



SISTEMA SANITARIO REGIONALE

AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA  
SANT'ANDREA



SAPIENZA  
UNIVERSITÀ DI ROMA

# Non parlo più

Specializzando: Dott.ssa Giovanna Russo<sup>1</sup>

Tutor: Dott. Massimiliano Valeriani<sup>2</sup>

Dott. Umberto Raucci<sup>3</sup> Dott. Alessandro Ferretti<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Università di Roma «La Sapienza», Facoltà di Medicina e Psicologia  
Scuola di Specializzazione in Pediatria

<sup>2</sup> UOC Neurologia, Ospedale Pediatrico Bambino Gesù di Roma

<sup>3</sup> UOC Pediatria dell'Emergenza,

Dipartimento Emergenza, Accettazione e Pediatria Generale

Ospedale Pediatrico Bambino Gesù di Roma

<sup>4</sup> UOC Pediatria Ospedale Sant'Andrea di Roma

Università di Roma La Sapienza, Facoltà di medicina e psicologia  
Scuola di Specializzazione in Pediatria

Anno 2022-2023

Direttore: Prof. Pasquale Parisi

E-mail: [pasquale.parisi@uniroma1.it](mailto:pasquale.parisi@uniroma1.it)



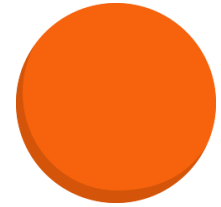
SAPIENZA  
UNIVERSITÀ DI ROMA

# ANDREA





## ANAMNESI (1)



### Patologica prossima:

Bambino di 3 anni e 9/12

Giunge presso il DEA OPBG in data 13/12/22 trasferito da altro nosocomio per:

- ⊙ *Febbre* nei 2 giorni precedenti ed *astenia*
- ⊙ Dalla mattina *alterazione dell'eloquio di tipo afasico, riduzione della sintonia ambientale*
- ⊙ Non riportati movimenti parossistici ritmici e stereotipati.



## ANAMNESI (2)



### Patologica remota:

- ⦿ Infezione SARS-CoV2 a Marzo 2022 decorsa in maniera asintomatica

### Familiare:

- ⦿ Genitori con storia di reazioni allergiche ad antibiotici (non meglio specificati)
- ⦿ Avi materni e paterni affetti da ipertensione arteriosa e dislipidemia
- ⦿ Non familiarità per patologie neurologiche



## COME STA ANDREA?

### Parametri vitali all'arrivo in DEA:

TC 36°C - FC: 80 battiti/min - FR: 20 atti/min - PA max: 105 mmHg - PA min : 65 mmHg

### Esame obiettivo:

- Condizioni generali mediocri, stato *soporoso* ma *risvegliabile* dopo stimolo verbale e doloroso
- Non segni meningei
- Eloquio di tipo *afasico*
- *Rallentamento ideo-motorio*, risposta a comandi semplici
- *Restante EON nella norma (non segni neurologici focali)*
- *Obiettività pediatrica generale nei limiti*



SAPIENZA  
UNIVERSITÀ DI ROMA

**Quale A.V.P.U. e pGCS  
attribuireste?**





**A.V.P.U.**

**A**

ALERT

**V**

VERBAL

**P**

PAIN

**U**

UNRESPONSIVE





pGCS

|                         |                                   |  |
|-------------------------|-----------------------------------|--|
| <b>Apertura occhi</b>   |                                   |  |
| 4                       | Spontanea                         |  |
| 3                       | A comando verbale                 |  |
| 2                       | Al dolore                         |  |
| 1                       | Nessuna                           |  |
| <b>Risposta verbale</b> |                                   |  |
| 5                       | Orientata                         |  |
| 4                       | Parole                            |  |
| 3                       | Suoni                             |  |
| 2                       | Grida                             |  |
| 1                       | Nessuna                           |  |
| <b>Risposta motoria</b> |                                   |  |
| 6                       | Esegue ordini semplici            |  |
| 5                       | Localizza lo stimolo doloroso     |  |
| 4                       | Allontana lo stimolo doloroso     |  |
| 3                       | Flessione allo stimolo doloroso   |  |
| 2                       | Estensione al lo stimolo doloroso |  |
| 1                       | Nessuna                           |  |

13

3

4

6





SAPIENZA  
UNIVERSITÀ DI ROMA

**Qual é il sospetto diagnostico?**





## Box 1 Causes of encephalopathy

### Infection and parainfectious

- Meningitis
- Encephalitis
- Intracerebral abscess
- Systemic infection leading to altered mental state
- Acute disseminated encephalomyelitis

### Autoimmune

- N-methyl-D-aspartate receptor antibody encephalitis
- Voltage gated potassium antibody encephalitis
- Hashimoto's encephalopathy

### Trauma

- Accidental
- Non-accidental

### Seizure related

- Non-convulsive status
- Post ictal
- Epileptic encephalopathy

### Toxins

- Drugs (therapeutic and recreational)
- Heavy metal poisoning
- Carbon monoxide

### Metabolic

- Uraemia
- Hyperammonaemia
- Hyper/hypoglycaemia
- Lactic acidosis
- Liver failure
- Leucoencephalopathies, for example, mitochondrial disorders, organic acidopathies

### Hypertensive

- Renal disease
- Cardiac disease

### Hypoxic/ischaemic

- Neonatal hypoxic-ischaemic encephalopathy
- Near drowning
- Near miss sudden infant death syndrome
- Following prolonged resuscitation/cardiorespiratory arrest
- Vascular (stroke, venous thrombosis, migraine)

### Haemorrhage

- Traumatic
- Spontaneous (eg, arteriovascular malformation, coagulopathy)

### Malignancy

- Primary brain tumour
- Metastatic disease



SAPIENZA  
UNIVERSITÀ DI ROMA

**Quali esami avreste eseguito  
in prima battuta?**





## ESAMI (1)

⊙ Tampone antigenico per ricerca SARS-CoV2: negativo

⊙ EGA venoso: ph 7.36, Na 140, K 4.5, Cl 104, glucosio 81, Lac 1.1, Hb 13, BE -0.5, AG 16, HC03- 23.6

⊙ Esami ematochimici:

- Emocromo Hb 12.6 g/dl, GB 12.290 cell/mcl, N 61% 7.510 cell/mcl, L 28%, 3.430 cell/mcl

lieve piastrinosi PLT 463.000 cell/mcl

- PCR (0.36 mg/dl) e PCT (0.08 ng/ml) negative
- coagulazione nei limiti, fibrinogeno lievemente aumentato (431 mg/dl)
- elettroliti in ordine, ferritina nei limiti

⊙ Emocolture aerobi e anaerobi: risultate negative dopo 48 ore

⊙ Screening sostanze d'abuso su sangue: negativo

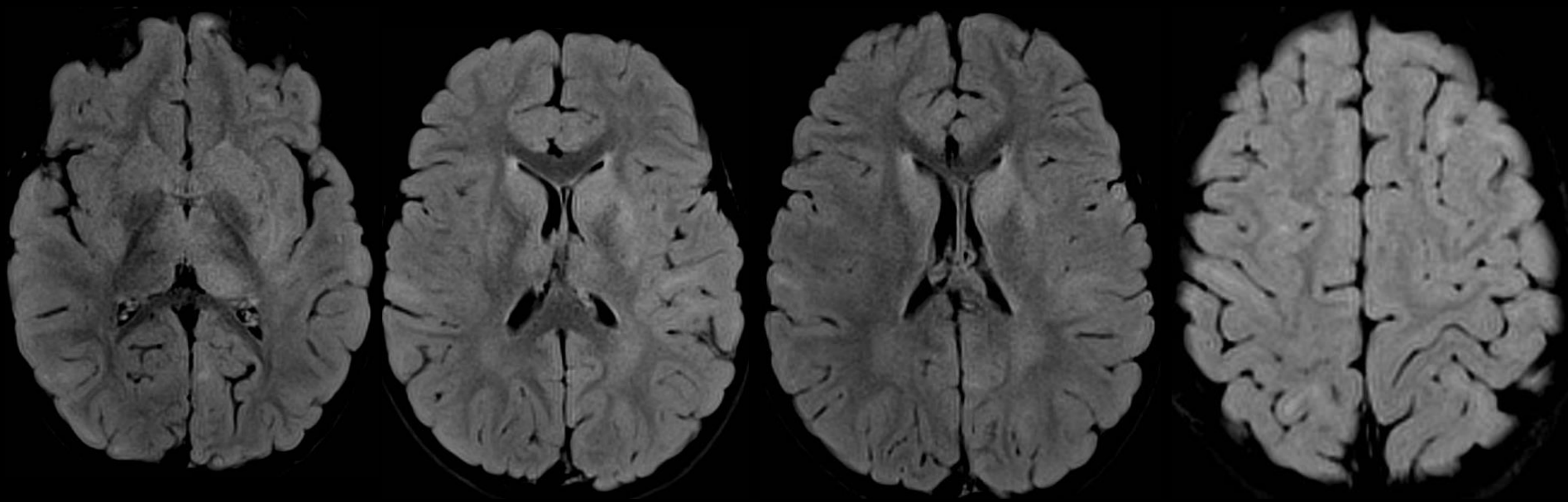


### Droghe d'abuso su Sangue

|                                 |          |
|---------------------------------|----------|
| Fentanyl                        | Negativo |
| AB-PINACA                       | Negativo |
| EtG (Etilglucuronide)           | Negativo |
| Metamfetamina                   | Negativo |
| Barbiturici                     | Negativo |
| Benzodiazepine                  | Negativo |
| AB-CHMINACA                     | Negativo |
| Metadone                        | Negativo |
| Oppiacei                        | Negativo |
| Phencyclidine (PCP)             | Negativo |
| Bzg/Cocaina                     | Negativo |
| Ossicodone                      | Negativo |
| Tramadolo                       | Negativo |
| Cannabinoidi (THC)              | Negativo |
| TCA (antidepressivi triciclici) | Negativo |
| Amfetamine                      | Negativo |
| Buprenorfina                    | Negativo |
| 6-MAM (Monoacetilmorfina)       | Negativo |
| Pregabalin                      | Negativo |
| Alpha-PVP(Flakka o Ghiaia)      | Negativo |



Iperintensità T2 e FLAIR SB sottocorticale P post bilat, F-P dx, talami (sn>dx), testa nuclei caudati, corpo nucleo caudato sn e nucleo lenticolare sn.  
Esenti da restrizioni della diffusività e da potenziamenti post mdc





## **DIAGNOSI?**

**Il quadro radiologico descritto è in prima ipotesi riferibile ad**

**ADEM**

**(Encefalomielite Acuta Disseminata)**

**Non può escludersi una eziopatogenesi infettivo/infiammatoria**



## E QUINDI?

Il 13/12/22 sera Andrea viene ricoverato presso il reparto di Degenze Protette:

All'ingresso:

- Peso: 15 Kg
- Parametri vitali stabili
- Esame obiettivo invariato



Prosegue iter diagnostico:

⊙**Rachicentesi**: descritto un **aumento della velocità di uscita del liquor** (non misurata pressione liquorale di uscita), liquor limpido, aumento **WBC 20 cell/mcl** (vn fino a 5): **92.5 % linfociti** (RBC assenti), glucosio e proteine nella norma.





## ESAMI (3)

### **FilmArray Meningiti-Encefaliti (ME)**

Reazione di amplificazione genica - Batteri

|                          |          |
|--------------------------|----------|
| Escherichia coli K1      | Negativa |
| Haemophilus influenzae   | Negativa |
| Listeria monocytogenes   | Negativa |
| Neisseria meningitidis   | Negativa |
| Streptococcus agalactiae | Negativa |
| Streptococcus pneumoniae | Negativa |

Reazione di amplificazione genica - Virus

|                        |          |
|------------------------|----------|
| Cytomegalovirus        | Negativa |
| Enterovirus            | Negativa |
| Herpes simplex virus 1 | Negativa |
| Herpes simplex virus 2 | Negativa |
| Human herpesvirus 6    | Negativa |
| Human parechovirus     | Negativa |
| Varicella zoster virus | Negativa |

Reazione di amplificazione genica - Funghi

|                                |          |
|--------------------------------|----------|
| Cryptococcus neoformans/gattii | Negativa |
|--------------------------------|----------|

### **Materiale: aspirato rino-faringeo**

VIRUS RESPIRATORI (Reazione di Amplificazione Genica)

|                                 |          |
|---------------------------------|----------|
| Adenovirus                      | Negativa |
| Virus Influenza A               | Negativa |
| Virus Influenza B               | Negativa |
| Virus Parainfluenza 1           | Negativa |
| Virus Parainfluenza 2           | Negativa |
| Virus Parainfluenza 3           | Negativa |
| Virus Parainfluenza 4           | Negativa |
| Virus Respiratorio Sinciziale A | Negativa |
| Virus Respiratorio Sinciziale B | Negativa |
| Metapneumovirus                 | Negativa |
| Coronavirus OC43                | Negativa |
| Coronavirus 229E                | Negativa |
| Coronavirus NL63                | Negativa |
| Rhinovirus A/B/C                | Negativa |
| Bocavirus 1/2/3/4               | Negativa |
| Enterovirus                     | Negativa |

**FilmArray su liquor per batteri e virus  
pannello Meningiti-Encefaliti**

**Filmarray su aspirato rino-faringeo  
per virus respiratori**

© Richiesti inoltre esami virologici (PCR) su liquor e liquorcoltura





## ESAMI (4)

Andrea viene trasferito in reparto di Neurologia e...

- **Esami virologici su liquor:** bassa positività per HHV-6, negativi CMV, EBV, HSV1-2, Parvovirus B 19, Enterovirus
- **Liquorcoltura** per germi aerobi e anaerobi: negativa
- **Indagini virali su sangue:** positività di HHV-6 (carica virale <500Copie/mL), negativi CMV, HSV1-2, Enterovirus

***Sospese terapia antibiotica ed antivirale***



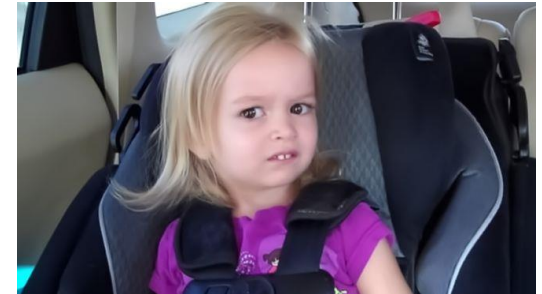
## ESAMI (5)

### APPROFONDIMENTO NEUROLOGICO:

⊙ 14/12 RM del midollo senza e con mdc: nella norma

⊙ 15/12 PEV-flash, PES aass/ii: nella norma

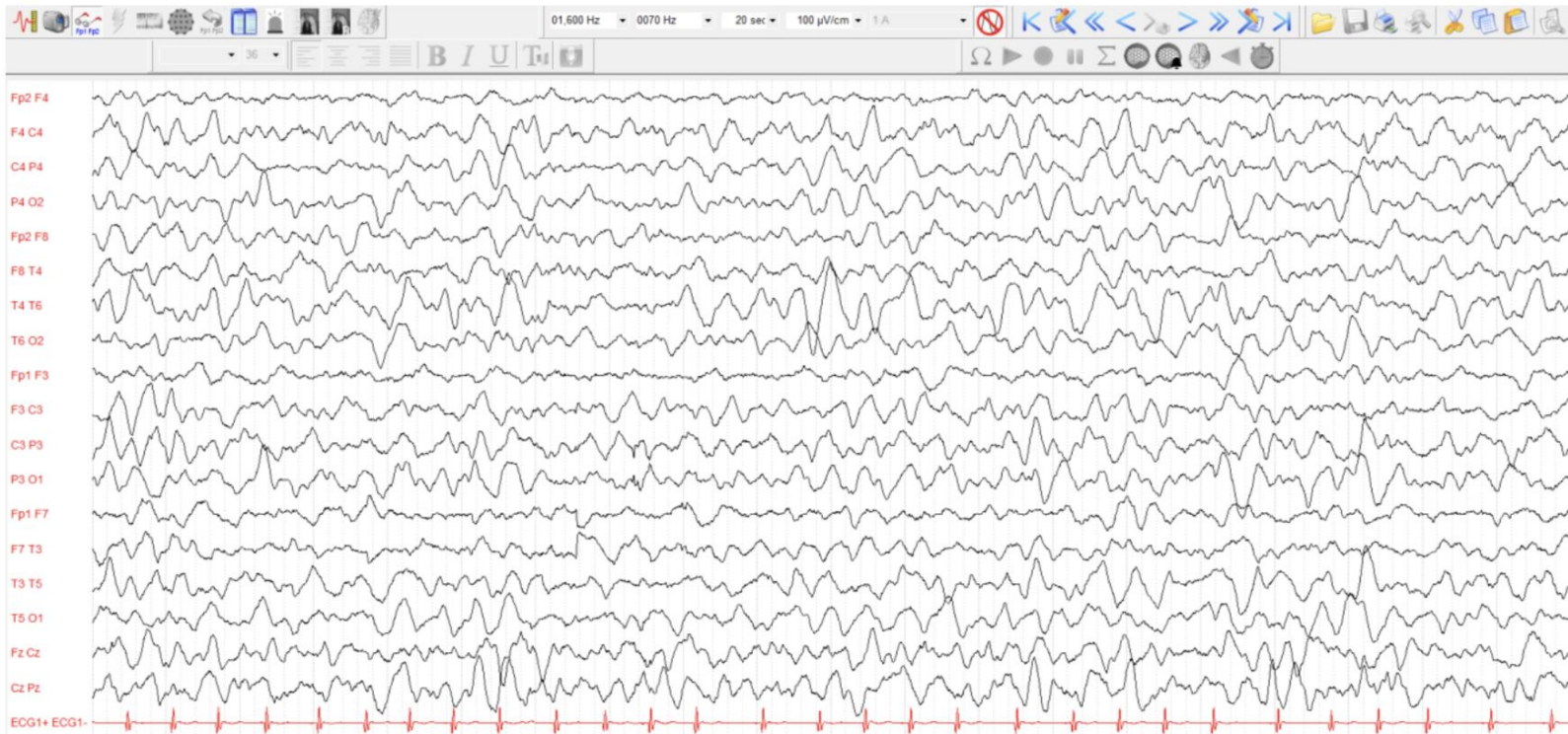
⊙ 15/12 BAEPs: nei limiti, *assenza di una chiara risposta pontina alta bilateralmente*





## ESAMI (6)

© 14/12 EEG di sonno: *attività cerebrale discretamente organizzata e differenziata, globalmente rallentata* in assenza di asimmetrie e assenza di anomalie epilettiformi





## ESAMI (7)



### A COMPLEMENTO:

- 14/12 Ricerca di Anticorpi-anti Glicoproteina Oligodendrocitaria Mielinica (**Anti-MOG**) su sangue e liquor: negativi
- 14/12 Ricerca di Anticorpi anti-Aquaporina 4 (**Anti-AQ-P4**) su sangue e liquor: negativi
- 14/12 Ricerca **bande oligoclonali**: quadro oligoclonale non associato a sintesi intratecale di IgG (profilo tipo 4).
- 14/12 **Consulenza Oculista**: fondo dell'occhio risultato nella norma, senza segni oftalmoscopici di ipertensione endocranica in atto
- 18/12 **Consulenza Psicologia clinica**: agitazione psicomotoria, vulnerabilità alla rabbia ed utilizzo di parole non congrue al contesto. QI nella media. Si consiglia approfondimento cognitivo in contesto ambulatoriale



## TERAPIA

- Bolo di steroide con Metilprednisolone 30mg/kg/die in 4 ore  
(III boli totali il 14/12,15/12,16/12) per via endovenosa  
poi terapia con Prednisone 1.5 mg/kg/die (25 mg/die) per via orale
- Terapia antibiotica con Ceftriaxone 100 mg/kg/die per via endovenosa
- Terapia antivirale con Acyclovir 60 mg/kg/die in 4 dosi per via endovenosa
- Altro: Fluidoterapia di mantenimento e Omeprazolo



# DIMISSIONE

Le condizioni cliniche e neuro-pediatriche di Andrea sono migliorate progressivamente durante il ricovero fino alla completa restituzione ad integrum, eloquio fluido

## Esame obiettivo NeuroPediatico di dimissione:

- Condizioni generali buone
- Vigile e reattivo
- Non segni meningei
- Comprensione e produzione verbale nella norma
- Schema motorio e coordinazione nei limiti
- Non deficit dei nervi cranici





# DIMISSIONE



## Diagnosi alla dimissione (19/12/22)

Encefalomielite acuta disseminata (ADEM)

**Terapia domiciliare** con prednisone a dosaggio scalare fino a sospensione (totale di 4 settimane)

## Follow up



BAEPs ripetuti a distanza di 1 mese dalla dimissione (31/01/23) e risultati nella norma

Controllo RM encefalo e midollo con mdc a distanza di 3 mesi

Scuola di Specializzazione in Pediatria  
Direttore Prof. Pasquale Parisi  
Facoltà di Medicina e Psicologia, Università di Roma Sapienza  
Anno Accademico 2022-2023

Dr.ssa G. Russo

**Grazie per la Vostra Attenzione!**



**SAPIENZA**  
UNIVERSITÀ DI ROMA