

*Lo spettro delle malattie demielinizzanti
(para)infettive: un case report tra confini e
sovrapposizioni*

III CONGRESSO NAZIONALE ANEU

(Associazione Neurologia d'Emergenza Urgenza)

Bologna, 8-10 marzo 2018

Caso clinico.

Sesso: F

Età: 69 anni

Anamnesi patologica remota: ipertensione arteriosa, dislipidemia, recente bronchite in terapia antibiotica con cefditoren

28 settembre 2017: accesso in PS per comparsa di sopore e alterazione dell'eloquio in rapido peggioramento, preceduta da febbricola nei due giorni precedenti

In PS:

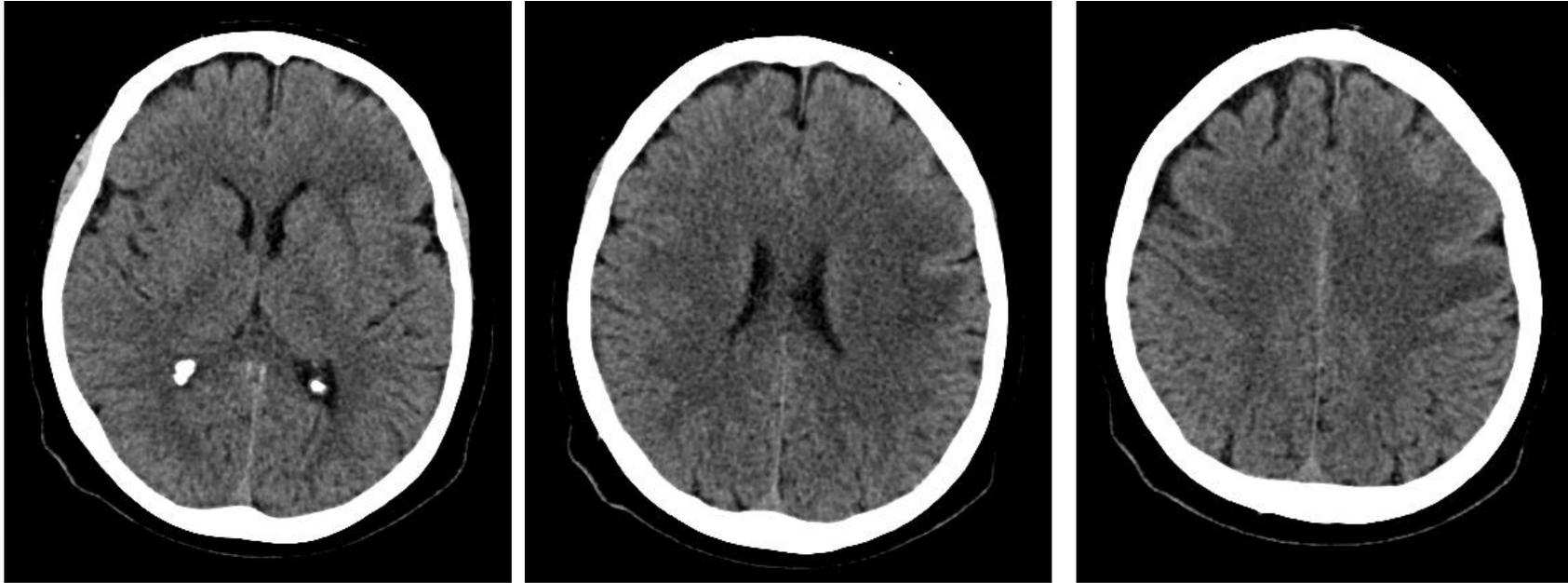
PA 175/85 mmHg FC 87 bpm

Apiretica

ECG: nei limiti di norma

Esami ematochimici: PCR 0.65 mg/dl, WBC $12.10 \times 10^3/\text{ul}$, neutrofili

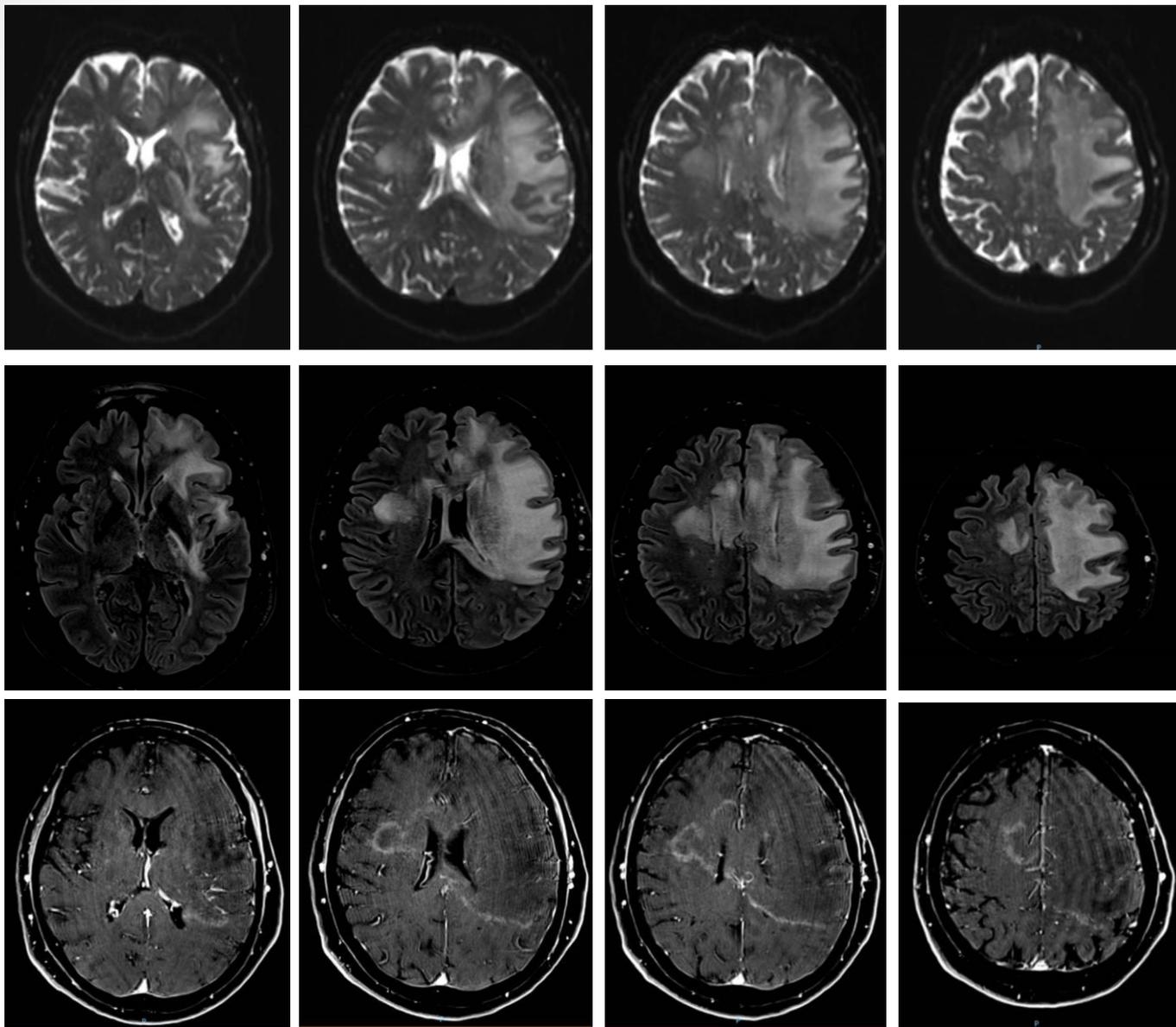
Valutazione neurologica: afasia prevalentemente espressiva, emisindrome sensitivo-motoria destra, eminattenzione destra



Edema digitato e appiattamento dei solchi cerebrali in assenza di focolai di contrast enhancement, in assenza di enhancement leptomeningeo/ependimale

Ricovero NSU

- Parametri: PA 175/85 mmHg, FC87 bpm R, SpO2 96%, apiretica
- EON: vigile, mutacica con mancata comprensione degli ordini, emisindrome sensitivo-motoria destra (slivella in Mingazzini I e II senza raggiungere il piano del letto); Babinski bilaterale
- LCS: 11 cellule, proteine 63 mg/dl, glicorrachia 65 mg/dl
- HIV negativo
- Esame colturale liquor per anaerobi, HSV 1 e 2, JCV, enterovirus, VZV, West Nile, Panflavivirus, ricerca bacilli alcol-acido resistenti
- Impostata terapia empirica con aciclovir e ceftriaxone



Estesa alterazione di segnale che interessa prevalentemente la sostanza bianca della porzione anteriore dell'emisfero cerebrale sinistro, del corpo calloso e dalla porzione frontale profonda dell'emisfero cerebrale destro

Principali ipotesi diagnostiche

- Evento ischemico
- Lesione espansiva (gliale?)
- Linfoma cerebrale
- Infiammatoria
- Infettiva
- Tossico-metabolica

Ulteriori approfondimenti

- Immunofenotipo su liquor e sangue periferico non significativo per patologia linfoproliferativa
- Potenziali evocati multimodali: non alterazioni ai PEV, non alterazioni delle vie lunghe sensitive
- RM encefalo e midollo in toto: non ulteriori lesioni in sede sottotentoriale e midollare
- Profilo autoanticorpale (anti-SNC, anti-AQP4 anti-MOG, pannello encefaliti): negativo

Ipotesi diagnostiche

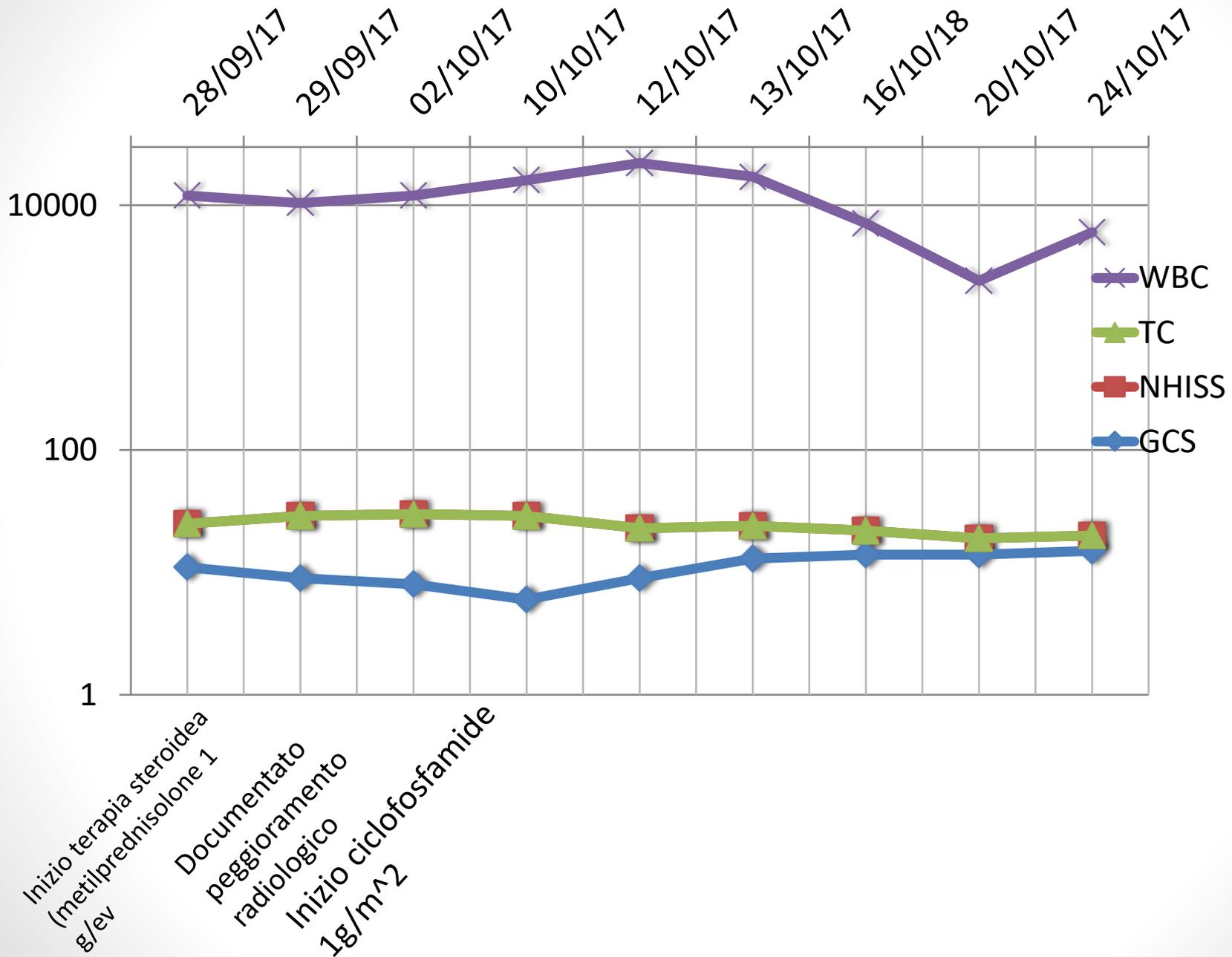
Eziologia infiammatoria

- Esordio acuto/subacuto para-infettivo con encefalopatia
- Rapida evoluzione del quadro clinico e radiologico
- Riposta tardiva alla terapia immunosoppressiva
- Enhancement ad anello aperto
- Assenti aree necrotico-emorragiche

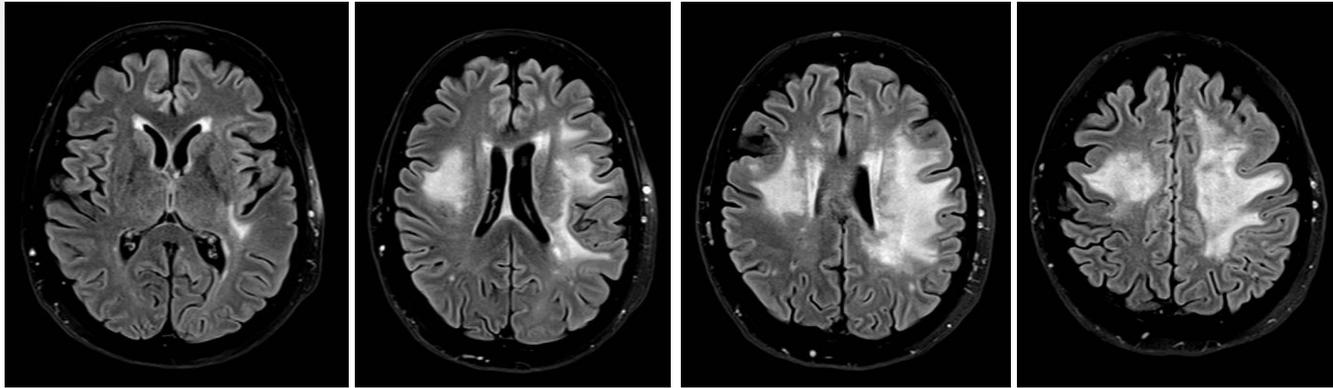
Infettiva/infiltrativa

- Scarsa iniziale risposta alla terapia steroidea
- Unifocalità della lesione
- Contrast enhancement periferico
- Spettroscopia poco dirimente
- Localizzazione sottocorticale/ corpo calloso lobi frontali e parietali (PML)

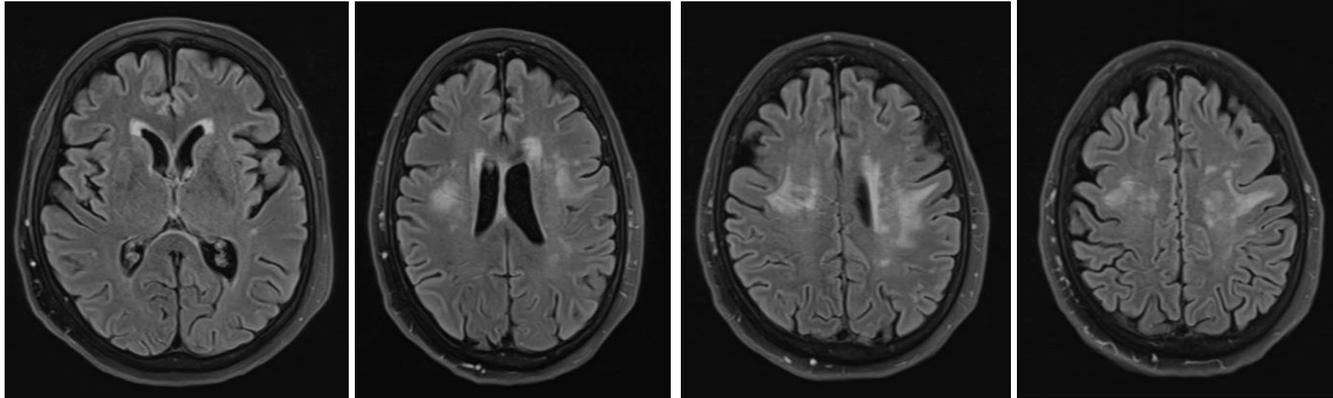
Decorso clinico



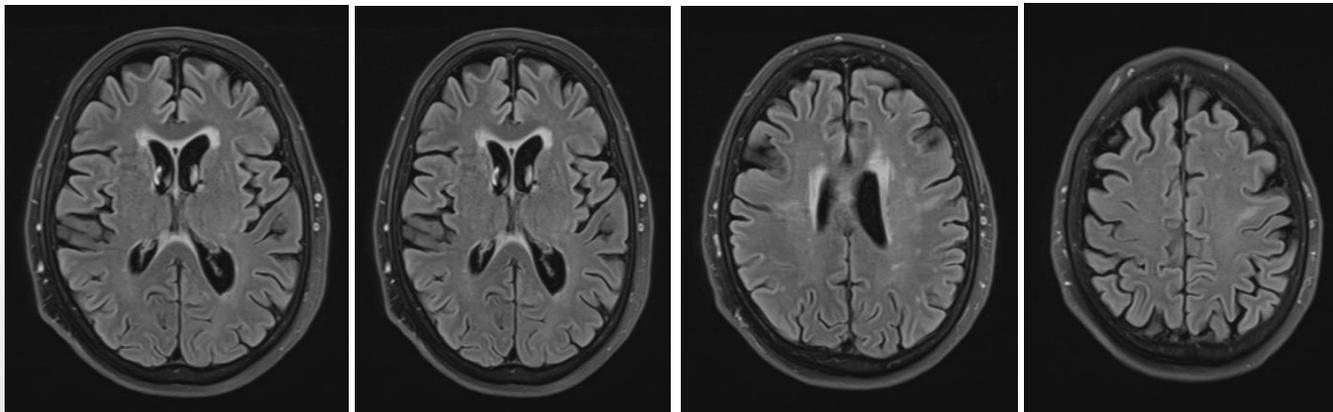
Evoluzione clinico-radiologica



23/10/17



17/11/17



22/12/17

Patologie demielinizzanti ad andamento iperacuto

- Encefalopatia acuta demielinizzante
- Hurst's Disease (leucoencefalopatia acuta emorragica)
- Varianti tumefattive della sclerosi multipla (Balo's, Marburg)
- NMOSD
- Mieliti trasverse idiopatiche

Interessamento del Corpo Calloso

MS	fibre calloso-settali con presenza di lesioni ad andamento perpendicolare alla superficie del CC a formare le digitazioni di Dawson e il dot-dash sign
NMOSD	89% dei casi, con lesioni periependimali, adiacenti al ventricolo laterale; le lesioni possono andare dalla superficie ventrale a quella dorsale; I margini sono meno netti che nella SM
ADEM	estensione a partire dalla adiacente sostanza bianca, solitamente con completa scomparsa delle lesioni al follow-up
MS tumefattiva	le lesioni possono sembrare originare dal corpo calloso o interessarlo dalla sostanza bianca adiacente
Sindrome di Susac	interessamento della parte centrale del corpo calloso a formare lesioni a fiocco di neve
PML	risparmia gangli della base e corteccia, lesioni unifocali o multifocali
Marchiafava-Bignami	interessamento a sandwich della parte posteriore del CC

Frequente in corso di malattie demielinizzanti/infiammatorie ma anche vascolari, metaboliche o degenerative del sistema nervoso centrale.

Le caratteristiche dell'interessamento ci possono orientare nella diagnosi differenziale:

Conclusioni

- Caso di encefalopatia post-infettiva rapidamente evolutiva
- L'esame liquorale in urgenza utile nell'esclusione di eziologia infettiva
- Scarsa risposta alla terapia steroidea ad alte dosi di prima linea
- ADEM e varianti aggressive di MS da considerare nella diagnosi differenziale di encefalopatie ad esordio acuto, spesso con sovrapposizione clinica, radiologica e bioumorale
- Assenti indicazioni terapeutiche su larghe casistiche ma da considerare un approccio di II linea