

MeB – Pagine Elettroniche

Volume XI

Aprile 2008

numero 4

CASI INDIMENTICABILI

Un lattante ipotonico

M. Marchiori, P. Dalla Via, A. Capretta, L. Da Dalt

Pediatria d'Urgenza di Padova

Gabriele è un lattante di 4 mesi, allattato esclusivamente al seno, che da 3 giorni presenta febbre con pianto afono, e afte del cavo orale per cui fa fatica ad alimentarsi al seno. La madre, preoccupata per il persistere della sintomatologia, lo porta presso il nostro Pronto Soccorso. All'ingresso Gabriele appare febbrile (TC 38,5 °C) in condizioni generali scadute, sofferente e lamentoso. Presenta labbra secche e al cavo orale si osserva una patina biancastra diffusa con afte e iperemia dell'orofaringe. L'impressione del medico di guardia è quella di una stomatite con disidratazione moderata, per cui decide di ricoverare il piccolo e di porlo in idratazione parenterale. Il giorno successivo, nonostante adeguata idratazione, il bambino continua ad apparire sofferente, in condizioni generali scadute, ipotonico, con pianto flebile. La febbre persiste e al torace sentiamo un ridotto ingresso aereo a sinistra. Alla luce del quadro clinico e del rialzo degli indici di flogosi (PCR 63 mg/l) decidiamo di eseguire una radiografia del torace che mostra un addensamento al campo polmonare di sinistra. Concludiamo quindi per un'infezione polmonare con disidratazione e abbattimento delle condizioni generali e iniziamo terapia con ceftriaxone endovena. La madre ci segnala inoltre che già da qualche tempo il bambino non riesce a scaricare, nonostante fosse stato sempre regolare. Gabriele intanto si sfebbra ma continua a essere ipotonico e poco reattivo, controlla poco il capo alla trazione. A questo punto ci viene il dubbio che la sua iporeattività non sia del tutto spiegata dall'infezione. Approfondiamo quindi l'esame neurologico: Gabriele appare ipotonico, con ridotta motilità spontanea e scarso controllo del capo. La suzione persiste debole e il pianto è flebile. Non sorride e la facies sembra amimica. È presente ptosi palpebrale bilaterale e le pupille sono in media midriasi, non reagenti alla luce con riflesso corneale assente. Spostiamo quindi la nostra attenzione su un problema neurologico e rileggiamo in luce diversa quella laringite (disfonia!!!). Eseguiamo altri accertamenti per indagare le cause di paralisi dei nervi cranici: il fundus oculi è normale per cui escludiamo un'ipertensione endocranica; lo screening tossicologico sulle urine e gli accertamenti metabolici risultano nella norma; le sierologie per virus neurotropi risultano negative; il piccolo non assume farmaci. L'elettromiogramma mostra una sofferenza muscolare primitiva. Pensiamo anche a una sindrome di Miller-Fischer per cui chiediamo se fare o meno la rachicentesi. Facciamo mente locale: la stipsi ostinata, la paralisi dei nervi crenici, l'ipotonia generalizzata: ... e se fosse **botulismo infantile**? Pur essendo inizialmente un po' scettici (all'anamnesi non troviamo nessun fattore di rischio, come

l'ingestione di miele), decidiamo di inviare tamponi rettali e campioni di feci, ottenuti con clisma evacuativo, all'Istituto Superiore della Sanità a Roma per ricerca delle spore di *Clostridium botulinum*. Nel frattempo riesaminando il caso questa ipotesi ci convince sempre di più: la stipsi, la disfonia, la difficoltà di suzione, la facies amimica, la ptosi palpebrale, la polmonite come complicanza... tanto che rimandiamo la rachicentesi in attesa del risultato delle feci. Gabriele continua a mantenersi amimico, a non succhiare (lo alimentiamo con latte materno tramite sondino naso-gastrico), la stipsi è ostinata. Fortunatamente si mantiene eupnoico e respira spontaneamente. Dopo 4 giorni riceviamo conferma della presenza di tossina botulinica nelle feci di Gabriele (C. botulinum tipo B)! Effettivamente Gabriele non aveva assunto miele ma la madre riferisce che in casa poco tempo prima erano stati fatti dei lavori di ristrutturazione. Non attuiamo nessuna terapia e seguiamo il monitoraggio clinico per evidenziare eventuali complicanze (insufficienza respiratoria). In realtà le condizioni del piccolo si mantengono stabili e la radiografia del torace di controllo dimostra un progressivo miglioramento del quadro polmonare. Dopo 12 giorni dal ricovero Gabriele inizia ad assumere piccole quantità di latte materno al biberon, la suzione si fa più valida, migliorano anche la ptosi palpebrale e il tono generale. Gabriele inizia a fare dei piccoli sorrisi. Progressivamente si regolarizza anche l'alvo; i campioni di feci degli ultimi 2 giorni di ricovero risultano negativi per la tossina botulinica. Gabriele viene quindi dimesso, dopo 20 giorni di ricovero, finalmente vivace e sorridente. Commento Il botulismo infantile si presenta nei lattanti soprattutto sotto i 6 mesi di età; è caratterizzato da una paralisi flaccida simmetrica discendente che tipicamente esordisce con una paralisi bulbare somatica. Il primo sintomo è quasi sempre la stipsi che può precedere di alcuni giorni gli altri sintomi; successivamente compaiono letargia, difficoltà di alimentazione, pianto debole paralisi dei nervi crenici (possibili polmoniti di inalazione) e ipotonia generalizzata. Conseguenze all'ingestione delle spore di *C. botulinum* che trovano nell'intestino del lattante un ambiente adatto alla germinazione e alla produzione di spore (rallentato transito, flora intestinale peculiare). Il periodo di incubazione è di circa 3-30 giorni. Esistono 7 tipi di neurotossine che si legano in modo irreversibile alle sinapsi colinergiche periferiche; la maggior parte dei casi di botulismo infantile sono causati dalle neurotossine A e B. I fattori di rischio identificati per il botulismo infantile sono l'ingestione di miele; ma tossine botuliniche sono state isolate anche nell'ambiente (terreno e polvere di casa). D'altro canto l'allattamento al seno spesso si associa a forme più lievi di botulismo.