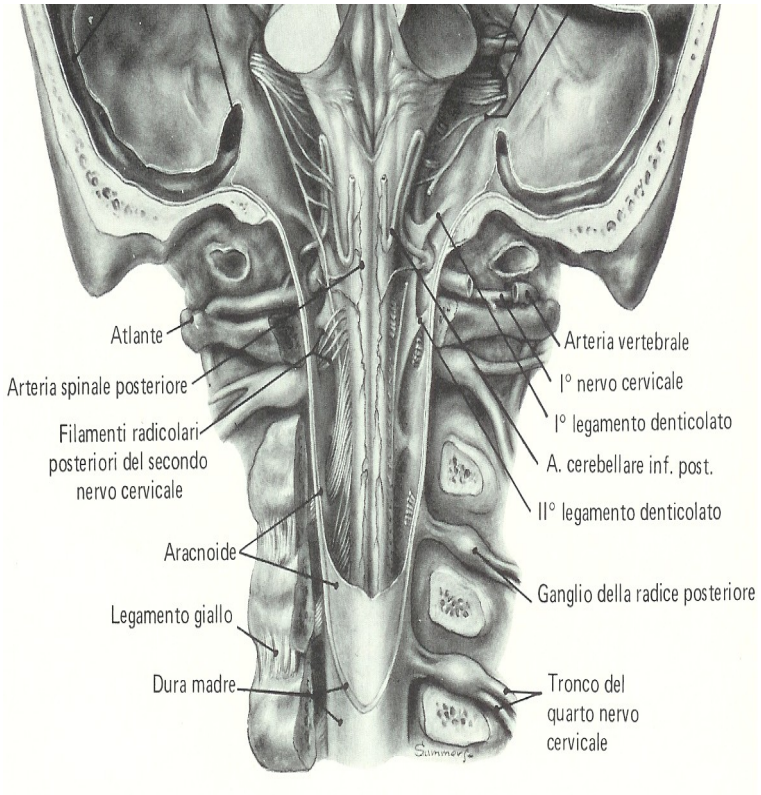
Malattie Neurologiche

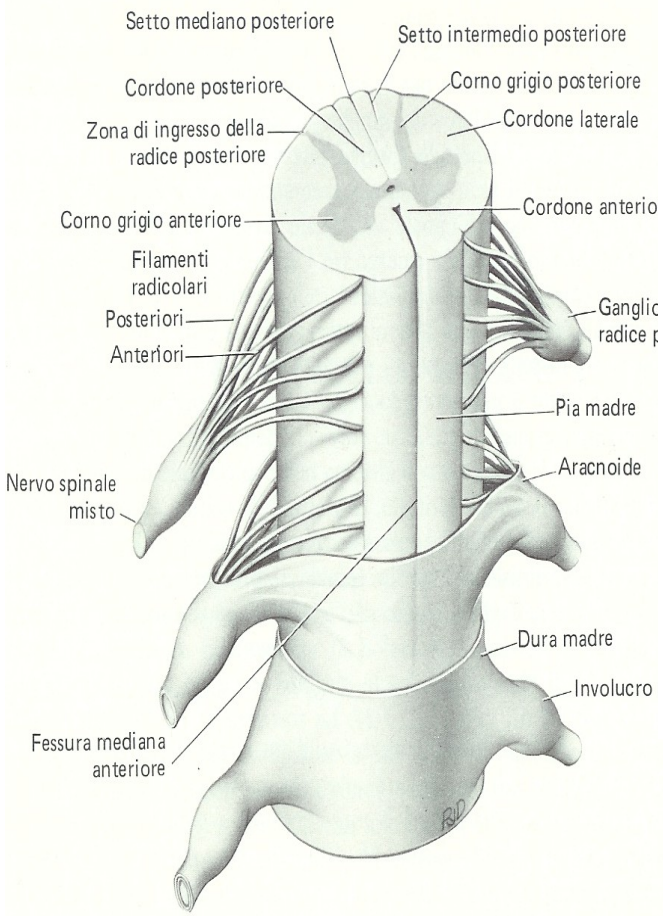
SINTOMI ED ASPETTI FISIOPATOLOGICI

Clinical method in neurology

1. Is there a neurological disorder?
2. Where is the lesion located
3. What disease is it?

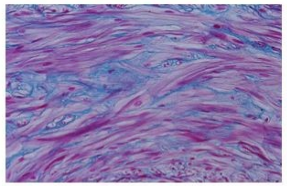
sistema neuro-muscolare



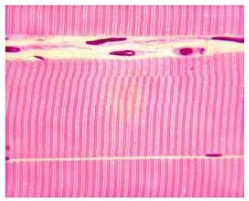


SISTEMA MUSCOLARE:

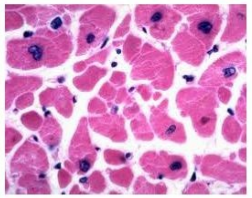
- **tessuto muscolare liscio**: fibre muscolari allungate con miofibrille che consentono la contrazione della cellula; movimenti involontari;
- **tessuto muscolare striato**: fibre muscolari striate con miofibrille che originano striature chiare e scure; movimenti volontari;
- **tessuto muscolare cardiaco**: particolare tessuto striato le cui contrazioni non dipendono dalla volontà



Liscio

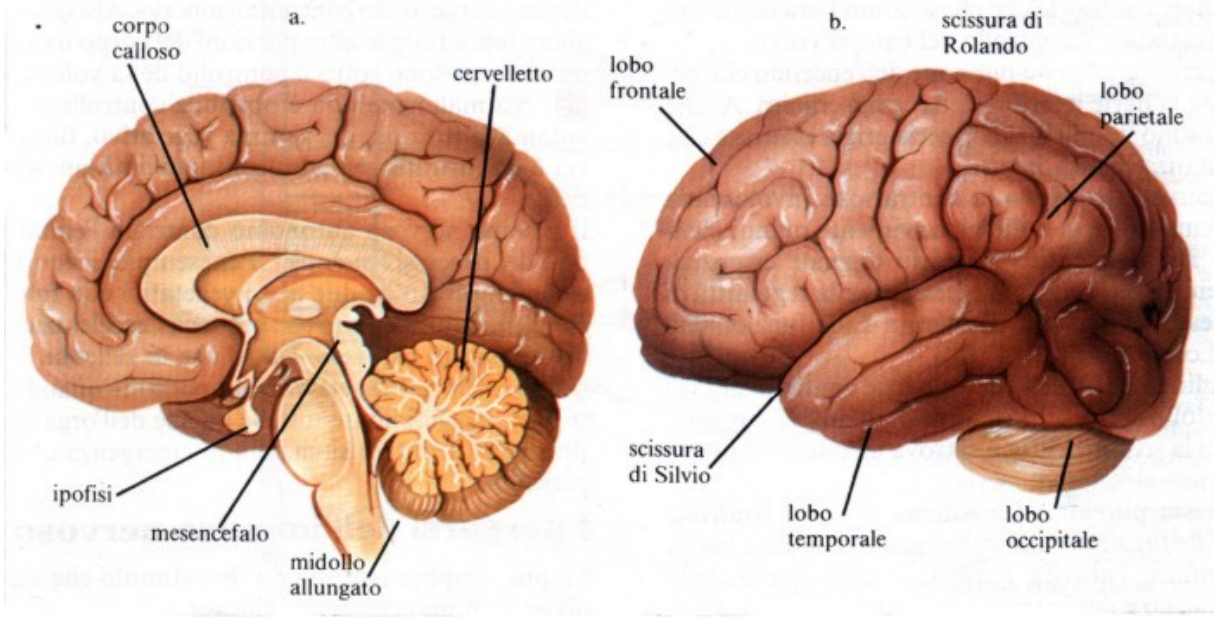


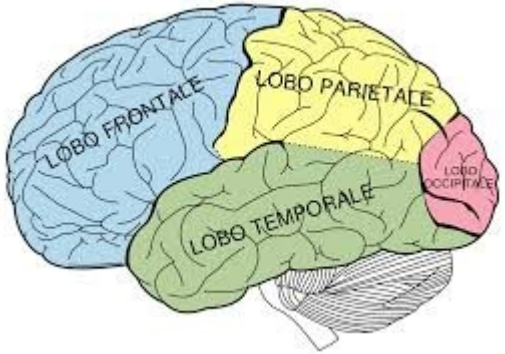
striato

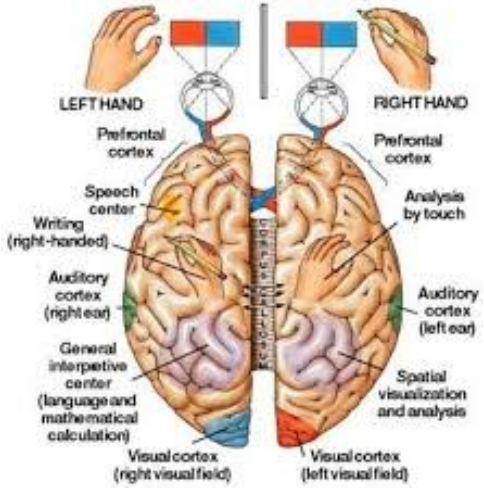


cardiaco

CERVELLO

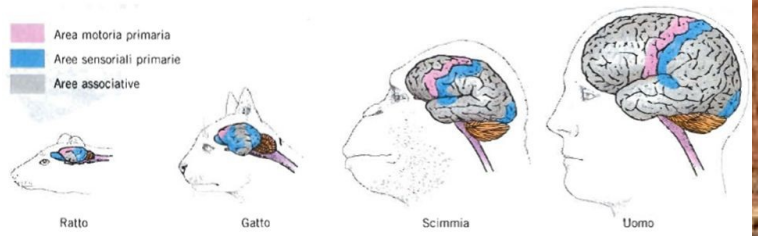






Evoluzione dell'area associativa

Come si vede nella figura, la porzione rappresentata dalle **aree associative aumenta notevolmente**, rispetto all'estensione degli altri due tipi di aree, man mano si sale dai mammiferi evolutivamente più semplici, come i felini e i ratti, a quelli più complessi, come le scimmie e l'uomo.



11

Background

- The stronger neurologists' grasp of anatomy, physiology, biochemistry
- The greater the ability in the clinical context

  - Without this solid background a neurlogical diagnosis becomes a gamble

Questions and diagnosis

- In what functional context must be observed disorders and/or signs be framed?
  - Syndromic diagnosis
- What is the site of the lesion responsible for the disorder?
  - Anatomical or topographical diagnosis
- What is the cause of the disease?
  - Pathological diagnosis
- What is the true aetiology?
  - Not completely known

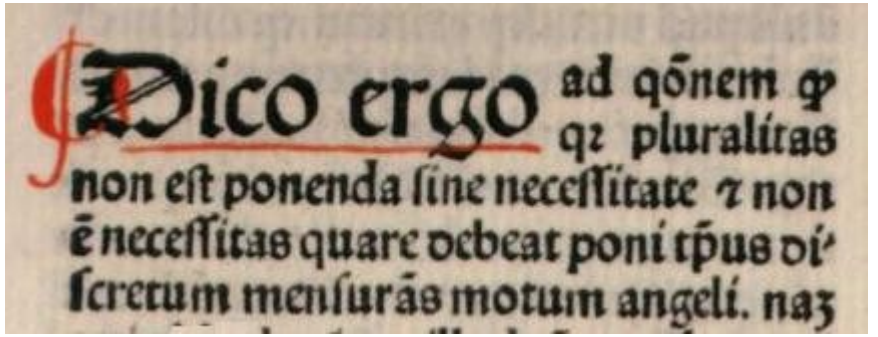
Contribute to the diagnosis: well begun is half done

- Medical history and neurological examination will allow the questions to be answered in 75% of cases
- Instrumental examination can always be requested subsequently
- Once the diagnostic hypothesis has been formulated, and only then, instrumental and/or laboratory examination considered useful can be performed

Diagnosis solving questions

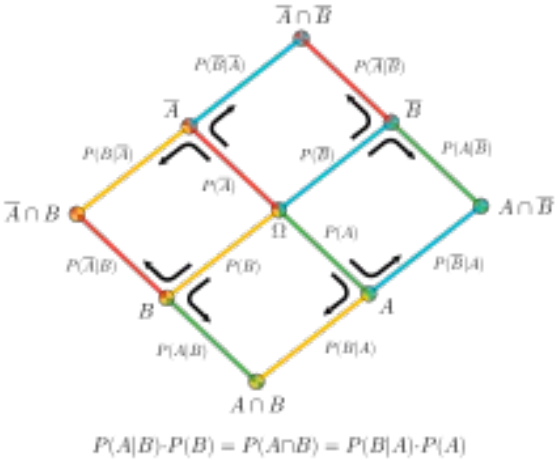
- Identical symptoms may be linked to different disease
- The same disease can manifest itself in different ways
- It is easier to encounter rare manifestations of common disease than typical manifestations of rare disease (Bayes's theorem)

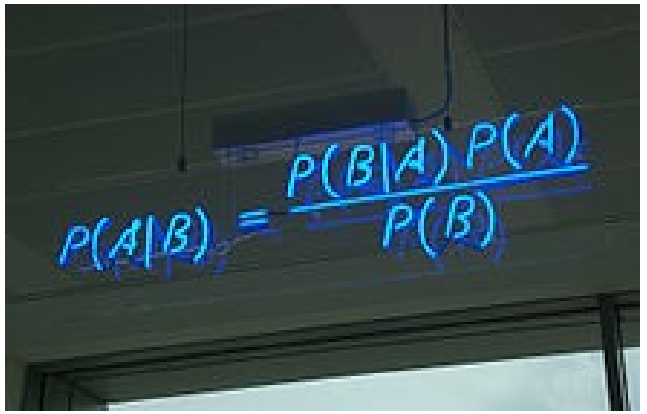
➢ There is non reason to complicate what is simple: the law of parsimony or simplicity (Occam's razor)



- William of Ockham (*circa* 1287–1347) was an English Franciscan friar and theologian, an influential medieval philosopher and a nominalist.
  - *Numquam ponenda est pluralitas sine necessitate* [Plurality must never be posited without necessity]

- Bayes' theorem was named after the Reverend Thomas Bayes (1701–1761)





Neurological examination

- Mental condition and symbolic function
- Motor system and movement coordination
- Sensory system
- Autonomic function
- Fundus oculi examination

SINTOMI NEUROLOGICI

- **DOLORE**
- **VERTIGINE**
- **ATASSIA (disturbi dell'equilibrio)**
- **FATICA**
- **PERDITA DI FORZA (paresi)**
- **PERDITA DI MOVIMENTO (paralisi)**
- **MOVIMENTI ECCESSIVI (tremore altri disturbi del movimento)**
- **ALTERAZIONE DELLA SENSIBILITA'**
- **ALTERAZIONE DELLA COSCIENZA**
  - **Sincope**
  - **Confusione**
  - **Coma**
  - **Morte cerebrale**

Le malattie di cui la NEUROLOGIA si occupa più frequentemente sono:

- ICTUS CEREBRALE -
- EPILESSIA -
- CEFALEA -
- MORBO DI PARKINSON E MALATTIE EXTRAPIRAMIDALI -
- MALATTIE INFIAMMATORIE / INFETTIVE DEL SISTEMA NERVOSO -
- NEUROPATIE PERIFERICHE E MALATTIE MUSCOLARI
- SCLEROSI MULTIPLA -
- DEMENZA
- TUMORI DEL SISTEMA NERVOSO -

- TRAUMI CRANICI E SPINALI

In sanità, nell'ultimo decennio, abbiamo assistito ad una tumultuosa evoluzione, dominata dal grande progresso tecnologico, che ha profondamente modificato la Mission Ospedaliera:

"da luogo di riferimento per qualsiasi problema di una certa rilevanza di natura sanitaria, e spesso socio-sanitaria, a organizzazione ad alto livello tecnologico deputata (e capace) di fornire risposte assistenziali di tipo diagnostico-terapeutico a problemi di salute caratterizzati da acuzie e gravità".

Accordo Stato – Regioni sui Livelli Essenziali di Assistenza Sanitaria (Decreto sui LEA) del Novembre 2001.

ICTUS - STROKE

1. Ischemico
2. Emorragico

ictus cerebrale

- *Patogenesi. Circa l'80-85% è di natura ischemica, circa il 15-20% è di origine emorragica (emorragia cerebrale nella maggior parte, meno frequentemente emorragia subaracnoidea).*
- *Prognosi: le forme ischemiche sono in genere a prognosi migliore rispetto alle forme emorragiche ed hanno una letalità a 30 giorni oscillante nei vari studi tra il 10% e il 15%.*
- *La mortalità a 30 giorni dopo ricovero per ictus: indicatore valido e riproducibile dell'appropriatezza ed efficacia del processo diagnostico-terapeutico che inizia con il ricovero ospedaliero.*
- *L'attribuzione dell'esito alla struttura di primo accesso (struttura di ricovero o dalla struttura sede del PS) non implica la valutazione della qualità dell'assistenza fornita da quella struttura ma dell'appropriatezza ed efficacia del processo assistenziale che inizia con l'arrivo del paziente a quella struttura.*

CRITICITA’

- **NEI FENOMENI FISICI E CHIMICI, CONDIZIONE PARTICOLARE E CARTTERSITICA IN CUI AL MINIMO VARIARE DEI PARAMETRI SI PRODUCONO EFFETTI DI GRANDE ENTITA’**

URGENZA

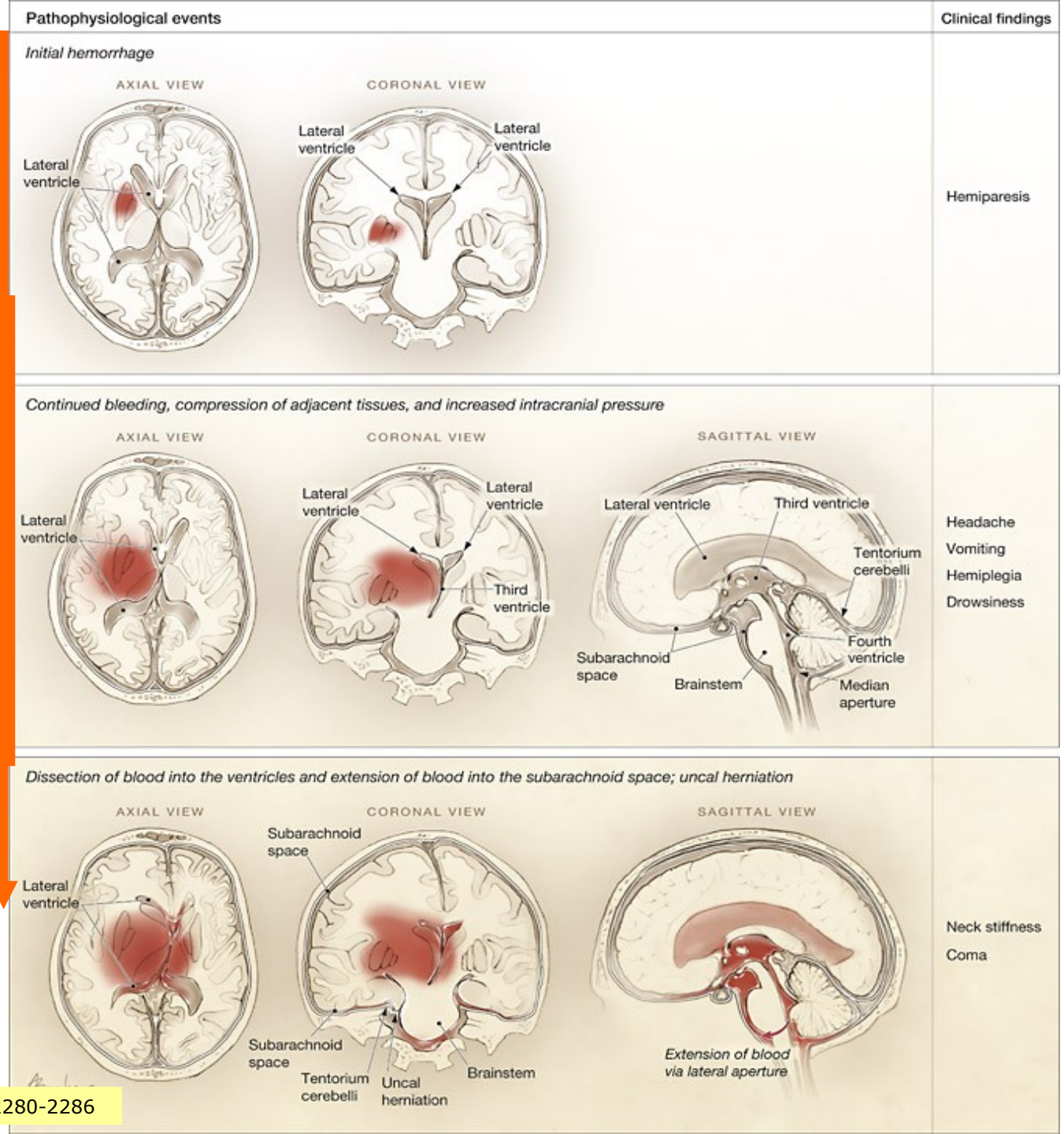
- **NECESSITA’ DI UN’AZIONE IMMEDIATA**

EMERGENZA

- **CIRCOSTANZA O EVENTUALITA' IMPREVISTA**
- **RICHIESTA DI PROVVEDIMENTI ECCEZIONALI**

Quadro neurologico

evoluzione dei sintomi

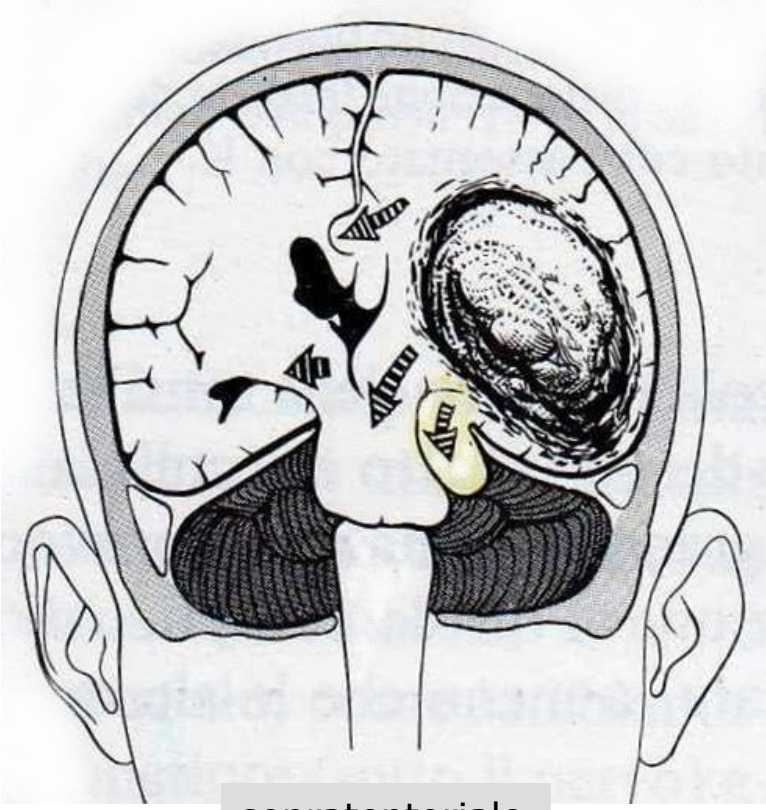


- Runchey S, McGee S **Jama 2010**; 303: 2280-2286

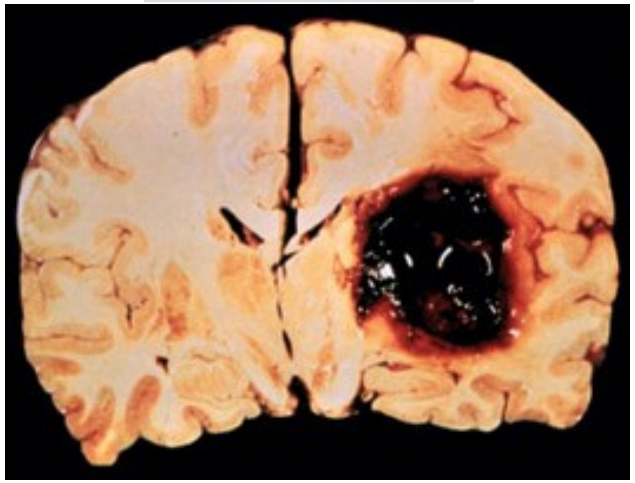
EMORRAGIA CEREBRALE NON TRAUMATICA 12-15/100.000 (10-30% stroke)

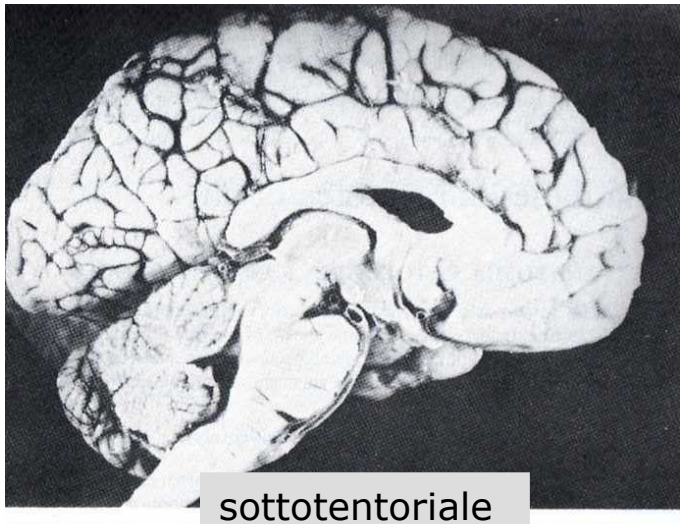
- **PRIMITIVA**
- **Ipertensione arteriosa - arteriosclerosi (80%)**
- **Amiloidosi (anziani - demenza)**
- **SECONDARIA**
- **Coagulopatia congenita/acquisita**
- **Malformazioni vascolari**

La **dislocazione progressiva** del tessuto cerebrale provoca erniazioni **e deterioramento rostro-caudale.** Le ICH sottotentoriali esordiscono con coma nel 30% dei casi.

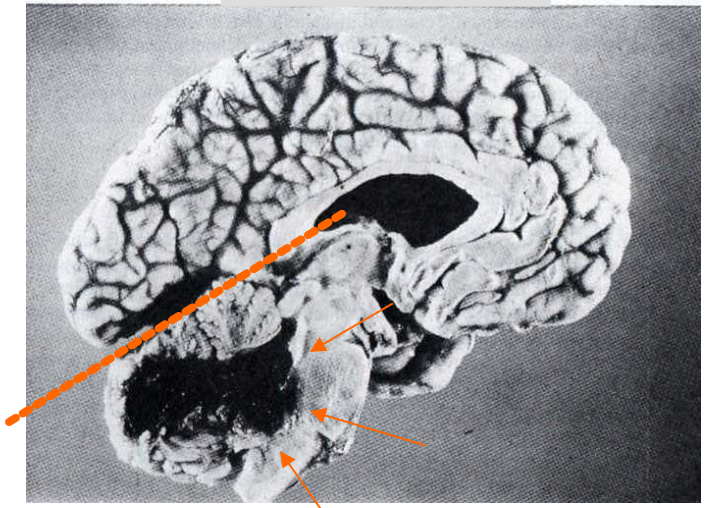


sopratentoriale





sottotentoriale

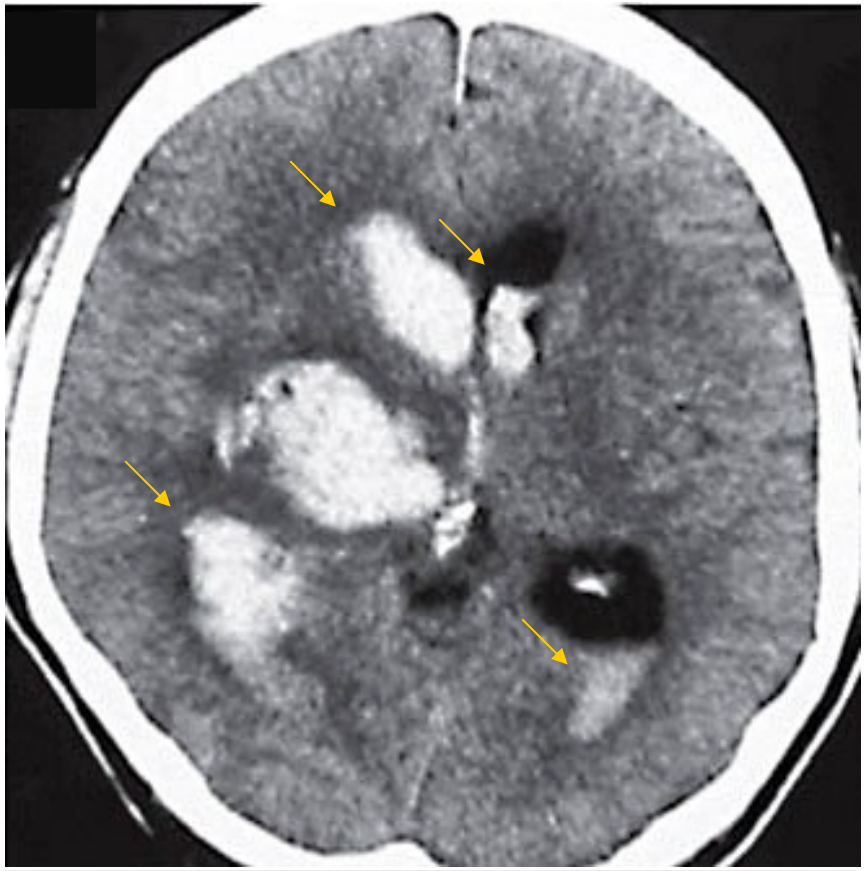


- Misra JK et al **Acta Neurol Scand 2009**; 119: 254-260

Inondazione ventricolare (IVH)

- presente nel 45% delle ICH è predittore indipendente di peggiore outcome

Piccoli stravasi non hanno effetti.

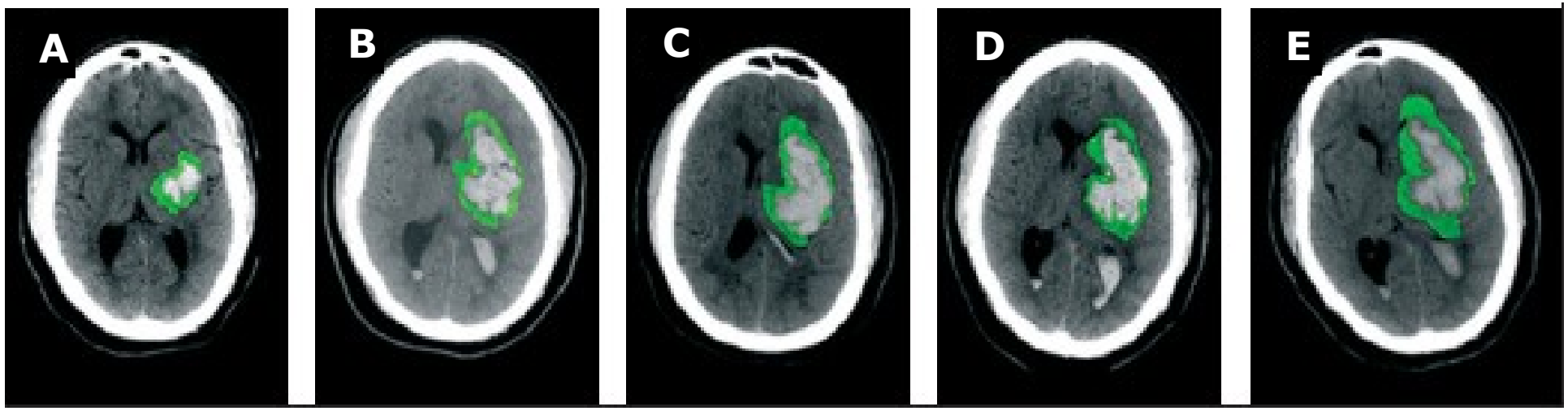


Grandi stravasi danno aumento pressorio nel IV° ventricolo con insufficienza pontina o bulbare ed effetti negativi su TA, FC e respiro.
Possono causare **idrocefalo ostruttivo**.

- Hallevi H et al **Neurology 2008**; 70: 848-852
- Qureshi AI et al **Lancet 2009**; 373: 1632-1644

1.Danno secondario

- Edema peri-lesionale 1) rilascio di sostanze osmoticamente attive da parte del coagulo le metalloproteinasi 2) alterazione del flusso ematico e della BEE.



In verde la progressione dell'edema peri-lesionale dalle prime ore a 7 giorni dopo l'ICH

- Butcher KS et al. **Stroke** 2004; 35:1879-1885
- Qureshi AI **Lancet 2009**; 373:1632-1644
- Castellazzi M et al **Acta Neurochir Suppl 2010**; 106: 137-140

EMORRAGIA CEREBRALE POST-TRAUMATICA

- **Intra-parenchimale**
- **Sub-aracnoidea**
- **Sottodurale** (acuta – cronica)
- **Extradurale**

  tipicamente post-traumatiche

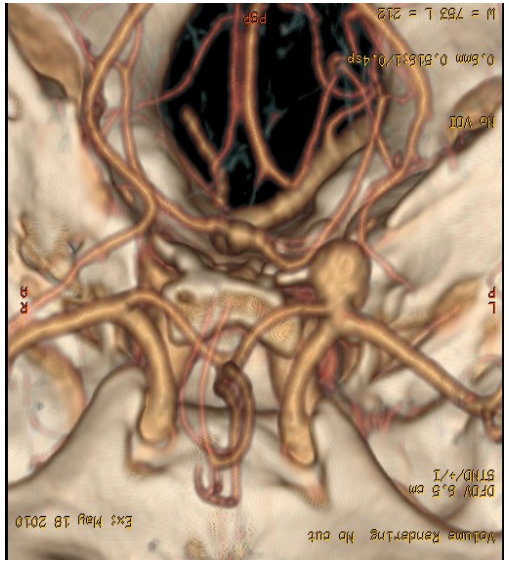
L’emorragia intracerebrale (EIC) è il secondo sottotipo più frequente di stroke dopo quelli ischemici

- L’emorragia intracerebrale (EIC) è il secondo sottotipo più frequente di stroke dopo quelli ischemici
- incidenza pari a 24.6 per 100.000 persone anno
- Rappresentano il 10-20% di tutti gli eventi ictali.
- mortalità a 30 giorni: 35-52% (metà dei casi entro 48 ore)
- indipendenza a 6 mesi: meno del 20% dei pazienti

- * ictus ischemici: mortalità a 30 giorni = 10-25%

Sintomi : E. sub-aracnoidea da rottura aneurisma

- **Esordio brutale**
- **Cefalea violenta**
- **Fotofobia, vomito**
- **Disturbo di coscienza**
- **Rigidità meningea**
- **Segni localizzatori**



18.00: Crisi epilettica mentre guida l'auto
19.40 in PS: paziente vigile , amnesico , non segni di lato
19.42 TAC cranio → NCH
19.49 Stato di male epilettico: IOT.
AGF: aneurisma dell'a. pericallosa

Sintomi : malformazioni artero-venose (mav)

- In assenza di emorragia
  - Epilessia
  - Crisi emicraniche
  - Segni neurologici focali

- In presenza di emorragia (avviene nei ¾ dei pazienti)
  - Cefalea
  - Rigidità nucale
  - Segni neurologici focali
  - 10% di mortalità immediata

TABLE 38-2

Glasgow Coma Scale

BEHAVIOR	RESPONSE	SCORE
Eye opening response	Spontaneously	4
	To speech	3
	To pain	2
	No response	1
Best verbal response	Oriented to time, place, and person	5
	Confused	4
	Inappropriate words	3
	Incomprehensible sounds	2
	No response	1
Best motor response	Obeys commands	6
	Moves to localized pain	5
	Flexion withdrawal from pain	4
	Abnormal flexion (decorticate)	3
	Abnormal extension (decerebrate)	2
	No response	1
Total score:	*Best response*	15
	Comatose client	8 or less
	Totally unresponsive	3

GESTIONE E TRATTAMENTO

ESORDIO

Emergenza

EVOLUZIONE

Peggioramento TAC

PIC > 20 mmH2O

GCS < 8

PO2 < 60 mmhg
CO2 > 50 mmhg

Consulenza NCH | **Consulenza RNM**

NCH

Craniotomia
Emicraniectomia
Derivazione esterna liquorale

ICU

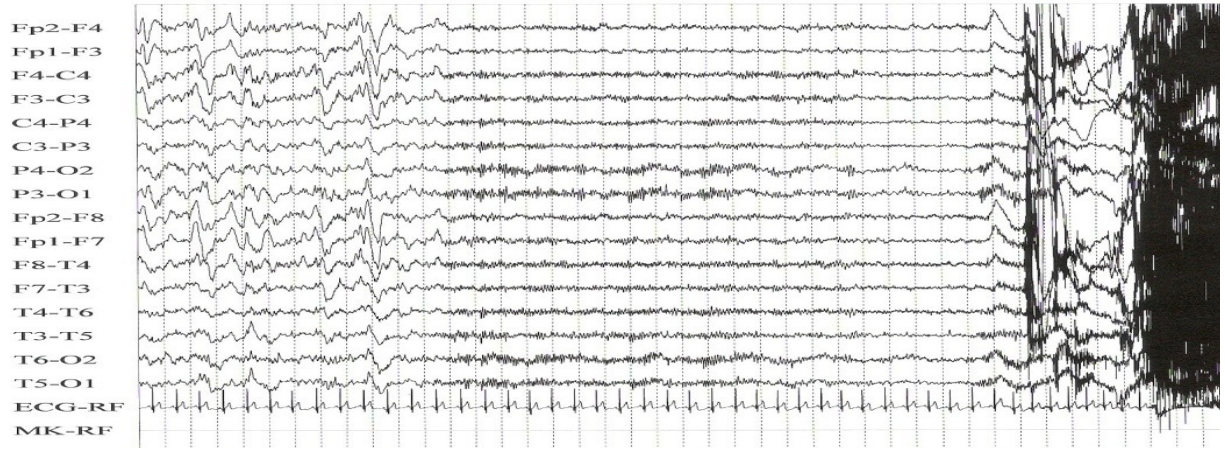
IOT
Coma farmacologico

FATAL OUTCOME

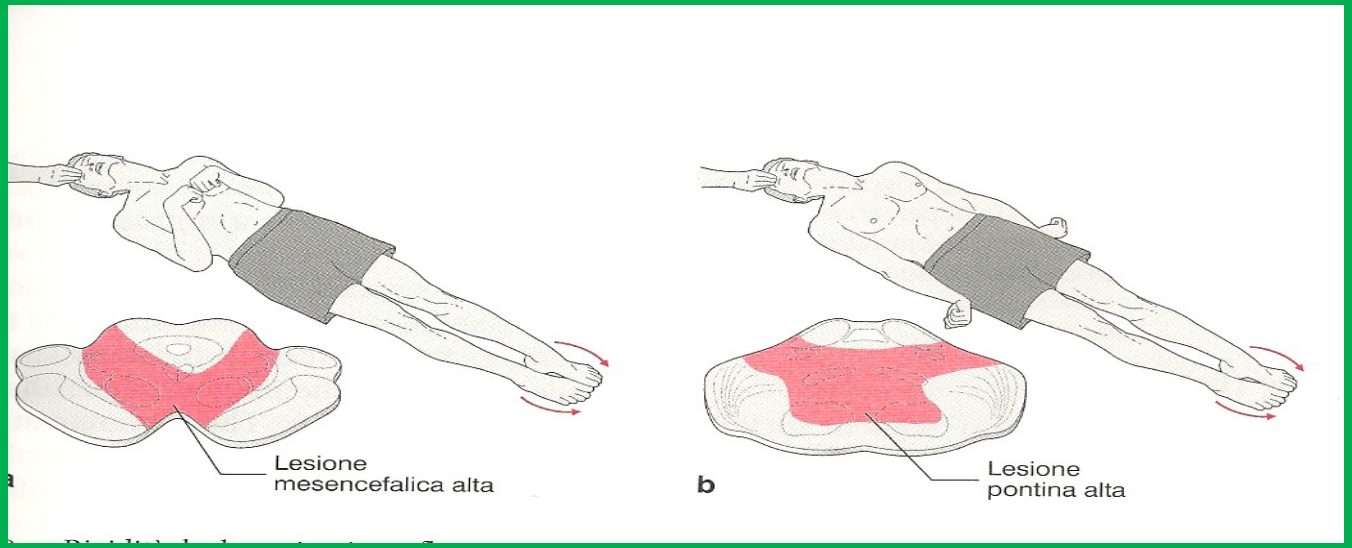
- **Lower GCS**
- **Early enlargement of ICH**
- **Older age**
- **OAC therapy**
- **General medical-surgical admission**

- **…much attention has focused recently on the major role that**

GLASGOW	COMA	SCALE
Apertura degli occhi	Spontanea	4
	Alla Parola	3
	Al Dolore	2
	Assente	1
Risposta verbale	Adeguata	5
	Confusa	4
	Senza Senso	3
	Incomprensibile	2
	Assente	1
Risposta motoria	Adeguata	6
	Localizza Lo Stimolo	5
	Flessione (Normale)	4
	Flessione (Con Adduzione)	3
	Estensione	2
	Assente	1



SEGNI CLINICI LOCALIZZATORI



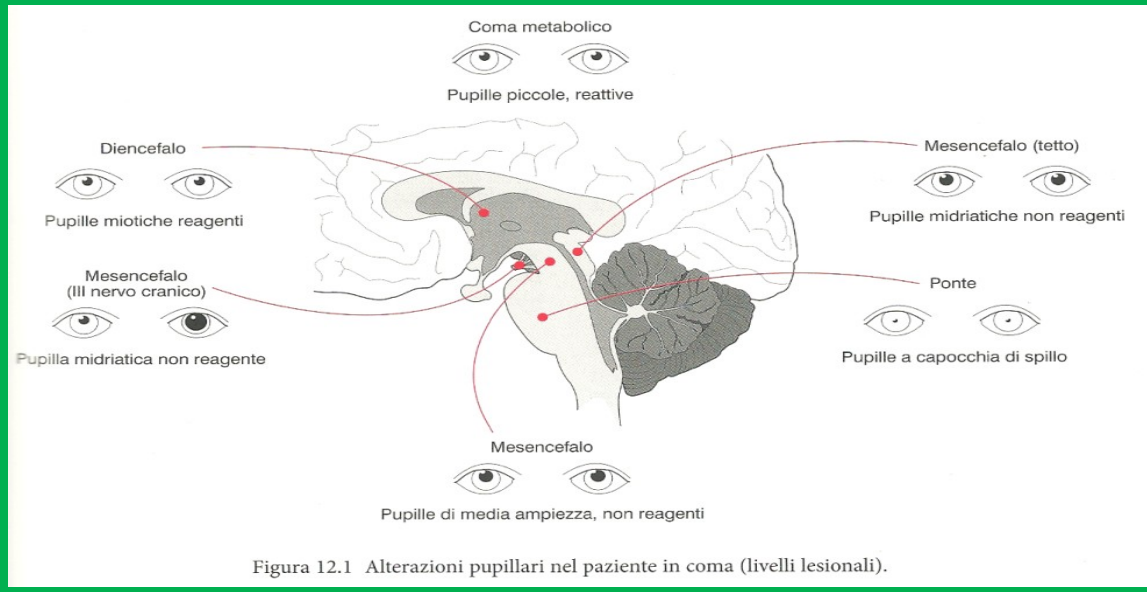


Figura 12.1 Alterazioni pupillari nel paziente in coma (livelli lesionali).

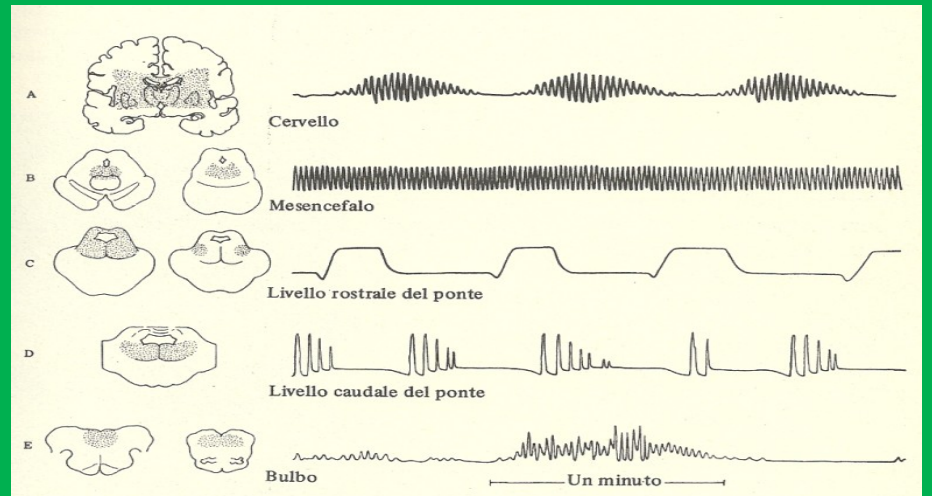
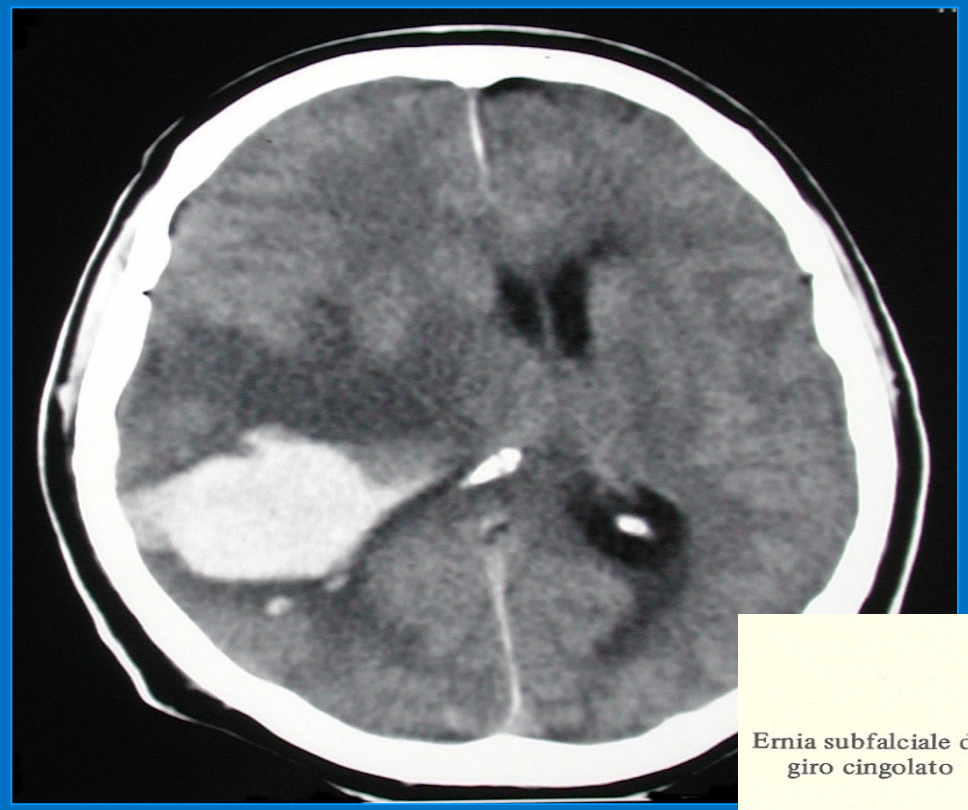
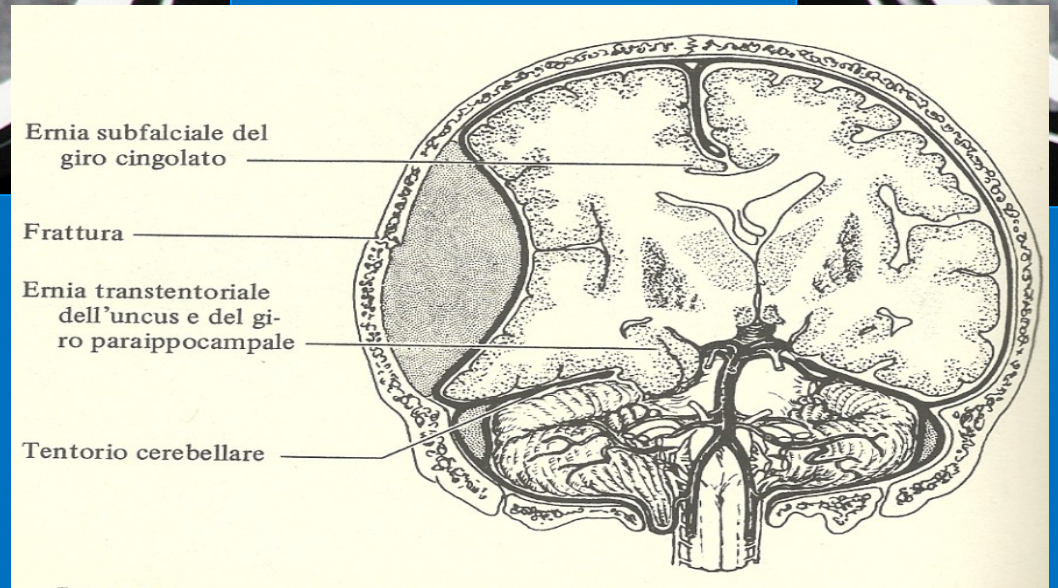


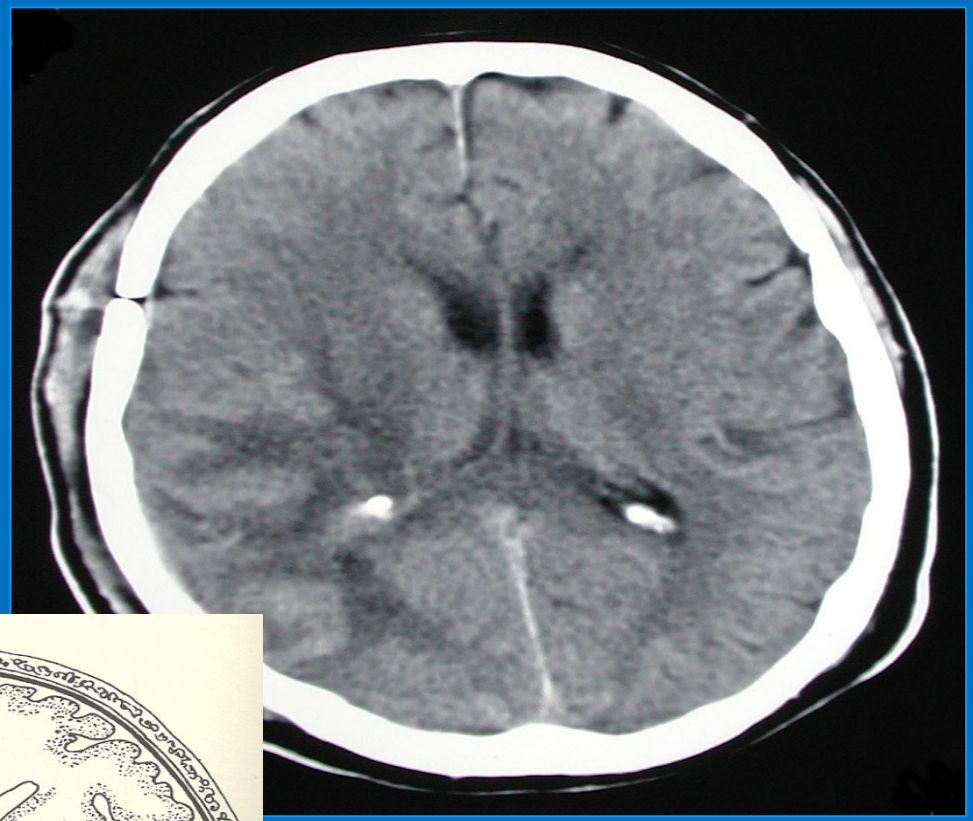
Fig. 12-13. Correlazioni tra lesioni intraassiali del tronco encefalico a vari livelli successivi e tipo di disturbo del ritmo respiratorio. A. Respiro di Cheyne-Stokes. B. Iperventilazione neurogena centrale. C. Respiro apnoico. D. Respiro a grappolo. E. Respiro atassico. (*Ridisegnato da P. Plum and J. Posner; The Diagnosis of Stupor and Coma, Philadelphia, F.A. Davis Company,* 1966).

EMATOMA CEREBRALE



TAC pre-op



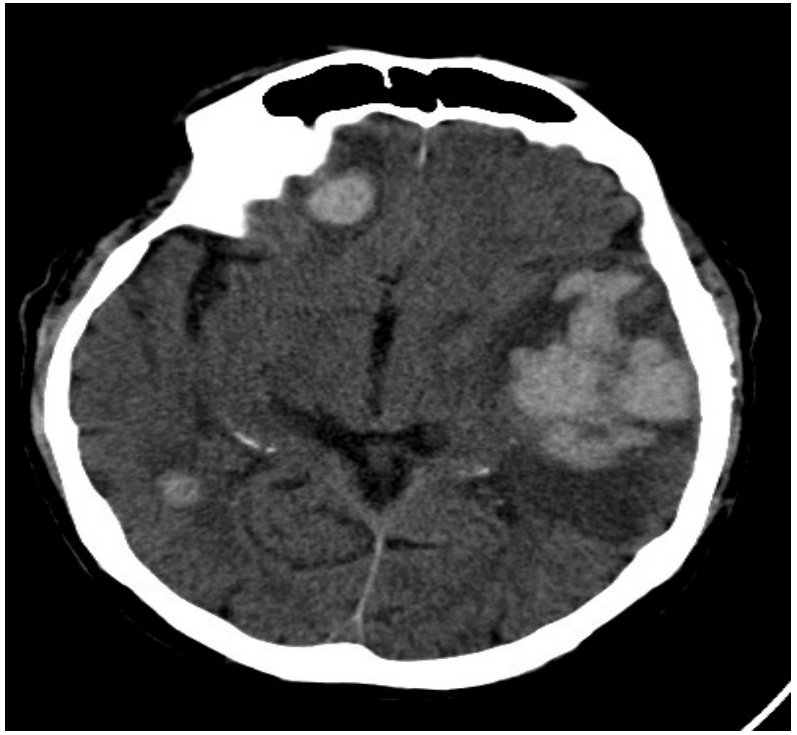


TAC post-op

Paziente vigile, confuso, agitato, muove spontaneamnete i 4 arti, localizza il dolore, non risponde a domanda, non esegue ordini impartiti (8.41)
Anisocorico (dx>sx), non reagente (12.27)
Arresto cardiorespiratorio (22.40)

Ematoma sottodurale bilaterale fronto-temporo-parietale, a destra con spessore massimo di 5 mm, a sinistra con spessore massimo di 6 mm,concomita modesta **emorragia sub-aracnoidea** a sede frontale ed occipitale bilateralmente.
In sede temporale bilaterale **focolai emorragici,** a destra con maggior asse di 55 mm, a sinistra con maggior asse di 34 mm.
Non segni di ipertensione endocranica.
Strutture delle linea mediana ancora in asse.
Frattura del temporale destro estesa sino alla rocca.

L'esame, confrontato con il precedente espletato in stessa data, fa rilevare: ulteriore aumento in dimensioni del **focolaio emorragico** in regione temporale sn (7 x 4 cm) e dell'edema perilesionale responsabili di iniziale **shift delle strutture della linea mediana** controlateralmente. Sostanzialmente invariati in dimensioni gli altri focolai emorragici sia in regione sotto che sovratentoriale. Appiattiti i solchi della convessità.



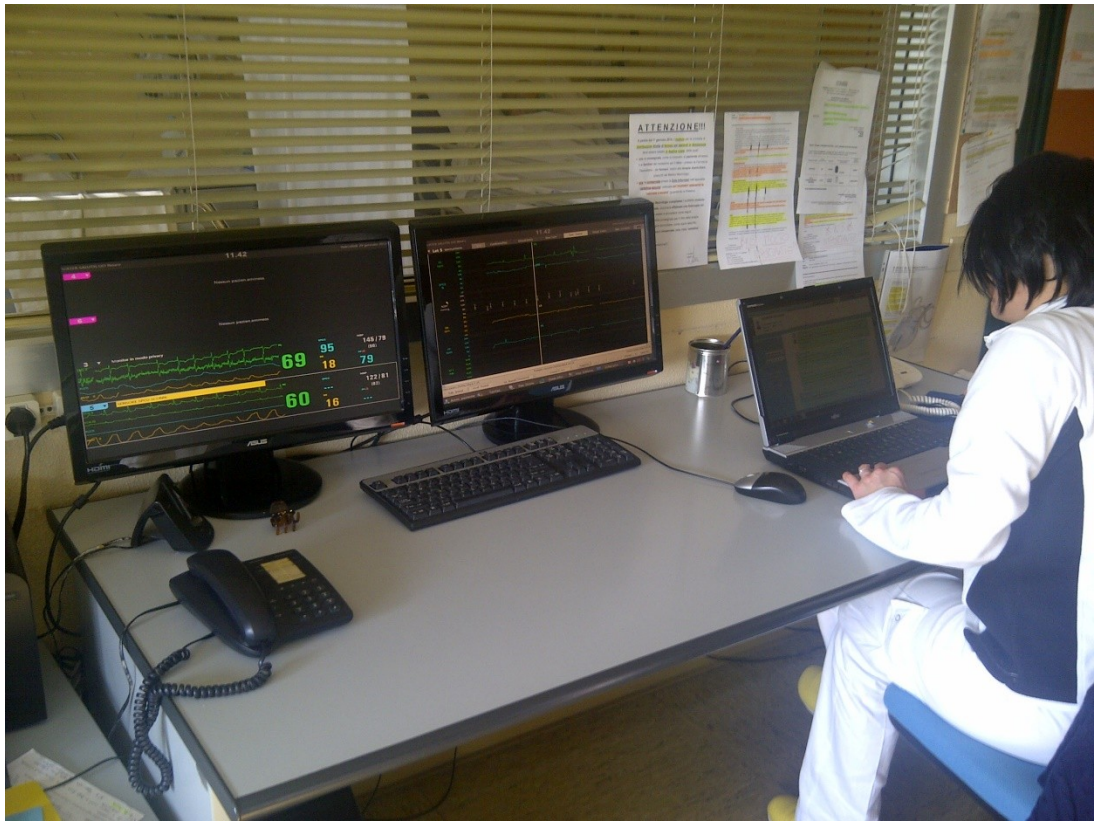
Sg-ERITROCITI * 2,94
Sg-EMOGLOBINA * 9,4
Sg-MCV * 99 fl 83 - 96
Sg-EMATOCRITO * 29,1 %
Sg-MCH 32,0 pg 28,
Sg-MCHC 32,3 g/dL 28,
Sg-RDW * 19,7 0,0 - 17,0
Sg-PIASTRINE * 32
Sg-**LEUCOCITI * 67,3 10E3/mmc**

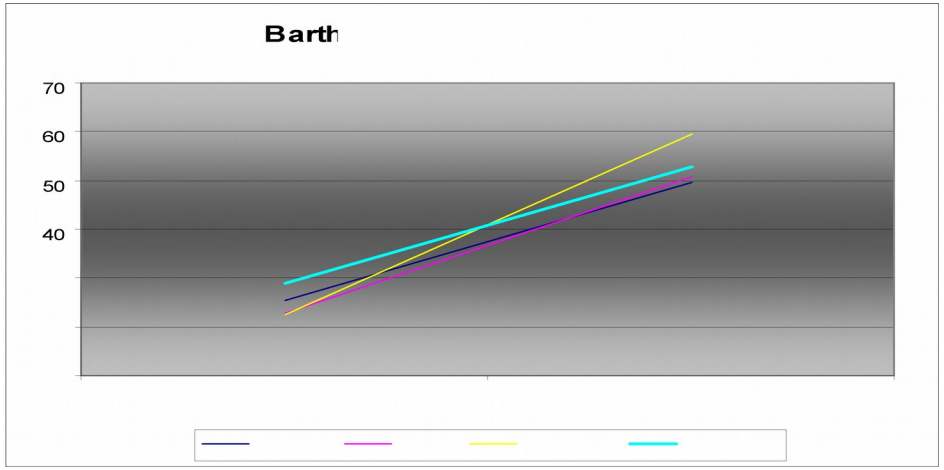
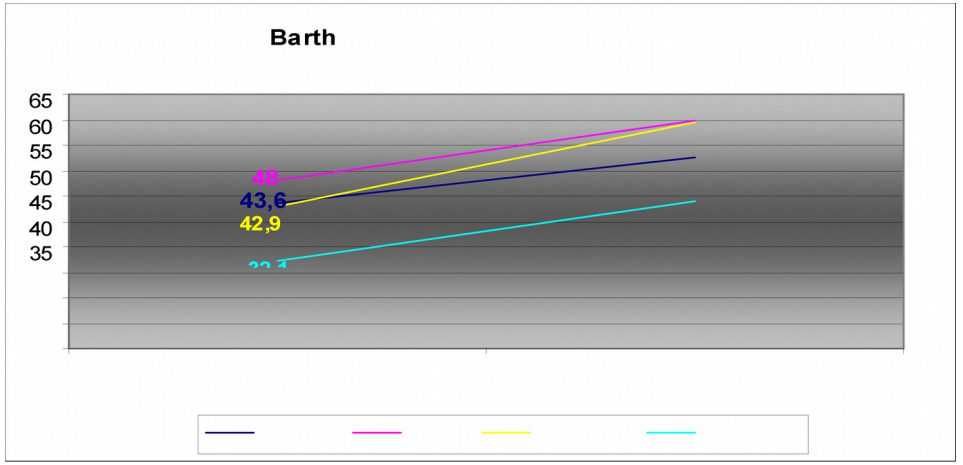
Disorientamento e confabulazione
Soporoso risvegliabile disartico muove i 4 arti comprende ordini semplici
Afasico ed emiparesi destra
Soporoso non risvegliabile dolore muove gli arti di sx pupille reagenti eupnoico
Iperpiressia > 40 Coma

STROKE UNIT

MONITORAGGIO DEI PARAMETRI VITALI

- INDICATORI: N° DI EVENTI



MIGLIORARE LA PROGNOSI

- INDICATORI