

MeB – Pagine Elettroniche

Volume IV

Maggio 2001

numero 5

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Le malattie demielinizzanti nell'infanzia: descrizione di un caso di ADEM

A. D'Apuzzo, R. De Nicola, F. De Rosa, M.R. D'Aniello, C. Morgera, A. Panariello, M.A. Cascone

UO di Pediatria, Ospedale San Leonardo, Castellammare, Equipe multidisciplinare di neuropsichiatria infantile ASL NA 5

Demyelinating diseases in children: report of a case of ADEM

Key words: Parole chiave: encefalite demielinizzante, ADEM

Summary Report of a case of diffused acute demyelinating encephalitis (ADEM) in a female child aged 6, diagnosed by NMR, treated with dexamethasone 0.75 mg/kg, and rapidly recovered. IgM seropositive for CMV and EBV.

Abstract:

Descrizione di un caso di estesa encefalite demielinizzante acuta (ADEM) in una bambina di 6 anni, diagnosticata mediante MNR, trattata con desametasone 0,75 mg/Kg e rapidamente risolta. Sieropositività IgM per CMV e EBV.

IL CASO

Si tratta di una bambina di 6 anni, ricoverata per febbre e calo ponderale, iniziato, un mese addietro, con un episodio di infezione respiratoria febbrile. Esame Obiettivo: piccole scosse di nistagno orizzontale, lieve disartria, interessamento del VII nervo cranico di dx, atassia, Babinski bilaterale, clono del piede, accentuazione dei riflessi osteo-tendinei.

Modesto aumento della VES e della PCR, positività IgM per CMV e EBV, diminuzioni di CD3 e CD4, aumento della quota relativa B-linfocitaria.

Nella norma Fundus Oculi, liquor, TAC cerebrale; l' EEG mostra segni di sofferenza temporale SN, la RMN encefalica dimostra numerose aree di alterato segnale che interessano la sostanza bianca del tronco, del cervelletto, e in prossimità dei nuclei paraventricolari, nel quadro di una ADEM (Acute Disseminated Encephalo-Mielitis).

IL PROBLEMA

La ADEM è una malattia demielinizzante acuta, definizione che inquadra le encefaliti post-infettive e post-vacciniche (oltre alla ADEM, la sclerosi multipla, la malattia di Devic, la m. di Schilder, la atrofia ottica di Leber) sostenute da una autoaggressione verso la mielina. Presuntivamente, in questo

caso era in causa lo EBV, il cui particolare tropismo verso i B-linfociti può condurre a patologia autoimmune, ovvero una infezione da CMV nel corso di una infezione da EBV immunologicamente non risolta. La ADEM può guarire spontaneamente, ma in linea di massima è consigliata la terapia steroidea a pieno dosaggio.

LA SOLUZIONE

La terapia cortisonica con desametasone IV ad alte dosi (0,75 mg/Kg/die) x 10 gg, seguita da un mantenimento con prednisolone x5 gg, è stata seguita da una graduale regressione clinica, dalla regressione completa delle lesioni demielinizzanti e dalla normalizzazione del quadro immunologico.

IL CONTRIBUTO

Il nostro è un esempio di ADEM, encefalite acuta demielinizzante (termine che contraddistingue le encefalopatie post-infettive e autoimmuni dalle leucodistrofie demielinizzanti, primitive, oppure secondarie ad altra patologia metabolica); la RMN (e non la TC) ha permesso di riconoscerle con relativa facilità e specificità, di distinguerle dalle encefaliti focali infettive (p.e. l'encefalite erpetica) e di dimostrarvi l'efficacia del trattamento steroideo. La RMN è divenuta dunque esame obbligatorio e urgente di fronte ad una sindrome encefalitica.