

MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXV

Dicembre 2022

numero 10

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

SE A NOVE ANNI SI TORNA A GATTONARE: L'ENCEFALOMIELE ACUTA DISSEMINATA (ADEM)

Rossana Sara Lauriola, Elisa Arturi

Scuola di Specializzazione in Pediatria, ASST Lecco "Alessandro Manzoni", Università di Milano-Bicocca

Indirizzo per corrispondenza: rs.lauriola1@gmail.com

Bambina di 9 anni, con primo accesso presso il Pronto Soccorso (PS) pediatrico per disuria e successiva ritenzione urinaria, risolta con cateterismo estemporaneo. Nei giorni a seguire compariva difficoltà ingravescente alla deambulazione, in particolare la madre riferiva che la bambina al domicilio aveva iniziato a "gattinare", per cui veniva condotta nuovamente presso nostro il PS pediatrico. Alla valutazione obiettiva: vigile e reattiva, coscienza lievemente obnubilata, rallentamento dell'eloquio, pupille anisocoriche, pupilla sinistra midriatica, scosse di nistagmo nello sguardo laterale, dismetria, ipodiadococinesia bilaterale, deviazione atassica degli arti maggiormente a sinistra, iperreflessia osteotendinea agli arti inferiori, deambulazione atassica. Sensibilità superficiali e profonde indenni.

Anamnesi personale non significativa, in particolare muta per recenti infezioni o vaccinazioni. Storia familiare positiva per epilessia. Data la sintomatologia ingravescente, è stata eseguita una TC encefalo in urgenza risultata negativa. La bambina veniva, dunque, ricoverata per ulteriori accertamenti.

Detta sintomatologia faceva porre il sospetto di una sindrome cerebello-piramidale.

La diagnosi differenziale è stata volta ad escludere forme infettive, metaboliche, post-infettive e neoplastiche, in particolare: encefalomyelitis acuta disseminata (ADEM), encefaliti infettive e metaboliche, meningiti virali o batteriche, meningoencefaliti, encefaliti metaboliche, vasculiti del sistema nervoso centrale, neoplasie del sistema nervoso centrale.

Veniva quindi sottoposta a risonanza magnetica di encefalo e midollo con riscontro di plurime lesioni encefaliche, sia sovra che sottotentoriali, iperintense in FLAIR e con restrizione in DWI, oltre a lesioni iperintense in T2 nel midollo, sia cervicale che dorsale, tutte con sincrona presa di contrasto (*Figura 1*). Tali reperti radiologici risultavano compatibili con **encefalomyelitis acuta disseminata (ADEM)**. Successivamente, veniva effettuata una rachicentesi con prelievo di liquor che documentava iper-proteinorachia, pleiocitosi cellulare, glicemia nella norma e

presenza di bande oligoclonali. Gli esami colturali, citologici, microbiologici e il *film-array screening* delle meningoencefaliti effettuati su liquor risultavano negativi. A completamento diagnostico, venivano effettuati anche degli esami sierologici che evidenziavano una dubbia pregressa esposizione della bambina all'EBV e una franca positività delle *Trimeric IgG* anti SARS-CoV-2, mentre le sierologie per gli altri microrganismi risultavano negative.



Figura 1. Lesioni iperintense in T2 nel midollo, sia cervicale che dorsale, con sincrona presa di contrasto.

Tuttavia, l'anamnesi risultava negativa per pregressa infezione da SARS-CoV-2 che quindi probabilmente la paziente aveva contratto in maniera asintomatica.

Venivano rilevati nel siero, ma non nel liquor, gli anticorpi anti-MOG. Non erano riscontrati, invece, né su siero né su liquor, gli anticorpi anti-AQP4 e anti-NMDR.

Dato il quadro clinico e strumentale suggestivo per ADEM, veniva intrapresa terapia steroidea con metilprednisolone 30 mg/kg.

Dopo cinque giorni di terapia steroidea ad alto dosaggio, data la mancata risposta clinica alla terapia cortisonica, come da linee guida, veniva impostata la terapia con

immunoglobuline per via endovenosa (2 g/kg per cinque giorni) che determinavano un lieve miglioramento del quadro clinico. Tuttavia, presentava ancora una deambulazione atassica, fotofobia e incontinenza urinaria.

Per cui, dopo aver contattato il Centro di riferimento di Neurologia pediatrica (Istituto Neurologico “Carlo Besta”) si propendeva per un secondo ciclo di immunoglobuline, dopo il quale si osservava un ulteriore miglioramento clinico, appariva più sicura nei passaggi posturali e anche nella deambulazione in autonomia per brevi tratti.

Dopo tre mesi dall'esordio di tale sintomatologia è stata effettuata una RM che ha documentato una notevole riduzione di *enhancement* dopo mdc delle lesioni della sostanza bianca biemisferica sovra e sotto-tentoriali e del midollo spinale.

Discussione

L'encefalomielite acuta disseminata è una malattia demielinizzante, a decorso monofasico, associata a sintomi neurologici multifocali e ad encefalopatia. L'ADEM può scatenarsi dopo un'infezione solitamente virale (forma post-infettiva) o a seguito di un'immunizzazione, anche se talvolta tali condizioni non sono sempre riconoscibili nella storia clinica del paziente. In molti casi, alcuni pazienti affetti da ADEM o da altre patologie demielinizzanti,

presentano alti titoli di anticorpi anti-MOG. Lo stimolo che induce la produzione di questi anticorpi è sconosciuto e la loro presenza predispone a forme recidivanti di ADEM.

Nel nostro caso la concomitanza di un esordio polisintomatico, la presenza alla RM di lesioni multifocali ed il decorso monofasico hanno permesso di porre la diagnosi di ADEM, escludendo nella diagnostica differenziale altre patologie demielinizzanti (in particolare, la Sclerosi multipla e la Neuromielite ottica). Le indagini condotte non hanno permesso di dimostrare quale fosse stato il trigger infettivo determinante la patologia, tuttavia l'esposizione a SARS-CoV-2 potrebbe essere stato il fattore scatenante, come descritto in altri casi in letteratura.

La terapia si avvale dell'uso di dosi elevate di corticosteroidi per via endovenosa associato a immunoglobuline o plasmateresi, indicata soprattutto nelle forme fulminanti. La plasmateresi viene spesso effettuata nelle forme di ADEM resistenti alla terapia steroidea. È una tecnica ormai consolidata nei casi di ADEM degli adulti, mentre invece vi sono pochi riferimenti in letteratura riguardo i casi pediatrici.

In generale, i sintomi neurologici e le lesioni presenti alla RM regrediscono dopo almeno tre mesi dalla terapia immunologica.

Per valutare l'evoluzione clinica e radiologica della ADEM è raccomandata una RM a distanza di 3-6 mesi.