

La diagnosi non è sempre semplice, ma importante che sia precoce e tempestiva. I criteri elaborati dalla SIP portano a diagnosi certa, probabile o possibile

Le sindromi neurologiche post infettive (PINs) sono rari disturbi neurologici con esordio prevalentemente para o post infettivo, ovvero in cui vi è un'anamnesi positiva per un recente episodio infettivo. L'incidenza annuale delle PINs, pari a 0,5-0,6/100000 bambini, non segue una stagionalità precisa, ma ripercorre quella delle malattie infettive che le determinano, con un numero di casi maggiore in inverno e in primavera. Le PINs differiscono dalle infezioni acute del sistema nervoso centrale in quanto non presentano specifici markers biologici, non sono dovute a infezioni dirette del sistema nervoso centrale e sono predominantemente infiammatorie e demielinizzanti. Il termine PINs include sindromi eterogenee nella loro presentazione clinica, nella gravità, nella distribuzione delle lesioni e nel decorso. Ciascuna di queste variabili può influenzare la prognosi del paziente. Il primo attacco demielinizzante insorto durante l'infanzia o l'adolescenza è noto come sindrome demielinizzante acquisita (ADS). L'andamento di questa demielinizzazione può essere monofasico, recidivante o rappresentare un episodio sentinella di un sottostante e cronico disturbo demielinizzante. Nelle PINs, il coinvolgimento del sistema nervoso centrale può essere di tipo "disseminato", come nella classica encefalopatia acuta disseminata, o "localizzato", come in altre encefalopatie. Alcune forme sono complicate da un coinvolgimento ulteriore del sistema nervoso periferico. Il decorso è generalmente monofasico. Tuttavia, vi possono essere delle ricadute, che possono insorgere anche in assenza di un ulteriore fattore trigger. Sebbene raramente, le PINs possono avere un decorso molto grave o addirittura fatale. I pazienti possono richiedere cure in unità di terapia intensiva per convulsioni persistenti o per coma. Talora possono manifestare sequele a lungo termine. I fattori prognostici includono, tra gli altri: età del paziente, ritardo nella diagnosi, anomalie alla risonanza magnetica cerebrale (RMN), risposta al trattamento, decorso clinico. In accordo con la distribuzione delle lesioni del sistema nervoso centrale e periferico, sono note cinque possibili varianti cliniche di PINs:

- ▼ encefalomyelitis post-infettiva, generalmente ricordata come adem;
- ▼ encefalite/encefalopatia con lesione reversibile dello splenio del corpo calloso (mers);
- ▼ sindrome clinicamente isolata (cis);
- ▼ encefalite autoimmune;
- ▼ encefalite necrotizzante.

Le sindromi neurologiche post-infettive, come porre la diagnosi

La diagnosi è generalmente basata su una combinazione di caratteristiche cliniche e radiologiche e sulla esclusione di altre forme di encefalopatie/mielopatie.

La diagnosi delle varie forme di PINs non è sempre semplice sia per la rarità della patologia sia soprattutto perché non regolamentata da linee guida internazionali riconosciute. La diagnosi precoce e tempestiva è molto importante in quanto, a parità di quadro clinico, una terapia tardiva si correla con un maggior rischio di gravi sequele, tra cui un ritardo di sviluppo psicomotorio. I corticosteroidi rappresentano la terapia di prima scelta, data la loro comprovata utilità nel ridurre



Giovanni Corsello
Professore ordinario di Pediatria, Università Palermo



Elena Bozzola
Segretario Nazionale SIP



il numero di lesioni attive riscontrate alla RMN e la durata complessiva del ricovero. In caso di controindicazione o di fallimento della terapia steroidea, viene consigliata la somministrazione di immunoglobuline.

Recentemente, la Società Italiana di Pediatria, sulla base della rivalutazione di casi clinici e sulla analisi approfondita della letteratura scientifica, ha elaborato i criteri diagnostici per la diagnosi di PINs.

Sono stati considerati quattro parametri, ovvero sintomi neurologici, timing dell'evento infettivo, esami ematici e sul liquor, esami di neuroimmagini, per la classificazione delle PINs come certa, probabile o possibile. In dettaglio:

1. Sintomatologia neurologica

È necessaria la presenza di almeno uno tra questi segni e sintomi:

- ▼ disturbi motori (difficoltà nella deambulazione e/o nella postura seduta e deficit di forza agli arti; automatismi, riflessi osteotendinei ipo- o scattanti, tremore intenzionale, ipertono e atteggiamento in decerebrazione);
- ▼ disturbi visivi (deficit del visus e fotofobia; deviazione dello sguardo, strabismo, diplopia, ni-stagmo, pupille iporeagenti e papilledema);
- ▼ atassia;
- ▼ convulsioni;
- ▼ disturbi dell'eloquio (disartria, eloquio rallentato ed eloquio assente);
- ▼ alterazione della coscienza (sonnolenza e rallentamento psicomotorio);
- ▼ cefalea;
- ▼ irritabilità;
- ▼ rigidità nucale.

2. Timing episodio infettivo

Distanza temporale tra l'episodio infettivo in anamnesi e l'esordio dei sintomi: 1-35 giorni.

3. Esami di laboratorio

Su sangue e plasma:

- ▼ positività anticorpale per specifica infezione;
- ▼ positività degli autoanticorpi;
- ▼ emocoltura negativa.

Su liquor:

- ▼ liquorcoltura negativa.

4. Risonanza magnetica nucleare positiva per lesioni demielinizzanti

Immagini iperintense nelle sequenze T2 pesate, potenzialmente estese a corteccia cerebrale, nuclei della base, talami, sostanza bianca superficiale e profonda, cervelletto, tronco encefalico, nervo ottico e midollo spinale.

In base alla presenza dei suddetti parametri, la diagnosi di PINs può essere definitiva, probabile o possibile.

Diagnosi di Sindrome neurologica post-infettiva

Definitiva	Probabile	Possibile
(1) Sintomatologia neurologica + (2) Timing + (3) Esami ± (4) RMN	(1) Sintomatologia neurologica + (2) Timing + (4) RMN <i>Oppure</i> (1) Sintomatologia neurologica + (3) Esami + (4) RMN	(1) Sintomatologia neurologica + (4) RMN

