

MeB – Pagine Elettroniche

Volume IV

Novembre 2001

numero 9

CASI CLINICI DELLA LETTERATURA

Una paralisi completa degli arti in una bambina di 10 anni

Giorgio Bartolozzi

IL CASO

Una bambina di 10 anni viene portata all'ospedale perché improvvisamente non è stata più capace di reggersi in piedi.

L'ANAMNESI

La bambina aveva presentato febbre alta 4 giorni prima e dal giorno prima del ricovero aveva presentato dolore all'addome e alle gambe; poi gradualmente aveva perso la capacità di muovere le gambe e in parte le braccia. Aveva anche presentato ritenzione urinaria, risoltasi spontaneamente, e costipazione, aggravata da incontinenza fecale.

L'ESAME OBIETTIVO

La bambina non può muovere né gli arti superiori, né quelli inferiori. Nessuna sofferenza dei nervi cranici. I riflessi profondi sono assenti alle gambe e sono ridotti alle braccia. La sua forza muscolare è ridotta a un quinto nelle gambe e a due quinti nelle braccia. La vescica urinaria è distesa e arriva all'ombelico, mentre lo sfintere anale ha perduto il suo tono normale. Ella tuttavia ha una sensibilità normale quando la si tocca; anche gli stimoli propriocettivi e quelli dolorosi sono avvertiti normalmente. I riflessi plantari sono presenti.

Gli altri rilievi dell'esame obiettivo sono normali.

GLI ESAMI DI LABORATORIO E STRUMENTALI

L'esame emocromocitometrico e l'esame delle urine hanno dato risultati normali. L'esame del liquido cerebrospinale ha rilevato 10 cellule (linfociti) per mmc e nessun microrganismo alla colorazione di Gram.

Le colture dal sangue e dalle urine sono risultate negative, mentre l'esame del liquor per i virus dell'encefalite, per la ricerca della proteina della mielina e di bande oligoclonali è risultato negativo.

Anche la reazione alla tubercolina è stata negativa. L'esame del fondo non ha dimostrato la presenza di una neurite ottica.

Dopo l'esecuzione di un ulteriore accertamento è stato possibile giungere alla diagnosi.

Nel sospetto di una lesione midollare a livello cervicale, è stata eseguita una risonanza magnetica (RM), che ha mostrato i segni di una demielinizzazione a livello del segmento C2-C5 del midollo spinale. In base a questo reperto è stato possibile fare diagnosi di **Mielite Trasversa**.

La bambina è stata trattata con alte dosi di corticosteroidi ed è migliorata in breve tempo. In seguito le dosi sono state progressivamente ridotte; la bambina è stata trattata anche con iniezioni sottocutanee di eparina a basso peso molecolare per prevenire la trombosi venosa, come conseguenza dell'immobilizzazione.

Successivamente ella è stata trasferita al servizio di Riabilitazione e Terapia fisica per proseguire la cura.

Cos'è la mielite traversa ?

È una malattia demielinizzante acuta, generalmente monofasica, caratterizzata da un inizio improvviso di stanchezza simmetrica progressiva e da alterazioni della sensibilità delle estremità, associata a disfunzione della vescica urinaria e dell'intestino.

La malattia inizia spesso con dolore al collo o alla regione lombo-sacrale, associato a parestesie, cui può far seguito dopo qualche giorno la perdita della sensibilità. Esiste spesso un livello preciso della perdita di sensibilità ed eventualmente del dolore: le parestesie, che vengono avvertite come un senso di fastidio, possono essere ancora presenti al limite superiore dell'area in cui è stata perduta la sensibilità. Il quadro clinico si completa gradualmente nel corso di ore o di giorni.

La paralisi flaccida è un elemento diagnostico essenziale, all'esordio della malattia; tuttavia con il passare delle settimane, nei casi che non risolvono, vi può essere un graduale passaggio dalla flaccidità degli arti alla loro spasticità, mentre all'ariflessia può far seguito un'iperreflessia, come testimonianza del fatto, che la mancanza di riflessi non era dovuta tanto a una lesione delle corna anteriori del segmento lombare (come accade nella poliomielite), quanto a uno stato di sofferenza del sistema midollare (shock spinale). La spasticità degli arti e la presenza d'iperreflessia, che compaiono successivamente, documentano la sofferenza o l'interruzione del primo neurone motore, per cui si accentuano i riflessi spinali a breve arco.

La permanenza di una paralisi ariflessica documenterebbe la presenza di aree di necrosi a livelli diversi del midollo

Possono essere interessate anche le vie del sistema autonomo, la cui sofferenza si manifesta con la perdita della capacità di sudorazione al di sotto del segmento midollare interessato.

Spesso alla percussione sulla colonna in corrispondenza del segmento colpito si provoca una sensazione anormale.

Negli stadi precoci, vi può essere interessamento della funzione respiratoria.

Fra le cause è da prendere in considerazione per prima l'associazione con infezioni virali o da *Mycoplasma*, presenti nel 40% dei casi. Fra i virus vanno ricordati: il virus di Epstein Barr, quello dell'herpes simplex, dell'influenza, della rosolia, della parotite, della varicella, gli enterovirus, i coxsackievirus e il citomegalovirus (di frequente riscontro negli immuno-compromessi).

Per spiegare l'insorgenza della mielite traversa, dopo un episodio infettivo acuto, sono state prospettate 3 ipotesi patogenetiche:

- Invasione diretta del midollo spinale da parte dell'agente infettivo
- Risposta autoimmune cellulo-mediata
- Vasculite autoimmune

Oltre alle cause infettive, è necessario tener conto anche di altre possibilità eziologiche, come gli eventi parainfettivi, la sclerosi multipla, l'insufficienza vascolare, la mielopatia paraneoplastica, gli effetti collaterali spiacevoli delle vaccinazioni e infine i traumi minimi. D'altra parte va sempre considerata anche la possibilità che la mielite traversa sia una complicazione neurologica del lupus eritematoso sistemico o di altre malattie collagene-vascolari.

Per quanto riguarda l'insorgenza di mielite traversa dopo vaccinazione, va rilevato che esiste in proposito un certo numero di descrizioni in letteratura, sia dopo la vaccinazione difterite-tetano, che quella del morbillo, della polio con vaccino orale, dell'epatite B e infine dell'*Haemophilus influenzae* tipo b. Nonostante questi rilievi la mielite traversa viene ancora inserita fra le situazioni in cui esistono "prove insufficienti per accettare o rigettare una relazione causale" (MMWR, 45, RR-12, 1996).

In alcuni casi, nonostante tutte le ricerche, non è possibile trovare una causa evidente.

Alla Risonanza Magnetica si riscontra un ingrossamento variabile del midollo spinale, insieme ad aree uni- o multifocali di demielinizzazione.

Il reperto liquorale può essere normale, ma può essere presente una pleiocitosi di cellule mononucleari o polinucleari: evenienza quest'ultima più frequente nelle forme a rapida evoluzione. E' spesso presente iperproteinorachia.

L'elettromiografia mette in evidenza negli stadi avanzati della malattia, la denervazione dei muscoli degli arti inferiori; la sua positività rappresenta un segnale prognostico poco favorevole.

DISCUSSIONE SUL CASO

La storia clinica della bambina è, nella sua semplicità, fortemente indicativa.

E' chiaro che l'infezione acuta febbrile, che ha preceduto di pochi giorni la comparsa della mielite traversa, è molto probabilmente con essa collegata; per quando niente ci venga detto sull'agente causale che la possa aver determinata, la brevità del tempo intercorso fra l'inizio dei sintomi e la comparsa della mielite fa propendere per un'invasione diretta del

midollo (prima ipotesi patogenetica) con conseguente shock midollare.

Dopo 3 giorni di febbre elevata la bambina avverte vivo dolore all'addome e agli arti inferiori, che dopo 24 ore si accompagna a paralisi flaccida completa degli arti inferiori e parziale degli arti superiori. A questo quadro si associano i sintomi a carico delle vie urinarie (ritenzione) e dell'intestino (stipsi).

I riflessi profondi sono assenti; la forza muscolare è ridotta. La sensibilità è normale. Mentre vi è assenza dei riflessi profondi; le risposte (riflessi) plantari sono normali.

I risultati della Risonanza Magnetica confermano il sospetto clinico di grave sofferenza del midollo spinale.

A quali altre affezioni era possibile pensare in questa bambina, prima di aver eseguito questo esame ?

La presenza di un limite netto fra l'area indenne e l'area nella quale si verificano le manifestazioni cliniche, richiede un'immediata diagnosi differenziale con una compressione midollare, da parte di un angioma, di un meningioma, di un ascesso (freddo ?) o da parte di altri tessuti. La risonanza magnetica è proprio l'esame di scelta per differenziare la mielite traversa da queste altre cause anatomiche.

Il reperto tipico della mielite traversa alla Risonanza Magnetica è duplice:

- a) un variabile grado d'ingrossamento del midollo, corrispondente all'altezza del livello clinicamente evidente fra area con sensibilità normale e area con sensibilità alterata
- b) la presenza di aree uniche o multifocali di un segnale anormale nelle sequenze T2, spesso: reperto in accordo con la presenza di aree di demielinizzazione

A questo punto, un'altra diagnosi differenziale va posta con una diversa malattia demielizzante del sistema nervoso, la sclerosi multipla, affezione rara nel bambino. E' per questa differenziazione che è necessario estendere la Risonanza Magnetica al cervello, al fine di accertare se la mielite traversa non sia che il primo segno clinico di una sclerosi multipla, le cui lesioni sarebbero già evidenti nel cervello.

Da un punto di vista clinico va impostata anche la diagnosi differenziale con la Sindrome di Guillain-Barré, o poliradicolo-nevrite: è anche questa una neuropatia demielinizzante, questa volta del neurone periferico, accompagnata da stanchezza, incapacità a camminare e ariflessia. Pure in questa sindrome l'interessamento degli arti è simmetrico: spesso si associano dolori e alterazioni della sensibilità. Ma nella sindrome di Guillain-Barré non si ritrova un preciso livello di demarcazione della sensibilità tattile e dolorifica (espressione precisa di una mielopatia), solo eccezionalmente è interessata la funzionalità della vescica urinaria e dell'intestino; essa è causata inoltre da una particolare elevazione della proteinorachia, non accompagnata da pleiocitosi (dissociazione proteino-citologica).

Va presa in considerazione anche la meningite acuta e l'encefalite acuta disseminata: quest'ultima è rappresentata da un'inflammatione acuta del sistema nervoso centrale, legata a una reazione autoimmune in seguito a un'infezione virale. A questa affezione viene infatti dato anche il nome

di encefalite post-infettiva. In tale malattia, nella quale l'interessamento del midollo avviene di rado, è presente costantemente una sofferenza delle condizioni mentali, insieme a convulsioni, come conseguenze della sofferenza del cervello. Evenienze queste ultime che non si riscontrano nella mielite traversa.

TRATTAMENTO

Nonostante manchino studi controllati, è d'uso trattare la mielite traversa con corticosteroidi; nella maggior parte dei casi viene usato il metilprednisolone ad alte dosi. Talvolta è stato usato un trattamento associato corticosteroidi-immunoglobuline per via venosa. E' facile rilevare che anche in questo la mielite traversa ha qualche punto di contatto con la sindrome di Guillain-Barré.

Ma, accanto a questo trattamento che agisce sulla patogenesi della malattia, è sempre utile intraprendere una terapia di sostegno, basata sulla somministrazione di liquidi e nutrienti per via venosa. Utile la cateterizzazione delle vie urinarie, associata alla prevenzione antibatterica.

Di frequente si associa un quadro di depressione reattiva, per cui va sempre previsto un sostegno psicologico al paziente e alla sua famiglia. Per evitare la trombosi venosa è utile la somministrazione di eparina, a basso peso molecolare. La terapia fisica può essere di grande aiuto per prevenire le contratture e facilitare la guarigione.

Nonostante un trattamento adeguato la guarigione dopo settimane o mesi avviene solo nel 60% dei casi. Possono residuare deficit della funzione urinaria o intestinale, come stanchezza a carico degli arti inferiori.

CONSIDERAZIONI PRATICHE

La mielite traversa è una malattia rara in età pediatrica; essa necessita di una diagnosi rapida e di un trattamento appropriati, sia di tipo patogenetico (corticosteroidi e immunoglobuline in vena), che di sostegno.

La sua conoscenza permette d'altra parte di avere a che fare con un quadro neurologico midollare, col quale al pediatra pratico si trova di rado in contatto.

Questo caso offre anche l'occasione di ricordare che in presenza di una paralisi flaccida degli arti inferiori, è necessario ottemperare alle giuste disposizioni del Ministero della Sanità, che obbliga tutti i pediatri (universitari, ospedalieri e di famiglia) a notificare al Referente Regionale e al Ministero della Sanità tutti i casi di paralisi flaccida degli arti inferiori, qualunque ne sia la causa. Ricordo che l'incidenza annuale di paralisi flaccida degli arti inferiori è, secondo statistiche internazionali, di 1 caso su 100.000; il nostro Paese nell'ultimo anno si è situato poco al di sopra degli 0,5 casi su 100.000, troppo lontano dal limite fissato per considerare questo rilievo come veritiero.

Da Pediatrics in Review, 2001, 22, 303-8