

MeB – Pagine Elettroniche

Volume V

Febbraio 2002

numero 2

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

**Botulismo infantile in Romagna:
descrizione del primo caso**

V. Leone, C. Milocco, S. Facchini, M. Pocecco

U.O. di Pediatria, Ospedale M. Bufalini, Cesena

Descriviamo un caso di botulismo infantile, presentatosi con una sintomatologia di paralisi bulbare discendente ad andamento subacuto.

IL CASO

A.F., viene ricoverato a due mesi di vita, per una storia clinica caratterizzata da difficoltà ad alimentarsi, pianto flebile e torpore. A “colpo d’occhio” è un bambino critico, con l’evidenza all’esame obiettivo di ipotonia, iporeattività, “difficoltà ad agganciare lo sguardo”. La valutazione clinica, col supporto delle prime indagini di laboratorio e strumentali eseguite, permette di escludere una malattia settica (assenza di febbre e segni di shock con normalità degli indici di flogosi), una meningoencefalite (normalità della rachicentesi e del reperto EEG), una poliradicoloneurite (età difficilmente coinvolta, riflessi conservati, non dissociazione albumino-citologica liquorale), una malattia metabolica congenita (normalità dell’equilibrio acido base, degli elettroliti, delle AST e ALT, delle CK, dell’ammoniemia e dell’acido lattico), una intossicazione da benzodiazepine (negativa la ricerca nel sangue e nelle urine). Si affacciano come ipotesi diagnostiche il botulismo infantile e la miastenia congenita. Un approfondimento anamnestico indica che già da una settimana il bambino presenta pianto e suzione debole con incoordinazione nella deglutizione e da qualche giorno riduzione dei movimenti attivi, incapacità a sostenere il capo e a tenere gli occhi aperti, alvo chiuso a feci (da 5 giorni), contrazione della diuresi. L’anamnesi alimentare svela, dopo che era stato inizialmente negato, che il piccolo aveva avuto modo di “assaggiare” piccole quantità di vari tipi di frutta fresca e miele, somministratigli dalla nonna all’insaputa dei genitori.

La rivalutazione dell’E.O. evidenzia ptosi palpebrale bilaterale e deficit degli oculomotori, con riflesso alla luce conservato. Un EMG dimostra, dopo stimolazione ad alta frequenza, una facilitazione del potenziale evocato di azione motoria, come tipicamente si osserva nel botulismo. Vengono attuate le misure terapeutiche di supporto e di prevenzione delle complicanze: corretta postura, alimentazione esclusiva per sondino nasogastrico con latte materno, allestimento dei presidi atti a far fronte ad un’eventuale insufficienza respiratoria acuta. Nelle settimane successive si assiste ad una graduale risoluzione della sintomatologia neurologica fino alla completa risoluzione dopo quattro settimane di degenza. E’ risultata

positiva la ricerca sia della spora che della tossina botulinica nelle feci del bambino. Non è stata invece isolato la spora nel miele.

CONCLUSIONI

- La malattia deve essere tempestivamente sospettata sul piano clinico poiché gli esami possono non essere in grado di confermarla con sicurezza in tempo reale. Un buon esame di supporto può essere l’EMG che, nel caso specifico, ci ha permesso di rilevare il pattern caratteristico del botulismo infantile.
- L’identikit del paziente tipico è caratterizzato da un lattante di 2-6 mesi, precedentemente sano, con storia di debolezza, difficoltà nella suzione e nella deglutizione, pianto flebile, deficit degli oculomotori, ipotonia generalizzata. La stipsi non manca quasi mai anche se deve essere espressamente indagata. I sintomi caratteristici nel lattante sono in definitiva sufficientemente aspecifici da non essere spesso riconosciuti come espressione di una paralisi bulbare discendente.
- Il trattamento si basa più sull’attento monitoraggio e sulla prevenzione delle complicanze respiratorie che sull’intervento attivo. L’uso dell’antitossina, derivata dal siero equino, raccomandata nelle forme di botulismo classico, non è indicata nelle forme infantili.

Una antitossina botulinica di derivazione umana (BIG) è stata recentemente approvata dalla Food and Drug Administration, al termine di un RCT, come specifico trattamento del botulismo infantile, in grado di ridurre i lunghi tempi medi di degenza.

SINTOMI E SEGNI ANAMNESTICI

- STIPSI
- CONTRAZIONE DELLA DIURESI
- PIANTO FLEBILE CON TONALITA’ RAUCA
- TORPORE
- DIFFICOLTA’ NELL’ALIMENTAZIONE CON SUZIONE DEBOLE E INCOORDINAZIONE NELLA DEGLUTIZIONE
- RIDUZIONE DEI MOVIMENTI ATTIVI
- INCAPACITA’ A SOSTENERE IL CAPO
- INCAPACITA’ A TENERE GLI OCCHI APERTI

OBIETTIVITÀ CLINICA

- PALLORE, APIRESSIA
- IPOTONIA, IPOREATTIVITA’
- RIDUZIONE DEI MOVIMENTI SPONTANEI
- INCAPACITA’ DI CONTROLLARE IL CAPO

- DIFFICOLTA' AD AGGANCIARE LO SGUARDO
- PTOSI PALPEBRALE BILATERALE
- DEFICIT DELL'OCULOMOZIONE
- RIFLESSO ALLA LUCE CONSERVATO
- RIFLESSI OSTEOTENDINEI CONSERVATI

DIAGNOSI DIFFERENZIALE

SEPSI

Non febbre, non segni di shock, normalità degli indici di

MENINGOENCEFALITE	Normalità della rachicentesi, EEG normale
MALATTIE METABOLICHE CONGENITE	Emogasanalisi normale, elettroliti sierici e urinari normali, GOT, GPT, CK, ammoniemia, ac.lattico normali
S. Guillan Barré	Età, ROT conservati, assenza di dissociazione albumino-citologica liquorale
INTOSSICAZIONE DA INSETTICIDI ORGANOFO-SFORICI	Mancata esposizione, assenza di altri familiari coinvolti
INGESTIONE DI BENZODIAZEPINE	Benzodiazepine assenti nel sangue e nelle urine
MIOASTENIA CONGENITA	Reperto EMG senza esaurimento dopo stimolazione ad alta frequenza
MAL.	

Esordio acuto, reperto EMG non compatibile, ROT conservati

ESAMI NEGATIVI O NORMALI

- Emocromo, VES, PCR
- Na, K, Cl, Ca, P, Mg, creatinina
- emogasanalisi, SaO₂
- Esame chimico fisico e colturale liquor
- AST, ALT, CK, acido lattico, ammoniemia
- Ricerca benzodiazepine nel sangue e nelle urine
- EEG

ESAMI DI CONFERMA DELLA DIAGNOSI

- EMG: facilitazione del potenziale evocato di azione motoria col pattern caratteristico del botulismo infantile (noto con l'acronimo di BSAP= Brief, Small, Abundant motor-unit action Potentials)
- Ricerca della spora e della tossina botulinica nei tamponi fecali: positiva