

Il bambino con atassia acuta

Elena Cattazzo¹, Francesco Accomando²,
Melodie O. Aricò³, Giuseppe Pagano⁴,
Giovanna La Fauci¹

¹ UOC Accettazione e Pronto Soccorso Pediatrico, AOUI Verona; ² Scuola di Specializzazione in Pediatria, Alma Mater Studiorum, Università di Bologna; ³ UO Pediatria, Ospedale G.B. Morgagni - L. Pierantoni, AUSL della Romagna, Forlì; ⁴ UOC Pediatria a Indirizzo Critico e Patologia Neonatale, AOUI Verona

L'atassia acuta in età pediatrica rappresenta in generale un evento poco frequente di accesso in pronto soccorso pediatrico ma l'ampia diagnosi differenziale che la riguarda richiede, partendo da anamnesi ed esame obiettivo, di escludere principalmente le cause che possono mettere in pericolo la vita del bambino. Per tali motivi la diagnosi di atassia cerebellare acuta post infettiva, forma benigna e autolimitantesi, che costituisce la causa sottostante nella maggior parte dei casi di atassia acuta deve rappresentare sempre una diagnosi di esclusione. L'ampia diagnosi differenziale impone inoltre di pensare correttamente in base al setting al ricorso verso tecniche di imaging proporzionate all'urgenza del caso per ridurre il rischio di un'inutile radioesposizione che costituisce un aspetto da considerare sempre in età pediatrica. Partendo da questo abbiamo cercato di sintetizzare i dati della letteratura in merito alla storia clinica, l'esame obiettivo e ai test diagnostici necessari per arrivare a una corretta diagnosi.

Pediatric acute ataxia generally represents an infrequent occurrence of pediatric emergency department access, but the broad differential diagnosis concerning it requires, starting with anamnesis and objective examination, to mainly exclude life-threatening causes in the child. For these reasons, the diagnosis of acute post infectious cerebellar ataxia, a benign and self-limiting form, which is the underlying cause in most cases of acute ataxia must always be a diagnosis of exclusion. The broad differential diagnosis also requires a correct approach that must consider the setting about the use of imaging techniques proportional to the urgency, in order to reduce the risk of unnecessary radio exposure. Starting from this, we have attempted to summarize the literature regarding the clinical history, physical examination, and diagnostic tests necessary to arrive at a correct diagnosis.

Il termine atassia fa riferimento a quelle condizioni in cui vi è una compromissione della coordinazione dell'attività motoria volontaria che spesso coinvolge, anche se non esclusivamente, l'andatura. Sebbene l'atassia venga solitamente associata alla classica deambulazione a base allargata con instabilità del tronco (quadro specifico di atassia cerebellare), le manifestazioni cliniche di mancata coordinazione motoria volontaria possono derivare dal coinvolgimento di numerose strutture nervose (vestibolo, corteccia frontale e prefrontale, afferenze spinocerebellari, trigeminali e reticolari) determinando quadri differenti di dismetria, disartria, disfagia e anomalie della motilità oculare estrinseca [Tabella 1] [1-4].

In base al tempo di comparsa dei sintomi e alla loro evoluzione, possiamo distinguere l'atassia in:

- acuta/subacuta: insorgenza da meno di 7 giorni, con acme dell'espressione clinica nelle prime 72 ore (es. tossici, cause vascolari o traumatiche, infettive, infiammatorie o paraneoplastiche);
- episodica: sintomatologia a insorgenza acuta che si risolve, ma che può ripresentarsi in situazioni specifiche (es. atassia parossistica familiare);
- cronica (stabile o progressiva): da sospettare quando i sintomi durano da più di 7 giorni (cause genetiche o neurodegenerative).

L'atassia è una manifestazione neurologica relativamente rara in età pediatrica con una prevalenza di circa 26:100.000 [5]. La forma più comune, l'atassia cerebellare acuta post infettiva (APCA) rappresenta fino al 50% delle AA (atassia acuta) ed è tipica della fascia d'età 1-6 anni [1,4,6-7]. Uno studio multicentrico italiano stima che l'AA possa essere la causa dello 0,02% degli accessi in pronto soccorso pediatrico (PSP) [7]. La frequenza delle principali cause di atassia è sintetizzata nella **Figura 1**. L'obiettivo di questa revisione narrativa verte sull'approccio al bambino con AA che giunge in PSP.

Eziologia

Dal punto di vista eziologico, possiamo distinguere diversi gruppi [Tabella 2]:

- forme infettive e parainfettive: sono le più frequenti, per lo più di origine virale o secondarie a vaccinazione e coinvolgono direttamente le strutture nervose. Gli anticorpi prodotti in seguito all'infezione cross-reagiscono contro epitopi cerebellari, determinando un'attivazione della risposta infiammatoria e conseguente demielinizzazione [2-4]. Il virus varicella zoster era (prima della vaccinazione) il principale patogeno coinvolto nelle APCA, mentre attualmente i virus più frequentemente responsabili sono coxsackie virus, EBV, echovirus, enterovirus, parvovirus B19, HHV6, morbillo e parotite. Fra gli agenti batterici si segnalano legionella, micoplasma e borrelia [1,4,6];
- encefalomielite acuta disseminata (ADEM): rara patologia infiammatoria autoimmune demielinizzante che insorge, generalmente, a distanza di circa due settimane da un'infezione virale delle alte vie aeree [4];
- cerebellite acuta: spesso considerata nello spettro dell'APCA, è una condizione che ha caratteristiche cliniche e neuroradiologiche distintive. Questi bambini appaiono molto compromessi e all'atassia acuta si associano vomito, cefalea, alterato stato di coscienza. Alcuni pazienti possono avere un decorso fulminante con edema cerebellare severo e, in questi casi, la risonanza magnetica nucleare (RMN) dimostrerà segni tipici di infiammazione cerebellare;
- sindrome opsoclonio-mioclonio: è caratterizzata dalla triade atassia, opsoclonio (movimenti coniugati oculari multidirezionali rapidi e caotici) e mioclonio (rapida contrazione muscolare). È una AA con tendenza alla cronicizzazione e si riscontra prevalentemente in un contesto di sindromi paraneoplastiche, spesso in associazione a neuroblastoma (50% dei casi) o come forma parainfettiva [2,4,8-9];
- sindrome di Guillain-Barré (GBS): è una condizione autoimmune, rapidamente progressiva, secondaria a un'infezione delle vie aeree o gastrointestinale da *Campylobacter*, *H. influenzae*, EBV o CMV. Può presentarsi con atassia (tipo sensoriale) o ipostenia, irritabilità e dolore, segni di compromissione del secondo motoneurone con riflessi tendinei profondi assenti o alterati. La sindrome di Miller-Fisher rappresenta una variante di GBS che coinvolge i nervi cranici e che si manifesta con atassia, oftalmoplegia, ipotonia e ariflessia [4];
- intossicazioni acute: rappresentano fino al 30% delle cause di AA più frequentemente da ingestione volontaria di so-

Tabella 1. Tipologie neurologiche di atassia

Tipo di atassia	Eziologia	Segni e sintomi caratteristici
Cerebellare	Lesione/disordine cerebellare o delle sue connessioni afferenti ed efferenti. Intossicazioni, cerebelliti acute, ADEM, neoplasie, atassie spino-cerebellari. Vista l'influenza del cervelletto a livello degli occhi, del linguaggio, a livello cognitivo, degli arti e del comportamento i sintomi e i segni possono essere motori e non motori.	Tremore intenzionale con dismetria, adiadococinesia, nistagmo, disartria, alterazioni della marcia, instabilità posturale, ipotonia.
Vestibolare	Labirintite/mononeurite vestibolare o patologie dell'orecchio medio, interno, dell'VIII nervo cranico o compromissione della trasmissione da parte di queste strutture al cervelletto.	Associata a nausea, vomito, ipoacusia, perdita dell'equilibrio, vertigine, nistagmo orizzontale coniugato controlaterale al lato affetto con fase rapida diretta verso il lato sano. Andatura barcollante con tendenza alla caduta verso il lato affetto.
Sensoriale (propriocettiva)	Neuropatie sensoriali o patologie delle colonne dorsali spinali con alterazione della trasmissione propriocettiva dai nervi periferici e tratti spinocerebellari al cervelletto (GBS).	Test di Romberg positivo a occhi chiusi. Perdita della propriocezione articolare. Marcia steppante "a soldato". Prova indice naso positiva a occhi chiusi.
Ipostenia muscolare	GBS, forme lievi di SMA.	Ipostenia muscolare significativa agli arti atassici.
Funzionale, altro	Causa non nota. Disturbo post-traumatico da stress.	Scarsi rilievi clinici, marcia instabile.

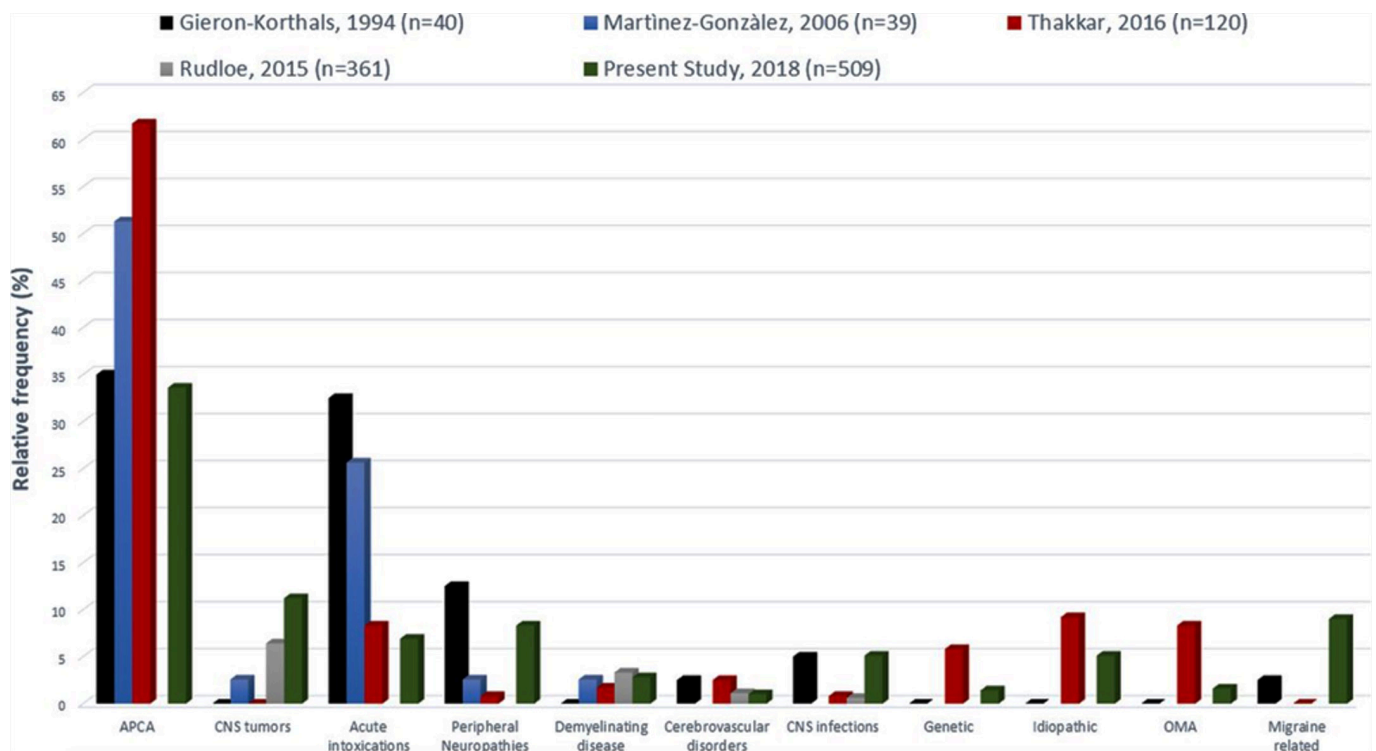


Figura 1. Frequenza delle principali cause di atassia in differenti coorti riportate in letteratura. APCA: atassia cerebellare acuta postinfettiva. OMA: mioclono-opsoclonato-atassia.

stanze illecite, alcol, composti organici (glicole etilenico) o di intossicazione accidentale per ingestione di farmaci (anticonvulsivanti, benzodiazepine, antistaminici, antineoplastici e immunosoppressori) [1,4,10]. Da ultimo, ricordiamo anche le intossicazioni da metalli pesanti (mercurio, piombo) [10];

- lesioni occupanti spazio(fossa cranica posteriore): si manifestano generalmente con atassia e, all'interno di questo gruppo ricordiamo, in particolare, le lesioni ascessuali, le neoplasie e le raccolte ematiche (ematomi, stroke emorragico, vasculiti, rottura di malformazioni arterovenose);
- trauma cranico: può dare atassia con diversi meccanismi. L'edema cerebellare post-traumatico può giustificare un complessivo malfunzionamento delle strutture coinvolte, i traumi cervicali possono invece determinare la comparsa di

ematomi con conseguente compressione cerebellare, oppure per alterazione della circolazione posteriore da dissezione dell'arteria vertebrale [4].

L'atassia può, inoltre, essere uno dei sintomi di esordio di disordini metabolici (ipoglicemia, iperammoniemia) nel contesto di malattie genetiche metaboliche.

Approccio clinico

L'atassia di per sé è un sintomo che può essere espressione di cause diverse [Figura 3]. I bambini con atassia presentano instabilità della marcia caratterizzata da base allargata associata a instabilità del tronco, ma anche movimenti goffi delle mani, difficoltà all'esecuzione dei movimenti fini, tremori intenzionali, disartria e nistagmo. Nei bambini più piccoli (sotto i 3 anni) si può manifestare come rifiuto della deam-

Tabella 2. Principali cause di atassia acuta in età pediatrica

Infettive/parainfettive	APCA Cerebellite acuta Atassia opsoclono-mioclono Mielite trasversa GBS Virus (coxsackie, echovirus, EBV, morbillo, HIV, VZV, <i>Mycoplasma pneumoniae</i> , HIV, pertosse, polio, tubercolosi, <i>Borrelia burgdorferi</i> , sifilide)
Intossicazione	Alcol Benzodiazepine (diazepam, clobazepam, nitrazepam) Oppioidi Antistaminici Anticonvulsivanti (carbamazepina, lamotrigina, fenitoina) Antineoplastici (ciclosporina, tacrolimus, citarabina) Immunosoppressori Glicole etilenico (liquido antigelo) Encefalopatia da metalli pesanti (piombo, mercurio, litio, tallio)
Lesioni cerebellari espansive	Neoplasie (tumori cerebellari, frontali, pontini, midollo spinale, neuroblastoma) Lesioni vascolari Ascessi
Trauma	Edema cerebellare acuto
Vascolare	Malformazioni arterovenose Vasculiti Stroke ischemico Emorragia cerebrale
Psicogeno	Sindrome da conversione Funzionale
Miscellanea	Idrocefalo/disfunzione DVP Emicrania complessa Celiachia
Genetico/Metaboliche	Ipoglicemia Deficit vitamina E Iperammoniemia Iperalaninemia Leucodistrofia metacromatica Encefalopatia di Hashimoto Malattia di Whipple Malattia di Kawasaki

bulazione. Di fronte a un bambino con AA è importante distinguere se siamo di fronte a una atassia motoria o sensitiva così come valutare l'eventuale presenza di segni associati che possano contribuire a individuarne la causa [Tabella 3]. L'andamento temporale dell'atassia è un altro elemento molto utile dal punto di vista diagnostico: l'insorgenza recente o improvvisa dei sintomi è suggestiva di una causa vascolare, da tossici o infettiva mentre i tumori e le forme immuno-mediate hanno tipicamente decorso subacuto. Episodi simili precedenti sono suggestivi di processi cronici come emicrania, disfunzione vestibolare o crisi epilettiche mentre episodi ricorrenti possono essere determinati da malattie metaboliche [6]. Le cause potenzialmente pericolose per la vita interessano il sistema nervoso centrale (SNC) in particolare la fossa cranica posteriore e il tronco encefalico. La maggior parte dei pazienti con AA ha forme autolimitanti e a prognosi favorevole *ma queste rimangono pur sempre diagnosi di esclusione*. Un precedente evento atassico in bambino per altro sano può indicare un disordine parossistico (come nelle mutazioni dei canali ionici o nelle emicranie complicate) nel quale la frequenza e la durata degli attacchi può avere ampia variabilità [11]. L'anamnesi è volta a ricercare infezioni recenti o concomitanti: febbre, rash, sintomi respiratori o vomito suggestive per forme infettive, mentre in presenza di otalgia, vertigini, vomito e nistagmo è possibile sospettare una labirintite acuta. Infezioni/vaccinazioni recenti possono essere correlate ad APCA, GBS o ADEM.

In caso di anamnesi positiva per trauma cranico sarà imperativo escludere una possibile lesione intracranica e nei traumi cervicali andrà sospettato un ictus da lesione vascolare dell'arteria vertebrale o basilare.

Tabella 3. Segni e sintomi associati

Sintomi associati	Ipotesi diagnostiche
Cefalea ricorrente con o senza vomito, alterazioni del comportamento e/o della personalità	Ipertensione endocranica, tumori
Alterazioni dello stato di coscienza	Infezioni, masse, esposizione a tossici, traumi, emorragie
Otite media, vertigine, vomito, nistagmo	Labirintite
Trauma cranico recente	Lesioni intracraniche
Trauma nucale recente	Lesioni vascolari (dissecazione dell'arteria vertebrale o basilare)
Terapie farmacologiche in atto	Intossicazioni
Infezioni recenti	GBS, APCA
Episodi simili in passato	Emicrania, sindromi metaboliche, sclerosi multipla
Familiarità per patologie del SNC	Sindromi genetiche, malformazioni cerebrali

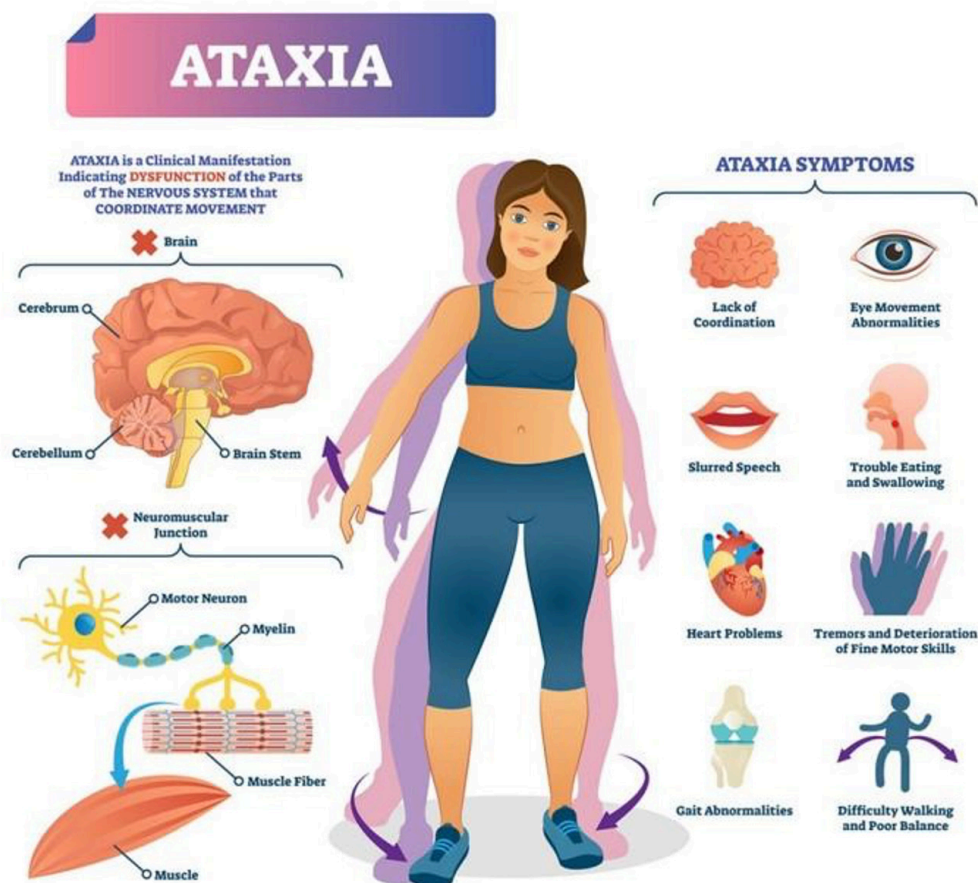


Figura 2. Esame obiettivo cerebellare.

La presenza di sintomi associati, può aiutare nella raccolta anamnestica: per esempio, così come l'APCA è caratterizzata da normale stato di coscienza, modifiche in tale stato sono da guardare con sospetto per una condizione sistemica (neoplasia cerebrale, cerebellite, ingestione di tossici, ascessi cerebrali). Cefalea, vomito ricorrente, perdita del visus o diplopia, con peggioramento dei sintomi in posizione supina, possono essere segno di ipertensione endocranica (IE) da idrocefalo (in caso di masse della fossa cranica posteriore); questi riscontri possono, tuttavia, essere tardivi o addirittura intermittenti e la loro assenza non esclude l'IE da altre cause [12-13].

Esame obiettivo

L'EO del bambino con atassia parte dall'osservazione dei movimenti e dalle sue modalità di interazione con l'ambiente e con il caregiver [Tabella 4-5]. La priorità è escludere prima cause potenzialmente pericolose per la vita (infezioni/infiam-

mazione, neoplasia, stroke e intossicazioni), quindi in questi casi partire con l'approccio ABCDE (secondo le linee guida PALS/EPALS) [14-15], prestando attenzione al riconoscimento di alterazioni dei parametri vitali (es. asimmetrie del diametro pupillare, bradicardia, bradipnea e ipertensione arteriosa in caso di IE a rischio di erniazione imminente, convulsioni o depressione respiratoria). Osservare il bambino nel suo contesto naturale, mentre cammina in ambulatorio riducendo al minimo andature artificiali o innaturali indotte dall'osservazione intensa o semplicemente dalla richiesta di camminare. A tal proposito può essere utile lanciare una palla, chiedere al bambino di camminare, poi di correre per prenderla osservando in particolare quando torna indietro la presenza o meno della marcia a base allargata e qualora questa non sia evidente

provare a elicitarla con la marcia in tandem o con la corsa (nel caso di bambini più grandi e collaboranti) [6]. Un'andatura barcollante o la caduta laterale, soprattutto se scatenati da una rotazione improvvisa del capo, sono compatibili con disfunzione vestibolare. I bambini piccoli con debolezza acuta degli arti inferiori da GBS o miosite possono manifestare atassia e caduta (pseudo-atassia). L'atassia cerebellare include abasia (posizione eretta instabile), dismetria, adiadococinesia, dissinergia (scomposizione dei movimenti in sequenza) e atassia del tronco se è coinvolto anche il verme cerebellare.

L'andatura barcollante, tipica dei pazienti con debolezza muscolare acuta, detta anche atassia "paretica" può essere correlata a patologie quali GBS, botulismo, miastenia grave, mielite trasversa o tick paralysis. In questi pazienti un trucco del mestiere può essere la valutazione dei riflessi tendinei profondi, assenti in caso di GBS, botulismo e tick paralysis [6]. Importante anche la valutazione dell'EO cerebellare [Figura 2] [Tabella 6] e dei nervi cranici nell'atassia cerebellare il cui deficit può essere svelato da nistagmo e mioclono palatino.

Tabella 4. Esame obiettivo

Segni vitali	Bradycardia, ipertensione e anomalie del pattern respiratorio Febbre	Ipertensione endocranica Infezioni del SNC
Cute	Esantema virale o rash in fase di guarigione Evidenza di lesioni superficiali Presenza di zecca o morso	APCA Lesione intracranica da trauma Tick borne paralysis
Testa	Fontanella anteriore bombata, diastasi delle suture, aumento della circonferenza cranica nel lattante	Ipertensione endocranica (secondaria a tumori, idrocefalo, emorragia intracranica ecc.)
Postura cervicale	Meningismo, febbre e aspetto compromesso Torcicollo	Infezioni del SNC Tumori fossa cranica posteriore, malformazione di Chiari, compressione del midollo cervicale, sublussazione atlo-assiale
Orecchie	Otite media acuta con vomito, vertigini e ipoacusia	Labirintite
Apparato muscolo-scheletrico	Valutare schiena, arti inferiori specialmente le anche	Trauma, artriti o altri disordini muscolo scheletrici

Tabella 5. Esame obiettivo neurologico

Cosa guardo	Segni e sintomi	Cosa penso
Livello di coscienza, comportamento, sfera cognitiva	Confusione improvvisa, disorientamento o encefalopatia e atassia Estrema irritabilità Vigile con buona interazione	ADEM, stroke (ischemico/emorragico), cerebellite, intossicazione, disordini congeniti del metabolismo Meningite, encefalite e sindrome opsoclono-mioclono Atassia cerebellare acuta
Nervi cranici	Papilledema e paralisi dei nervi cranici Oftalmoplegia Anomalie pupillari-MOE alterata Nistagmo Opsoclono	IE, lesioni in fossa cranica posteriore, encefalite con interessamento del tronco encefalico, idrocefalo Sindrome di Miller-Fisher Intossicazioni (midriasi: sostanze atropinergiche; miosi: oppiacei). Compressione del III nervo cranico (ptosi palpebrale con midriasi e abduzione dell'occhio) Disordini cerebellari, vestibolari e del tronco encefalico Neuroblastoma
Esame obiettivo cerebellare	Segni cerebellari e normale stato di vigilanza Segni cerebellari e alterato stato di vigilanza Segni cerebellari e di IE	Atassia cerebellare acuta ADEM e intossicazioni Tumori della fossa cranica posteriore
Esame componente motoria	Debolezza Ipotonia e ROT pendolari Ipotonia e assenza di ROT Alterazioni acute della marcia	SGB, botulismo, miastenia gravis, tick borne paralysis o mielite trasversa Disfunzione cerebellare SGB, botulismo, tick paralysis Cause psicogene/disturbo da conversione
Esame componente sensitiva	Romberg positivo	SGB o coinvolgimento delle corna posteriori del midollo spinale

Ogni processo che causa dolore agli arti inferiori o alla schiena può dare alterazione della marcia (“marcia antalgica”) e per tale motivo devono essere ispezionati attentamente dita dei piedi, unghie, struttura del piede, tutte le articolazioni delle estremità inferiori, la colonna vertebrale e le sue anomalie strutturali [6].

Nei pazienti collaboranti si dovrebbe cercare la dismetria a entrambi gli arti superiori, se l'indice manca il bersaglio può

essere dovuto non solo a disfunzione cerebellare (associata ad adiadococinesia) ma anche a debolezza o alterazione del visus. Nei pazienti con diplopia, ciascun occhio e i suoi movimenti dovrebbero essere valutati in maniera individuale, coprendo un occhio alla volta. Una ptosi palpebrale è da ricondurre a una sindrome di Horner o a compromissione del terzo nervo cranico. Per identificare la debolezza dell'arto si può chiedere al paziente di eseguire la manovra di Mingazzi-

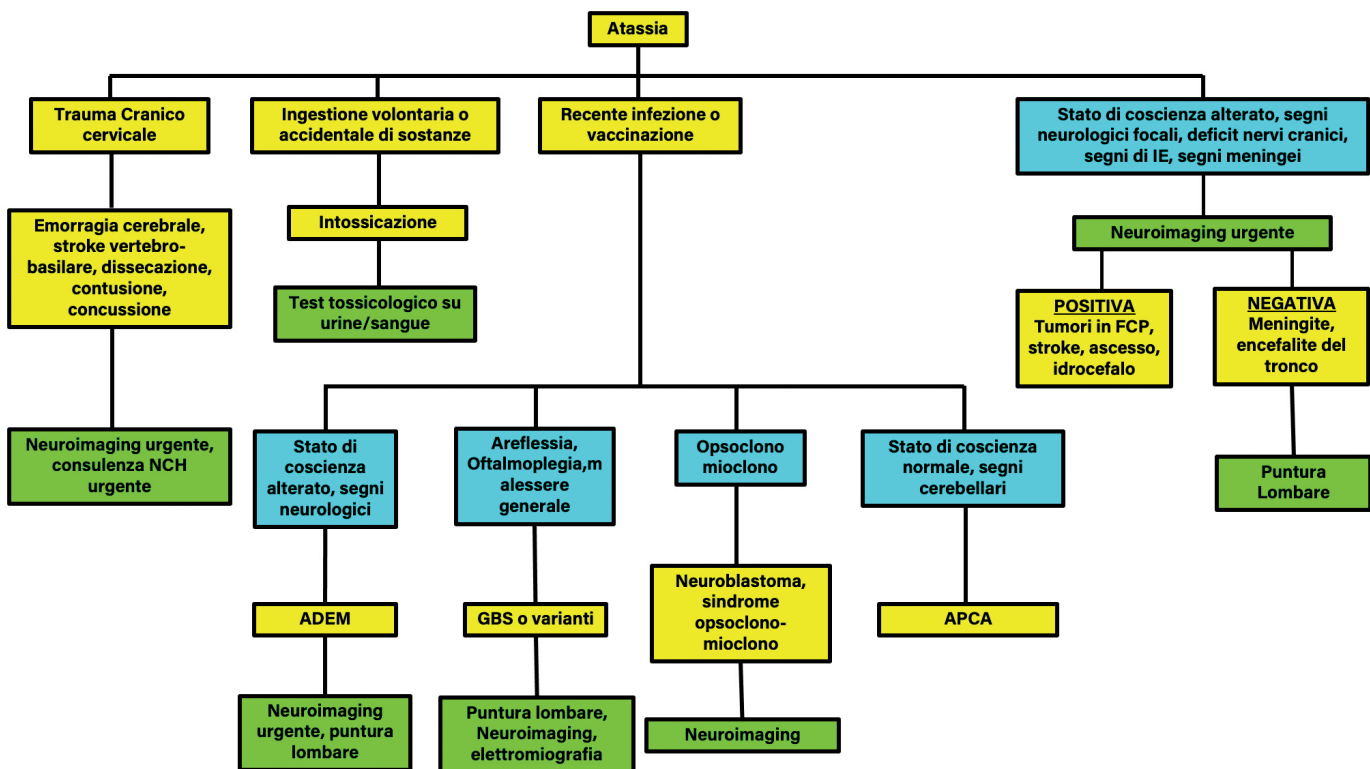


Figura 3. Algoritmo atassia acuta.

Tabella 6. Segni cerebellari

Marcia	Base ampia, barcollante, instabile
Linguaggio	Fluttuazioni della chiarezza, del ritmo, del tono, del volume e della scansione delle parole
Occhi	Nistagmo, dismetria delle saccadi, inseguimento a scatti
Postura sostenuta	Vacillamento del tronco e del capo, tremori ritmici agli arti
Movimenti degli arti	Tremore intenzionale: perpendicolare alla direzione dell'intenzione che peggiora all'avvicinarsi all'obbiettivo Dismetria: superamento o non raggiungimento del target (prova indice-naso e tallone-ginocchio) Adiadococinesia: espressa come difficoltà all'esecuzione rapida di movimenti alternanti (es. pronosupinazione delle mani)
Ipotonia e riflessi pendolari	Dopo l'elicitazione dei ROT si assiste a un'oscillazione dell'arto "a pendolo"
Modifiche comportamentali	Compromissione delle funzioni esecutive: pianificazione, cambiamenti delle impostazioni, fluidità verbale, ragionamento astratto e memoria di lavoro Compromissione della consapevolezza dello spazio: organizzazione e memoria visivo spaziale Cambiamenti della personalità: riduzione dell'affettività, comportamenti disinibiti o inappropriati Deficit del linguaggio: agrammatismo, disprosodia

ni (l'esame è positivo in caso di comparsa di slivellamento). L'esecuzione del test di Romberg, che si esegue facendo stare il bambino in posizione eretta con le braccia lungo i fianchi e i talloni uniti ci può indirizzare verso una atassia sensoriale (oscillazione o franca caduta da una parte all'altra a occhi chiusi) o un'atassia cerebellare (oscillazione o franca caduta sia a occhi aperti che chiusi). L'assenza dei riflessi osteotendinei profondi (ROT) deve far porre il sospetto di GBS; in generale la ricerca dei ROT come anche l'asimmetria dei riflessi e la capacità o incapacità a camminare sulla punta dei piedi richiedono cautela nella loro interpretazione e vanno usati a supporto dell'evidenza di sospetti processi sottostanti centrali o periferici, suggerendo inoltre la presenza di compromissione motoria o sensoriale. Per esempio, riflessi vivaci asimmetrici da soli possono essere patologici o possono essere artefatti legati alla posizione del paziente e ancora riflessi esagerati con atrofia e debolezza ipsilaterali suggeriscono coinvolgimento corticospinale cronico.

La diagnosi differenziale della scarsa coordinazione include disordini del movimento di origine extrapiramidale, ingestione di sostanze tossiche, effetti collaterali di farmaci, epilessia, debolezza muscolare, spasticità, patologie muscoloscheletriche, disordini psicogeni ricordando che l'atassia è solo una delle cause di scarsa coordinazione [13].

Esami di laboratorio

Quali	Quando
Emocromo con formula, ALT, GGT, creatinina, glicemia, urea, elettroliti, emogasanalisi	Esami standard in tutti i casi di atassia
Tossicologico su sangue e urine	Alterazione acuta dello stato mentale, depressione acuta dello stato di coscienza, segni/sintomi di toxidromes
Piruvato, lattato, ammonio, acidi organici plasmatici e urinari	Sospetto di malattia metabolica
Liquor	Iperprotidorrachia (ACA, ADEM e sclerosi multipla), sospetta infezione del SNC, dissociazione albumino-citologica (SBS e Miller Fisher)
Catecolamine urinarie	Sospetto neuroblastoma (sindrome opsiclono-mioclono)

Indagini strumentali

Quali	Quando
RMN encefalo e midollo spinale	Alterato stato di coscienza, segni neurologici focali, coinvolgimento nervi cranici, atassia asimmetrica, sosp neoplasie, anamnesi positiva per trauma
TC (solo in caso di patologie "life threatening")	Trauma cranico severo, segni di ipertensione endocranica, sospetto stroke, segni di erniazione (asimmetria pupillare), grave depressione dello stato di coscienza
EEG	Convulsioni, sospetta malattia metabolica o intossicazione acuta
Studio della conduzione nervosa	Non in acuto, utili per escludere SGB
Elettromiografia	Non in acuto, utili per escludere SGB
Fundus	Segni di ipertensione endocranica

Messaggi chiave

- Verificare la diagnosi di atassia.
- Localizzare la lesione. Segni unilaterali o prevalentemente cerebellari della linea mediana possono indicare una patologia del cervelletto. Considerare una RMN.
- Classificarne il decorso: acute, sub-acute, episodiche e progressive.
- Verificare la presenza di segni clinici extra cerebellari per restringere la diagnosi differenziale.
- Per le forme acute/subacute verosimilmente atassie acquisite valutare l'assunzione volontaria o involontaria di farmaci o tossici, segni di infezione o infiammazione.
- Per le atassie statiche, monitorarle clinicamente ed eseguire una RMN.
- Per tutte le altre forme di atassia che possono avere una causa genetica indagare la storia familiare esaminare anche genitori e fratelli.
- Richiedere solo i test che servono e se possibile indirizzare le indagini genetiche o molecolari verso uno specifico sospetto clinico anche con l'aiuto del genetista.
- Nel caso di un fenotipo neurologico non chiaro avvalersi della consulenza del neurologo.
- Atassia acuta con bandierine rosse (di solito per problemi nel SNC): alterato stato di vigilanza, vomito, cefalea, alterazioni del visus.

Trattamento

L'AA in sé non ha un trattamento specifico che dipende essenzialmente da quello della causa scatenante. Tuttavia si può presentare la necessità di instaurare un trattamento per sintomi associati (convulsioni, disturbi del sonno, depressione, ansia) e deve essere valutata anche l'utilità di un intervento riabilitativo. Generalmente, L'AA non richiede trattamenti prolungati ma, in tutti i casi, sarà utile prevedere un follow up di 2-4 settimane, tenendo a mente che la gran parte delle AA in età pediatrica sarà a prognosi favorevole.

Conclusioni

L'atassia è un sintomo relativamente comune in età pediatrica ma rappresenta solo una delle possibili cause di incoordinazione dei movimenti e di scarso equilibrio nel bambino. Riconoscere ed escludere altre cause e condizioni "simulatrici" di atassia così come caratterizzare i diversi tipi di atassia (cerebellare, vestibolare o sensoriale) sarà fondamentale per intraprendere un corretto e tempestivo trattamento della causa scatenante. ■

Bibliografia

1. Fogel BL. Childhood cerebellar ataxia. *J Child Neurol.* 2012 Sep;27(9):1138-1145.
2. Ryan MM, Engle EC. Acute ataxia in childhood. *J Child Neurol.* 2003 May;18(5):309-316.
3. Whelan HT, Verma S, Guo Y, et al. Evaluation of the child with acute ataxia: a systematic review. *Pediatr Neurol.* 2013 Jul;49(1):15-24.
4. Petley E, Prasad M, Ojha S, Whitehouse WP. Investigating ataxia in childhood. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2020 Aug;105(4):214-221.
5. Musselman KE, Stoyanov CT, Marasigan R, et al. Prevalence of ataxia in children: a systematic review. *Neurology.* 2014 Jan 7;82(1):80-89.
6. Overby P, Kapklein M, Jacobson RI. Acute Ataxia in Children. *Pediatr Rev.* 2019 Jul;40(7):332-343.
7. Garone G, Reale A, Vanacore N, et al. Acute ataxia in paediatric emergency departments: a multicentre Italian study. *Arch Dis Child.* 2019;104:768-774.
8. Caviness JN, Brown P. Myoclonus: current concepts and recent advances. *Lancet Neurol.* 2004;3:598-607.
9. Bhatia P, Heim J, Cornejo P, et al. Opsoclonus-myoclonus-ataxia syndrome in children. *J Neurol.* 2022;269:750-757.
10. Pavone P, Praticò AD, Pavone V, et al. Ataxia in children: early recognition and clinical evaluation. *Ital J Pediatr.* 2017;43:6.
11. Caffarelli M, Kimia AA, Torres AR. Acute Ataxia in Children: A Review of the Differential Diagnosis and Evaluation in the Emergency Department. *Pediatr Neurol.* 2016 Dec;65:14-30.
12. Agrawal D. Approach to the child with acute ataxia. *UpToDate* October 2022
13. Martin S, Salman MS. Assessing Children with Poor Coordination Can Be Tricky. A Review on Ataxia and Ataxia Mimickers and a Study of Three Children with Severe Epilepsy. *J Multidiscip Healthc.* 2021;14:3331-3341.
14. Topjian AA, Raymond TT, Atkins D, et al. Pediatric Basic and Advanced Life Support Collaborators, 4. Pediatric Basic and Advanced Life Support. American Heart Association Guidelines for Cardiopulmonary Resuscitation and Emergency Cardiovascular Care. *Circulation.* 2020 Oct 20;142(16_suppl_2):S469-S523.
15. Van de Voorde P, Turner NM, Djakow J, et al. European Resuscitation Council Guidelines 2021: Paediatric Life Support. *Resuscitation.* 2021;161:327-387.

giovanna.lafauci@aovr.veneto.it

blister

Le guide scritte funzionano? Dai giochi magnetici una preoccupante considerazione

I magneti ad alta potenza, tra i tanti usi, sono tra i componenti di molti giochi per bambini. I danni gravi causati dalla loro ingestione hanno fatto sì che in USA i giochi con magneti siano stati ritirati dal commercio nel 2012, ma il legislatore ne ha permesso nuovamente la distribuzione nel 2016 con l'assicurazione da parte dei produttori che fossero ben visibili le scritte sulla pericolosità dei magneti se ingeriti.

Un'indagine retrospettiva ha indagato i bambini che hanno ingerito magneti in USA. L'età media dei bambini era 7,5 anni ma l'ingestione dei magneti è risultata sostanzialmente presente a ogni età pediatrica. Tuttavia la parte che ci preme sottolineare di questo studio è la non consapevolezza dei genitori del rischio dei magneti, nonostante l'obbligo di avvertenze scritte sulle confezioni indicanti il rischio per i bambini dell'utilizzo dei giochi di magneti: il 90% dei genitori o non aveva letto le indicazioni di rischio pur avendole viste o non sapeva se queste avvertenze erano presenti nella confezione. La maggior parte dei genitori era convinta che i magneti fossero un gioco valido e sicuro per bambini e non sapeva o non si ricordava del precedente periodo di ritiro dal commercio di questi oggetti.

Il punto che ci interessa maggiormente non è tanto la questione legale sulla permanenza in commercio dei magneti (le industrie erano riuscite a rimettere in commercio questi giochi convincendo il legislatore che le avvertenze scritte sulla confezione erano sufficienti a rendere sicuro il prodotto) ma la scarsa attitudine dei genitori a leggere. Per un genitore che legge i nostri consigli scritti – per stare a questo studio – abbiamo nove genitori che non riusciamo a raggiungere con questo mezzo. Le guide scritte, molto utilizzate per l'educazione del paziente, se utilizzate in un contesto universalistico hanno un'elevata probabilità di non essere lette. Insomma, offrire a tutte le famiglie un materiale scritto senza un adeguato colloquio vis-à-vis può non garantire il successo dell'obiettivo di raggiungere efficacemente i genitori con informazioni utili sull'educazione dei bambini.

1. Middelberg LK, Leonard JC, Shi J, et al. Warning Labels and High-Powered Magnet Exposures. *Pediatrics.* 2022 Nov 1;150(5):e2022056325.