

MeB – Pagine Elettroniche

Volume I

Ottobre 1998

numero 8

CONTRIBUTI ORIGINALI - CASI CONTRIBUTIVI

Atassia cerebellare acuta: chi era costei

Cristina Malorgia

Clinica Pediatrica dell'Università di Trieste, IRCCS "Burlo Garofolo"

Acute cerebellar ataxia**Abstract**

The case Male child aged 4, feverish diarrhoea for 4 days; then rid of fever, vomit resuming and somnolence. Domperidone, improvement; then vomit resuming, deep somnolence, ataxia. Liquor: 5 cells, proteins 85mg%ml; NMR, small low-density areas of white substance in the semi-oval nucleus. Paralysis of VII (right) and VI (both sides). From the 13th day, progressive regression of symptoms. **The problem** What is the diagnosis? What is the approach to be followed? Differential diagnosis is between acute cerebellar ataxia and parainfective encephalitis, which are just two descriptive diagnoses. When taking into account the clinical picture and development, the former is correct. However, inflammatory signs, even though modest, of liquor and NMR low-density images suggest an encephalitis, or to be more precise an ADEM (Acute Demyelinating Encephalomyelitis). A treatment based upon corticosteroids could have been used. **The contribution** A diagnosis of acute cerebellar ataxia could also apply to this case. Such a diagnosis corresponds to a syndrome (with multiple aetiopathogenesis?) expressing a specific (generic?) cerebellar involvement of the child vis-à-vis various encephalic insults. Two more cases, very similar from a clinical point of view, are mentioned. However, no lesion could be seen in both of them. The expression "Acute Cerebellar Ataxia" is to be considered as obsolete. A benign demyelinating lesion, like the one caused by the Guillain-Barré's syndrome, is likely to be the most common substrate.

IL CASO

A. Alessio, anni 4.

Gastroenterite febbrile, durata 2 gg. Sfebrimento, scomparsa dei sintomi, poi, dopo un giorno di benessere, ripresa di vomito incoercibile, biliare, con sonnolenza e chetosi.

DIAGNOSI? COMPORTAMENTO?

E' stato fatto un trattamento sintomatico (metoclopramide i.m.), probabilmente con l'idea che si trattasse di un vomito ciclico. Tutto bene. Dopo alcuni altri giorni (siamo all'8° giorno dall'inizio della diarrea e della febbre) ripresa del vomito (stavolta senza risposta alla terapia farmacologica), seguiti da sonnolenza e atassia.

Ricovero

Deambulazione incerta, a base allargata, ipotonia arti inferiori, iporeflexia, sonnolenza molto profonda. Si pensa a una sindrome di Guillain-Barré e si fa un trattamento con IgGVena 1g/Kg, senza evidenza di miglioramento.

Rachicentesi (5 cellule/mm³, proteine 85 mg/dL). RM. Due piccoli focolai (1/2 cm. di diametro) di ipodensità nella sostanza bianca del nucleo semi-ovale.

I segni di sofferenza "alta" si rendono più manifesti, l'atassia si fa più importante, sia agli arti inferiori, fino all'impossibilità a stare in piedi, che a carico degli arti superiori (tremore intenzionale), compare nistagmo orizzontale, e, in 10a giornata, paralisi del VII di dx e poi paresi bilaterale del VI; nello stesso tempo si manifesta un rash maculopapuloso al tronco, che scomparirà in qualche giorno.

Forse non c'è nessun problema diagnostico: c'è l'evidenza di una reazione flogistica liquorale, di piccole lesioni demielinizzanti: si tratta dunque di una encefalite. Si potrebbe ragionevolmente formulare, anche in base al reperto della RM, la diagnosi di ADEM (Acute Disseminated Encephalo-Myelitis) anche, se dal punto di vista clinico, peraltro, il quadro non si discosta affatto da quello della atassia acuta. Il problema vero, come sempre in questi casi, è semmai terapeutico (mannitolo? corticosteroidi ad alte dosi?). Voi cosa ne pensate?

In realtà, non si fa niente, anche perché il quadro appare volgere rapidamente al meglio. Dopo 2 gg la sonnolenza sembra risolversi, dopo un'altro giorno è regredita la paralisi del VII, dopo un altro giorno, in 15° giornata il piccolo riprende a camminare con qualche incertezza.

DISCUSSIONE

Forse è un caso senza problematicità. La sua conduzione è stata però sofferta; è stata fatta all'inizio una diagnosi (precipitosa) di sindrome di Guillain-Barré e una terapia (precipitosa) con gamma-globuline, peraltro non fuori posto per quella che sarà la diagnosi finale, almeno patogeneticamente non diversa da quella della encefalomyelite demielinizzante. Il riscontro in RM di piccole lesioni demielinizzanti ha permesso una diagnosi che altrimenti avrebbe potuto essere incerta. Un trattamento con steroidi ad alte dosi sarebbe stato indicato, ma la rapida evoluzione benigna lo ha in qualche modo prevenuto.

In effetti, negli ultimi mesi abbiamo avuto due casi assai simili, in entrambi i quali mancavano sia i segni liquorali, sia i segni di immagine, della encefalite.

Li riportiamo sinteticamente:

B.Maria Luisa, anni 5. 25 gg prima del ricovero, varicella, trattata per 15 gg con Acyclovir. Dopo 15 gg. di benessere, febbre, dolore e zoppia per 4-gg.

Poi, il giorno prima del ricovero, sonnolenza, difficoltà a mantenere la stazione eretta. Ricovero: coma vigile; incapacità a mantenere la posizione eretta, tremori intenzionali agli aa ss. Nistagmo orizzontale spontaneo.

Rachicentesi: assolutamente negativa. Fondo Oculare, TC con contrasto, negativi; EEG rallentato in sede centro-posteriore Dx. Acido vanilmandelico e omovalinico urinari (nell'ipotesi di un opsocloni da neuroblastoma) negativi.

Mannitolo (senza evidente successo). Nei giorni successivi solo lieve miglioramento (riduzione del nistagmo, che resta limitato a OS e alla posizione di lateralizzazione SN dello sguardo); sonnolenza meno profonda; isolamento dall'ambiente, fotofobia. Dopo 4 gg dal ricovero, il neurologo, valorizzando la fotofobia, la comparsa di dolore alla nuca, la negatività dei segni di flogosi a carico del liquor e l'assenza di segnali radiologici di lesione, la anamnesi familiare positiva per emicrania (padre) propone l'ipotesi di emicrania della arteria basilare e un trattamento con salicilato di lisina (500 mg di ASA). Miglioramento per un paio d'ore, poi ripresa dei sintomi (cefalea, fotofobia, isolamento, nistagmo) che cedono di nuovo al trattamento con ASA, dopo 8 ore e poi nuovamente riprendono, per cedere ancora alla terapia. Il giorno dopo, in trattamento con ASA 500 mgx3, sta decisamente meglio, anche se persistono l'atassia, e il nistagmo verticale. Una RM effettuata dopo 8 gg. di disturbi neurologici è negativa. Diagnosi presuntiva: emicrania (su cerebellite post-varicellosa?)

P.Sergio, anni 3. Breve ricovero per convulsioni febbrili; in Ospedale episodio di diarrea (non Salmonella, non Rotavirus, non Adenovirus).

Dopo 6 gg. compare un disturbo motorio, con difficoltà a stare in piedi, deambulazione a base allargata, tremore intenzionale, apatia, quasi scomparsa dei riflessi osteo-tendinei agli arti inferiori. Rachicentesi, RM EEG, EMG negativi. Remissione nel giro di 4 gg, poi ricaduta con ripresa della febbre. Dopo 3 gg remissione definitiva. Diagnosi "descrittiva": atassia cerebellare acuta.

Come si è detto, i tre casi presentano tra di loro una notevole somiglianza clinica, e la diagnosi di atassia cerebellare acuta può essere sicuramente applicabile a tutti e tre. Le immagini in RM del primo caso permettono di definirlo meglio come ADEM, mentre l'insorgenza post-varicellosa nel secondo caso suggerisce fortemente la stessa natura (e la stessa diagnosi, malgrado la parziale risposta alla terapia con acido acetilsalicilico). Il terzo caso è stato meno grave, negativo, come il secondo, per ciò che concerne liquor e neuroimmagini, ma si è egualmente presentato come postinfettivo. Presumiamo che in questi due ultimi casi le lesioni non siano state evidenziate perché si è usata la TC anziché la RM, nel primo caso, per l'urgenza e per difficoltà organizzative di trasporto, e nel terzo caso per la probabile piccolezza dei focolai.

D'altronde la diagnosi di atassia cerebellare acuta è una diagnosi solo descrittiva; è molto probabile che essa possa essere ricondotta sempre alla stessa causa (encefalite demielinizzante perivenosa), anche se non è sempre possibile metterne in evidenza le aree di demielinizzazione con la RM né riconoscere i segni liquorali della flogosi (che mancano nel 20%

dei casi di ADEM, o che possono essere molto fugaci). La presenza in due dei nostri casi, di manifestazioni interpretabili come equivalenti emicranici (la cefalea intesa, la fotofobia, e la risposta al salicilato nel secondo caso, ma anche il vomito incoercibile con chetosi nel primo) ci sembrano elementi marginali, sensibili al trattamento sintomatico e forse manifestazioni di accompagnamento.

P.S.:

La atassia cerebellare acuta (benigna) è una sindrome pediatrica mal definita, sia sul piano clinico che sul piano patogenetico. In effetti a questa sindrome, che comprende (comprendeva) la cerebellite post-varicellosa, e che va (andava) dalla semplice atassia senza altro interessamento neurologico e/o liquorale, a sindromi più severe con sonnolenza, paresi degli oculomotori, segni di ipertensione endocranica e di flogosi liquorale, era dedicato un capitolo nelle penultime edizioni del Harrison's Principles of Internal medicine, mentre dall'ultima edizione questo capitolo è scomparso. Viceversa ha acquistato una maggiore evidenza e definizione il capitolo della encefalite acuta disseminata (ADEM), encefalite demielinizzante post-infettiva (che comprende anche la cerebellite post-varicellosa) costituita da lesioni encefaliche multiple, perivenose, demielinizzanti, con frequente dimostrabilità di anticorpi anti-proteina basilica della mielina (MBP), come, in fondo, anche nella poliradiculonevrite di Guillain-Barré. Va detto che, nell'incertezza sulla natura etiopatogenetica sulla sindrome della atassia cerebellare acuta l'ipotesi di una patogenesi autoimmune era da sempre la prevalente.

IL CONTRIBUTO

Il contributo di questo caso è solo dialettico, e forse, al limite, confondente. Ci sembra che i tre casi, dei quali il primo ha avuto la diagnosi di ADEM, sulla base di elementi obiettivi, il secondo quella presuntiva di emicrania, il terzo quella di atassia cerebellare acuta, siano troppo simili per non essere la stessa cosa. Crediamo che si sia trattato di 3 casi di encefalite post-infettiva demielinizzante a rapida evoluzione in guarigione, con estrinsecazione prevalentemente cerebellare. La diagnosi di atassia cerebellare acuta non dovrebbe essere, probabilmente, mai usata. La localizzazione cerebellare (come è vero anche per la localizzazione radicolare) va considerata di per sé prognosticamente favorevole e la terapia steroidea va probabilmente riservata ai casi ad evoluzione progressiva.