

MeB – Pagine Elettroniche

Volume VI

Gennaio 2003

numero 1

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Rigidità nucale e mioclonie ipniche all'arto superiore destro come sintomi di esordio di astrocitoma midollare

F. Forte¹, M. Bonelli¹, C. Calzone², E. Lapacciana³

¹ U.O. di Pediatria, Ospedale "Madonna delle Grazie", Matera; ² U.O. di Neuropsichiatria Infantile, Ospedale "Madonna delle Grazie", Matera; ³ Pediatra di famiglia, ASL n. 4, Matera

CASO CLINICO

Antonio è un bambino di 6 anni che è sempre stato bene, se si escludono i soliti episodi febbrili, la VI malattia e la varicella.

Da circa 3 mesi però, accusa strani sintomi che si manifestano solo durante il sonno: si tratta cioè di movimenti ripetitivi dell'arto superiore destro. Queste manifestazioni inducono la mamma a consultare il suo pediatra e, successivamente, a ricoverare il bambino per gli approfondimenti del caso.

Durante il ricovero vengono confermati i movimenti nel sonno, che sono delle mioclonie (molto simili alle mioclonie ipniche benigne) localizzate al solo arto superiore destro.

Antonio però, presenta anche altri segni, che solo alla luce della suddetta sintomatologia assumono il giusto rilievo: ha una postura leggermente asimmetrica con la testa rivolta a sinistra, rigidità dei muscoli della nuca e slivellamento delle spalle, ed ha l'arto superiore destro in atteggiamento di lieve flessione con il 4 e il 5 dito della mano in posizione ad artiglio.

La mamma, che è una donna molto attenta, dice che quel "torcicollo" Antonio ce l'ha da tanto tempo (tant'è che spesso è costretta a lenirlo con dei massaggi) così come da tanto tempo ha quello strano atteggiamento del braccio e della mano destra. Ad avvalorare le sue affermazioni, ci porta tutta una serie di fotografie che ritraggono Antonio in molte situazioni diverse, e che risalgono anche ad anni prima. Effettivamente in tutte si nota l'atteggiamento del collo in lieve flessione, e della mano, che Antonio si è adattato ad usare in maniera particolare: afferra cioè tutti gli oggetti fra il pollice e l'indice chiuso in semiflessione, escludendo le altre dita, anch'esse atteggiare in flessione.

Alla fine il quadro clinico si fa dunque chiaro; Antonio viene sottoposto a RNM encefalica e midollare, che evidenzia un "processo espansivo intramidollare che si estende dall'inizio del midollo fino a D5-D6, in gran parte cistico".

Diagnosi: astrocitoma midollare.

IL PROBLEMA

I tumori midollari possono insorgere lungo tutto il decorso del midollo spinale. La maggior parte sono extradurali ed extramidollari, come il neuroblastoma, che dal mediastino posteriore o dalla regione retroperitoneale penetra nel canale midollare. In questo gruppo di tumori rientrano anche il rhabdomyosarcoma, il sarcoma di Ewing e l'istiocitosi X.

Altri tumori sono extramidollari ma intradurali, come il neurofibroma, che si sviluppa dalle radici nervose dopo la loro emergenza dal midollo spinale, il meningioma e lo schwannoma.

I tumori intramidollari, invece, originano dall'interno del midollo spinale, e spesso si associano a formazioni cistiche. Tra questi vanno ricordati gli astrocitomi, gli ependimomi e, più raramente, gli emangioblastomi.

Infine una compressione midollare può originare da infiltrazione leucemica, linfomi, malformazioni artero-venose e cisti congenite.

Le caratteristiche cliniche dei tumori midollari comprendono tre gruppi di sintomi:

- dolore dorsale e rigidità,
- sintomi neurologici spinali segmentali;
- sintomi neurologici da interruzione di fasci di fibre nell'interno del midollo.

Il dolore dorsale è più spesso diffuso e predominante nelle ore notturne; la rigidità spesso si associa a scoliosi. Il coinvolgimento delle radici dei nervi può indurre debolezza segmentale, iporeflessia, disturbi sensoriali e amiotrofia, più raramente mioclonie segmentali. Il coinvolgimento di lunghi tratti midollari provoca disturbi sfinterici e spasticità evolvente in paraplegia.

La sintomatologia dolorosa spesso associata a parestesie e debolezza è più tipica dell'esordio dei tumori extramidollari. Quelli intramidollari, invece, spesso provocano all'origine debolezza agli arti inferiori, ma è sorprendente come la maggior parte di questi possano essere così ben tollerati per lungo tempo, nonostante estensioni di considerevole entità. Alcune volte, infine, i tumori intramidollari possono insorgere con manifestazioni cliniche di ipertensione endocranica (in cui però non si associa la dilatazione ventricolare).

IL CONTRIBUTO

I tumori del midollo spinale nell'infanzia sono da 5 a 10 volte meno comuni dei tumori encefalici. Sebbene alcuni tumori midollari possano insorgere clinicamente d'emblée mimando una mielite acuta traversa, comunemente i segni iniziali sono subdoli, tanto da essere spesso interpretati come disturbi banali. Ciò fa sì che la diagnosi troppo spesso venga posta tardivamente.

E' quindi assolutamente necessario che essi vengano diagnosticati tempestivamente, poiché gli accidenti vascolari locali provocati dalla loro crescita portano rapidamente a lesioni midollari irreversibili con paraplegia.

Questo caso vuole sensibilizzare l'attenzione sulla diagnostica precoce delle neoplasie midollari, sottolineando soprattutto il concetto di non sottovalutare segni che a prima vista possono apparire "banali", e che quindi possono essere trascurati, o peggio interpretati come "malingering".