

SECONDA UNIVERSITA' DEGLI
STUDI DI NAPOLI
I CLINICA NEUROLOGICA

Direttore: prof. R. Cotrufo

**Emergenze neurologiche ed
eventi critici non epilettici
2009**

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
- Disfagia grave
- Gravi e persistenti disturbi del sonno

Patologie più frequentemente diagnosticate in emergenza

- Ictus cerebri ischemico o emorragico
- Emorragia subaracnoidea
- Iperensione endocranica
- Ipertermia maligna
- Paralisi periodiche diskaliemiche
- Traumi encefalo-midollari
- Comi dismetabolici o tossici
- 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...)

Inquadramento sindromico
del tipo di emergenza



Supporto delle funzioni vitali, se necessario, e terapia
sintomatica

ricerca del meccanismo eziopatogenetico

Terapia eziopatogenetica e supporto riabilitativo

Valutazione neurologica di un paziente in emergenza

I sintomi neurologici sono focali o non focali?

I sintomi neurologici sono di tipo deficitario (ad es. perdita di una funzione) o di tipo irritativo (ad es. parestesie, crisi epilettiche, dolori...)

La comparsa dei sintomi focali è stata improvvisa?

I sintomi focali erano al massimo quando sono comparsi (ad es. insorti nel giro di minuti o di ore) oppure hanno avuto carattere progressivo (ad es. hanno subito un'evoluzione nel corso di ore o di giorni)?

... e ancora...

Quale parte del SN centrale e/o periferico e/o dell'apparato neuromuscolare è stata interessata dalla patologia (con danno anatomico o solo funzionale)

%

Sono presenti fattori predisponenti e/o scatenanti l'evento acuto?

Sono presenti precedenti eventi analoghi nella storia del paziente e quale è stata la loro eventuale evoluzione?

Da quali patologie note è affetto il paziente?

Quali sono stati i fattori di accompagnamento dell'evento acuto?

ICTUS CEREBRI COMPLETATO(sec. OMS)

Sindrome clinica caratterizzata da sintomi che si sviluppano rapidamente e/o da segni di danno focale, a volte anche globale (nei pz in coma) delle funzioni cerebrali, della durata di oltre 24 h o che portano a morte senza un'apparente causa che sia diversa da quella di origine vascolare

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

Poiché non è possibile conoscere già all'esordio l'evoluzione di un evento ischemico o emorragico, tutti i pz vanno considerati in prognosi riservata nella fase iperacuta di un ictus

Distinguere tra ictus ischemico ed emorragico è importante in termini di gestione, prognosi e prevenzione secondaria: in tal senso è necessario eseguire una **TC cranio** che permetterà di distinguere una lesione emorragica (iperdensa) da una ischemica (generalmente ipodensa) e dalla presentazione ictale di altre patologie (in particolare neoplasie)

Nello stadio iperacuto di un ictus ischemico la TC può non evidenziare la tipica ipodensità, gli infarti sono più facilmente visibili alla TC dopo alcuni giorni

Fondamentale è il ruolo del neurologo di stabilire insieme con il neuroradiologo la correlazione clinico-radiologica di fronte ad una TC che mostri un evento vascolare

La terapia dell'ictus in fase iperacuta prevede:

Assistenza intensiva delle funzioni vitali

- Mantenere pervie le vie aeree
- Monitorare l'attività cardiaca e trattare precocemente eventuali infarti del miocardio o aritmie
- Ottimizzare la pressione arteriosa
- Provvedere in presenza di disturbi della deglutizione
- Trattare un'eventuale ipertermia
- Fornire un corretto apporto idrosalino e calorico
- Valutare la funzionalità renale
- Controllare la glicemia
- Assistere le funzioni sfinteriche

Trattamento dell'ictus ischemico acuto

- Farmaci antiedemigeni: mannitolo, glicerolo
- Trombolisi, se possibile
- Antiaggreganti?
- Anticoagulanti?
- Neuroprotettori?
- Nimodipina?

Trattamento dell'ictus emorragico

- Correggere qualsiasi anomalia della coagulazione
- Farmaci antifibrinolitici
- Terapia chirurgica?

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

Il clinico deve nutrire forte sospetto che una cefalea improvvisa, grave e inspiegata, possa rappresentare una emorragia subaracnoidea acuta.

Non appena si sospetti questa diagnosi va eseguita immediatamente una TC cranio.

Se la TC è positiva, la puntura lombare (liquor emorragico) non è necessaria e va evitata per il rischio di risanguinamento dell'aneurisma. Se la TC è negativa la puntura lombare diviene centrale per la diagnosi anche quando la storia è tipica

Una volta che la TC o la rachicentesi abbiano confermato la diagnosi, va eseguita una angiografia digitale o una Angio-RM per evidenziare l'aneurisma o altra malformazione vascolare eventualmente presente e, in caso positivo, vanno consultati neurochirurgo e neuroradiologo per la scelta terapeutica

Segni e sintomi

- Cefalea intensa, insorta improvvisamente seguita da dolore che si irradia alle regioni occipitale e cervicale
- Rigidità nucale
- Vomito, fotofobia, letargia
- Perdita di coscienza che può essere di breve durata o permanente con coma apallico, stato vegetativo o morte cerebrale
- Possibili deficit neurologici focali da ischemia a valle o da emorragia meningo-cerebrale
- Possibili convulsioni

Dopo una ESA, la pressione arteriosa va strettamente monitorata e controllata. Una ipertensione aumenterà la probabilità di un risanguinamento dalle complicanze catastrofiche.

Il trattamento farmacologico preoperatorio comprende anticonvulsivanti, nimodipina per infusione endovenosa, corticosteroidi e anti-ipertensivi, a seconda della necessità.

PARALISI RESPIRATORIA ACUTA NEUROGENA

Molte malattie (vascolari, infettive, infiammatorie, neoplastiche, etc) del Sistema Nervoso Centrale possono provocare insufficienza respiratoria attraverso il danneggiamento del centro respiratorio bulbare o delle sue connessioni con il midollo spinale cervicale o toracico

Ovviamente anche traumi, intossicazioni, dismetabolismi, abuso di farmaci sedativi, possono condurre a paralisi respiratoria

Insufficienza ventilatoria da patologia neuro-muscolare

(neuropatie, malattie della giunzione, miopatie)

Il pz lamenta debolezza e fatica, gli viene affanno quando parla o deglutisce e usa i muscoli accessori della respirazione (pettorali, scaleni, sternocleidomastoidei, ed elevatori delle narici). La debolezza del diaframma può essere rivelata dalla rientranza della parete addominale durante l'inspirazione

Particolarmente rischiosa è la concomitanza di disfagia

Stato di male epilettico di tipo tonico-clonico

Lo stato di male epilettico tonico-clonico è una delle forme di stato epilettico e in effetti non è la più frequente.

Tuttavia, a differenza della maggior parte degli altri tipi, rappresenta un'emergenza medica

Quadro clinico

All'esordio gli attacchi assumono tipicamente la forma di crisi subentranti, ma distinte di grande male. Con il passare del tempo, tuttavia, l'attività motoria convulsiva si modifica, divenendo dapprima continua, poi le clonie divengono meno marcate e gravi fino a cessare del tutto. Da questo momento il paziente cadrà in uno stato di profonda incoscienza e la prognosi è sfavorevole.

Questi stadi non si verificano in tutti i pz; essi possono essere modificati dalla terapia farmacologica concomitante e il periodo di tempo tra uno stadio e l'altro è variabile

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/bradiaritmia
 - Arresto cardiaco
 - Shock cardiogeno
- **Metaboliche**
 - Disidratazione
 - Insufficienza renale acuta
 - Insufficienza epatica acuta
- **Altre**
 - CID
 - Insufficienza multiorgano
 - rabdomiolisi

Misure generali

I FASE: valutare la funzione cardiorespiratoria
liberare le vie respiratorie e rianimare
somministrare ossigeno

II FASE: istituire un regolare monitoraggio
terapia farmacologica antiepilettica di
emergenza
indagini di emergenza
somministrare glucosio e/o tiamina
trattare l' acidosi

III FASE: stabilire l' eziologia
identificare e trattare le complicanze mediche

IV FASE: monitoraggio EEG
terapia antiepilettica di mantenimento a lungo
termine

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

Stato di male iniziale: Diazepam (0.15 mg/Kg) ev o Lorazepam (0.07 mg/kg) ev; se è necessario si passa ad una somministrazione continua per fleboclisi di quantità variabili a seconda del risultato

Stato di male conclamato: Fenitoina e.v. (15-18 mg/kg) e/o Fenobarbital (10 mg/kg in bolo)

Stato di male refrattario: anestesia generale (continuare l'anestetico per 12-24h dalle ultime convulsioni cliniche o EEGgrafiche)

Ipertensione endocranica

Principali cause:

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

Iperensione endocranica

- Storia sospetta (recenti cefalee, nausea, vomito, visione offuscata/confusa, diplopia) con o senza papilla da stasi
- Indagine decisiva mediante TC cranio e valutazione medica generale
- Non eseguire mai una puntura lombare in pz con sospetto aumento della pressione endocranica, anche se non è presente papilledema

Trattamento

Il trattamento dipende dalla diagnosi presunta dopo la TC, e viene stabilita di concerto con i neurochirurghi; ad es:

Tumori: Desametasone e.v. +/- chirurgia

Ascessi: aspirazione, escissione

Idrocefalo: derivazione del liquor

Nei pz in stato di incoscienza è necessario

- intubazione e ventilazione assistita
- Mannitolo e.v. in caso di aggravamento

Eventi critici non epilettici

- Eemicrania
- Cefalea a grappolo
- Dolori nevralgici
- Sincopi e drop attack
- Crisi isteriche

Emicrania

- Cefalea benigna e ricorrente, accompagnata da nausea e/o vomito e/o altri sintomi neurologici (fotofobia, sensazione di testa vuota, dolorabilità del cuoio capelluto, disturbi visivi, parestesie, vertigini, alterazioni dello stato di coscienza) in varie combinazioni.
- Colpisce il 15% delle donne ed il 6% degli uomini

R.Cotrufo,2009

Emicrania

- Fattori scatenanti: vino, mestruazioni, fame, mancanza di sonno, abbagliamento, estrogeni, stress, profumi
- Fattori allevianti: sonno, gravidanza, euforia, triptani
- Forme cliniche: e. comune, e. classica, e. basilare, carotidodinia, e. sine dolore

R.Cotrufo,2009

Emicrania

- Profilassi: beta-adrenergici (propranololo 80-320mg/die, atenololo 20-60mg/die); antiepilettici (valproato 500-1000mg/die, topiramato 50-100mg/die); triciclici (amitriptilina 10-50mg/die, nortriptilina 25-75mg/die); calcio antagonisti (flunarizina 10mg/die)
- Terapia dell'attacco: agonisti recettoriali 5HT o triptani per os, via nasale o sottocute

R.Cotrufo,2009

Cefalea a grappolo

- Cefalea periorbitaria monolaterale, episodica o cronica, senza aura, intensa e profonda, che raggiunge il picco di massima gravità del dolore in 5 min, che dura da 30 a 120 min, che tende a ripresentarsi in un cluster
- Spesso è stagionale, con lunghi periodi di remissione completa
- Colpisce molto più frequentemente i maschi in età adulta

R.Cotrufo,2009

Cefalea a grappolo

- Al dolore si associano: lacrimazione, arrossamento congiuntivale, chiusura della narice, ptosi palpebrale, tutto dallo stesso lato del dolore
- L'alcol, nella stagione del dolore, scatena l'attacco in ca. il 70% dei malati
- La ricorrenza del dolore è periodica in ca. 85% dei malati
- In ca 50% dei casi il dolore insorge di notte e sveglia il malato

R.Cotrufo,2009

Cefalea a grappolo

- Profilassi degli attacchi: carbonato di litio 600-900mg/die; prednisone 25-50 mg/die
- Terapia dell'attacco: ossigeno 9 litri inalati/min oppure triptano sottocute

Nevralgia trigeminale

- Parossismi di dolore lancinante in II e/o III branca del n. trigemino, raramente in I branca, di brevissima durata (secondi), ricorrente, precipitabile per stimolazione di zone grilletto
- Idiopatica (tipicamente senile) o sintomatica
- Se idiopatica, l'E.N. non deve mostrare alcun deficit della sensibilità nel territorio interessato dal dolore

R.Cotrufo,2009

Nevralgia trigeminale

- Terapia: antiepilettici (pregabalin 75-300mg/die, carbamazepina 300-900mg/die); diatermocoagulazione della branca trigeminale coinvolta o alcolizzazione con glicerolo; decompressione microvascolare della radice

R.Cotrufo,2009

Definizioni di sincope

- 1) La sincope è un'improvvisa perdita di coscienza associata ad incapacità a mantenere il tono posturale e seguita da spontaneo recupero
- 2) Idem più "secondaria ad interruzione del flusso sanguigno nel tronco-encefalo per 8-10 sec"

The New England Journal of Medicine 2002; 347: 878-885

Definizione di Sincope neuromediata

E' dominata dalla vasodilatazione che si sviluppa in associazione con una bradicardia relativa o assoluta

Terapia della sincope NM

Amine simpatico-mimetiche (etilefrina 5-10mg/die, medodrina 2,5-7,5mg/die)

R.Cotrufo, 2009

Crisi isterica

- E' la manifestazione eclatante di un grande malessere psichico, dominato dall'ansia, che può mimare diverse sindromi neurologiche, sempre apparentemente gravi: paralisi, convulsioni, cecità, afasia etc.
- C'è restringimento, ma non perdita della coscienza
- Il malessere è vero; non è una simulazione
- Il neurologo deve saperla differenziare dalla apparente patologia neurologica mimata ed essere rassicurante
- Comprensione, rassicurazione e suggestione possono risolvere la crisi, ma non la psicopatologia che la sottende



R.Cotrufo,2009