

MeB - Pagine Elettroniche

Volume XXVIII

Febbraio 2025

numero 2

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

L'ATASSIA CEREBELLARE ACUTA

Anna Iacono¹, Francesco Forte¹, Carlotta Magno¹, Alice Stella¹, Federica Fichera¹, Nicola Cassata²

¹*Scuola Di Specializzazione in Pediatria, Dipartimento di Scienze per la Promozione della Salute e Materno Infantile "G.D'Alessandro", Università di Palermo*

²*UOC Pediatria, Ospedali Riuniti "Villa Sofia-Cervello", Palermo*

Indirizzo per corrispondenza: annaiacono1994@gmail.com

Bambino di 4 anni nato a termine da parto spontaneo con buon adattamento alla vita extrauterina, successivo accrescimento staturale-ponderale adeguato e regolare acquisizione delle tappe del neurosviluppo; in anamnesi patologica remota nulla da segnalare.

Giunge alla nostra osservazione per comparsa di tremori a carico degli arti superiori e inferiori, associati a dolori muscolari e perdita di equilibrio durante la deambulazione. La madre riferisce inoltre alterazione del linguaggio, con eloquio rallentato, deficit di attenzione e due episodi di incontinenza urinaria durante il gioco. In Pronto Soccorso pediatrico il piccolo ha eseguito esami ematochimici, risultati nella norma, e TC encefalo, che non documenta lesioni acute apprezzabili. Per il prosieguo dell'iter diagnostico e terapeutico si dispone il ricovero presso la UOC di Pediatria.

All'ingresso il piccolo appare in buone condizioni cliniche generali, con aspetto non sofferente, irritabile e apiretico. Non si evoca dolore alla palpazione né alla mobilizzazione degli arti. Le articolazioni sono libere alla mobilizzazione passiva. La deambulazione si presenta tuttavia atassica, incerta, con perdita dell'equilibrio e segno di Romberg positivo. Non si evidenziano nistagmo, né segni di flogosi meningea. Presenta alterazione del linguaggio con eloquio confuso, scarso. Indaghiamo eventuali episodi infettivi in concomitanza con l'esordio della sintomatologia e la madre ci riferisce una fugace otalgia avvenuta circa una settimana prima, trattata con beneficio con ibuprofene. Gli esami ematochimici non mostrano alterazioni emocromocitometriche, né elevazione degli indici di flogosi. Gli elettroliti sierici, la funzionalità renale ed epatica risultano nella norma. Richiediamo consulenza neuropsichiatrica infantile, che depone per un quadro di atassia cerebellare acuta e consiglia esecuzione di rachicentesi, ponendo in diagnosi differenziale la sindrome di Guillain-Barré. Il liquor appare limpido, ad acqua di rocca; normali glicorrachia e proteinorrachia; assenti globuli bianchi. L'esame colturale liquorale risulta negativo. Eseguiamo elettromiografia con valutazione della velocità di conduzione motoria degli arti inferiori, che esclude segni di

sofferenza neurogena periferica.

Alla risonanza magnetica dell'encefalo e del rachide lombare non si apprezzano alterazioni intensitometriche a carico del parenchima cerebrale né a carico del cono midollare e delle radici della cauda. Il sistema ventricolare risulta normorappresentato; corpo calloso e ghiandola ipofisaria appaiono nei limiti. Eseguiamo inoltre un elettroencefalogramma, che risulta nella norma. Durante la degenza il bimbo ha presentato episodi di cefalea. Praticiamo esclusivamente terapia di supporto antidolorifica e reidratazione endovenosa. Assistiamo a un lieve miglioramento della sintomatologia, nonostante la marcia permanga incerta e lievemente atassica.

In considerazione della negatività delle indagini laboratoristiche, strumentali neuroradiologiche e neurofisiopatologiche, del quadro clinico e dell'anamnesi, la diagnosi di esclusione che poniamo è di **atassia cerebellare acuta post-infettiva**.

DISCUSSIONE

L'atassia cerebellare acuta è una sindrome che si verifica in bambini precedentemente sani, spesso in seguito a episodi infettivi. Rappresenta il 35-60% di tutti i casi di atassia pediatrica e di solito si presenta nei bambini al di sotto dei 6 anni. Si verifica solitamente pochi giorni dopo una malattia febbrile acuta, anche se può insorgere in assenza di episodi infettivi sintomatici in anamnesi. In passato il virus della varicella era l'agente causativo più frequente, ma si è visto che numerosi altri agenti infettivi sono implicati nell'insorgenza di atassia cerebellare acuta.

La patogenesi non è chiara ma si ritiene possano essere chiamati in causa meccanismi autoimmunitari. Il disturbo dell'andatura è il sintomo principale, a esordio improvviso. L'andatura è solitamente a base larga, instabile e barcollante. La disfunzione cerebellare può anche essere limitata a problemi di controllo motorio fine o tremori. Possono essere presenti nistagmo, linguaggio confuso o incomprendibile, disartria, irritabilità e cefalea. Fondamentale escludere

segni che possano sottendere condizioni di maggiore gravità, quali alterazione dello stato di coscienza, convulsioni, meningismo, opsocloni, anamnesi di recente trauma. Il *neuroimaging* non è necessario in tutti i casi di atassia cerebellare acuta. Un attento follow-up clinico è sufficiente in bambini con presentazione clinica altamente suggestiva. La risonanza magnetica può rilevare anomalie diffuse degli emisferi cerebellari, non patognomoniche.

La diagnosi è dunque clinica, supportata da rapida insorgenza dei sintomi, anamnesi di episodio infettivo nei giorni precedenti, assenza di segni o sintomi che possano suggerire diagnosi alternative. La diagnosi differenziale comprende ingestione di sostanze tossiche quali alcol, benzodiazepine, farmaci anticonvulsivanti, infezioni del sistema nervoso centrale e cerebellite acuta, patologia talvolta accomunata all'atassia cerebellare acuta, che tuttavia presenta caratteristiche cliniche e di *imaging* distintive con alterazioni dello stato di coscienza. In diagnosi differenziale poniamo anche la sindrome di Guillain-Barré, ove è caratteristica la debolezza ascendente subacuta. Il trattamento è di supporto. I bambini devono essere rivalutati clinicamente due o tre settimane dopo la presentazione clinica iniziale.

Nei casi in cui la sintomatologia persista, è indicata terapia con glucocorticoidi o immunoglobuline per via endovenosa. Si risolve tipicamente senza sequele entro due-tre settimane dalla presentazione con una durata media di sintomi di 10-12 giorni.

Fino al 10% dei bambini con atassia cerebellare acuta può avere delle sequele neurologiche a lungo termine.

BIBLIOGRAFIA DI RIFERIMENTO

- Connolly AM, Dodson WE, Prensky AL, Rust RS. Course and outcome of acute cerebellar ataxia. *Ann Neurol* 1994;35(6):673-9. DOI: 10.1002/ana.410350607.
- Desai J, Mitchell WG. Acute cerebellar ataxia, acute cerebellitis, and opsoclonus-myoclonus syndrome. *J Child Neurol* 2012;27(11):1482-8. DOI: 10.1177/083073812450318.
- Garone G, Reale A, Vanacore N, et al. Acute ataxia in paediatric emergency departments: a multicentre Italian study. *Arch Dis Child* 2019;104(8):768-74. DOI: 10.1136/archdischild-2018-315487.
- Göhlich-Ratmann G, Wallot M, Baethmann M, et al. Acute cerebellitis with near-fatal cerebellar swelling and benign outcome under conservative treatment with high dose steroids. *Eur J Paediatr Neurol* 1998;2(3):157-62. DOI: 10.1016/s1090-3798(98)80032-9.
- Poretti A, Benson JE, Huisman TA, Boltshauser E. Acute ataxia in children: approach to clinical presentation and role of additional investigations. *Neuropediatrics* 2013;44(3):127-41. DOI: 10.1055/s-0032-1329909.
- Rudloe T, Prabhu SP, Gorman MP, et al. The Yield of Neuroimaging in Children Presenting to the Emergency Department With Acute Ataxia in the Post-Varicella Vaccine Era. *J Child Neurol* 2015;30(10):1333-9. DOI: 10.1177/0883073814561300.
- Segal E, Schif A, Kasis I, Ravid S. Acute ataxia in children: Common causes and yield of diagnostic work-up in the era of varicella vaccination. *J Clin Neurosci* 2019;68:146-50. DOI: 10.1016/j.jocn.2019.07.008.
- Thakkar K, Maricich SM, Alper G. Acute Ataxia in Childhood: 11-Year Experience at a Major Pediatric Neurology Referral Center. *J Child Neurol* 2016;31(9):1156-60. DOI: 10.1177/0883073816643407.
- Zhang M, Pan G, Zhou S, et al. Etiologies and clinical characteristics of acute ataxia in a single national children's medical center. *Brain Dev* 2024;46(2):103-7. DOI: 10.1016/j.braindev.2023.10.005.
- Zhu Z, Jiang W, Li W, et al. Risk factors for the occurrence and recurrence of acute cerebellar ataxia: a retrospective observational study. *Neurol Sci* 2022;43(2):1067-70. DOI: 10.1007/s10072-021-05362.