ΑΤΥΠΗ ΝΕΥΡΟΛΟΓΙΚΗ ΕΚΔΗΛΩΣΗ ΝΕΥΡΟΒΛΑΣΤΩΜΑΤΟΣ ΥΠΟ ΤΗ ΜΟΡΦΗ ΟΞΕΙΑΣ ΟΦΘΑΛΜΟΠΑΡΕΣΗΣ ΚΑΙ ΔΥΣΑΥΤΟΝΟΜΙΑΣ: ΔΙΑΓΝΩΣΤΙΚΕΣ ΚΑΙ ΘΕΡΑΠΕΥΤΙΚΕΣ ΠΡΟΚΛΗΣΕΙΣ

Ελένη Κατσιάνου, Αλέξανδρος Πάνος, Σταυρούλα Οικονόμου, Γεώργιος Βάρτζελης, Λυδία Κόσσυβα

Β΄ Παιδιατρική Κλινική ΕΚΠΑ, Γ.Ν. Παίδων «Π. & Α. Κυριακού», Αθήνα

Εισαγωγή: Το νευροβλάστωμα μπορεί σπανίως να εκδηλωθεί με παρανεοπλασματικά σύνδρομα, με συχνότερο το σύνδρομο οψόκλονου-μυόκλονου-αταξία (Kinsbourne) και με εκκριτική διάρροια (λόγω παραγωγής VIP). Εξαιρετικά σπάνια, η ανοσολογική διαταραχή που συνοδεύει τον όγκο, μπορεί να προκαλέσει άτυπη προσβολή κρανιακών νεύρων ή του αυτόνομου νευρικού συστήματος, υποδυόμενη λοιμώξεις ή νευρομυϊκές παθήσεις.

Παρουσίαση Περιστατικού: Βρέφος με αιφνίδια εμφάνιση αμφοτερόπλευρης βλεφαρόπτωσης, η οποία εκδηλώθηκε λίγες ημέρες μετά από ιογενή λοίμωξη του αναπνευστικού (hMPV) και πρόσφατη κατανάλωση μελιού. Κατά την αρχική εκτίμηση, διαπιστώθηκε αμφοτερόπλευρη βλεφαρόπτωση με διατήρηση των κορικών αντανακλαστικών, περιορισμός της άνω στροφής των οφθαλμών, κορμική υποτονία, απώλεια του κοινωνικού χαμόγελου, αλλά με διατηρημένη τη μυϊκή ισχύ, τα τενόντια αντανακλαστικά και την ικανότητα βηματισμού. Λόγω του ιστορικού και της οφθαλμοπληγίας, η αρχική διαγνωστική προσέγγιση εστίασε στη βρεφική αλλαντίαση και τη μυασθένεια, οδηγώντας στη χορήγηση αντιτοξίνης και πυριδοστιγμίνης.

Παρά τη θεραπεία, η κλινική εικόνα εμφάνισε σταδιακή επιδείνωση. Το παιδί ανέπτυξε σημεία δυσλειτουργίας του αυτόνομου νευρικού συστήματος, συμπεριλαμβανομένης οξείας επίσχεσης ούρων που απαίτησε καθετηριασμό, σοβαρής δυσκοιλιότητας, καθώς και έντονης νωθρότητας, επιδείνωσης της υποτονίας, μείωση σίτισης και οριακής υπέρτασης.

Ο εκτεταμένος απεικονιστικός έλεγχος αποκάλυψε χωροκατακτητική εξεργασία αριστερού νεφρού/επινεφριδίου, θέτοντας την υποψία νευροβλαστώματος. Με την πιθανότητα παρουσίας παρανεοπλασματικού συνδρόμου, χορηγήθηκε ενδοφλέβια ανοσοσφαιρίνη (IVIG) και ώσεις κορτικοστεροειδών. Ακολούθησε σαφής κλινική βελτίωση, με αποκατάσταση της κινητικότητας του εντέρου, ανάκτηση της στάσης του σώματος και σταθερότητα στην καθιστή θέση, καθώς και βελτίωση της

διάθεσης και εγρήγορσης, αν και η βλεφαρόπτωση παρέμεινε αμετάβλητη. Η διάγνωση επιβεβαιώθηκε με βιοψία του όγκου και σπινθηρογράφημα MIBG.
Συμπεράσματα: Η αιφνίδια οφθαλμοπάρεση σε συνδυασμό με δυσαυτονομία σε μικρά παιδιά, αν και ενδέχεται να οφείλονται αυτοάνοση μυασθένεια ή σπανιότερα αλλαντίαση, επιβάλλουν υψηλό δείκτη υποψίας για πιθανή παρανεοπλασματική εκδήλωση υποκείμενου νευροβλαστώματος, ιδιαίτερα επί απουσίας ανταπόκρισης στη στοχευμένη αρχική εμπειρική αγωγή.