

## ENCEFALOMIELE ACUTA DISSEMINATA: LA DIAGNOSI NELLE MANI DEL PEDIATRA GENERALISTA

ACUTE DISSEMINATED ENCEPHALOMIELE:  
RECOGNITION IN THE HANDS OF GENERAL PRACTITIONERS

STONEHOUSE M, GUPTA G, WASSERMAN E, WHITEHOUSE WP  
*Arch Dis Child* 2003; 88:122

L'encefalomielite acuta disseminata (ADEM) è una entità messa in evidenza dalla risonanza magnetica e da questa collocata, come dice il titolo di questa rassegna, "nelle mani del pediatra generalista". In realtà la denominazione oggi accettata di ADEM finisce col sostituire quella di encefalomielite acuta post-infettiva, e/o con l'identificarla in termini di neuroimmagini.

L'ADEM non è malattia rara (gli Autori della rassegna la stimano a un caso all'anno per reparto ospedaliero di pediatria).

L'esordio è acuto, a distanza di pochi giorni o poche settimane da una malattia virale acuta, a volte banale (rinofaringite), a volte classica (morbilli, varicella), ma anche da una malattia non virale (rickettsia, micoplasma, ma anche streptococco A).

Il quadro clinico è quello di un'encefalite, con tutti i disturbi possibili che l'encefalite può dare, dalla cefalea al vomito, alla irritabilità, alla sonnolenza, alle convulsioni, al coma, alla paralisi di nervi cranici, alla neurite ottica, più spesso bilaterale, alla sintomatologia piramidale (emiparesi) ed extrapiramidale (atassia, disartria, tremori), ai disturbi psico-organici.

Gli esami ematochimici possono essere negativi o modestamente e non specificamente alterati, con linfocitosi assoluta e con movimento della CRP e della VRS. Il liquor può essere normale, più spesso mostra una modesta pleocitosi linfocitaria (100-200 cellule/mm<sup>3</sup>) e un aumento delle proteine, da modesto (0,4-0,6 g/l) a importante (>1-2 g/l).

La diagnosi è affidata alle neuroimmagini (RMN): è evidente un diffuso interessamento perivascolare, micro-multi-focale, della sostanza bianca dei due emisferi, con diffuso enhancement da gadolinio (tendenzialmente asimmetrica) e dei gangli della base e del talamo (tendenzialmente simmetrica), oltre che del midollo spinale, con quadri di mielite trasversa, completa o parziale. Nella ADEM post-varicellosa il quadro è localizzato in maniera preminente o esclusiva al cervelletto. Un interessamento dei nervi motori può essere spesso dimostrato (EMG).

L'ADEM è ritenuta ragionevolmente una malattia autoimmune, per le sue caratteristiche cliniche, per il costantemente mancato isolamento di un patogeno dal liquor e per l'interessamento prevalente se non esclusivo della sostanza bianca, anzi della mielina, per la maggior reattività verso la proteina basica della mielina dimostrata dai linfociti TH2, per analogia con le altre patologie acute demielinizzanti, per la somiglianza col modello animale.

L'ADEM è tipicamente una malattia monofasica: in questo, oltre che nella maggiore violenza e in un più globale interessamento clinico-patologico, si distingue dalla sclerosi multipla (MS), alla quale tuttavia non può non essere ricollegata (spettro MS).

Il trattamento universalmente accettato è quello steroideo (metilprednisolone 20-30 mg/kg/die, o dosi corrispondenti di desametasone, per via venosa per alcuni giorni, seguito da alcune

settimane, di terapia orale con prednisone 2 mg/kg). I trattamenti con plasmaferesi e con immunoglobuline intravena registrano risultati positivi ma non sufficientemente numerosi e sistematici.

*La conoscenza della ADEM permette di dare una base razionale alla terapia mirata. È il quadro di neuroimmagine che permette di orientare la diagnosi verso una malattia immunomediata (da curare con trattamento anti-infiammatorio steroideo) versus una encefalite virale (da curare, possibilmente, con un antibiotico antivirale specifico).*

*Legittimamente possono essere assimilati alla ADEM (di cui ripetono perfettamente le caratteristiche di "neuroimaging") i casi di encefalite post-vaccinale (chiamata anche "perivascolare" o "demielinizzante"), non tanto le forme (rarissime) post-MMR (1:1.000.000 di immunizzazioni) quanto quelle secondarie a vaccino antiribavirico.*

*Rivediamo ora rapidamente l'insieme dei quadri di neuropatologia autoimmune che conosciamo a sufficienza.*

*Sul numero di novembre del 2002 abbiamo pubblicato un "Superdigest" riguardante un altro acronimo-malattia, di definizione relativamente recente, anch'essa verosimilmente immunomediata, post-infettiva (post-streptococcica), il PANDAS (Pediatric Autoimmune Neuropsychiatric Disorders Associated with Streptococcal Infections): si tratta di una sindrome psichiatrica (come può presentarsi anche la ADEM), assimilabile alla sindrome di Tourette, a evoluzione subacuta-ricorrente, post-infettiva, anzi specificamente post-streptococcica. Le lesioni non sono così severe ed evidenti, e possono essere riconosciute piuttosto con tecniche di "anatomia metabolica" (ridotta attività neuronale e metabolica della corteccia cingolata e diminuzione nei gangli della base) che non di neuroimmagine diretta (aumento e poi diminuzione delle dimensioni del nucleo caudato). Il PANDAS, stranamente, guarisce con la penicillina.*

*Un po' più grave e quasi scomparsa di scena, certamente con localizzazione diversa rispetto al PANDAS, è la corea di Sydenham, di regola post-streptococcica, spontaneamente guaribile, ma non curabile se non sintomaticamente.*

*La ADEM, lesione generalizzata, grave, a esordio acuto, guaribile e curabile, ma suscettibile di lasciare esiti permanenti, a esordio acuto, post-infettiva e post-vaccinale, occupa una posizione intermedia, molto vicina peraltro alla poliradicolonevrite di Guillain-Barré, a cui può accompagnarsi.*

*Una forma di encefalite post-infettiva perivascolare che difficilmente potremmo separare concettualmente dalla ADEM è la leucoencefalite acuta emorragica (AHL) di Weston-Hurst, che si differenzia dalle forme più comuni di ADEM per un più grave interessamento vascolare, con emorragia e necrosi, per un'importante componente flogistica, locale (infiltrazione leucocitaria), liquorale (>1000 cellule), generale (CRP), che si cura come l'ADEM, ma con una prognosi molto peggiore.*

*Infine c'è la sclerosi multipla (MS), una encefalomielite demielinizzante più discreta e meno acutamente flogistica della ADEM, ma ricorrente, progressiva e devastante, collegata alla ADEM dalle forme di ADEM con ricaduta, o di ADEM multifasica.*