

MeB – Pagine Elettroniche

Volume III

Novembre 2000

numero 9

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Emiparesi in due tempi da mixoma atriale

V. Fortunato, B. Cassano, G. Inchingolo, A. Cannone, A. Grecomiani, G. Barracchia, F. Carmone

UO Pediatria, Azienda Ospedaliera Castel del Monte, Presidio ospedaliero I Bonomo, Andria

Abstract

Descrizione di un caso di sindrome emiparetica da embolismo, secondaria a mixoma del setto interventricolare in un bambino di 34 mesi di vita.

INTRODUZIONE

Il mixoma è una neoplasia connettivale che ripete la struttura del tessuto connettivo mucoide del cordone ombelicale.(1)

E' un tumore raro, specie in pediatria, proprio dell'adulto, per lo più di piccole dimensioni (pochi cm di diametro, mole, che non dà metastasi, anche se tende alla recidiva locale. E' costituito da cellule fusiformi o stellari, immerse in una sostanza mucoide ricca di mucopolisaccaridi acidi, precipitati fibrillari, e sottili fibre collagene (2,3,4). Gli organi più spesso interessati sono il cuore, le aponeurosi muscolari, il tessuto sottocutaneo; più infrequentemente si localizza all'osso, specie alla mandibola, all'apparato urogenitale, e al retroperitoneo (1,2)

IL CASO

Rosa F, 34 mesi, viene ricoverata per crisi sincopale, a seguito di uno spavento (incontro con un cane randagio): una crisi di pochi secondi seguita da ipostenia transitoria dell'emisoma dx, con difficoltà alla deambulazione. Irrequietezza, forse cefalea.

Familiarità negativa per emicrania e per accidenti cardiovascolari. Esame clinico, esame neurologico (a parte la emi-ipostenia, peraltro non accompagnata da alterazioni obiettive dei riflessi), pressione arteriosa, fundus, esami di routine, colesterolemia e trigliceridemia nella norma; TC dell'encefalo, negativa.

Nel giro di 48 ore il disturbo della motricità scompare, ma in quarta giornata si presenta una franca emiparesi dx.

Una RMN documenta una vasta area di alterato segnale fronto-parieto-insulare sinistro, interessante la corteccia e la regione sottocorticale, con estensione fino alla regione ganglio-basale, interessamento della regione capsulo-lenticolare e del nucleo striato. L'immagine viene interpretata

come espressione di un edema, verosimilmente su base ischemica. Il completamento angiografico dell'indagine evidenzia un'assenza di segnale di flusso a livello dei rami arteriosi dell'area interessata (aspetto a candelabro), con validità del flusso, invece, a livello dell'arteria silviana, dei sistemi carotideo e basilare, dei loro rami di divisione e del poligono di Willis

IL PROBLEMA

Ci troviamo con ogni evidenza di fronte ad una patologia vascolare, assai rara in questa età. La differenza tra TC e RMN è dovuta, oltre che alla diversità temporale, a Si tratta di riconoscere la causa e di trattare. L'evoluzione in due tempi, e la cefalea, poteva indicare un vasospasmo, quale si può osservare eccezionalmente nell'emicrania (manca la familiarità) o nella "emiplegia alternante dell'infanzia", una variante emicranica a prognosi sfavorevole. Una vasculite (più facilmente lupica, ma anche da m. di Kawasaki, da porpora anafilatoide) o una trombosi (falcemia, moyamoya, omocistinuria, anomalie lipidemiche familiari) vanno comunque prese in considerazione

Ma la prima causa da considerare, e la più facile da escludere, è quella embolica, a partenza cardiaca. Mentre la visita cardiologica e l'ECG erano nella norma, l'ecocardiografia documentava la presenza in atrio sinistro di una massa con echi discretamente omogenei, con ampi movimenti sistodiastolici riferibile probabilmente a mixoma impiantato sul setto interatriale.

La piccola veniva prontamente trasferita nel reparto di chirurgia pediatrica dell'Ospedale Giovanni XXIII di Bari e felicemente operata. La sintomatologia neurologica regredisce.

DISCUSSIONE

Il mixoma è un tumore raro, prevalente nell'età media, che risparmia di solito l'età ediatrica.

Non è stata (e difficilmente può essere) la prima diagnosi che ci è venuta in mente.

L'attenuazione e poi la scomparsa dei sintomi nelle ore successive al ricovero, assieme alla negatività della TC ci aveva fatto pensare a un vasospasmo, in analogia a quanto avviene nelle paralisi di Todd o nell'**emicrania**.

Nel bambino, più che nell'adulto, la crisi di emicrania (emicrania complessa) può essere seguita da emiparesi acuta o da transitori deficit motori focali (5,6). Nei bambini più grandi, quest'evenienza ha in genere una prognosi favorevole, mentre nei bambini più piccoli una emiparesi transitoria può essere la prima manifestazione della "**sindrome alternante dell'infanzia**" a prognosi sfavorevole, in quanto la recidiva degli episodi ischemici conduce a una lesione non reversibile (6,7, 8, 9, 10, 11).

Altre condizioni a cui pensare di fronte a un accidente vascolare nel bambino sono:

Una patologia trombotica o vasculitica da **infezione** virale o batterica cerebromeningea, mastoidea o sinusale (5).

Unavascuopatia autoimmune (lupus, porpora di Schoenlein-Henoch)

Una occlusione trombotica legata all'impaccamento delle emazie nella **anemia falciforme** (NB: l'infarto cerebrale si verifica nel 6% dei bambini con falcemia, 6)

Lamoyamoya, o "sbuffo di fumo" (11) che esordisce in genere sotto i 10 anni, con episodi di emi-paresi/emi-astenia transitoria, dovuta proliferazione dell'endotelio dei vasi cerebrali, con ispessimento dell'intima e poi fibrosi, caratterizzata da con uno sviluppo compensatorio dei vasi collaterali che porta ad un quadro angiografico "fumoso" (dove il nome)

Alcune **malattie metaboliche**, in particolare l'omocistinuria (5) e le mitocondropatie

Le malattie familiari con **ipercolesterolemia e ipertrigliceridemia**, che sono responsabili del 20% degli ictus infantili (12)

Le emorragie, da malformazione vasale, trombocitopenia o ipertensione (sindrome uremico-emolitica (12, 13)

CONCLUSIONI

La maggior parte dei deficit neurologici focali nell'infanzia dipende da accidenti cerebrovascolari, emboli, trombi o emorragie (8).

La sintomatologia è per lo più rappresentata da improvvisa emi-ipostenia/emi-paresi.

In un caso di questo genere, ove manchi, come in questo caso, l'evidenza di una causa primaria, gli esami da effettuare, oltre sono: lo studio della coagulazione, dei fattori trombofili (fibrinogeno, colesterolo, trigliceridi, fattore Leyden), degli anticorpi lupici, in particolare degli anti-fosfolipidi, anti-cardiolipina, ANA, ANCA, una elettroforesi dell'emoglobina o un test di falcizzazione in vitro, un'emogasanalisi, una ammoniemia, un dosaggio del piruvato/lattato, un aminoacidogramma. .

L'ecocardiografia va forse fatta in prima battuta; noi abbiamo ritardato di qualche giorno, per la assoluta negatività dell'ascoltazione, del ritmo e dell'ECG . Il nostro caso dimostra che non ci si deve lasciar ingannare da questo silenzio.

Non ci sembra infine del tutto peregrina l'ipotesi materna, da noi sottovalutata al momento del ricovero, che a scatenare il quadro sia stato lo spavento per l'incontro col randagio, che ha verosimilmente determinato una scarica di catecolamine, tachicardia, distacco dell'embolo dall'atrio sinistro.

Bibliografia

- 1) Andersen WAD: Patologia. Universo, Roma, 1974
- 2) Ashley DJB: Hystological appearance of tumors Churchill-Livingstone, London
- 3) Stout AP: Tumors of the soft tissue. In "Atlas of tumor pathology", II fascicolo. AFIP , Washington, 1996

4) Vella I. Mixoma, in "Enciclopedia Medica Italiana" USES Firenze, 1982

5) Michael J, Rivkin MD, Volpe JJ. Ictus nel bambini. Pediatrics in Review, ed italiana, 7, 5, 1997

6) Gold AP, Hammill JF, Carter S: Cerebrovascular diseases in "Pediatrics" Barnett H editor, p 527, Butterworths, London,

7) Gascon GG, Barlow C: Juvenile migraine, presenting as acute confusional state. Pediatrics, 45, 628, 1970

8) Jacobi G: Complicated migraine in children and adolescents in "Headache in children". Lanzi G, Ballottini U, Cernibori A, editors, pag 101. Excerpta Medica, International Congress 833, 1989

9) Filowicz A, Kaszyuszki H, Galup E: Familial hemiplegic migraine. Observation in three brothers. In "Headache in children". Lanzi G, Ballottini U, Cernibori A, editors, pag 109. Excerpta Medica, International Congress 833, 1989

10) Raskin NH: Migraine and the cluster headache syndromes. In "Harrison's Principles of Internal Medicine. Fauci AS, Brunwald E, Isselbacher KJ et al editors, p 2308,

11) Eaton JD, Hauser SL, Martin JB .Cerebrovascular Diseases. In Harrison's Principles of Internal Medicine. Fauci AS, Brunwald E, Isselbacher KJ et al editors, p 2325, McGraw Hill, 1998

12) Riela A, Roach S: Ethiology of stroke in children. J Child Neurol, 8, July, 1993

13) Okono T: Acute hemiplegic syndrome in childhood. Brain & Develop, 16, 16, 1994