

Un caso di idrocefalo congenito nella pecora



M. MASUCCI, S.A. MIGNACCA*, M.T. CAPUCCHIO**, E. BIASIBETTI**

Dipartimento di Sanità Pubblica Veterinaria - Università di Messina

*Istituto Zooprofilattico Sperimentale della Sicilia - Area di Barcellona Pozzo di Gotto (Messina)

**Dipartimento di Patologia Animale - Università di Torino

RIASSUNTO

Viene descritto un caso di idrocefalo congenito in una pecora di razza Comisana caratterizzato, al contrario di quanto viene generalmente riportato in letteratura, da sintomatologia neurologica lieve, che ha consentito all'animale di raggiungere l'età adulta. L'ipotesi diagnostica di idrocefalo congenito, formulata sulla base del quadro clinico, è stata supportata dai rilievi elettroencefalografici e confermata da quelli autoptici. Le caratteristiche del caso descritto portano ad ipotizzare che l'idrocefalo nella specie ovina possa rappresentare una patologia sottostimata e, considerata la sua possibile origine ereditaria e l'opportunità di riprodursi che avrebbe avuto l'animale, a suggerire una particolare attenzione da parte di allevatori e veterinari anche a manifestazioni neurologiche non particolarmente evidenti.

PAROLE CHIAVE

Encefalo, pecora, elettroencefalogramma, idrocefalo.

INTRODUZIONE

Sebbene l'idrocefalo rappresenti il difetto congenito del sistema nervoso più frequentemente riscontrato negli agnelli, la sua prevalenza nella specie ovina è molto bassa¹. Squilibri nella produzione, deflusso o riassorbimento del liquido cerebrospinale (LCS) stanno alla base del suo eccessivo accumulo all'interno del sistema ventricolare (idrocefalo interno) o degli spazi sub-aracnoidei (idrocefalo esterno)^{2,3}. Le cause responsabili di tali alterazioni possono essere sia acquisite che congenite. Queste ultime sono le più frequenti e riconoscono, oltre a fattori genetici, anche insulti di tipo tossico (*Veratrum californicum*), carenziale (rame) o infettivo (*Toxoplasma gondii*, virus di Akabane, di Cache Valley, della blue tongue e della Border disease) che agiscono durante lo sviluppo fetale^{4,5,6,7,8,9,10,11}.

I meccanismi patogenetici che danno origine all'idrocefalo congenito sono da ricondurre o ad ostacoli nel flusso del liquor o a fenomeni di ipoplasia del parenchima cerebrale, da cui derivano, rispettivamente, l'idrocefalo ostruttivo e quello compensatorio³. L'idrocefalo ostruttivo, o non comunicante, è dovuto generalmente ad atresia congenita, non sempre completa, dell'acquedotto di Silvio o, meno comunemente, dei forami di Monro o di quelli di Luschka, che impedisce al liquor, prodotto dai plessi corioidei dei ventricoli, di defluire negli spazi subaracnoidei per essere riassorbito^{2,3}. L'accumulo di LCS a monte dell'ostruzione si associa ad un aumento di pressione endocranica (idrocefalo ipertensivo) con dilatazione del sistema ventricolare, che interessa prevalentemente i ventricoli laterali, ed atrofia del parenchima cerebrale in cui si verificano fenomeni di ischemia e degenerazione^{2,3}. L'idro-

cefalo compensatorio (o *ex vacuo*) - normotensivo e comunicante - consegue a condizioni di grave ipoplasia cerebrale, dovuta generalmente ad infezioni virali contratte in utero, in cui il liquido cefalorachidiano tende ad occupare lo spazio lasciato vuoto dal parenchima^{2,3}.

Nell'idrocefalo congenito, poiché l'accumulo del LCS e l'espansione del sistema ventricolare hanno luogo prima della chiusura delle suture, si verifica un aumento di volume della volta cranica, che assume un aspetto bombato e in cui è spesso possibile osservare la persistenza delle fontanelle. Gli animali colpiti da idrocefalo congenito sopravvivono raramente: spesso nascono morti o muoiono poco dopo la nascita; inoltre le dimensioni del cranio possono essere tali da comportare fenomeni di distocia^{2,12,13,14}.

CASO CLINICO

Una pecora di razza Comisana di 6 mesi di età veniva visitata a causa di problemi neurologici presenti sin dalla nascita, avvenuta durante un parto gemellare eutocico di cui era stata l'unica sopravvissuta. La madre, una pecora clinicamente sana di circa 10 anni di età, nelle annate precedenti aveva regolarmente partorito agnelli vitali che non avevano mai manifestato sintomatologia nervosa.

L'animale aveva da subito presentato difficoltà ad alimentarsi autonomamente: a identificare il capezzolo, succhiare e deglutire durante l'allattamento, a individuare l'acqua e l'alimento dopo lo svezzamento. La suzione e la deglutizione di liquidi venivano precedute da atti di masticazione e non di aspirazione; frequente era inoltre il digrignamento dei denti. L'animale interagiva scarsamente con la madre, che non aveva mai avuto la tendenza a seguire, e con il resto del gregge, apprendeva con molta difficoltà e disimparava facilmente. Tale sintomatologia aveva avuto un decorso stazionario.

Autore per la corrispondenza:

Marisa Masucci (marisa.masucci@unime.it).



Foto 1 - Si evidenzia la lieve deformità del cranio e lo strabismo fisso ventrolaterale bilaterale. L'avvicinamento del dito, piuttosto che il riflesso della suzione, evocava atti di masticazione.

Alla vista clinica si osservavano: ritardo nella crescita, lieve bombatura del cranio, la cui palpazione non permetteva di percepire le fontanelle, e modesto strabismo fisso ventrolaterale bilaterale (Foto 1). Le reazioni posturali risultavano ritardate sui quattro arti e la reazione alla minaccia era quasi assente bilateralmente. Il resto dell'esame neurologico era normale.

Sulla base dell'età di insorgenza e del decorso si ipotizzava una lesione di tipo congenito che, in relazione alla sintomatologia, sembrava interessare in maniera diffusa il telencefalo e il tronco encefalico. La deformità del cranio e lo strabismo fisso ventrolaterale suggerivano l'ipotesi di idrocefalo congenito.

L'elettroencefalogramma, registrato in condizioni di veglia rilassata per un periodo di 30 minuti, senza ricorrere a sedazione, metteva in evidenza, su tutte le otto tracce ottenute mediante il montaggio suggerito da Redding¹⁶ e utilizzando elettrodi ad ago sottocutanei, un'attività lenta (\bar{X} = Hz 5,97 \pm 2,81) ad alto voltaggio (\bar{X} = μ V 50,23 \pm 22,85) diffusa e sincrona, con attività rapida superimposta (\bar{X} = Hz 13,46 \pm 2,67) (Foto 2). Tale reperto supportava ulteriormente l'ipotesi diagnostica di idrocefalo.

Considerata la scarsa gravità della sintomatologia e il decorso stazionario e trattandosi di un animale ad esclusivo interesse zootecnico, non veniva prescritto alcun trattamento.

Nei mesi successivi la condizione rimaneva stabile. A un anno di età l'animale andava incontro a indigestione acuta da sovraccarico alimentare di concentrati che ne determinava la morte.

L'esame autoptico metteva in evidenza un'abnorme distensione dei prestomaci, che contenevano abbondante materiale poltiglioso in fermentazione, e una moderata congestione dei visceri addominali e toracici, in particolar modo del fegato. A carico dell'encefalo si osservava lieve congestione dei vasi meningei e diminuzione della profondità dei solchi cerebrali associata ad un allargamento delle circonvoluzioni encefaliche. Al taglio veniva inoltre rilevata una moderata dilatazione del sistema ventricolare che interessava in modo particolare i ventricoli laterali, la quale giustificava verosimilmente la pachigia precedentemente descritta (Foto 3 e 4). Istologicamente veniva confermata la dilatazione dell'in-

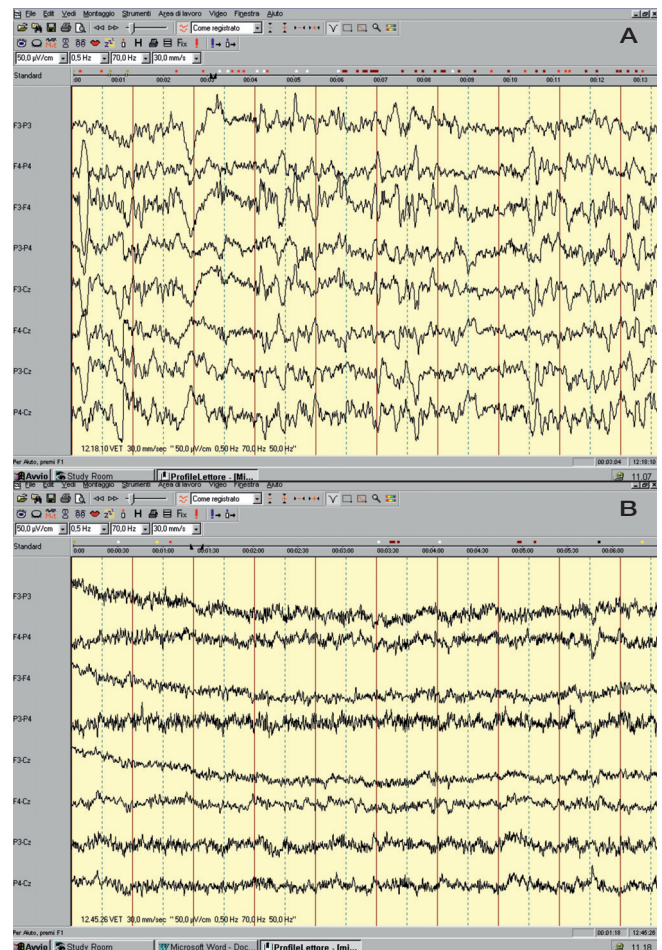


Foto 2 (A, B) - Tracciati elettroencefalografici registrati con elettroencefalografo digitale (Medelec-Profile) utilizzando i seguenti parametri: velocità della carta: 30 mm/sec; sensibilità: 50 μ V/cm; filtro a bassa frequenza: 0,5 Hz; filtro ad alta frequenza: 70 Hz. Le otto tracce ottenute sono, dall'alto verso il basso: fronto-parietale sx (F3P3), fronto-parietale dx (F4P4), trans-frontale (F3F4), trans-parietale (P3P4), frontale sx (F3Cz), frontale dx (F4Cz), parietale sx (P3Cz), parietale dx (P4Cz). Nel tracciato **A**, appartenente alla pecora oggetto del presente lavoro, è evidente un'attività lenta ad alto voltaggio con attività rapida superimposta. Il tracciato **B** è stato registrato, nelle stesse condizioni di quello **A**, in una pecora coetanea e della stessa razza ed è caratterizzato da attività rapida a medio-basso voltaggio, tipica dello stato di veglia negli animali normali.

tero sistema ventricolare e particolarmente dei ventricoli laterali. Inoltre era osservabile lieve edema della sostanza bianca corticale periventricolare, dovuto verosimilmente a compressione liquorale, e minima gliosi a focolai intorno ai ventricoli laterali. L'ependima appariva comunque integro e regolare e l'organizzazione della corteccia cerebrale era nella norma. Tali osservazioni confermavano pertanto la diagnosi di idrocefalo congenito.

DISCUSSIONE

L'idrocefalo congenito nella pecora costituisce spesso una patologia incompatibile con la vita, comportando un'elevata incidenza di casi di nati-mortalità o di mortalità perinatali^{2,12,13}.

La sintomatologia presentata dall'animale in esame è compatibile con quanto descritto in letteratura relativamente ai casi di lieve idrocefalo congenito ed è attribuibile sia ad inte-

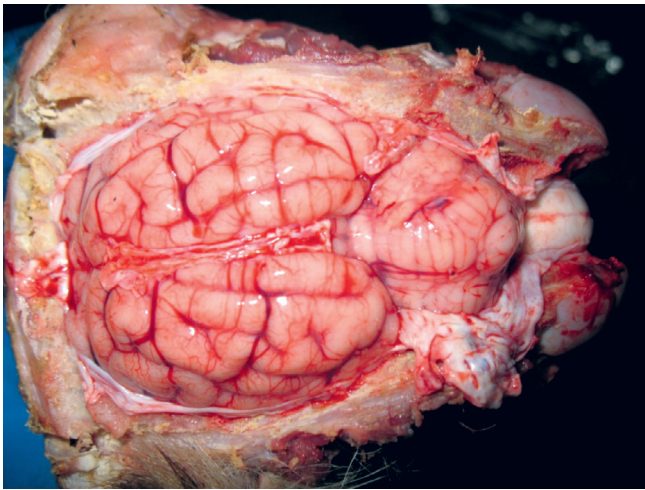


Foto 3 - Encefalo: lieve congestione dei vasi meningei, distensione delle circonvoluzioni cerebrali e scomparsa di alcuni solchi secondari. Lesioni associate verosimilmente alla compressione liquorale.



Foto 4 - Encefalo: moderata dilatazione del sistema ventricolare ed in particolare dei ventricoli laterali.

ressamento telencefalico (alterazioni comportamentali) che del tronco encefalico (difficoltà nella suzione e nella deglutizione, bruxismo)^{13,15}. Lo strabismo fisso ventrolaterale, osservato comunemente in corso di idrocefalo congenito, non è da ascrivere a deficit neurologici, ma alla deformità delle cavità orbitarie conseguente a quella del cranio². Il ritardo nella crescita consegue alla difficoltà ad alimentarsi.

Gli esami anatomo-istopatologici hanno confermato le ipotesi formulate sulla base delle osservazioni cliniche, evidenziando l'interessamento dell'intero sistema ventricolare. I rilievi fatti in questa sede portano a concludere che si tratti di un idrocefalo ipertensivo da occlusione, essendo presente edema da compressione, e ad ipotizzare che la causa sia legata ad ostruzione dei forami di Luschka, in quanto la dilatazione interessa anche il IV ventricolo³.

L'elettroencefalogramma ha costituito un supporto diagnostico importante, sia per la non invasività che per la possibilità di essere realizzato anche senza ricorrere all'anestesia generale, mettendo in evidenza alterazioni caratteristiche dell'idrocefalo - attività generalizzata HVSA, con onde superimposte ad alta frequenza, simmetrica e sincro-

na¹⁶ - anche in condizioni di lieve dilatazione ventricolare. L'attività lenta ad alto voltaggio sarebbe attribuibile a un lento e prolungato aumento della pressione endocranica con conseguente edema e degenerazione della corteccia cerebrale¹⁷.

Il caso descritto si caratterizza per la scarsa gravità dei sintomi clinici, al contrario di quanto viene generalmente riportato in letteratura e induce ad ipotizzare che l'idrocefalo nella specie ovina possa rappresentare una patologia sottostimata. La possibilità che l'idrocefalo possa avere un'origine ereditaria e l'opportunità di riprodursi che avrebbe avuto l'animale, essendo giunto all'età adulta, suggeriscono infine una particolare attenzione da parte degli allevatori e dei veterinari anche a manifestazioni non particolarmente evidenti.

■ A case of congenital hydrocephalus in sheep

SUMMARY

Introduction - Congenital hydrocephalus occurs sporadically in lambs and may be caused by genetic or environmental (toxic, infectious, deficiency) factors. Affected animals often are stillborn or die shortly after birth. In this paper a case of congenital hydrocephalus is described in a Comisana sheep, that showed mild neurological signs and survived to adulthood.

Clinical case - A 6-month-old Comisana sheep was examined for neurologic signs, developed shortly after birth: failure to bond to the dam, diminished learning ability, partial failure of suckling and drinking, bruxism. At the time of clinical examination poor body development, slight enlargement of calvarium, ventrolateral strabismus, postural reactions deficits and menace reaction failure were observed. The presumptive diagnosis of congenital hydrocephalus, made on the basis of clinical signs, was supported by electroencephalographic (EEG) findings [diffuse and synchronous high voltage slow activity (HVSA) with superimposed high frequency activity]. The animal was not treated and the course was stable for the next six months. The sheep died at the age of one year for acute indigestion caused by overloading food. At autopsy slight congestion of meningeal vessels, pachygyria and moderate dilatation of the ventricular system were observed. Histologic lesions in the brain were consistent with the gross changes and there was also mild edema of the periventricular white matter. These findings confirmed the diagnosis of hydrocephalus.

Discussion - The neurological signs shown by the animal can be attributed to lesions of forebrain and brain stem, due to involvement of the entire ventricular system, found by autopsy. The EEG was a helpful noninvasive diagnostic procedure. As reported in literature, congenital hydrocephalus in sheep is usually a serious disease but according to the clinical features of this case it may be underdiagnosed in this species. Because hydrocephalus can be hereditary, breeders and veterinarians should focus on subtle neurological signs compatible with this pathology excluding from reproduction individuals affected by mild forms.

KEY WORDS

Brain, sheep, electroencephalogram, hydrocephalus.

Bibliografia

1. Dennis S.M. (1975) Congenital defects of the nervous system of lambs. *Aust. Vet. J.*, 51 (8): 385-388.
2. de Lahunta A., Glass E. (2009) Cerebrospinal fluid and hydrocephalus. In: *Veterinary neuroanatomy and clinical neurology*. 3th edition, 54-76, Saunders Elsevier, St Louis, Missouri.
3. Mandara M.T., Cantile C., Baroni M., Bernardini M. (2011) Lesioni malfomative. In: *Neuropatologia e neuroimaging*. Testo atlante. 1a edizione 176-198, Poletto Editore, Vermezzo (MI).
4. Binns W., Shupe J.L., Keeler R.F., James L.F. (1965) Chronologic evaluation of teratogenicity in sheep fed *Veratrum californicum*. *J. Am. Vet. Med. Assoc.*, 147 (8): 839-842.
5. Haughey K.G., Hartley A.J., Della Porta A.J., Murray M.D. (1988) Akabane disease in sheep. *Aust. Vet. J.*, 65 (5): 136-140.
6. Edwards J.F., Livingston C.W., Chung S.I., Collisson E.C. (1989) Ovine artrogryposis and central nervous system malformations associated with in utero Cache Valley virus infection: spontaneous disease. *Vet. Pathol.*, 26: 33-39.
7. VanderKop M. (1991) Alberta. Border disease in a flock of commercial sheep. *Can. Vet. J.*, 32: 750-751.
8. Woods L. W., Anderson M.L. (1992) Scoliosis and hydrocephalus in an ovine fetus infected with *Toxoplasma gondii*. *J. Vet. Diagn. Invest.*, 4: 220-222.
9. Linklater K.A. (1994) Dandy-Walker malformation in lambs. *Vet. Rec.*, 20: 191.
10. Adjou K, Miche N, Brugère-Picoux J (2007) Principali patologie del sistema nervoso degli ovini. *Summa animali da reddito*, 3: 11-19.
11. Potter K.A., Weston J.F., Munday J.S., Johnstone A.C. (2010) Spina bifida with associated malformations of the central nervous system in Dorper-cross sheep. *N. Z. Vet.*, 58 (6): 315-318.
12. Pritchard G.C., Jeffrey M., Welchman D de B., Windsor R.S., Morgan G. (1994) Multiple cases of Dandy-Walker malformation in three sheep flocks. *Vet. Rec.*, 13: 163-164.
13. Smith M.O., George L.W. (2009) Diseases of the nervous system. In: *Large animal internal medicine*. Ed. Smith B.P., 4th edition, 972-1143, Mosby Elsevier, St Louis.
14. Miller A.W. (1993) Hydrocephalus in a flock of Suffolk sheep. *Vet. Rec.*, 132 (9): 228.
15. Lavigne G.J., Kato T., Kolta A., Sessle B.J. (2003) Neurobiological mechanisms involved in sleep bruxism. *Crit. Rev. Oral. Biol. Med.*, 14 (1): 30-46.
16. Redding R.W., Knecht C. E. (1984) The electroencephalogram in organic disease of the SNC. In: *Atlas of electroencephalography in the dog and cat*. 1st edition, 270-331, Pragaer, New York.
17. Redding R. W. (1987) Electrophysiologic diagnosis. In: *Veterinary neurology*. Ed. Oliver J.E., Hoerlein B.F., Mayhew I.G., 111-145, W.B. Saunders Company, Philadelphia.