

Malattia di Fournier: caso clinico e revisione della letteratura internazionale recente



Ann. Ital. Chir., LXXV, 1, 2004

G. Geraci, F. Pisello, F. Lupo, M. Cajozzo,
C. Sciumè, G. Modica

Università degli Studi di Palermo
Dipartimento di Chirurgia Generale, d'Urgenza e dei
Trapianti d'Organo
Sezione di Chirurgia Generale ad Indirizzo Toracico
Direttore: Prof. G. Modica

Introduzione

La gangrena di Fournier (GF) è una fascite necrotizzante polimicrobica rapidamente progressiva a carico del perineo, dello scroto, e del pene (regione genitale, perineale e perianale), caratterizzata istologicamente da una endoarterite obliterante con trombosi dei vasi del sottocute.

La prima descrizione in letteratura medica si deve a Baurienne nel 1764 (1, 2), ma era già nota nell'antichità: il re Erode di Giudea ne era probabilmente affetto, in associazione con il diabete mellito (3), e descrizioni della stessa malattia si hanno nelle note del famoso medico persiano Avicenna (Abu 'Alì al Husayn Ibn Sina) nel 1000 circa (4).

Si deve al Professor Jean Alfred Fournier (1832-1914), un clinico dermatosifilopata parigino, la descrizione, nel 1883, di questa entità clinica in correlazione con una specifica regione anatomica, lo scroto (5 casi di "gangrena sinergica dello scroto" in "giovani precedentemente sani") (5, 6) in assenza di causa apparente ("idiopatica").

Negli anni, da vari studiosi sono stati proposti numerosi sinonimi: nel 1924 fu descritta in Cina come "gangrena streptococcica" (7), nel 1952 come "fascite necrotizzante" (8).

Altri sinonimi sono "flemmone periuretrale", "cellulite necrotizzante sinergica", "cellulite fagedenica", (9), "erisi-

Abstract

FOURNIER'S GANGRENE: CASE REPORT AND REVIEW OF RECENT LITERATURE

Objective: *The authors report their experience in diagnosis and treatment of one case of Fournier's gangrene; recent international literature review.*

Experimental Design: *Complete clinical report. Diagnostic, clinical and prognostic indication, evaluation of effectiveness of surgical treatment (debridement and necrosectomy) and follow-up; comparison between indications and multidisciplinary approach proposed by international literature.*

Setting: *Operative Unit of General and Thoracic Surgery. University "Paolo Giaccone" of Palermo.*

Intervention: *Repeated surgical treatment previous multimodal approach, according to international guide-lines.*

Results: *Complete recovery with "restitutio ad integrum". No relapse were recorded at follow up.*

Conclusions: *Fournier's gangrene is an uncommon and aggressive synergistic fasciitis of the perineum and genital organs, which may bring the patient to death; it is a true surgical emergency. The disease can no longer be considered to be idiopathic; in most cases a urologic, colorectal or cutaneous source can be identified. Despite antibiotics and aggressive debridement, the mortality rate remains high, particularly in the elderly, in patients with renal failure, and in patients with extensive disease. The presentation is highly variable, necessitating a high index of suspicion. High risk patients include diabetics, alcoholics and debilitated and immunosuppressed individuals. As the AIDS population increases, the incidence of Fournier's gangrene may increase as well. In questionable cases, imaging modalities should be performed to allow early diagnosis and to reduce misses diagnosis.*

Broad spectrum antibiotics (while waiting for the results of culture and antibiogram effectuated on tissue specimens obtained during necrosectomy) and aggressive debridement remain the hallmarks of treatment. Hyperbaric oxygen therapy and improved local wound care may decrease the extent of tissue destruction.

The surgical operation has to be performed in emergency to avoid a rapid spread of tissue necrosis and a possible development towards septic shock. Reconstructive techniques afford better cosmetic results. With early recognition, prompt treatment, improved wound care and reconstructive efforts, the mortality rates and cosmetic results should continue to improve.

Key words: Fournier's gangrene, surgical treatment (debridement or necrosectomy), literature review.

Riassunto

Obiettivo: Gli Autori riportano la loro esperienza nella diagnosi e nel trattamento di un caso di Gangrena di Fournier (GF); review della letteratura internazionale recente.

Disegno sperimentale: report di un caso clinico completo. **Indicazioni, valutazione dell'efficacia del trattamento chirurgico e follow-up; confronto con le indicazioni e l'approccio multidisciplinare indicate dalla letteratura internazionale**

Ambiente: Unità Operativa di Chirurgia Generale ad Indirizzo Toracico. Policlinico Universitario "Paolo Giaccone, Università degli studi di Palermo.

Intervento: Trattamento chirurgico previo approccio multidisciplinare, sulla base delle linee guida internazionali.

Risultati: Guarigione completa con "restitutio ad integrum". Assenza di recidiva al follow up.

Conclusioni: La gangrena di Fournier è una fascite sinergica polimicrobica aggressiva del perineo e dei genitali esterni, a volte letale. È una emergenza chirurgica. Non può più essere considerata idiopatica: in molti casi (85%) è possibile identificare una etiologia urologica, dermatologica o proctologica. Nonostante la terapia antibiotica ed il trattamento chirurgico aggressivo, resta un elevato indice di mortalità, specie nell'anziano e nel paziente affetto da malattie croniche. È importante identificare soggetti a rischio (diabetici, alcolisti ed immunosoppressi o immunodepressi). Il ricorso all'imaging è necessario solo nei casi dubbi. È fondamentale eseguire unantibiogramma sul materiale prelevato dalla lesione.

Parole chiave: Gangrena di Fournier, trattamento chirurgico (necrosectomia), review della letteratura.

pela gangrenosa dello scroto", "sifiloma di Fournier", "gangrena idiopatica del pene e dello scroto", "gangrena infettiva del pene e dello scroto", "gangrena sinergica" (10).

Riportiamo di seguito un caso di GF venuto alla nostra osservazione, trattato chirurgicamente, ad evoluzione favorevole e a tutt'oggi in follow-up.

Case report

L.R.L., uomo di anni 45, grande obeso e diabetico (non ha mai praticato terapia insulinica o ipoglicemizzante orale). Nega antecedenti chirurgici degni di nota.

Da circa 5 mesi comparsa di un foruncolo in regione perianale destra, dolente, circondato da cute iperemica. Da circa tre mesi aumento del dolore in regione perineale, continuo, associato ad edema inguinale, scrotale, del glande e gluteo destro; giunge alla nostra osservazione in regime di urgenza, inviatoci dal Presidio di Emergenza-Urgenza per l'esacerbarsi della sintomatologia algica precedentemente descritta a carico della regione scrotale, non più responsiva alla terapia con antinfiammatori.

All'ingresso: paziente sofferente, in condizioni cliniche generali mediocri, orientato nel tempo e nello spazio;

temperatura corporea 37°C; peso corporeo 178 kg; PAO 120/80 mmHg, frequenza 95 bpm; sottoposto a prelievo sierematologico di controllo, si riscontra una glicemia di 411 mg/dl ed una leucocitosi neutrofila (globuli bianchi 18.350 10³/ml, 90% neutrofili).

L'esame obiettivo generale mostra una insufficienza venosa cronica agli arti inferiori bilaterale.

All'esame obiettivo locale si riscontra edema in regione perineale con diffuse aree di necrosi cutanea a livello dello scroto e del gluteo destro. La palpazione della regione glutea e perineale suscita vivo dolore. Il tessuto apparso teso, iperemico ed edematoso, senza crepito.

Il paziente è stato sottoposto a proctoscopia, negativa, e quindi portato al tavolo operatorio.

Si è praticata una prima incisione a livello perineale, e una seconda incisione a livello gluteo destro (Fig. 1).

Dopo la fuoriuscita di abbondante di materiale color caffeano con tipico fetore gangrenoso si è proceduto a prelievo di un campione di tessuto per esame batteriologico, seguito da lavaggio del cavo con acqua ossigenata, drenaggio e zaffaggio delle cavità con garza iodata.

L'intervento chirurgico è stato condotto in anestesia locale assistita con sedazione intravenosa (Midazolam), poiché il paziente, edotto dei rischi di una anestesia generale nelle sue condizioni cliniche generali, non aveva sottoscritto il consenso informato.

L'esame TC addome con mdc eseguito in urgenza in I GPO ha evidenziato la presenza, nei tessuti molli in stretta prossimità della cavità residua, di strie iperdense e di



Fig. 1: regione perineale e scrotale dopo necrosectomia.



Fig. 2: Quadro TC di gabbgrena gassosa perineo-scrotale.

bolle di gas, in parte confluenti, apprezzabili lungo tutto il canale inguinale di destro fino all'adipe della regione inguinale con diagnosi strumentale di "gangrena gassosa perianale estendentesi fino alla regione inguinale destra" (Fig. 2).

Nel periodo post-operatorio il paziente ha praticato terapia antibiotica (inizialmente ad ampio spettro, successivamente mirata in relazione all'esito dell'antibiogramma, con metronidazolo e aminoglicosidi), terapia insulinica e monitoraggio della glicemia e dei parametri vitali.

All'esame colturale si sono riscontrati i seguenti ceppi batterici: E. Coli, Klebsiella, Enterobacter, Enterococcus stipite 1, Enterococcus stipite 2, Staphylococcus.

Si sono eseguite due medicazioni al giorno per i primi dieci giorni con: necrosectomia, lavaggio con acqua ossigenata ad alta pressione, curettage della cavità con garze monouso a secco, lavaggio con soluzione fisiologica, zaffaggio con garza grassa e jodoformica delle cavità residue (Fig. 3).

In 5^a GPO si è notata la comparsa di un'ampia zona di necrosi a livello dello scroto e del pene (Fig. 4), per cui si è reso necessario un nuovo intervento chirurgico, sem-

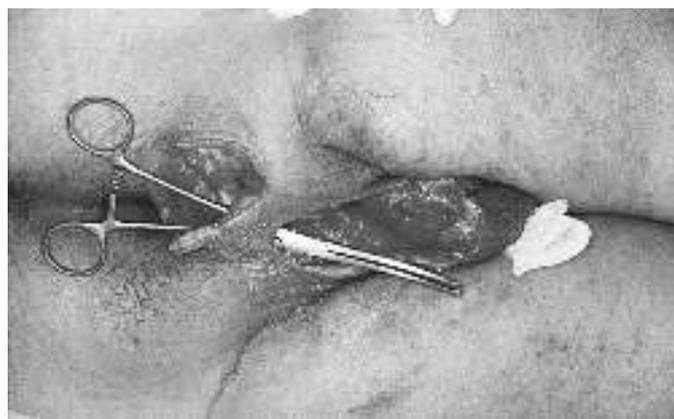


Fig. 3: Tramite fra regione perineale e glutea.

pre in anestesia locale-assistita: dopo incisione trans-scrotale della cute alla radice del pene, si è messo in evidenza una estensione della necrosi fino alla vaginale del testicolo sinistro e dell'epididimo sinistro. Si sono messe in comunicazione le tre cavità (scrotale, perineale, glutea) facilitando il drenaggio e l'ossigenazione tissutale. In



Fig. 4: Regione scrotale e radice del pene.



Fig. 5: Dopo 45 giorni dall'intervento chirurgico.

10a GPO non vi era più necrosi tissutale e la cavità residua presentava abbondante tessuto di granulazione. La frequenza delle medicazioni è stata ridotta ad una al giorno per ulteriori 5 giorni, e poi a giorni alterni fino alla dimissione che è avvenuta in 30^a GPO.

Dopo la dimissione del paziente si è proceduto a medicazioni ambulatoriali per circa 2 mesi fino alla completa guarigione (Fig. 5).

Alla dimissione il paziente è stato invitato a frequentare un ambulatorio di diabetologia per il monitoraggio e l'ottimizzazione dei valori glicemici, nonché a ridurre il proprio peso corporeo.

Il follow up a 2 anni è negativo ed in atto il paziente ha un peso di circa 100 Kg e valori glicemici oscillanti tra i 120 ed i 140 mg/dl, sotto terapia insulinica.

Discussione

La GF non è una malattia comune, ma, benché la sua reale incidenza sia sconosciuta, non è neppure rara: è stato calcolato che i casi di GF riportati in letteratura dal 1883 al 1999 sono stati circa 2000, con una incidenza mondiale totale di 97 nuovi casi/anno (9, 11) e di circa 1/7500 soggetti (12).

Interessa, in genere, soggetti di sesso maschile (rapporto uomini:donne di 10:1), di età compresa fra i 40 e i 70 anni (13).

La minore incidenza della GF nelle donne (14% di tutti i casi di GF) è da ascrivere a motivi anatomici, cioè al migliore drenaggio della regione perineale attraverso la vagina e le sue secrezioni (14).

Da varie review della letteratura emergono inoltre 56 casi di GF nei bambini e nei neonati, con maggiore incidenza (66%) in lattanti con meno di 3 mesi di vita (15, 16).

Di recente è stata posta in evidenza l'associazione tra l'infezione da HIV e la GF, sia come associazione (la immunosoppressione costituisce un fattore di rischio), sia come primo segno di AIDS conclamata (vedi tabella); dalle casistiche internazionali non emerge comunque un aumento della mortalità né rispetto alla popolazione sana né rispetto a popolazioni con bassa incidenza dell'infezione da HIV (17,18):

La diffusione della malattia è strettamente legata all'anatomia del perineo maschile, del pene e dello scroto, che facilitano la diffusione della necrosi tissutale: il perineo può essere suddiviso in due triangoli, quello anteriore, urogenitale, e quello posteriore, anorettale. La fascia di

Colles è fissata lateralmente alle branche dell'osso pubico ed alla Fascia Lata; posteriormente invece è fissata alla fascia inferiore del diaframma urogenitale. Questi legamenti tendono a confinare la diffusione laterale e posteriore della necrosi. La fascia di Colles si continua nella fascia di Scarpa a livello della parete addominale bassa e nel dartos a livello dello scroto e del pene. Questi strati tissutali lasciano libertà alla diffusione della fascite. Nei casi avanzati, essa può coinvolgere la fascia di Buck del pene. In questo caso l'infezione può progredire in quello spazio compreso tra la fascia di Buck ed il dartos.

Nella GF con fonte d'infezione anorettale (ascesso perirettale), è interessato, in primo luogo, lo sfintere anale. Successivamente l'infezione può seguire la fascia di Colles e coinvolgere il dartos o la fascia di Scarpa o diffondere nello spazio di Retzius e seguire in basso il funicolo spermatico.

Nonostante che la descrizione originale fatta da Fournier parlasse di "forma idiopatica", oggi in quasi il 95% dei casi è possibile riconoscere la fonte di infezione, che è, secondo le casistiche, è coloretale nel 13-50 % dei casi, urogenitale nel 17-87% dei casi (13) e dermatologica nel 20% dei casi (19). Le forme idiopatiche oggi si attestano tra il 5 ed il 29% (20) (vedi Tabelle I e II).

I fattori di rischio sono elencati nella Tabella II. Il diabete rappresenta una condizione predisponente sia perché la microangiopatia favorisce l'ischemia tissutale (la neuropatia diabetica impedisce i riflessi vegetativi), sia perché l'alterata fagocitosi neutrofila facilita la diffusione batterica, causando maggiore suscettibilità alle infezioni (vie urinarie); allo stesso modo, l'abuso di alcool causa immunodepressione (21).

La presentazione clinica è variabile e l'esame obiettivo non sempre è proporzionato alla severità della condizione, poiché nelle fasi precoci della GF sono presenti alterazioni cutanee minime (prurito e sfumato senso di "discomfort" nella regione genitale); altamente caratteristici sono l'edema scrotale, il dolore e l'odore fetido (100%). La febbre è presente in una bassa percentuale di casi (15-20%) (13, 22).

Sono stati inoltre descritti crepitio nel 18-62% (produzione di idrogeno e di nitrogeno nel tessuto sottocutaneo), necrosi cutanea nel 10% (più spesso l'epidermide è integra), shock nel 4% (23).

I pazienti si rivolgono ad un presidio ospedaliero da 2 a 7 giorni dopo l'esordio dei sintomi (19).

La malattia esordisce classicamente con gonfiore, edema e/o dolore della regione scrotale, accompagnati o seguita da febbre con brivido; l'infiammazione e l'enfisema

Zambia: nel 1992 10 casi di GF vs 6 casi dal 1976 al 1980 (dal 1980 evidenza epidemica dell'infezione da HIV) - Elem -	Età media: 32 anni (3 settimane - 80 anni) Tutti i pazienti erano sieropositivi	Mortalità 2/10 (20%)
12 casi di GF come presentazione di HIV conclamato - Merino -	Età media: 40.8 anni (29 - 58 anni) Tutti i pazienti erano sieropositivi	Mortalità 3/12 (25%)

Tab. I – CAUSE DI GF

<i>Cause di GF [13, 19]</i>
<i>Anoretali</i>
– Infezione delle ghiandole perianali e perirettali
– Ascessi perianali, perirettali, intersfinterici ed ischiorettali trattati in modo non adeguato
– Dilatazioni anali
– Traumi coloretali
– Emorroidi e legatura elastica di emorroidi
– Complicanze di tumori coloretali (perforazione, fistolizzazione)
– Diverticolite
– Perforazioni coliche e retтали
– Appendicite acuta
<i>Urogenitali</i>
– Infezione delle ghiandole bulbouretrali e periuretrali
– Balanite
– Orchite, orchiepididimite
– Traumi uretrali (passaggio di calcoli) e penieni
– Stenosi uretrali
– Iatrogenica e post-operatoria (dilatazione di stenosi, cateterizzazione vescicale difficoltosa, circoncisione in soggetti con balanite, vasectomia, TURP, biopsia prostatica, inserzione di protesi peniena, ascessi prostatici post-operatori, rimozione traumatica di catetere vescicale)
– Infezioni delle vie urinarie inferiori (cateteri vescicali a permanenza)
– Dilatazioni meatali
– Post-coitale
<i>Dermatologiche - cutanee</i>
– Idrosadenite suppurativa
– Foruncolosi o favi
– Lesioni scrotali o sacrali da decubito
– Traumi
– Complicanze chirurgiche
– Ascessi da iniezioni intramuscolari
<i>Nei bambini:</i>
– Circoncisione
– Ustioni
– Punture di insetto
– Infezioni sistemiche (raro)
<i>Nelle donne:</i>
– Aborto settico
– Ascessi vulvari
– Ascessi delle ghiandole di Bartolino
– Isterectomia
– Episiotomia
– Blocco del nervo pudendo

sottocutaneo possono estendersi anteriormente verso la parete addominale (fino a raggiungere il cavo ascellare), inferiormente verso le gambe, o posteriormente, verso i tessuti perianali. Gli effetti sistemici della GF sono estremamente aspecifici: marcata prostrazione, nausea e vomito (21).

Se il processo non viene trattato, è inevitabile l'evoluzione verso la gangrena, con drastica riduzione della sin-

Tab. II – FATTORI DI RISCHIO – COMORBIDITÀ ASSOCIATA

<i>Fattori di rischio Comorbidity associata [13, 19, 21, 22]</i>	<i>%</i>
– Diabete mellito (specie se scompensato)	20-70
– Età avanzata	10-30
– Malnutrizione	30-60
– Ospedalizzazione prolungata	10-20
– Malattie ematologiche (leucemie acute)	10-20
– LES	20-40
– Immunosoppressione (HIV, post-trapianto, uso di cronico di corticosteroidi)	10-30
– Malattie infiammatorie croniche dell'intestino	15-50
– Obesità grave	25-66
– Cirrosi epatica alcolica	20-60
– Malattie vascolari della pelvi	25-50
– Comportamenti a rischio (uso di droghe endovenose, alcolismo cronico)	20-80
– Scarsa igiene personale e basso livello socio-economico	40-66

tomatologia algica, per il coinvolgimento delle strutture nervose sensitive. Nelle fasi precoci della malattia i pazienti presentano segni sistemici di sepsi sproporzionati rispetto alla lesione cutanea; se non trattata, è inevitabile la evoluzione verso lo shock e l'insufficienza multiorgano, che possono avere prognosi infausta (11, 19). Gli esami batterioscopici sul materiale prelevato da ferite di pazienti affetti da GF (ricerca su tampone o su liquidi prelevati con siringa) rivelano interazioni sinergiche tra differenti specie, sia aerobiche che anaerobiche: *Stafilococco Aureo*, *Streptococco β-emolitico*, *Pseudomonas sp.*, *E. Coli*, *Klebsiella sp.*, *Bacteroides* e *Clostridi* sono presenti in più del 90% dei casi: gli aerobi causano aggregazione piastrinica ed ipercoagulabilità da fissazione del complemento, gli anaerobi producono eparinasi ed attivano la cascata emocoagulativa, streptococchi e stafilococchi producono ialuronidasi che porta a lesione diretta del tessuto connettivo sottocutaneo (21); si ha così l'attivazione intravascolare della cascata emocoagulativa, con formazione della trombosi microvascolare (piccoli vasi sottocutanei), alla base delle lesioni della GF (11): attraverso un processo di flogosi diffusa, l'infezione iniziale, localizzata in una regione adiacente al sito di ingresso dei microrganismi, si estende nei piani fasciali più profondi, progredendo con le caratteristiche di una endoarterite obliterativa con trombosi dei vasi del sottocute ed esitando in una necrosi vascolare cutanea e sottocutanea. La necrosi è secondaria all'ischemia locale ed al concomitante effetto dei diversi batteri, specie degli anaerobi facoltativi ed obbligati, la cui proliferazione è favorita dalla bassa tensione di ossigeno dei tessuti necrotici. Il consumo locale di ossigeno da parte degli aerobi, inoltre, è da sommare al ridotto apporto vascolare, all'edema ed alla flogosi. Si pensa che l'evento chiave possa essere la trombosi dei piccoli vasi sottocutanei (13).

La gangrena è spesso limitata allo scroto o al pene, ma può anche essere primitivamente perineale, estendendosi rapidamente alla regione inguinale ed all'addome. L'area di gangrena si presenta edematosa e crepitante alla palpazione e, in genere, non rende ragione dell'estensione e della gravità della necrosi (19, 24). In tutti i casi, si verifica a livello dello strato fasciale superficiale una rapida proliferazione batterica, che si diffonde lungo i piani fasciali determinando una endoarterite settica della cute sovrastante e del sottocute.

La diagnosi va fatta sempre attraverso una corretta raccolta dell'anamnesi e con un esame obiettivo completo. Gli esami di routine comprendono almeno l'esame emocromocitometrico, i test di funzionalità renale ed epatica e i fattori della coagulazione: si potranno evidenziare segni aspecifici come iperglicemia, trombocitopenia, leucocitosi neutrofila (spesso però assente nelle malattie croniche e nei soggetti debilitati), ipocalcemia (le lipasi batteriche producono acidi grassi liberi che chelano il calcio ionizzato), coagulopatia da consumo.

Nei casi dubbi, già una radiografia può rivelare aria nei tessuti molli perineali; tale reperto non è patognomonico ma può indirizzare verso una diagnosi corretta; l'assenza di aria nei tessuti molli non esclude la diagnosi di GF.

La ecografia di superficie è di notevole ausilio diagnostico, perché è in grado di differenziare tra la GF e le patologie urogenitali che possono allo stesso modo causare dolore scrotale, eritema e gonfiore (19), evidenziando la presenza di gas intrascrotale (segno patognomonico), testicoli ed epididimi normali, alterazioni dello spessore della parete scrotale.

L'uso della TC cMDC o della RMN è necessario per valutare l'estensione della gangrena e per definire la sorgente dell'infezione: nel caso di GF è possibile evidenziare assottigliamento dei tessuti molli, aree di liponecrosi e gas nel tessuto sottocutaneo che dissocia i piani fasciali (25, 26).

Sono importanti la proctosigmoidoscopia e la uretrografia retrograda nella valutazione di tutti in pazienti con gangrena di Fournier. La sigmoidoscopia può essere in grado di rivelare la sorgente d'infezione, così come l'estensione del coinvolgimento anorettale; questo dato è necessario per stabilire se realizzare una colostomia derivativa. Allo stesso modo, l'urografia retrograda può rivelare uno stravasamento di urine per cui è necessario eseguire una diversione sovrapubica (11).

È necessario monitorare la funzione cardiorespiratoria e correggere eventuali squilibri idro-elettrolitici, prima dell'intervento chirurgico, che va eseguito al più presto per l'alto rischio di shock settico in tali pazienti.

Nel caso in cui sia presente un coinvolgimento massivo dello sfintere anale esterno o ci sia una perforazione rettale o colica è necessario confezionare una colostomia temporanea (a canna di fucile su bacchetta) (11).

Un'uretrografia retrograda dovrebbe essere eseguita in tutti i pazienti, sia pre-operatoriamente che nell'immediato post-operatorio: nel caso in cui si reperisse uno strava-

so urinario o un flemmone periuretrale o, nell'impossibilità di inserire un catetere uretrale, deve essere eseguita una cistostomia sovrapubica (11).

Prima e dopo l'intervento chirurgico si impone una aggressiva terapia di supporto, che può comprendere anche plasma expanders, colloidi, trasfusione di sangue intero, plasma o pappe piastriniche, ventilazione assistita e l'instaurarsi di un regime di nutrizione parenterale totale (13, 27).

Nonostante le terapie di supporto e la necessità di porre una diagnosi di sede e di natura, la gangrena di Fournier deve essere considerata un'emergenza chirurgica in quanto l'infezione può progredire in poche ore con esito sfavorevole.

Il trattamento chirurgico (in anestesia generale o in anestesia locale assistita) prevede l'asportazione di tutto il tessuto devitalizzato e zaffaggio con garza iodata della cavità residua, con paziente in posizione litotomica per garantire un migliore accesso a tutte le strutture perineali.

Le aree sede di fascite possono essere facilmente identificate dissociando con una pinza il sottocute dalla fascia.

È importante procedere alla necrosectomia lungo i piani fasciali fino al bordo della ferita in cui è presente tessuto vitale (24), zone cioè in cui non è più facilmente dissociabile la cute dal tessuto sottocutaneo. Raramente sono interessate la fascia profonda o le strutture muscolari sottostanti (19). Un campione di tessuto va sempre prelevato per l'esame colturale e per l'antibiogramma.

In genere, dopo l'accurata toilette, il paziente mostra un rapido miglioramento clinico, con riduzione della febbre e della leucocitosi. Qualora ciò non si verifichi, bisognerà prendere in considerazione un coinvolgimento intraperitoneale o retroperitoneale misconosciuto.

Dopo la prima seduta operatoria di necrosectomia, la ferita chirurgica va attentamente monitorizzata, poiché, via via che la necrosi vada demarcandosi, spesso sono necessarie ulteriori sedute operatorie: in letteratura sono riportate multiple procedure, con un range variabile da 2 a 10 (27).

La vescica, il retto, i testicoli sono di regola risparmiati in quanto dotati di vascolarizzazione separata non perineale: la maggior parte dell'afflusso ematico delle regioni sede della gangrena di Fournier è legato ai rami pudendi dell'arteria femorale, mentre i testicoli ricevono rami arteriosi provenienti dai rami testicolari dell'aorta; nonostante ciò, si registra in letteratura un interessamento dei testicoli, con orchietomia monolaterale di principio, nel 21% dei casi (21). Se durante l'esplorazione un testicolo risulta necrotico, bisogna sospettare un coinvolgimento addominale con trombosi dell'arteria testicolare, ed in questi casi andrebbe eseguita una laparotomia esplorativa (13).

In molti casi, comunque, l'indicazione all'orchietomia è una preesistente epididimorchite o un ascesso scrotale; se necessario, i testicoli integri possono essere impiantati temporaneamente in una sacca mediana ricavata nel sottocute dei quadranti addominali inferiori in attesa che la ferita guarisca o che la ricostruzione sia completa (19).

La guarigione dei tessuti può avvenire per seconda intenzione o, eventualmente, mediante innesti cutanei.

La terapia antibiotica deve essere instaurata immediatamente con antibiotici ad ampio spettro (consigliate le associazioni tra metronidazolo, aminoglicosidi e amoxicillina o benzilpenicillina o penicillina G), e successivamente mirata in relazione all'esito dell'esame colturale e dell'antibiogramma (19).

Nel soggetto operato, è importante il nursing della regione e le medicazioni giornaliere: è indicata l'applicazione topica di acqua ossigenata a 10 vol. F.U., ma è stato anche proposto l'uso topico di miele grezzo per le sue proprietà batteriostatiche (pH 3.6, produzione di perossido di idrogeno), per la stimolazione della crescita cellulare (21). e perché compie una "necrosectomia enzimatica, sterilizza, deidrata, deodora e riossigena il tessuto necrotico" (28).

Il ricorso all'ossigenoterapia iperbarica (2.5 – 3 Atm per 90 – 120 minuti, 2 volte al giorno per le prime 24 ore, poi a giorni alterni) non è da tutti accettato per la mancata disponibilità sul territorio delle camere iperbariche: alcuni studi hanno riportato risultati eccellenti e la consigliano come terapia di prima scelta per l'inibizione della crescita degli anaerobi, la stimolazione fibroblastica, la neoangiogenesi, la riduzione dell'edema per vasocostrizione e aumento della produzione di radicali liberi dell'ossigeno (29, 30); oggi si è concordi nel ritenere il ricorso all'ossigenoterapia iperbarica riservato solo nei casi in cui il paziente rimane in uno stato settico anche dopo aggressivi sbrigliamenti del tessuto necrotico o quando dall'antibiogramma emerge una imponente quota di batteri anaerobi (27).

È stato proposto un indice di predittività di prognosi sfavorevole, con multiple variabili (vedi Tabella III): ad ogni parametro viene assegnato un punteggio da 0 a 4, a seconda del grado di deviazione dai valori normali.

Il massimo punteggio raggiungibile è 36 (incompatibile con la vita). Uno score superiore a 9 è associato ad una mortalità del 75%. Per valori inferiori o uguali a 9 la mortalità è del 22% (22, 23, 31, 32).

Tab. III – FATTORI PROGNOSTICI [MODIFICATA DA 32]

Parametri	Prognosi sfavorevole
Temperatura corporea	>39 °C o <32°C
Frequenza cardiaca	>120 bpm o <60 bpm
Frequenza respiratoria	>30 atti/minuto o <10 atti/minuto
Na ⁺	>155 mEq/l o <129 mEq/l
K ⁺	>6 mEq/l o <2.9 mEq/l
Creatininemia	>2 mg/dl o <0.6 mg/dl
Hct	>50% o <20%
Leucociti	>20000 / µl o <2900 / µl
Bicarbonato	>41 mEq/l o <18 mEq/l

Tab. IV – FATTORI PREDITTIVI DI MORTALITÀ [MODIFICATA DA 32]

Al ricovero	Dopo 1 settimana
Età avanzata (> 60 anni)	GB aumentati
Hct basso	PLT ridotte
BUN alto	K ⁺ e bicarbonati ridotti
Ca ⁺⁺ basso	BUN elevato
Albuminemia ridotta	Proteine totali ridotte
FA elevata	Albuminemia ridotta
Glicemia aumentata	LDH elevata
Colesterolemia ridotta	Segni di insufficienza epatica e/o renale
Infezione primitiva anorettale	Trattamento tardivo
Diagnosi tardiva (>5 gg)	Allungamento del PT

Gli indici di mortalità oscillano tra 0 e 80% (19, 22, 23, 31, 32), a causa della aggressività della lesione e del grave stato settico cui vanno incontro i soggetti affetti (vedi Tabella IV).

Non sembrano determinare aumento degli indici di mortalità il numero di interventi chirurgici e la superficie corporea coinvolta.

Una review della recente casistica internazionale è riportata nella Tabella V.

Tab. V – IL RIFERIMENTO BIBLIOGRAFICO INDICA LA CASISTICA SOVRASTANTE

N° casi	Età	Eziologia	Comorbidità	Presentazione	Trattamento	Mortalità
38 1993-1995 Indianapolis) (Indiana) (USA) - 100% uomini - Hejase MJ. Urology (1996); 47(5):734-739	33-86 aa (54)	Orchiepid. 16% Postoperat. 13% Traum. genit. 5%	Diabete 66% Alcolismo 66%	Edema scrotale 87% Edema perineoscrotale 13%	Necrosectomia + appl. miele 100% Cistostomia 60% Orchiectomia 21%	3% (1/38)
24 1978-1991 Nizza (FRANCIA) - 100% uomini - Benizri E. Urology (1996); 47(6):935-939	27-90 aa (57)	Coloproctol. 50% Idiopatica 25% Urologica 17% Postoperat. 8%	Diabete 29% Alcolismo 8% Arteriti 12%	Edema scrotale 100% Dolore 100% Febbre 70% Shock settico 50% Crepitio cutaneo 66%	Necrosectomia 100% Colostomia 67% Cistostomia sovrapub. 29% Orchiectomia 4%	25% (6/24)

(segue a pag 104)

(continua)

3	36-49 aa (44.3)	Postoperat. 33% Trauma scrot. 33%	Diabete 33% Alcolismo 33%	Necrosi scrotale 33% Edema scrotale 33%	33%	Drenaggio ascesso 33% Scrotoctomia 66%	0
Quebec (CANADA)		Sedia a rotelle per amputazione 33%				CHIRURGIA 3.6 (2-5)	
- 100 % uomini - <i>Goyette M. Canada Communicable Disease Report (1997):23</i>							
1	76	-	-	Edema scrotale con idrocele reattivo bilaterale		Scrotoctomia e necrosectomia	0
1998 Brooklyn (New York) (USA) uomo <i>Sherman J. Clinical Imaging (1998); 22:425-427</i>							
2	44-64 aa (52)	Rettale 50% Genitale 50%	Tumore 100% Diabete 100% Alcolismo 50%	Dolore emiscroto 50% Tumefaz. sacrale 50%	50%	Incis. asc. scrotale 50% Incis. raccolta retto 50%	100% (2/2)
Verona (ITALIA)						CHIRURGIA 1.5 (1-3)	
- 100% uomini - <i>Mastroeni F. Arch Ital Urol Androl (1999); LXXI, 1:31-34</i>							
23	13-71 aa (51.7)	Rettale 43% Urologica 30%	Diabete 43% Alcolismo 43% Genitale 21%	Edema scrotale 100% Shock settico 20% Tumori 21%	100%	Scrotoctomia 100% Incis. ascesso retto 43% Colostomia 17%	4% (1/23)
Los Angeles (USA)						CHIRURGIA 2.5 (1-10)	
- 100% uomini - <i>Corman JM. BJU International (1999); 84:85-88</i>							
9	28-65 aa (46.5)	-	Diabete 44% Steroidi per os 22%	-		Incisione del rafe 55% Incisione e toilette profonda 45%	22% (2/9)
Morristown (New Jersey) (USA) - 100% uomini - <i>Frezza EE. Am Surg (1999); 65(11):1031-1034</i>							
1726	Pubbl. Ingl. 1950-1999 Literature Review Port Harcourt (NIGERIA)	Dermatolog. 24% Anorettaie 21% Urologica 19% Idiopatica 36%	Diabete 20% Alcolismo 9%	-		-	16%
M : F = 10 : 1 <i>Eke N. Bf Surgery (2000); 87:718-728</i>							
44	56.3 aa (28-79)	Colorettaie 45.5% Genitourin. 43.2%	Diabete 50%	Necrosectomia 100%		Diversione urinaria 25% Diversione fecale 41% O ₂ iperbarica 87%	11% (5/44)
Durham (N. Carolina) (USA)						CHIRURGIA 2 (1-6)	
- 100% uomini - <i>Dahm P. Urology (2000); 56(1):31-35</i>							
1	58 aa	Dermatologica	Diabete	Edema e dolore		Necrosectomia	0
2000 Roma (ITALIA) - uomo - <i>La Torre F. G Chir (2001); 22:235-237</i>							
51	19-89 aa (54)	Idiopatica 20% Rettale 28% Urologica 33%	Diabete 27% Cirr. epatica 2% Alcolismo 6%	Edema scrotale 100%		Necrosectomia 100% Orchiectomia monol. 6% Colostomia 12%	18% (9/51)
Rabat							<i>segue</i>

continua

(MAROCCO)	Genitale	19%						Cistostomia sovrapub.	33%	
- 100% uomini -										
<i>Tazi K. Ann Urol (2001); 35:229-233</i>										
23	30-80 aa	Rettale	50%	Diabete	100%	Edema scrotale	100%	Necrosectomia	100%	0
1990-1999	(53)	Urogenitale	50%							
Erzurum (TURCHIA)										
<i>Kilic A. Ann Plast Surg (2001); 47(5):523-527</i>										
31	23-74 aa	idiomatica	35%	-		Edema scrotale	90%	Necrosectomia	100%	6% (2/31)
1992-2000	(49)	Rettale	48%			Dolore + febbre	81%	Incis. ascesso ano	40%	
Casablanca		Urologica	8%					Orchiectomia	16%	
(MAROCCO)		Genitale	9%					Colostomia	16%	
- 100% uomini -										
<i>El Mejjad A. Ann Urol (2002);36:277-285</i>										
1	77 aa	Genitale	-			Edema grande labbro dx		Necrosectomia		0
2001						Febbre				
York, Pennsylvania (USA)										
donna										
<i>Rotondo N. The Journal of Emergency Medicine (2002); 23:413-414</i>										
1	41	Genitale		Diabete		Ascesso grande labbro dx		Incisione e drenaggio dell'ascesso		0
2002								Toilette delle zone necrotiche		
Londra (UK)										
transessuale operato per cambio di sesso da uomo a donna										
<i>Lee CA. The International Journal of Transgenderism (2002);6</i>										
33 cartelle										
cliniche	30-85 aa	-		Ipertensione	55%	-		Necrosectomia + toilette	100%	9% (3/33)
1990-2001	(51.5)			Obesità	55%					
Shreveport (Louisiana) (USA)										
Retrospective Review										
79% uomini (26)										
21% donne (7)										
<i>Norton KS. Am Surg (2002); 68(8):709-713</i>										
26	-	-		Diabete	76.9%	Edema scrotale	54%	Scrotoctomia ampia	58%	11% (3/26)
1994-2000				Alcolismo	38%	Dolore perineale	50%	Orchiectomia	11%	
San Antonio (Texas) (USA)										
-										
-										
<i>Nisbet AA. Urology (2002);60(5):775-779</i>										

Conclusioni

La malattia di Fournier è una rara forma di gangrena acuta dei genitali ad evoluzione variabile, a volte letale per il quadro dello shock settico.

È necessario accertare l'origine dell'infezione (diagnosi precoce) e, successivamente, correggere gli eventuali scompensi metabolici (diabete), procedendo in urgenza ad una

ampia e ripetuta toilette chirurgica delle zone necrotiche a causa della rapida diffusione della necrosi tissutale e della possibile evoluzione a shock settico.

Fondamentale è l'individuazione dei batteri responsabili mediante esame colturale ed antibiogramma al fine di intraprendere una terapia antibiotica mirata, preceduta da antibioticoterapia aggressiva e ad ampio spettro.

Bibliografia

- 1) Baurienne H.: *Sur une plaie contuse qui s'est terminée par le sphacèle de le scrotum*. J Med Chir Pharm, 20:251-256, 1764.
- 2) Ong H.S., Ho Y.H.: *Genitoperineal gangrene: experience in Singapore*. Austr N Z J Surg, 66:291-293, 1996.
- 3) Litchfield W.R.: *The bittersweet demise of Herod the Great*. J R Soc Med, 91:283-284, 1998.
- 4) Nathan B.: *Fournier's gangrene: a historical vignette*. Can J Surg, 41:72 (Letter, comment) 1998.
- 5) Fournier J.A.: *Gangrene Foudroyante de la verge*. *Medicine Pratique*, 4:589-597 1883.
- 6) Fournier J.A.: *Gangrene Foudroyante de la verge*. *Semine Medicales*, 3:345-348, 1883.
- 7) Meleny F.L.: *Hemolytic Streptococcus gangrene*. Arch Surg, 9:317-364, 1924.
- 8) Wilson B.: *Necrotizing Fasciitis*. Am Surg, 18:416-431, 1952.
- 9) Eke N.: *Fournier's Gangrene: a review of 1726 cases*. Br J Surg, 87:718-728, 2000.
- 10) Orfuss A.J., Michaelides P.: *Fournier's gangrene*. Arch Dermatology, 90:440-441, 1964.
- 11) Paty R., Smith A.D.: *Gangrene and Fournier's gangrene*. Urol Clin North Am, 19:149-162, 1992.
- 12) Bejanga B.I.: *Fournier's gangrene*. Br J Urol, 51:312-316, 1979.
- 13) Vick R., Carson C.: *Fournier's disease*. Urol Clin North Am, 26(4):841-849, 1999.
- 14) Elem B., Ranjan P.: *Impact of HIV on Fournier's gangrene: observations in Zambia*. Ann R Coll Surg England, 77:283-286, 1995.
- 15) Merino E., Boix V., Portilla J., Reus S., Priego M.: *Fournier's gangrene in HIV-infected patients*. Eur J Clin Micro Inf Dis, 34:123-126, 2001.
- 16) Smith G.L., Bunker C.B., Dinneen M.D.: *Fournier's gangrene*. Br J Urology, 81:347-355, 1998.
- 17) Hejase M.J., Simonin J.E., Bihrl R., Coogan C.L.: *Genital Fournier's gangrene: experience with 38 patients*. Urology, 47:734-739, 1996.
- 18) Baskin L.S., Dixon C., Stoller M.L., Carrol P.R.: *Pyoderma gangrenosum presenting as Fournier's gangrene*. J Urol, 144:984-986, 1990.
- 19) Laucks S.S.: *Fournier's gangrene*. Surg Clin North Am, 74:1339-1352, 1994.
- 20) Amendola M.A., Casillas J., Joseph R.: *Fournier's gangrene: CT findings*. Abdom Imaging, 19:471-474, 1994.
- 21) Okizuka K., Sugamura K., Yoshizako P.: *Fournier's gangrene: diagnosis based on MR findings*. Am J Roentgen, 158:1173-1174, 1992.
- 22) Ziser A., Girsh Z., Gozal D., Melamed Y., Adler M.: *Hyperbaric oxygen therapy for Fournier's gangrene*. Crit Care Med, 13:773-774, 1985.
- 23) Benizri E., Fabiani P., Migliori G., Chevalier D., Peyrottes A., Raucoules M., Amiel J., Mouiel J., Toubol J.: *Gangrene of the perineum*. Urology, 47:935-939, 1996.
- 24) Laor E., Palmer L.S., Tolia B.M., Reid R.E., Winter H.I.: *Outcome prediction in patients with Fournier's gangrene*. J Urol, 154:89-92, 1995.

Commento

Commentary

Prof. Pietro LEO
Professore Ordinario di Chirurgia Generale
Università degli Studi di Palermo

La gangrena di Fournier è una rara ma non infrequente forma di gangrena acuta del perineo maschile e dei genitali ad evoluzione variabile, a volte letale per il quadro dello shock settico.

Nfl trovo d'accordo con l'approccio proposto da Geraci e coll.: è importante mirare ad una diagnosi precoce, correggere gli eventuali scompensi metabolici (diabete) che ne possono essere causa, e procedere in urgenza ad una ampia e ripetuta toilette chirurgica delle zone necrotiche a causa della rapida diffusione della necrosi tissutale.

Fondamentale è la terapia antibiotica mirata, preceduta da antibioticoterapia aggressiva e ad ampio spettro. M pare importante anche il confronto con la casistica internazionale riveduta sotto svariate variabili.

Fournier's Gangrene is a rare but not infrequent acute gangrene of perineum and genitalia, with variable evolution, sometimes lethal (septicaemia and septic shock).

I'm agree with Geraci and colleagues about the importance of early diagnosis, correction of metabolic alteration (diabetes) and bring the patient in surgical theatre to make aggressive and reiterate debridement and necrosectomy. Fundamental is aggressive and specific antibiotic therapy after initial broad spectrum antibiotic therapy (waiting for the antibiogram).

Very important is also the recent international literature review.

Autore corrispondente:

Prof. Carmelo Sciumè
Via Eduardo Carapelle, 12
90129 PALERMO
Tel.: 3398537308 - 0916552644
Fax: 0916554508
E-mail: carmesci@hotmail.com - girgera@tin.it