

Indimenticabile perché? Se il dato riferito è corretto (1/100.000 bambini/anno), si deve ritenere che la sindrome, un tempo comune, sia diventata rara. Come il reumatismo articolare, o la corea, o la glomerulonefrite? E se sì, ancora una volta, perché? Forse vale la pena farci un pensiero su.

QUANDO CAMMINARE DIVENTA UN PROBLEMA

S. Ciccone, M. Cappella, L. Marangio, S. Brachi,
D. Lacorte, R. Serino, E. Fiumana

Clinica Pediatrica, Azienda Ospedaliero-Universitaria S. Anna, Ferrara

Entra in ambulatorio -faticosamente, aiutata dalla mamma- F., una bimba riccia riccia e magra magra di 8 anni.

Una nostra conoscenza: l'avevamo già vista quattro giorni prima per dolore alla schiena (al passaggio dorso-lombare) e tosse catarrale, quest'ultima strascico di un episodio febbrile presentato nei giorni precedenti. L'Rx torace che avevamo richiesto era risultato negativo.

Insieme alla mamma ci racconta che è di nuovo qui per la comparsa, da due giorni, di un dolore ingravescente a livello prima di un piede e poi dell'altro, che ha progressivamente interessato in senso ascendente gli arti inferiori. F. rifiuta la deambulazione, il dolore aumenta con l'appoggio dei piedi.

All'ingresso, la piccola ci appare in buone condizioni generali: è vigile, orientata e collaborante. L'esame obiettivo rivela la presenza di una tumefazione paravertebrale in regione dorso-lombare sinistra di circa 3 x 2 cm, non dolente alla palpazione. I ROT sono poco evocabili a destra e non evocabili a sinistra, non ha deficit di forza né di sensibilità agli arti inferiori. Il Lasègue è debolmente positivo. Il piede sinistro si presenta flesso in posizione antalgica con contrattura dei muscoli plantari. F. ha difficoltà ad assumere la posizione eretta. A completamento dell'esame neurologico valutiamo i riflessi pupillari diretti e consensuali che sono assenti bilateralmente; pertanto chiediamo una consulenza oculistica che riscontra, oltre all'areflessia pupillare, papilledema bilaterale (OD>OS). Si segnala inoltre la presenza di tachicardia. Negativa la restante obiettività.

La presenza della tumefazione paravertebrale e il riscontro di papilledema ci impongono l'esecuzione di una RM del tratto lombo-sacrale e di una RM cerebrale. Entrambi gli esami risultano negativi.

Decidiamo quindi di ricoverare F. e di procedere con gli accertamenti. Sottoponiamo subito la piccola a un'elettromiografia (EMG) che non evidenzia dati patologici. Nel sospetto di una poliradiculonevrite acuta eseguiamo una rachicentesi che evidenzia un modesto aumento della proteinorachia (45 mg/dl) senza incremento della cellularità... allora è proprio una Guillain-Barré!!!

Iniziamo subito terapia con immunoglobuline endovena (0,4 g/kg/die per 5 giorni consecutivi). La risposta clinica è estremamente rapida con miglioramento del quadro nell'arco delle successive 24 ore. L'EMG ripetuta in V giornata di ricovero documenta la presenza di un quadro di poliradiculonevrite acuta apparentemente limitata agli arti inferiori, in assenza di segni di coinvolgimento assonale.

A distanza di una settimana dall'ingresso il dolore è completa-

mente regredito e F. riesce a camminare. Tuttavia, i ROT persistono ancora difficilmente evocabili agli arti inferiori. La piccola viene dimessa.

L'EMG di controllo, eseguita dopo due settimane, documenta lievi segni residui di sofferenza poliradiculonevritica lombo-sacrale bilaterale.

Discussione

La sindrome di Guillain-Barré (GB) è una polineuropatia postinfettiva che provoca demielinizzazione a carico soprattutto dei nervi motori, ma anche sensitivi e autonomici. Si manifesta in genere 10 giorni dopo un'infezione che può aver procurato sintomi gastroenterici (ad esempio *Campylobacter jejuni*) o delle alte vie respiratorie (ad esempio *M. pneumoniae*).

La paralisi, caratteristicamente a marcia ascendente, coinvolge inizialmente gli arti inferiori per poi estendersi a quelli superiori e ai muscoli respiratori.

Il decorso clinico della GB è generalmente benigno e la guarigione spontanea avviene in 2-3 settimane. I ROT rappresentano l'ultima funzione ad essere recuperata. Lo studio del liquor è di grande supporto alla diagnosi e rivela la caratteristica dissociazione albumino-citologica, con aumento della proteinorachia in assenza di pleiocitosi. La velocità di conduzione motoria, e spesso anche sensitiva, è fortemente ridotta. L'EMG rivela denervazione acuta del muscolo.

La gestione della sindrome di GB in fase acuta prevede il ricovero per osservazione (per il rischio di coinvolgimento dei muscoli respiratori) e l'infusione di immunoglobuline per 2, 3 o 5 giorni. Valide alternative sono rappresentate, in caso di mancata risposta, da plasmateresi, farmaci steroidei e/o immunosoppressori.

... Indimenticabile perché...

- La GB esiste (l'incidenza in questa fascia di età è di 0,5-1,5/100.000/anno) e va sempre presa in considerazione nella diagnosi differenziale di fronte a un bimbo che si presenta con difficoltà o rifiuto alla deambulazione.
- Un quadro clinico a esordio così grave e invalidante è stato seguito da una rapida risposta alla terapia con immunoglobuline. Non dimentichiamo che questa patologia, nel nostro caso a esito benigno, può condurre, se non prontamente riconosciuta e trattata, a decesso per insufficienza respiratoria.

Bibliografia di riferimento

- Kalra V, Sankhyan N, Sharma S, Gulati S, Choudhry R, Dhawan B. Outcome in childhood Guillain-Barré syndrome. *Indian J Pediatr* 2009;76(8):795-99.
- Ryan MM. Guillain-Barré syndrome in childhood. *J Paediatr Child Health* 2005;41(5-6):237-41.
- Tseng BS, Markowitz JA. Guillain-Barré in childhood; <http://emedicine.medscape.com/article/1180594-overview>.