

CASI CLINICI DELLA LETTERATURA

Un caso clinico dalla letteratura internazionale, con integrazioni patogenetico-cliniche

Giorgio Bartolozzi

IL CASO

Una neonata vede la luce da un parto normale, espletato per le vie naturali, dopo induzione, in una gravidanza prolungata.

Il decorso prenatale è senza eventi.

L'indice di Apgar è 6 a 1 minuto e 9 a cinque minuti.

Quando, due ore dopo la nascita viene attaccata al seno per la prima volta, ella presenta una posizione opistotono-simile, con iperestensione del collo e inarcamento del corpo, con concavità posteriore.

L'esame obiettivo mette in evidenza un neonato apparentemente normale, che succhia con vigore il dito dell'infermiera.

Pesa 3.520 grammi, ha una frequenza cardiaca da 130 a 150 battiti al minuto e respira da 30 a 40 volte al minuto, l'ossimetria va dal 98 al 100% in aria ambientale. La sua temperatura rettale è di 37°C.

Il rimanente dell'esame obiettivo è normale, eccetto per l'anormalità della posizione (opistotono), che ella assume non appena la si tocchi.

Il numero dei globuli bianchi è di 27.900 per mmc, con il 45% di neutrofili con nucleo segmentato, il 5% di neutrofili con nucleo non segmentato, il 36% di linfociti, il 4% di monociti e il 10% di linfociti atipici. Sono peraltro normali i valori dell'ematocrito, delle piastrine, di vari esami chimici, degli enzimi epatici, come è normale l'indagine ECO della testa.

La puntura lombare mette in evidenza un liquor ematico, non limpido. Esso contiene 35.453 globuli rossi per mmc, 77 leucociti per mmc (di cui l'86% mononucleati e il 14% di polinucleati) con una proteinorachia totale di 159 mg/dL. Con la colorazione di gram non sono messi in evidenza microrganismi.

A questo punto viene eseguita un'ulteriore procedura diagnostica.

DISCUSSIONE

Con un forte sospetto di emorragia intracranica in un nato a termine con esame ECO negativo, è necessario procedere a una tomografia computerizzata della testa.

La tomografia computerizzata (TC) della testa dimostra nella neonata un'aumentata attenuazione della parte superiore dell'emisfero cerebellare sinistro e di minor grado dell'emisfero cerebellare destro, estendentesi sul tentorio. Questo reperto suggerisce un'emorragia subdurale e subaracnoidea, lungo il tentorio. Non è risultato evidente edema cerebrale o cerebellare.

L'emorragia intracranica più comune nel nato a termine è quella subaracnoidea, associata a trauma o ad asfissia. Sono considerati come fattori di rischio, legati al parto:

- il prolungamento del secondo stadio del parto,
- il parto precipitoso,
- l'applicazione di forcipe

Ma nessuno di questi fattori è risultato presente in questo caso.

ASPETTI CLINICI

Già l'indice di Apgar di 6 a un minuto, è indice di sofferenza neonatale, in un bambino nato a termine per le vie naturali, senza apparente difficoltà. Ritrovare un indice di 9 dopo 5 minuti non toglie interesse al basso valore iniziale. Una recente revisione dell'indice di Apgar, in occasione del cinquantenario della sua prima descrizione da parte della neonatologa Apgar, non ha fatto che riconfermarne le sue praticità e utilità, come indice clinico-prognostico (**Casey BM et al. N Engl J Med 2001, 344:467-71**). Se il bambino fosse nato da una madre sottoposta ad anestesia generale (per esempio per un taglio cesareo) il reperto di un valore di 6 al primo minuto e di 9 a 5 minuti potrebbe essere ritenuto un valore normale, soprattutto quando l'intervento si fosse protratto al di là dei correnti 8-9 minuti. Nessuna influenza invece sull'indice di Apgar ha l'introduzione di un antidolorifico per via lombare.

Ovviamente le manifestazioni cliniche dell'emorragia intracranica variano a seconda della localizzazione.

Nel sospetto di un'emorragia cerebrale, è utile ricordarne le varie possibilità anatomico-cliniche.

L'emorragia subdurale può essere presente con apnea, episodi di cianosi, persistente bradicardia sinusale a riposo e convulsioni. Emorragie massive, associate a lacerazioni del tentorio o della falce del cervello possono portare a un progressivo aggravamento e alla morte. A volte l'emorragia subdurale aumenta lentamente di volume: in questi casi essa può

dar segni di sè in ritardo (di qualche settimana) e può essere caratterizzata da megalocefalia (con aumento della circonferenza cranica), bozze frontali prominenti, bombatura della fontanella, convulsioni e anemia.

L'emorragia subaracnoidea si può presentare in modo simile all'emorragia subdurale, con episodi di apnea, cianosi, bradicardia sinusale e convulsioni. Si riconosce una forma "benigna" che si può manifestare con una convulsione di breve durata e che alla distanza è senza conseguenze. La prematuranza è la condizione che più spesso ne permette la comparsa.

L'emorragia intraventricolare si presenta con un inizio improvviso, caratterizzato da shock, acidosi metabolica, marezza della cute, anemia, coma, bombatura della fontanella e apnea, già al secondo-terzo giorno di vita: la sede più frequente di questa emorragia è la matrice germinale gelatinosa subependimale, nella quale i vasi sanguigni immaturi, non sostenuti dal tessuto circostante, vanno in contro di frequente a lacerazione, anche in assenza di traumi perinatali e di altre condizioni favorevoli (prematuranza, sofferenza respiratoria, lesioni ipossico-ischemiche o ipotensive e altro).

L'emorragia intracerebrale si associa di frequente all'emorragia subaracnoidea o intraventricolare.

L'opistotono è un segno raro, anche se è riportato in caso di emorragia subaracnoidea, intracerebrale e intraventricolare; ma i segni più frequenti sono, nelle forme più gravi, lo stato di shock, le convulsioni, la ridotta forza nel succhiare, il pallore e la cianosi, il pianto ad alta tonalità e il diminuito tono muscolare.

DIAGNOSI

La diagnosi di emorragia intracranica nel neonato si basa:

- sull'anamnesi (peso alla nascita, specifici fattori di rischio per i vari tipi di emorragia)
- sulle manifestazioni cliniche dopo il parto
- sui reperti dell'ECO cerebrale

L'ecografia è una tecnica eccellente per dimostrare l'emorragia nella matrice germinale e l'emorragia ventricolare nel nato pretermine. Essa è un ottimo esame anche nei casi di sospetta emorragia cerebrale nel nato a termine, ma, come vedremo, può risultare negativo, anche in presenza di emorragia in particolari sedi cerebrali.

Quando l'emorragia intracranica sia sospettata nei nati a termine e l'ECO risulti negativa, la **TC** è sempre indicata, perché con l'esame con gli ultrasuoni non si visualizza bene la periferia, dove spesso avvengono le emorragie nel nato a termine e perché non dimostra a sufficienza le emorragie o gli infarti intraparenchimali. Essa è inoltre poco sensibile nel rilevare le emorragie della fossa cranica posteriore, nella quale si trova il cervelletto. In questo caso particolare l'emorragia non viene vista con l'indagine ECO, perché il sangue si localizza in uno strato sottile lungo il tentorio.

La puntura lombare non traumatica può essere utile per diagnosticare o sospettare un'emorragia intracranica. Spesso il

liquor mostra un aumento del contenuto in proteine e la presenza di globuli rossi, come nel caso in esame. Tuttavia esistono casi in cui il liquor è limpido in presenza di un'emorragia subdurale o intracerebrale, quando manchi una comunicazione con lo spazio subaracnoideo nel quale circola il liquor. E' evidente che quando avvenga un'emorragia intracranica con passaggio di sangue nel liquor, non passano solo gli elementi figurati (globuli rossi e globuli bianchi), ma passa anche la componente liquida del sangue: di qui l'aumento del livello della proteinorachia, sia pure non in rapporto stretto con il numero dei globuli rossi.

E' necessario che la puntura lombare non sia traumatica, cioè che l'introduzione dell'ago non determini essa stessa emorragia, come è possibile talvolta che avvenga: l'uso di un ago da rachicentesi molto corto e con punta relativamente smussa, e una buona posizione del bambino (posizione laterale, con iperflessione anteriore del corpo) rendono più difficile l'introduzione traumatica di un'emorragia. La mancata sensazione di aver toccato la parete anteriore dello speco vertebrale, la colorazione del liquor uguale, all'inizio e alla fine della rachicentesi, sono elementi che possono aiutare a definire non traumatica l'emorragia riscontrata nel liquor.

La prima manifestazione clinica nel caso descritto è stata l'opistotono. Viene detto opistotono una posizione del corpo nella quale la testa, il collo e la colonna vertebrale siano piegati ad arco, con concavità posteriore. Fra le cause di opistotono nel periodo neonatale vanno ricordate:

- le emorragie intracerebrali e intraventricolari (dal trauma alla nascita, alla facilità al sanguinamento, alle malformazioni artero-venose e ai tumori)
- l'ittero nucleare
- il tetano neonatale
- la sindrome di Dandy-Walker, e più di rado
- la deficienza di tiamina
- l'effetto di vari anestetici (propofol, enflurano, ossido nitroso, tiopental)
- l'intossicazione da acqua
- le dosi elevate di carbamazepina
- le dosi elevate di destrometorfano

In questo caso il neonato soffriva di un'emorragia subaracnoidea, non successiva a un trauma o ad asfissia perinatale.

Pur essendo molto più frequente nei nati da parto prematuro, un'emorragia cerebrale può insorgere anche in un nato a termine, in assenza di fattori di rischio. Nel prematuro essa è tanto più frequente quanto minore è il suo peso: nel 60-70% dei nati di peso fra 500 e 750 g, al 10-20% nei nati con peso fra 1.000 e 1.500 grammi. Il quadro clinico dell'emorragia compare nel 50% dei casi durante il primo giorno di vita e nel 90% entro il 3° giorno dalla nascita.

Per la rarità dell'emorragia intracranica nel nato a termine, è stata ricercata in questo caso anche un'eventuale alterazione della coagulazione, anche se mancava qualsiasi storia familiare di alterazione della coagulazione e l'emostasi dopo

i prelievi di sangue era avvenuta normalmente; il tempo di protrombina e di tromboplastina sono risultati normali.

Rimane da discutere dell'evidente leucocitosi riscontrata nel primo giorno di vita: 27.900 globuli bianchi per mmc, con il 45% di neutrofili con nucleo segmentato, il 5% di neutrofili con nucleo non segmentato, il 36% di linfociti, il 4% di monociti e il 10% di linfociti atipici. Un valore aumentato di globuli bianchi alla nascita, in un soggetto nato a termine, è perfettamente normale, perché i valori riportati nel neonato a termine per i globuli bianchi vanno da 9.000 a 30.000 con una media di 18.100. Nel nato da parto prematuro il numero dei globuli bianchi è invece molto più basso del numero presente nel nato a termine: è tanto più basso, quanto più corto è stato il periodo della gestazione (Vedi Tabella).

Gli alti livelli nel numero di globuli bianchi, nel nato a termine sano, vanno interpretati nel loro giusto significato, cioè come una risposta allo stress nascita, e non come una risposta a un'innalzazione di citochine in seguito alla presenza di un processo flogistico in qualche tessuto od organo, come potrebbe erroneamente essere ritenuto.

Numero dei globuli bianchi (GB) durante la gestazione e alla nascita a termine

Settimane di gestazione

Numero totale dei GB*

Conta

18°-21°	4.680 ± 2.960	2.570 ± 420
22°-25°	4.720 ± 2.820	3.730 ± 2.170
26°-29°	5.160 ± 2.530	4.080 ± 840
> 30 sett	7.710 ± 4.990	6.400 ± 2.990
A		

termine

18.100

(9.000-30.000)

*Nella conta sono compresi anche gli eritroblasti, in quanto cellule nucleate.

CONSIDERAZIONI PRATICHE

Le emorragie intracraniche possono avvenire anche nei neonati a termine, meno di frequente di quanto non avvenga nei nati da parto prematuro, pure in assenza di una storia clinica di un parto traumatico.

La presentazione può essere varia e può includere l'opistotono.

L'esame più importante per valutare un neonato a termine, nei confronti di un'emorragia intracranica è la TC della testa, dopo aver ottenuto una risposta negativa dall'esame ECO.

Il riscontro di una leucocitosi in un neonato a termine non ha spesso alcun significato patologico.

Da Pediatrics in Review, 2001, 22, 169-73