AMR kan være tvivlsom, da der er tale om en ekstremt heterogen gruppe, for hvem hver underliggende ætiologi rejser problemstillinger. Disse håndteres formentlig bedst med en individualiseret behandlingsstrategi, der må tilpasses de behandlingsmuligheder, som det enkelte sygehus kan tilbyde i kombination med muligheden for at overflytte patienten.

**Korrespondance** Asger Krog Mølgaard. E-mail: asman@regionsjaelland.dk

**Antaget** 31. januar 2024

**Publiceret på ugeskriftet.dk** 11. marts 2024

**Interessekonflikter** Der er anført potentielle interessekonflikter. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

**Referencer** findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

**Artikelreference** Ugeskr Læger 2024;186:V05230328.

**doi** 10.61409/V05230328

**Open Access** under Creative Commons License [CC BY-NC-ND 4.0](#)

## SUMMARY

### Atraumatic splenic rupture

Atraumatic splenic rupture (AMR) is a life-threatening condition with a wide range of aetiologies, and it may present with a vague symptomatology. Therefore, AMR can be diagnostically challenging. In this review, we wish to focus on the fact that guidelines only exist for traumatic splenic rupture although they may be applicable for AMR too. In addition, a stringent ABCDE approach for clinical examination may early and reliably diagnose the patients and guide further imaging examination and treatment.

## REFERENCER

1. Coccolini F, Montori G, Catena F et al. Splenic trauma: WSES classification and guidelines for adult and pediatric patients. *World J Emerg Surg.* 2017;12:40. doi: 10.1186/s13017-017-0151-4.
2. Laseter T, McReynolds T. Spontaneous splenic rupture. *Mil Med.* 2004;169(8):673-4. doi: 10.7205/milmed.169.8.673.
3. Renzulli P, Hostettler A, Schoepfer AM et al. Systematic review of atraumatic splenic rupture. *Br J Surg.* 2009;69(10):1114-21. doi: 10.1002/bjs.6737.
4. Gedik E, Girgin S, Aldemir M et al. Non-traumatic splenic rupture: report of seven cases and review of the literature. *World J Gastroenterol.* 2008;14(43):6711-6. doi: 10.3748/wjg.14.6711.
5. Bauer TW, Haskins GE, Armitage JO. Splenic rupture in patients with hematologic malignancies. *Cancer.* 1981;48(12):2729-33. doi: 10.1002/1097-0142(19811215)48:12.
6. Liu J, Feng Y, Li A et al. Diagnosis and treatment of atraumatic splenic rupture: experience of 8 cases. *Gastroenterol Res Pract.* 2019;2019:5827694. doi: 10.1155/2019/5827694.
7. Colak E, Ciftci AB. Characteristics and surgical outcomes of patients with atraumatic splenic rupture. *J Int Med Res.* 2022;50(2):3000605221080875. doi: 10.1177/03000605221080875.
8. Aubrey-Bassler FK, Sowers N. 613 cases of splenic rupture without risk factors or previously diagnosed disease: a systematic review. *BMC Emerg Med.* 2012;12:11. doi: 10.1186/1471-227X-12-11.
9. Nie Y, Kent A, Do M et al. Atraumatic splenic rupture due to chronic myelomonocytic leukemia treated with partial splenic artery embolization. *Case Rep Oncol.* 2022;15(1):277-284. doi: 10.1159/000522663.
10. Goddard SL, Chesney AE, Reis MD et al. Pathological splenic rupture: a rare complication of chronic myelomonocytic leukemia. *Am J Hematol.* 2007;82(5):405-8. doi: 10.1002/ajh.20812.
11. Ahbala T, Rabbani K, Louzi A et al. Spontaneous splenic rupture: case report and review of literature. *Pan Afr Med J.* 2020;37:36. doi: 10.11604/pamj.2020.37.36.25635.
12. Coccolini F, Fugazzola P, Morganti L et al. The World Society of Emergency Surgery (WSES) spleen trauma classification: a useful tool in the management of splenic trauma. *World J Emerg Surg.* 2019;14:30. doi: 10.1186/s13017-019-0246-1.
13. Moore EEM, Cogbill THM, Jurkovich GJM et al. Organ injury scaling: spleen and liver (1994 revision). *J Trauma.* 1995;38(3):323-4. doi: 10.1097/00005373-199503000-00001.
14. Sekikawa Z, Takebayashi S, Kurihara H et al. Factors affecting clinical outcome of patients who undergo transcatheter arterial embolisation in splenic injury. *Br J Radiol.* 2004;77(916):308-11. doi: 10.1259/bjr/21985061.
15. Hirano T, Iwasaki Y, Ono Y et al. Long-term incidence and timing of splenic pseudoaneurysm formation after blunt splenic injury: a descriptive study. *Ann Vasc Surg.* 2023;88:291-299. doi: 10.1016/j.avsg.2022.06.010.
16. Trinci M, Giangregorio C, Calabrese G et al. A rare case of non-traumatic intrasplenic pseudoaneurysms in a patient with acute T-cell lymphoblastic leukemia. *J Ultrasound.* 2021;24(1):85-90. doi: 10.1007/s40477-019-00401-5.
17. Jensen KK, Mynster T. Diagnostik og behandling af stumpet milttraumer. *Ugeskr Læger.* 2014;176:V10130611.
18. Moen M, Hamilton-Dutoit S, Steiniche T et al. B-cell hepatosplenic lymphoma presenting in adult patient after spontaneous splenic rupture followed by severe persistent hypoglycaemia: type B lactic acidosis and acute liver failure. *BMJ Case Rep.* 2023;16(12):e257154. doi: 10.1136/bcr-2023-257154.
19. Davies JM, Lewis MPN, Wimperis J et al. Review of guidelines for the prevention and treatment of infection in patients with an absent or dysfunctional spleen: prepared on behalf of the British Committee for Standards in Haematology by a Working Party of the Haematology and Oncology Task Force. *Br J Haematol.* 2011;155(3):308-17. doi: 10.1111/j.1365-2141.2011.08843.x.