

CORSO DI LAUREA IN INFERMIERISTICA

Infermieristica Clinica della Cronicità

Modulo di NEUROLOGIA – Dott. Alberto Gajofatto

SCLEROSI MULTIPLA



SCLEROSI MULTIPLA

- ▶ Malattia cronica del SNC caratterizzata da disseminazione progressiva di focolai di demielinizzazione (placche) nella sostanza bianca e nella sostanza grigia dell'encefalo e del midollo spinale
- ▶ Provoca sintomi visivi, motori, sensitivi, sfinterici, ecc. secondo la sede anatomica delle placche
- ▶ È la prima causa di disabilità neurologica nel giovane, dopo i traumi cranio-spinali

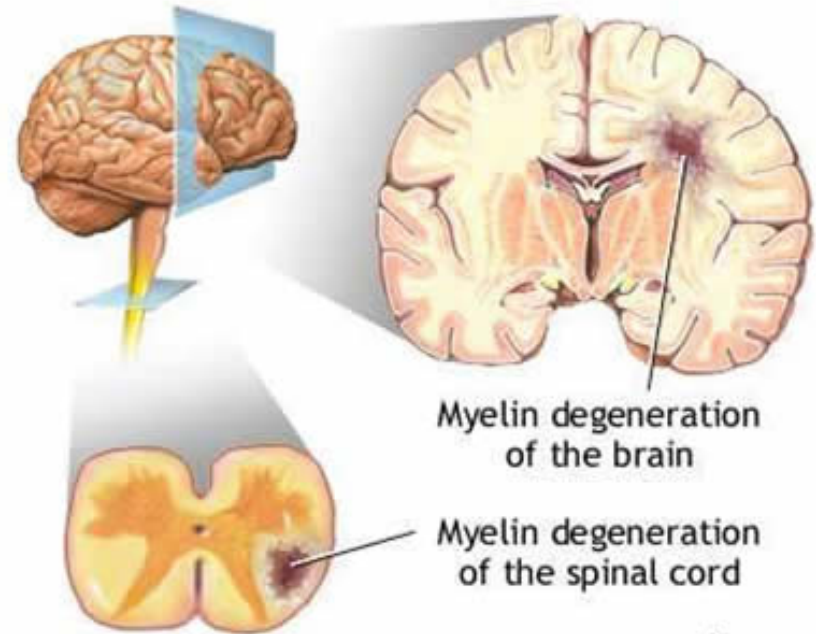
SCLEROSI MULTIPLA

Central nervous system
(brain and spinal cord)



In multiple sclerosis the myelin sheath, which is a single cell whose membrane wraps around the axon, is destroyed with inflammation and scarring

© ADAM, Inc.

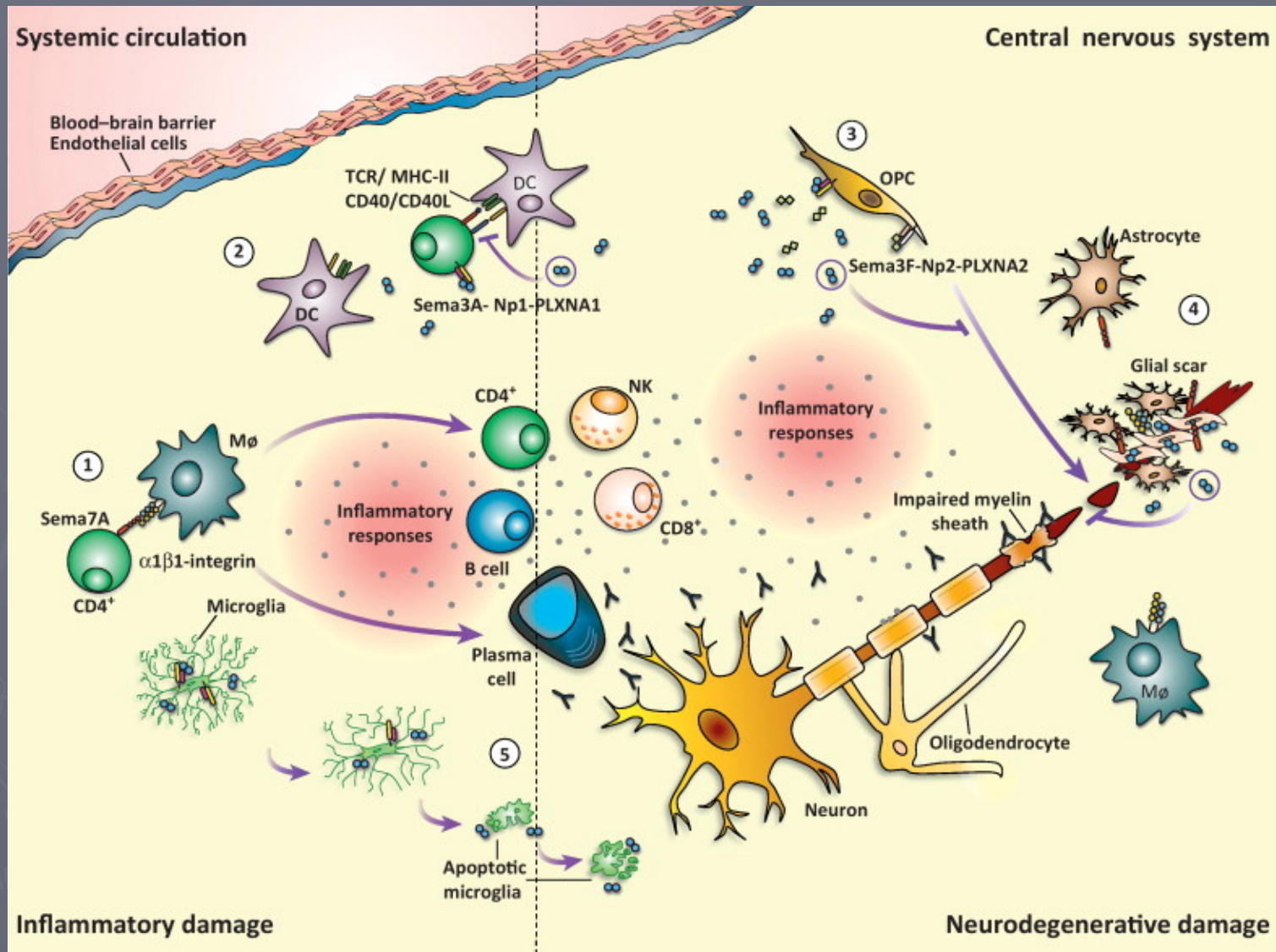


ADAM.

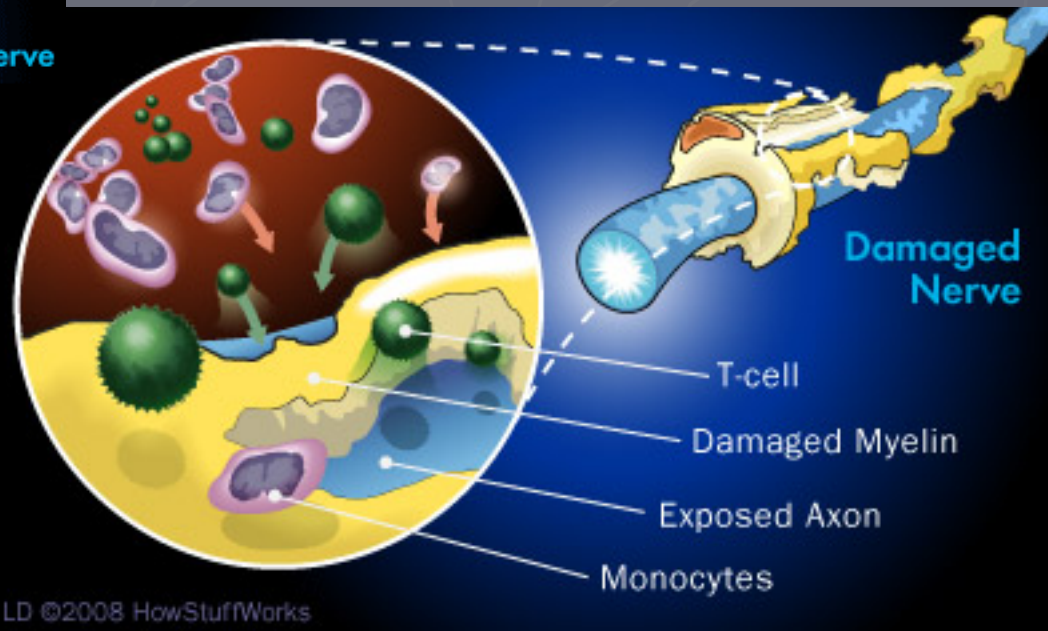
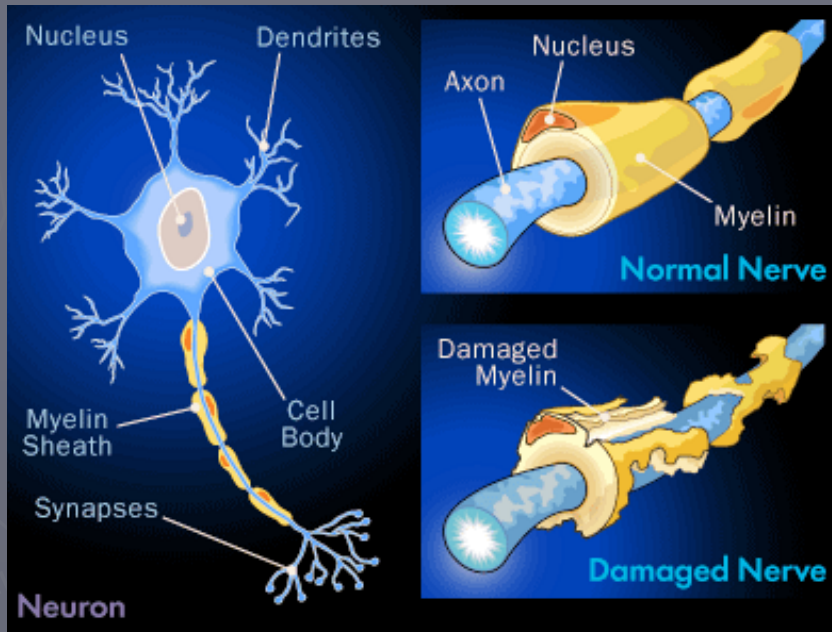
SCLEROSI MULTIPLA

- ▶ La causa della malattia è sconosciuta, ma è stabilito che la patogenesi è infiammatoria su base autoimmunitaria
- ▶ Il processo infiammatorio causa demielinizzazione, potenzialmente reversibile
- ▶ Alla demielinizzazione spesso segue o si associa danno assonale con successiva morte neuronale

SCLEROSI MULTIPLA

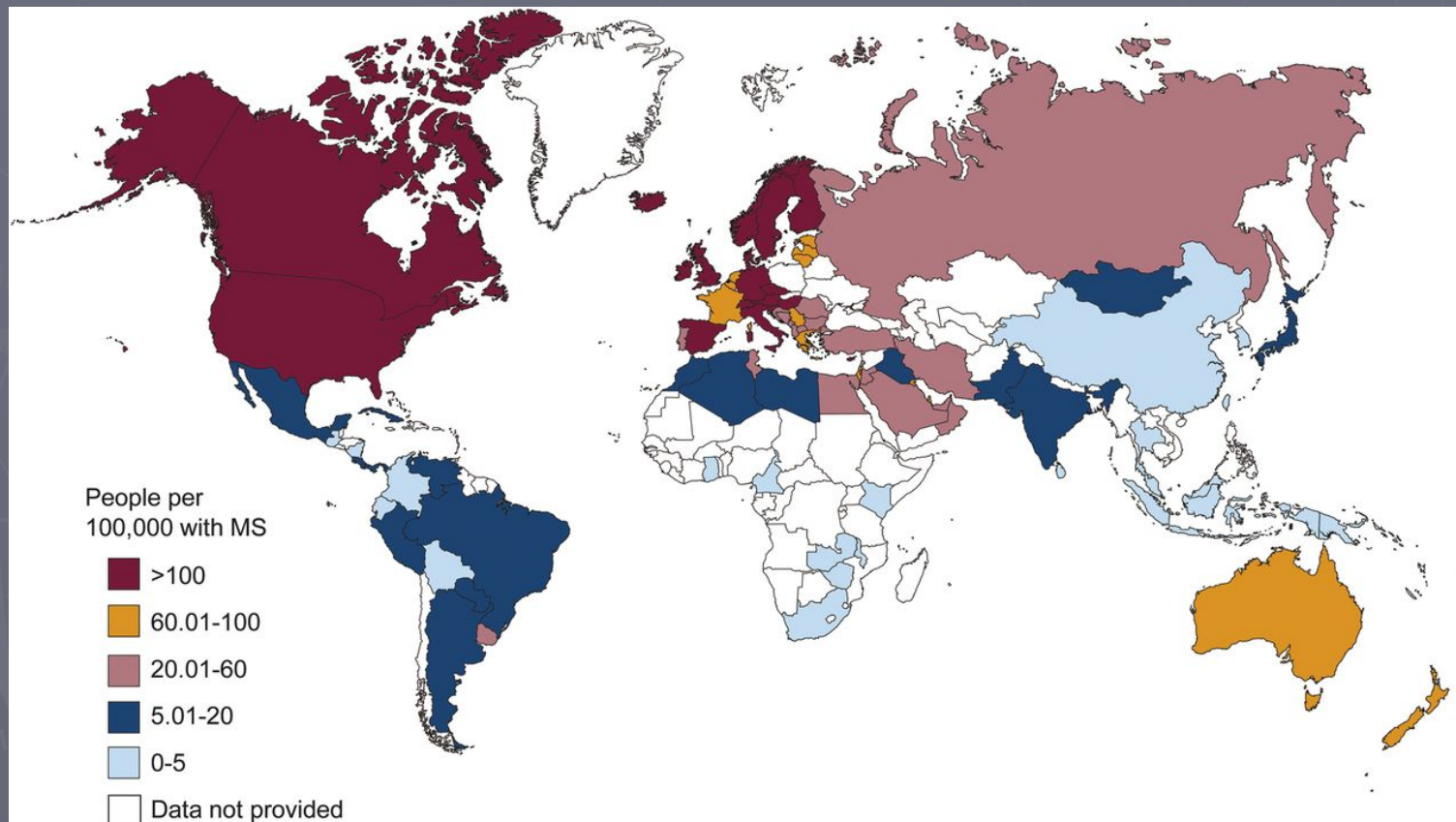


SCLEROSI MULTIPLA

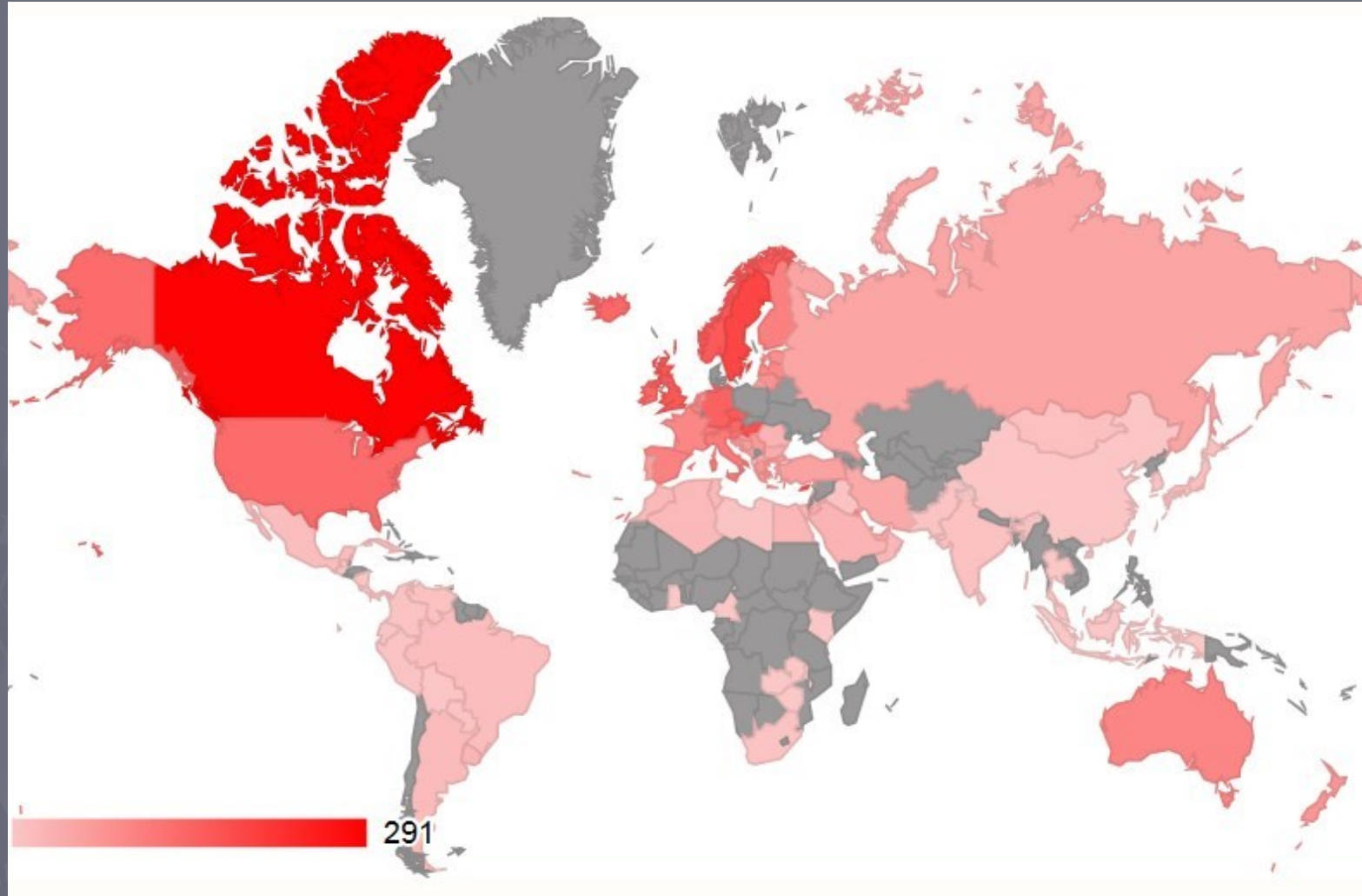


SCLEROSI MULTIPLA

- ▶ Colpisce circa 1 persona su 1000 ma con estrema variabilità nelle aree del mondo



SCLEROSI MULTIPLA



SCLEROSI MULTIPLA

- ▶ L'età di esordio è tra i 20 e i 40 anni nella maggior parte dei casi (possibile prima dei 18 e dopo i 55 anni)
- ▶ Le donne sono colpite più del doppio degli uomini per ragioni sconosciute
- ▶ Possibili fattori causali:
 - **ambientali**: infezione EBV, deficit di vitamina D, fumo, obesità
 - **genetici** (geni risposta immunitaria)

SCLEROSI MULTIPLA

SINTOMI

Possono essere molteplici; più frequenti:

- ▶ Calo del visus – nervo ottico
 - ▶ Disturbi sensitivi
 - ▶ Disturbi sfinterici
 - ▶ Deficit di forza
 - ▶ Diplopia, vertigine – tronco encefalico
 - ▶ Atassia, incoordinazione – cervelletto
- } midollo spinale (mielite)

SCLEROSI MULTIPLA

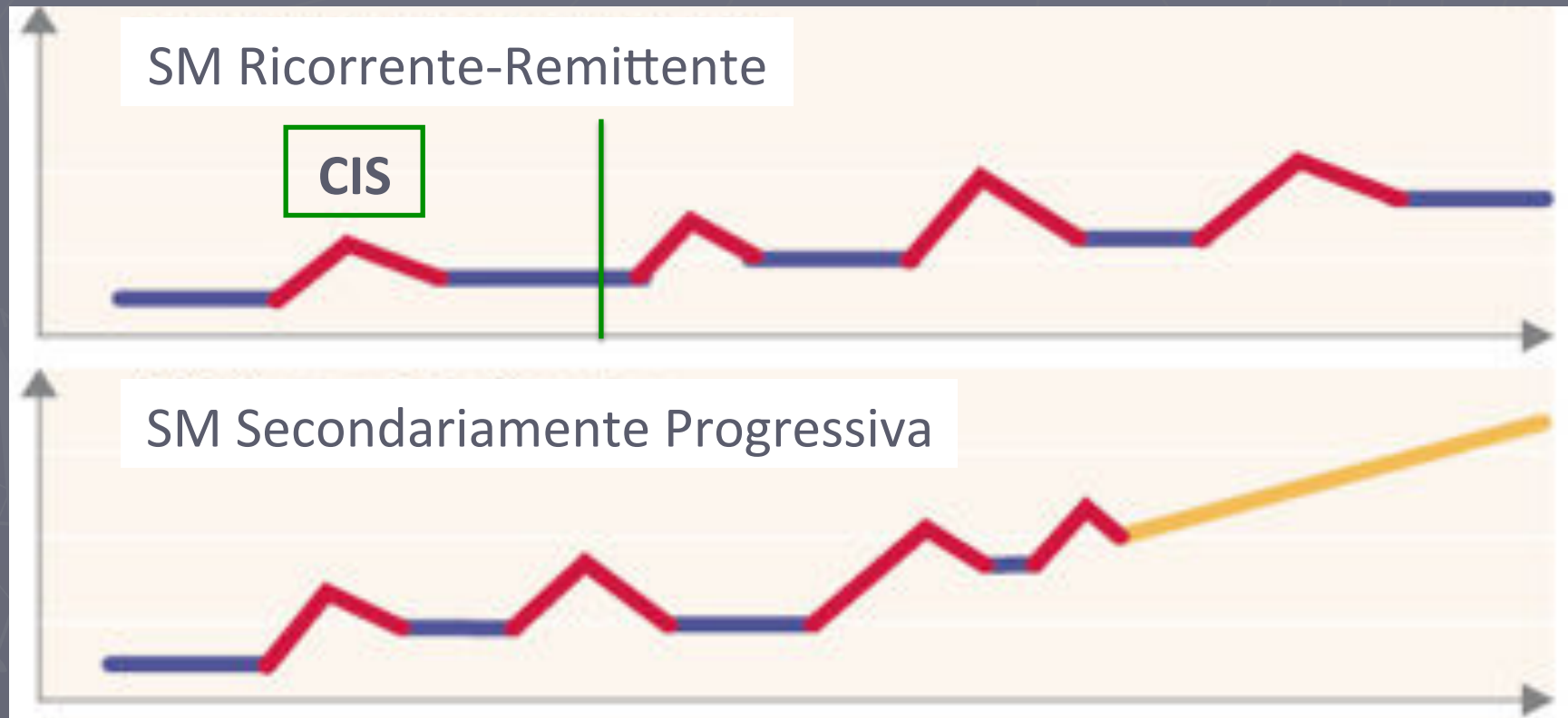
SINTOMI

Altri sintomi frequenti:

- ▶ Fatica
- ▶ Spasticità
- ▶ Disturbi di equilibrio/cadute
- ▶ Disturbi cognitivi
- ▶ Disartria
- ▶ Disfagia

SCLEROSI MULTIPLA

DECORSI CLINICI



SCLEROSI MULTIPLA

DECORSI CLINICI



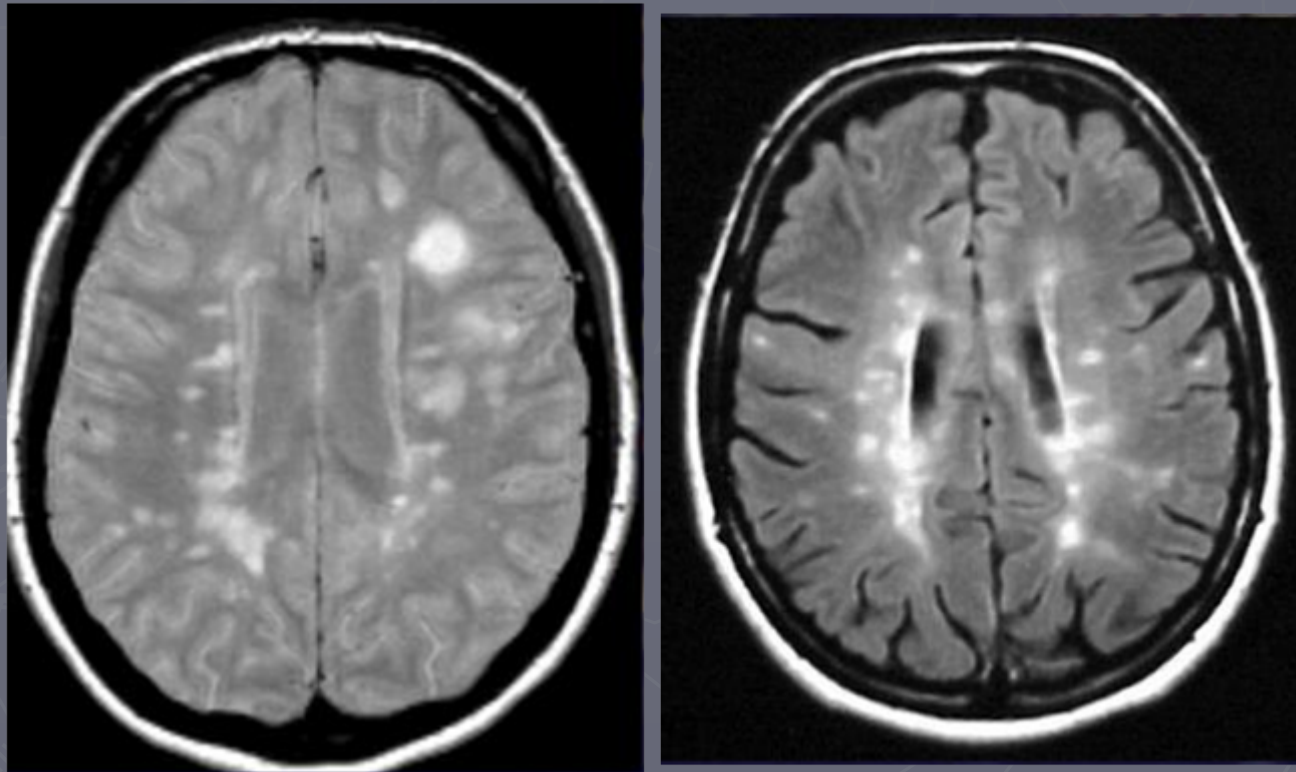
SCLEROSI MULTIPLA

DIAGNOSI – i criteri di McDonald

- ▶ Dimostrazione di disseminazione spaziale e temporale di lesioni demielinizzanti nel SNC
- ▶ La disseminazione può essere dimostrata da eventi clinici (episodi/ricadute di malattia o progressione della disabilità) oppure da alterazioni visibili alla RM dell'encefalo e del midollo spinale
- ▶ Devono essere escluse altre possibili spiegazioni del quadro clinico

SCLEROSI MULTIPLA

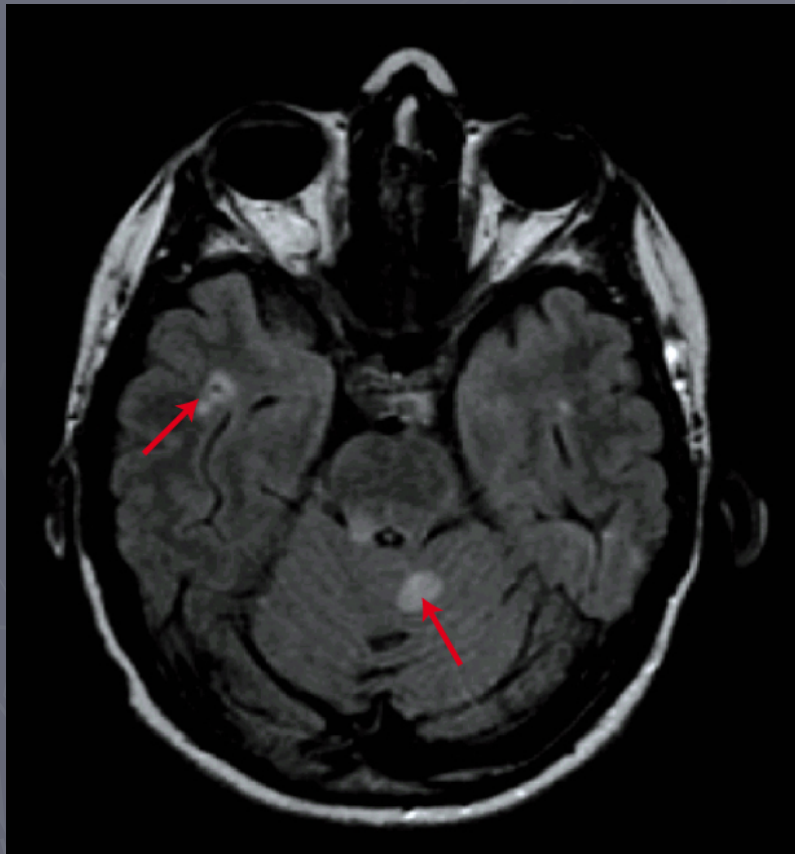
DIAGNOSI – Risonanza Magnetica



Lesioni periventricolari e juxtacorticali

SCLEROSI MULTIPLA

DIAGNOSI – Risonanza Magnetica



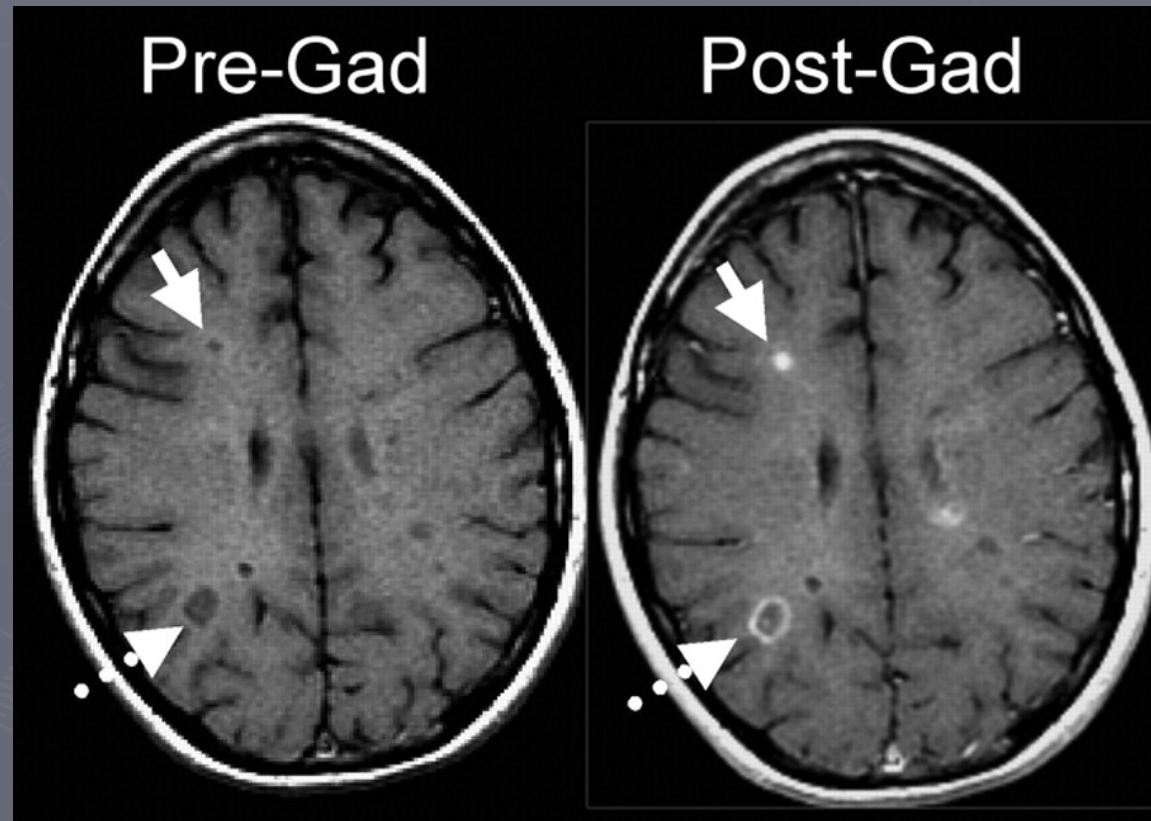
Lesioni sottotentoriali



Lesioni midollari

SCLEROSI MULTIPLA

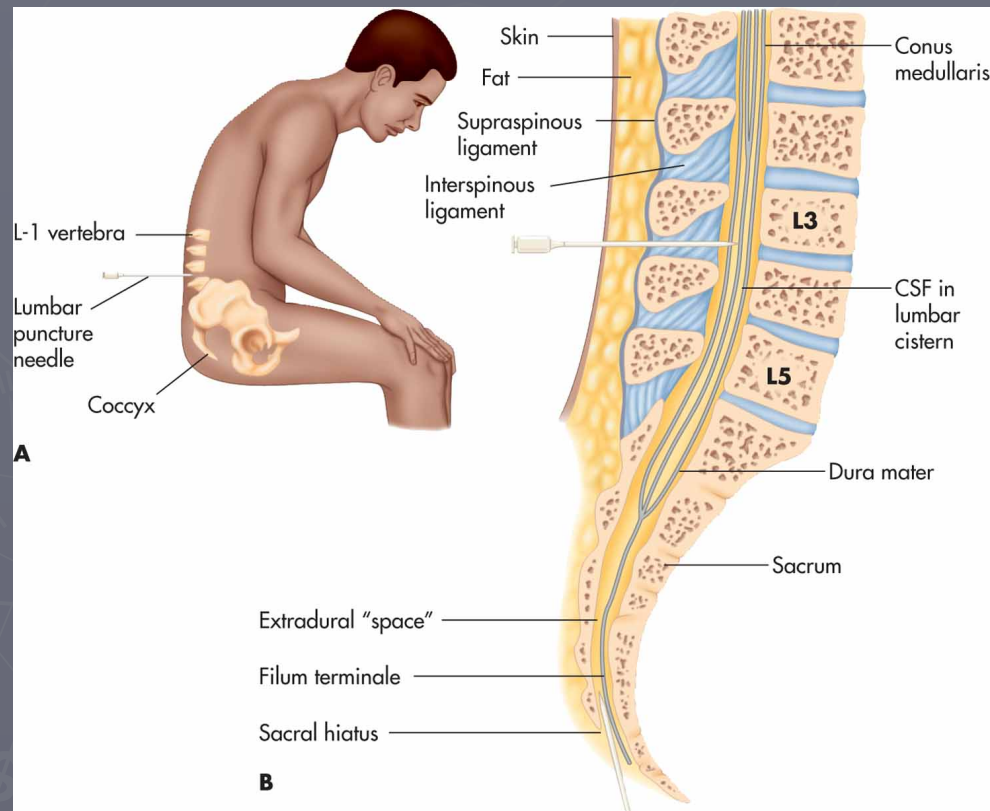
DIAGNOSI – Risonanza Magnetica



Lesioni captanti mdc (immagini T1)

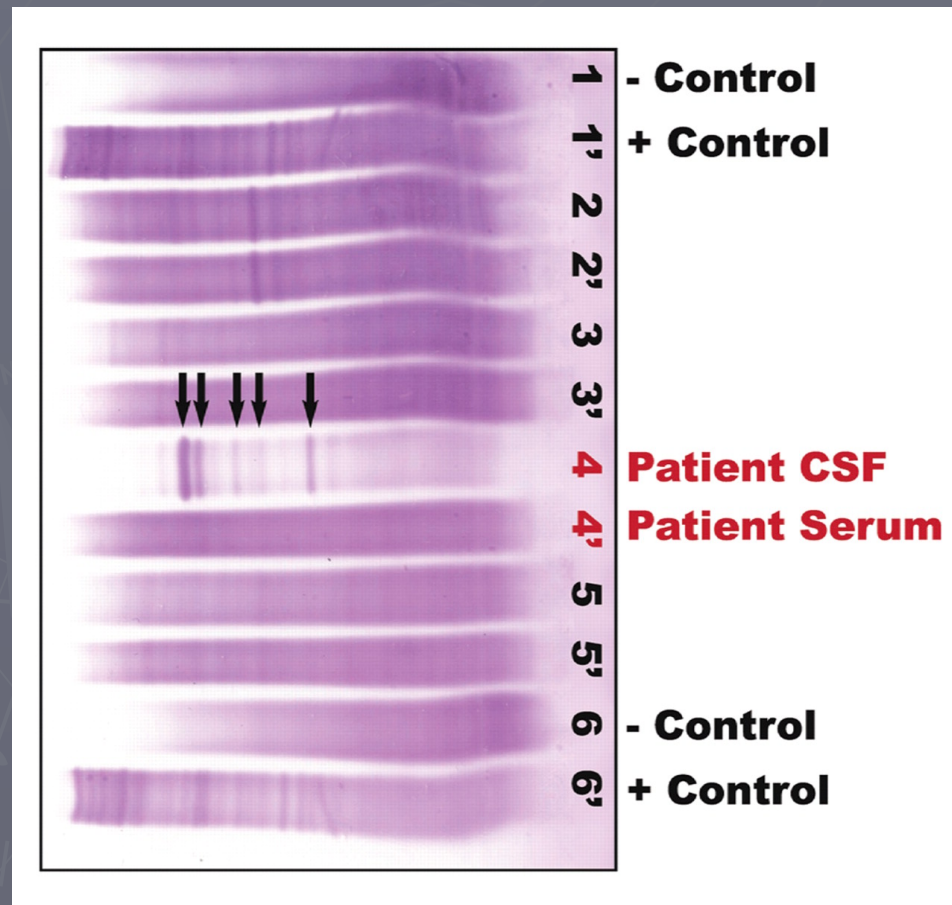
SCLEROSI MULTIPLA

DIAGNOSI – Rachicentesi/Esame LCS



SCLEROSI MULTIPLA

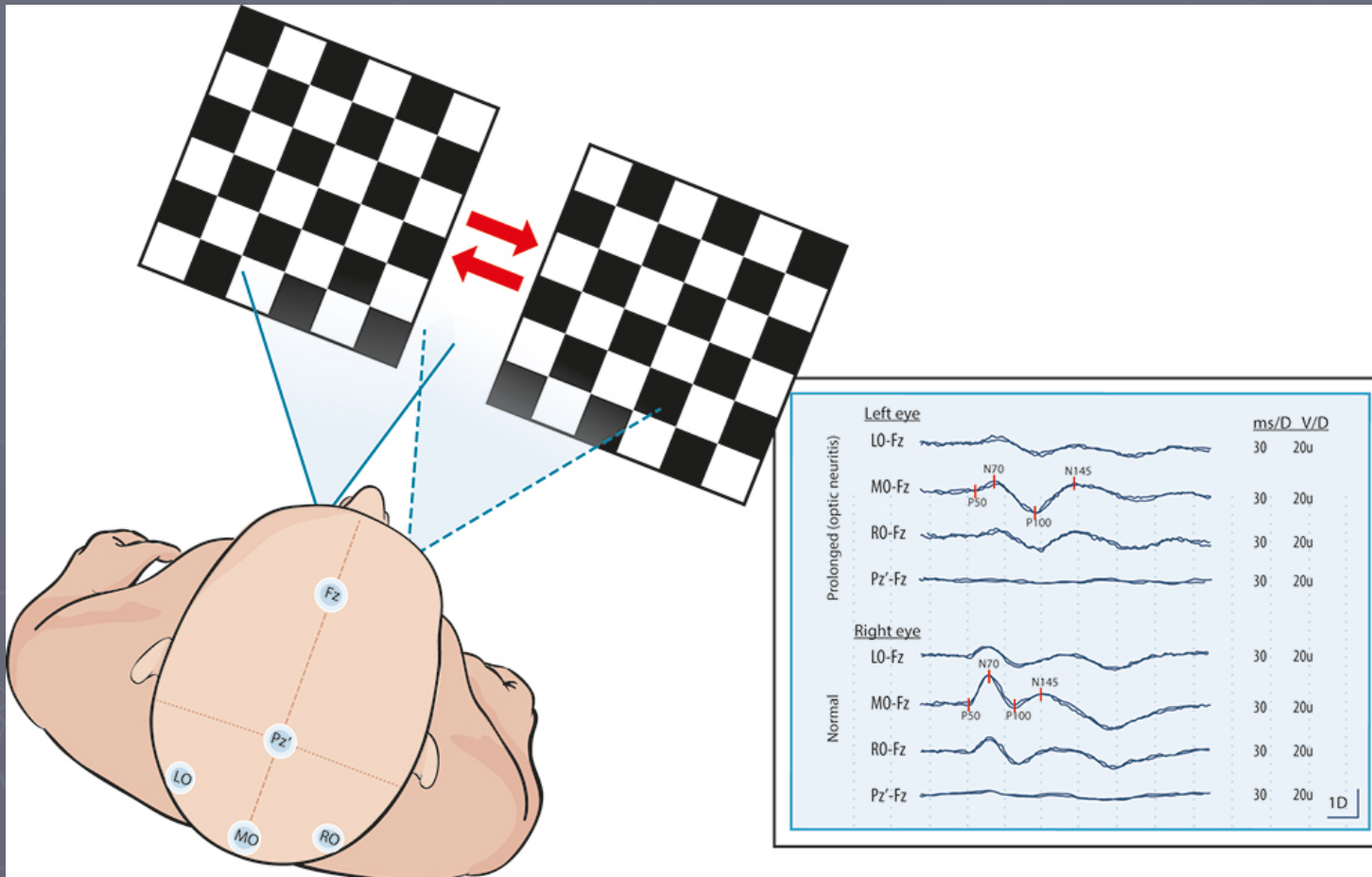
DIAGNOSI – Rachicentesi/Esame LCS



BANDE OLIGOCLONALI

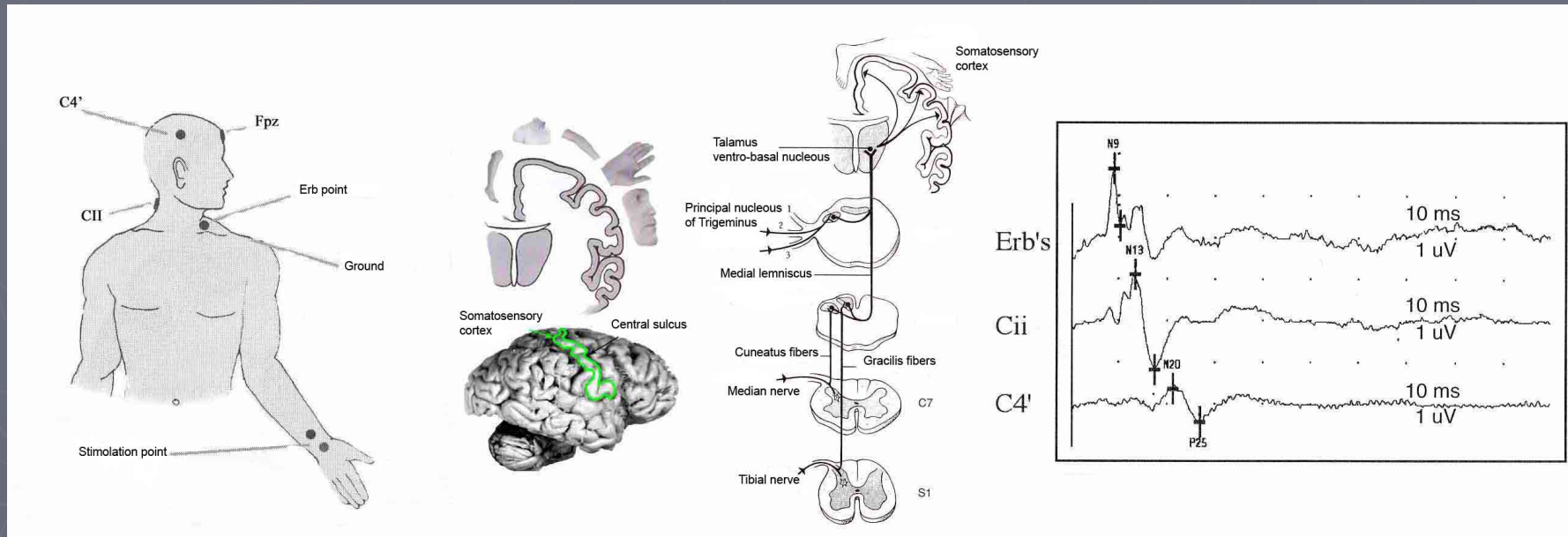
SCLEROSI MULTIPLA

DIAGNOSI – Potenziali evocati (PEV)



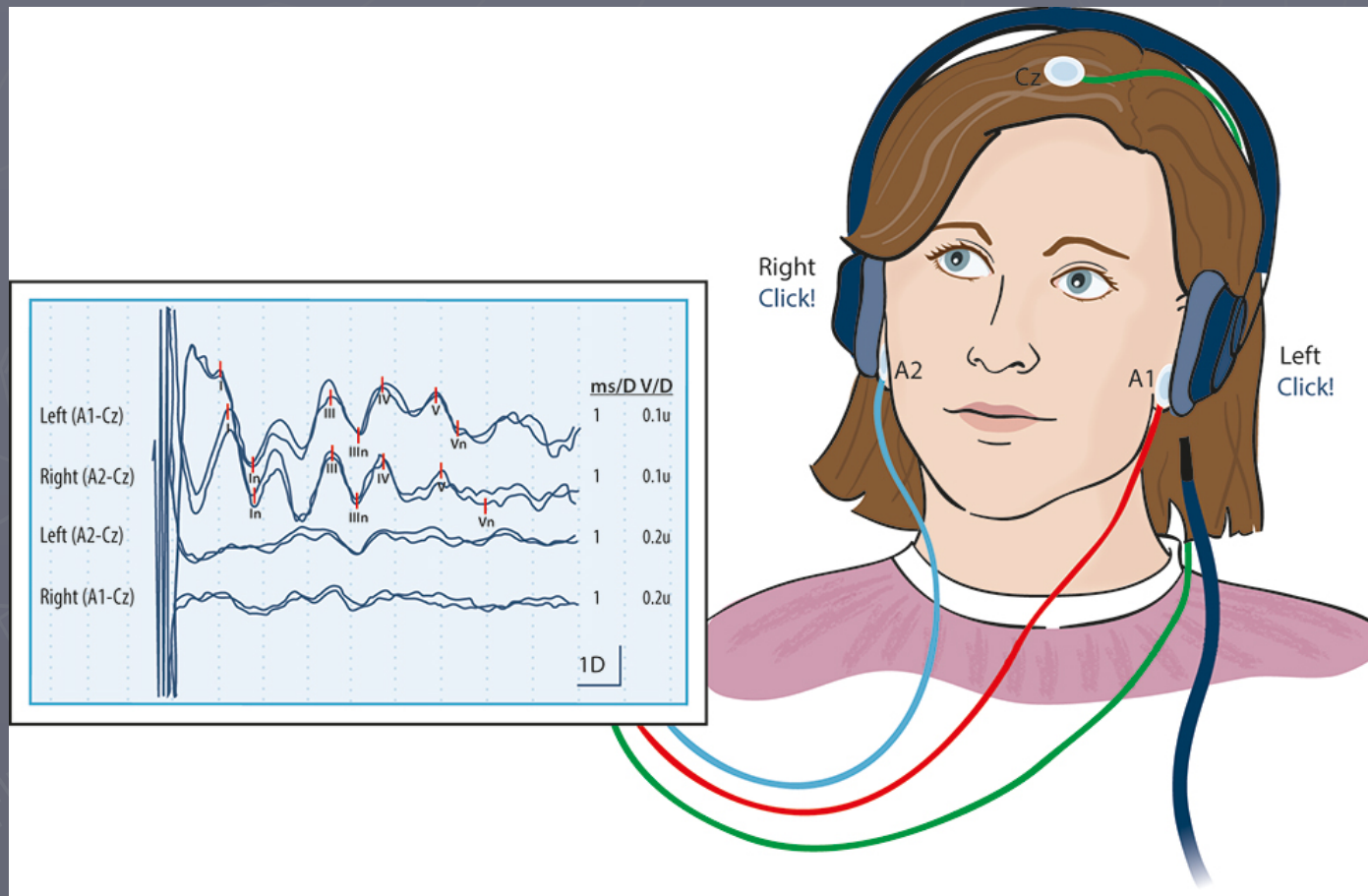
SCLEROSI MULTIPLA

DIAGNOSI – Potenziali evocati (PESS)



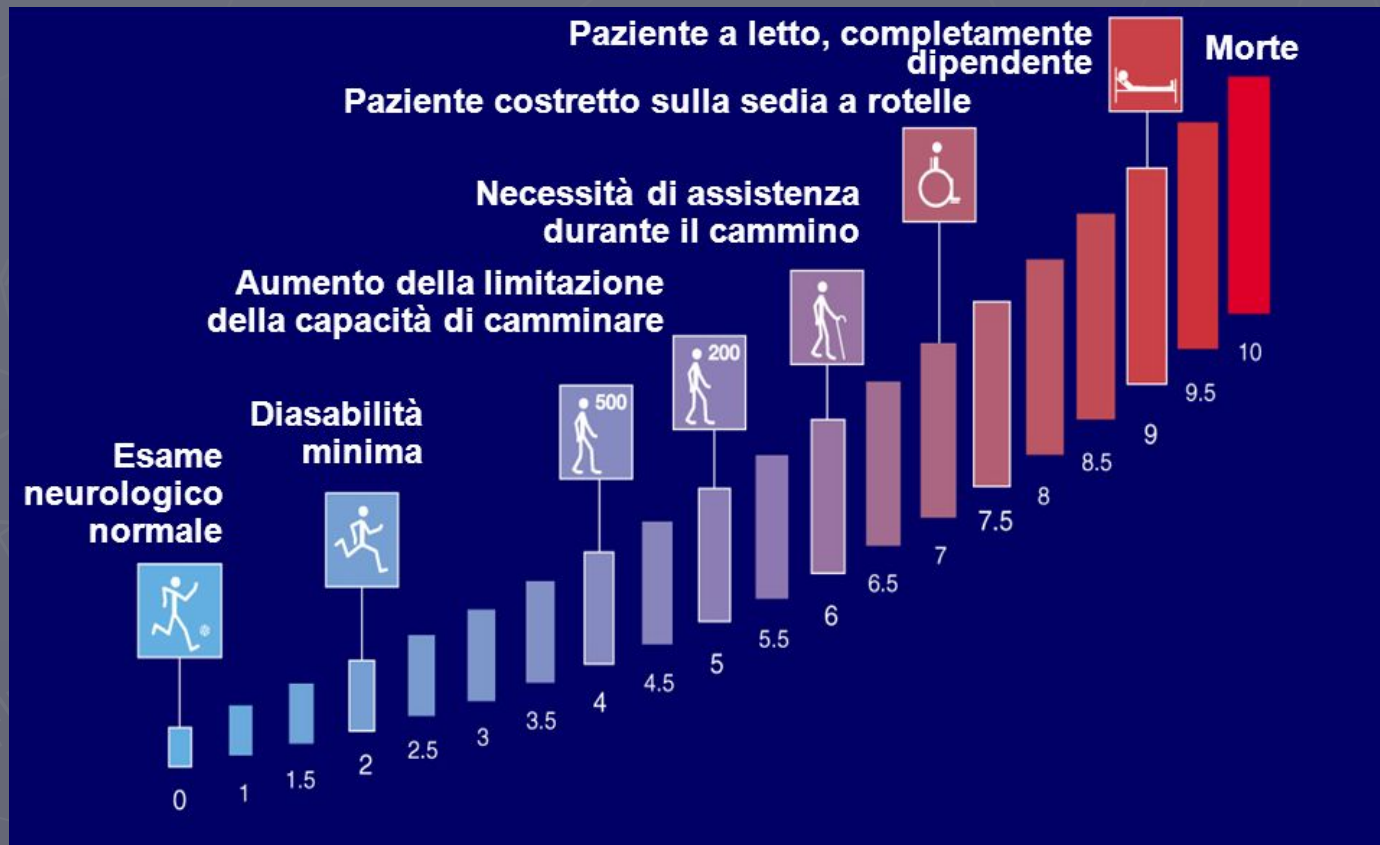
SCLEROSI MULTIPLA

DIAGNOSI – Potenziali evocati (BAEAPS)



SCLEROSI MULTIPLA

VALUTAZIONE DELLA DISABILITÀ Il punteggio EDSS



SCLEROSI MULTIPLA

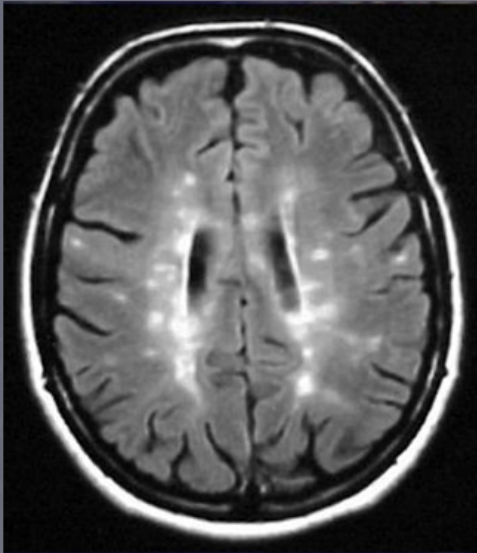
DIAGNOSI – Caso 1

- ▶ Ragazza di 27 anni
- ▶ Calo della vista improvviso in OD che dura da tre giorni
- ▶ PEV: rallentamento della conduzione a dx
- ▶ Obiettività neurologica per il resto normale
- ▶ Anamnesi negativa

SCLEROSI MULTIPLA

DIAGNOSI – Caso 1

- ▶ RM encefalo



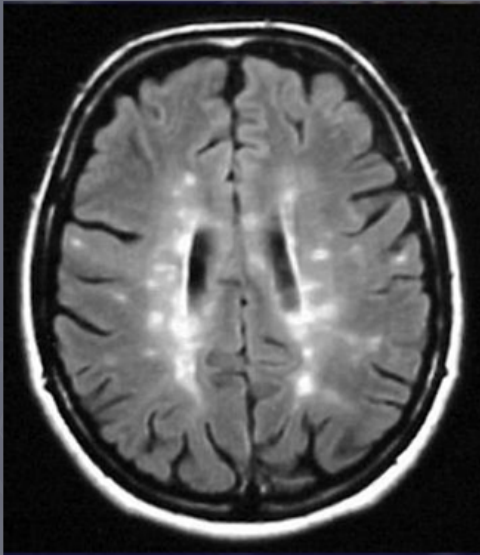
- ▶ Rachicentesi: BO +

- ▶ DIAGNOSI.....?

SCLEROSI MULTIPLA

DIAGNOSI – Caso 1

- ▶ RM encefalo

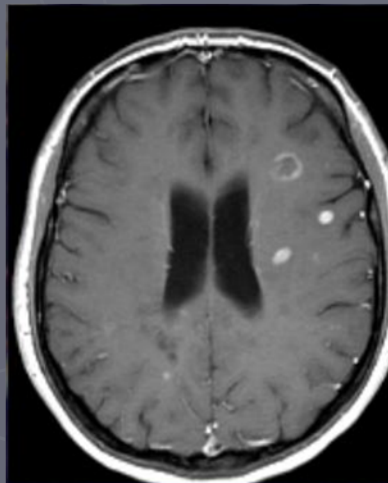


- ▶ Rachicentesi: BO +
- ▶ DIAGNOSI: **neurite ottica – CIS**

SCLEROSI MULTIPLA

DIAGNOSI – Caso 1

- ▶ Un anno e mezzo dopo: mancanza di forza e sensibilità agli arti inferiori + urgenza urinaria da una settimana
- ▶ RM colonna + RM encefalo



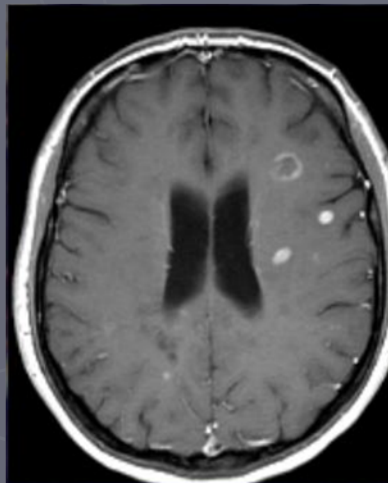
DIAGNOSI?

.....

SCLEROSI MULTIPLA

DIAGNOSI – Caso 1

- ▶ Un anno e mezzo dopo: mancanza di forza e sensibilità agli arti inferiori + urgenza urinaria da una settimana
- ▶ RM colonna + RM encefalo



DIAGNOSI?

**SCLEROSI MULTIPLA
RICORRENTE-REMITTENTE**

SCLEROSI MULTIPLA

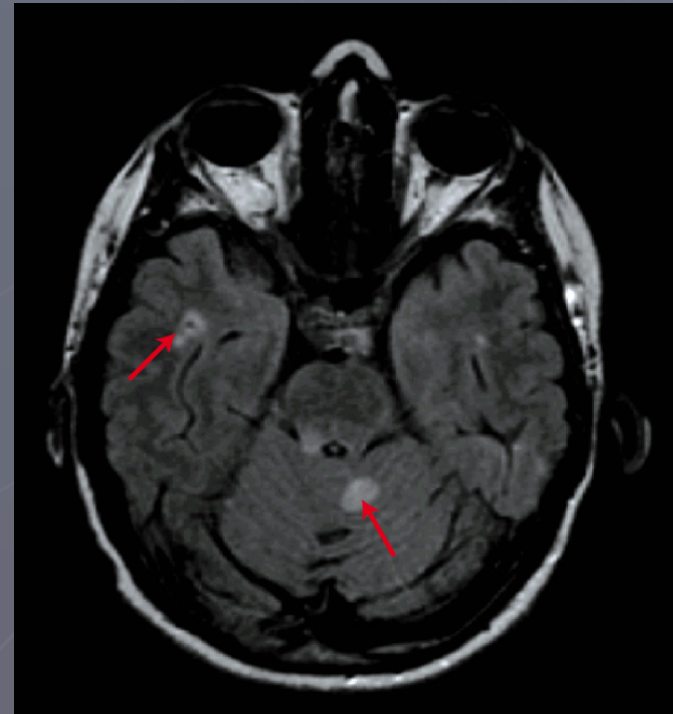
DIAGNOSI – Caso 2

- ▶ Uomo di 41 anni
- ▶ Da un anno difficoltà di equilibrio, all'inizio nell'attività fisica, poi sempre più evidenti anche nella deambulazione normale
- ▶ EON: marcia atassica, tremore e incoordinazione all'arto superiore destro

SCLEROSI MULTIPLA

DIAGNOSI – Caso 2

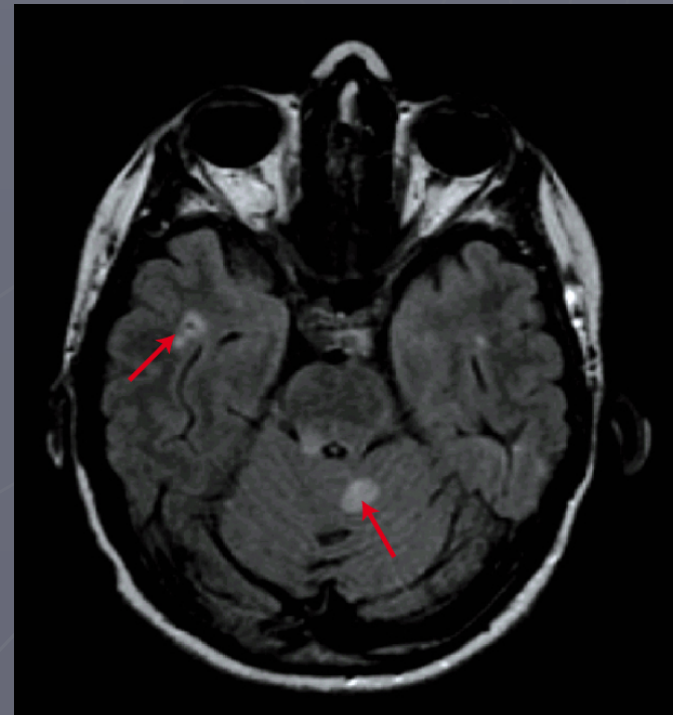
- ▶ RM encefalo
- ▶ Rachicentesi: BO+
- ▶ Altri accertamenti –
- ▶ **DIAGNOSI?**



SCLEROSI MULTIPLA

DIAGNOSI – Caso 2

- ▶ RM encefalo
- ▶ Rachicentesi: BO+
- ▶ Altri accertamenti –
- ▶ **DIAGNOSI?**

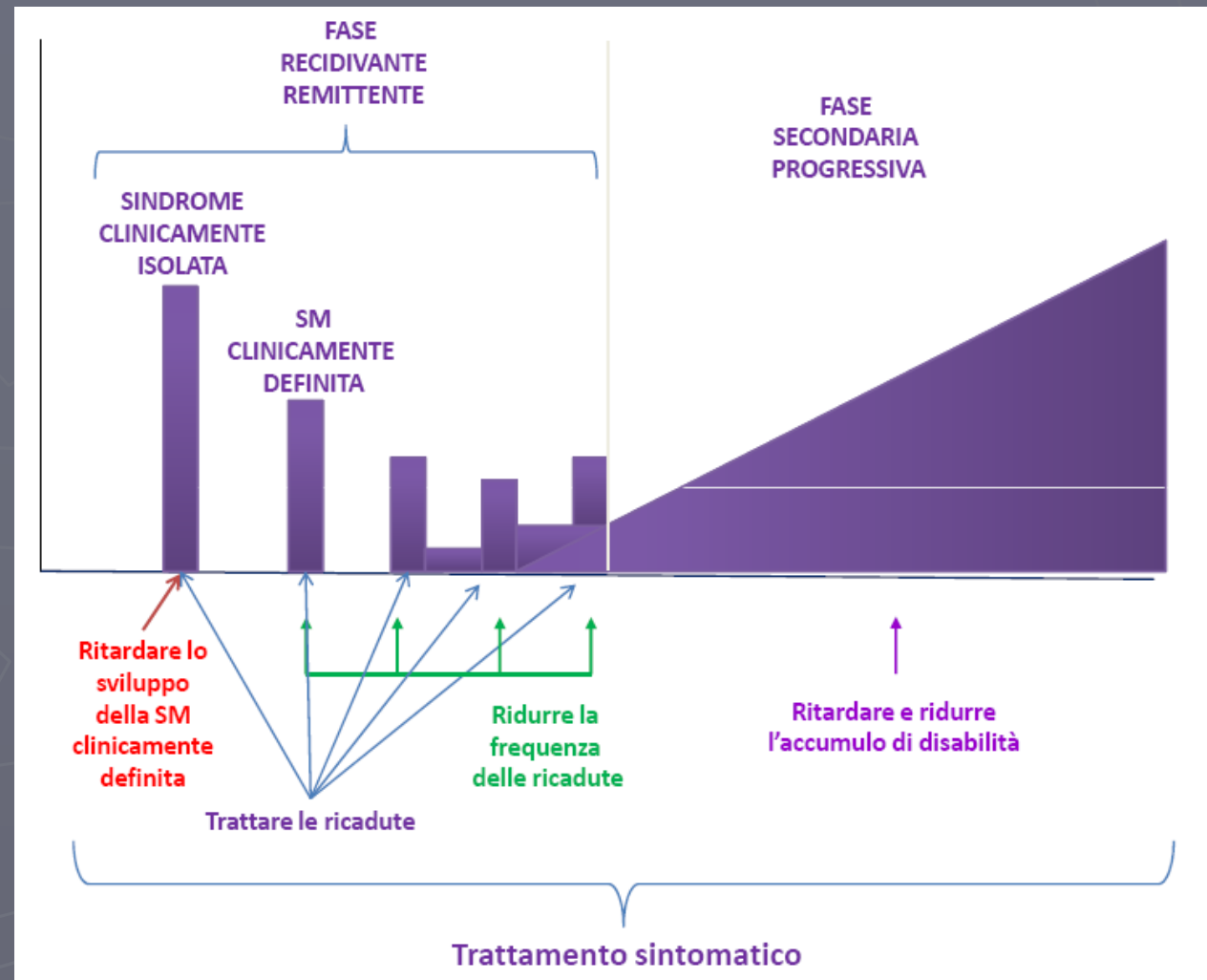


- ▶ **sclerosi multipla primaria progressiva**

SCLEROSI MULTIPLA

TERAPIA

- ① FASE ACUTA
RICADUTE
- ② MODIFICARE
IL DECORSO
- ③ TRATTARE IL
SINTOMO



SCLEROSI MULTIPLA

Trattamento della ricaduta

- ▶ Attacco, ricaduta o episodio di malattia = comparsa o peggioramento di sintomi neurologici per almeno 24 ore in assenza di febbre/infezione (≠pseudoricaduta!)
- ▶ Tranne in caso di sintomi molto lievi, va sempre trattata farmacologicamente il prima possibile:
 - Metilprednisolone 500-1000 mg/die e.v. per 3-5 giorni (fino a 10 gg se non c'è miglioramento)
 - In caso di mancata risposta o controindicazione allo steroide: Ig e.v. 0,4 g/kg/die per 5 giorni oppure plasmaferesi

SCLEROSI MULTIPLA

Terapia modificante il decorso

- ▶ Interferisce/modula o sopprime i meccanismi di autoimmunità a vari livelli e con diversa efficacia a seconda del farmaco
- ▶ Ritarda la conversione a SM definitiva dopo una CIS
- ▶ Riduce la frequenza delle ricadute
- ▶ Riduce la comparsa di nuove lesioni alla RM
- ▶ Beneficio modesto o assente sull'accumulo di disabilità
- ▶ Efficacia dubbia/sconosciuta nel ritardare la fase SP

SCLEROSI MULTIPLA

Terapia modificante il decorso

► Farmaci approvati per la SM:

- Interferone beta 1-b e 1-a (s.c. o i.m.)
- Glatiramer acetato (s.c.)
- Teriflunomide (per os)
- Dimetilfumarato (per os)
- Mitoxantrone (e.v.)
- Natalizumab (e.v.)
- Fingolimod (per os)
- Alemtuzumab (e.v.)

1^a linea

2^a linea

► Farmaci ad uso consolidato:

- Azatioprina (per os)
- Ciclofosfamide (e.v.)

SCLEROSI MULTIPLA

Terapia sintomatica

► FATICA

- Stile di vita: alimentazione, idratazione, sonno, organizzazione delle attività giornaliere, periodi di riposo, attività fisica, fisioterapia
- Farmaci: 4-amino-piridina; amantadina

SCLEROSI MULTIPLA

Terapia sintomatica

► **DISTURBI SENSITIVI/DOLORE**

- Valutazione dolore articolare ed eventuale intervento ortopedico/riabilitativo
- Farmaci: FANS, amitriptilina, gabapentin, pregabalin, carbamazepina, oppiacei

SCLEROSI MULTIPLA

Terapia sintomatica

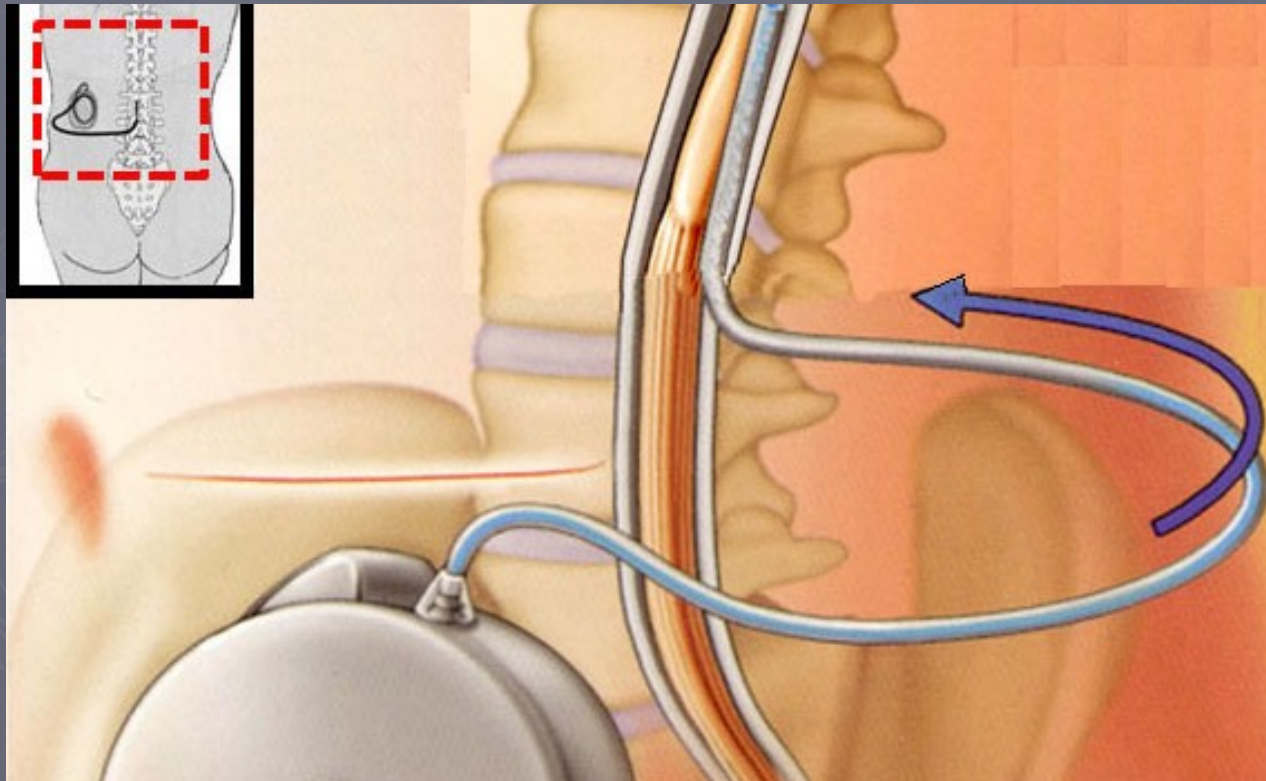
► SPASTICITÀ

- Terapia fisica: mobilizzazione, attività fisica, fisioterapia, stretching
- Farmaci: baclofen, benzodiazepine, tizanidina, tossina botulinica, cannabinoidi

SCLEROSI MULTIPLA

Terapia sintomatica

- ▶ **SPASTICITÀ: baclofen intratecale**



SCLEROSI MULTIPLA

Terapia sintomatica

▶ **DISTURBI SFINTERICI**

- urgenza minzionale/incontinenza urinaria

- ▶ Stile di vita: evitare caffeina; minzioni programmate; assunzione pianificata di liquidi

- ▶ Farmaci: anticolinergici; infiltrazione di tossina botulinica

SCLEROSI MULTIPLA

Terapia sintomatica

▶ **DISTURBI SFINTERICI**

- esitazione minzionale/ritenzione urinaria
 - ▶ Autocateterismo intermittente
 - ▶ Catetere vescicale a dimora
 - ▶ Prevenzione infezioni vie urinarie:
idratazione, igiene, acidificazione urine

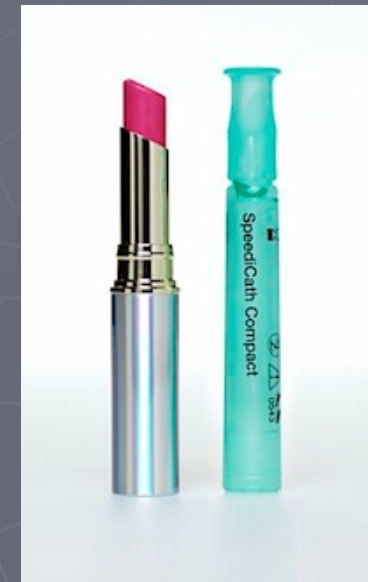
SCLEROSI MULTIPLA

Terapia sintomatica

► DISTURBI SFINTERICI

- esitazione minzionale/ritenzione urinaria

► Autocateterismo intermittente



SCLEROSI MULTIPLA

Terapia sintomatica

▶ **DISTURBI SFINTERICI**

■ Stipsi

- ▶ Stile di vita: alimentazione, idratazione, attività fisica
- ▶ Lassativi: prediligere osmotici e agenti che aumentano la massa fecale perché stimolano fisiologicamente la motilità intestinale

SCLEROSI MULTIPLA

Terapia sintomatica

▶ **DISTURBI SFINTERICI**

- Urgenza fecale

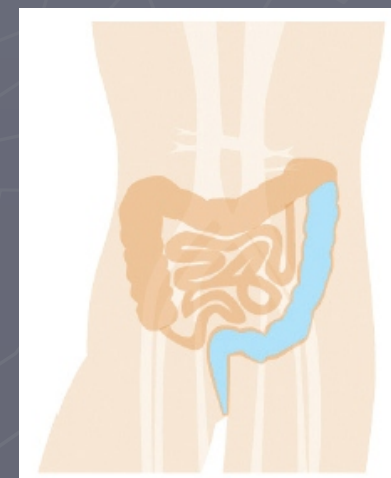
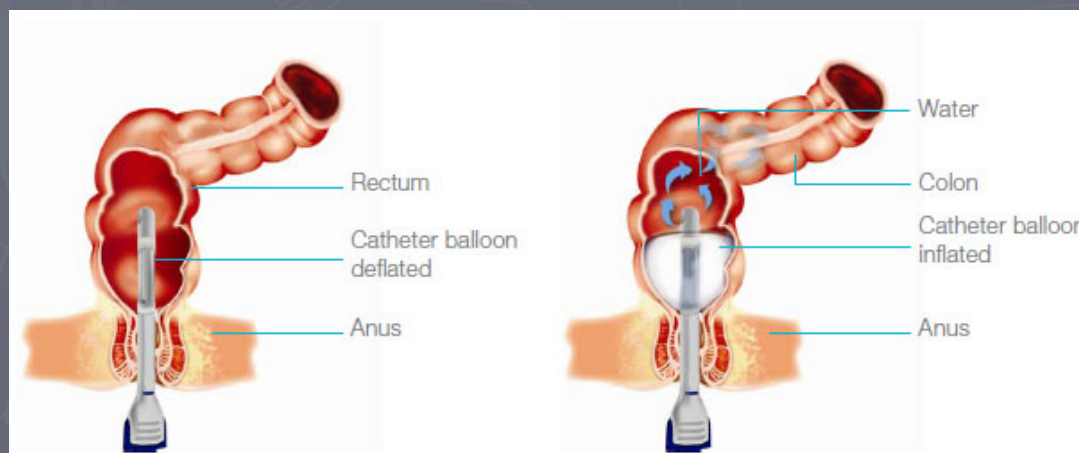
- ▶ Molto difficile da trattare e gestire; approccio farmacologico inefficace; può essere un sintomo gravemente invalidante dal punto di vista sociale

SCLEROSI MULTIPLA

Terapia sintomatica

► DISTURBI SFINTERICI

- urgenza fecale/stipsi





CRISI EPILETTICHE

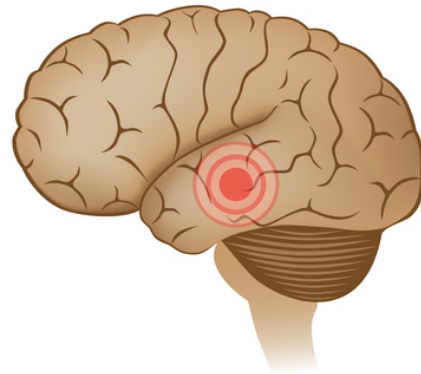
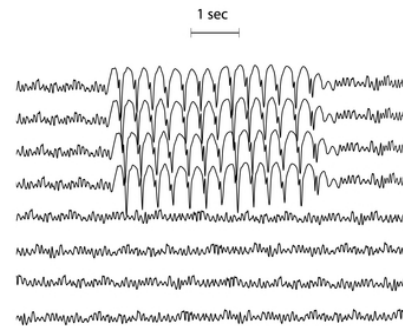


CRISI EPILETTICA

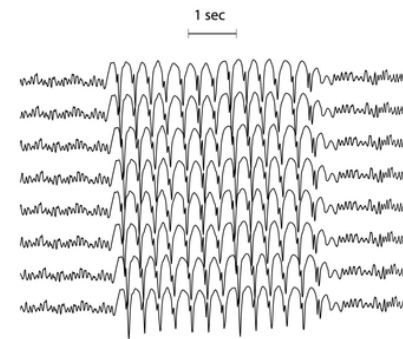
- ▶ Manifestazione improvvisa di una scarica ipersincrona di gruppi neuronali
- ▶ Si presenta con modalità diverse a seconda della localizzazione e della propagazione della scarica
- ▶ La durata di una crisi è generalmente di alcuni secondi; se supera i 5 minuti o se una nuova crisi insorge prima della risoluzione della precedente si parla di stato di male epilettico

CRISI EPILETTICHE

CLASSIFICAZIONE



Partial seizure

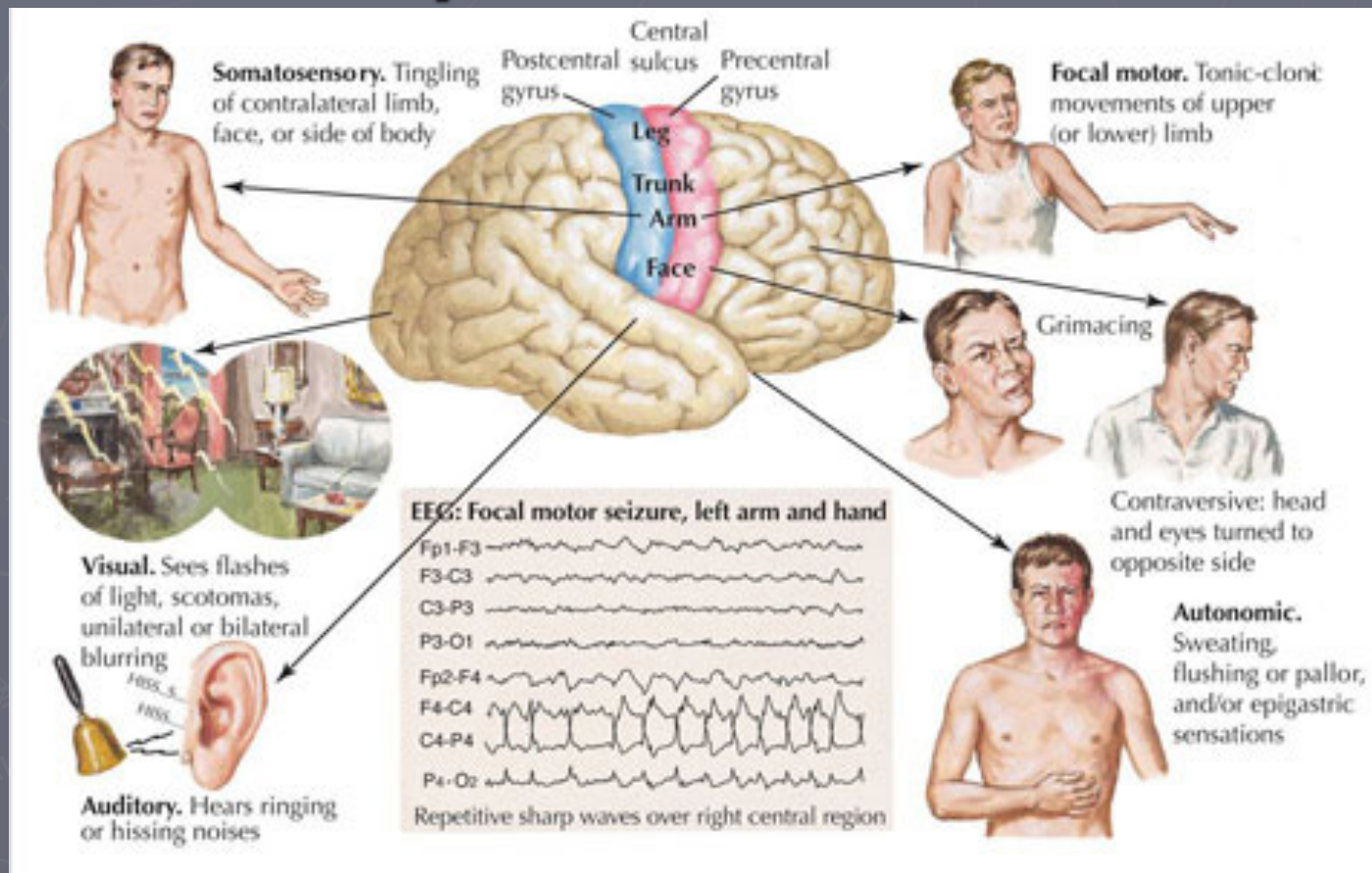


Generalized seizure

CRISI EPILETTICHE

CLASSIFICAZIONE

Crisi focale semplice = contatto conservato



CRISI EPILETTICHE

CLASSIFICAZIONE

Crisi focale complessa = perdita di contatto

Complex Partial Seizures

Impairment of consciousness: cognitive, affective symptoms

Dreamy state; blank, vacant expression; déjà vu; jamais vu; or fear

Frontal lobe
Parietal lobe
Posterior temporal gyrus
Occipital lobe
Superior temporal gyrus

Formed auditory hallucinations. Hears music etc

Formed visual hallucinations. Sees house, trees that are not there

Bad or unusual smell
Olfactory hallucinations

Psychomotor phenomena. Chewing movements, wetting lips, automatisms (picking at clothing)

Dysphasia

EEG: left temporal lobe seizure

Fp1-F7	
F7-T3	
T3-T5	
T5-O1	
Fp2-F8	
F8-T4	
T4-T6	
T6-O2	

Repetitive sharp waves over left temporal region

CRISI EPILETTICHE

CLASSIFICAZIONE

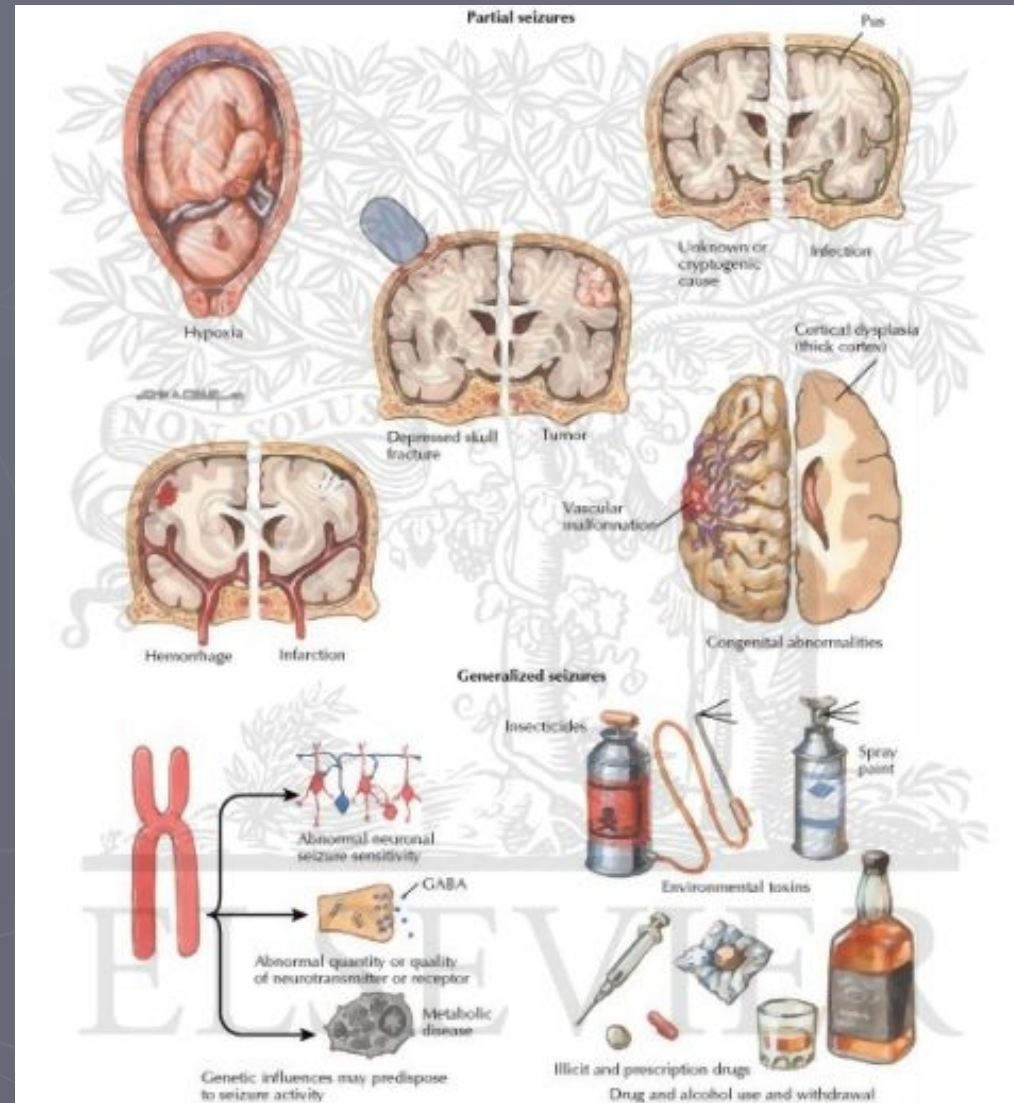
Crisi generalizzate

- ▶ Crisi tonico-cloniche
- ▶ Assenze
- ▶ Altre: miocloniche, atoniche, ecc.

CRISI EPILETTICHE

CAUSE

- ▶ Sofferenza fetale
- ▶ Malattie genetiche
- ▶ Malformazioni
- ▶ Infezioni
- ▶ Traumi
- ▶ Neoplasie
- ▶ Eventi vascolari
- ▶ Sostanze/Tossici



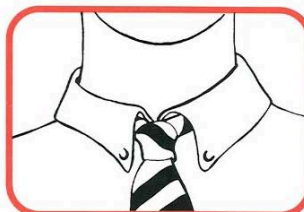
CRISI EPILETTICHE

First Aid for Seizures

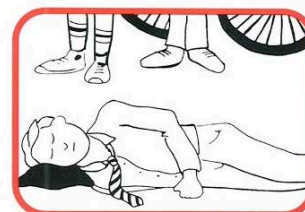
(Convulsions, generalized tonic-clonic, grand mal)



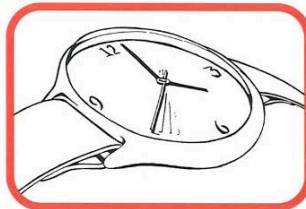
Cushion head,
remove glasses



Loosen tight clothing



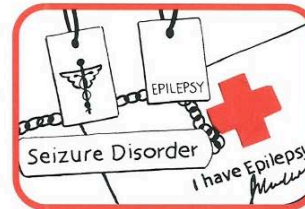
Turn on side



Time the seizure with
a watch



Don't put anything
in mouth



Look for I.D.



Don't hold down



As seizure ends...



...offer help

CRISI EPILETTICHE

SEGNI INDIRETTI DI POSSIBILE CRISI:

- Rilascio sfinterico
- Morsus linguae
- Stato post-critico: assopimento, respiro stertoroso/gorgogliante, disorientamento

CRISI EPILETTICHE

TERAPIA

- Va effettuata in emergenza solo se la crisi non si risolve o si ripete a breve distanza (stato di male): si utilizzano benzodiazepine (lorazepam o diazepam) o altri antiepilettici EV
- Negli altri casi si inizia un trattamento antiepilettico continuativo solo in presenza di una lesione cerebrale che può provocare ricorrenza di crisi oppure se sono documentate almeno due crisi distinte (=epilessia)