



# The Transverse Myelitis Association

[www.myelitys.org](http://www.myelitys.org)

## Patologia della Mielite Traversa

di Carlos A. Pardo, MD

*Professore di Neurologia e Patologia presso la Facoltà di Medicina dell'Università John Hopkins. Co-Direttore del centro di Mielopatia Traversa presso il John Hopkins.*

*Cosa è accaduto al mio midollo spinale?*

*Che cosa significa mielite?*

*Che cos'è la Mielite Traversa?*

*Perché ho perso il controllo della minzione?*

*Perché provo ancora dolore, benché sia passati molti mesi dal mio attacco di Mielite Traversa?*

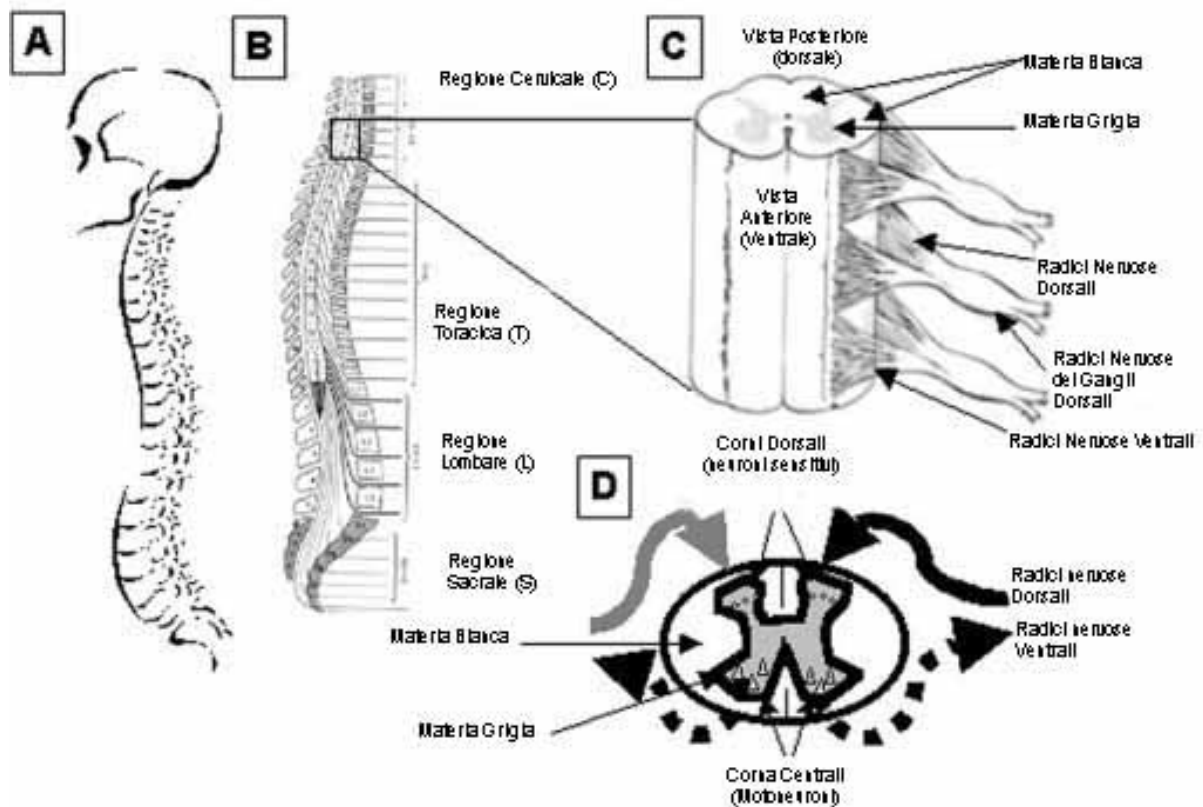
Queste sono solo alcune delle molte domande poste dai malati di mielite traversa (di seguito indicata per brevità), dopo essersi confrontati con la realtà della malattia e i suoi effetti sulle attività della vita quotidiana. Spesso i Neurologi che assistono i pazienti affetti da MT riescono a comprendere il problema, le cause potenziali e le conseguenze. Tuttavia, per i malati e i loro familiari, molte delle nostre spiegazioni sono percepite semplicemente come parole senza un significato reale. Prima o poi, dopo lunghe ore di lettura e di ricerche internet, alcune domande possono trovare una risposta, ma molte rimangono insolte. Lo scopo di questa mia breve introduzione alla patologia della MT è quello di spiegare quello che ho appreso in merito a questa malattia e come la comprensione di quello che accade al midollo spinale in pochi minuti iniziali, quelle ore, quei giorni o quelle settimane può aiutarci a stabilire meglio quale approccio terapeutico adottare e come migliorare la qualità della vita dell'ammalato.

Iniziamo con l'illustrare il significato della parola *patologia*. Il mio dizionario on-line definisce la patologia come "lo studio della natura essenziale delle malattie e in particolare lo studio dei cambiamenti strutturali e funzionali causati dalle stesse". Quindi, per comprendere la patologia della MT, dobbiamo capire la struttura del midollo spinale e come il midollo è correlato alle sue funzioni. Ma la cosa più importante è capire che cosa è andato storto e perché? In altre parole, la patologia, è quella scienza del dottor **Quincy** (la mia serie televisiva poliziesca preferita degli anni 80!), strettamente correlata con la criminologia, così come ci ha insegnato Sherlock Holmes. La patologia è quindi quella scienza che investiga la scena del crimine, l'evidenza, gli attori e gli assassini. Studiando la patologia della MT, vogliamo cercare di capire cosa è accaduto e perché. Comprendere il significato di queste domande ci aiuterà a capire chi sono i criminali.

### **Comprendere il midollo spinale.....la scena del crimine!**

Il midollo spinale è un'estensione del sistema nervoso centrale che stabilisce una connessione fra il cervello e altre parti del corpo (p.e. braccia e gambe, intestino, vescica) attraverso le fibre nervose. Il cordone spinale, è posto all'interno del canale midollare della colonna vertebrale ed è costituito da una struttura cilindrica di prolungamento del sistema nervoso centrale; è suddiviso in porzioni o segmenti che prendono il nome dalle ossa della colonna vertebrale corrispondenti. Si possono così distinguere la regione cervicale, toracica, lombare e sacrale, le quali servono parti diverse del periferico. E' possibile affermare che i nervi che emergono dalla regione cervicale del cordone spinale sono destinati alla funzione degli arti superiori, quelli della regione toracica principalmente agli organi posti nella corrispondente regione e in quella addominale e quelli della regione lombo sacrale agli arti inferiori ed i genitali (si veda Figura 1). Dal

momento che il midollo spinale costituisce il ponte di collegamento tra il cervello e gli organi periferici, le informazioni che viaggiano lungo il cordone prendono due direzioni (vie ascendenti e vie discendenti).



**Figura 1.**

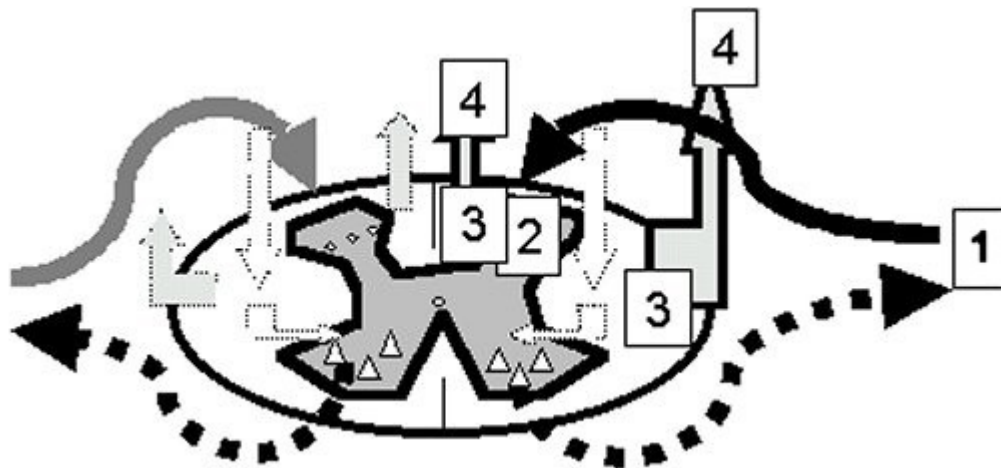
A- Cranio e colonna vertebrale

B- Midollo Spinale all'interno della colonna Vertebrale. Individuazione dei quattro principali tratti del cordone spinale: regione cervicale, regione toracica, regione lombare e regione sacrale.

C-Dettaglio in proiezione raffigurante i segmenti principali del cordone spinale cervicale, a materia grigia e bianca, le radici nervose dorsali e ventrali e le radici nervose dei gangli dorsali.

D-Diagramma raffigurante i componenti principali del midollo spinale: corni dorsali e ventrali della materia grigia e le radici nervose dorsali e ventrali.

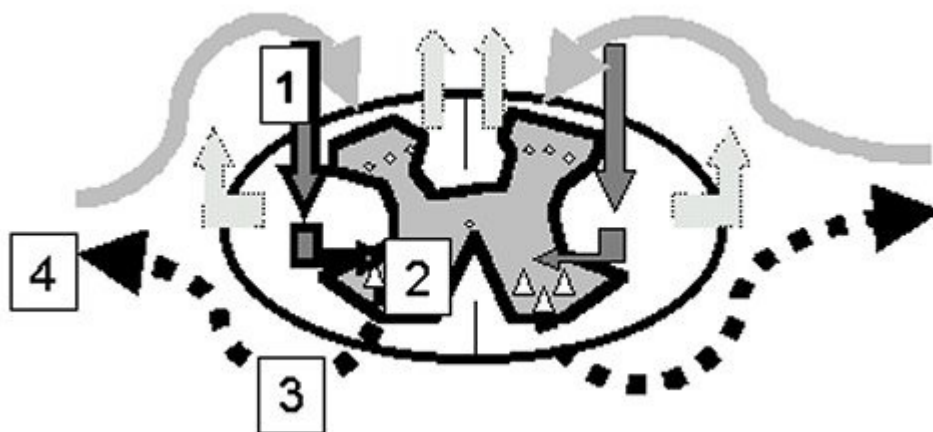
In una direzione, il midollo spinale porta le informazioni dal cervello alle aree periferiche, in particolare alla funzione motoria che facilita i movimenti (*informazioni discendenti*). Le fibre nervose denominate nervi motori hanno origine nel midollo spinale come parte del sistema nervoso periferico e viaggia verso diversi gruppi muscolari delle braccia, delle gambe o di altre strutture, allo scopo di facilitare il movimento. Nella direzione opposta, il midollo spinale raccoglie le informazioni dalle parti corporee periferiche (p.e. dalla pelle, dalle ossa, dagli organi interni) ricevendo le fibre nervose sensitive (facenti parte del sistema nervoso periferico) di collegamento con le cellule nervose poste all'interno e all'esterno del midollo spinale. Queste cellule nervose si diramano nelle fibre nervose, portano le informazioni sensoriali dal midollo spinale ai centri del cervello che hanno il compito di raccogliere le informazioni provenienti dalle zone periferiche del nostro corpo e denominate appunto *informazioni ascendenti*. Sia le informazioni ascendenti che quelle discendenti viaggiano in specifiche *vie ascendenti e discendenti* le quali sono una sorta di autostrade sulle quali viaggiano su e giù, milioni di fibre nervose.



**Figura 2 Vie Ascendenti (Funzione Sensitiva)**

1. Le informazioni provenienti dalle zone corporee periferiche (p.e. dalla pelle, dai muscoli, ecc.) arrivano nelle radici nervose dei gangli dorsali e vanno nel midollo spinale.
2. Le fibre nervose si connettono con i neuroni nel corno posteriore (dorsale) del midollo spinale.
3. Dai neuroni del corno dorsale, le informazioni sono distribuite alle vie ascendenti.
4. Le vie ascendenti della regione posteriore e laterale del midollo spinale viaggiano al cervello portando le informazioni sensitive.

Queste vie sono situate nella porzione esterna del midollo spinale, ossia in quella che noi chiamiamo materia bianca (si veda Figura 2). Ci sono quindi diverse vie che sono specificatamente situate nella materia bianca del midollo spinale. Ognuna di queste vie porta specifiche informazioni motorie, ai nervi motori, verso il basso (*informazioni discendenti*) mentre dalle zone corporee periferiche sono trasmesse quelle specifiche informazioni sensitive al cervello (*informazioni ascendenti*).



**Figura 2 Vie Discendenti (Funzione Motoria)**

1. Dai neuroni del cervello le informazioni motorie sono trasmesse in direzione verticale del midollo spinale.
2. Le informazioni dalle vie discendenti si connettono con i neuroni situati nelle corna anteriori (ventrali) del midollo spinale.
3. Le fibre nervose dai neuroni motori emergono dal midollo spinale viaggiando nelle radici nervose ventrali.
4. I nervi (che portano le informazioni motorie) si connettono con le parti corporee periferiche (p.e. i muscoli).

**L'organizzazione della scena del crimine!**

Come le altre strutture del nostro cervello e del nostro sistema nervoso, il midollo spinale è ben organizzato. La porzione esterna del cordone è composta dalla materia bianca la quale supporta le vie di comunicazione ascendenti e discendenti. Queste vie sono costituite da milioni di fibre nervose che portano le informazioni motorie o sensitive. Le informazioni escono dal midollo spinale o entrano nello stesso attraverso dei nervi speciali denominati radici dei nervi, che connettono il cervello con i nervi delle braccia o delle gambe (innervazione). Le radici dei nervi destinate agli arti superiori (le braccia) hanno origine nel midollo spinale cervicale, mentre quelle che innervano gli arti inferiori (le gambe) e i genitali hanno origine nella regione lombo sacrale. La materia grigia si trova al centro del midollo spinale ed avvolta dalla materia bianca. E' questa una sorta di struttura a farfalla costituita da milioni di cellule nervose e neuroni. I neuroni svolgono un ruolo importante in quanto controllano sia la funzione motoria che quella sensitiva. Tutte le informazioni dal cervello vanno verso il basso attraverso il tratto terminale discendente (funzione motoria) a nervi specializzati chiamati motoneuroni. I motoneuroni costituiscono il motore che aziona diversi muscoli e strutture periferiche del nostro corpo. Le cellule dei motoneuroni generano nervi motori e fanno parte del sistema nervoso periferico il quale connette il midollo spinale con le zone corporee periferiche. La maggior parte dei motoneuroni midollari è situata nella porzione anteriore del midollo spinale denominata cordone ventrale. Questi motoneuroni sono organizzati lungo il midollo spinale, in gruppi destinati ciascuno a servire una specifica area corporea periferica. Anche le informazioni provenienti dalla periferia del nostro corpo al midollo spinale sono ben organizzate. I nervi sensoriali che portano le informazioni dalla periferia (p.e. dalla pelle, dall'intestino, dalla vescica) al midollo spinale entrano nella materia grigia e sono specificatamente situati nella regione posteriore della materia grigia anche chiamata regione dorsale. Da lì, queste cellule nervose sensitive, si diramano verso l'alto alle fibre nervose che portano le informazioni ai centri sensitivi del cervello. Queste informazioni viaggiano al cervello nella materia bianca attraverso vie ascendenti.

Sintetizzando, possiamo dire che esistono due compartimenti topografici del midollo spinale: la materia grigia che contiene le cellule nervose e la materia bianca che contiene le vie di comunicazione ascendenti e discendenti.

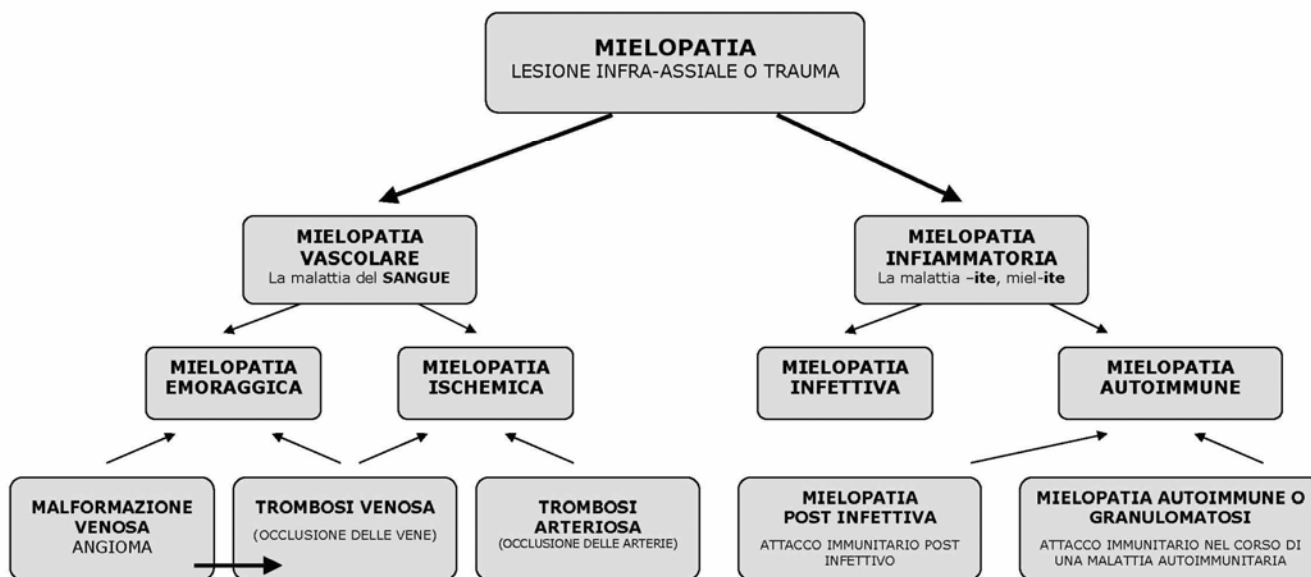
**La materia rossa è ... sangue!**

La materia rossa, ovviamente non esiste, ma come tutti gli organi del nostro corpo, il sangue è importante per il midollo spinale. Infatti, per una normale funzionalità del midollo spinale è necessario che vi sia un'affluenza di sangue. I vasi sanguigni che hanno origine da altri vasi sanguigni del cervello alimentano il midollo cervicale e toracico e una piccola vena che si dirama dall'arteria addominale la quale facilita la fornitura di sangue al midollo spinale lombare e sacrale (si veda Figura 1).

**Quindi cos'è che può andare storto in un così ben organizzato scenario?**

Sono molti i fattori che possono turbare la stabilità del midollo spinale. L'estensione, la magnitudine e la qualità di questo disturbo sono variabili. Tali fattori disturbanti possono inoltre essere estrinseci al midollo o possono provenire dalle strutture che circondano il midollo stesso, come nel caso del trauma spinale quando una frattura delle ossa o un'ernia del disco danneggiano il midollo comprimendone o distruggendone la struttura. Altri fattori possono essere intrinseci o aventi origine all'interno del midollo. E' questo ciò che avviene nella Mielite Traversa. I suddetti fattori disturbanti intrinseci, possono essere causati da problemi alla circolazione sanguigna o da cambiamenti infiammatori provocati da infezioni, e la reazione prodotta dal sistema immunitario.

Figura 3 - SPETTRO PATOGENICO DELLA MIELITE TRAVERSA.....o meglio....DELLE MIELOPATIE



**Significato dei termini: Mielite o Mielopatia?.....un fuoco o un annegamento?**

Più di cento anni fa, ricercatori medici Francesi e Inglesi osservarono e descrissero per la prima volta, la Mielite Traversa.....i primi Sherlock Holmes coinvolti nell'investigazione di tale problema. Quando si ebbero i primi studi sulla patologia della malattia, un'osservazione comune sulla struttura del midollo spinale fu una distruzione segmentata e localizzata dei tessuti. Spesso, è stata descritta come un "rammollimento midollare" o "mielite traversa", proprio per indicare che un tratto del midollo era completamente reciso trasversalmente. Il termine "mielite traversa", sopravvisse per molti anni è ancora oggi ampiamente usato come termine medico. Nella realtà, per molti casi clinici, non è applicabile né il termine *traversa*, né il termine *mielite*. La parola *traversa* significa "essere tra o essere in posizione trasversale". Nella realtà, "il crimine" non ha sempre luogo, trasversalmente alla struttura midollare. Nella maggior parte dei pazienti affetti da MT, il trauma o la lesione è circoscritto ad una zona definita, la quale può interessare una parte del midollo, la materia midollare bianca, quella grigia o entrambe. Quando si osserva una resezione trasversale completa del midollo, si hanno pazienti con un'interruzione della funzionalità midollare fulminante. Per questa ragione alcuni pazienti e anche alcuni medici, parlano di mielite traversa "parziale" o "incompleta" per indicare l'estensione del danno strutturale midollare.

Ma occupiamoci del secondo quesito ossia del significato nella MT della parola mielite riferito alla Mielite Traversa. Il termine mielite deriva dal greco myelos, midolla; per la scienza medica ed in particolare per la definizione di patologie cliniche, tutte quelle parole che finiscono con **-ite** indicano uno stato infiammatorio. Per esempio encefal**-ite** significa infiammazione del cervello. Oftalm**-ite**(sinonimo di oftalmia) significa infiammazione dell'occhio. Epat**-ite** significa infiammazione del fegato. Allo stesso modo, miel**-ite**, significa infiammazione del midollo. Ma anche in questo caso, nella realtà, non tutti i casi di MT, sono mieliti e non tutte le patologie della mielina sono causate da un'infiammazione del midollo. Per poter spiegare meglio questo concetto, occorre denominare i due principali "criminali" coinvolti nel "crimine" a danno del midollo nella malattia della MT. Uno dei due "criminali" in questione è l'**-ite**, che come spiegato in precedenza un'infiammazione midollare. Il secondo, è come il primo un noto "criminale", e il suo nome è....Ebbene, non ha un nome ben preciso, sappiamo solo che questo criminale assomiglia al famoso **infarto** cerebrale o infarto cardiaco, che colpisce molti altri pazienti. Avete capito bene, in molti pazienti affetti da MT, il criminale è un **infarto** del midollo. Dal momento che il termine *mielite traversa* è stato usato per molti anni, ora è difficile modificarlo. In molti casi, per indicare questa patologia, si preferisce usare il termine Mielopatie al posto di Miel**-ite** per indicare la presenza di una "**....-patia**" del midollo spinale o, in termini più precisi, un danneggiamento o un trauma al midollo. Come suddetto, molte di queste parole sono solo termini medici che non hanno un vero e proprio significato per

i pazienti, dal momento che le conseguenze della MT sono le stesse a prescindere dalle cause della malattia. Ma poiché stiamo parlando della patogenesi della MT, è molto meglio inquadrare le cose per il verso giusto.

### **Impariamo a conoscere meglio i criminali!**

Ci sono due bande criminali principali nella MT. Una è la banda **-ite**, l'altra la chiameremo semplicemente la banda del **sangue**. Sappiamo che la banda **-ite** causa un'inflammazione del midollo che porta a conseguenze di danneggiamento e distruzione di aree focalizzate. Questi sono i veri casi di miel-**-ite**. La banda del **sangue** invece è specializzata nell'attaccare l'affluire del sangue al midollo sia per infarto midollare che avviene: per occlusione dei vasi sanguigni (grumi di sangue), per causa di malformazioni dei vasi sanguigni o per un attacco ai vasi sanguigni che alimentano zone diverse del midollo. Per capire meglio come operano queste bande diamo uno sguardo alla Figura 3.

La filiale (**-ite**) è associata direttamente ad un'infezione del midollo causata da virus, batteri, funghi o parassiti. L'infezione può interessare qualsiasi regione del midollo: cervicale, toracica o lombo-sacrale. L'estensione dell'attacco e del danno al midollo varia e dipende dal tipo di organismo implicato. Alcuni parassiti, come ad esempio quelli che causano la schistosomiasi e la cisticercosi, e virus come l'herpes, appartengono a questa banda criminale. Il crimine principale avviene allorché questi organismi invadono il midollo spinale causando un danno focale al midollo crivellando inflammatione e distruggendo la materia bianca, la materia grigia, o entrambe. L'inflammazione può propagarsi come un incendio lungo il cordone midollare o può rimanere circoscritto ad una zona. La manifestazione clinica acuta dipende dall'estensione e dalla magnitudine della reazione infiammatoria mediata dai globuli bianchi e dalle proteine del sangue.

La filiale **postinfettiva** è costituita da un "focolaio" che si genera nel nostro sistema immunitario. Il meccanismo di difesa del corpo, ossia il nostro sistema immunitario, comprende due linee di difesa, le **immunoglobuline** (o anticorpi) che provano a neutralizzare l'agente infettivo e i globuli bianchi o **linfociti** i quali attaccano anch'essi agenti infettivi o producono sostanze che neutralizzano l'infezione. Nella maggioranza dei casi, il nostro sistema immunitario ha la meglio, difendendo il nostro corpo da diversi tipi di infezioni. In alcuni casi, però, gli anticorpi attaccano per errore parte del sistema nervoso. Il nostro sistema immunitario si **auto** attacca e danneggia parti del midollo spinale o del cervello. Le immunoglobuline o i globuli bianchi, generati contro il midollo settimane o mesi dopo l'infezione, come ad esempio la gastroenterite o infezioni del tratto respiratorio superiore, danno luogo ad un'addizionale reazione infiammatoria a catena che danneggia la struttura del midollo. Come nel caso di infezione diretta del midollo, l'inflammazione si propaga lungo il midollo o può rimanere localizzata.

La terza filiale conosciuta comprende un gruppo di **disordini del sistema autoimmunitario** a causa dei quali il sistema immunitario stesso si rivolta, contro il corpo che sta difendendo. Uno di questi noti disturbi è il Lupus Sistemico Eritematoso, una malattia provocata da una produzione eccessiva di anticorpi. Un altro esempio è la Sclerosi Multipla, una malattia neurologica associata al sistema immunitario, ancor più grave se diagnosticata in combinazione con la Mielite Traversa. Le cause principali di molte patologie autoimmunitarie, sono il danno ai vasi sanguigni e successivamente alla struttura della materia bianca o grigia del midollo.

### **Niente sangue ... niente funzione!**

La banda del **"sangue"**, è come dice la parola stessa, associata con il sangue. L'affluenza di sangue al midollo spinale è fondamentale alla funzionalità del midollo stesso. Qualsiasi disturbo o alterazione delle vie di alimentazione del sangue al midollo può avere deleterie conseguenze e costituisce uno dei fattori di maggiore al quale si presta la maggiore attenzione, allorché si valutano le condizioni cliniche di un paziente affetto da Mielite Traversa (scusate! In questo caso si tratta di **-patia** e non di **-ite**). La banda del **"sangue"** può avere diversi volti. Uno di questi è la **malformazione**. Anomalie o malformazioni dei vasi sanguigni danno luogo disfunzioni dei vasi chiamati **malformazioni artereovenose**, da cui consegue una diminuzione dell'affluenza di sangue al midollo e danni strutturali della materia bianca o grigia. Un secondo volto della banda del **"sangue"** è l'ostruzione delle condutture, ossia l'occlusione dei vasi sanguigni attraverso i quali il sangue affluisce al midollo, causata da arteriosclerosi, grumi o danni dovuti

all'ernia dei dischi o a masse estranee al cordone midollare. In molti pazienti, l'attacco è piuttosto veloce, e provoca ingenti danni al midollo. Occasionalmente, il volto di questa banda, può diventare **insanguinato**, a causa di eventi emorragici che avvengono all'interno del midollo.

### **Perchè il suffisso presente nel nome del criminale è importante?**

L'investigazione criminale o l'investicazione clinica consiste proprio nella ricerca delle ragioni, del perché e del come. Individuare e capire la banda criminale implicata, **-ite** (infiammazione) o **non-ite** (non infiammatoria o **-patia**), è il primo approccio ad un adeguato trattamento dei malati affetti da MT. E' questa la ragione per la quale passiamo in seconda istanza ad un'investigazione più approfondita, che consiste nella diagnostica per immagini (ad esempio la risonanza magnetica) o nell'esame del liquido cerebrospinale. Queste "indagini" aiutano a chiarire se il sospettato fa parte della banda **-ite** o della banda del **"sangue"** così da poter individuare le modalità terapeutiche da intraprendere. Un esempio al riguardo è, quando si suppone che ad un paziente al quale è stata diagnosticata la Miel-**ite** Traversa, la somministrazione di corticosteroidi può apportare miglioramenti all'infiammazione. Naturalmente, quando si tratta di Mielo-**patia** Traversa, le cose possono essere più difficili e complicate. La ragione della complicazione nel caso di una condizione clinica non infiammatoria **non-ite**, risiede nella inefficacia dei corticosteroidi (o quantomeno questo è ciò in cui crediamo)!

### **Come chiarire la patologia della MT?**

Il nome identificativo delle bande è importante per la comprensione della MT e delle sue conseguenze. Approcci investigativi diversi, per immagini con risonanza magnetica, esami del liquido spinale o del sangue, facilitano la proteina chiamata risposta ad alcune domande. Occasionalmente, è necessario fare una "biopsia" o prelevare campioni di tessuto per un esaminarli al microscopio. Tutti questi accertamenti non sono superflui, ma sono necessari per capire lo stato clinico e sapere di conseguenza come curarne le conseguenze. Dopo l'asestamento e l'identificazione delle cause del problema, il secondo passo consiste nella valutazione della magnitudine del problema stesso o in altre parole, nella valutazione della quantità di danno presente e nelle possibilità che si hanno per attenuarlo e migliorarlo.

### **Prossimamente: Perchè esiste una patologia sintomatica e asintomatica? Perché dopo mesi dall'attacco di MT soffro ancora di dolori?**

[Copyright © 2006 The Transverse Myelitis Association. All rights reserved.](http://www.myelitis.org/newsletters/newsletter5-2-02.hMT)

Document: <http://www.myelitis.org/newsletters/newsletter5-2-02.hMT>

Last Modified: Sunday, 16-Apr-2006 14:41:15 PDT

### **DECLINAZIONE DI RESPONSABILITA'**

**La Transverse Myelitis Association MTA non approva nessuna delle terapie, dei farmaci e dei prodotti riportati in questa documentazione. Le informazioni fornite hanno scopo puramente informativo. Pertanto raccomandiamo i lettori di consultare sempre e comunque il proprio medico specialista curante circa le terapie e i farmaci menzionati.**