

MeB – Pagine Elettroniche

Volume XIV

Dicembre 2011

numero 10

CASI INDIMENTICABILI

Una scossa alla schiena

Ilaria Leonardi

Clinica Pediatrica Perugia

M. è una bambina vivace e volitiva di quasi 3 anni e arriva in reparto una sera, ai primi di agosto, accompagnata dai genitori molto preoccupati. Circa 2 settimane prima, mentre è in vacanza, presenta all'improvviso, dopo essere scesa bruscamente da un marciapiede, un dolore lombare, che però si risolve spontaneamente nella stessa giornata. M. è vivace come sempre, non ha febbre, non presenta altri sintomi e i genitori pensano a un lieve traumatismo o a un residuo malessere dopo una gastroenterite a rapida risoluzione ai primi di luglio. Ma qualche giorno dopo il dolore ricompare, al risveglio, questa volta più intenso. Si attenua in posizione semiseduta, ma la sera peggiora ancora tanto da impedirle di addormentarsi tranquillamente e così nei giorni successivi. M. cammina, è tranquilla, se ha male si siede un po' e va meglio, ma il dolore non va mai via del tutto. I genitori cominciano a preoccuparsi e, dopo una settimana, fanno valutare M: non viene riscontrato nulla di rilevante, il medico tranquillizza i genitori attribuendo il sintomo ai frequenti bagni in mare; suggerisce di provare con il paracetamolo e stare a vedere. Il paracetamolo non funziona e i genitori decidono di interrompere la vacanza perché vogliono "vederci chiaro"; presso il PS della loro città vengono eseguiti emocromo, indici di flogosi, ecografia addominale: è tutto normale e così viene proposto un FANS, ma il dolore, che un po' migliora, continua a non scomparire. Qualcuno pensa che M. "faccia finta" ma, due giorni dopo, comincia a non aver più voglia di camminare, si stanca e ha bisogno di appoggio. E poi la mamma nota che non è più regolare nelle evacuazioni, cosa che non era mai successa, nemmeno dopo la gastroenterite. Viene ricoverata all'Ospedale della sua città: gli esami di routine, gli indici di flogosi, l'ecografia, sono ancora normali. Così un Rx della colonna e alcuni esami per autoimmunità. Viene programmata a distanza di circa un mese una RM del rachide e M., che nonostante tutto è in buone condizioni generali, viene dimessa in terapia con macrogol, nell'ipotesi che il dolore lombare sia dovuto ad un'irritazione del muscolo ileopsoas da intasamento fecale. Ma la situazione peggiora. Un pediatra, amico di famiglia, vede la bambina e si ricorda di un suo piccolo paziente di qualche anno prima con gli stessi sintomi: era un neuroblastoma! Così condivide con noi la sua ansia e invia M. da noi. Anche all'arrivo al nostro reparto M. è in buone condizioni generali, è seduta sul passeggino perché si rifiuta di camminare, anche se mantiene la stazione eretta con appoggio. È irritabile, ma è sera tardi ed è molto provata e comunque si fa visitare; i parametri vitali sono normali, non ha febbre, né segni di infezione né limitazioni

funzionali alla mobilitazione passiva degli arti inferiori; i riflessi sono presenti, normoevocabili e simmetrici; non c'è dolore alla palpazione delle apofisi spinose né lesioni cutanee o segni di possibili disrafie spinali occulte. La madre ci riferisce una "rigidità" della colonna e quando le palpiamo l'addome percepiamo una resistenza diffusa alla palpazione profonda ed evochiamo quel dolore lombare. Non si apprezzano masse, Giordano negativo. Ripetiamo velocemente tutti gli esami di routine: Rx del torace e dell'addome (abbondanti residui fecali nella cornice colica), acidi urinari... è tutto normale. Una EMG indica "sindrome cordonale subacuta per gli arti inferiori (forse post-infettiva?)" ed esclude danni neurogeni periferici. L'ipotesi infettiva non ci convince, tutti gli sforzi sono concentrati a organizzare l'RM della colonna in sedazione. Non riusciamo a trovare un anestesista disponibile e si rimanda tutto al giorno dopo. Notte insonne: domani non c'è l'anestesista in risonanza e il neuroradiologo è oberato di lavoro. Ma M. adesso ha anche parestesie agli arti inferiori e nonostante il clistere non evacua affatto. Di primo mattino riusciamo a trovare un anestesista disponibile e, tra le proteste dei pazienti in attesa, finalmente M. entra in risonanza. Pochi minuti e abbiamo conferma del sospetto di compressione: c'è una lesione espansiva ovalare a livello dei metameri dorsali D5 e D6 in sede intradurale extramidollare, con diametri massimi sui piani sagittale e coronale di circa 19 mm e sul piano assiale di circa 12 mm. La formazione non assume mezzo di contrasto e presenta intensità di segnale liquorale in tutte le sequenze. È probabilmente una formazione cistica di natura benigna, ma ha evidente effetto compressivo sul midollo spinale, che è "notevolmente compresso e depiazzato posteriormente, ridotto nel punto di maggiore compressione a una sottile lamina addossata alle pareti laterali e alla parete posteriore del canale vertebrale" e presenta, cranialmente alla compressione, "sfumata iperintensità di segnale T2, indicativa di sofferenza parenchimale"... Si corre alla neurochirurgia pediatrica più vicina e M. nella notte viene operata. Il seguito L'istologia dimostra che si tratta di una cisti semplice, a rivestimento cilindrico ciliato, come in cisti neuroepiteliale. Il giorno successivo all'intervento M. riprende le normali funzioni sfinteriali e finalmente si alza. Non l'abbiamo rivista, sappiamo che ha ripreso a camminare, ma ha ancora bisogno di fisioterapia... Cosa abbiamo imparato Le cisti intraspinali rappresentano una causa non comune di compressione midollare. Sono state classificate in intra- ed extradurali (con e senza fibre nervose). Le cisti intradurali extramidollari istologicamente possono essere aracnoidali, epiteliali, ependimali. La sede di localizzazione può essere toracica, ma anche cervicale e lombare. Spesso asintomatiche, quando si manifestano danno come presentazione clinica più comune una mielopatia lentamente progressiva (dolore che cambia di intensità alle variazioni posturali, ipostenia, difficoltà alla deambulazione, ipo-parestesie, disfunzione sfinteriale) oppure una sindrome da dolore radicolare. Le cisti neuroepitelia-

li sono solitamente lesioni congenite disembrionogenetiche, in maggioranza confinate al SNC, di solito a livello della sostanza bianca paraventricolare dei lobi frontali e parietali, mentre la localizzazione spinale è rara e pochi casi sono segnalati in letteratura. Si ritiene che originino dall'extrusione di cellule ependimali localizzate in prossimità della sostanza midollare anteriore al momento della chiusura del tubo neurale, che perdono continuità e rimangono isolate dal pavimento del tubo neurale stesso; un'ipotesi alternativa suggerisce una invaginazione del pavimento del tubo neurale nella sua faccia ventrale, con formazione di una cisti che si isola dal pavimento stesso. Sono caratterizzate da un rivestimento epiteliale cuboidale/colonnare, non stratificato, ciliato; sono solitamente localizzate anteriormente al midollo spinale cervicale e sono prevalenti nei bambini. Non risultano evidenze di trasformazione neoplastica della parete. L'espansione della cisti sembra essere dovuta a secrezione attiva, intermittente, di liquido all'interno della cavità cistica (nel nostro caso forse in seguito a uno squilibrio idro-elettrolitico durante la pregressa gastroenterite?). L'esame diagnostico di scelta è la RM, che evidenzia la cisti come area ipodensa a margini ben definiti, che non assume contrasto. Difficile differenziare queste cisti pre-operativamente da altre tipologie o dal glioma cistico. Il trattamento di scelta nei casi sintomatici è chirurgico (resezione completa/fenestrazione), prima che si instauri un danno spinale irreversibile. L'outcome dopo l'intervento è in maggioranza favorevole, anche se esiste la possibilità di recidiva. Cosa non dimenticheremo La paura che M. potesse non camminare di nuovo, il timore di non riuscire a fare diagnosi in tempi rapidi, i rischi del non vedere le "bandierine rosse" e di ritenere improbabili diagnosi rare ma con esiti potenzialmente gravi. Riferimenti Lalitha AV, Rout P, D Souza F; Shailesh, Rao S. Spinal intramedullary Neuroepithelial (Ependymal) Cyst. A rare cause of treatable acute para paretic. Indian J Pediatr 2006;73:945-6. Lee HJ, Cho DY. Symptomatic spinal intradural arachnoid cysts in the pediatric age group: description of three new cases and review of the literature. Pediatr Neurosurg 2001;35:181-7. Osenbach RK, Gondersky JC, Traynelis VC, Schelper RD. Intradural extramedullary cysts of the spinal canal: clinical presentation, radiographic diagnosis and surgical management. Neurosurgery 1992;30:35-42. Sato K, Nagata K, Sugita Y. Spinal extradural meningeal cyst: correct radiological and histopathological diagnosis. Neurosurg Focus 2002;13:eep1. B Radouane, S Akjouj, M Jidal, et al. Kyste épendymaire intra medullaire. A propos d'un cas. J Radiol 2007;88:78-9. Medved F, Seiz M, Baur MO, Neumaier-Probst E, Tuettenberg J. Thoracic intramedullary arachnoid cyst in an infant. J Neurosurg Pediatr 2009;3:132-6.