

Il neurologo specialista certe volte non è il primo medico consultato per un evento critico o un'emergenza quindi tutti i medici devono più o meno cavarsela con questi eventi. Molti eventi critici sono anche delle emergenze ma non tutti gli eventi critici sono delle emergenze. Quindi questo è un punto sul quale io mi fermerò per dirvi che cosa è un'emergenza tra gli eventi critici.

Intanto vediamo che cosa ci ho messo tra gli eventi critici rilevanti: le crisi epilettiche; le sincope; gli attacchi cefalalgici; i drop attacks; l'amnesia globale transitoria; il delirium cioè lo stato confusionale acuto; le crisi isteriche; i tic dolorosi. Questi sono i principali eventi critici. Incominciamo dall'epilessia.

L'epilessia è una sindrome, questi è il primo punto importante e solo qualche volta è l'epilessia è una malattia. Qual è la differenza? Quando l'epilessia è sintomatica, rientra nell'ambito di una serie di disordini neurologici e allora è una sindrome. Quando invece al di fuori dell'epilessia non c'è alcuna altra patologia, prendi per esempio nelle canalopatie con epilessia geneticamente determinata e allora diventa anche una malattia. Ma in linea di massima considerate che fino alla diagnosi eziopatogenetica, l'epilessia la dovete considerare come una sindrome. Un'altra cosa importante è che l'epilessia come possibilità di avere una crisi epilettica non è né una sindrome né una malattia cioè la possibilità di avere una crisi epilettica è nel cervello di tutti noi. Solo che nelle condizioni personali ed ambientali nelle quali noi fisiologicamente ci muoviamo, il cervello delle persone sane non va incontro a crisi epilettiche mentre invece il cervello dei malati di epilessia va incontro a crisi epilettiche. Cioè questo per dire che esiste una soglia variabile al di sopra della quale il nostro cervello presenta una crisi epilettica. La soglia fa la differenza cioè la soglia per una crisi epilettica è relativamente bassa nei malati ed è invece più elevata nei sani. Questo è stato studiato molto precisamente con tutta una serie di sostanze (per esempio il cardiazol) e si vede che ognuno di noi ha una soglia per una crisi epilettica indotta da farmaco che è dose dipendente per cui poco farmaco per un epilettico per avere una crisi e molto farmaco per un non epilettico per avere una crisi. L'altra caratteristica è la ricorrenza. Una crisi epilettica non permette la diagnosi di epilessia né come sindrome né come malattia cioè una crisi epilettica può essere un evento isolato che non avrai più per cui una prima crisi epilettica non permette di concludere con questa diagnosi e noi abbiamo bisogno di dimostrare la ricorrenza cioè l'epilessia è una malattia critica ricorrente. L'esordio ovviamente è improvviso e la durata di una crisi epilettica è breve. Perché è breve? Perché è autolimitante cioè esistono dei meccanismi endogeni che limitano la crisi epilettica per cui si esaurisce nel giro di secondi, 1 minuto massimo 2 o 3 minuti dopo di che la crisi passa, questo naturalmente purché non si entri in quello stato che si chiama stato di male epilettico e in quel caso le crisi sono autolimitanti nel senso che si interrompono però non c'è ancora la completa remissione da tutti i disturbi legati alla crisi che ne subirà un'altra e poi ancora un'altra e poi ancora un'altra e le crisi subentranti configurano il cosiddetto stato di male epilettico (insomma lo stato di male epilettico si ha quando una persona ha crisi subentranti una dopo l'altra cioè quella persona non si è ancora ripresa dalla precedente crisi e già ne ha un'altra e così via). Durante la crisi il malato ha una sindrome che è una sindrome naturalmente variabile a seconda dei circuiti neuronali coinvolti dalla crisi quindi noi possiamo avere manifestazione motorie che sono quelle più evidenti all'esterno cioè a chi le osserva, ma possiamo avere disturbi della funzione vegetativa, disturbi della coscienza, disturbi della memoria, disturbi della percezione cioè tu durante una crisi puoi avere la sensazione di trovarti in un posto mai visto quando è casa tua oppure puoi avere la sensazione degli odori che nessun altro sente. Quindi la manifestazione della crisi è variabile a seconda dei circuiti coinvolti ed è chiaro che se viene persa la coscienza non ci sarà alcun ricordo della crisi e di conseguenza qualunque sia stata per esempio la

percezione durante la crisi rimarrà del tutto sconosciuta nel senso che non verrà ricordata. Una crisi è un evento elettro-clinico, non esiste una crisi epilettica che non abbia un correlato elettrico di tipo critico cosiddetto irritativo o da ipereccitabilità cioè il correlato elettroencefalografico in una crisi c'è sempre. Il correlato elettroencefalografico serve anche a diagnosticare la sede del focolaio epilettogeno così come se una crisi inizia in una regione definita del cervello e poi si generalizza il correlato elettroencefalografico sarà quello di una crisi elettrica focale che poi diventa generalizzata. Questo è molto importante nel senso che durante la crisi tu puoi fare la diagnosi differenziale senza dubbio cioè capire se è o non è una crisi epilettica ma non è frequente di farla registrando un elettroencefalogramma durante una crisi quindi noi utilizziamo moltissimo l'elettroencefalografia per la diagnosi di epilessia ma in genere nella fase cosiddetta intercrisi cioè tra una crisi e l'altra il malato non starà sempre in movimento e allora poi vedremo che l'elettroencefalografia ci aiuta anche in questo. Che cosa caratterizza EEG durante una crisi? L'attività elettrica cerebrale non è sincrona in condizioni fisiologiche, ma durante una crisi l'attività diventa sincrona, diventa ritmica e interessa popolazioni di neuroni. Ecco se voi guardate questa prima fase della registrazione elettroencefalografica che riguarda il periodo intercritico vedete che c'è una fase iniziale che si chiama paroxysmal depolarizing shift (PDS) cioè il passaggio parossistico di depolarizzazione in cui non c'è crisi clinica però c'è questa ampia depolarizzazione all'elettroencefalogramma che appunto è quello che predispone alla crisi ma non c'è crisi in questa fase, poi la crisi potrà venire o potrà non venire (la crisi clinica e naturalmente anche elettrica). Voi vi ricorderete che alla base dell'ipereccitabilità c'è una relativa depolarizzazione cioè i neuroni relativamente depolarizzati sono quelli ipereccitabili perchè l'entità della depolarizzazione necessaria per superare il limite soglia (circa -50mv al di là del quale il neurone spara il suo potenziale d'azione) si riduce e quindi c'è bisogno di meno eccitazione per raggiungere e superare il limite soglia, questo è il significato del parossismo di crisi epilettica. Quindi c'è un periodo silente e poi c'è la crisi. Questa è una crisi generalizzata (sta indicando l'EEG della slide) quella che viene poi in cui sul piano clinico si avrà una crisi tipo grande male o tonico-clonico. Tonico-clonico significa che tutti e quattro gli arti e anche i muscoli del tronco si irrigidiscono per contrazione contemporanea dei muscoli agonisti ed antagonisti quindi non c'è movimento, c'è irrigidimento e poi invecela fisiologica reciprocità di innervazione cioè quella per cui la contrazione degli agonisti si associa al rilassamento degli antagonisti, noi così ci muoviamo per fisiologica integrazione dell'innervazione per cui se io fletto l'avambraccio i muscoli estensori dell'avambraccio vengono disattivati e rilassati e viceversa per cui se io ho una contrazione contemporanea dei flessori e degli estensori sarò bloccato con il gomito in una posizione del genere (forse vuole semplicemente dire che viene persa l'inibizione reciproca nella crisi). Quindi fase tonica in cui c'è irrigidimento tonico senza movimento, fase clonica in cui ci sono movimenti alternati di flessione ed estensione delle articolazioni. Quindi fase tonica seguita da fase clonica e tutto questo è associato naturalmente ad un elettroencefalogramma (di superficie significa con gli elettrodi che usiamo in clinica cioè gli elettrodi che si applicano sullo scalpo) che mostra che sia durante il PDS che durante la crisi si hanno ampi potenziali d'azione neuronali cioè quello che inglese si chiama "firing" neuronale cioè incendio neuronale.

Che cosa trasforma un cervello sano in un cervello epilettico? Questa è una domanda molto importante perchè ci sono delle persone che hanno crisi epilettiche legate a malattie varie anche congenite, geneticamente determinate, malattie più o meno complesse ecc... e ci sono altre persone che invece hanno delle crisi febbrili, bambini che hanno convulsioni febbrili che è una condizione assolutamente benigna che però se si ripete più volte può rendere quel cervello che non sarebbe congenitamente ipereccitabile in un cervello ipereccitabile che avrà delle crisi epilettiche del tutto indipendenti dalla febbre e quindi quel cervello è diventato epilettico. E allora sono stati costruiti dei modelli sperimentali che hanno permesso di verificare questa cosa. D'altra parte noi abbiamo un modello spontaneo che è quello del mirror focus cioè

del focolaio speculare. Se una persona ha una epilessia temporale per esempio (cioè nel lobo temporale ci sono neuroni corticali che sono ipereccitabili) e questo focolaio temporale determinato da una patologia qualunque mettiamo un trauma da parto, bene mettiamo che sia inizialmente destro e il lobo temporale sinistro non è ipereccitabili. Bene dopo un certo numero di mesi o di anni anche il lobo temporale controlaterale cioè sinistro diventerà ipereccitabile esattamente con la stessa topografia del focolaio primario. Questo si chiama focolaio speculare o mirror focus ed è l'esempio di quello che vi ho detto prima perchè le connessioni interemisferiche attraverso il corpo calloso tra i neuroni del lobo temporale di un lato con i neuroni del lobo temporale controlaterale fa sì che l'attività di tipo epilettico dal focolaio temporale influenza elettricamente i neuroni controlaterali e questa attività di tipo epilettico rende ipereccitabili i neuroni del lobo temporale controlaterale non in un modo temporaneo cioè durante una crisi ma in modo del tutto indipendente e a un certo punto il focolaio speculare può diventare ancora più epilettogeno rispetto a quello primario. Questa è la dimostrazione del fatto che un cervello può diventare epilettico. Alla base della ipereccitabilità noi abbiamo diversi meccanismi che sono anomalie anche della distribuzione oltre che del funzionamento di canali ionici soprattutto canali per il sodio e poi le sinapsi inibitorie cioè gabaergiche ed eccitatorie glutammatergiche. Cioè tu puoi avere l'ipereccitabilità o come conseguenza di un abnorme funzionamento di canali per il sodio che determinano la depolarizzazione relativa oppure perchè la bilancia tra inibizione ed eccitazione si sposta verso la depolarizzazione cioè verso l'eccitazione. Un modello come questo cioè il cosiddetto kindling brain e poi quello che vi ho detto prima l'epilessia temporale umana indotta da convulsioni febbrili complicate, in questo caso cioè nel caso del modello kindling si è visto che tutto dipende dall'aver stimolato più volte elettricamente il cervello di un animale ed è stato anche misurato l'intensità di stimolazione e il numero di stimolazione ossia quanto serve per trasformare quel cervello in cervello epilettico che ha crisi indipendentemente da una ulteriore stimolazione perchè è chiaro che se tu stimoli elettricamente il cervello di un animale avrai una risposta per esempio avrai una crisi ma invece dopo un certo numero – se non mi ricordo male 100 stimolazioni – quel cervello avrà crisi indipendentemente dallo stimolo elettrico dato sperimentalmente e rimarrà evidente per tutto il resto della giornata (insomma sta dicendo che con il modello sperimentale kindling e l'epilessia temporale indotta da convulsioni febbrili complicate si dimostra che le crisi ripetute determinano epilessia come condizione patologica stabile). Esiste una forma di epilessia umana, forse una delle forme più resistenti, più maligne che si chiama sclerosi mesiale cioè un'epilessia temporale farmaco-resistente. Ecco è stato possibile riprodurre anche la sclerosi mesiale che farmaco-resistente utilizzando dei farmaci che sono eccitatori come l'acido kainico o la pilocarpina cioè tu sottoponi l'animale da esperimento a un trattamento cronico con farmaci eccitatori e puoi indurre a livello temporale anche le modificazioni istopatologiche caratteristiche della sclerosi mesiale quindi può essere una patologia acquisita.

In clinica noi facciamo una classificazione delle epilessie e delle crisi. Dal punto di vista elettro-clinico noi le distinguiamo in focali e generalizzate, ben sapendo che una focale può secondariamente risultare generalizzata. E ciascun tipo quindi sia focale che generalizzate sotto-classificate in base alla eziopatogenesi quindi focali idopatiche, focali sintomatiche, focali criptogenetiche, generalizzate idiopatiche ecc ecc... che significa idiopatiche? Idiopatiche significa che ritrovano l'eziopatogenesi che fa parte dell'idios cioè per se stesso e generalmente sono geneticamente determinate quelle idiopatiche (insomma sta dicendo che quelle idiopatiche sono quelle epilessie che come dice il nome dipendono da loro stesse). Sintomatiche sono quelle legate a malattie, tu puoi avere tumori cerebrali che determinano epilessie, infarti cerebrali con epilessia, traumi cranici con epilessia, infezioni come per esempio da encefalite da herpes virus con epilessia. Le criptogenetiche sono quelle in cui tu sei convinto che ci sia un meccanismo eziopatogenetico ma non lo scopri per cui rimane criptico cioè rimane nascosto. Quindi questa è la prima classificazione. Le crisi epilettiche vengono distinte in parziali e generalizzate. Le parziali possono essere classificate in

semplici o complesse. Che cosa differenzia le semplici dalle complesse? Il disturbo della coscienza, in particolare il disturbo della memorizzazione dell'evento distingue le semplici dalle complesse cioè per esempio il fenomeno del déjà vu cioè già visto è semplice o complesso? È semplice proprio perchè te lo ricordi e la stessa cosa per il Jamais vu. Tutto sommato se l'unica manifestazione dell'epilessia è un fenomeno psichico o si ricorda o nessuno saprebbe che quella persona soffre di epilessia perchè solo lui può raccontare di avere un'esperienza di tipo onirico e gli altri non lo possono sapere quindi chissà quante possibili epilessie ci sono o crisi ci sono che nessuno mai saprà che ci sono perchè l'esperienza non viene memorizzata oppure per converso perchè il focolaio epilettogeno riguarda un'area corticale clinicamente non eloquente per cui non si sa neanche delle sensazioni a delle esperienze anomale. Bene ma a noi interessa la clinica per cui se noi abbiamo per esempio un elettroencefalogramma che dimostra un focolaio epilettogeno ma la persona non lamenta mai crisi, noi non lo consideriamo epilettico cioè noi non diagnosticiamo epilessia dalla sola elettroencefalografia se non c'è il correlato clinico di quell'evento elettroencefalografico. Quindi le crisi parziali semplici, parziali complesse e poi le generalizzate si distinguono a seconda della manifestazione: Per assenza (non lo dice ma l'assenza è il piccolo male) si intende una perdita di coscienza, ovviamente la perdita di coscienza da sola oppure invece la perdita di coscienza con qualche piccolo movimento tipo delle mioclonie oppure con la perdita del tono posturale quindi perdi coscienza e perdi tono posturale; Le crisi miocloniche sono quelle in cui tu hai questi movimenti che si chiamano mioclonie che sono dei piccoli movimenti di gruppi muscolari che portano in genere a piccoli movimenti articolari; oppure le clonie che sono proprio questi movimenti di tipo flessor-estensorio delle articolazioni; le crisi toniche che già vi ho detto cioè senza le clonie successivamente; oppure le toniche-cloniche che sono quelle che vi ho descritto prima; oppure le crisi atoniche cioè perdono il tono posturale e non fanno alcun movimento. Bene e allora vi faccio vedere qualche crisi (mostra dei video che non partono però). Domanda studente: "Come faccio a dire che è un'etiologia idiopatica o criptogenetica? Cioè criptogenetica io non so a che cosa sia dovuta l'etiopatogenesi della crisi ma neanche nell'idiopatica. Risposta prof: Perchè? Ci sono numerosissime mutazioni che possono dare epilessia. Ci sono mutazioni note che puoi andare a cercare. Quindi puoi fare analisi genetiche. Criptogenetica è quando tu pensi che non sia geneticamente determinata cioè per esempio quando non c'è familiarità, quando l'esordio è un po' più tardivo e allora tu pensi che ci sia una causa ma non riesci a capire qual è. Mentre invece dice che è idiopatica quando c'è familiarità o addirittura quando nella ricerca delle mutazioni note tu trovi la mutazione in quella persona.

L'importanza di identificare crisi epilettiche è sia perchè possono essere un campanello di allarme per una malattia, metti che uno di noi ha una crisi epilettica in età adulta e non ha mai avuto in precedenza crisi, è molto probabile che ci sia una malattia con epilessia, per esempio un glioma. Quindi è molto importante diagnosticarlo perchè può essere la prima spia di malattia neurologica ed è molto importante diagnosticarla perchè così possiamo curarla. Non sempre la causa di epilessia è curabile ma le crisi epilettiche in genere sono trattabili. Ricordatevi però che noi non curiamo la crisi epilettica mentre si manifesta, noi curiamo l'epilettico per prevenire che abbia altre crisi. Questo è l'obiettivo. Quindi è prevenzione di recidiva, non è terapia della crisi. Anzi una crisi epilettica in un epilettico non è un'emergenza neurologica, non deve andare in ospedale, bisogna soltanto aspettare che passi e che passi senza che per esempio i movimenti anomali oppure la perdita del tono posturale possano associarsi a traumi cranici. Quindi devi soltanto aspettare e nel frattempo proteggere il malato in modo che non si faccia male durante la crisi, poi la crisi è autolimitante, si ferma. Una crisi può essere il segnale che la terapia in corso non è sufficiente perchè l'obiettivo della terapia è la prevenzione completa della recidiva di crisi. Ovviamente come sempre vi dicevo non è costante che si abbiano farmaco-resistenze cioè ci sono delle persone che continuano ad avere delle crisi anche in terapia. Noi abbiamo farmaci che agiscono sui canali voltaggio dipendenti del sodio e quindi

limitano l'eccitazione ad alta frequenza dei neuroni e questo è importante perchè se limitassero anche l'eccitazione a bassa frequenza ridurrebbero l'efficienza del circuito e quindi rappresenterebbero una terapia per la prevenzione delle crisi ma sarebbero anche molto deficitanti per il malato. L'altra categoria è quella dei farmaci che potenziano la trasmissione gabaergica quindi potenziano l'inibizione che è indotta da GABA e cioè l'iperpolarizzazione che riduce l'eccitabilità, quindi farmaci gabaergici. Poi altri farmaci ancora agiscono regolando le correnti di calcio voltaggio dipendenti del talamo che è una stazione molto centrale nella liberazione dei firing neuronali che conducono ad epilessia. Quali sono i farmaci? I farmaci che agiscono sui canali voltaggio dipendenti del sodio riducendo l'attività ad alta frequenza sono questi: carbamazepina; fenitoina; topiramato; lamotrigina; valproato; zonisamide però questo è un farmaco americano che in Italia non c'è. Quindi sono i diversi i farmaci che possono agire sui canali del sodio riducendo l'attività ad alta frequenza. Farmaci che agiscono sulla trasmissione gabaergica sono diversi, alcuni di cui avete già sentito: Il valproato agisce anche sui canali per il sodio cioè questo rende il valproato un farmaco di grande scelta perchè agisce su più meccanismi cioè sia sui canali del sodio che sulla trasmissione gabaergica. Come? Il valproato agisce riducendo la degradazione del gaba al livello presinaptico cioè interferisce con la GABA trasaminasi che è quella che trasforma il GABA in semialdeide-succinica quindi è un farmaco metabolico. Stesso meccanismo d'azione anche per il vigabatrin. Poi ce ne sono altri come la tiagabina che agisce sul re-uptake del GABA cioè sulla ricaptazione del GABA. Quando un neurotrasmettitore (tranne l'acetilcolina), una delle vie di allontanamento dallo spazio intersinaptico è la ricaptazione presinaptica, meno neurotrasmettitore viene ricaptato e più tempo ha per agire sui recettori postsinaptici e quindi l'inibizione della ricaptazione aumenta l'efficienza sinaptica come neurotrasmettitore e questo lo fa la tiagabina. Poi al livello invece postsinaptico agiscono le benzodiazepine che agiscono sui recettori del GABA perchè sono degli agonisti recettoriali ma anche i barbiturici che sono probabilmente i più antichi tra i farmaci antiepilettici. Ancora sui canali voltaggio dipendenti talamici per il calcio agiscono ancora il valproato (e quindi ha 3 meccanismi d'azione perchè agisce sui canali per il sodio, sui canali per il calcio e sul metabolismo del GABA) e poi l'etosuccimide. Nel complesso noi oggi disponiamo di questi farmaci: L'acido valproico che si chiama depakin; la carbamazepina che è il tegretòl; poi diverse benzodiazepine come clonazepam (rivotril) che è soprattutto un farmaco antimioclonico; il diazepam che è il valium che è un farmaco molto utile nello stato di male epilettico; l'etosuccimide o zàrontin che si usa per il piccolo male; la fenitoina che si chiama dintoina; il fenobarbitale che chiama gardenale o luminale; la lamotrigina che si chiama lamictal; il lorazepam che è un'altra benzodiazepina che si chiama tavor; la tiagabina che si chiama gabitril; il topiramato che si chiama topomax e il vigabatrin che si chiama sabril.

Molti di questi farmaci sono dosabili nel plasma o nel siero e qual è l'utilità di andarli a dosare? L'utilità è quella di vedere se in caso di insuccesso terapeutico, questo è dovuto a una bassa concentrazione di farmaco perchè in quel caso l'aumento della posologia può risolvere il problema della farmaco-resistenza. Oppure se in caso di insuccesso terapeutico, troviamo che la concentrazione di farmaco è in range terapeutico o addirittura verso i livelli tossici di concentrazione allora vuol dire che quel farmaco non è indicato e allora puoi cambiare farmaco. Quindi serve quando c'è scarsa risposta terapeutica. Al contrario però se il successo terapeutico è pieno cioè una persona non ha più crisi e tu fai il dosaggio della concentrazione plasmatica e trovi che è al di sotto del range terapeutico non devi modificare la posologia perchè il tuo obiettivo non è quello di curare la concentrazione del farmaco ma di curare e prevenire le crisi. È lo stesso ragionamento che abbiamo fatto prima per la diagnosi elettroencefalografica o elettro-clinica di epilessia (si riferisce che se all'EEG c'è un focolaio epilettogeno ma non c'è una crisi clinica non diagnosticiamo epilessia), se una persona sta bene con una piccola posologia di farmaco noi siamo ultracontenti e non modifichiamo la posologia perchè non è nel range terapeutico ma la modifichiamo soltanto se le cose clinicamente non vanno bene e troviamo una bassa concentrazione.

Bisogna considerare il fatto che nella stragrande maggioranza dei casi noi in clinica ci troviamo di fronte a racconti di crisi epilettiche. E la diagnosi differenziale da altri eventi critici può essere difficoltosa. Con che cosa può essere difficoltosa? Prima di tutto con le sincope anche considerando che una sincope può essere convulsiva e non per questo è epilessia. Quali sono gli elementi utili per la diagnosi differenziale tra epilessia e sincope? la relazione con le posture: nelle sincope la relazione con le posture è comune cioè una persona si alza bruscamente, soprattutto di notte quando nel ciclo delle varie fasi del sonno ha ipotensione, si alza per andare ad urinare e ha una sincope perchè si è alzato e perchè sta mingendo cioè comprimendo l'addome per urinare. Entrambe queste condizioni favoriscono una sincope ma certamente non favoriscono una crisi epilettica; l'ora del giorno: le sincope si hanno sempre durante la veglia, non esistono una sincope durante il sonno (la sincope notturna da minzione è una delle più frequenti) quindi diurna sta per dire sveglio (diurno significa durante il giorno, quindi la sincope la puoi avere durante tutto il giorno ma si ha solo durante la veglia), ma una crisi epilettica la si può avere anche durante il sonno (ci sono delle persone che hanno delle crisi epilettiche solo durante il sonno cioè sono quelle persone che hanno l'epilessia di Morfeo cioè hanno crisi solo mentre dormono perchè il sonno è uno stato predisponente le crisi epilettiche); il colorito della cute: durante la sincope, per lo meno nella fase iniziale, si ha pallore perchè la sincope è caratterizzata da una ipoperfusione poi può venire fuori la cianosi successivamente ma inizialmente c'è pallore mentre invece nelle crisi epilettiche non c'è l'alterazione del colorito cutaneo e anche in questo caso la cianosi può venire successivamente; Della sincope il malato si accorge che sta per svenire, il periodo che precede la sincope è anche abbastanza prolungato cioè tu cominci a sentirti che stai per svenire, tutto comincia a girare ecc., la vista si offusca mentre nell'epilessia non è così, tu puoi avere una brevissima sensazione tipo per esempio puoi avere una strana sensazione che dallo stomaco sale verso la testa ma l'aura è brevissima non è lunga come nella sincope; nella sincope si possono avere convulsioni ma sono rare mentre invece nell'epilessia sono comuni; raramente una persona che ha una sincope si fa male mentre invece è frequente che una persona con epilessia si faccia male; L'incontinenza urinaria è rara nella sincope ed è frequente nell'epilessia; lo stato di confusione post-critica è raro nella sincope ed è frequente nell'epilessia; La cefalea post-critica non c'è dopo la crisi sincopale ma c'è frequentemente dopo la crisi epilettica; Segni neurologici focali tu puoi averli, per esempio se hai una crisi motoria parziale di cui hai delle clonie soltanto di un arto superiore, dopo puoi avere la paralisi post-critica cioè la cosiddetta paralisi di Todd per esauribilità dei motoneuroni corticali che sono stati coinvolti nella crisi per cui temporaneamente potrai avere segni neurologici focali nell'epilessia ma non nella sincope; segni cardiovascolari sono comuni nella sincope mentre invece non si hanno nelle crisi epilettiche; l'EEG è raramente alterato nelle persone con sincope mentre è comunemente alterato nelle persone con crisi epilettiche. Quindi tutto questo insieme di fattori ci permette una diagnosi differenziale ma certe volte dalla descrizione noi non riusciamo a capire perchè c'è troppa somiglianza e allora abbiamo bisogno di fare una serie di altre cose. Per esempio se pensiamo che ci sia una sincope noi dobbiamo andare alla ricerca di indicatori di disautonomia. La sincope di interesse neurologico è quella cosiddetta neuromediata cioè è una crisi vagale quella di interesse neurologico. E allora gli indicatori di disautonomia che andremo a ricercare sono soprattutto i sintomi di intolleranza ortostatica. Ci sono delle persone che non hanno dei buoni riflessi ortosimpatici quando passano dalla posizione clinostatica a quella ortostatica e tu questo lo puoi verificare. Altri indicatori sono: quando ci sono per esempio disfunzioni erettile nel maschio; quando ci sono disfunzioni sfinteriche; quando c'è stipsi per ipomobilità dell'intestino; bocca secca per iposalivazione; irritazione oculare per ipolacrimazione; anidrosi; miosi o midriasi. Sono tutti indicatori di disautonomia ma di questi il più importante di tutti per le sincope sono le intolleranze alle variazioni posturali.

Questo è un percorso che va seguito in caso che tu pensi che ci sia una sincope: 1) se la storia è normale e l'esame fisico è normale tu puoi pensare che ci sia stata una sincope riflessa e se tu hai una ricorrenza di

sincopi con un esame fisico non patologico ecc... farai il tilt testing o HUTT test (Head up tilt test) che sarebbe un test in cui tu imponi una variazione posturale sul tavolo basculante (cioè un tavolo che gira) nel laboratorio dove si fanno queste cose e vedi che invece di avere la risposta ortosimpatica di aumento della pressione soprattutto diastolica man mano che la testa si è alzata, hai invece ipotensione e bradicardia che è esattamente l'opposto e questo ti dà la misura della esistenza di una disautonomia. 2) Se invece la storia, l'esame fisico, l'elettrocardiogramma mettono in evidenza una malattia cardiaca allora non è di interesse neurologico la sincope e allora dovrai fare tutti i test che probabilmente vi saranno stati indicati nel corso di cardiologia. 3) Se si vede che c'è ipotensione ortostatica e questo non c'è bisogno di andare nel laboratorio dell'HUTT test per verificarlo perchè basta che tu metti per almeno 5-10 minuti in posizione clinostatica sul tuo lettino con la testa però che deve essere un pochino rialzata dal piano del lettino (circa 5-10 gradi, non di più) e poi misuri la pressione e la frequenza cardiaca. Quindi gli chiedi di alzarsi in piedi e dopo 3 minuti misuri la pressione arteriosa e frequenza cardiaca. Una persona ha eventualmente una lieve riduzione della pressione sistolica ma un'elevazione della pressione diastolica, aumentano le resistenze periferiche perchè questa è la risposta ortostatica, l'aumento delle resistenze periferiche per vasocostrizione, è un meccanismo ortosimpatico. Se invece tu hai un'abnorme riduzione della sistolica e una riduzione della diastolica con bradicardia che è assolutamente diciamo un meccanismo abnorme perchè ipotensione conduce a tachicardia compensatoria. Se tu hai ipotensione e bradicardia vuol dire che hai un ipertono vagale (ipertono parasimpatico) e questo significa che c'è una patologia del sistema quindi c'è una disautonomia. 4) Se tu hai, con eventi sincopali, la coesistenza di un esame neurologico anormale questo vuol dire che c'è una malattia del SN e non è soltanto una disautonomia ma ci sono per esempio disordini di movimenti di tipo parkinsoniano, ci sono disordini mentali, ci sono disordini della innervazione sensitivo-motoria degli arti e allora potrai pensare a una malattia con disautonomia come per esempio la neuropatia amiloidotica, la neuropatia diabetica oppure potrai pensare quelle malattie che si chiamano atrofie multisistemiche che sono malattie neurodegenerative alcune delle quali vi ho menzionato anch'io quando vi ho parlato delle demenze quindi per esempio la paralisi sopranucleare progressiva che frequentemente si associa ma ce ne sono delle altre che più frequentemente si associano a disautonomia. (mostra la seconda slide a pagina 8) questo è quello che già vi ho detto cioè la diagnosi e certe volte in anamnesi ti trovi che vengono usati farmaci antipertensivi oppure triciclici antidepressivi, fenotiazine, insulina, barbiturici oppure tossici ecc ecc... insomma c'è la possibilità che l'ipotensione ortostatica sia la conseguenza di una terapia mal architettata. Allora di interesse neurologico per la diagnosi differenziale con l'epilessia noi abbiamo la sincope neuromediata che io qui definito come una sindrome dominata dalla vasodilatazione che si sviluppa in associazione con bradicardia relativa o assoluta in quelle posizioni in cui dovresti aver al contrario vasocostrizione ed eventualmente un mantenimento del ritmo cardiaco precedente. La terapia delle sincope neuromediate essenzialmente fisica cioè eventualmente con delle calze elastiche per prevenire l'accumulo del sangue nei piedi e poi con amine simpatico-mimetiche come per esempio l'etilefrina che compensa il deficit dell'ortosimpatico rispetto al parasimpatico.

Vediamo adesso un'altra condizione che invece va messa in diagnosi differenziale con il drop attack. Drop significa goccia cioè ci sono delle persone che improvvisamente ovviamente mentre stanno in piedi o prendono la stazione eretta, si afflosciano come un sacco vuoto senza perdere la coscienza. Quindi perdono il tono e cadono. Dopo qualche secondo si rialzano ricordando perfettamente che cosa è accaduto. È un disturbo che colpisce prevalentemente gli anziani. Viene considerato spesso come un TIA vertebro-basilare ma per me è erroneo perchè la fisiopatologia del drop attack è la perdita di funzione della sostanza reticolare discendente, ritengono che sia del tutto improbabile che tu possa avere un attacco ischemico transitorio inteso come ipoperfusione di un territorio così selettivo ed esclusivo del tronco encefalico che è la sostanza reticolare discendente senza avere altri sintomi e segni. Quindi penso che non sia legato a

questo ma penso piuttosto che sia più probabile che si tratti di un evento legato a una risposta di irritazione del simpatico cervicale nelle persone anziane che soffrono di spondiloartrosi cervicale che si sa che determina una irritazione simpatica e che può regolare in senso di vasocostrizione letti intracranici che irrorano proprio questa regione ponto-bulbare dove è localizzata la sostanza reticolare. Quindi voi potresti dire sì ma allora possiamo considerare che avviene un'ischemia, TIA non significa ischemia in questa maniera cioè la sincope nessuno la chiamerebbe mai TIA, TIA è transitorio come la sincope però non è una sincope, quindi in questo senso sarebbe diverso cioè il drop attack a mio avviso deve trovare un meccanismo analogo a quello della sincope, se a sincope è legata a una disattivazione della sostanza reticolare sia ascendente per cui perdi la coscienza, sia discendente per cui cadi a terra senza postura, il drop attack è più selettivo di così cioè non è legato a una ipotensione sistemica con bradicardia ma a vasocostrizione localizzata al livello ponto-bulbare soltanto nella sostanza reticolare discendente (il prof non dice una cosa importante che sta scritta sulla sua slide ossia che l'assenza di perdita di coscienza nel drop attack può essere l'elemento che ci permette di fare la diagnosi differenziale con la sincope).

Un'altra condizione è l'emicrania basilare. L'emicrania basilare è un'emicrania quindi patologia encefalica in cui tu hai prima una condizione di disfunzione del SNC e poi la comparsa di un dolore e questa disfunzione encefalica ha una sede che può essere variabile, una delle sedi è quella del territorio basilare e allora in questo caso puoi avere una sindrome simil-sincopale. L'emicrania basilare colpisce soprattutto i bambini e le giovani donne che vanno incontro a perdita di coscienza che precede la cefalea che è occipito-nucale e che possono avere disturbi prodromici tipo parestesie della lingua e delle labbra, disturbi del campo visivo con scotomi scintillanti che riguardano ora un emicampo o ora un quadrante o un altro quadrante. L'elemento dirimente se c'è perdita di coscienza è questo del dolore che certamente nelle sincopi non si ha ma anche che queste persone con emicrania basilare in fase intercritica non hanno tutte le caratteristiche di alterazione funzionale del sistema ortosimpatico che invece c'è nella fase intercritica di una persona che soffre di sincopi neuromediate.

Parliamo adesso un pò di emicrania perchè anche l'emicrania come l'epilessia, le sincopi, il drop attack è una patologia critica ed è una patologia critica molto frequente, non è rara. È una patologia che accompagna tutta la vita di molte persone e che tipicamente esordisce nell'infanzia o nella prima adolescenza e poi accompagna una persona per tutta la vita. Non è neanche questa una emergenza cioè è un evento critico ma non è un'emergenza. È autolimitante cioè chi soffre di emicrania sa che l'attacco arriva e poi passerà, anche se non prendi farmaci passerà quindi è benigna. È tipicamente ricorrente, la frequenza di crisi è variabile a seconda delle persone, ci sono persone con una crisi alla settimana, persone con una crisi al mese, persone con una crisi ogni 2-3 mesi. Accompagnata da vari disturbi vegetativi che sono la conseguenza cioè la nausea e ho il vomito così come altri sintomi neurologici come la fotofobia, la sensazione di testa vuota, disturbi visivi, parestesie, vertigini, alterazione dello stato di coscienza, sono tutte possibili in relazione con l'attacco di emicrania. Come fai a fare diagnosi di emicrania in una persona che ha dei disturbi campimetrici? Il fatto che dopo i disturbi campimetrici viene il dolore e come fai a non entrare nel procedimento di emergenza? La storia che tutto questo ha una ricorrenza per cui tu ti tranquillizzi che non è un'emergenza perchè è ricorrente ed autolimitante. È una patologia molto frequente come vi dicevo cioè il 15% delle donne e il 6% degli uomini ne soffrono e raramente le persone che ne soffrono riescono a dire e a identificare il fattore precipitante perchè naturalmente se il fattore precipitante viene identificato in molti casi è eliminabile. Per esempio se è il vino bianco che è uno dei fattori precipitanti comuni, tu non bevi più il vino bianco ma se sono le mestruazioni ovviamente non puoi modificarle. Se è la fame o la mancanza di sonno puoi modificarle cambiando il tuo stile di vita cioè mangiare più spesso ed evitare di raggiungere i livelli di malessere da fame così come dormire sufficientemente, evitare l'abbagliamento con lenti adeguatamente oscure, puoi evitare gli estrogeni se



stavi in terapia per esempio post-menopausale, un pò più difficile evitare gli stress, puoi evitare sicuramente certi profumi. Tutte le persone che soffrono di emicrania riconoscono che ci sono dei fattori allevianti soprattutto il sonno. Sembra curioso ma anche se l'emicrania è accompagnata da un violento dolore alla testa, le persone con emicrania se si mettono al buio, in silenzio, si riescono ad addormentare e il sonno risolve i loro problemi. Quindi il sonno è il fattore alleviante principale. Poi le donne emicraniche durante la gravidanza in genere stanno bene e anche lo stato di euforia fa bene. I triptani sono i farmaci che oggi vengono utilizzati per bloccare l'attacco di emicrania. Noi abbiamo diverse forme cliniche di emicrania che riconosciamo come diverse cioè l'emicrania comune, l'emicrania classica, l'emicrania basilare, la carotidodinia e poi importante è l'emicrania sine dolore. L'emicrania comune è quella senza aura cioè non c'è la fase preliminare prodromica o aura in cui c'è un deficit neurologico come per esempio un deficit campimetrico o il disturbo del linguaggio o una paresi ecc... La classica è quella con aura. La basilare è quella che vi ho detto prima. La carotidodinia è legata ad un dolore che parte dalla carotide perchè è il classico dolore da stato di eccitazione del nucleo trigeminale inferiore. E poi l'emicrania sine dolore che è fortunato chi ce l'ha perchè tu hai l'aura e non ha poi il dolore successivo però crea tutta una serie di diagnosi differenziale con gli attacchi ischemici transitori, come fai a fare la diagnosi differenziale? In base all'età perchè l'età è completamente diversa per la malattia aterosclerotica rispetto all'esordio dell'emicrania, per la ricorrenza senza mai lasciare deficit (ovviamente anche i TIA non lasciano deficit quindi si riferisce agli altri tipi di ictus ischemici), per la ricorrenza cambiano la sintomatologia aurale cosa che negli attacchi ischemici transitori è praticamente impossibile. Quindi è una diagnosi differenziale essenzialmente clinica. Come curiamo l'emicrania? Se una persona ha un attacco emicranico una volta ogni tre mesi la profilassi non va fatta, non ha senso di prendere farmaci tutto l'anno per evitare quattro attacchi di emicrania che di per sè non ti espongono ad alcun rischio, quindi non va fatta ma va fatta la terapia dell'attacco cioè questa (indica i triptani). La profilassi va fatta quando gli attacchi sono ad alta frequenza. Se l'attacco dura 22 giorni e tu ce ne hai uno alla settimana, ti rovina la vita e allora la profilassi va fatta. Quindi bisogna sempre valutare la frequenza degli attacchi prima di decidere se farla e i farmaci utili sono diversi. Vanno dai beta-adrenergici, agli antiepilettici, ai triciclici, ai calcio antagonisti. Io in genere parto con la flunarizina che è un calcio antagonista che fa venire un pò di sonnolenza, da dare prima di andare a letto e una sola compressa al giorno da 10mg spesso è sufficiente per la prevenzione. È la prevenzione più efficace ma non sempre ovviamente basta. La terapia degli attacchi invece prevede l'uso di questi agonisti recettoriali della serotonina che si chiamano triptani che possono essere presi per inalazione nasale oppure per os oppure per via sottocutanea.

Diversa dall'emicrania ma pure critica è la cefalea a grappolo che prende il nome di cluster headache cioè cluster è proprio l'idea dell'insieme degli attacchi cioè tu hai un periodo in cui tu hai cefalea per attacchi però, invece di avere il decorso della crisi emicranica monofase e poi rimettere rapidamente (cioè intende che hai un attacco e poi passa rapidamente e non segue subito un altro attacco. Infatti prima dice che nell'emicrania gli attacchi sono frequenti se ne hai 1 a settimana per un periodo di 22 giorni ad esempio), hai un cluster cioè un insieme di attacchi ognuno dei quali ti dura mezz'ora, un'ora e poi viene seguito da un altro attacco per un periodo di giorni. Questa è una cefalea periorbitaria monolaterale che può essere episodica o cronica, senza aura, è intensa e profonda, in 5 minuti raggiunge il picco di massima gravità, dura come vi dicevo prima da meno di un'ora a un paio di ore e tende a ripresentarsi. Spesso è stagionale cioè tu trovi delle persone che hanno delle stagioni in cui è ricorrente, altre stagioni in cui poi anche senza terapia non c'è dolore. È più frequente nei maschi, si associa a disturbi anche molto importanti ma che sono molto utili per la diagnosi: la lacrimazione; l'arrossamento della congiuntiva, la narice chiusa dal lato del dolore che è monolaterale periorbitario, ptosis palpebrale eventualmente anche con chemosi. Spesso è l'alcool che scatena l'attacco. Il dolore da cluster headache spesso sveglia il malato di notte mentre dorme e questo

certamente è un elemento utile per la diagnosi differenziale con l'emicrania perchè invece l'emicranico per fortuna dorme. La profilassi si fa con il carbonato di litio che è un farmaco che si usa spesso nella terapia della psicosi maniaco depressiva cioè nella prevenzione degli attacchi maniacali e che è un analogo del potassio perciò questo è il suo meccanismo d'azione cioè i canali del potassio non riescono a distinguere tra il litio e il potassio. Ma anche il prednisone può essere utile. Mentre invece la terapia dell'attacco può essere o l'ossigeno terapia molto intensiva 9 litri per minuto oppure triptano sottocute.

Altra crisi è l'amnesia globale transitoria. Questo è un disturbo critico molto interessante. Non è un'emergenza di per sé però può rappresentare un'emergenza per i familiari perchè tu puoi avere una persona assolutamente sana in genere è una persona matura o un anziano che improvvisamente perde la capacità di memorizzazione, riconosce la propria identità ma non è all'altezza per valutare la situazione in cui si trova, si rende conto di non riuscire a memorizzare per cui si agita ed è estremamente preoccupato. Questa è una condizione che rimette spontaneamente in ore e che in genere non recidiva cioè un attacco nella vita. A che cosa è dovuto? Come per l'aura emicranica, l'amnesia globale transitoria che pure da molti viene considerata o come manifestazione epilettica o come TIA ma a mio avviso erroneamente invece come per l'aura emicranica alla base c'è una spreading depression cioè una depressione dell'attività neuronale per cui c'è una relativa perdita di attività dei lobi temporali con disfunzione di quella regione infero-mediale bilateralmente che serve per la memorizzazione e queste persone temporaneamente per ore non riescono a memorizzare più. Dal momento che si rendono conto di non riuscire a memorizzare, queste persone sono estremamente agitate, preoccupate, chiedono continuamente cosa stia succedendo, quali siano le coordinate spazio-temporali. Il loro stato di preoccupazione, di allarme, di consapevolezza di quello che sta accadendo permette di fare la diagnosi clinica di amnesia globale transitoria e di differenziarla da tutte le altre forme di amnesia, noi abbiamo moltissime forme di amnesia, metti per esempio l'amnesia anterograda e retrograda di un traumatizzato, l'amnesia di un alcolista, l'amnesia legata a stati ipossici o ischemici, le amnesie degli psicotici e degli isterici che non ricordano degli eventi. Quindi è soprattutto questa condizione di consapevolezza del difetto mnestico e lo stato di agitazione di conseguenza che ci permette la diagnosi. È una condizione che non va trattata perchè è unica nella vita in genere (90% dei casi), si risolve spontaneamente e quindi tutto quello che bisogna fare è cercare di tranquillizzare queste persone durante la crisi.

Il delirium o stato confusionale acuto naturalmente è un grave disturbo della coscienza, anche della vigilanza però soprattutto della coscienza cioè dei contenuti. Il malato è disorientato, disattento, soporoso perchè appunto c'è anche una compromissione della vigilanza, non è in coma perchè risponde ad alcuni ordini semplici. Lo stato confusionale spesso si accompagna ad agitazione perchè il malato confuso spesso è agitato perchè non si rende conto del suo stato e della condizione dell'ambiente. La diagnosi di delirium è clinica ovviamente ma la diagnosi eziopatogenetica è molto complessa, quindi bisogna avviare in tutti i casi di delirium un protocollo complesso che riguardi l'apparato cardiovascolare, respiratorio, metabolico, da tossici esogeni ed endogeni, infezioni, traumi, epilessia, demenza, abuso di farmaci e droghe, psicosi, tumori, AIDS-demenza ecc.. cioè è un lungo percorso quello che bisogna avviare. E il delirium è un evento critico che richiede un trattamento di emergenza.

Un evento critico con il quale spesso ci si può confrontare è la crisi isterica. La crisi isterica è una grande manifestazione di un malessere psichico. Il malessere psichico dell'isterico è dominato dall'ansia e le manifestazioni neurologiche possono essere le più varie dalla cecità, alla visione a cannocchiale, alla paralisi generalizzata, all'afasia, all'epilessia come manifestazione clinica. La caratteristica è che la manifestazione clinica è sempre grave nella sua apparenza cioè chi è affetto da isteria non ha una manifestazione di lieve compromissione, ma sempre grave compromissione quindi paralisi, convulsioni, cecità ecc... Una

caratteristica che clinicamente è molto utile, è che non c'è perdita di coscienza ma c'è solo restringimento dello stato di coscienza cioè la persona non risponde agli stimoli, non risponde alle domande, è isolata nel suo malessere però è consapevole, è consapevole di star male. E una domanda che tu puoi fare quando la diagnosi deve essere anamnestica è : "durante la crisi in cui non rispondevi alle domande, non rispondevi agli ordini semplici ecc.. sentivi di essere vivo?". La risposta è sì. "Sentivi di star male?" la risposta è sì ma non potevo rispondere, non potevo comunicare. Questo è molto utile, quindi c'è restringimento della coscienza. Il malessere è vero cioè quella persona sta male veramente, non bisogna pensare che sia una simulazione, è la somatizzazione di un malessere vero, grave e quindi bisogna comportarsi di conseguenza. Il compito del neurologo è di saperla differenziare dalla patologia neurologica apparente, quella che viene manifesta e poi essere rassicurante. Io vi devo dire che mi è capitato di risolvere una crisi isterica con la rassicurazione e la suggestione, io sono convinto che prendere a schiaffi la persona in crisi isterica non sia assolutamente necessario, che sia molto più utile probabilmente parlare con calma, rassicurare sul fatto che non è niente che non passerà, che starà meglio, che in realtà può provare a muovere il braccio se lei mima una paralisi di un braccio, di stare tranquilla, di rilassarsi ecc... questo permette l'uscita dalla crisi isterica, quindi non c'è bisogno di prendere a schiaffi chi è in crisi, non c'è bisogno di utilizzare manovre aggressive ma piuttosto rassicuranti e suggestive può aiutarci, è molto utile. Quindi comprensione, rassicurazione e suggestione possono risolvere la crisi ma naturalmente non è poi compito del neurologo affrontare la psicopatologia di base che naturalmente la risoluzione della crisi non permetterà di risolvere. La crisi isterica non è un'emergenza medica, è un'emergenza psichica che se tu non sai gestirla è meglio che ti rivolgi ad un psichiatra ma la persona in corso di crisi isterica non corre rischi neanche di farsi male come invece una persona con epilessia che abbia una convulsione anche meno vistosa, meno grossolana rispetto a quella isterica cioè chi ha una crisi isterica non si fa male.

Un altro evento critico è la nevralgia trigeminale. La nevralgia trigeminale è rappresentata da parossismi di dolore. Infatti i francesi lo chiamano Tic Douloureux (pronuncia tic doloroz) perchè è un improvviso violentissimo lancinante dolore nel territorio ovviamente del genere trigemino , in genere nell'ambito di una sola branca e sempre monolateralmente. Le branche più interessante sono la seconda o la terza quindi la mascellare o la mandibolare. Questo dolore violentissimo è di brevissima durata, dura secondi però tende a recidivare, è ricorrente. È precipitabile perchè se si stimola anche soltanto con un lievissimo tocco, quello che può essere certe volte anche soltanto bello come l'aria che spira sulla regione interessante dalla nevralgia oppure per esempio la stimolazione all'interno del cavo orale che può essere determinata dal parlare cioè dalla lingua che si muove nel cavo orale oppure dal mangiare può innescare il dolore. Quindi è precipitabile perchè ci sono delle zone che si chiamano trigger zone o zone grilletto il cui tocco precipita e la partenza del tic douloureux. La nevralgia trigeminale può essere idiopatica o sintomatica. In genere viene abusata la diagnosi di idiopatica rispetto invece a quella sintomatica. In linea di massima qual è il criterio di base che io uso? L'età. Sostanzialmente non esiste una nevralgia trigeminale idiopatica giovanile, è una patologia senile. Quindi se una persona di 20 anni ha tic douloureux puoi dare per scontato che è sintomatico. È sintomatico di cosa? A 20 anni è probabilmente sintomatica di una sclerosi multipla tra le patologie neurologiche perchè ovviamente tu puoi avere un dolore trigeminale anche di origine odontostomatologica oppure di origine di otorinolaringoiatra ma di origine neurologica la sintomaticità a 20 anni in genere è per sclerosi multipla, si può presentare così. Ma naturalmente tu puoi avere molte altre patologie da cui possa derivare una nevralgia trigeminale sintomatica. Il criterio dell'età è molto importante. Se è idiopatica la nevralgia trigeminale, l'esame neurologico deve essere negativo cioè tu al massimo troverai anche una lievissima carezza può innescare il dolore, puoi trovare allodinia come in tutti i dolori neuropatici ma non troverai mai un deficit della sensibilità cioè un disturbo negativo della sensibilità, cioè un'ipoestesia. Mentre invece in genere l'esame neurologico nella nevralgia sintomatica è

positivo. Pensate che queste persone anziane che soffrono di nevralgia trigeminale non solo tendono a star zitte per non innescare il dolore, non solo tendono a non mangiare oppure tendono ad alimentarsi con diete liquide pur di non dover masticare e quindi stimolare il cavo orale ma spesso tendono anche a non mettere mai la faccia sul cuscino dal lato della nevralgia. Che cosa si può fare? Per fortuna ci sono farmaci utili per bloccare il dolore e sono essenzialmente gli antiepilettici. Quali? Il pregabalin è uno, la carbamazepina è il più classico ed è quello che io utilizzo per primo. Poi esiste la diatermocoagulazione nella branca trigeminale coinvolta cioè si tratta di un elettrodo riscaldante che viene infilato fino al ganglio di Gasser e che andando incontro a riscaldamento, cuoce le fibre nervose (perciò diatermocoagulazione cioè coagula) però la temperatura alla quale coagulano le proteine, si cuociono le proteine delle fibre nervose della sensibilità dolorifica cioè A-delta e C non cuociono tutte le altre fibre nervose per cui tu puoi perdere la sensibilità dolorifica ma non perdi la sensibilità tattile, la sensibilità propriocettiva ecc... quindi non vai incontro ad un'anestesia completa. Questa ovviamente non è una terapia di prima scelta ma è una terapia di seconda scelta quando la farmaco terapia è fallita. Si possono anche fare alcolizzazioni con il glicerolo nel ganglio di Gasser oppure quando ci sia evidenza che lo stimolo per la nevralgia trigeminale è una compressione vascolare sulla radice quindi intracranica si può fare questa decompressione microvascolare della radice.

Emergenze neurologiche:

Prima di tutto quali sono le sindromi neurologiche che richiedono emergenza e perchè.

La cefalea gravativa perchè la cefalea gravativa è tipica dell'ipertensione endocranica. Oppure trafittiva, Oppure pulsante che è tipica delle malformazioni vascolari. Ma non basta che sia gravativa, trafittiva ecc... ma deve essere anche intensa come nessuna sofferta in precedenza e allora è un'emergenza perchè se è pulsante, grave ma non senza precedenza anzi con tantissimi precedenti e allora non è un'emergenza perchè è verosimilmente un'emicrania o una cefalea a grappolo ma non è una emergenza, è la ricorrenza di una crisi che si sa che non richiede emergenza. Quindi deve essere intensa come nessuna sofferta in precedente. Naturalmente se è così non bisogna solo pensare alla possibilità di una ipertensione endocranica perchè una cefalea trafittiva, intensa come nessuna precedente può essere un'emorragia subaracnoidea. Quindi è proprio il criterio cioè tu non sai ora che cosa c'è dietro quella cefalea ma se uno di noi improvvisamente incomincia ad avere una cefalea grave come nessuna che ha avuto in precedenza, deve correre in ospedale perchè può essere una cosa grave.

Disturbi acuti non ricorrenti dello stato di coscienza sia transitori che non. Se una persona ha ricorrenti disturbi della coscienza può essere una persona affetta da epilessia, può essere una persona affetta da sincope ma la ricorrenza elimina la necessità di un'emergenza mentre invece se non è ricorrente e allora disturbi dello stato di coscienza sono un'emergenza anche se dopo per esempio 5 minuti ha recuperato la coscienza cioè la transitorietà se non è una ricorrenza non esclude la necessità di un protocollo di emergenza. Bisogna capire com'è che la persona ha avuto la perdita di coscienza perchè ovviamente può avere tutta una serie di patologie come patologie vascolari, raccolte di sangue all'interno del cranio, una prima crisi epilettica con perdita di coscienza dalla sintomatica di un tumore o un'altra patologia.

L'amaurosi acuta completa cioè la perdita di un visus acuta monoculare è un'emergenza perchè può essere un attacco ischemico in territorio carotideo per cui rientra tra i deficit neurologici focali e quindi richiede lo stesso protocollo dei deficit neurologici focali ad esordio acuto.

La stessa cosa per l'amnesia acuta. Qui ci sono due motivi per l'emergenza. Uno è che se una persona ha anche un'amnesia globale transitoria, prima di tutto quando ce l'ha tu non lo sai che è transitoria ma poi

l'altra volta vi ho detto di quanto è allarmante per chi ce l'ha l'amnesia globale transitoria cioè queste persone sono terribilmente agitate e allora l'emergenza può anche rappresentare soltanto una protezione data dall'emergenza, non lo puoi lasciare completamente a se stesso, uno perchè non sai dopo quanto tempo passerà e due perchè devi proteggerlo, assicurarlo, tranquillizzarlo, chiamare qualche parente, qualche persona che conosce che rispetto alla quale questa persona possa ritrovare una sicurezza. Ma poi anche perchè le amnesie acute possono legate ad altre patologie. Tu puoi avere per esempio un'amnesia acuta in un alcolista, in uno stato di intossicazione acuta che naturalmente è uno stato che richiede un trattamento di emergenza. Puoi avere come secondo infarto in territorio di cerebrale posteriore un'amnesia acuta, metti una persona che ha tromboembolia basilare che ha avuto un primo infarto nel territorio della cerebrale posteriore cioè quindi un infarto della superficie infero-mediale del lobo temporale quindi della corteccia necessaria per memorizzare e poi fa un secondo infarto controlaterale, ha una perdita della memoria e questa perdita della memoria può avvenire acutamente e richiede lo stesso trattamento di deficit neurologici focali ad esordio acuto.

Le sindromi dolorose gravi che richiedono un trattamento di emergenza soprattutto per la necessità di applicare una terapia analgesica. Le sindromi dolore gravi sono insopportabili quindi è assolutamente indispensabile procedere al trattamento analgesico di queste persone costi quel che costi, con i farmaci a cui risponderà ma bisogna togliere quel dolore. Naturalmente quando io dico emergenza non richiede necessariamente l'ospedalizzazione, un medico esperto può anche riuscire ad affrontare immediatamente le emergenze che non richiedono una diagnostica strumentale di laboratorio perchè per forza si fa in ospedale oppure che non richiedono una terapia intensiva o in rianimazione ma per le patologie che richiedono un intervento di emergenza cioè immediato ma non richiedono nè diagnostica di laboratorio nè fanno correre rischi di insufficienza respiratoria o cardiocircolatoria, tu puoi anche trattarla sul posto però devi andare subito non puoi dire a una persona che ha un dolore violento che ci vediamo domani ma devi andare subito.

Una prima crisi epilettica. Perchè? Perchè quando hai una crisi epilettica tu non puoi dire che quello è un epilettico. Quindi ti devi chiedere che cosa c'è dietro questa prima crisi epilettica? E allora il trattamento di emergenza è soprattutto diagnostico in questo caso. Oppure quando c'è uno stato di male cioè crisi subentranti una dopo l'altra cioè quella persona non si è ancora ripresa dalla precedente crisi e già ne ha un'altra e così via e in questo caso si tratta di epilettici perchè sono gli epilettici che possono andare in contro allo stato di male epilettico e in questo caso non è diagnostico ma è soprattutto terapeutico il ricovero di emergenza. E qui serve il ricovero perchè uno stato di male epilettico richiede un trattamento intensivo con farmaci che possono essere deprimenti respiratori e quindi a casa quella persona tu la puoi mandare in insufficienza respiratoria e la puoi perdere.

I deficit neurologici focali ad esordio acuto. Questa è un'emergenza soprattutto vascolare. Quando abbiamo parlato della malattia cerebro-vascolare ischemica abbiamo parlato sufficientemente di quanto richiede un'emergenza. In genere il deficit neurologico focale ad esordio acuto è quello che noi chiamiamo ictus e c'è subito da vedere che cosa c'è dietro: un'ischemia; un'emorragia; un tumore con una presentazione ictale o un'altra malattia con presentazione ictale. E prima di aver scoperto che cosa c'è dietro, non dobbiamo fare nessuna terapia patogenetica ma soltanto sostegno delle funzioni vitali.

I deficit di forza degli arti ad esordio acuto/subacuto. Se improvvisamente o quasi improvvisamente nel giro di minuti o di qualche ora, le mie gambe si paralizzano e la debolezza è cominciata dai piedi e poi progredisce, questo ti fa pensare che si possa trattare di una malattia infiammatorie dei nervi periferici, delle radici nervose e che progredendo verso l'alto, in senso caudo-craniale tu possa arrivare a

un'insufficienza ventilatoria che richiede addirittura rianimazione quindi ventilazione assistita. Tutto motivi per cui devi procedere con emergenza. Questa stessa persona può andare incontro a disturbi della deglutizione per cui può anche andare incontro a polmonite ab ingestis se tu gli dai dell'acqua o delle compresse da ingoiare e questo naturalmente diventa una grave complicazione che si può verificare.

Insufficienza ventilatoria o comunque respiratoria. L'insufficienza respiratoria è un'emergenza, se tu non ce la fai a respirare sei dispnoico, tu cominci ad avere cianosi, è ovvio che è un'emergenza e naturalmente vi farò vedere quali sono tutte le possibili patologie che possono accompagnarsi a insufficienza respiratoria e/o ventilatoria.

Le contratture muscolari persistenti cioè queste condizioni di contrazione muscolare che durano per ore anche non ancora con rabdomiolisi cioè quello che in laboratorio si misura con CPK sierico cioè che si accompagna alla progressiva iperCPKemia da rabdomiolisi perchè questo (si riferisce alla contrattura) può essere la manifestazione clinica di un'ipertermia maligna che è una malattia mortale che richiede un pronto intervento con un farmaco che si chiama Dantrolene e che soltanto in ospedale può essere iniettato. Quindi è una condizione che prima di dare questa ipertermia che non è una febbre ma è un'ipertermia da eccessivo lavoro muscolare, in cui bisogna correre in ospedale.

La disfagia grave cioè l'incapacità di deglutire liquidi e solidi compresa la proprio saliva cioè le proprie secrezioni è una condizione relativamente frequente in molte patologie del SN e dell'apparato neuromuscolare ed è quella che predispone al soffocamento da una parte e se non c'è soffocamento alla aspirazione e quindi alla broncopolmonite ab ingestis.

Gravi e persistenti disturbi del sonno nel senso di insonnia persistente o invece sonnolenza persistente cioè ipersonnia di lunga durata anche sono delle emergenze perchè l'insonnia persistente può essere la manifestazione di una encefalopatia prionica mentre l'eccessiva sonnolenza può manifestarsi in persone che hanno encefaliti virali e quindi bisogna capire che cosa c'è sotto questo disordine del sonno. Oppure anche per intossicazione perchè se tu hai una persona che continua a dormire e tu lo svegli ma poi si riaddormenta, verosimilmente una delle possibilità è data dall'ingestione di quantità eccessiva di farmaci ipnotici.

Bene se queste sono le sindromi che richiedono un protocollo di emergenza, quali sono le patologie che più frequentemente vengono diagnosticate analizzando i meccanismi di queste sindromi? Sono:

l'ictus cerebri ischemico o emorragico

l'emorragia subaracnoidea

l'ipertermia maligna che è una condizione rara ma comunque può essere la patologia diagnosticata

le paralisi periodiche diskaliemiche che possono anch'esse essere responsabili di quella debolezza improvvisa degli arti di cui avevamo parlato e io vi ho detto che può essere una manifestazione di una poliradicolonevrite, l'unica cosa è che tu però non lo puoi sapere all'inizio. Mentre le paralisi periodiche diskaliemiche non portano mai ad insufficienza ventilatoria invece la poliradicolonevrite può portare a insufficienza respiratoria per cui la paralisi periodica diskaliemica può anche non essere tratta come un'emergenza perchè non porta a rischio di morire se non c'è un respiratore a disposizione, soltanto che tu non lo sai e allora bisogna prima diagnosticare. Poi perchè le diskaliemie possono essere di vario grado cioè possono anche raggiungere dei livelli in senso ipokaliemico, in senso iperkaliemico da interferire con il ritmo cardiaco

I traumi: naturalmente molte di quelle condizioni come deficit neurologici focali, disturbi della memoria, disturbi della coscienza possono essere legati a traumi

le encefalopatie dismetaboliche o tossiche: frequentemente i disturbi della coscienza sono legate ad encefalopatie dismetaboliche e tossiche. E anche i disturbi della memoria, i disturbi dell'attenzione possono avere encefalopatie dismetaboliche o tossiche sottostanti e non soltanto epatiche, renali, iperglicemiche o ipoglicemiche ecc... ma anche tossiche da tossici voluttuari (voluttuari significa che sono sostanze che vengono prese perchè risultato piacevoli, gradevoli come ad esempio l'alcool, il fumo) che possono determinare gravi disturbi della coscienza, della memoria, l'esordio acuto ecc...

Poi le poliradicolonevriti subacute per i disturbi della forza

La miastenia gravis è una condizione che può trovarsi nel malato che abbia o disfagia che è frequente nella miastenia gravis o insufficienza ventilatoria che anche è frequente nella miastenia gravis

Tumori del sistema nervoso perchè possono dare naturalmente crisi epilettiche e per questo una prima crisi epilettica è una delle cause di emergenza oppure possono dare deficit neurologici focali ad esordio acuto perchè la presentazione icatale di un tumore può portare a deficit neurologici focali acuti oppure una cefalea gravativa intensa come nessuna precedente. Quindi i tumori si possono trovare dietro molte sindromi di genere diverso.

Il delirium tremens ed altre sindromi da astinenza: gravi disturbi della vigilanza e della coscienza tu li puoi trovare in chi è tossicodipendente in fase di astinenza. Mettete il caso che un alcolista cronico che ha un incidente stradale, viene ricoverato e in ospedale naturalmente non si dà da bere alcool quindi va in crisi di astinenza e casomai muore con il delirium tremens e non per il trauma subito oppure cosa più frequente un tossicodipendente da droghe come eroina che viene arrestato, va in carcere e lì non gli danno droghe e può andare in crisi di astinenza che può essere più grave sul piano della salute rispetto al suo stato. Quindi tu puoi avere emergenze legate all'astinenza del tutto involontaria però devi pensarci.

Neuropatie associate a dolori nevralgici. Questa è un'altra condizione che tu puoi avere cioè tu puoi avere un dolore nevralgico che può essere da nevralgia trigeminale o un dolore in altra sede come la rizopatia da compressione e nei dolori lancinanti di tipo neuropatico, tu frequentemente trovi che c'è una neuropatia.

E poi un altro gruppo di patologie che puoi trovare in caso di emergenza sono le infezioni del SN o delle meningi ad esordio acuto/subacuto quindi encefaliti o meningiti che ti possono dare tutta una serie dei disturbi che abbiamo analizzato, dalla cefalea alle crisi epilettiche, ai deficit neurologici focali, ai disturbi della coscienza ecc...

Un panorama sulle encefalopatie dismetaboliche, da tossici endogeni e carenziali che abbiamo visto poter essere una delle patologie diagnosticate in emergenza. Quando noi abbiamo uno stato soporoso, un disturbo della vigilanza e diagnostichiamo una di queste condizioni naturalmente la terapia è essenzialmente eziopatogenetica per cui dovremmo a seconda della diagnosi che abbiamo fatto intervenire con una terapia adeguata: nell'epatica eviteremo le benzodiazepine prima di tutto, faremo una terapia che riduca il più rapidamente possibile l'ammoniemia, questo è quello che faremo; nella renale faremo la dialisi ecc ecc; nell'ipercapnica daremo ossigeno. Insomma è una gran fortuna trovare il dismetabolismo o l'encefalopatia da tossico endogeno in una sindrome neurologica acuta perchè in linea di massima correggendo il dismetabolismo o allontanando il tossico tu risolvi bene la questione però se questa

diagnostica è facile perchè bastano le analisi di laboratorio per fare questa diagnosi ma ci devi pensare perchè se non ci pensi non la fai. In quelle carenziali naturalmente devi dare le vitamine verso le quali c'è carenza. E se ci sono invece encefalopatie da tossici esogeni e medicinali la terapia è l'allontanamento dal tossico, naturalmente tenendo presente che ci sono alcuni tossici esogeni voluttuari come vi dicevo prima rispetto ai quali l'allontanamento deve essere effettuato però deve essere effettuato con gradualità cioè c'è bisogno dello svezzamento cioè l'alcolista cronico deve essere svezzato dall'alcool, tu non gli puoi togliere l'alcool improvvisamente altrimenti gli fai più male che bene. Per i medicinali anche ci può essere una dipendenza, una dipendenza dai farmaci antiepilettici come l'acido valproico, una dipendenza dalle benzodiazepine, una dipendenza dai barbiturici, una dipendenza anche dalla L-DOPA per i parkinsoniani (ci sono dei parkinsoniani, che io sicuramente ho conosciuto più di voi, che vanno incontro a delle sindromi gravissime perchè qualcuno per qualche motivo come ad esempio una terapia antibiotica per una polmonite fa sospendere la L-DOPA e queste persone vanno incontro ad un stato ipertonico rigido molto simile all'ipertermia maligna). Quindi bisogna anche per i farmaci, a seconda del farmaco responsabile dell'encefalopatia, bisogna vedere se c'è bisogno di svezzamento.

L'alcolista richiede di essere trattato a seconda che ci si trovi di fronte all'intossicazione acuta o a sindrome da astinenza. Se è un'intossicazione acuta con la cura dei parametri vitali, dei dismetabolismi e con l'uso dei neurolettici ed eventualmente anche degli antiepilettici. Nella sindrome da astinenza bisogna invece correggere tutte le disfunzioni e i dismetabolismi in particolare quelli idroelettrolitici che sono molto frequenti nel delirium tremens, poi l'uso di vitamine del complesso B e poi sia i neurolettici che gli antiepilettici perchè il delirium tremens è caratterizzato da uno stato di gravissima agitazione associato con allucinazioni, con crisi epilettiche ma poi da una gravissima depressione di tutte le funzioni nervose.

Di fronte a un'emergenza noi come ci dobbiamo comportare?

Prima di tutto dobbiamo identificare la sindrome di emergenza cioè che cos'è: un'amnesia; un'emiparesi; uno stato confusionale; una crisi epilettica. Cioè dobbiamo dire che sindrome ha (quindi prima fase). Poi dobbiamo supportare, sostenere le funzioni vitali che naturalmente sono compromesse quindi la funzione cardiorespiratoria, i vari metabolismi e fare una terapia sintomatica se la persona è agitata daremo dei farmaci sedativi, se una persona presenta un dolore faremo una terapia analgesica ecc ecc (quindi seconda fase). Dopo questa seconda fase dobbiamo metterci alla ricerca del meccanismo eziopatogenetico (quindi terza fase) e in rapporto all'eziopatogenesi dobbiamo instaurare se possibile la terapia eziopatogenetica e il supporto riabilitativo (quindi quarta fase). Le domande a cui dobbiamo rispondere di fronte a un'emergenza sono queste:

I sintomi neurologici sono focali o non focali? Sono di tipo deficitario o di tipo irritativo cioè sono perdita di funzioni o invece iperfunzioni o disfunzioni (come le parestesie, crisi epilettiche e dolori ecc..)? Come sono comparsi i sintomi focali, improvvisamente? I sintomi focali erano al massimo di gravità quando sono comparsi oppure hanno avuto un carattere progressivo? Qual è la parte del SNC o del SNP o dell'apparato neuromuscolare interessato dalla patologia? Questo riflette molto da vicino quello che è il metodo neurologico però ovviamente fatto in modo molto più rapido. Sono presenti fattori predisponenti e/o scatenanti l'evento acuto? Ci sono stati precedenti eventi analoghi nella storia del paziente e qual è stata la loro eventuale evoluzione (questa domanda è quella che ti fa prevedere quale sarà l'evoluzione dell'evento che tu stai gestendo)? Da quali patologie note è affetto il paziente? Quali sono stati i fattori di accompagnamento dell'evento acuto? Tutte queste sono informazioni estremamente importanti ma che certe volte il malato non ti può dare perchè ha un disturbo della coscienza, di funzioni cognitive che gli impediscono di dare e allora in quel caso ovviamente il compito è reso molto più difficile.



(Il prof inizia a parlare delle emergenze in modo separato)

Se una diagnosi mi viene di ictus cerebri completato cioè quello caratterizzato da un deficit neurologico ad esordio improvviso e allora poichè non è possibile conoscere già all'esordio l'evoluzione di un evento ischemico o emorragico in fase iperacuta tutti i pazienti vanno considerati emergenze neurologiche in prognosi riservata, io non so come finirà. Evidentemente giustificata anche dai tassi di mortalità perchè dopo un primo ictus il 12% delle persone muore a 1 settimana, il 19% a 1 mese, il 31% a 1 anno quindi la mortalità è elevata. L'ictus emorragico che è molto meno frequente dell'ictus ischemico, il rapporto è di 4 a 1 però presenta un rischio di morte più elevato dell'ictus ischemico. Quindi noi dobbiamo procedere subito nella diagnostica di cui vi ho parlato in una lezione precedente ma nel frattempo bisogna provvedere a eseguire tutte queste cose cioè mantenere pervie le vie aeree, monitorare l'attività cardiaca e trattare precocemente eventuali infarti del miocardio e aritmie, ottimizzare la pressione arteriosa, provvedere in caso di disturbi della deglutizione, trattare un'eventuale ipertermia perchè rende la prognosi più grave nell'ictus, fornire un corretto apporto idrosalino e calorico, valutare la funzionalità renale, controllare la glicemia perchè l'iperglicemia come l'ipertermia aggrava la prognosi dell'ictus, e poi assistere le funzioni sfinteriche. Voi vi ricordate la terapia dell'ictus ischemico, inutile che ve lo ridico. La terapia dell'ictus emorragico probabilmente ve l'avranno detto i neurochirurghi, bisogna correggere se c'è un'anomalia della coagulazione, usare farmaci antifibrinolitici cioè per prevenire che il coagulo di fibrina possa sciogliersi e poi parlare con il chirurgo per sapere se il caso di intervenire sull'emorragia.

Una delle possibili emergenze è rappresentata dall'emorragia subaracnoidea che è una patologia grave di cui vi hanno sicuramente parlato i neurochirurghi. Può avere un'eziologia multipla, non necessariamente aneurismi cerebrali ma può essere causata da traumi, da malformazioni artero-venose, da neoplasie, da coagulopatie, da vasculiti. Ma la cosa importante per me è che voi sappiate quando si deve sospettare un'emorragia subaracnoidea cioè quando di fronte a una cefalea improvvisa, grave e inspiegata dovete subito pensare alla possibilità che si tratti di un'emorragia subaracnoidea e non appena avete questo sospetto dovete provvedere a far fare una TC del cranio. Se la TC è positiva per la presenza di sangue negli spazi subaracnoidei, la diagnosi di emorragia subaracnoidea è fatta e bisogna adesso fare la ricerca della causa dell'emorragia subaracnoidea. Se invece non è positiva la TC, non fa vedere sangue e allora bisogna procedere alla rachicentesi. La puntura lombare vi permetterà di vedere che il liquor è ematico. Una volta che la diagnosi è fatta e allora l'angiografia digitale meglio o un'angio-risonanza con mezzo di contrasto deve essere fatta per ricercare la possibile causa trattabile di emorragia subaracnoidea come per esempio un aneurisma. I sintomi e i segni sono: la cefalea; la rigidità nucale che è quella che valuterete voi; la presenza di vomito, fotofobia, letargia; la perdita di coscienza che può essere di breve durata o permanente si può andare in contro a coma apallico ve ne ho parlato tra i disturbi della vigilanza, a stato vegetativo (nell'altra sbob il prof dice che lo stato vegetativo è il coma apallico), a morte cerebrale ma anche a sindrome locked-in di cui pure vi ho parlato; si possono avere conseguenze più gravi di tipo ischemico che dell'emorragia in quanto la presenza di sangue nello spazio subaracnoideo è un fattore di irritazione quindi vasospasmo per l'arteria che porta l'aneurisma che si è fissurato e quindi tu hai vasospasmo che produce un infarto e questa è una possibile, gravissima complicazione; naturalmente si possono avere convulsioni. Ma seguite soprattutto il dolore perchè io ho visto diversi casi di emorragia subaracnoidea che non avevano nè disturbi della coscienza, che non avevano una vera rigidità nucale, che non avevano deficit neurologici focali, avevano esclusivamente avuto un dolore improvviso non precedentemente ricordato cioè senza ricorrenza e come nessuno sofferto in precedenza. Naturalmente dopo un'emorragia subaracnoidea la pressione arteriosa va monitorata e controllata sul basso, mentre nell'ischemico guai a buttar giù la pressione perchè l'ischemia si aggrava invece nell'emorragico la pressione va portata in giù perchè l'ipertensione può favorire il risanguinamento. Prima dell'intervento se si farà, la terapia può essere con

anticonvulsivanti, nimodipina (la nimodipina serve per prevenire il vasospasmo e quindi l'infarto secondario ad emorragia), poi corticosteroidi e antipertensivi, a seconda della necessità.

Abbiamo visto che la paralisi respiratoria è una delle emergenze e abbiamo tutta una serie di malattie che possono comportare paralisi respiratoria acuta. Malattie vascolari se interessano il tronco encefalico essenzialmente il bulbo, malattie infettive, malattie infiammatorie, malattie neoplastiche quindi tutte possono provocare insufficienza respiratoria attraverso il danneggiamento del centro respiratorio bulbare o delle sue connessioni. Questa è una condizione che richiede l'intervento del rianimatore e la respirazione assistita o automatica a seconda della gravità. Naturalmente come e quando (si riferisce alla respirazione). Quando in acuto tu non puoi escludere che la prognosi sarà favorevole e che quindi quella persona riconquisterà la capacità di respirare autonomamente poi successivamente si vedrà. Ovviamente tu puoi avere anche paralisi respiratoria per traumi, intossicazioni, dismetabolismi, abuso di farmaci sedativi e in questi casi anche tu farai il sostegno della respirazione con la respirazione assistita o automatica e poi cerchi la causa e poi capisci dalla causa se è recuperabile o non è recuperabile.

Ma puoi avere anche insufficienza ventilatoria, questo è il caso di patologia neuro-muscolare. Neuropatie, malattie della giunzione neuro-muscolare e miopatie possono comportare una progressiva perdita di funzione dei muscoli respiratori principali e accessori e quindi determinare una sindrome di questo tipo. Qui il problema è diverso perchè se è una poliganglioradicolonevrite tipo Guillain-Barrè che è una patologia benigna e allora ovviamente non c'è dubbio che conviene di tenere in respirazione assistita o automatica il malato che poi riprenderà la funzione dei nervi ma se invece è la fase finale di una neuropatia progressiva e incurabile oppure di una distrofia muscolare progressiva e incurabile lì bisogna astenersi dall'indicare la necessità di ventilazione assistita o automatica e sentire qual è la volontà del malato.

Lo stato di male epilettico è un'emergenza terapeutica, questo di tipo tonico-clonico è il più grave ma non è il più frequente. Il quadro clinico è quello che vi ho detto cioè le crisi sono subentranti poi l'attività motoria convulsiva si modifica, prima diviene continua poi si riduce via via fino a cessare del tutto. E questa non è una remissione della patologia, è l'aggravamento della patologia, bisogna prevenire di arrivare alla cessazione spontanea delle clonie. La prognosi in questa fase è sfavorevole. Quindi bisogna intervenire il più rapidamente possibile per prevenire le varie complicanze dello stato di male. Complicanze centrali: cioè danno cerebrale ipossico-metabolico; danno cerebrale indotto dalle convulsioni; edema cerebrale con ipertensione endocranica; emorragie e infarti cerebrali; trombosi dei seni venosi. Complicanze cardiovascolari, respiratorie e autonome: disturbi della pressione arteriosa; insufficienza cardiaca; aritmie; arresto cardiaco; shock cardiogeno. Complicanze metaboliche: disidratazione; insufficienza renale acuta; insufficienza epatica acuta; Altre complicanze: coagulazione intravascolare disseminata; insufficienza multiorgano; rhabdmiolisi. Insomma sono tutte complicanze specifiche e molto gravi quindi lo stato di male epilettico nella fase di crisi subentranti appena la diagnosticata richiede un trattamento. Bene ci sono delle misure generali che sono più o meno sempre le stesse (non legge la slide). Nello stato di male iniziale si usano le benzodiazepine endovenose per flebolisi servendosi di una pompa peristaltica perchè la possibilità che determini un'insufficienza respiratoria esiste sia con il diazepam che con il lorazepam e quindi tu devi poter misurare esattamente quanto farmaco dai per minuto o per ora o per quello che vuoi e anche aumentare il flusso se le crisi continuano e incominciare a ridurre quando le crisi si interrompono e poi progressivamente ridurre ma con calma perchè le crisi possono sempre riprendere. Quindi flebolisi con benzodiazepine anche diverse. Quando è conclamato i farmaci che si possono usare sono la fenitoina endovena che però è difficile a trovare in Italia e il fenobarbital endovena 10mg/kg che è una grande dose perchè significa che una persona di 70 chili dovrà avere 700mg di fenobarbitale endovena è una bella dose questo per dire che bisogna intervenire con molte energie. Naturalmente voi sarete più tranquilli se

lavorate in un reparto in cui se nel caso va in insufficienza respiratoria c'è la possibilità di intubarlo. Nel caso di stato di male refrattario si fa l'anestesia generale cioè proprio questo in un reparto di rianimazione dove si mette in anestesia generale con fenobarbital. E c'è stato nella clinica un solo caso di far tornare refrattario in cui anche l'anestesia con fenobarbital non interrompeva le crisi ed era ipocalcémico. Quindi ricordatevi di controllare bene la calcemia di una persona in stato di male epilettico cioè in quel caso la correzione dell'ipocalcemia fu risolutiva per lo stato di male.

L'ipertensione endocranica è una condizione di emergenza. Il sospetto lo sapevo quando lo dovette avere. La TC è un'indagine decisiva per fare diagnosi di ipertensione endocranica. Ricordatevi che se c'è persone endocranica anche in una meningite è pericoloso fare la rachicentesi. Quindi sempre prima la TC e poi la rachicentesi quando si sospetta che ci possa essere ipertensione endocranica in corso. Le cause penso che ne abbiamo parlato possono essere diverse dai traumi, alla patologia cerebro-vascolare, all'idrocefalo, ai tumori, alle infezioni del SN, encefalopatie metaboliche, stato di male epilettico. Cioè i meccanismi possono essere diversi la presenza di una massa, l'interruzione della circolazione liquorale o il rigonfiamento del cervello cioè l'edema, questi sono i meccanismi generali principali e naturalmente diverse sono le patologie che possono determinarla. Il trattamento va gestito con i neurochirurghi e può essere nel caso dei tumori il desametasone più o meno la chirurgia, nel caso di ascessi l'aspirazione o l'escissione, nel caso di idrocefalo la derivazione.