

I POSTER DEGLI SPECIALIZZANDI

**IL CERVELLO SOTTO ATTACCO: UN CASO DI LES A ESORDIO
ADOLESCENZIALE**

Eleonora Cartisano, Samuele Roncareggi, Rossana Danesi

Scuola di Specializzazione in Pediatria, Università di Milano-Bicocca, Monza

Indirizzo per corrispondenza: e.cartisano@campus.unimib.it

Ragazzo di 17 anni in carico alla UONPIA territoriale per un lieve ritardo di sviluppo psico-motorio, con anamnesi mute per patologie di rilievo.

Si presenta presso il Pronto Soccorso (PS) di un ospedale periferico per dolore al fianco sinistro. Gli esami effettuati rivelano una leuco-linfopenia e all'ecografia addominale un fegato ai limiti superiori della norma, oltre a un linfonodo iperplastico di 1,7 cm in sede ilo-epatica. Viene dunque dimesso con terapia antalgica al bisogno, con un'iniziale risoluzione della sintomatologia.

Dopo circa 2 mesi si presenta nuovamente in PS per una recrudescenza del sintomo dolorifico, questa volta associato anche ad astenia, febbricola, tachicardia a riposo, lievi sudorazioni notturne, saltuario alvo diarroico e un calo ponderale di 6 kg in 2 mesi. Agli esami ematici si evidenziano leucopenia e anemia; gli esami strumentali mostrano linfadenopatie diffuse ed epatosplenomegalia, confermata anche alla risonanza magnetica addominale; per i presenti motivi viene inviato presso l'ambulatorio di Ematologia pediatrica.

All'arrivo presso l'ambulatorio il paziente si presenta in stato catatonico e viene dunque inviato presso il PS, dove inizia a presentare episodi accessuali caratterizzati da ipertono diffuso. Vengono eseguiti gli accertamenti del caso: la TC encefalo, negativa, l'elettroencefalogramma, che risulta disorganizzato e rallentato diffusamente ma senza anomalie specifiche, il tossicologico su urine, anche questo negativo. Agli esami ematici persistono lieve leucopenia, anemia, lieve amilaseemia e rialzo dell'LDH (579 U/l). Viene eseguita una rachicentesi in sedazione il cui chimico-fisico risulta nella norma; multiplex PCR per batteri, virus e lieviti ed esame colturale negativi.

Nel mentre il paziente mostra posture rigide, una mimica facciale tesa e un comportamento motorio altalenante, con periodi di stupore che si alternano a fasi di eccitazione psicomotoria accompagnate da manierismi, o a momenti di apparente sonnolenza, caratterizzati da brevi chiusure degli

occhi. Il linguaggio risulta disorganizzato e include confabulazioni. Si osservano anche alterazioni nel contenuto e nella forma del pensiero, che appare delirante.

In accordo con i colleghi della Neuropsichiatria si proseguono gli accertamenti alla ricerca di una causa plausibile per la sindrome psicotica acuta in corso¹.

Viene eseguita una RM encefalo, che risulta nella norma, escludendo dunque la presenza di neoformazioni; si dosano gli ormoni tiroidei e si esclude una tireotossicosi; si dosano cupremia, cupruria, ceruloplasmina e si esegue valutazione oculistica con lampada a fessura (per escludere anello di Kayser-Fleisher) e tutto risulta nella norma permettendo di escludere la diagnosi di morbo di Wilson.

Dal punto di vista infettivologico, vengono eseguite sierologie per HBV, HCV, EBV, schistosoma, bartonella, salmonella, leishmania, LUE e HIV, Quantiferon e ricerca del parassita malarico, tutte risultate negative per infezioni acute in atto.

Perviene nel frattempo l'esito dell'autoimmunità su liquor che rivela una positività per anti-DNA (alto titolo 120) e a livello sierico si evidenzia positività ad alto titolo per ANA, ENA e nDNA: questi dati, unitamente al riscontro di leucopenia, di minima falda di versamento pericardico all'ecocardiografia, di consumo del complemento e del quadro neuropsichiatrico, permettono di porre diagnosi di **lupus eritematoso sistemico con coinvolgimento neurologico**².

DISCUSSIONE

Il lupus eritematoso sistemico (LES) con coinvolgimento neuropsichiatrico include le sindromi neurologiche del sistema nervoso centrale, periferico e autonomo e le sindromi psichiatriche osservate nei pazienti con LES in cui siano state escluse altre cause³.

I sintomi neuropsichiatrici con cui il LES può presentarsi sono, in ordine di frequenza: cefalea (in particolar modo l'emigrania), disturbi cerebrovascolari (con

coinvolgimento infiammatorio predominante a livello delle piccole arterie visibile alla RM come lesioni della sostanza bianca ipercaptanti), crisi epilettiche, deterioramento cognitivo, disturbi dell'umore (in particolar modo depressione, con aumento del rischio suicidario), psicosi e stato confusionale acuto, disturbi del movimento e, raramente, sindrome demielinizzante, mielopatia e meningite asettica⁴. Nel caso descritto il sintomo principale è stato appunto lo stato psicotico acuto, che si riscontra nel 22,7% dei casi di pazienti con LES con coinvolgimento neuropsichiatrico⁴. Il ragazzo è stato poi ricoverato presso il reparto di Pediatria per circa 3 mesi.

Il trattamento ha previsto l'uso combinato di diversi farmaci, in particolare: acido acetilsalicilico, idrossiclorochina, corticosteroidi ad alte dosi, ciclofosfamide, plasmaferesi, terapia intratecale⁵ (rachicentesi settimanali medicate con metotrexato e desametasone), levetiracetam, baclofene, olanzapina.

Durante la degenza il quadro clinico è andato incontro a graduale e progressivo miglioramento, evolvendo da uno stato catatonico completo a un recupero della vigilanza e riorganizzazione dell'attività elettrica all'EEG.

BIBLIOGRAFIA

- [1] AlHakeem AS, Mekki MS, AlShahwan SM, Tabarki BM. Acute psychosis in children: do not miss immune-mediated causes. *Neurosciences (Riyadh)* 2016;21(3):252-5. DOI: 10.17712/nsj.2016.3.20150760.
- [2] Aringer M, Costenbader K, Daikh D, et al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Systemic Lupus Erythematosus. *Arthritis Rheumatol* 2019;71(9):1400-12. DOI: 10.1002/art.40930.
- [3] The American College of Rheumatology nomenclature and case definitions for neuropsychiatric lupus syndromes. *Arthritis Rheum* 1999;42(4):599-608. DOI: 10.1002/1529-0131(199904)42:4<599::AID-ANR2>3.0.CO;2-F.
- [4] Appenzeller S, Pereira DR, Julio PR, Reis F, Rittner L, Marini R. Neuropsychiatric manifestations in childhood-onset systemic lupus erythematosus. *Lancet Child Adolesc Health* 2022;6(8):571-81. DOI: 10.1016/S2352-4642(22)00157-2.
- [5] Nie Y, Sun B, He X, et al. The influence of intrathecal injection of methotrexate and dexamethasone on neuropsychiatric systemic lupus erythematosus (NPSLE): a retrospective cohort study of 386 patients with NPSLE. *Arthritis Res Ther* 2023;25(1):50. DOI: 10.1186/s13075-023-03030-w. Erratum in: *Arthritis Res Ther* 2023;25(1):71. DOI: 10.1186/s13075-023-03056-0.