

Sindromi che giustificano una emergenza neurologica:

- Disturbi acuti del comportamento
- Amaurosi acuta completa
- Sindromi dolorose gravi
- Cefalea gravativa, trafittiva, pulsante, intensa come nessuna sofferta in precedenza
- Disturbi non ricorrenti dello stato di coscienza, transitori e non
- Amnesia acuta
- Prima crisi epilettica o stato di male
- Deficit neurologici focali ad esordio acuto
- Deficit di forza degli arti ad esordio acuto/subacuto
- Insufficienza ventilatoria di grado moderato/marcato
- Contratture muscolari persistenti con o senza rabdomiolisi

1. Disturbi acuti del comportamento

L'aggettivo "acuti" è importante. Se hai un disturbo cronico del comportamento, come puoi averlo nella demenza fronto-temporale o nella demenza di Alzheimer, è un problema, ma non è un'emergenza perchè è cronico. Questa persona ce l'ha da mesi, da anni. Naturalmente puoi avere un disturbo acuto del comportamento anche in un malato di Alzheimer, però in quel caso qualcuno ti dovrà dire che quello è un malato che non aveva ancora mai avuto disturbi del comportamento, per via della sua malattia di Alzheimer, e che può essere dovuto a malattie intercorrenti. I malati di Alzheimer, per esempio, spesso se non hanno un'ottima assistenza vanno incontro a fenomeni di denutrizione, di disidratazione e questo può comportare un evento acuto che va corretto, che va trattato quindi come un'emergenza. Però, deve essere acuto. Ma naturalmente, non è soltanto questo il caso. Se avete un malato con cirrosi epatica, e questo malato ha un sanguinamento esofageo, e quindi va incontro a una crisi iperammoniemica, questo può avere un disordine acuto del comportamento legato all'encefalopatia epatica (o ammoniemica che si è realizzata). E così via. Quindi i disturbi del comportamento sono degli indicatori che bisogna poi approfondire.

2. Amaurosi acuta completa

Amaurosi è la perdita acuta del visus. Ora, cosa significa il più delle volte un'amaurosi acuta. Un ictus, il più delle volte. Un'ischemia acuta nel territorio dell'arteria oftalmica mi dà un'amaurosi acuta. Però tu puoi anche avere in maniera acuta, o sub-acuta (ma può essere difficile da valutare, comunque nel giro di minuti o anche ore) anche in malati con Sclerosi Multipla. Vale sempre la pena di trattarla come un'emergenza, anche se poi si realizza che si tratta di una patologia che di per se emergenza non era. Ma nella Sclerosi Multipla, considerando che il trattamento con Metilprednisolone quanto più precocemente è iniziato ed è eseguito, tanto maggiore è la rapidità e la completezza di remissione, per una funzione così importante come la vista è meglio trattarla come un'emergenza anche se tu ritieni che non sia un ictus ma piuttosto una neurite ottica retrobulbare a esordio acuto.

3. Le sindromi dolorose gravi

Perchè? Per vari motivi. Prima di tutto, perchè una sindrome dolorosa può essere indicativa di una patologia grave che va trattata con urgenza. Prendi per esempio il dolore acuto nucale di una persona con emorragia subaracnoidea. Ma anche in assenza di questo, è da considerare un'emergenza per le conseguenze che il dolore può determinare di per se in una persona, indipendentemente dalla causa che lo ha prodotto. Perchè una persona che ha un dolore grave, acuto, entra in uno stato di panico in cui, in tempi molto brevi, è necessario dargli una risposta,

verosimilmente anche una terapia che possa eliminarlo il dolore. Quindi il dolore a esordio acuto e grave sicuramente rappresenta un'emergenza, ma può rappresentare un'emergenza anche il dolore che non abbia un esordio acuto e che sia grave, perchè una persona con una sindrome dolorosa grave potrebbe suicidarsi per risolvere il problema del suo dolore. Quindi, per una persona che soffre molto bisogna concordarsi con un protocollo di emergenza.

4. La cefalea gravativa, trafittiva, pulsante, intensa come nessuna sofferta in precedenza

Cosa significa questa "intensa come nessuna sofferta in precedenza"? Se una persona ha un violento dolore emicranico e la sua storia è quella di periodiche recidive di emicrania, non è un'emergenza, perchè rientra nell'ambito di un patologia cronica, ricorrente, in cui verosimilmente quella persona già avrà a disposizione il farmaco il rimedio per l'attacco, che oggi sono i triptani (una volta erano i derivati della glutammina, i derivati dell'ergot), e quindi si tratta soltanto di prendere quel farmaco, ma non c'è bisogno di un comportamento di emergenza, tipo un ricovero in ospedale. Se invece non è un dolore episodico ricorrente bisogna andare in ospedale perchè potrebbe essere un idrocefalo acuto, o un'ipertensione endocranica, potrebbe essere un'emorragia intracerebrale, potrebbe esserci dietro un tumore intracerebrale che improvvisamente ha sanguinato. Quindi possono esserci delle patologie gravi che devono essere diagnosticate con un protocollo di emergenza.

5. Disturbi non ricorrenti dello stato di coscienza, transitori e non.

Cosa significa "non ricorrenti". Se una persona soffre di epilessia, a meno che non abbia crisi parziali semplici, cioè senza disturbo della coscienza, verosimilmente ha una serie nella sua storia di episodi di disturbi della coscienza acuti. In questo caso non è un'emergenza. Cioè, una crisi epilettica non è un'emergenza. Quindi la cosa importante è se i disturbi della coscienza sono ricorrenti o non sono ricorrenti. Se tu non hai mai avuto un disturbo della coscienza e ne hai uno, sei un'emergenza medica. Ma se tu invece soffri di epilessia, e periodicamente hai una crisi epilettica con disturbo della coscienza, non rappresenti un'emergenza. Rappresenti ovviamente un caso clinico che va rivisto, perchè la nostra filosofia è che se un epilettico continua ad avere crisi, va rivisitata anche la terapia, perchè non ti protegge come noi vorremmo. Ma non è un'emergenza, anzi, è una cosa da fare con calma, bisogna misurare la concentrazione nel sangue dei farmaci che già stai prendendo e poi sul risultato della determinazione della concentrazione, decidere se la terapia va cambiata come posologia di qualche farmaco, o va cambiata con l'aggiunta di qualche farmaco, o la sostituzione. Però non è una vera emergenza. Ma se invece tu non hai mai avuto una crisi epilettica e hai un disturbo acuto della coscienza, in quel caso sei un'emergenza, bisogna capire perchè l'hai avuta.

Domanda: Se una persona ha per la prima volta un disturbo della coscienza come sintomo di un'epilessia, va considerato poi come un'emergenza o non un'emergenza, prima di scoprirne la causa?

Risposta: Va considerata sempre un'emergenza, perchè come vedrai un altro degli indicatori è una prima crisi epilettica. Quindi anche ammesso che per esempio il tuo malato sia uno che ha una perdita di coscienza improvvisa con convulsione, per cui tu sei sicuro che si tratta di una crisi convulsiva, se è la prima va affrontata come un'emergenza, è soltanto se è ricorrente che non è un'emergenza.

E' ovvio che la durata della perdita di coscienza, se non è ricorrente, non ha nessuna importanza. Cioè, è chiaro che se una persona va in coma, tu arrivi come medico e la trovi ancora in coma è un'emergenza ma anche se nel frattempo ha recuperato completamente la coscienza. Perciò transitori e non.

6. Amnesia acuta

L'amnesia acuta come evento di tipo ictale. Improvvisamente tu non ricordi più niente. Si chiama amnesia globale, in genere è transitoria ed è un'emergenza di per se, se è veramente un'amnesia globale transitoria, scoprirai che non era un'emergenza, cioè sono episodi che un persona può avere

una volta nella vita, in genere non si ripetono più (ndr: non ho afferrato il senso del discorso). A mio avviso la fisiopatologia è sostanzialmente simile a quella dell'emicrania, una spreading depression, una depressione che si allarga nella corteccia cerebrale, e questa persona temporaneamente, in genere per la durata di venti, trenta minuti, un'ora, non ricorda assolutamente più niente. Molto allarmante, e di conseguenza è un'emergenza perchè bisogna proteggere questa persona, più perchè non sia sottoscritta da una patologia grave. In genere tu non trovi nessuna patologia grave nell'amnesia globale transitoria, però è una condizione nella quale una persona non sa più chi sia, quindi è ad altissimo rischio, nei confronti di tutto. Non è come nelle persone che hanno una perdita della capacità di memorizzazione, conservando la rievocazione. Loro non hanno più capacità di rievocazione. La persona ha bisogno di essere trattata e spesso anche tranquillizzata perchè la consapevolezza del non ricordarsi c'è. Io sono consapevole di non ricordarmi più niente di me, e quindi l'ansia è enorme. E' chiaro che eccezionalmente tu puoi anche avere una amnesia legata ad un doppio ictus. Se tu hai un doppio infarto in territorio di cerebrale posteriore che ti danneggia e ti lesiona entrambi i lobi temporali nella superficie infero-mediale, tu hai una perdita. Però in quel caso naturalmente l'esordio è acuto, ma non è transitorio. E tu te ne rendi conto della differenza, non solo clinicamente, perchè questo non recupera più la capacità di memorizzare, ma anche perchè la capacità di rievocazione viene conservata, e poi perchè vai a fare una TC e vedi il doppio infarto, cosa che invece nella amnesia globale transitoria non vedi mai.

7. Prima crisi epilettica o stato di male

E' quello che vi ho detto prima. Cioè, pur trattandosi chiaramente una crisi epilettica, se è la prima, cioè non c'è una ricorrenza nella sua storia, va trattata come un'emergenza. Se però una persona ha una storia di epilessia, e quindi una crisi non rappresenta un'emergenza, e va in stato di male epilettico, diventa un'emergenza, perchè potrebbe morire. Un epilettico in crisi va solo protetto affinché non si faccia male durante la crisi. Assolutamente nient'altro, nessun farmaco, nessun infezione, bisogna solo proteggerlo dal rischio che si faccia male, che si traumatizzi. Ma la crisi epilettica è caratterizzata dal fatto che ha un inizio e una fine, spontaneamente, e che poi la fine viene seguita da un recupero della sua condizione precedente. Lo stato di male epilettico è invece la ripetizione di crisi che si chiamano subentranti, in quanto la nuova viene quando la precedente ancora non ha compiuto tutto il suo percorso, e quindi diventa un'emergenza perchè può causare la morte per motivi che vi farò vedere dopo. Quindi una prima crisi epilettica oppure comunque uno stato di male epilettico, sono emergenze.

8. Deficit neurologici focali ad esordio acuto

Sono emergenze perchè in genere sono la definizione clinica di un ictus. E io vi ho detto l'ictus merita di essere trattato come un'emergenza analogamente al dolore retrosternale dell'infarto del miocardio. Non deve esserci alcuna differenza di comportamento medico.

9. Deficit di forza degli arti ad esordio acuto/subacuto

Cioè una paralisi, una perdita di forza degli arti, che significa non focale ma di tutti e quattro gli arti in maniera più o meno simmetrica ad esordio acuto/subacuto. Perchè? Perchè tu lo puoi avere per patologie ovviamente non del SNC ma del SNP, della giunzione neuromuscolare, oppure del muscolo stesso. E noi abbiamo per esempio le paralisi periodiche, per cui una persona non riesce più a muoversi completamente perchè va incontro a paralisi periodiche, paralisi periodica che è una malattia del canale che può essere legata il più delle volte a patologia del canale del potassio, oppure del canale del calcio, oppure qualche volta anche del canale del sodio, però soprattutto dei primi due. Ed è un'emergenza perchè questa persona è anche incapace di muovere un dito. Io ritengo che non sia mai mortale, la paralisi periodica, perchè cuore e muscoli ventilatori non si fermano mai in queste persone con paralisi. Qualcuno dice che qualcuno eccezionalmente è morto. Io non so se sia vero o meno, o se aveva un'altra malattia. Quale è il motivo per cui io ritengo che comunque sia un'emergenza ma non perchè ci sia un rischio di paralisi respiratoria oppure di

arresto del cuore. Perché le paralisi periodiche sono tutte caratterizzate dal fatto che si correlano con il riposo. Per cui, per esempio, una persona con paralisi ipokaliemica si sveglia paralizzato perché ha mangiato un sacco di dolci la sera prima, e quindi ha utilizzato moltissimo il trasporto intracellulare di potassio, che comporta una ipokaliemia. Oppure invece una persona con una paralisi iperkaliemica fa un'attività sportiva, fa una bella corsa, poi dopo si ferma, e solo quando si mette seduto come voi a riposo diventa paralitico. Quindi, serve il riposo. Dal momento che il cuore e i muscoli respiratori non si fermano mai non vanno mai in paralisi. Però certamente rappresentano un'emergenza perché bisogna aiutarli non potendo più muovere neanche un dito.

10. L'insufficienza ventilatoria di grado moderato/marcato

Che significa insufficienza del respiro per via muscolare, neuromuscolare e non per via broncopolmonare. L'insufficienza respiratoria è un'emergenza e quindi dobbiamo un momento fermarci. Perché sicuramente è un'emergenza, che però va trattata in maniera diversa a seconda dei casi. E' un discorso sicuramente che io vi avrò già fatto perché lo faccio sempre, perché dipende da se questa insufficienza respiratoria è nella tua diagnosi reversibile o irreversibile. Perché se è reversibile tu devi procedere con l'emergenza, ma anche con la respirazione assistita in emergenza. Se invece è irreversibile e il malato ha espresso il suo desiderio, in caso di insufficienza ventilatoria, di non essere messo in respirazione assistita, allora è un'emergenza di altro tipo, ancora più delicata. Perché mettere un malato in ventilazione automatica è semplice, è un fatto puramente meccanico, tecnico. Si tratta di inserire un tubo nella trachea, oppure di fare una tracheotomia, mettere un tubo nella trachea aperta, e poi collegarlo con un respiratore. Non ci vuole niente, è una cosa che non richiede scienza, richiede tecnica. Se invece si tratta di un'insufficienza ventilatoria irreversibile, il medico ha un ruolo complicatissimo, che deve essere ben preparato per assolvere, perché quella naturalmente è una persona che starà soffrendo moltissimo della sua difficoltà o della sua insufficienza ventilatoria. E non è giusto né umanamente né professionalmente, non aiutare una persona che soffre tanto, e che verosimilmente di quello morirà per sua stessa decisione, per cui bisogna aiutarlo a non soffrire, e il metodo migliore per farlo è usare la morfina, in una fase di trapasso di questo tipo.

11. Contratture muscolari persistenti con o senza rabdomiolisi

Che cosa significa, perché. Perché ci sono delle malattie gravi, delle condizioni a rischio di morte, reversibili oggi, che sono caratterizzate da queste contratture persistenti, in particolare l'ipertermia maligna. Una persona che ha contratture muscolari persistenti è a rischio di morte nel giro di qualche giorno, analogamente a quanto avviene per lo stato di male epilettico. Quindi anche se una persona non ha una storia di epilessia, non ha disturbi della coscienza, per cui tu non fai diagnosi di epilessia, ma ha un'evidenza di contratture muscolari persistenti, questa persona rappresenta un'emergenza medica assoluta perché c'è il rischio che di quelle contratture morirà, a meno che non si intervenga con una terapia che come vi ho detto oggi è una terapia possibile con tanti problemi in meno.

Patologie più frequentemente diagnosticate in emergenza

- Ictus cerebri ischemico o emorragico
- Emorragia subaracnoidea
- Ipertensione endocranica
- Ipertermia maligna
- Paralisi periodiche diskaliemiche
- Traumi encefalo-midollari
- Comi dismetabolici
- Poliradicolonevriti subacute

- Miastenia Gravis
- Tumori del SN
- Delirium tremens
- Neuropatie associate a dolori nevralgici
- Infezioni del SN e/o dei suoi involucri ad esordio acuto/subacuto (encefaliti, meningiti...)

Una volta identificati gli indicatori dobbiamo vedere in genere cosa ci troviamo dietro, e il più delle volte troviamo le patologie di cui abbiamo fatto cenno parlando degli indicatori. Ricordate, non c'è un indicatore di una malattia.

- Quindi, per esempio il più delle volte troviamo un **ictus cerebri ischemico emorragico** dietro, e non esclusivamente per i deficit neurologici focali, perchè un ictus può anche esordire con una perdita di coscienza. Un ictus può anche esordire con una crisi epilettica. Un ictus può esordire con una cefalea violenta. Quindi, non c'è soltanto un indicatore. Questa è una delle diagnosi più frequentemente fatte alla fine del percorso diagnostico, quando si presenta il malato con uno di quegli indicatori di patologia e quindi di emergenza.

- L'**emorragia subaracnoidea** è un altro, perché come avrete già imparato, l'emorragia subaracnoidea si presenta con una cefalea violenta, in genere immediatamente seguita da una perdita di coscienza, e quindi indicatori vari

- L'**ipertensione endocranica**. E' dominata da disturbi visivi, da cefalea, ed eventualmente anche da disturbi della coscienza, ma soprattutto dai primi due.

- Si può trovare **ipertermia maligna**, che è il caso appunto di una persona che ha contratture muscolari persistenti.

- Le **paralisi periodiche diskaliemiche**, nell'esempio che vi ho fatto.

- E' chiaro, i **traumi**. Giocano un ruolo importante nella patologia di emergenza, perchè il trauma per definizione in genere è acuto.

- I **comi dismetabolici**. Questo è una parte dell'argomento della prossima settimana. Tu, soprattutto nelle persone con disturbi del comportamento ad esordio acuto, puoi trovare un'encefalopatia tossica o dismetabolica, e per tossico dismetabolica intendiamo sia il tossico endogeno, come per esempio l'ammonio, sia i tossici esogeni, come può essere l'alcool.

- Per una persona che ha una perdita di forza degli arti ad esordio subacuto, la possibilità è che trovi una **poliradicolonevrite**, tipo Guillain-Barrè

- La **Miastenia Gravis**. Può dare difficoltà ventilatorie, la persona non ce la fa a respirare, oppure non ce la fa a deglutire. Ed è un'emergenza ovviamente perchè potrebbe morire di questa crisi miastenica, e verosimilmente ben trattata la sindrome è completamente reversibile.

- I **tumori del SN**. Spesso li trovi. I tumori possono presentarsi con cefalea, con deficit neurologici focali, si possono presentare con crisi epilettiche, quindi sicuramente puoi trovare un tumore.

- Un **delirium tremens** che è quella condizione gravissima, di un alcoolista che sia stato per qualche motivo costretto a sospendere improvvisamente l'abuso di alcool. Ricordate, non imponete mai a un vostro malato alcoolista di sospendere improvvisamente il suo abuso di alcool, perchè il rischio di delirium tremens è un rischio di morte, oltre che rappresentare una sindrome molto grave per l'agitazione e appunto il delirio a cui vanno incontro queste persone. Quindi è una condizione che rappresenta un'emergenza quando tu trovi un malato agitato, gravemente delirante con un esordio acuto di questa condizione, spesso con epilessia di accompagnamento. E' un'emergenza assoluta perchè si realizza un tale squilibrio metabolico in quella persona che ha sospeso improvvisamente l'abuso di alcool che quella persona rischia di morire.

- Puoi trovare in persone che hanno dolori nevralgici delle **neuropatie associate**, neuropatie o per dire anche retinopatie (NdS: credo, il suono era poco chiaro). Metti il caso di una persona che ha il colpo della strega e non riesce più a muoversi, ha un dolore violentissimo nella regione dello sciatico, a questa persona spesso trovi che dietro c'è una compressione meccanica, una neuropatia meccanica.

- E poi naturalmente **infezioni**, come meningiti, encefaliti, eccetera (cioè, del SN e/o dei suoi involucri) ad esordio acuto/subacuto. E le infezioni, lo avrete imparato, si possono presentare con epilessia, con dolori, con deficit locali, con disturbi della coscienza, quindi con moltissimi degli indicatori che abbiamo definito come indicatori di emergenza.

Inquadramento sindromico del tipo di emergenza

Supporto delle funzioni vitali se necessario

ricerca del meccanismo eziopatogenetico

Terapia sintomatica, eziopatogenetica e supporto riabilitativo

Ora, gli elementi comuni che abbiamo trovato in questi indicatori sostanzialmente quali sono stati. Sono stati che moltissimi dei disturbi di interesse neurologico possono essere indicatori di emergenza. Diventano tali sostanzialmente quando esordiscono acutamente e quando nella storia precedente non si dimostra una ricorrenza. Questi sono gli elementi fondamentali.

Di fronte a un malato che ha degli indicatori di emergenza neurologica quale è il comportamento che bisogna avere? Bisogna cercare di inquadralo per cercare di capire in quale tipo di emergenza rientra. Perchè naturalmente questo vi orienta. Se tu hai perdita di forza di tutti e quattro gli arti è inutile che lo orienti in neuroradiologia, non ti risponderà niente di utile. Per inquadralo, devi fare la solita operazione del metodo clinico in neurologia. Sintomi, segni, sindrome, sede di lesione. Fatta la diagnosi clinica anatomica, fai il protocollo che ti serve per andare a cercare quale può essere il meccanismo eziopatogenetico. Ma questo impegno diagnostico non deve assolutamente precedere, se necessario, l'impegno terapeutico che deve essere contestuale. Mentre lo visiti, se ti rendi conto che questa persona non respira devi aiutarlo a respirare. Se hai l'impressione che questa persona abbia un'insufficienza cardiaca acuta devi intervenire. Questo è il motivo per cui quello dell'emergenza deve essere un team di lavoro, un gruppo di lavoro, una persona da sola non riesce a provvedere a un'emergenza veramente bene, perchè c'è bisogno di fare molte cose contemporaneamente, capire e nello stesso tempo agire. Quindi tu o cerchi una vena, o cerchi un accesso, o lo fai respirare, oppure pensi cosa potrebbe avere, tutto insieme è difficile. Quindi, ricerca del meccanismo eziopatogenetico perchè ovviamente la dimostrazione del meccanismo eziopatogenetico ti può permettere la cura definitiva dell'evento, al di là della cura sintomatica. Quindi puoi stabilire l'insieme della terapia sintomatica ed eziopatogenetica, e poi puoi anche stabilire il supporto riabilitativo di cui quella persona ha bisogno.

Valutazione neurologica di un paziente in emergenza

Un poco più analiticamente, quali sono le domande a cui in emergenza devi cercare di rispondere?

- I sintomi neurologici sono focali o non focali?

Perchè è molto probabile che se sono focali, tu ti troverai di fronte a una patologia, a una lesione che nelle immagini prima o poi riuscirai a definire. Se invece non sono focali, cioè ho una persona in coma ma non ha nessun segno focale, è probabile che saranno piuttosto le analisi metaboliche o infettivologiche o elettrofisiologiche che ti potranno aiutare, ma non quelle generali.

- I sintomi neurologici sono deficitari o invece irritativi?

E' molto importante, per la terapia sintomatica soprattutto. Se sono irritativi tu vorrai ridurre l'eccitabilità, se invece sono deficitari no, non ce l'hai lo strumento per aumentarla, per fare il contrario, però sicuramente non userai farmaci che riducono l'eccitabilità. E naturalmente non sono necessariamente di tipo convulsivo, i disturbi da eccesso di attività. Perché tu puoi avere anche disordini sensoriali, puoi avere disordini sensitivi come le parestesie, oppure invece dolori senza stimolo, tutti elementi che ti guideranno per la scelta dei farmaci sintomatici del caso.

- La comparsa dei sintomi focali è stata improvvisa?

Perché questo abbiamo detto è un elemento centrale per decidere di comportarsi in emergenza.

- E' stato un evento iperacuto o subacuto?

Perché se tu hai per esempio un esordio con impaccio della mano destra, e poi dopo un'ora diventa ipostenia di tutto l'arto superiore destro, e dopo due ore è diventato di tutto un emilato, questo clinicamente lo definisci uno stroke progressivo, un ictus progressivo, che ti orienta in un certo modo rispetto al caso in cui invece il massimo della gravità (cioè l'emiplegia destra) la raggiungo nel primo secondo in cui ho il malessere.

- Sulla base della sindrome stabilita, quale è la sede di lesione?

Perché ci sono naturalmente tra queste patologie alcune in cui voi non trovate una lesione, sono soltanto sindromi disfunzionali. L' amnesia globale transitoria è disfunzionale, perciò non la sede anatomica, ma la sede di danno, ma la sede disfunzionale. La clinica ti orienta in un certo modo. Cioè, io ritengo che questa persona abbia una disfunzione globale della corteccia cerebrale. Poi può darsi che dietro ci sia una neurodegenerazione della corteccia cerebrale, con atrofia della corteccia cerebrale, ma può darsi che invece non c'è proprio niente. Quindi il danno potrà essere esclusivamente funzionale o invece lesionale e funzionale.

Successivamente per capire meglio, mentre tu ragioni, pensi se ci sono stati fattori predisponenti o scatenanti questo evento acuto. Chiedi se il malato ti può dare informazioni, oppure i familiari che gli stanno attorno. Perché questo ti può aiutare molto per capire. Per esempio, se un persona viene da te con una sindrome da contrattura muscolare generalizzata e ti dice che è stata operata, che ha avuto un'anestesia con anestetici volatili, oppure te lo dicono i medici. Tu pensi a un'ipertermia maligna, ti aiuta moltissimo per capire. Se invece quella stessa persona è in quello stesso stato, o molto simile, ma non ha avuto alcuna anestesia con anestetici volatili, ma piuttosto è una persona che fa giardinaggio, e ti dice che si è punta con la spina di una rosa due settimane prima, e non si è lavata le mani, non è uscito sangue, tu puoi pensare al tetano. Sulla base di questi elementi che possono avere determinato l'evento. Oppure naturalmente un trauma, è chiaro. Sarà molto informativa la storia sugli eventi intorno all'esordio della sintomatologia se c'è stato un trauma, è molto importante. Oppure per esempio, tu hai una persona in coma, ti dicono che ha urlato per il dolore nucale prima di entrare in coma, tu pensi all'emorragia subaracnoidea. E' molto utile fare domande non solo intorno al problema clinico maggiore, che è l'indicatore di emergenza, ma anche di fattori che lo hanno preceduto, accompagnato o eventualmente scatenato. L'evidenziazione nella storia precedente di vecchi analoghi, è come abbiamo già detto relevantissimo per decidere sull'emergenza. L'emergenza va a cadere. Da quali patologie note è affetta quella persona. Se io mi trovo una persona in coma, e qualcuno mi dice che quella persona ha un'insufficienza renale grave con creatinina di 7 mg/dl io immediatamente sono portato a pensare che forse sarà un'encefalopatia renale ad avermi determinato il coma. Sapere da quali patologie è affetta la persona che ti trovi a curare, è fondamentale in molti casi per capire. Quali sono stati i fattori di accompagnamento dell'evento acuto. Ecco, probabilmente la cefalea nell'emorragia subaracnoidea non è ne predisponente né scatenante, ma è di accompagnamento, cioè è associata, è un disturbo associato. Così come la convulsione in una persona che ha perso improvvisamente la coscienza è un accompagnamento.

Adesso ripercorreremo insieme protocolli per malattie di cui abbiamo già parlato, che sono alla base più frequentemente di indicatori di patologie che rappresentano un'emergenza.

ICTUS CEREBRI COMPLETATO(sec. OMS)

Allora, prima di tutto c'è l'Ictus Cerebri Completato. Questa è la definizione dell'OMS per l'Ictus Cerebri Completato, e voi già dovete sapere il contenuto. La sindrome clinica, caratterizzata da sintomi che si sviluppano rapidamente e/o da segni di danno focale. Sintomo può essere una parestesia, può essere dolore. Segni sono la perdita di forza, per esempio. A volte anche globale, cioè non necessariamente per parlare di ictus tu hai bisogno di segni focali, cioè di danno focale, perchè tu puoi anche avere dei segni e dei sintomi di danno globale, ad esordio acuto che rientrano nella diagnosi di Ictus Cerebri. Per esempio, se tu hai un'emorragia a subaracnoidea, hai sicuramente all'esordio un ictus, e questo ictus non è il più delle volte caratterizzato da segni focali, perchè tu hai dolore, una sindrome meningeale. Quindi cefalea, sindrome meningeale, coma. Nessuna di questa ha focalità, o ti orienta per un focolaio. Ugualmente un ictus non è necessariamente focale. Dice l'OMS, "di una durata superiore alle 24 h". Questo è diventato un problema, ve l'ho già detto parlando della malattia cerebrovascolare ischemica. E' diventato un problema perchè se noi applichiamo la trombolisi (naturalmente agli ictus completati, non ai TIA), e diciamo che si è completato se non rimette in 24 h, la trombolisi non la faremmo mai a nessuno. Per cui riguardando i casi diagnosticati come TIA che sono quelli in cui la remissione è completa e TC e RM sono negative per patologia lesionale, si è visto che questi praticamente rimettono in meno di 1 h non in meno di 24 h, e allora a mio avviso L'OMS dovrà rivedere questa definizione, perchè 24 h è un tempo troppo lungo.

Oppure perchè portano a morte senza un'apparente causa che sia diversa da quella di origine vascolare e questa è la definizione di ictus. Quindi per l'OMS è vascolare e può anche essere considerato un ictus, una condizione in cui una persona muore senza che si possa dimostrare una causa di morte diversa da quella vascolare. Quindi senza le altre caratteristiche più tipiche del vascolare, che sono la focalità, la variabilità della gravità della sintomatologia nel corso del tempo, la parziale tendenza alla remissione.

Tassi di mortalità dopo un primo ictus

12% a una settimana (prevalentemente per danno cerebrale)

19% a un mese

31% a un anno (prevalentemente per complicanze legate all'immobilità)

L'ictus emorragico comporta, rispetto a quello ischemico, che è 4 volte più frequente, un rischio di morte più elevato

Perchè gli ictus sono un'emergenza? Possono essere un'emergenza per i disturbi che comportano durante la fase iniziale, ma anche indipendentemente sono un'emergenza, e questo è un punto importante, se io ho un ictus che sia molto poco debilitante, perchè mi dà una sintomatologia e un danno minimo. Quell'evento ictale non impensierisce il mio medico più di tanto, ma si tratta di un'emergenza anche se il deficit è lieve, in quanto noi sappiamo che un primo ictus, è seguito da morte nel 12% dei casi a una settimana dall'esordio, e questo verosimilmente per i danni provocati da quell'ictus. Ma ancora, nel 19% a un mese dall'ictus e nel 31% dei casi a un anno dall'ictus. Per cui è un'emergenza medica non solo per curare quell'evento, ma anche per prevenire i danni conseguenti a quell'evento, e soprattutto la tendenza alla recidiva di ictus. Perchè poi, soprattutto a un anno, in genere se muoiono tante persone, è perchè hanno un secondo ictus che è molto più grave del primo. L'ictus emorragico che è molto meno frequente, circa 1/5 di tutti gli ictus vascolari, è però più grave in genere, più mortale rispetto agli altri ictus ischemici.

Quale è il consiglio che io vi do. Il consiglio è questo. Poiché all'esordio non è possibile conoscere l'evoluzione di un evento ischemico emorragico, allora considerate tutti i malati in fase di esordio in

prognosi riservata. Vuol dire che se io ho un'afasia motoria può darsi, nel momento in cui ce l'ho, che fra un'ora io avrò recuperato completamente le mie capacità di linguaggio, ma può anche darsi che fra due giorni io non avrò recuperato proprio niente, oppure può darsi che fra due giorni io sarò anche emiplegico destro oltre che afasico, può darsi che io fra tre giorni sarò morto. Io non lo so, in fase di esordio. E allora il consiglio è: trattateli tutti in prognosi riservata. Non fa niente che voi in questa maniera non sarete bonariamente tranquillizzanti con i malati e le loro famiglie. Non fa niente. Meglio questo. Meglio dire "guardi, io penso che si riprenderà, però non lo posso dire, per me è in prognosi riservata, cioè, dobbiamo stare a osservarlo". Meglio questo che non dire "eh non ti preoccupare è una sciocchezza" e poi caso mai due tre giorni dopo muore. Quello è molto più grave, e anche molto più criticabile. Quindi tutti in prognosi riservata.

In fase di emergenza distinguere fra un ictus ischemico e un ictus emorragico è facile ed è molto importante. E' facile perchè una TC cranio anche dopo 10 minuti, il tempo di andare in ospedale, vi permette di fare la diagnosi differenziale. Perchè il sangue è iperdenso, mentre invece nell'ischemia, il danno ischemico può non darti ipodensità, ma certamente non darà mai iperdensità. Quindi non è tanto la dimostrazione dell'ipodensità, quanto la dimostrazione che non c'è iperdensità. E poi naturalmente una TC vi orienterà anche verso l'eventuale diagnosi di una presentazione ictale di un tumore cerebrale, perchè le caratteristiche sono diverse. Quindi, questa è una diagnosi che si può fare e che si deve fare, perchè il trattamento è molto diverso. In questa fase, ricordatevi, qualunque sia la vostra specialità, che non è il radiologo che vi risolve tutto il problema. Il radiologo vi risolve il problema del vedere e del descrivervi la lesione che vede, ma non può fare la correlazione con la clinica. Quindi è sempre molto importante che questo lavoro sia il lavoro di un team che comprenda il neurologo come figura centrale, e il neuroradiologo come figura, diciamo associata in questa fase diagnostica. Importantissima, però senza il neurologo e la sua guida, non può risolvere il problema del malato.

La terapia dell'ictus in fase iperacuta

E poi naturalmente per la terapia c'è bisogno anche di altre professionalità. Perchè naturalmente l'interesse del malato è quella che si arrivi a una cura per lui. In emergenza la terapia dell'ictus deve prevedere l'assistenza intensiva delle funzioni vitali, quindi la pervietà delle vie aeree, l'attività cardiaca, che deve essere monitorata. E poi la pressione arteriosa, che deve essere ottimizzata. Ricordatevi di non trattare mai energicamente l'ipertensione di un malato con ictus, soprattutto con ictus ischemico. Verosimilmente vale la pena di trattare per il rischio di un'encefalopatia ipertensiva soltanto per sistoliche superiori a 230 mmHg. Evitare di dare per bocca delle cose a persone che hanno disturbi della deglutizione, bisogna mettere un sondino nasogastrico. Bisogna trattare l'eventuale ipertermia, perchè la temperatura alta peggiora nettamente la prognosi di un malato con ictus. Bisogna naturalmente provvedere a mantenere un buon equilibrio idrosalino e calorico, perchè la persona con ictus non si giova dello stato di digiuno, ma ricordatevi il problema dell'iperglicemia. Bisogna evitare le soluzioni glucosate, perchè quelle soluzioni glucosate aumentano l'acidosi nel territorio di penombra, e quindi riducono le possibilità di recupero alla funzione del territorio di ictus. Bisogna valutare la funzionalità renale, controllare la glicemia, assistere le funzioni sfinteriche. Io direi, cercate di evitare di far mettere il catetere a chiunque passi per l'ospedale, perchè il catetere è fastidioso, è ad altissimo rischio di infezione delle vie urinarie.

Trattamento dell'ictus ischemico acuto

Quali sono le terapie dell'ictus in fase di emergenza.

- I **farmaci antiedemigeni**, che non sono gli steroidi. Quello da ictus è un edema citotossico, e quindi resistente agli steroidi. L'unica possibilità sono i farmaci iperosmolari, però ovviamente bisogna saperli manovrare, questi farmaci iperosmolari, perchè bisogna essere sicuri che l'iperosmolarità che andrai a determinare nel sangue non possa portare a valle problemi che altrimenti si potrebbero evitare. Quindi prima di tutto devi essere sicuro che non ci sia già una sindrome iperosmolare a valle.

- Poi, **se possibile la trombolisi**. Questo è l'obiettivo, la scommessa per il futuro degli ictus ischemici. Però bisogna saperne di più, bisogna avere casistiche sempre più alte, più elevate. Voi considerate che in Italia si contano tra le decine, i malati che vengono a sottoporsi a trombolisi in un anno. Abbiamo detto su 250.000 nuovi ictus per anno, in Italia, alcune decine fanno la trombolisi. Quindi veramente siamo a un livello bassissimo di esperienza e anche di offerta sanitaria perchè è piccolo come numero. Quindi è veramente una scommessa per il futuro, riuscire a metterla su in modo adeguato per tutta la cittadinanza.

- Usare gli **antiaggreganti**? E' un punto interrogativo, perchè il rischio di un malato con ischemia cerebrale è che possa andare incontro a infarcimento emorragico dello stesso focolaio ischemico, per quello che si chiama "infarto rosso". Perchè c'è spostamento della sede di ostruzione, riperfusione, e se c'è rottura della barriera ematoencefalica si ha l'infarto rosso, o infarcimento emorragico, e questo può aggravare la prognosi. E allora il problema è antiaggreganti sì, antiaggreganti no. L'impressione è che valga la pena di utilizzare l'aspirina, cioè i salicilati. Però non è un'osservazione certa.

- **Anticoagulanti**? L'impressione è invece che l'anticoagulante dicumarolo sia preferibile in ogni terapia, in fase iperacuta. Non stiamo parlando dell'ictus come prevenzione di recidive, stiamo parlando dell'emergenze. L'anticoagulante eparina sì. Non tanto per l'effetto vantaggioso che può dare nella prognosi dell'infarto di per se, quanto per prevenire complicanze, soprattutto le trombosi venose profonde di una persona allettata come è il malato con ictus che abbia dei gravi deficit motori. Quindi eparina sì. Soprattutto eparina a basso peso molecolare in monosomministrazione, tende a essere indicata.

- **Neuroprotettori**? Qui la domanda non è se usarli o non usarli, ma se verranno scoperti o meno. Cioè tutti aspettiamo i neuroprotettori, perchè dovrebbero essere quei citoprotettori che vanno utilizzati immediatamente, al limite addirittura dal medico di famiglia, appena gli elementi di cui abbiamo parlato all'inizio rientrano per il dubbio di un ictus (deficit o altre alterazioni che ti fanno pensare a un ictus). Il citoprotettore immediatamente somministrato potrebbe ridurre la vulnerabilità di tutti i neuroni ancora sopravvissuti, potrebbe permetterti di allungare il tempo di utilità per la trombolisi, perchè potrebbe essere citoprotettore anche per l'endotelio, anche per l'astrocita, e quindi cito-protettare anche la barriera ematoencefalica. In questo maniera si potrebbe aumentare il tempo per praticare la trombolisi, e poi soprattutto in quel tempo si potrebbe ridurre la morte neuronale per via dell'ischemia. Quindi il neuroprotettore è fortemente desiderato, il guaio è che fino a ora nessuno si è dimostrato valido in patologia umana, mentre invece in animali da esperimento ce ne sono molti che sono risultati efficaci. Ma vi rendete conto che c'è una differenza fra l'animale da esperimento e l'ictus sperimentale, rispetto invece all'ictus spontaneo del malato. Quindi siamo ancora in attesa. L'unico citoprotettore che probabilmente è efficace, e ci sono paesi che già si stanno attrezzando in questo senso, è la refrigerazione. Cioè riduci la temperatura del cervello in maniera significativa, di diversi gradi, analogamente a quello che fanno i cardiocirurghi per gli interventi, soprattutto sui bambini. Loro lo fanno per proteggere soprattutto il cervello dai danni di un arresto della circolazione per il tempo necessario a completare l'intervento. La refrigerazione riducendo le richieste metaboliche, ovviamente cito-protette dai danni dell'ischemia. Ci sono paesi, come ad esempio il Giappone, che già hanno disegnato e messo in uso dei caschi di refrigerazione, che per esempio il medico di famiglia o il team che interviene appena si sa che c'è una persona con ictus, possono utilizzare per refrigerare il cervello, e quindi cito-protettare in attesa che poi si faccia tutta la diagnostica.

Domanda: Se non abbiamo il casco possiamo mettere il ghiaccio?

Risposta: In primo luogo è molto improbabile che tu come medico curante abbia il dischetto di ghiaccio con te, e poi è improbabile anche che tu riesca a ottenere una reale refrigerazione tissutale con questo ghiaccio. L'obiettivo è quello di arrivare a un sistema refrigerante, che sia però applicabile in emergenza, capito?

- La **nimodipina**? La nimodipina è un calcio antagonista che utilizziamo per esempio in via endovenosa per i malati con emorragia subaracnoidea, per prevenire lo spasmo arterioso a valle

della rottura dell'aneurisma, quindi per proteggere dall'ischemia da vasospasmo. Ora, nell'ictus ischemico la nimodipina potrebbe avere il significato razionale di vasodilatare e quindi di migliorare la circolazione lì dove c'è penombra. Il fatto è che si è visto, soprattutto negli ictus con ipodensità precoce, che la nimodipina peggiora la prognosi di queste persone, perchè verosimilmente dilata soprattutto in territori in cui sarebbe preferibile non vasodilatare, perchè si può verificare un furto di sangue in territori ben perfusi, vasodilatati, mentre invece nessun vantaggio nel territorio ipoperfuso che non riuscirebbe neanche a essere perfuso come prima, perchè c'è il furto da parte di tutto il resto del parenchima in cui c'è stata la vasodilatazione. Per cui la tendenza è non usare la nimodipina soprattutto negli infarti che appaiono più gravi, cioè con ipodensità precoce in TC.

Trattamento dell'ictus emorragico

L'Ictus Cerebrale Emorragico, che voi avrete diagnosticato appena fatta la TC, che cosa prevede in fase di emergenza? La correzione di qualsiasi anomalia della coagulazione che possa essere più o meno nota. Per esempio l'ipoprotidemia del cirrotico, L'uso di farmaci anti-fibrinolitici, che sono i farmaci per mantenere il coagulo. Non sono dei procoagulanti, ma sono anti-fibrinolitici, cioè riducono il rischio che il coagulo formatosi in seguito all'emorragia venga lisato, e quindi riprenda il sanguinamento. E poi naturalmente bisogna discutere sulla terapia chirurgica, perchè in alcuni casi l'emorragia cerebrale richiede un intervento.

Emorragia Subaracnoidea

L'emorragia subaracnoidea (ESA) è una condizione ad eziologia multipla

Principali cause di ESA

- Aneurismi cerebrali
- Traumi
- MAV
- Neoplasie cranio-vertebrali
- Coagulopatie
- Vasculiti

In fase di emergenza iperacuta, per l'emorragia subaracnoidea che cosa si fa. Prima di tutto bisogna fare la diagnosi eziologica/eziopatogenetica. Nella maggioranza dei casi, soprattutto nel giovane, l'emorragia subaracnoidea prevede la rottura anzi la fissurazione di un aneurisma cerebrale (noi diciamo spesso rottura, ma in realtà se si rompe un'aneurisma tu sei morto in pochi secondi, quindi è per le fissurazioni che noi possiamo intervenire in emergenza). Però ci possono essere anche emorragie da traumi, da malformazioni arterovenose, da neoplasie cranio-vertebrali, per coagulopatie oppure da vasculiti.

Questa diagnosi eziologica va fatta a valle per diagnosi di emorragia subaracnoidea, e clinicamente tu la sospetti quando una cefalea improvvisa, grave e inspiegata, viene raccontata da un malato. Immediatamente dopo averla sospettata fai una TC, che ti permette di rilevare la presenza di sangue negli spazi subaracnoidei. In questo caso, la diagnosi di emorragia subaracnoidea è fatta. Se clinicamente la sospetti ma la TC non ti fa vedere il sangue negli spazi subaracnoidei, bisogna andare a fare la puntura lombare. Questo è il protocollo. Una volta che TC o rachicentesi abbiano confermato la diagnosi, devi fare un'analisi angiografica, per scoprire quale sia il meccanismo con cui hai avuto l'emorragia subaracnoidea e per decidere naturalmente sulla scelta terapeutica che oggi non è più soltanto quella neurochirurgica ma anche neuroradiologica interventistica.

NdS: I segni e i sintomi sono stati saltati

La pressione arteriosa dopo un'emorragia subaracnoidea, va strettamente monitorizzata e controllata, perchè l'ipertensione aumenta il rischio del risanguinamento, evenienza temibile perchè spesso il secondo sanguinamento è più grave del primo. Che cosa facciamo noi con questi malati? Useremo degli anti-convulsivanti, perchè ovviamente se un nostro malato a rischio di risanguinamento ha una convulsione, è elevato il rischio che questa effettivamente possa comportare il risanguinamento fatale. Quindi la terapia anti-convulsivante, anche se non c'è una storia di epilessia può essere utile in questa fase per azzerare questo rischio di aggravamento della prognosi, che sarebbe la convulsione. Poi, la nimodipina per il motivo che vi ho detto prima, per profilassi del vasospasmo. Poi corticosteroidi e anti-ipertensivi a seconda della necessità. Corticosteroidi per trattare la sindrome infiammatoria di accompagnamento a un evento emorragico come questo, e poi gli anti-ipertensivi per mantenere questa pressione il più ragionevolmente compensata possibile, ovvero non al di sotto di quella media in cui tu perdi perfusione cerebrale per riduzione del flusso ematico cerebrale. Altri provvedimenti utili sono i lassativi per evitare il (bozzamento??) per defecare e poi gli ansiolitici, tranquillanti, per evitare che lo stato di stress emozionale possa aggravare il quadro.

PARALISI RESPIRATORIA ACUTA NEUROGENA

L'emergenza respiratoria. Qui ho scritto che molte malattie del SNC possono provocare insufficienza respiratoria, e questo attraverso il danneggiamento del centro respiratorio bulbare o delle sue connessioni con il midollo spinale cervicale o toracico. L'insufficienza ventilatoria può dipendere da patologia neuromuscolare e cioè neuropatie, malattie della giunzione, miopatie, queste cose già ve le ho dette. Come identificarle? E' un malato, questo, che lamenta debolezza, un senso di fatica, che parla affannando, oppure affanna mentre deglutisce, oppure che usa muscoli accessori, fin anche gli elevatori delle narici per respirare. Questo naturalmente vi orienta verso la diagnosi di insufficienza respiratoria, poi il trattamento sarà una cosa di cui vi occuperete con la coscienza che questo è un malato periferico (?).

Stato di male epilettico di tipo tonico-clonico

Lo stato di male epilettico. Non necessariamente lo stato di male epilettico è convulsivo tonico clonico, cioè tu puoi avere uno stato di male epilettico parziale. Metti per esempio un epilettico temporale che entra in uno stato di male epilettico temporale, e quella che può essere la sua crisi onirica, la sua crisi di pseudo-assenza diventa duratura perchè c'è questo stato di male epilettico che perdura. Naturalmente è meno rischioso per la vita, perchè comunque rimane focale questo stato di male epilettico, a meno che non si genera (parola incomprensibile). Ma per i neuroni che sono in stato di male epilettico il danno ci sarà. Mentre tu puoi considerare che una crisi epilettica di breve durata verosimilmente non procura ai neuroni che sono coinvolti, o ne procura poco, uno stato di male epilettico invece ne procura molto di danno. Quella persona, superato lo stato di male epilettico, non avrà più una funzione dei neuroni coinvolti come era stata in precedenza. Quindi comunque rappresenta un'emergenza e va trattata da tale per ridurre i danni neuronali che quello stato di male epilettico parziale può comportare. La cosa importante è che voi potete intervenire in un momento in cui per esempio la fase convulsiva è finita. Perchè a un certo punto c'è l'esaurimento neuronale. Cioè tu perchè muori di stato di male epilettico. Perchè l'attività continua, sincrona, senza un momento di riposo, porta ad esaurimento neuronale. Un esaurimento che se vuoi può rassomigliare a quella condizione di ischemia dei neuroni. Perchè qui non c'è ridotto apporto di substrati energetici, ma c'è extra consumo di substrati energetici, per cui con l'extra consumo ti trovi a un certo punto con gli stessi danni cellulari che comporta un insufficiente apporto. E allora bisogna considerare che a un certo punto la fase che ti dimostra l'ipereccitabilità finisce, e che entri nella fase paralitica dello stato di male, la fase dell'assenza di funzione, che poi è la fase che preclude la morte del malato in stato di male.

Complicanze dello stato di male

- Cerebrali
 - Danno cerebrale ipossico-metabolico
 - Danno cerebrale indotto dalle convulsioni
 - Edema cerebrale con ipertensione endocranica
 - Emorragie e infarti cerebrali
 - Trombosi di seni venosi
- Cardiovascolari, respiratorie e autonome
 - Ipotensione/ipertensione
 - Insufficienza cardiaca, tachi/bradiparitmia
 - Arresto cardiaco
 - Shock cardiogeno
- Metaboliche
 - Disidratazione
 - Insufficienza renale acuta
 - Insufficienza epatica acuta
- Altre
 - CID
 - Insufficienza multiorgano
 - rabdomiolisi

Abbiamo un sacco di danni da stato di male. Il danno cerebrale ipossico metabolico, il danno cerebrale indotto dalle convulsioni, l'edema cerebrale con ipertensione endocranica, perchè naturalmente tu hai edema citotossico a un certo punto, i neuroni si gonfiano per l'iperattività continua. Emorragie da infarti cerebrali, per via dell'alterazione circolatoria che può conseguire a questo stato di iperattività continua, e poi anche di tutto il resto della muscolatura. E poi tu puoi avere alterazioni cardiovascolari, respiratorie, metaboliche. Insomma si tratta di una condizione in cui c'è bisogno di un procedimento di emergenza perchè altrimenti si possono innescare queste condizioni, la maggior parte delle quali è irrecuperabile e irreversibile.

(Slide XXIII) NdS: Anche questa pare sia stata saltata...

Terapia farmacologica antiepilettica di emergenza nello stato di male tonico-clonico

Come comportarsi in fase iperacuta, in fase di emergenza, per lo stato di male. Se è uno stato di male iniziale, cioè significa che tu hai assistito, o ti hanno detto che ha avuto tre quattro crisi subentranti, e allora tu intervieni con il Diazepam, o con il Lorazepam sempre per via endovenosa, utilizzando dosi molto elevate che sono come vedete 0,15 mg di Diazepam o 0,07 mg di Lorazepam per Kg di peso corporeo, che significa che per ogni 10 kg sono 15 mg di Diazepam (??? I conti non tornano, dovrebbero essere 1,5 mg!!), considerate che una fiala di Diazepam, che poi è il Valium, sono 10 mg, quindi immaginate che voi fate 10 fiale ad un malato. Dieci fiale a un malato è qualcosa che nessuno di noi vorrebbe fare a casa del malato perchè esiste il rischio concreto che tu lo mandi in insufficienza respiratoria con questa dose. Per cui tu vuoi tenere in mano la situazione ma fondamentalmente provvedi affinché corra in ospedale, perchè in ospedale con una possibilità di terapia intensiva, se tu deprimi con questi farmaci il centro del respiro, ci sarà una possibilità di intervento con respirazione assistita e quindi tu lo proteggi in attesa che lui superi lo stato di male

epilettico. Addirittura ci sono state delle persone che sono andate in Insufficienza Respiratoria per una sola fiala di valium, quindi sono farmaci da utilizzare con molta cautela fuori dall'ospedale.

.....
 Nota dello sbobinatore: allora ragazzi, qui la faccenda sta pigliando risvolti poco chiari, a tratti anche inquietanti. Il prof ha parlato di 0,15 mg di Diazepam per Kg di peso corporeo ma, come già sottolineato poco sopra, 10 kg di peso corrispondono a 1,5 mg, non a 15 mg! In una persona di 70 Kg la dose consigliata dovrebbe essere di 10,5 mg, una sola fiala di Valium tanto per intenderci, non dieci!!!

Ho controllato sul sito di una casa farmaceutica, effettivamente una fiala corrisponde a 10 mg, e per gli adulti si raccomandano dosi comprese fra i 10 e i 20 mg. quindi teoricamente questa storia delle 10 fiale non sta né in cielo né in terra (anche perchè la posologia indicata dal prof si basa palesemente su un errore matematico, non su una personale scuola di pensiero). Quindi, sperando vivamente che si sia trattato di un attimo di confusione del prof (non oserei pensare a quante persone siano già state mandate in insufficienza respiratoria, altrimenti), a questo punto ognuno se la gioca come meglio crede. Personalmente, in sede di esame mi atterro ai valori effettivi, anche perchè partendo dalla formula iniziale (0,15 mg per Kg di peso corporeo) non si scappa, sono davvero 10 mg da somministrare per via endovenosa. Saluti!

.....

In ospedale fra l'altro, 10, 20 fiale di Valium o di Tavor tu glielie metti in una fleboclisi, usi una pompa peristaltica per tarare esattamente la velocità di infusione e gliela modifichi in rapporto all'andamento delle crisi. Inizi velocemente, se vedi che le crisi tendono a non presentarsi più cominci a ridurre il volume di diffusione, e poi se compaiono aumenti nuovamente, insomma in ospedale tu hai una possibilità di gestire questo problema in una maniera ottimale, anche perchè queste persone, se le prendi in questa fase iniziale di stato di male, direi che si salvano tutte quante. Lo stato di male conclamato, cioè quello in cui oramai le crisi subentranti sono state già molte, se tu hai maggiore fretta di farlo uscire per non entrare nella fase paralitica dello stato di male, allora puoi usare farmaci come la fenitoina endovenosa, oppure un barbiturico con l'obiettivo di anestetizzare il cervello. Oppure tu puoi arrivare all'anestesia generale. Ci sono delle persone che sono resistenti a tutti questi trattamenti, sono le persone che in genere hanno ipocalcemia, perchè l'ipocalcemia aumenta enormemente l'eccitabilità delle persone con epilessia. Per cui va sempre monitorato il calcio, eventualmente trattato con calcio per via endovenosa in associazione con un farmaco anti-epilettico di scelta.

Ipertensione endocranica

Principali cause:

- ❖ Traumi cranici (ematomi extradurali, subdurali,...)
- ❖ Cerebrovascolare (emorragie, infarto,...)
- ❖ Idrocefalo
- ❖ Tumori
- ❖ Infezioni del SNC
- ❖ Encefalopatie metaboliche
- ❖ Stato di male epilettico

Cause di ipertensione endocranica, le avete già imparate, anche la sindrome dell'ipertensione endocranica. Del trattamento dell'ipertensione endocranica, verosimilmente ne avete parlato con i chirurghi. L'ipertensione endocranica è un'importantissima emergenza perchè il rischio di far danno al cervello, o addirittura di morire è alto, quindi è un'assoluta emergenza neurologica. Quando la sospettate l'ipertensione endocranica? Quando hai cefalea, nausea, vomito, visione offuscata o confusa, diplopia, ad esordio recente e non ricorrente. Questo con o senza papilla da stasi. La TC in emergenza vi dice se il vostro sospetto è ragionevole o no. L'unica vera controindicazione per una puntura lombare diagnostica è se voi pensate che ci sia ipertensione endocranica, o se non l'avete

pensata ma lo avete dimostrato. Questo non vale solo nel caso in cui tu hai una sindrome da Pseudo Tumor Cerebri. Voi potete avere una persona che ha una sindrome con una cefalea, come da ipertensione endocranica. Questo aumento della pressione però non è dovuto nè a un tumore, nè a un idrocefalo, ma è dovuto a un edema del sistema nervoso. Questa condizione si chiarisce in primo luogo perchè in genere non ci sono segni focali. E poi perchè andando in TC e invece di vedere il quadro dell'ipertensione endocranica (cioè con un idrocefalo, con un massa), voi trovate ventricoli piccoli piccoli piccoli. Ma in modo simmetrico e bilaterale. Spazi subaracnoidei praticamente inesistenti. La combinazione fra questi due fattori, soprattutto in una persona giovane, di sesso femminile, vi può far pensare al Pseudo Tumor Cerebri, e questo si giova della puntura lombare, perchè va a ridurre la pressione senza rischi di erniazioni perchè non ci sono coni di pressione, come nel caso in cui l'ipertensione endocranica è dovuta a un volume che cresce in una certa regione a spese di altre. Qua è tutto che si gonfia.

Trattamento

Il trattamento dell'ipertensione endocranica dipende ovviamente dalla diagnosi, e quindi nel caso in cui diagnostichi un tumore, potrai usare desametasone, intervenire chirurgicamente se è operabile con vantaggio. Nel caso di ascessi, aspirazione o escissione, nel caso di idrocefalo per derivazione del liquor (che è una pratica di cui sicuramente avrete sentito parlare).

Eventi critici non epilettici

Gli eventi critici di cui dovete imparare a sapere qualche cosa, a sapere riconoscere, oltre alle crisi epilettiche, sono l'emigrania, la cefalea a grappolo, i dolori nevralgici, il cosiddetto tic doloroso, le sincope e i drop attacks, e le crisi isteriche. Sono condizioni piuttosto frequenti, soprattutto l'emigrania.

- L'**emigrania** è una sindrome dolorosa ma può anche essere una sindrome senza dolore. In quel caso è chiaro che è molto più difficile da diagnosticare, perchè un'emigrania senza dolore manca dell'elemento centrale. Però intanto esiste sicuramente l'emigrania senza dolore. Tu ne puoi essere sicuro quando la stessa persona qualche volta ha l'emigrania con dolore e qualche volta l'emigrania senza dolore. Quando ha l'emigrania senza dolore, cosa ha? Ha i deficit neurologici che caratterizzano la fase prodromica dell'emigrania. Perchè ci sono persone che hanno emigrania semplice. Hanno un crisi di dolore che dura delle ore, con ricorrenza episodica a periodismo più o meno fisso e questi hanno un'emigrania semplice. Cioè, tutto comincia e finisce con il dolore alla testa, spesso a metà della testa. Ma ci sono invece altre persone che prima di avere il dolore hanno il deficit neurologico. Un disturbo campimetrico è il deficit neurologico più presente, ma può anche essere una parestesia, un'oftalmoplegia con diplopia, può essere un'afasia, può essere un deficit neurologico focale che ha la caratteristica di precedere di minuti l'inizio del dolore. Allora, un emigrania sine dolore è quell'episodio in cui tu hai la fase prodromica di tipo deficitario e non hai la fase dolosa seguente. La fase prodromica di tipo deficitario è legata ad un vasospasmo, che verosimilmente è parte fisiopatologicamente più rilevante dell'attacco emigranico, che poi può essere seguita o non seguita da dolore, che invece è la vasodilatazione extracerebrale indotta dal vasospasmo precedente. Allora, se tu hai un vasospasmo senza deficit neurologici, vuol dire che il vasospasmo si è realizzato in un territorio clinicamente non eloquente per questo deficit, e ce ne sono tanti. Se tu hai un vasospasmo in sede prefrontale non avrai nessuna sintomatologia neurologica deficitaria, però puoi avere dolore perchè la vasodilatazione soprattutto a carico delle meningi ti dà il dolore, e questa è la prima interpretazione. Oppure tu puoi avere entrambe perchè hai vasospasmo in un territorio clinicamente eloquente, come ad esempio la corteccia visiva, e poi successivamente la vasodilatazione delle meningi. Oppure puoi avere l'emigrania sine dolore perchè hai il vasospasmo di un territorio clinicamente eloquente che poi si traduce in una vasodilatazione in un territorio privo di recettori per il dolore. L'emigrania è una condizione che va identificata non perchè sia grave ma perchè può far soffrire molto, soprattutto se molto frequente. E' una sintomatologia grave per il paziente, che richiede il trattamento non solo dell'eventuale attacco di

emicrania con il triptano, ma anche della prevenzione della recidiva di attacco con altri farmaci che bisogna cercare caso per caso. C'è un'enorme varietà di farmaci che si possono utilizzare nella profilassi: i calcio-antagonisti, i farmaci triciclici (come l'amitriptilina), i farmaci noradrenergici, serotonergici, i farmaci anti-epilettici, i farmaci per il dolore neuropatico. Cioè, c'è una grande varietà. Il mio comportamento in genere è quello di partire da quelli con una compliance migliore. Per esempio, un calcio-antagonista come la flunarizina, che si prende soltanto la sera prima di andare a letto e che non ha effetti collaterali se non un pò di sonnolenza, ma tanto per la notte non crea tanti problemi. E poi vedere se questo è vantaggioso e riesce a prevenire concretamente o per lo meno in modo significativo la recidiva di attacchi. Quindi la terapia dell'attacco e la prevenzione solo nei casi in cui il numero degli attacchi tenda a essere tale da compromettere la qualità della vita.

- La **cefalea a grappolo** è una condizione se volete simile, è un dolore di testa, in genere associato con fenomeni vegetativi più ancora dell'attacco di emicrania. E' questa caratteristica che le dà il nome. Se tu nell'emicrania hai un dolore crescente che si mantiene immutato per ore e poi in genere con il sonno comincia a decrescere e il giorno dopo già stai meglio, o addirittura bene, questo è un dolore violento che non dura più di mezz'ora, che però nello stesso periodo si ripresenta, con mezz'ora di dolore violento. Questo è il grappolo di cefalea. Ed è una condizione in cui sicuramente l'istamina gioca un ruolo importante e in cui i triptani sono molto utili per bloccare l'attacco, come nell'emicrania, ma in cui la prevenzione trova un grande farmaco nel carbonato di litio, molto usato in psichiatria soprattutto per la prevenzione degli episodi maniacali.

- I **dolori nevralgici**, come la nevralgia trigeminale. Sono anche questi degli eventi critici, all'improvviso ti compare un dolore trigeminale come una scossa che ti trafigge il cervello (questa è la descrizione che fa chi ne soffre). Ed è un dolore da suicidio quello da nevralgia trigeminale. Alla base c'è un'iperexcitabilità dei neuroni sensitivi di primo ordine, e va trattato con i farmaci del dolore neuropatico, cioè essenzialmente con farmaci anti-epilettici di canale, i farmaci noradrenergici e serotonergici per bloccare la via del dolore al livello della sostanza gelatinosa di Rolando, e farmaci GABAergici in associazione.

- Delle **sincope**, ve ne avrà parlato nella diagnosi differenziale con le crisi epilettiche la prof. Tata.

- Il **drop attack** è una caduta, come una goccia dal rubinetto, di una persona che perde il tono posturale, e non perde la coscienza. Per cui si affloscia come un sacco vuoto. E questo è indicativo di una disattivazione della sostanza reticolare ponto-bulbare, cioè quella discendente. Per cui ti toglie il tono posturale e tu ti afflosci. In genere ti accorgi del problema e dopo qualche secondo riesci a tirarti su. Viene considerato spesso come un TIA in territorio vertebro-basilare, ci sono però dei forti dubbi al riguardo. Perché non hai altra sintomatologia a parte la perdita di funzione della sostanza reticolare, che non corrisponde ad un territorio vascolare preciso. Sapete che questi neuroni della sostanza reticolare sono dispersi nel tronco dell'encefalo, per cui non corrispondono ad un territorio preciso. Però se tu hai un'insufficienza vertebro-basilare, una riduzione in flusso sufficiente a determinare disattivazione di questi neuroni, come è possibile che non hai gli altri indicatori di insufficienza vertebro-basilare, soprattutto la diplopia, soprattutto le vertigini, eccetera? Ci sono forti dubbi che sia legato al TIA. Che cosa può essere allora? Può essere piuttosto una sindrome disfunzionale analoga se voi volete, all'amnesia globale transitoria, soltanto di più breve durata. Forse potrebbe avere delle relazioni con il sistema simpatico cervicale. Nel senso che il sistema simpatico cervicale, se va incontro a una ipereccitazione può determinare un vasospasmo che è responsabile di diverse sindromi, come per esempio la sindrome di Neri-Barrè-Lieu, a cui gli ortopedici sono molto legati per via di tutte le persone che hanno l'artrosi cervicale, e che loro ritengono sia dovuta alla stimolazione su gangli simpatici cervicali da parte delle vertebre artrosiche. (NdS: stando al Morlacchi, invece, è una cervicocefalalgia da compressione dell'a. vertebrale, vedi pag. 122). Insomma, verosimilmente una sindrome disfunzionale ma non una TIA, per cui non varrebbe la pena trattarlo con antiaggreganti piastrinici, varrebbe la pena piuttosto trattarlo con altri rimedi.

- Le **crisi isteriche** sono altri eventi critici non epilettici che è molto importante imparare a diagnosticare. Qualche volta è difficile, qualche volta è facile. Per fare diagnosi di isteria bisogna accumulare questo tipo di evidenza. Da una parte dimostrare che la manifestazione somatoforme dell'isterico non sia legata a una patologia di tipo lesionale e non psicogena. Ma non basta. Bisogna anche dimostrare che la persona è affetta da una nevrosi di tipo isterico. Perché altrimenti si rischia di cadere in uno dei cattivi comportamenti del medico. Tu mi dici che hai male alla mano. Io faccio tutta la diagnostica clinica e paraclinica possibile per cercare la causa del tuo dolore e non la trovo. Quindi, la prima parte è soddisfatta, non c'è un meccanismo patologico che possa giustificarlo. A questo punto se diventasse automatico dire "sei isterica", rischierai di fare degli orribili errori diagnostici. Posso invece farlo se la sindrome somatoforme, non legata a una patologia dimostrabile, si associa a una turba di personalità dimostrabile, compatibile con la nevrosi isterica. Quindi bisogna diagnosticare su due livelli, al negativo cioè non ci sono patologie neurologiche, al positivo c'è una turba della personalità caratteristica di tipo isterica. Allora a quel punto non dici "non hai niente" oppure "sei isterica" superficialmente. Dici c'è una nevrosi alla base del tuo disturbo somatico e ovviamente è una patologia che ha la stessa importanza di tutte le altre patologie e che si cura in questa maniera.