

WRONG CASES: UNA ROMBOENCEFALITE INFIAMMATORIA?

A. Picchioni¹, A. Verzina¹, C. Padiglioni¹, C. Marando¹, A. Mattioni¹, S. Ricci¹, S. Cenciarelli¹

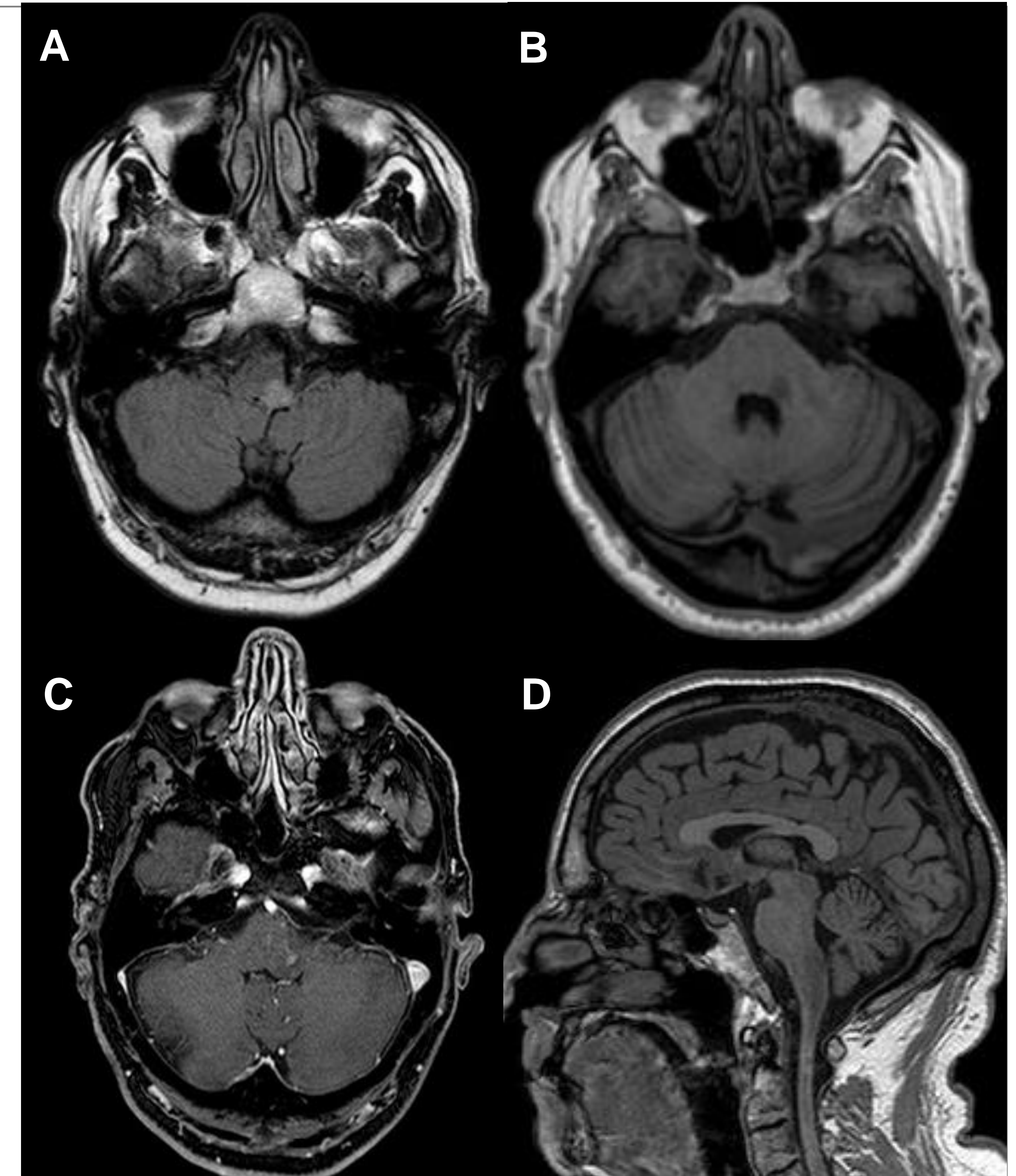
¹Neurologia e Centro Ictus, Ospedale di Città di Castello (PG), USL UMBRIA 1

Introduzione e background: presentiamo l'enigmatico caso di un paziente giunto alla nostra attenzione per riscontro alla RM encefalo, eseguita per motivi oculistici, di "alterazione di segnale in fossa cranica posteriore, iperintensa in T2, interessante midollo allungato, bulbo posteriormente e peduncolo cerebellare medio a sinistra, ipointensa in T1, priva di ristretta diffusione con disomogeneo sfumato contrast-enhancement"

Presentazione clinica: un uomo caucasico di 72 anni giunge in Pronto Soccorso in seguito al riscontro RM dei reperti sopracitati, clinicamente presentava un lieve deficit centrale del VII nervo cranico sinistro, minima dismetria alle prove cerebellari, maggiore a sinistra ed atassia della marcia. Aveva presentato la settimana antecedente una sintomatologia caratterizzata da febbricola, nausea e lieve cefalea, risoltasi. Il Collega Neuroradiologo concludeva con "l'insieme dei reperti non è di univoca interpretazione, e necessita di approfondimento clinico-strumentale [...] da valutare la possibilità di una Chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids (CLIPPERS) senza escludere in diagnosi differenziale anche patologie infettivo-infiammatorie o di altra natura". Il paziente al momento del ricovero era apiretico, con indici di flogosi e globuli bianchi nella norma. Veniva eseguita rachicentesi e l'analisi chimico-fisica del liquor (C/F) risultava nella norma. Il laboratorio, sulla scorta della acellularità liquorale, proteinorrachia e glicorrachia nella norma, non eseguiva il film-array richiesto dal Neurologo. Orientando il quadro verso una patologia infiammatoria tipo 'CLIPPERS' il paziente veniva sottoposto a ciclo di terapia steroidea (metilprednisolone 1 gr ev per 5 giorni) con iniziale miglioramento clinico. Dopo il termine del trattamento tuttavia si è assistito ad un nuovo peggioramento, con comparsa di instabilità posturale e successivamente sopore e febbricola. Veniva pertanto ripetuta rachicentesi con riscontro all'esame C/F di 4 cell/ul, proteinorrachia 97,5 mg/dl, e glicorrachia nella norma. Il film array per patogeni neurotropi metteva in evidenza reattività per *Listeria monocytogenes*, riscontrata poi anche alle emocolture. È stata pertanto introdotta terapia con ampicillina. In seguito ad un iniziale ulteriore peggioramento clinico con necessità di trasferimento presso l'Unità di Terapia Intensiva, si è assistito ad un lieve progressivo miglioramento. Il paziente è stato successivamente trasferito ad un centro di riabilitazione intensiva.

Conclusioni e discussione: da questo 'wrong case' abbiamo imparato a dare sempre ascolto alla clinica, soprattutto in presenza di una alterazione alle neuroimmagini di significato incerto; quando gli esami di laboratorio risultano negativi ma la clinica ci guida verso una certa diagnosi, è necessario ricordare che esistono falsi negativi, quindi gli esami dubbi devono essere ripetuti o completati con altri accertamenti.

RM encefalo senza e con mezzo di contrasto: Alterazione di segnale in fossa cranica posteriore, iperintensa nelle sequenze a TR lungo (A) che interessa il midollo allungato il bulbo posteriormente ed il peduncolo cerebellare medio a sinistra, ipointensa in T1 (B, D), in assenza di ristretta diffusione che subisce disomogeneo sfumato contrast-enhancement (C).



Bibliografia

1. Cleaver J, James R, Rice CM. Rhomboencephalitis. *Pract Neurol*. 2020 Dec 8;practneurol-2020-002680. doi: 10.1136/practneurol-2020-002680. Epub ahead of print. PMID: 33293366.
2. Pittock SJ, Debruyne J, Krecke KN, Giannini C, van den Aemele J, De Herdt V, McKeon A, Fealey RD, Weinshenker BG, Aksamit AJ, Krueger BR, Shuster EA, Keegan BM. Chronic lymphocytic inflammation with pontine perivascular enhancement responsive to steroids (CLIPPERS). *Brain*. 2010 Sep;133(9):2626-34. doi: 10.1093/brain/awq164. Epub 2010 Jul 17. PMID: 20639547
3. Clauss HE, Lorber B. Central nervous system infection with *Listeria monocytogenes*. *Curr Infect Dis Rep*. 2008 Jul;10(4):300-6. doi: 10.1007/s11908-008-0049-0. PMID: 18765103.