



[CASO CLINICO]

Emorragia subdurale nell'infanzia: una emergenza clinica e diagnostica

Di fronte ad un caso di emorragia subdurale è prioritario indagarne le cause, considerando che l'iter diagnostico è insidioso.

CASO CLINICO. La piccola B. è nata a 35 settimane di EG, da TC per PROM, dopo gravidanza normodecorsa. Alla nascita: APGAR 9 e 10 al 1' e al 5', peso neonatale 2290 g, adattamento perinatale regolare. Ha eseguito controlli neo-natologici per lieve prematurità e scarso accrescimento, nell'ambito dei quali ha effettuato ecografia cerebrale transfontanellare, che evidenziava lieve iperecogenicità a carico della sostanza bianca periventricolare.

A circa 2 mesi di vita (1 mese di età corretta), per comparsa di difficoltà alimentari in corso di allattamento artificiale ed episodi di vomito a getto post-prandiale, la piccola aveva eseguito alcuni accertamenti gastroenterologici, risultati sostanzialmente nella norma. Per l'accentuarsi di tale sintomatologia, cui si era associata riduzione della reattività, viene condotta in Pronto soccorso.

All'ingresso B. è iporeattiva, pallida, presenta macrocrania relativa e una fontanella anteriore ampia e di consistenza pastosa. Si evidenziano inoltre occhi a sole calante con nistagmo verticale, ipotonia assiale con ipertonìa distale. Durante la valutazione si osservano episodi caratterizzati da arresto motorio, nistagmo verso

destra e movimenti ritmici a carico dell'emisoma destro, sospetti per crisi epilettiche, diagnosi confermata da registrazione EEG. Gli esami ematici rilevavano anemia con Hb 7,8 g/dl, l'eco-encefalo non mostra alterazioni maggiori. Nel sospetto di ipertensione endocranica viene comunque effettuata RM encefalo in urgenza, che evidenzia ematoma sottodurale biemisferico sovra e sotto-tentoriale, con aspetto disomogeneo per le differenti fasi di degradazione di emoglobina (Figura 1 a-b), associato a contusioni del tessuto cerebrale. La bambina viene pertanto trasferita presso il centro neurochirurgico di riferimento e sottoposta d'urgenza ad intervento di derivazione subduro-peritoneale.

Nel corso delle settimane successive si assiste ad un progressivo peggioramento del quadro neuroradiologico, con evoluzione malacico-atrofica a livello cerebrale e aumento della falda sottodurale emisferica sinistra con effetto massa (Figura 1 c), che richiede un ulteriore intervento neurochirurgico di evacuazione dell'ematoma subdurale e la revisione del catetere

Veronica Di Pisa¹

Deborah Silvestrini²

Valentina Marchiani¹

Duccio Maria Cordelli¹

Emilio Franzoni¹

Marcello Lanari²

¹ U.O. Neuropsichiatria Infantile, Policlinico Sant'Orsola-Malpighi, Bologna

² U.O. Pediatria, Ospedale di Imola

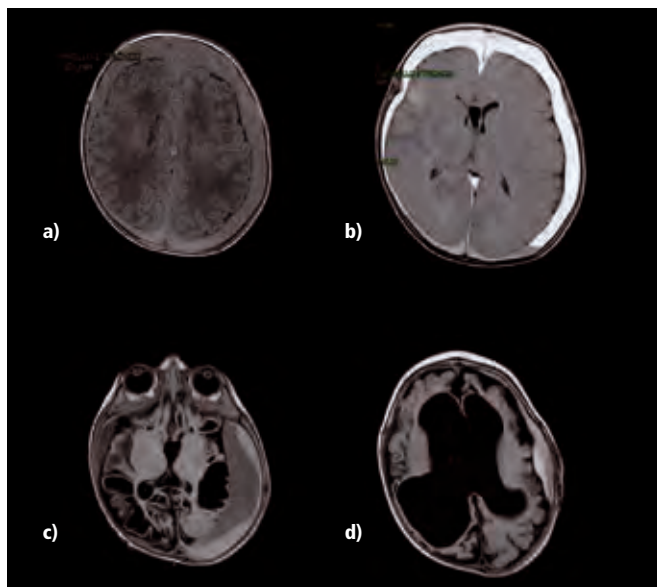


Figura 1. Evoluzione del quadro neuroradiologico. a e b) RM encefalo eseguita all'ingresso: ematoma sottodurale biemisferico sovra e sotto-tentoriale ad aspetto disomogeneo per le differenti fasi di degradazione di emoglobina; sono presenti segni di sofferenza ischemica acuta biemisferici c) RM encefalo eseguita dopo 2 mesi, che mostra evoluzione malacico/atrofica a carico di entrambi gli emisferi cerebrali con aumento della falda sottodurale emisferica sinistra con effetto massa; d) RM encefalo eseguita dopo il secondo intervento, in cui si osserva ulteriore riduzione del volume della corteccia cerebrale con parziale confluenza delle cavità malaciche poroencefaliche biemisferiche.

di derivazione. Tale intervento porta ad un miglioramento clinico e neuro-radiologico, nonostante la persistenza di un sistema ventricolare marcatamente dilatato ex vacuo, circondato da tessuto cerebrale ridotto, con parziale confluenza delle cavità malaciche poroencefaliche biemisferiche (Figura 1 d). Dal punto di vista clinico la piccola ha gradualmente evidenziato sintomi riferibili a paralisi cerebrale di tipo tetraparesi spastica: ipertono asimmetrico dei quattro arti, strabismo alternante, aggancio visivo discontinuo e parziale acquisizione del controllo del capo.

Durante i vari ricoveri si effettuano accertamenti volti all'individuazione dell'eziologia dell'emorragia subdurale biemisferica. Lo screening coagulativo per patologie congenite e acquisite e lo screening metabolico, in particolare per la glutarico-aciduria, risultano nella norma. All'esordio della sintomatologia, nel sospetto di Shaken Baby Syndrome (SBS), erano stati eseguiti anche un fundus oculi, risultato nella norma, ed un Rx scheletro, che non aveva mostrato rime di fratture né immagini riferibili a callo osseo riparativo.

Sebbene eventi traumatici non siano stati riportati in anamnesi, l'ipotesi diagnostica di tipo traumatico (accidentale o non accidentale) resta la più probabile, con particolare riguardo alla SBS.

Emorragia subdurale: quando sospettarla

L'EMORRAGIA SUBDURALE (ESD) NEI BAMBINI costituisce un'emergenza medica. In letteratura è segnalata un'incidenza annua di circa 12 su 100.000 nei bambini sotto i due anni e 24 su 100.000 sotto l'anno di età. La presentazione clinica è variabile sia in termini di severità che di sintomi e segni, rendendo non sempre agevole un riconoscimento precoce. Tra i sintomi più comuni, non sempre specifici, ci possono essere letargia, irritabilità, alterazione dello stato di coscienza, meningismo, crisi epilettiche, incremento o riduzione del tono muscolare, vomito, difficoltà alimentari, alterazioni della respirazione e apnea. I piccoli pazienti possono presentare incremento della circonferenza cranica e fontanella tesa e pulsante: la presenza di questi segni deve sempre allertare in quanto spia di ipertensione endocranica. A livello laboratoristico generalmente è presente anemia. Sappiamo però che alcuni bambini con ESD possono presentare sintomi relativamente lievi. È pertanto importante che i pediatri mantengano un alto livello di allerta nel considerare questa diagnosi ed effettuare quanto prima una TC encefalo in urgenza o eventualmente una RM encefalo, in caso di sospetta ipertensione endocranica. L'ecoencefalografia, che ha l'indubbio vantaggio di essere un esame di semplice esecuzione e di scarsa invasività, non sempre permette di identificare la presenza di sanguinamenti subdurali, come è successo nel caso che riportiamo; il suo utilizzo va quindi considerato in aggiunta e non in sostituzione alle altre neuroimmagini. Molti bambini, nel sospetto di meningite, vengono sottoposti a puntura lombare come primo esame. Se questa evidenzia liquor emorragico o xantocromia, è necessario procedere a TC encefalo in urgenza per escludere sanguinamenti intracranici.



Liter diagnostico

QUANDO CI SI TROVA DI FRONTE AD UN PAZIENTE con ESD, è necessario ricercarne le cause (Tabella 1). L'iter diagnostico è spesso insidioso. La priorità è quella di escludere un maltrattamento ed in particolare la SBS. Oltre al trauma non accidentale anche traumi cranici accidentali (cadute da dislivello o traumi da accelerazione) possono essere causa di ESD. Tra le cause non traumatiche sono rare le malformazioni vascolari, mentre è necessario indagare attentamente le patologie della coagulazione e le patologie metaboliche, in particolare la glutarico-aciduria.



In caso di sospetta ipertensione endocranica è molto importante mantenere un alto livello di allerta relativamente all'ipotesi di diagnosi di ESD.

→ In caso di ESD, è fondamentale raccogliere un'adeguata anamnesi ed interrogare i genitori su eventuali traumi precedenti. In ogni caso, sia che la storia non sia immediatamente suggestiva di abuso, sia in presenza di sospetto (per es. discrepanza tra l'entità del trauma riferito ed il danno osservato), è necessario effettuare una visita oculistica per ricercare eventuali emorragie retiniche, e una radiografia dello scheletro per ricercare eventuali lesioni scheletriche.

È importante eseguire anche uno screening emocoagulativo e metabolico per escludere altre cause di ESD, alcune trattabili (Tabella 1).

Molto importante è il ruolo del neuroradiologo, perché le neuroimmagini (TC o meglio RM encefalo) possono presentare aspetti caratteristici e suggestivi, anche se comunque non patognomonici, che possono indirizzare verso la SBS: gli ematomi subdurali generalmente sono ampi e bilaterali, coinvolgono la scissura interemisferica

posteriore e di solito sono presenti emorragie multiple con differenti densità/intensità, corrispondenti ad epoche diverse di sanguinamento. Oltre alle ESD, altri reperti neuroradiologici che si possono osservare nella SBS sono: emorragie subaracnoidee ed intraparenchimali, edema cerebrale, lesioni ipossico-ischemiche ed ematomi spinali.



Shaken Baby Syndrome (trauma non accidentale)

LA SBS RAPPRESENTA LA CAUSA PIÙ COMUNE DI ESD e presenta una morbilità davvero importante: circa il 12-30% delle piccole vittime muore e il 60-70% dei sopravvissuti presenta sequele neurologiche significative (ritardo dello sviluppo, paralisi cerebrali, sordità, cecità o lesioni oculari). Generalmente è caratterizzata dalla triade

Tabella 1. Cause riconosciute di emorragia subdurale in infanzia.

Cause di ESD	Commenti
Trauma non accidentale: Shaken Baby Syndrome	Rappresenta la causa più frequente di ESD. Di solito associata ad altre lesioni e ad emorragie retiniche. Sia la ESD che le emorragie retiniche possono essere isolate.
Trauma accidentale	Minime cadute domestiche raramente causano ESD. ESD è descritta come conseguenza di cadute maggiori e in traumi da colpo di frusta. Le emorragie retiniche sono associate solo a danni severi.
Perinatali	ESD dopo parto traumatico può essere associato ad emorragie retiniche, generalmente si riassorbe entro 4 settimane senza particolari esiti.
Malformazioni vascolari (aneurismi, malformazioni artero-venose)	Sanguinamenti spontanei da malformazioni vascolari. Rari in età pediatrica.
Cisti aracnoidea	Traumi minori possono causare ESD quando è presente una cisti aracnoidea. Rare le emorragie retiniche associate.
Infezioni cerebrali Meningoencefalite	Possono essere associate ad emorragie retiniche. Per la diagnosi sono necessari puntura lombare ed esami di laboratorio.
Disordini coagulativi ed ematologici - Leucemia - Anemia falciforme - CID - Emofilia - Malattia di Von Willebrand - Porpora trombocitopenica idiopatica - Malattie emorragiche del neonato	Necessario lo screening coagulativo ed ematologico per la diagnosi. Possono associarsi ad emorragie retiniche.
Malattie metaboliche - Glutarico-aciduria - Galattosemia - Malattia di Menkes	Si associano ad ampliamento degli spazi subdurali che può esitare in ESD per stretching e rottura dei vasi subdurali. Descritta l'associazione con emorragie retiniche nelle prime due condizioni. Generalmente si associano ad altri segni e sintomi caratteristici.
Disordini biochimici (ipernatriemia)	ESD descritta in associazione a disidratazione ipernatriemica. L'ipernatriemia potrebbe anche essere la complicità di un trauma cranico.
Complicazioni neurochirurgiche	ESD è comunemente riportata come complicanza post-operatoria neurochirurgica.

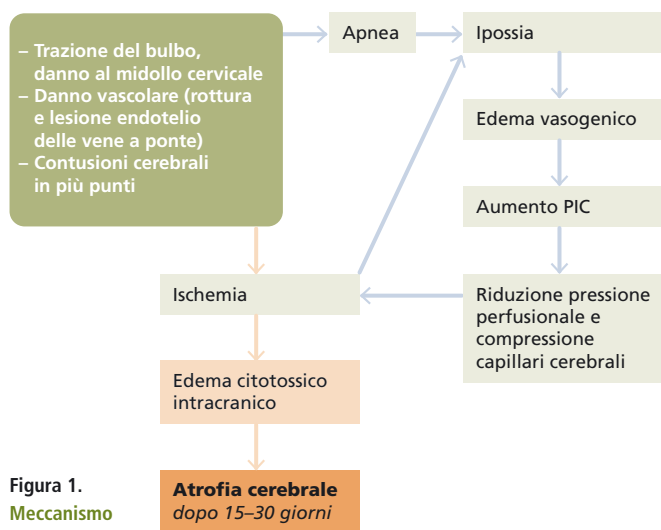


Figura 1. Meccanismo patogenetico della SBS.

ESD, emorragie retiniche, che caratteristicamente sono localizzate alla periferia della retina, ed encefalopatia. Non è comunque necessaria la presenza di tutti i segni per formulare la diagnosi. Sono infatti descritti casi in cui è presente unicamente ESD isolata.

PATOGENESI

Le dimensioni proporzionalmente più grandi della testa e la muscolatura cervicale ancora debole rendono i lattanti ed i bambini piccoli particolarmente sensibili allo scuotimento violento. Inoltre l'incompleta saldatura della sutura cranica ed il maggior volume di liquor consentono all'encefalo, non completamente mielinizzato, un maggior movimento all'interno della scatola cranica durante le accelerazioni e decelerazioni legate allo scuotimento, con possibilità di produrre un danno più severo (Figura 1).

ASPETTI SOCIALI, ETICI E MEDICO-LEGALI

Un medico che si trovi di fronte un bambino con sospetta SBS ha il dovere di avviare tutti gli atti necessari a tutelare la salute del bambino, fra i primi quello di attivare i Servizi sociali per individuare eventuali situazioni a rischio. Come fattori di rischio sono riportati la giovane età dei genitori, situazioni familiari instabili, basso livello socio-economico e bambino con disabilità o prematurità. Sulla base della nostra esperienza comunque ci sentiamo di raccomandare un alto livello di allerta, indipendentemente dalla presenza di fattori di rischio "sociali".

La diagnosi di SBS mette il pediatra di fronte a molteplici dilemmi ed emozioni contrastanti, perché non è facile proporre un'ipotesi diagnostica così drammatica per il bambino e la sua famiglia, soprattutto nei casi in cui

non si disponga di elementi certi (ovvero nella maggior parte dei casi). Anche per questo motivo è fondamentale una accurata diagnosi differenziale, atta ad escludere potenziali eziologie non traumatiche. Nel caso in cui, anche dopo un primo ed appropriato iter diagnostico, dovesse persistere il sospetto di SBS (come nel caso della nostra piccola B.), il medico ha il dovere di effettuare una segnalazione all'autorità giudiziaria, che a sua volta effettuerà un'indagine sul caso. È importante sottolineare come tale atto venga eseguito a tutela del minore e non necessariamente come giudizio o atto di accusa nei confronti dei genitori.



Conclusioni

L'EMORRAGIA SUBDURALE È UNA CAUSA SIGNIFICATIVA di morbilità e mortalità nell'infanzia. Talora si può manifestare con sintomatologia inizialmente subdola e di scarsa intensità. È pertanto fondamentale che tutti i medici mantengano un alto indice di sospetto, soprattutto in presenza di segni e sintomi compatibili con ipertensione endocranica. Una volta riscontrata (e trattata) l'ESD, la priorità è quella di determinarne l'eziologia ed in particolare di considerare tra le potenziali diagnosi una SBS, che è la causa più frequente. Infine va ricordata l'importanza di un approccio multidisciplinare al problema (pediatra, neuropsichiatra, neuroradiologo, radiologo, oculista, assistente sociale), al fine di migliorare l'accuratezza della diagnosi e del management di un bambino con ESD ■

Gli autori dichiarano di non avere nessun conflitto di interesse

Bibliografia

- Girard N, Brunel H, Dory-Lautrec P, Chabrol B. Neuroimaging differential diagnoses to abusive head trauma. *Pediatr Radiol* 2016;46:603-14.
- Hobbs C, Childs A-M, Wynne J, Livingston J, Seal A. Subdural haematoma and effusion in infancy: an epidemiological study. *Arch Dis Child* 2005;90:952-5.
- Karibe H, Kameyama M, Hayashi T, Narisawa A, Tominaga T. Acute subdural hematoma in infants with abusive head trauma: a literature review. *Neurol Med Chir* 2016;56:264-73.
- Kemp AM. Investigation subdural haemorrhage in infants. *Arch Dis Child* 2002;86:98-102.
- Squier W. The "Shaken Baby" syndrome: pathology and mechanisms. *Acta Neuropathol* 2011;122:519-42.