

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

**Distonia parossistica oculare
(encefalite da CMV?)**

A. D'Apuzzo, R. De Nicola, V. Rosanova, F. De Rosa, G. Amendola, M. Spiezie, L. Amato

Divisione di Pediatria, Divisione di Neurologia, Equipe Multidisciplinare di Neuropsichiatria Infantile. Castellammare di Stabia, ASL NA5 P.O. San Leonardo

IL CASO

Descrizione e interpretazione di un caso caratterizzato da ripetuti episodi critici di deviazione tonica, coniugata, dello sguardo verso l'alto e a destra, spontaneamente risoltasi nel giro di pochi giorni, preceduta da una malattia febbrile compatibile con la diagnosi di infezione da Herpesviridae, e accompagnata da un movimento delle IgM per il CMV

Il caso. Alfonso T è un bambino di 6 anni; arriva alla nostra osservazione per una serie di crisi altamente ripetitive di deviazione tonica, coniugata, dello sguardo verso l'alto e a destra, ciascuna della durata di pochi secondi, accompagnata da ammiccamento. Circa 10 giorni prima il piccolo aveva avuto un episodio febbrile accompagnato da mialgie, astenia, dolori intercostali e poi da un'eruzione orticarioide. L'esame neurologico generale era, e si mantenne successivamente negativo. La sintomatologia si è risolta spontaneamente nel giro di pochissimi giorni, durante l'espletamento degli esami. Il primo EEG mostrava segni di sofferenza mediana aspecifica, assenti ai successivi controlli. Negativi il fondo oculare, la TC cranica e la RMN del tronco, gli esami di routine compresa l'emogasanalisi. Non contributivi anche il dosaggio dell'acido vanilmandelico e dell'acido omovanilico (effettuati considerando l'ipotesi di un opsclono secondario a neuroblastoma) e alcuni esami mirati al riconoscimento di una pur improbabile patogenesi metabolica (glicemia, chetonemia, ammoniemia, lattico-acidemia, aminoacidogramma sierico e urinario). Degli esami infettivologici, l'unico risultato positivo è stato quello concernente le IgM per citomegalovirus CMV. La sintomatologia si è risolta nel corso dell'espletamento degli

a partenza dalla corteccia prefrontale (area 8) e dalla corteccia parieto-occipitale controllano dall'alto sia la motilità orizzontale che quella verticale. I disturbi parossistici della motilità orizzontale o verticale dello sguardo sono legati a patologie che interessino una di queste strutture. Queste patologie possono esser dovute, raramente, a un difetto maturativo neurotrasmettitoriale, oppure a autoaggressione immuno-mediata come nell'opsclono associato al neuroblastoma occulto, ma anche a encefaliti virali o post-virali, per interessamento delle vie cortico-mesencefaliche deputate al controllo dei centri supranucleari, oppure a tumori del tronco, a sindromi extrapiramidali post-encefalitiche o da ipersensibilità a farmaci (p.e. antiemetici, che il piccolo però non aveva assunti), a epilessia, o infine alla sindrome di Kinsbourne. Il problema posto dal nostro caso è soprattutto di tipo eziopatogenetico, e si pone, per così dire a posteriori, data l'evoluzione spontaneamente e rapidamente benigna della sintomatologia, che di per sé, assieme alla negatività della quasi totalità degli esami effettuati, lascia poi poco spazio alle ipotesi. Quella di una encefalite post-infettiva, a probabile, principale componente immunomediata, sembra l'ipotesi più semplice, sia per la storia clinica sia per il movimento significativo degli anticorpi contro il CMV

IL PROBLEMA E IL CONTRIBUTO

La motilità oculare dello sguardo in senso orizzontale è regolata dalla formazione paramediana (FRPP) che si estende in senso rostro-caudale, tra il nucleo del IV e quello del VI nervo cranico, bilateralmente. La motilità coniugata dello sguardo in senso verticale è regolata dalla formazione reticolare del tronco nel suo tratto mesencefalico. Vie cortico-mesencefaliche