



Terzo nucleo tematico

La Sclerosi Multipla e le Neuropatie

Percorso di potenziamento-orientamento

“BIOLOGIA CON CURVATURA BIOMEDICA”

Terza annualità

*Dott. MATTEO GALLETTA
Specialista in Neurologia*

LA SCLEROSI MULTIPLA

La Sclerosi Multipla (SM), o Sclerosi a Placche, rappresenta la patologia demielinizzante o mielinoclastica più frequente.

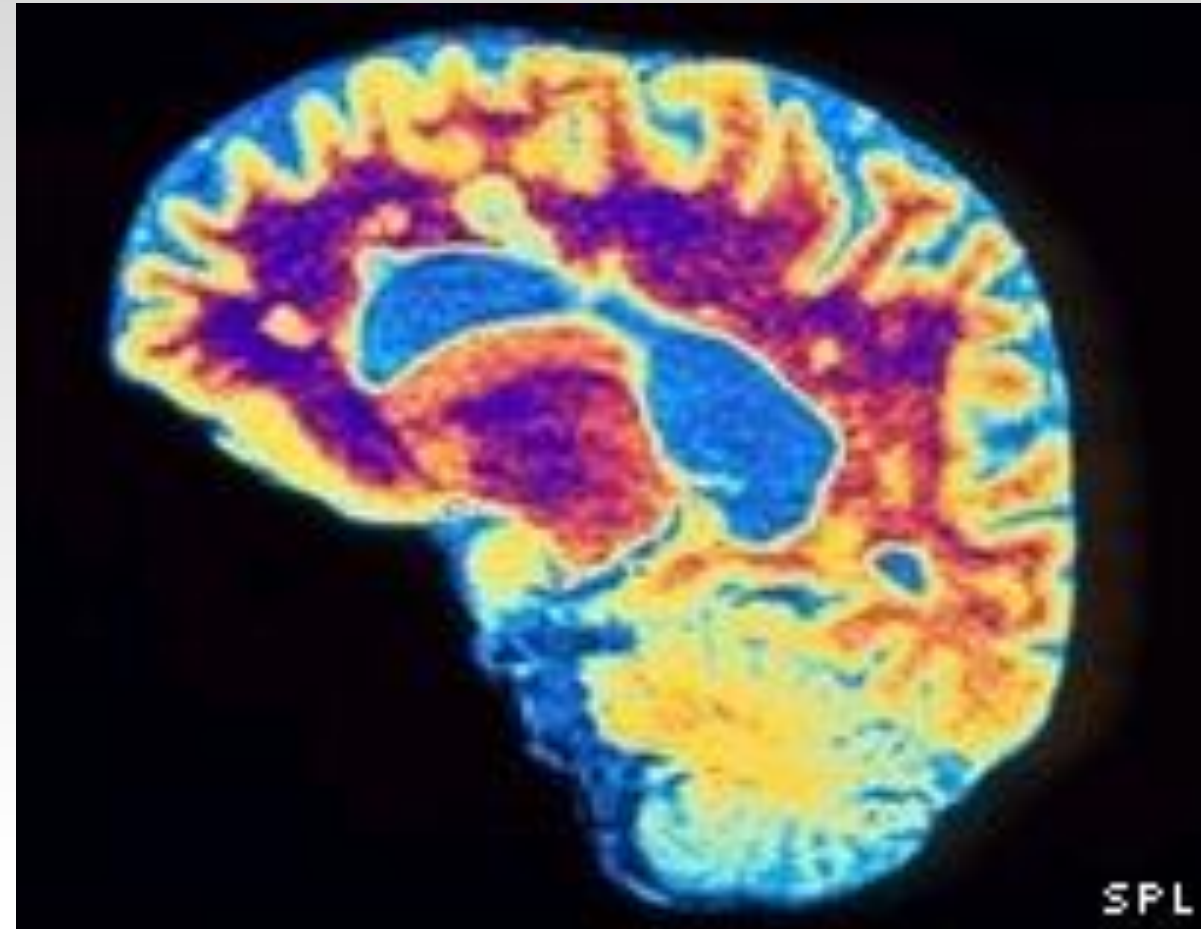
Si tratta di una patologia infiammatoria, demielinizzante, multifocale sia temporalmente sia spazialmente, del sistema nervoso centrale a verosimile patogenesi autoimmune, che causa progressiva disabilità.

Presenta lesioni caratteristiche (placche), sedi preferenziali e disseminazione spazio temporale. Colpisce preferenzialmente soggetti giovani ed essendo una patologia cronica, costituisce una importante fonte di disabili civili.



LA SCLEROSI MULTIPLA

Le lesioni della SM sono rappresentate dalle placche di demielinizzazione: esse colpiscono la sostanza bianca del SNC con interessamento precipuo del corpo calloso, della sostanza bianca periventricolare e del cervelletto.



Federazione Nazionale
Ordine Medici Chirurghi ed Odontoiatri



Ministero dell'Istruzione
dell'Università e Ricerca



Liceo Scientifico Statale
Leonardo da Vinci



Ordine Provinciale dei Medici Chirurghi e Dentisti
Reggio Calabria

LA SCLEROSI MULTIPLA

dalla infiammazione alla degenerazione

Placca acuta attiva: demielinizzazione associata a ad infiltrati infiammatori ed edema.

Placca cronica attiva: demielinizzazione in periferia con gliosi al centro.

Placca cronica silente: demielinizzazione completa, deplezione oligodendrocitaria ed intensa gliosi astrocitaria



LA SCLEROSI MULTIPLA

eziologia e fisiopatologia

L'eziopatogenesi della SM è tuttora **ignota**:

- **Ipotesi autoimmunitaria**
- **Fattori genetici (HLA-B7, -DR2, -DQW1)**
- **Infezioni virali (Epstein-Barr, virus del morbillo, virus della parotite, paramyxovirus, Herpes virus, Retrovirus) e reattività crociata, ecc.**

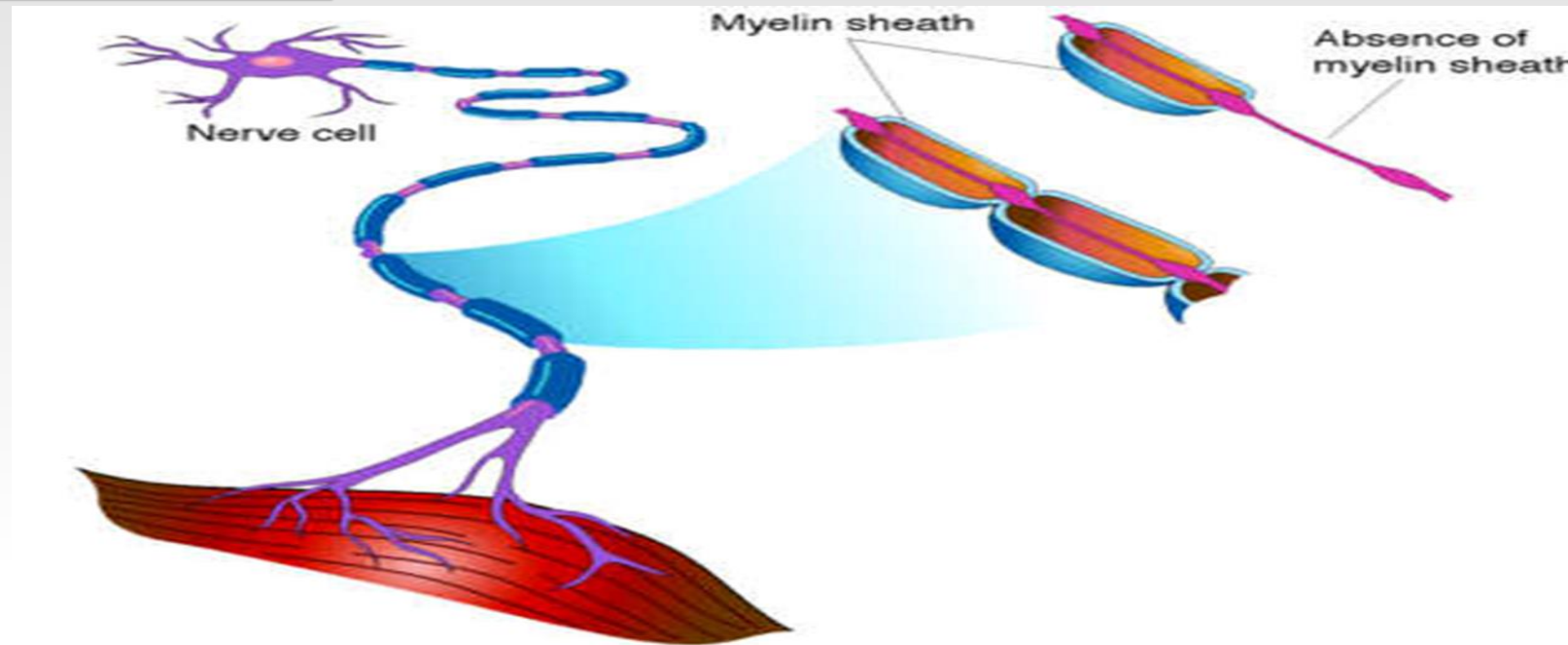
Dal punto di vista fisiopatologico:

- **Il danno mielinico, con la conseguente perdita della funzione coibente elettrica di questa struttura lipidica, è responsabile di una **riduzione della velocità di conduzione nervosa.****



ASPETTI CLINICI

La SM rappresenta una malattia **altamente imprevedibile**, sia per decorso clinico sia per prognosi, ed è caratterizzata da una sintomatologia altamente polimorfa: caratteristica fondamentale di questa malattia è la **estrema variabilità temporale e spaziale**, con cui essa si manifesta.



Federazione Nazionale
Ordine Medici Chirurghi ed Odontoiatri



Ministero dell'Istruzione
dell'Università e Ricerca



ASPETTI CLINICI

I sintomi tipici all'esordio (spesso acuto o subacuto) riguardano:

- funzioni visive
- funzioni piramidali
- funzioni cerebellari
- funzioni del tronco encefalico
- funzioni sensitive
- funzioni sessuali e sfinteriche
- funzioni del tratto intestinale
- funzioni mentali



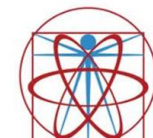
ASPETTI CLINICI

FUNZIONI VISIVE

Sensazione di **calo del visus** che si sviluppa in alcuni giorni e spesso legata ad un'inflammazione del nervo ottico denominata **NEURITE OTTICA RETROBULBARE** spesso preceduta da dolore retro o sovra orbitario.

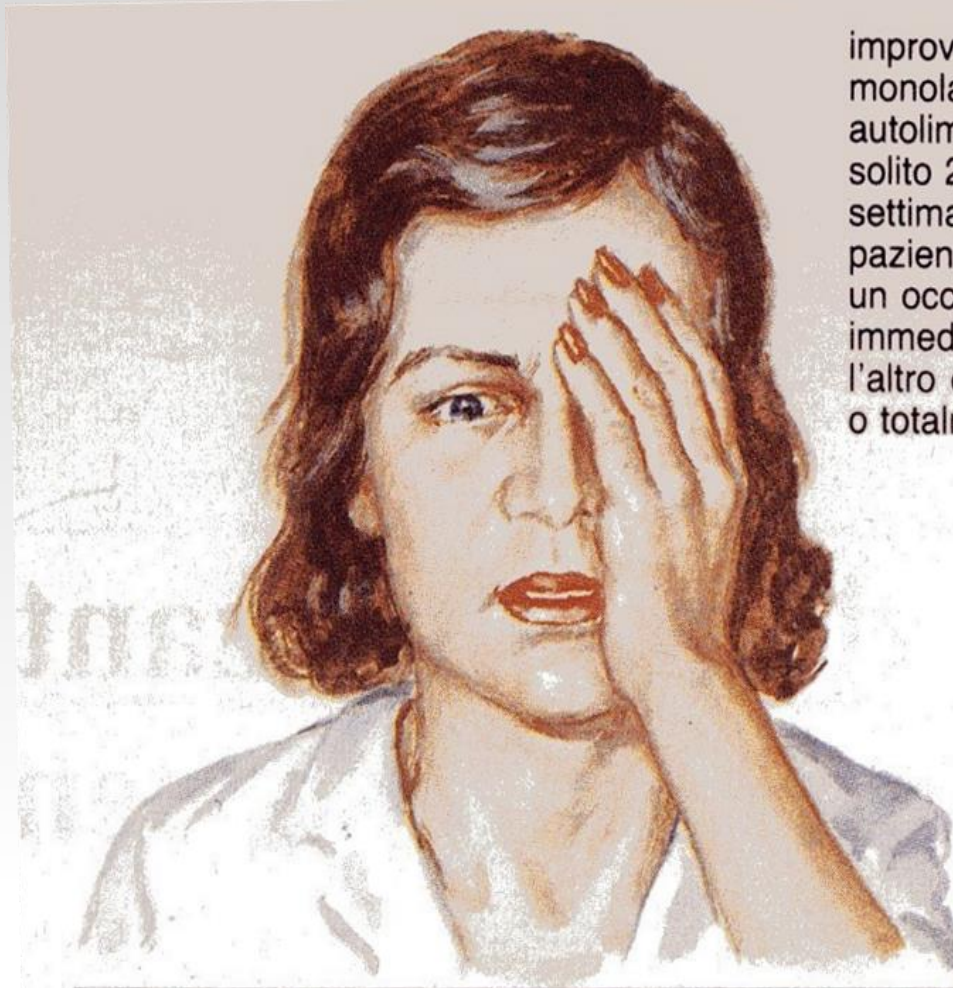
Scotoma centrale: allargamento della macchia cieca.

Hippus: ritmico alternarsi di contrazione e dilatazione della pupilla

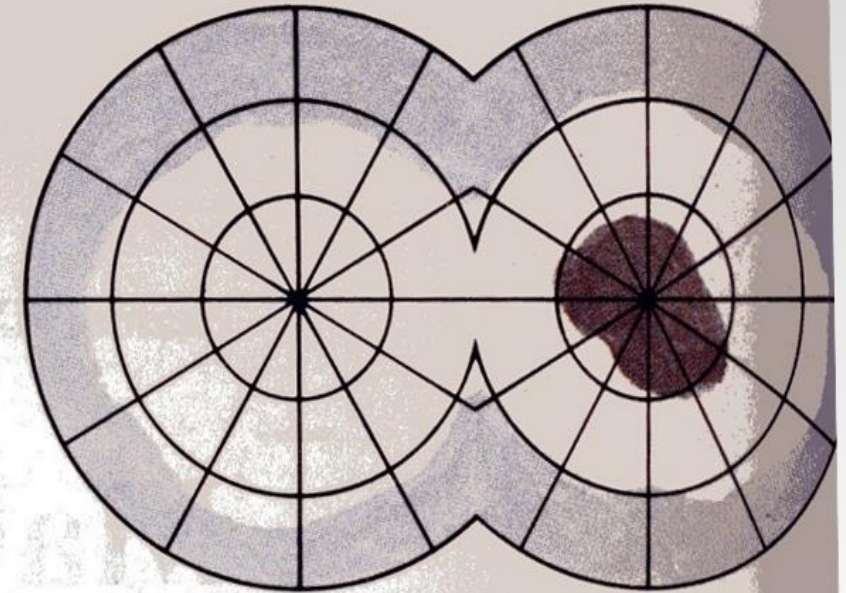


ASPETTI CLINICI

FUNZIONI VISIVE



improvvisa cecità
monolaterale
autolimitantesi (di
solito 2 o 3
settimane). Il
paziente, coprendosi
un occhio, si accorge
immediatamente che
l'altro è parzialmente
o totalmente cieco



l'esame del campo visivo rivela uno scotoma cen-
consequente ad una neurite retrobulbare acuta



Federazione Nazionale
Ordine Medici Chirurghi ed Odontoiatri



Ministero dell'Istruzione
dell'Università e Ricerca



Liceo Scientifico Statale
Leonardo da Vinci



ASPETTI CLINICI

FUNZIONI PIRAMIDALI

Il sistema piramidale rappresenta il sistema funzionale maggiormente interessato in corso di SM.

La manifestazione più tipica è l'**ipostenia** che, a seconda del distretto interessato, può manifestarsi con **monoparesi**, **emiparesi** o **paraparesi**.

La **fatica** è un sintomo spesso invalidante e può anche rappresentare l'unico segno di riacutizzazione di malattia. La **spasticità** (sia in flessione che in estensione) è un sintomo altrettanto invalidante: essa, oltre che interferire con il fisiologico movimento degli arti, se grave e non trattata può condurre ad alterazioni tendinee con anchilosi delle articolazioni interessate.



ASPETTI CLINICI

FUNZIONI CEREBELLARI

I sintomi di interessamento cerebellare vengono riassunti nella classica triade (di Charcot): nistagmo, tremore intenzionale e parola scandita.

Il sintomo maggiormente frequente è l'atassia, statica e dinamica, che nelle forme più gravi interessa sia gli arti inferiori, sia il tronco (andatura atasso-spastica).

Inoltre sono spesso presenti dismetria ed adiadococinesia agli arti superiori e soprattutto il tremore intenzionale e posturale.



ASPETTI CLINICI

FUNZIONI CEREBELLARI

prova indice-naso.
Il paziente ad occhi
chiusi non può
dirigere il dito
con precisione



tremore intenzionale.
La mano non sta ferma
nel prendere un bicchiere,
nello scrivere, ecc.



Federazione Nazionale
Ordine Medici Chirurghi ed Odontoiatri



Ministero dell'Istruzione
dell'Università e Ricerca



Liceo Scientifico Statale
Leonardo da Vinci



VARIANTI CLINICHE

La SM può assumere numerosi decorsi clinici:

- A Riacutizzazioni e Remissioni (SM-RR) nel 45% dei casi, dei quali: 10-20% SM benigna e 35-45% SM-SP
- SM-benigna: 10-20% dei casi dei RR
- Secondariamente progressiva (SM-SP): 35-45% dei casi di RR
- Primitivamente progressiva (SM-PP) 10% dei casi
- Progressiva con riacutizzazioni (SM-RP) 10% dei casi
- Maligna: 5%



DIAGNOSI

➤ Clinica

*Evidenza clinica di “attacco”:
episodio di disturbo di ordine
neurologico che duri almeno
per 24 h.*

*(«attacco» causato da lesioni
infiammatorie e
demielinizzanti)*

➤ Strumentale

1. *Evidenza di **lesioni nel SNC**
disseminate nel tempo e nello spazio*
 - TEST PARACLINICI
 - RMN
 - Analisi del liquor cerebrospinale
 - Potenziali evocati (PEV, PESS, BAEPs, MEPs)
2. *Esclusione di altre patologie in grado
di spiegare le caratteristiche cliniche*



DIAGNOSI: LA RMN

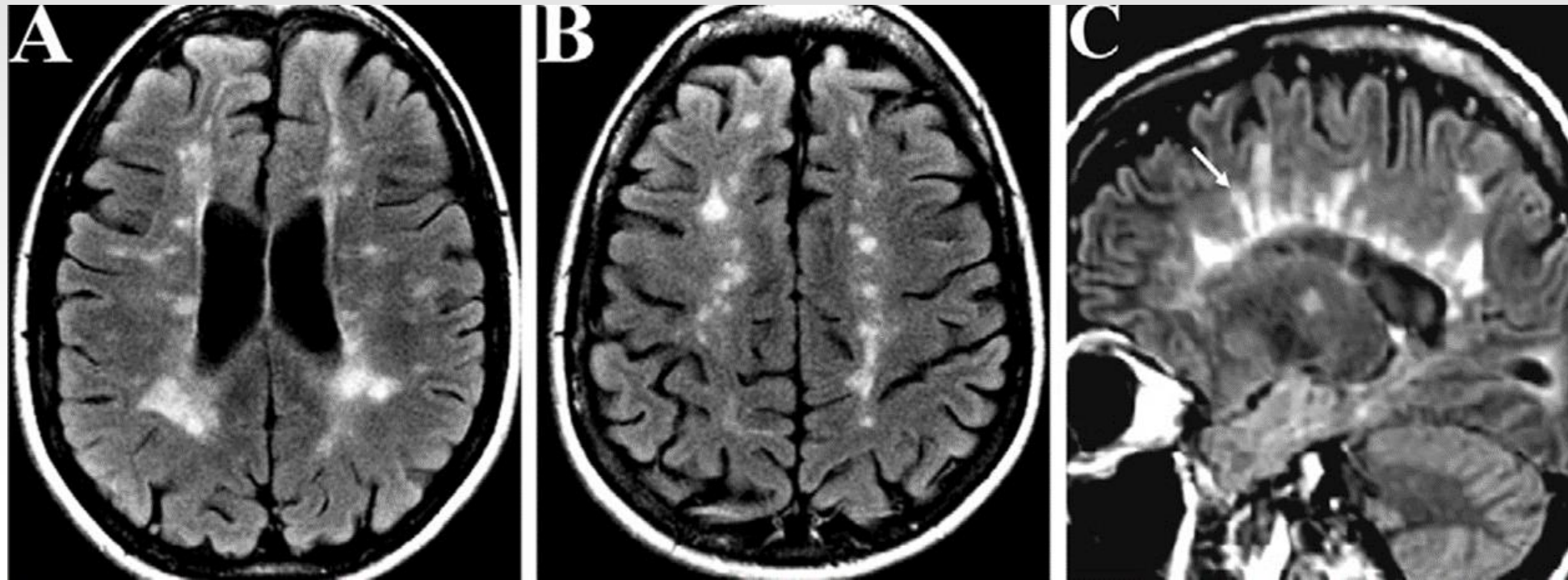
La RISONANZA MAGNETICA NUCLEARE

- COSTITUISCE il più importante strumento nella valutazione della SM
- Lesioni rilevate alla RMN spesso hanno una debole correlazione con lo stato clinico EDSS (Scala di valutazione della disabilità in SM)
- Riduzione del volume delle lesioni valutate con la RMN come efficacia delle terapie
- **Zone di impregnazione contrastografica** dopo somministrazione di **Gadolinio** come mezzo di contrasto rappresentano **lesioni attive** (aumento della permeabilità della Barriera Emato-Encefalica o B.E.E. ed intensa flogosi)



DIAGNOSI: LA RMN

- Lesioni iperintense nelle immagini T2 pesate
- forma ovale-ellittica
- Sostanza bianca periventricolare, all'interno della superficie del corpo calloso, regione iuxtacorticale (giunzione sost bianca-grigia), regioni infratentoriali e nel midollo spinale
- "Dita di Dawson" (perpendicolari ai ventricoli laterali)



SM: INCERTEZZA DELLA PROGnosi

- **benigna**: esordio giovanile, sintomi monofocali prevalentemente sensitivi, troncali ed ottici, recupero completo dopo un attacco, ricadute molto distanziate nel tempo.
- **maligna**: esordio tardivo, plurisintomatico con precoce interessamento piramidale o cerebellare, forma progressiva o RR con frequenti ricadute, sesso maschile.
- **Dopo 15 anni solo il 20%** non presenta limitazioni funzionali.
- **Dopo 25 anni, l'80%** ha bisogno di assistenza nella deambulazione.
- **Difficile prevedere la prognosi del singolo individuo**, ma circa il 20% dei pazienti presenterebbe un **decorso benigno senza disabilità evidenti (storia naturale)**.



SM: TERAPIA

- **Sintomatica**
 - *Terapia dell'attacco*
 - *Terapia della spasticità*
 - *Terapia della fatica*
 - *Terapia dei disturbi sessuali*
- **Terapie modificanti il decorso di malattia (DMA)**
 - * **Interferoni**
 - * **Glatiramer acetato (o copolimero)**
 - * **Immunosoppressori: mitoxantrone, azatioprina, metotrexate, ciclofosfamide**
 - * **Terapie sperimentali**



LE NEUROPATIE

- La neuropatia è una patologia che colpisce il sistema nervoso periferico ad eccezione del I (nervo olfattivo) e II (nervo ottico) nervo cranico. La neuropatia può essere localizzata in un nervo (mononeuropatia) o in più nervi (polineuropatia).
- **Neuropatia** è un termine alquanto generico con il quale si fa riferimento ad **un gruppo particolarmente complesso di affezioni che interessano i nervi periferici**; si parla, infatti, generalmente, di **neuropatie periferiche**.



LE NEUROPATIE PERIFERICHE

- Prima di entrare nel vivo dell'argomento neuropatia è opportuno fornire qualche cenno sulle strutture anatomiche interessate da tale processo patologico:
- I NERVI: queste complesse strutture sono gli elementi costitutivi del sistema nervoso periferico; essi sono formati da un corpo cellulare e da un prolungamento che viene denominato »assone«.



LE NEUROPATIE PERIFERICHE

In base alle funzioni svolte dai nervi, le cui proprietà fondamentali sono l'eccitabilità e la conduttività, si distinguono tre tipologie di nervi:

- nervi motori (responsabili dei cosiddetti movimenti volontari),
- nervi sensitivi (quelli che ci consentono percepire dolore, vibrazioni, ecc.)
- nervi autonomici (deputati al controllo delle funzioni involontarie, come il respiro, il battito cardiaco, ecc.).



LE NEUROPATIE PERIFERICHE

La stragrande maggioranza delle neuropatie interessa tutte e tre le tipologie di nervi, ma il processo patologico può anche essere relativo a solo una o a due di esse; per tali ragioni le neuropatie possono essere puramente, oppure prevalentemente di tipo:

- motorio,
- sensitivo
- autonomico (detto anche vegetativo).
- miste



LE NEUROPATIE PERIFERICHE

Classificazioni

È anche possibile effettuare una distinzione in base al processo patologico; in questo caso si parla di:

- neuropatie demielinizzanti
- neuropatie assonali.

Nel primo caso il danno interessa la mielina, nel secondo l'assone; è opportuno precisare che, molto frequentemente, il danno è di tipo misto: sono cioè interessati sia la mielina che l'assone.



LE NEUROPATIE PERIFERICHE

Classificazioni

Fra le neuropatie assonali si ricorda la neuropatia assonale motoria acuta (una forma sensitivo-motoria assonale della Sindrome di Guillain-Barré).

Facendo riferimento invece al processo evolutivo si effettua la seguente classificazione:

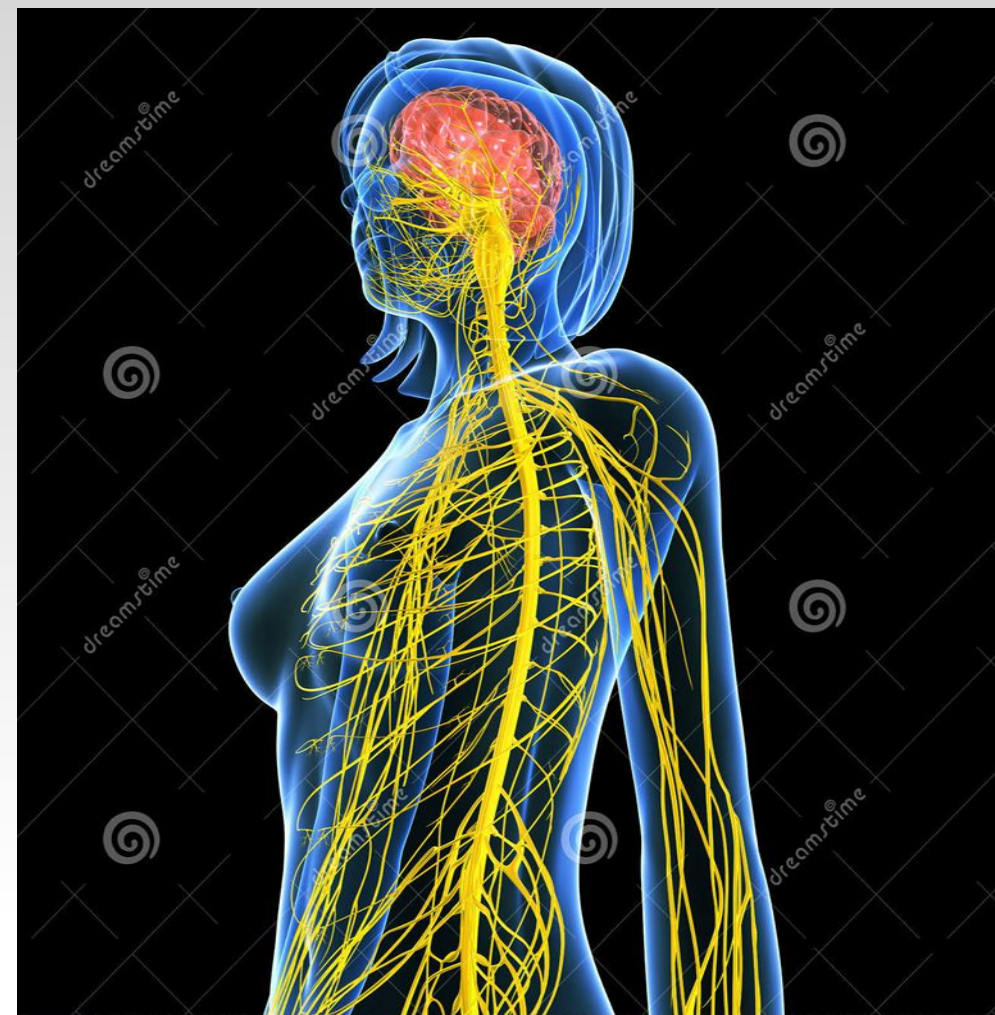
- neuropatie acute
- neuropatie subacute
- neuropatie croniche



LE NEUROPATIE PERIFERICHE

A seconda delle fibre interessate dalla neuropatia possono manifestarsi **segni motori, sensitivi o vegetativi (o autonomici)**;

è opportuno ricordare ancora una volta che la **stragrande maggioranza delle neuropatie sono di tipo sensitivo-motorio.**



SINTOMI E SEGNI DI NEUROPATIA

I sintomi di tipo motorio possono consistere nella sensazione di impaccio nei movimenti più fini delle dita delle mani, nella diminuzione di forza nelle gambe, nella facile affaticabilità nel compiere gesti come il semplice camminare o il salire le scale, nella sensazione di debolezza quando si prova a chiudere la mano con forza o a stringere un qualsiasi oggetto oppure a sollevare oggetti pesanti o a sollevare le braccia in alto.

I problemi motori possono essere relativi a uno o più arti; nel caso in cui il problema riguardi quelli inferiori il soggetto può avere problemi nel mantenere la stazione eretta o nel marciare; non sono infatti infrequenti cadute improvvise in coloro affetti da neuropatie interessanti gli arti inferiori.



SINTOMI E SEGNI DI NEUROPATIA

I segni e i sintomi di tipo sensitivo sono estremamente variegati; generalmente insorgono in modo LENTO e possono avere carattere di saltuarietà; spesso vengono inizialmente sottovalutati.

Meno frequentemente hanno carattere di continuità, ma non mantengono la stessa intensità nell'arco della giornata; in alcuni momenti, infatti, sono molto modesti, mentre in altri sono particolarmente fastidiosi.

I sintomi sensitivi possono manifestarsi sotto forma di dolore più o meno intenso, bruciore, formicolii, torpore, scariche elettriche, punture di spillo, sensazione di arto freddo, ecc.



NEUROPATIA ALCOLICA

Una delle più frequenti e più conosciute neuropatie periferiche è sicuramente la NEUROPATIA ALCOLICA o da ABUSO DI ALCOL

- Sintomi

Disturbi iniziali di tipo sensoriale, consistenti in formicolii a livello degli arti inferiori; a questi successivamente si associa anche un deficit motorio.

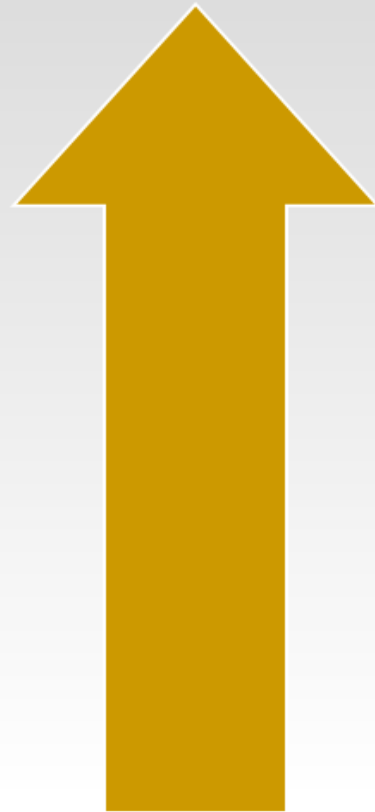
- Cause

La degenerazione delle fibre nervose è determinata da un deficit dietetico delle vitamine del gruppo B (B1, B6 e B12).

- Contribuiscono il deficit di vitamina PP e la stessa azione tossica dell'etanolo.



EFFETTO COMPORTAMENTALE dell'Alcol sul SNC



DOSE

- MORTE
- COMA
- ANESTESIA
- SONNO
- SEDAZIONE
- DISINIBIZIONE
- ANSIOLISI



Federazione Nazionale
Ordine Medici Chirurghi ed Odontoiatri



Ministero dell'Istruzione
dell'Università e Ricerca



Liceo Scientifico Statale
Leonardo da Vinci



QUADRI CLINICI NEUROLOGICI PRINCIPALI DA DANNO ALCOL-CORRELATO

- Intossicazione acuta
- POLINEUROPATIA ALCOLICA
- SINDROME da ASTINENZA ALCOLICA
- SINDROME CARENZIALE



Grazie per la cortese attenzione



Federazione Nazionale
Ordine Medici Chirurghi ed Odontoiatri



Ministero dell'Istruzione
dell'Università e Ricerca



Liceo Scientifico Statale
Leonardo da Vinci

