

GIOVEDÌ 27 MAGGIO

I SESSIONE POSTER

NEUROLOGIA/NEURORIABILITAZIONE

Commissione

E. NARDELLI, A. FREDDI, N. FRANCAVIGLIA, V. ROSSI

INFLUENZA DELLE CONOSCENZE E DELLE OPINIONI SULLA DISPONIBILITÀ A DONARE ORGANI

G. TRABUCCO, G. VERLATO', L. FONTANA, E. BRAVI, F. PROCACCIO, P. BOVI, G. MORETTO, A. MAZZUCCO³
Servizio di Psicologia Clinica – U.O. di Neurologia OCM - Azienda Ospedaliera VR - 'Sezione di Epidemiologia e Statistica Medica, Università di Verona - 'Transplant Coordinator - Azienda Ospedaliera di Verona - 'Cattedra di Cardiocirurgia, Università di Verona - Centro Coordinamento Trapianti VR

Razionale Gli operatori sanitari rivestono un ruolo chiave nell'ottenere dai familiari il consenso al prelievo di organi, nell'informare e nell'educare la popolazione generale.

Scopo Valutare in che misura le conoscenze e le opinioni personali influenzino la disponibilità teorica a donare degli operatori sanitari di una grande Azienda Ospedaliera.

Disegno dello studio Un questionario anonimo contenente 29 domande, predisposto dal Servizio di Psicologia Clinica della Divisione di Neurologia dell'O.C.M. di Verona, è stato inviato a 1793 dipendenti dell'Azienda Ospedaliera di Verona, ed è stata raggiunta una percentuale di risposta del 74,8% (1341/1793). Questo studio analizza le risposte alle domande che esplorano il grado di conoscenza (Secondo te cos'è la 'morte cerebrale?') e le opinioni (Ritieni che un individuo a cui sia stata certificata la morte cerebrale sia realmente morto?) riguardo alla morte cerebrale, e l'atteggiamento verso la donazione di organi (Autorizzeresti un prelievo di organi su un familiare in stato di morte cerebrale?). L'analisi statistica univariata è stata effettuata mediante il test del chi-quadrato e l'analisi multivariata mediante un modello di regressione logistica.

Risultati: Gli operatori sanitari dichiarano maggiore disponibilità a donare gli organi di un congiunto quando sono convinti che un individuo in morte cerebrale sia realmente morto (86,6% vs 53,2%, $P < 0.001$). La disponibilità a donare organi era particolarmente bassa quando la morte cerebrale era definita come coma o amnesia (65,1%) ed aumentava significativamente ($P = 0.008$) quando la morte cerebrale era correttamente definita come cessazione irreversibile di tutte le funzioni cerebrali ma non di tutte le altre attività biologiche (77,9%) o era equiparata alla completa cessazione di tutte le attività biologiche (81,4%). Nell'analisi multivariata la disponibilità a donare era influenzata dalle proprie credenze circa la morte cerebrale ($P < 0.001$) ma non dalla capacità di definirla correttamente.

Conclusioni Negli operatori sanitari la disponibilità alla donazione risente più delle convinzioni personali che delle conoscenze specifiche. Questo risultato, se confermato da ulteriori studi, dovrà essere preso in considerazione nel pianificare la formazione del personale sanitario.

LESIONI MULTIPLE DELLA SOSTANZA BIANCA IN GIOVANE DONNA NEL PUERPERIO: DIFFICOLTÀ DIAGNOSTICHE.

A. CHELDI, M. BELLOTTI
Divisione Neurologia, H Desio, Milano

Caso clinico Donna di 30 anni, 1 figlio di 5 mesi; anamnesi negativa. Un mese prima, ricovero in medicina per sindrome vertiginosa. Viene ricoverata nel nostro reparto per peggioramento dei disturbi dell'equilibrio:

l'obiettività neurologica è caratterizzata da nistagmo, dismetria bilaterale, segni piramidali a destra, atassia della marcia. La RMN encefalo mostra numerose lesioni a carico della sostanza bianca, sovra e sottotentoriali, bilaterali, sospette per malattia demielinizante. L'esame chimico-fisico del LCR è negativo, così come la ricerca di bande. Accertamenti per vasculite negativi, HIV negativo. Nell'ipotesi di SM, o EAD, ha effettuato bolo di solumedrol 1 gr per 5 giorni con deciso miglioramento clinico. Dimessa con deltacortene. Dopo un mese, secondo ricovero per ricomparsa graduale della sintomatologia in coincidenza con la riduzione del cortisone. La RMN di controllo mostra risoluzione di alcune lesioni, ma altre sono aumentate di volume con presenza di necrosi centrale e assunzione di gadolinio a cercine. La ricerca di neoplasia, la TAC total body sono negative. La biopsia cerebrale ha concluso per linfoma cerebrale primitivo.

Commento In una paziente giovane, nel puerperio, HIV negativa, non immunodepressa, la prima ipotesi diagnostica è di malattia demielinizante. La negatività di segni infiammatori ematici e liquorali, e il miglioramento con steroidi ad alte dosi, convince ulteriormente in tal senso. Mentre è usuale pensare al linfoma cerebrale primitivo in paziente defedato o HIV, occorre tenere presente tale patologia anche in pazienti non immunodepressi. Si segnala che proprio nei pazienti immunocompetenti è stato documentato un aumento di incidenza di 3 volte, e questo indipendentemente dal miglioramento degli esami strumentali. Ad aumentare la difficoltà diagnostica, non esiste sempre un quadro neuroradiologico patognomonico: anche la RMN della nostra paziente era atipica, sia per quanto riguarda l'estrema numerosità delle lesioni, che per la loro piccola dimensione, inoltre non tutte assumevano il mdc. Spesso la diagnosi si può fare solo con la biopsia cerebrale, che, con questo sospetto ha una indicazione sicura. In conclusione ribadiamo che la diagnosi di linfoma cerebrale primitivo, deve essere sempre tenuta presente in diagnosi differenziale, soprattutto nel paziente immunocompetente, per evitare ritardi diagnostici, anche alla luce della più recente impostazione terapeutica con mobilitazione di cellule staminali per l'autotrapianto.

PARALISI BILATERALE DEL NERVO RICORRENTE QUALE POSSIBILE COMPLICANZA TARDIVA DI RADIOTERAPIA DEL MEDIASTINO PER MALATTIA DI HODGKIN

E. BELGRADO, L.G.LAZZARINO DE LORENZO
U.O. Complessa di Neurologia ASS 2 Isontina – Gorizia

Le paralisi dei nervi cranici sono piuttosto rare come complicanza della radioterapia, tuttavia sono descritte neuropatie ottiche, oculomotorie, trigeminali, del nervo vago, dell'ipoglosso e del nervo accessorio spinale come conseguenza di radioterapia per tumori del distretto naso-faringeo e del collo. Più frequentemente sono interessati l'ipoglosso, il vago e il ricorrente laringeo, specialmente bilateralmente (Yaoh-Shiang Lin et al. 2001). La neuropatia può insorgere anche dopo diversi anni dalla radioterapia.

Descriviamo il caso clinico di un paziente maschio di 66 anni chemio-trattato e radiotrattato (irradiazione delle stazioni linfonodali mediastiniche, addominali, inguinali) per linfoma di Hodgkin nel 1971, con una dose complessiva di 4.000 R per stazione. Il paziente ha presentato nel maggio 2003 paralisi subacuta e bilaterale del nervo ricorrente laringeo che ha necessitato di tracheostomia d'urgenza. Numerosi accertamenti (Tac collo con e senza mdc, TAC torace con e senza mdc, ecografia late-

GIOVEDÌ 27 MAGGIO

rocollo, esame del liquor cefalorachidiano, elettromiografia e prove di stimolazione ripetitiva per miastenia, dosaggio anticorpi contro il recettore dell'acetilcolina) hanno dato esito negativo. Una prima Risonanza dell'encefalo ha evidenziato alcune aree di alterato segnale in sede paratrigonale destra e bulbo-pontina riferibili ad esiti ischemici. Una seconda Risonanza ha mostrato un quadro invariato con esiti gliotici a livello bulbo-pontino. Il quadro clinico del paziente è rimasto invariato nel corso dell'ultimo anno.

Riteniamo possibile la genesi post-radioterapica del quadro clinico, stante la negatività degli accertamenti effettuati (difficile attribuire agli esiti gliotici bulbari la paralisi bilaterale ricorrente isolata) e la somiglianza con i quadri descritti in letteratura. Generalmente le complicanze neurologiche della radioterapia sono presenti con dosi totali superiori a 6-7.000 R ma sono descritte paralisi ricorrenti con dosi di 2.400 R (Stern et al. 1995) con intervalli di tempo similmente lunghi.

Bibliografia essenziale

1. Yaoh-Shiang Lin, et al. Radiation-Related Cranial nerve Palsy in Patients with Nasopharyngeal Carcinoma, *Cancer*, 95: 404-409, 2002.
2. Stern Yoram, et al. Vocal Cord Palsy: Possible Late Complication of Radiotherapy for Head and Neck Cancer, *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 104: 294-296, 1995.

CEFALEA IPNICA: CASE REPORT

M. COVI, E. BUFFONE, I. FLORIO, PG. LOCHNER, R. NARDONE, F. TEZZON.
Divisione di Neurologia - Ospedale "F. Tappeiner" - Merano (Bolzano)

La cefalea ipnica rappresenta un disordine raro, benigno, dell'anziano. È stata descritta per la prima volta da Raskin nel 1988 come una cefalea diffusa che tiene sveglio il paziente per una consistente parte della notte, a volte lo sveglia durante il sonno e perdura per 30-60 minuti. Spesso associata a nausea, senza altri disturbi disautonomici. Il Litio si è dimostrato essere il trattamento d'elezione. Non sono noti i possibili meccanismi patogenetici. In discussione sono: sottoforma della cefalea a grappolo, fase REM del sonno (possibile attivazione delle strutture del dolore o ridotta ossigenazione), ipertensione arteriosa, disturbo del metabolismo serotoninergico.

Caso clinico Descriviamo il caso di una donna di 60 anni che due anni fa avrebbe iniziato a manifestare una cefalea a sede frontale ed occipitale della durata di 30 minuti con frequenza plurisettimanale (almeno 3 episodi) che si manifestavano durante il sonno notturno svegliandola, senza altri sintomi. Anamnesi familiare negativa per cefalea; come patologie concomitanti nota ipertensione arteriosa in trattamento farmacologico (amlodipina 10 mg). Veniva quindi sottoposta ad esame neurologico che risultava non patologico come non patologica era la TAC cranio con e senza m.d.c. Le caratteristiche cliniche e strumentali del caso da noi descritto soddisfavano i criteri diagnostici della cefalea ipnica: cefalea di tipo costrittivo, insorge durante il sonno svegliando il paziente, con frequenza superiore a 15 attacchi mensili, prima manifestazione dopo i 50 anni, non accompagnata da sintomi disautonomici, non attribuibile ad altre cause. La paziente è stata trattata con Indometacina 25 mg tre volte al giorno ottenendo un effetto immediato, la durata della terapia è stata di tre settimane. Ai controlli successivi la paziente rimane libera da cefalea (ultimo follow-up febbraio 2004).

Conclusione La cefalea ipnica rimane un disordine raro con una prevalenza dell'0.1 %, è suscettibile di terapia, molti farmaci hanno successo tra cui Litio, Indometacina, Caffèina, Flunarizina e Melatonina.

LA DISSECAZIONE CAROTIDEA COME EVENTO ACUTO IN CORSO DI AMILOIDOSI AL (K) A DEPOSIZIONE PREVALENTE-MENTE MULTIFOCALE

GM. PATRUNO, M. ROMORINI, A. CORTI, R. NEMNI
Servizio Neurologia Magenta, V° Clinica Neurologica Università Studi di Milano

Introduzione La dissecazione carotidea è una delle rare cause di Attacchi Ischemici Transitori (TIA) e Ictus ischemico con una incidenza nella

popolazione generale di 1-4/100.000/anno.

Le cause note sono trauma diretto o indiretto del collo, alterazioni della parete come nella sindrome di Marfan, deficit di alfa 1-antitripsina, displasia fibromuscolare, necrosi mediale cistica, connettiviti e rare forme familiari e infettive.

Il meccanismo fisiopatologico è caratterizzato dalla fissurazione della parete arteriosa e formazione di ematoma intramurale di lunghezza variabile.

Riportiamo il caso di una giovane donna che ha presentato una dissecazione della carotide interna di destra senza nessuna causa apparente. Tutte le ricerche per le cause descritte sono risultate negative mentre nel contempo veniva documentata la presenza di una Amiloidosi AL-(k).

Caso clinico Nel 1996 una donna di 40 anni è giunta all'osservazione neurologica per TIA ricorrenti. La signora riferiva improvviso dolore retroauricolare destro e, dopo alcuni giorni di silenzio clinico, comparivano episodi riferibili a TIA all'emisoma di sinistra caratterizzati da scintillamenti visivi all'occhio destro e ripetuti transitori deficit di forza al facciale inferiore e all'arto superiore di sinistra di durata variabile da pochi minuti fino a 20-30 minuti.

L'esecuzione di un eco-doppler TSA risultava normale e nonostante terapia con acido acetilsalicilico (cento milligrammi) continuava a presentare TIA con le caratteristiche sopradescritte.

Un Eco-doppler TSA, di controllo dopo 8 giorni documentava la scomparsa del flusso alla Carotide interna di destra. Flusso invertito all'arteria oftalmica. Quadro compatibile con ostruzione carotidea nel tratto intracranico.

RM encefalo: Lesioni tondeggianti tutte nell'emisfero di destra. Iperintensità in T2 della carotide interna destra nel tratto intracranico compatibile con riduzione-assenza di flusso.

La paziente è stata posta in terapia con eparina e.v. e successivamente con anticoagulanti orali non ha più presentato eventi nuovi e quadro clinico e neuroradiologico stabile.

Eseguita angiografia che ha mostrato: esiti di verosimile dissecazione carotidea al collo con parziale rivascolarizzazione del vaso. Eco-doppler TSA a 1 mese: normalizzato.

Screening trombolitico e per autoimmunità negativo.

La paziente ha subito diversi interventi per decompressione: n. mediano al carpo nel 1990 a sinistra e nel 1994 a destra, nel 2000 al gomito sinistro, allo SPE di destra e al canale del tarso di destra nel 2001, con riscontro di tessuto ricco di sostanza amiloide costituita da fibrille di amiloide immunoreattive con catene leggere k. (Amiloidosi di tipo AL -k).

Durante l'osservazione clinica ha effettuato ripetuti controlli Elettroencefalografici risultati normali.

La ricerca per delezione Xp17, associata a neuropatia ereditaria con predisposizione alla paralisi da compressione (HNPP) è risultata negativa.

Discussione L'amiloidosi AL ha solitamente una prognosi infausta in quanto, ad eccezione del sistema nervoso centrale, ogni organo può essere coinvolto con particolare gravità e frequenza: rene, cuore, fegato e nervo. La sopravvivenza è del 50% ad un anno dalla diagnosi, mentre solo il 10% sopravvive oltre i 10 anni.

Nel nostro caso la prognosi meno infausta è attribuibile alla sede prevalente del deposito di amiloide in modo multifocale nel grasso periarticolare, mentre risulta assente o non significativo negli organi parenchimali. Le indagini ecografiche non mostrano alterazioni della struttura renale, epatica e cardiaca ed inoltre non è presente il picco monoclonale alla elettroforesi delle proteine sieriche, attribuibile alla catena leggera k.

Il riscontro delle fibrille di amiloide solo nel tessuto periarticolare è riferibile alla presenza in loco di plasmacellule secernenti le catene leggere k; ciò giustifica il deposito multifocale e non sistemico delle fibrille e il richiamo di tali cellule può dipendere da uno stimolo chemiotattico, probabilmente secondario ad un processo infiammatorio su base infettiva o immunitaria.

Seppure l'amiloidosi non sia segnalata come possibile causa di dissecazione, l'associazione nella nostra paziente di due patologie rare potrebbe non essere casuale. In particolare nella paziente la lenta evoluzione di amiloidosi AL (k) con esordio presumibilmente nel 1990 potrebbe essere causale della dissecazione: il deposito delle fibrille di amiloide nella parete vasale ne favorirebbe la fragilità e la conseguente fissurazione, con la manifestazione clinica. Del resto è ben documentato che l'infiltrazione di amiloide nella parete vascolare ne determina una particolare fragilità e favorisce l'insorgenza di porpora in seguito a traumatismi anche modesti, come la tipica comparsa periorbitale da sfregamento ripetuto degli occhi.

QUALE IL RUOLO DELL'OMOZIGOSI PER LA MUTAZIONE C677T DELLA MTHFR NELLO STROKE GIOVANILE? CASE REPORT

F. MAZZUCHELLI, D. ZARCONI, A. CRISTALLO, M. PERINI, PF. BASSO
U. Operativa di Neurologia -Azienda Ospedaliera S. Antonio Abate Gallarate

Background L'omocisteina è un'amminoacido derivato dal metabolismo della metionina che può essere degradato attraverso due vie enzimatiche, la rimetilazione e la transulfurazione.

Per la rapida utilizzazione metabolica le concentrazioni plasmatiche di questo amminoacido sono basse.

I difetti genetici di alcuni enzimi coinvolti nel metabolismo della omocisteina, o deficit nutrizionali dell'acido folico, vitamina B6 e B12 possono essere la causa di elevati concentrazioni di omocisteina plasmatica.

Soggetti portatori della mutazione C677T della MTHFR (sostituzione della valina con alanina in posizione 222) codificano una variante termolabile dell'enzima che riduce del 70% l'attività enzimatica con aumento di due volte del livello plasmatico della omocisteina. Sulla base degli studi clinici ed epidemiologici le concentrazioni plasmatiche sono considerate un fattore di rischio indipendente per la malattia tromboembolica e disordini cardiovascolari.

Obiettivo Descrivere il caso di una giovane donna con stroke dovuto a infarto di grosse arterie cerebrali senza noti fattori di rischio cerebrovascolare.

Caso clinico Donna di 28 anni con comparsa improvvisa di severa cefalea e vomito, successivamente afasia ed emiplegia destra. Nessun fattore di rischio per malattie cerebrovascolari è stato identificato (ipertensione, fumo, uso di contraccettivi, ipercolesterolemia, diabete.). Analisi di laboratorio hanno escluso una patologia disimmune. Eco cardiogramma transtoracico e transesofageo erano nella norma. Alla TC encefalo si è evidenziata un'ampia lesione ipodensa dei lobi frontale, parietale e temporale dell'emisfero di sinistra. La NMR encefalo confermava questa lesione ischemica.

L'angiografia ha mostrato l'occlusione dell'arteria cerebrale anteriore e dell'arteria cerebrale media di sinistra. L'analisi genetica ha mostrato un'omozigosi per la mutazione della C677 T della MTHFR (5,10 metil-tetraidofolato redattasi). La ricerca per la mutazione del Fattore V Leiden e protrombina erano negative. Altri Test per trombofilia erano nella norma.

Risultato Nessun altro fattore oltre all'omozigosi della mutazione MTHFR della omocisteina è stato identificato quale responsabile dello stroke ischemico in questo giovane soggetto.

Conclusioni Lo studio della famiglia ha identificato la mutazione C677T della MTHFR in forma omozigote in 8 soggetti e in forma eterozigote in 5, nessuno di questi ha riportato eventi cerebrovascolari. È da valutare quindi l'effettivo ruolo della mutazione della MTHFR come fattore di rischio indipendente di evento cerebrovascolare.

È POSSIBILE IL GOVERNO DELLE VISITE NEUROLOGICHE URGENTI DA MEDICO DI MEDICINA GENERALE?

C. ANGELINI, G. GALLETTI, M. GESSAROLI, C. GUIDI, A. PATUELLI, P. QUERZANI, W. NERI
U.O. Neurologia Asl Di Forlì

Scopi Uno dei problemi relativi all'organizzazione delle attività ambulatoriali di un reparto ospedaliero di Neurologia è rappresentato dalla gestione delle visite neurologiche urgenti da medico di Medicina Generale (MMG). Per governare una richiesta che per vari motivi è in continua crescita abbiamo redatto, d'accordo con i MMG, la Direzione Sanitaria di Presidio Ospedaliero e di Distretto della nostra ASL, un protocollo con criteri esplicitati e condivisi per migliorare l'appropriatezza di invio a visita neurologica urgente da MMG direttamente allo specialista neurologo ospedaliero.

Materiali e metodi Nei mesi di gennaio e febbraio 2004 si sono svolti alcuni incontri fra la nostra U.O. di Neurologia e i rappresentanti dei suddetti attori per la costruzione del protocollo. Sulla base delle indicazioni regionali e della opportunità fornite dalla prossima apertura del nuovo Ospedale G.B. Morgagni - L. Pierantoni di Forlì si è deciso di distinguere

re l'urgenza da MMG in due livelli: 1) prestazione urgente da effettuarsi entro max 24 ore e 2) prestazione urgente differibile da effettuarsi entro 7 giorni; di indirizzare la richiesta di visita neurologica urgente ad apposito Call Center sito all'interno dell'Ospedale, dotato di numero verde dedicato per il MMG; di considerare appropriata e quindi da esaudire nei tempi concordati per i due livelli, solo la richiesta di visita urgente congrua con i criteri clinici da noi suggeriti e condivisi dal MMG.

Risultati Il protocollo concordato distingue:

A) Patologie accettate come Urgenza 24 h.: AIT cerebrale; recente cefalea violenta e improvvisa, inabituale o diversa dalle precedenti; sospetta prima crisi epilettica; vertigine associata ad altri segni e sintomi di sospetta origine centrale.

B) Patologie accettate come Urgenza differibile (Urgenza 7 gg), da noi comunque effettuate entro tempo max. di 3 giorni: cefalea continua insorta da poche settimane e in peggioramento; cefalea di recente insorgenza in età > 50 anni; cefalea, turbe della memoria e dell'equilibrio post recente trauma cranico; paralisi periferica del nervo facciale; dolore cervicale e lombare associato a segni e sintomi di deficit neurologico; recidiva o intensificazione di frequenza di crisi epilettiche in soggetto con comizialità nota; primo rilievo T.C. o R.M. di lesione endocranica; stato confusionale recente e non ben classificabile.

Conclusioni Tale protocollo rappresenta una base di partenza per una collaborazione, che ci auguriamo proficua e funzionale da entrambe le parti, nella gestione delle visite neurologiche urgenti da MMG. Esso sarà sottoposto a periodiche verifiche da parte degli attori interessati, la prima prevista dopo 4 mesi di sperimentazione. Non vuole essere uno strumento rigido (sono ben accette deroghe da tale procedura se il MMG ritiene utile contattare direttamente la nostra U.O. per un consiglio o per dirimere dubbio circa le due modalità di invio) ma solo un tentativo di regolamentare la richiesta di prestazioni ambulatoriali nell'ottica di garantire una modalità di accesso specifica e ben definita, di semplificazione dell'accesso alle prestazioni e di educazione dell'assistito.

TERAPIA CONSERVATIVA NELLA SINDROME DEL TIBIALE ANTERIORE NON TRAUMATICA

M. COLETTI MOJA, E. MILANO, G. ROSSO*, F. MONDINO* E F. PERLA*
Divisione di Neurologia, Ospedale S. Croce, Cuneo*; Divisione Universitaria di Neurologia, Ospedale S. Luigi, Orbassano (Torino)

Riportiamo il caso di un paziente di 52 anni che ha presentato un progressivo dolore nel compartimento antero-laterale delle gambe e dopo 24 ore una completa impossibilità alla marcia. Il giorno precedente l'esordio dei sintomi aveva praticato sci di fondo. All'ingresso in ospedale gli indici di funzionalità muscolare erano molto elevati (CPK 6694 mg/ml, LDH elevata, AST e ALT oltre 100 U7L) mentre i restanti parametri erano nei limiti della norma. Clinicamente era evidente un marcato edema tissutale con deficit marcato della dorsiflessione del piede e delle dita (scala MRC 1) con ipoestesia nel primo spazio interdigitale, più evidente a destra, i movimenti di abduzione della caviglia apparivano meno compromessi (MRC 3) e la flessione plantare indenne. L'arteria dorsale del piede appariva pulsante. All'esame emg si osservava un pattern miopatico nel tibiale anteriore e meno netto nel peroneo lungo e breve ai due arti, più evidente a destra, associato a segni di neuropatia del nervo peroneo profondo. Un trattamento mediante anti infiammatori (naprossene 500 mg x 2) e linfo drenaggio ha condotto ad un progressivo miglioramento clinico. Due settimane dopo il reperto miopatico era ancora evidente con presenza di potenziali di fibrillazione, potenziali di unità motoria polifasici, talora di ampiezza aumentata associati ad una conduzione del nervo spe rallentata (16,8 m/s) con latenza distale aumentata. Clinicamente si apprezzava un parziale recupero della forza muscolare alla dorsiflessione del piede bilaterale (MRC 3 a destra e 4 a sinistra) con pieno recupero dei peronei lungo e breve. Al follow-up a 30 mesi permane un deficit della conduzione del nervo spe bilaterale con CMPA disperso, ipovoltato e di latenza distale aumentata mentre clinicamente ad una iporefflessia achilleana si associa uno sfumato deficit di sensibilità al primo spazio interdigitale del piede destro. La Sindrome del Tibiale Anteriore viene osservata dopo traumi della gamba e talvolta dopo un esercizio prolungato ed eccessivo in attività ricreative, atletiche o militari.: consiste in una necrosi muscolare diffusa bilaterale e poiché i muscoli sono posizionati in un comparto anatomico stretto e chiuso la sua prognosi è in relazione all'en-

GIOVEDÌ 27 MAGGIO

tità della compressione delle fibre muscolari. Una fibrosi tissutale deve essere assolutamente evitata perché la neuropatia da intrappolamento compressivo o una massiva necrosi muscolare rende il recupero molto scarso o assente. Nei casi ad etiologia non traumatica come in questo caso una terapia conservativa può essere una valida alternativa all'intervento anche in pazienti adulti e non solo, come descritto, nei bambini.

TERAPIA OPERATIVA INTEGRATA (TOI): UN POTENZIAMENTO PER IL RECUPERO COGNITIVO

MP. GRASSI, C. PERIN*, M. BORELLA
*Centro di Neuropsicologia - UO Neuroriabilitazione, AO Vimercate-
 Presidio di Seregno, *Università degli studi Milano-Bicocca*

Nell'ambito di programmi riabilitativi cognitivi emerge l'importanza dell'esercizio intellettuale prolungato quale fattore di rilievo per migliorare il recupero della funzione cognitiva.

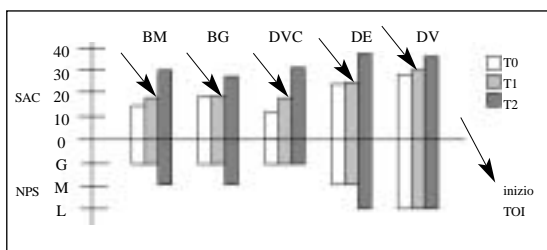
L'introduzione di terapia operativa integrata (TOI) potrebbe indurre un miglioramento più rapido delle funzioni cognitive lese.

Scopo Verificare l'efficacia di TOI in ambito riabilitativo cognitivo monitorandone la ricaduta rispettivamente in ambito neuropsicologico (NPS) e funzionale.

Soggetti e metodi Sono stati selezionati 5 casi tra tutti i casi consecutivamente afferenti al Centro di Neuropsicologia con queste caratteristiche: età < 50 anni; distanza dall'insorgenza dell'episodio acuto < 2 mesi; differente eziologia; compromissione diversificata del profilo NPS (in termini di gravità e di compromissione di funzione); compliance del paziente e della famiglia per sedute giornaliere di riabilitazione. I pazienti sono stati sottoposti inizialmente (T0) a valutazione NPS effettuata mediante una completa batteria testistica (atta a esaminare le funzioni fasiche, prassiche, mnestiche, gnosiche, attentive, di programmazione e di elaborazione logica-astriativa); in base al risultato dei test è stato formulato un giudizio di gravità del profilo NPS (grave (G) => 6 test compromessi, medio (M) 4]6; lieve (L) 1]3; normale = 0 test). Ai pazienti inoltre è stata somministrata la scala di attività cognitiva (SAC) che valuta il grado funzionale cognitivo (punteggio: 0= totale compromissione, 40=normalità). I pazienti sono stati quindi sottoposti per 3 mesi a riabilitazione cognitiva di 60'/die per 5 giorni. Dopo 3 mesi i soggetti sono stati nuovamente sottoposti a valutazione NPS e SAC e quindi inseriti in un programma personalizzato di TOI (media 100'/die x 5 gg/settimana) in associazione al programma riabilitativo cognitivo. Dopo ulteriori 3 mesi di doppio trattamento i pazienti sono stati nuovamente sottoposti a valutazione NPS e SAC.

Risultati Caratteristiche dei pazienti ammessi allo studio: età 33]50 aa; 3F/5M; eziologia: 1 ESA, 2 TC, 1 ictus, 1 ascesso, distanza dall'esordio 33]58 giorni.

Profilo NPS e di SAC dopo trattamento riabilitativo cognitivo e introduzione di TOI:



Al T1 in tutti i pazienti si osserva un miglioramento di SAC ed una stazionarietà del profilo NPS; al T2 si osserva un miglioramento più evidente di SAC e in 3/5 pazienti un miglioramento anche di NPS.

Commento La riabilitazione cognitiva induce un lieve miglioramento di SAC senza l'evidenza di un franco miglioramento NPS; l'introduzione di TOI sembrerebbe indurre un miglioramento più importante delle attività

funzionali ed -in minor misura- anche delle prestazioni cognitive. A fronte anche di una stazionarietà del quadro NPS si osserva un progressivo miglioramento di SAC. Tale miglioramento induce a proseguire la riabilitazione cognitiva con un doppio programma di intervento riabilitativo estendendo l'osservazione ad un maggior numero di soggetti.

DISSEMINAZIONE LEPTOMENINGEA DA MELANOMA: IDENTIFICAZIONE DI CELLULE NEOPLASTICHE NEL LIQUOR MEDIANTE IMMUNOCITOCHIMICA E CITOFLUORIMETRIA

A. SALMAGGI, E. CIUSANI, C. MACCAGNANO, E. CORSINI, G. BERNARDI, A. SGHIRLANZONI, A. BOIARDI
Istituto Nazionale Neurologico C.Besta - Via Celoria 11 - Milano

Una donna dell'età di 28 anni giungeva alla nostra osservazione per accertamenti in merito ad una sintomatologia caratterizzata dalla recente insorgenza di crisi di cefalea pulsante olocranica, associata a nausea.

In anamnesi risultava 5 anni prima exeresi di nevo al fianco ds.

La RMN encefalo evidenziava un quadro con multiple minuscole aree di enhancement intraparenchimale a livello degli emisferi cerebrali, nonché un enhancement leptomeningeo particolarmente evidente a livello dei lobi frontali.

L'esame del liquor evidenziava moderata pleiocitosi prevalentemente limfonocitaria, con incremento delle proteine totali e ipoglicorachia.

Un primo esame citologico eseguito mediante citocentrifugazione delle cellule circa 2 ore dopo il prelievo e con colorazione May-Grunwald-Giemsa risultava negativo per la presenza di cellule neoplastiche.

La PCR con ricerca di genoma del bacillo di Koch risultava negativa, così come un esame culturale e un dosaggio dell'ACE.

Nel sospetto clinico di disseminazione neoplastica, veniva ripetuto esame citologico, questa volta con immediata divisione del campione di liquor in 2 aliquote (una per studio immunocitochimico, una per studio citofluorimetrico); sulla aliquota destinata allo studio immunocitochimico, era evidente alla colorazione di May-Grunwald-Giemsa la presenza di granuli intracitoplasmatici brunastri in cellule di grandi dimensioni.

Allo studio citofluorimetrico (eseguito previa marcatura con anticorpo anti-CD45, leukocyte-common antigen) era evidente la presenza di una popolazione cellulare (circa il 30% del totale) negativa per CD45.

Venivano quindi utilizzati - su citocentrifugati allestiti in precedenza in questa eventualità - gli anticorpi anti-citocheratina e anti-HMB45 (marker per melanoma).

La positività per il marker HMB45 permetteva di porre diagnosi di disseminazione leptomeningeale da melanoma, escludendo una forma infettiva-tubercolare.

Nei giorni immediatamente successivi la paziente andava incontro a rapido deterioramento delle condizioni cliniche e si sviluppavano due tumefazioni sottocutanee al braccio sn (una delle quali alla asportazione si confermava di natura secondaria da melanoma), mentre una TAC-PET total body evidenziava la presenza di multipli accumuli del tracciante in sede sottocutanea, polmonare e addominale, compatibili con la diagnosi. La revisione istologica del preparato relativo alla precedente exeresi del nevo al fianco, ne evidenziava la natura di melanoma.

Conclusioni Lo studio citofluorimetrico delle cellule del liquor può fornire un valido aiuto in casi di dubbia interpretazione. Lo studio immunocitochimico delle cellule liquorali richiede particolare attenzione, immediato trattamento del campione e stretta interazione clinico-laboratoristica per ottimizzare il potenziale diagnostico.

CALCIFICAZIONE CEREBRALE IDIOPATICA FAMILIARE: DESCRIZIONE DI UNA FAMIGLIA

E. BUFFONE, R. NARDONE, PH. LA MARCA*, A. VENTURI*, M. COVI, PG LOCHNER, I. FLORIO, F. TEZZON

*Divisione di Neurologia - Ospedale "F. Tappeiner" Merano (Bz) -
 *Divisione di Radiologia-Ospedale "F. Tappeiner" Merano (Bz) -
 "Specialista neurologo (Merano)*

La calcificazione cerebrale idiopatica familiare (FIBC) è un raro disordine caratterizzato da una trasmissione autosomica dominante, con esordio in età adulta, sintomi cerebellari e/o extrapiramidali, calcificazioni idio-

patiche cerebrali. Recentemente è stato individuato un locus genico sul cromosoma 14 q. La patogenesi della FIBC è verosimilmente legata ad un disordine delle alfa-synuclein, famiglia di proteine solubili legate a numerosi disordini cerebrali che includono Parkinson, Demenza a corpi di Lewy, Atrofia multisistemica.

Presentiamo una famiglia con calcificazioni idiopatiche cerebrali (fig. 1 albero genealogico) composta da una fratria di 7 fratelli (3F-4M) che presentano tutti calcificazioni cerebrali in assenza di altre alterazioni del sistema nervoso o del metabolismo calcio-fosforo. Questi fratelli hanno in comune la madre, i primi tre sono a loro volta figli di padri diversi, mentre gli ultimi quattro condividono entrambi i genitori. È stato possibile inoltre indagare una sorella della genitrice, della nostra famiglia, che anch'essa presenta calcificazioni cerebrali.

Caso 1 (II-1) probanda con grave ritardo psico-motorio, segni piramido-extrapiramidali, estese calcificazioni a livello degli emisferi cerebrali, del cervelletto e tronco encefalo (fig 2), non alterazioni del metabolismo del calcio, del fosforo, del paratormone, funzionalità renale e tiroidea nella norma.

Caso 2 (II-2) ritardo psico-motorio, lieve atassia della marcia, calcificazioni emisferiche tronco-encefaliche e cerebellari. Metabolismo calcio, fosforo, paratormone nella norma.

Caso 3 (II-4) bassa statura (nanismo) non disturbi piramidali o extrapiramidali, metabolismo nella norma. Calcificazioni a carico dei gangli della base fig. 3).

Caso 4 (II-5) cefalea, non alterazioni piramido-extrapiramidali, metabolismo nella norma, estese calcificazioni a carico dei gangli della base e degli emisferi cerebellari.

Caso 5 (II-6) asintomatico, non alterazioni del metabolismo del calcio, del fosforo e del paratormone. Calcificazioni gangli della base (fig. 4). I membri affetti della nostra famiglia presentano un quadro radiologico relativamente omogeneo, mentre le caratteristiche cliniche sono piuttosto eterogenee. Questo dato suggerisce che i nostri pazienti potrebbero essere affetti da un disordine ereditario dell' alfa-synuclein con variabile manifestazione fenotipica; appropriate indagini genetiche dovrebbero essere quindi eseguite in tutti i casi di calcificazione familiare idiopatica.

MANIFESTAZIONI NEUROLOGICHE IN CORSO DI MALATTIA CELIACA: DESCRIZIONE DI UN CASO

A. FOTI, MC. ALTAVISTA, E. FERRARO, F. FIUME GARELLI, G. DI BATTISTA
U.O.C. di Neurologia, A.C.O. San Filippo Neri, Roma

Introduzione La malattia celiaca (MC) è una intolleranza permanente al glutine e alle proteine affini, contenute in vari cereali, che provoca una risposta infiammatoria a carico del piccolo intestino in soggetti geneticamente predisposti.

Clinicamente, nella sua forma classica, la MC esordisce in età infantile, ed è caratterizzata da segni e sintomi tipici del malassorbimento (diarrea, calo ponderale, anemia, carenze vitaminiche). Negli adulti la malattia tende a presentarsi con sintomi meno tipici e, tra questi, in circa il 10% dei casi, sono presenti manifestazioni neurologiche che vanno dalla neuropatia periferica alla miopia, dall'atassia cerebellare all'epilessia.

Caso clinico Descriviamo il caso di una donna di 26 anni affetta da MC diagnosticata all'età di 7 anni e, da tale data, tenuta a dieta priva di glutine, con sporadica scarsa compliance. La paziente è giunta recentemente alla nostra osservazione per l'insorgenza di una sintomatologia caratterizzata da dolore alla spalla sinistra e parestesie a carico di tutto l'emisoma omolaterale: riferiva inoltre acufeni a sinistra e, da molti anni, minzione imperiosa. L'obiettività neurologica all'ingresso evidenziava una deambulazione difficoltosa su punte e talloni, nistagmo di primo grado nello sguardo verso destra, lieve deficit di forza ed ipoestesia superficiale agli arti di sinistra, segno di Babinski a sinistra, iporefflessia profonda agli arti inferiori.

Una RMN encefalo, eseguita con doppia dose di gadolinio, mostrava un quadro suggestivo di leucoencefalopatia multifocale con alcune aree captanti il contrasto. L'esame del liquor cerebrospinale mostrava assenza di bande oligoclonali e di sintesi intratecale di IgG. Gli esami ematochimici erano indicativi di una tiroidite cronica autoimmune; la ricerca degli anticorpi anti-transglutaminasi era positiva. Gli esami neurofisiologici indicavano alterazioni del sistema nervoso centrale con normalità del sistema nervoso periferico.

La paziente ha praticato nel corso della degenza un ciclo di terapia con metilprednisolone 1 g/die con iniziale scarso beneficio.

Discussione Atassia, epilessia e neuropatie periferiche sono le manifestazioni neurologiche più frequenti in pazienti con MC. Sono rilevabili in questi soggetti quadri neuroradiologici di calcificazioni cerebrali, atrofia cerebellare, e alterazioni del bianco encefalico con quadri rapportabili alla sclerosi multipla come alla leucoencefalopatia multifocale progressiva. Il caso da noi riportato è in parte sovrapponibile al caso di MC segnalato da Ghezzi e coll. (Neurology, 1997), in cui il quadro è dominato da lesioni multiple del bianco encefalico.

Conclusioni Non è chiaro se la MC e il danno del SNC condividano lo stesso meccanismo patogenetico o se quest'ultimo sia la conseguenza del malassorbimento intestinale.

UN CASO DI POSSIBILE SCLEROSI MULTIPLA IN PAZIENTE CON MALATTIA CELIACA E SINDROME DI SJOGREN

R. BOVE¹, R. DE SIMONE¹, M.L. CUPINI¹, M.T. DESIATO¹, A. MOROCUTTI¹, F. ARCIPIRETE¹, L. BRUSA¹, E. PAOLUCCI¹, B. RIZZATO¹, E. DI CESARE², M. GIORGETTI³ E C. IANI¹

¹U.O.C. di Neurologia, ²U.O.C. di Radiologia e ³U.O.C. di Medicina - Servizio di nutrizione clinica - Ospedale S. Eugenio - Roma

Introduzione La sclerosi multipla può essere associata ad altre malattie autoimmuni condividendo alcune caratteristiche cliniche con altre encefalopatie immunologiche. Il caso presentato mette a fuoco il delicato problema di diagnosi differenziale fra diverse patologie immunologiche in una stessa paziente.

Caso clinico Descriviamo il caso di una donna di 42 anni affetta da Malattia Celiaca (CD) giunta al nostro DEA per un deficit motorio degli arti inferiori a carattere subacuto associato a minzione imperiosa. L'esame neurologico all'ingresso mostrava una paraparesi con un severo deficit motorio e deambulazione non autonoma di tipo atasso-spastico. La RM mostrava una lesione intramidollare iperintensa in T2 e con presa di contrasto a livello D4-D6 e, a livello cerebrale, rare alterazioni iperintense nella sostanza bianca periventricolare e corticale sinistra. Il liquor mostrava presenza di bande oligoclonali. Risultavano alterati i PEV, i MEP e i SEP degli arti inferiori.

Erano inoltre positivi gli anticorpi ANA, ENA, SSA anti-RO, SSB anti-LA che deponavano per una sindrome di Sjogren confermata anche dalla positività del BUT test.

Durante il ricovero veniva istituita una terapia con Metilprednisolone a 1 grammo/die per 7 giorni.

Un primo controllo neurologico effettuato 4 mesi dopo la dimissione mostrava un completo recupero funzionale (tranne un lieve Barrè positivo all'arto inferiore di destra).

Dopo 15 mesi lo status neurologico era invariato e la RM midollare risultava negativa. Risultavano negativi anche gli anticorpi ANA, ENA, SSA-antiRO e SSB anti-LA presenti durante il ricovero.

discussione e conclusioni

Non esiste in letteratura nessuna descrizione di associazione tra MS, CD e SS.

Pazienti con CD possono presentare varie sindromi neurologiche. Non è chiaro se in questi casi ci sia un comune meccanismo patogenetico o se il disordine neurologico sia una complicazione della CD. Inoltre il coinvolgimento del SNC è descritto nel 20% dei pazienti con sindrome di Sjogren primaria, la disfunzione neurologica è in questo caso multifocale, coinvolge il cervello e il midollo ed è ricorrente nel tempo. La condizione interessante di caratteristiche immunologiche (la stessa forma allelica di Istocompatibilità Antigenica HLA-DR3, DQA1 0501 in una grande percentuale di pazienti con SS o CD) potrebbe essere considerata un terreno comune per lo sviluppo di lesioni cerebrali.

Inoltre l'interesse di questo caso clinico è dovuto al fatto che la paziente sarebbe guarita solo con una dieta assolutamente priva di glutine senza l'istituzione di una terapia corticosteroidea cronica che è il trattamento preponderante dei pazienti con SS. Si potrebbe pensare quindi che l'evento scatenante di questa patologia correlata con gli HLA DR3, identici a quelli della malattia celiaca (HLA QA1 501, DQB 201 in posizione CIS dell'HLA DR3), fosse l'effetto scatenante del glutine.

Quanto descritto non ha ancora una evidenza scientifica a causa dell'esiguità di associazione tra SS e CD.

GIOVEDÌ 27 MAGGIO

MODIFICAZIONI LINGUISTICO COGNITIVE ACUTE: INFARTO TALAMO-CAPSULARE SINISTRO O PATOLOGIA DEGENERATIVA FRONTO-TEMPORALE?

M. CAO, F. MUZZI, T. MIGNOGNA, D. AURELI, L. SINIBALDI
Presidi Ospedaliери Integrati Grassi-Portuense, ASL Rm D - U.O. Neurologia - Roma

Le strutture sottocorticali giocano un ruolo fondamentale nell'ambito delle funzioni cognitive. Una lesione in tale ambito può arrecare molteplici disturbi sul versante linguistico, mnemonico, attentivo e delle funzioni esecutive.

Scopi Descrivere le modificazioni neuropsicologiche in una paziente destrina affetta da ischemia cerebrale talamo-capsulare sinistra e valutare eventuali diagnosi differenziali.

Materiali e Metodi: caso clinico

- Descriviamo il caso di una donna di 69 anni, destrimane ipertesa ed ipercolesterolemica, senza alcun precedente neurologico, giunta alla nostra osservazione nel gennaio '04 per la comparsa, alcuni giorni prima, di rallentamento psico-motorio, ridotta iniziativa verbale, difficoltà nel formulare frasi complesse, amimia. Un primo osservatore poneva diagnosi di patologia dementigena con esordio "pseudo-acuto".

L'esame neurologico all'ingresso evidenziava: emiparesi facio-brachiale destra di grado lieve con difficoltà nei movimenti fini della mano; rallentamento psico-motorio con aumentata latenza nell'esecuzione di ordini semplici e deficit dell'iniziativa verbale; netto deficit della memoria a breve termine con disorientamento temporale.

Durante il ricovero eseguiva:

- Valutazione neuropsicologica: deficit delle funzioni mnemoniche, della denominazione e comprensione orale, della lettura ad alta voce, della grafia, della comprensione di parole scritte; alterato il ragionamento astratto-logico su materiale verbale e visuo-spaziale; indenni la ripetizione orale, la capacità costruttiva e le funzioni prassiche.

- RM encefalo: presenza di area iperintensa nelle sequenze a TR lungo ed in quelle ad elevato coefficiente di diffusione in sede capsulo-talamica sinistra, compatibile con lesione ischemica acuta.

Ecocardio transesofageo: PFO con shunt destro-sinistro per passaggio di bolle (>15) sia a riposo che durante manovra di Valsalva.

- SPECT cerebrale: a livello corticale bilaterale deficit di attività dell'intera regione estesa alle aree fronto-temporali e temporali anteriori, con minori alterazioni anche a livello occipitale; a livello sottocorticale diffusa riduzione dell'attività leucoencefalica; scarsa rappresentazione dei nuclei della base, con asimmetria distributiva per riduzione attività

In sede talamica sinistra.

Risultati: la paziente descritta presenta, a differenza dei dati di letteratura, un linguaggio fluente ma scarno, una netta difficoltà nelle prove grafiche con un quadro di "perseverazione" motoria, oltre a deficit mnemonici e delle funzioni esecutive. La storia clinica, i fattori di rischio, i reperti RM e ecocardio facevano propendere per un quadro esclusivamente "vascolare". La SPECT, invece non esclude una patologia generativa più complessa.

Conclusioni Abbiamo descritto il caso della paziente per evidenziare come le funzioni sottocorticali possano essere responsabili di alterazioni neuropsicologiche e come l'utilizzo della SPECT possa mettere in evidenza quadri di patologia degenerativa spesso sottostimati.

Bibliografia

1. Kuljic-Obradovic DC., Subcortical aplasia: three different disorder syndromes? *Eur J Neurol.*; 10: 445-8, 2003.
2. Graff Radford NR., Damasco H., Yamada T. et al., Nonhemorrhagic thalamic infarction: clinical, neurophysiological, and electrophysiological findings in four anatomical groups defined by computerized tomography. *Brain*; 108: 485-516, 1985.

TROMBOCITEMIA ESSENZIALE ED EMORRAGIA CEREBRALE: UN CASO CLINICO

E. SANZARO, F. ALBERTI, S. NAPOLI*, B. FAZIO
*Dipartimento Area Medica, U.O. di Neurologia, Ospedale di Sanremo - *U.O. di Medicina - Ospedale Sanremo*

L'associazione di Trombocitemia Essenziale (TE) ed Emorragia Cerebrale non sembra essere una condizione di frequente riscontro nella pratica clinica neurologica.

Sulla base di recenti studi epidemiologici, in Italia ogni anno si aggiungerebbero oltre 1000 nuovi casi di TE, malattia mieloproliferativa cronica, classicamente sporadica, talora con carattere di familiarità, prevalente nel sesso femminile, propria dell'età adulta.

Un'iperproduzione midollare con immissione in circolo di piastrine morfo-funzionalmente anormali (>600x10⁹/L) risulta essere associata ad un'aumentata incidenza di complicanze trombotiche, emorragiche e ad eventi di natura neoplastica. Tuttavia, ai fini prognostici, grande importanza rivestono alcuni fattori di rischio associati, recentemente identificati e studiati.

DROP ATTACKS DA FURTO DELLA ARTERIA SUCLAVIA SINISTRA, TRATTATI CON ANGIOPLASTICA E STENTING

G. MANCINI, °R. NERI, *R. MARGHERITI, G. PAULETTI, *S. MANDETTA, L. SINIBALDI

*U.O.C Neurologia (Presidi Ospedaliери Integrati Grassi-Portuense, Roma), *U.O. Medicina e °U.O. Cardiologia - Ospedale G. B. Grassi - Azienda USL RM D - Roma (Ostia)*

La genesi dei fenomeni critici non sincopali a tipo drop attack (caduta improvvisa senza preavviso) è spesso difficile da determinare, potendosi annoverare una serie di possibili cause centrali o periferiche o extraneurologiche. Descriviamo il caso di un paziente con ripetuti drop attacks da insufficienza vertebro-basilar per un fenomeno di furto, diagnosticato mediante Doppler Transcranico, da stenosi serrata dell'a. succlavia sinistra, risolto mediante angioplastica e stenting del segmento stenotico.

Un uomo di 76 anni affetto da diabete tipo II era stato condotto in Pronto Soccorso per un nuovo episodio di improvvisa caduta a terra senza riferita perdita di coscienza, non preceduto da sintomi premonitori né associato a manifestazioni convulsive, che era stato scatenato dalla abduzione dell'arto superiore sinistro, e seguito da astenia diffusa. Altri episodi analoghi erano comparsi diverse volte da circa 6 mesi, talvolta con lievi traumatismi, per cui era stata consigliata da altri specialisti terapia con carbamazepina 600 mg/die, anche sulla base di lievi anomalie theta a 5-6 c/s nelle sedi medio-anteriori bilaterali, con iscrizione di alcuni elementi aguzzi isolati medio-voltati all'EEG, che il paziente assumeva regolarmente, con dosaggio plasmatico in range terapeutico, nel sospetto di crisi epilettiche temporali con caduta.

Nel corso della visita neurologica, che evidenziava unicamente una lieve disbasia con andatura incerta a piccoli passi senza altri deficit focali né segni cerebellari segmentari, veniva eseguito Doppler transcranico, che rilevava la presenza di flusso con direzione invertita ed indice di pulsatilità marcatamente elevato nel tratto intracranico dell'arteria vertebrale sinistra, con aumento di velocità dopo test di iperemia post-ischemica dell'arto superiore sinistro, come per furto della succlavia di tipo permanente. L'Eco-Color-Doppler dei vasi sopraortici confermava tale reperto anche nel tratto cervicale dell'a. vertebrale sinistra e mostrava una stenosi serrata del tratto prevertebrale dell'a. succlavia sinistra. Era presente una differenza pressoria di circa 30 mmHg tra gli arti superiori a sfavore del sinistro.

L'angiografia per via transfemorale destra evidenziava una stenosi subocclusiva lunga 30 mm dell'a. succlavia sinistra a partire da 10 mm dopo l'origine, con flusso bidirezionale all'origine dell'a. vertebrale omolaterale. Alcuni giorni dopo veniva effettuata, dopo numerosi tentativi di attraversare la lesione per via transaortica, una angioplastica percutanea per via radiale sinistra con predilatazione con pallone Opta 8 mm/40 mm ed applicazione sequenziale di due stent Genesis 8/17 mm, con risultato ottimale. Il controllo Doppler transcranico nei giorni successivi mostrava un ripristino di flusso ortodromico nell'a. vertebrale sinistra, con indice di pulsatilità nella norma. La Risonanza Magnetica dell'encefalo evidenziava multiple aree iperintense in T2 in sede sottocorticale nei centri semiovali e periventricolari, spesso coalescenti tra loro, compatibili con leucoencefalopatia arteriosclerotica, atrofia corticale diffusa, ma assenza di lesioni tronco-encefaliche o cerebellari. Il paziente veniva dimesso con terapia a base di ASA 100 mg/die, Ticlopidina 250 mg x 2 per un mese, Tegmentol 200 mg/die per un mese, terapia insulinica.

Il follow-up del paziente nei mesi successivi ha dimostrato la scomparsa

degli episodi a tipo "drop attack", che sono stati pertanto attribuiti ad una patogenesi ischemica vertebrobasilare transitoria correlata al furto dell'a. succlavia sinistra stenotica.

STRESS FISICO E CRISI TEMPORALI: DESCRIZIONE DI UN CASO

T. ZANONI, M. TINAZZI, G. MORETTO
Unità Operativa di Neurologia, Ospedale Civile Maggiore, Verona

Introduzione Non ci sono evidenze in letteratura che inducano a pensare che lo sforzo fisico debba esacerbare le crisi epilettiche. Al contrario sembra che l'esercizio riduca la frequenza delle crisi anche se non tutti concordano su tale affermazione. Vengono comunque descritti in letteratura casi in cui le crisi sono favorite dall'esercizio. Sono sicuramente singolari crisi temporali ripetute scatenate dall'esercizio fisico.

Descriviamo il caso di un giovane uomo affetto da neoplasia cerebrale che ha manifestato come sintomo d'esordio delle crisi temporali indotte dall'esercizio fisico.

Caso clinico Maschio di 40 anni senza precedenti anamnestici. Presenta episodi della durata di qualche secondo caratterizzati da nausea e sensazione di "malessere gastrico" con "formicolio" alla testa; non altri sintomi di accompagnamento; non alterazione della coscienza.

Tali manifestazioni sono scatenate da sforzo fisico prolungato (es. salite in bicicletta).

Queste manifestazioni non sono evocabili durante la normale attività fisica o a riposo.

Gli accertamenti cardiologici non evidenziano nulla di rilevante. Sul versante neurologico obiettività, EEG, TAC Cranio sono nella norma. L'esecuzione, a distanza di tempo, di una RM e PET cerebrale mostrano una lesione espansiva temporo-mesiale sin.

Sottoposto ad intervento chirurgico e successivo es. istologico viene posta diagnosi di ganglioglioma.

Dopo il suddetto intervento ed inizio di terapia antiepilettica il paziente, pur riprendendo una vita normale, senza alcuna limitazione fisica, non ha più avuto crisi.

Discussione La singolarità delle crisi è, a nostro avviso, nella correlazione a "stress" fisici particolarmente affaticanti e questo potrebbe giustificare, in pazienti selezionati, l'utilizzo di metodiche di registrazione "sotto sforzo" come accade per esempio nei pazienti cardiopatici.

È possibile che lo scatenamento delle crisi sia legato ad una iperventilazione forzata e prolungata non attivabile con i comuni standard di registrazione EEG.

Bibliografia

1. Sturm JW. et al., Exercise - induced temporal lobe epilepsy. *Neurology* 59(8):1246-8, 2002.
2. Esquivel E. et al., Physical exercise and voluntary hyperventilation in childhood absence epilepsy. *Electroencephalogr. Clin. Neurophys.* 79(2): 127-32, 1991.

PROBLEMATICHE RELATIVE ALLA SCLEROSI MULTIPLA (SM) AD INSORGENZA TARDIVA: DESCRIZIONE DI 4 CASI CLINICI

R. URCIUOLI, A. BARTOCCI E G. PERTICONI
Struttura Complessa di Neurofisiopatologia - Azienda Ospedaliera di Perugia

Vengono presentati, analizzati e discussi 4 casi clinici giunti alla nostra osservazione e diagnosticati come affetti da SM definita secondo i criteri di McDonald.

I sintomi si sono manifestati in tutti i casi dopo i sessanta anni di età. In tutti, oltre alle caratteristiche tipiche (liquorali ed RMN), erano presenti anche elementi clinici indiziari di prevalente danno vascolare cerebrale, come ipertensione arteriosa, dislipidemie, caridopatie aterosclerotiche, diabete. Inoltre, a rafforzare l'ipotesi una possibile etiologia vascolare, in tutti i casi vi era forte evidenza di disturbo cognitivo progressivo.

La presenza nell'anziano di altre e più frequenti cause di leucoencefalopatia pone pertanto problemi ulteriori di diagnosi differenziale con quadri patologici sia più tipici dell'età (vedi encefalopatie ischemiche croniche), sia con quadri di dismielinizzazione rari, ma pur sempre da tenere in considerazione (dismetabolici, mitocondriali, etc..).

Sulla base delle nostre osservazioni ed alla luce dei dati della letteratura, viene discussa e rimarcata e l'opportunità di un approfondimento diagnostico di laboratorio orientata verso queste diagnosi differenziali, che purtroppo rimane a tutt'oggi patrimonio solo di pochi centri specializzati.

MENINGITE CARCINOMATOSA DA CARCINOMA SQUAMOCELLULARE DELLA LARINGE: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO

S. Roncacci¹, D. De Pascalis¹, A. Procaccini², C. Micheli³, A. Stefanini¹
¹U.O.C Neurologia, Azienda ASL Rieti, ²U.O.C Otorinolaringoiatria Azienda ASL Rieti, ³U.O.C. Radiologia e diagnostica per immagini, Azienda USL Rieti

Introduzione Le meningiti carcinomatose complicano il decorso di una malattia neoplastica in circa il 5% dei casi e sono dovute allo sviluppo multifocale e diffuso di cellule metastatiche negli spazi subaracnoidei. Il meccanismo che viene in genere chiamato in causa è la migrazione per via ematogena dai vasi aracnoidei nel liquor e quindi la diffusione continua formando uno strato di cellule neoplastiche lungo il nevrasso e le radici.

I tumori che più frequentemente danno origine a disseminazione meningea sono la neoplasia della mammella, del polmone e il melanoma. Rari sono i casi descritti in corso di neoplasie del collo e della testa; in particolare una review del 2003 segnala solo 16 casi.

Caso clinico Un uomo di circa 45 anni, sottoposto 5 anni prima ad intervento di laringectomia per carcinoma squamocellulare con dissezione radicale delle catene linfatiche del collo e successivamente sottoposto a radioterapia, ha sviluppato disfagia ad esordio insidioso, motivo per il quale è arrivato alla nostra osservazione. L'obiettività neurologica evidenziava solo i segni correlati agli esiti dell'intervento (assenza della funzione vocale, deficit del m. trapezio bilateralmente). La TC del collo non evidenziava recidiva di malattia. La fibroscopia orofaringea era compatibile con alterazione della fase faringea della deglutizione. La RMN encefalo con gadolinio effettuata a distanza di pochi giorni dalla nostra osservazione risultava negativa. È stato quindi effettuato un studio del liquor cefalorachidiano che risultava positivo per neorosifilide e pertanto è stata praticata antibioticoteraapia specifica, senza peraltro miglioramento delle manifestazioni cliniche. A distanza di circa 2 mesi dall'esordio dei sintomi il paziente sviluppava una progressiva compromissione dei nervi cranici VIII, VII, VI, V. Il controllo RMN dell'encefalo con gadolinio evidenziava un pattern aspecifico di alterazione di segnale a livello dell'emergenza dei nervi cranici dal VII al XII compatibile con leptomeningite, in assenza di lesioni intrassiali. L'evoluzione del quadro clinico e il reperto di immagine, seppur aspecifico, supportavano l'ipotesi di una meningite carcinomatosa, anche se la ricerca di cellule neoplastiche nel liquor è sempre risultata negativa così come il dosaggio dei principali markers tumorali.

Il paziente è deceduto dopo circa 10 mesi dall'esordio della sintomatologia. L'esame autoptico macroscopico del tessuto nervoso risultava negativo: l'esame microscopico effettuato su sezioni dei nervi cranici evidenziava reperti compatibili con carcinoma squamocellulare.

Conclusioni La meningite carcinomatosa è una complicanza molto rara del carcinoma squamocellulare della laringe. Per questo motivo il caso clinico descritto ha presentato difficoltà diagnostiche, almeno nelle fasi iniziali, anche per la mancanza di reperti specifici di laboratorio e di immagine. La modalità di esordio apparentemente monosintomatica, per la presenza di pregressa compromissione degli ultimi nervi cranici (XI, X, IX) di natura iatrogena, e la scarsa progressione iniziale dei sintomi hanno indirizzato le prime ipotesi diagnostiche verso una patologia post-attinica o paraneoplastica. In seguito la falsa positività dei reperti liquorali suggestivi di neurolyue ha determinato un ulteriore ritardo nella diagnosi. Il sospetto clinico di meningite carcinomatosa è diventato consistente dopo il coinvolgimento di quei nervi cranici (VII, VIII, VI) che più frequentemente vengono interessati, secondo quanto riportato in letteratura, nelle fasi iniziali di malattia.

GIOVEDÌ 27 MAGGIO

AFASIA NELLA SCLEROSI MULTIPLA: CORRELAZIONE CLINICA E RADIOLOGICA DI UN CASO

D. DE PASCALIS*, S. RONCACCI*, E. NICOLÒ*, T. COSENTINI**, A. STEFANINI*

*U.O. Neurologia, OGP San Camillo De Lellis (Azienda USL Rieti) - **U.O. Radiologia, OGP San Camillo De Lellis (Azienda USL Rieti)

Introduzione I sintomi all'esordio della Sclerosi Multipla sono molto variabili e possono presentarsi singolarmente o in associazione, in forma acuta, subacuta o progressiva. Anche l'afasia e altri disturbi corticali sono stati riportati in letteratura e descritti come infrequenti nel corso della malattia e rari come modalità d'esordio.

Descrizione del caso clinico Una giovane donna, di 40 anni, destrimane, ha presentato un disturbo fasico, associato a deficit della scrittura e della lettura esordito circa 20 giorni prima dell'ospedalizzazione con modalità lentamente progressiva. L'obiettività neurologica orientava verso una possibile Patologia Neofornativa o Malattia Cerebrovascolare anche se un'accurata anamnesi, non identificava la presenza di fattori di rischio.

Indagini Strumentali Sono stati eseguiti, in regime di urgenza, E.E.G., TAC encefalo ed Angio-TAC. Successivamente gli esami ematochimici per identificare eventuali fattori di rischio per Ictus ischemico e la NMR Encefalo con gadolinio.

Risultati Gli esami ematochimici, l'E.E.G., la TAC encefalo e lo studio Angio-TAC risultarono negativi. La NMR encefalo invece rilevava, nelle sequenze T2-pesate, multiple lesioni iperintense periventricolari ed infratentoriali e dopo somministrazione di gadolinio si evidenziava, nelle sequenze T1-pesate, una lesione captante gadolinio in regione frontale dell'emisfero sinistro. In relazione ai reperti della NMR è stata effettuata l'analisi liquorale che ha accertato la presenza di Bande Oligoclonali IgG con un elevato IgG index e pleiocitosi linfocitica (< 50 cellule per m3). I Potenziali Evocati Visivi, in assenza di disfunzioni visive e con esame neuro-oftalmologico normale, evidenziavano una latenza dell'Onda P 100 nettamente aumentata in OS. La paziente è stata trattata con Metilprednisolone (1gr/e.v./per cinque giorni) a cui è seguito un miglioramento delle condizioni cliniche e una totale remissione a distanza di circa un mese dalla prima valutazione.

Conclusioni Abbiamo voluto descrivere tale caso clinico perché nel nostro centro, in un periodo di circa 5 anni, abbiamo identificato solo una paziente con tale modalità di esordio di Sclerosi Multipla e ciò è in accordo con i dati presentati in letteratura. Inoltre la lesione captante gadolinio, nelle immagini T1-pesate, in sede Frontale dell'emisfero sinistro, è verosimilmente correlata alla sintomatologia d'esordio.

STATO DI MALE EPILETTICO NON CONVULSIVO NELLA SCLEROSI MULTIPLA: DESCRIZIONE DI UN CASO CLINICO

D. DE PASCALIS*, S. RONCACCI*, C. MASSIMETTI*, C. MICHELI**, A. STEFANINI*

* U.O. Neurologia, - **U.O. Radiologia, OGP San Camillo De Lellis (Azienda USL Rieti)

Introduzione Le crisi epilettiche sono descritte nella Sclerosi Multipla come sintomi non comuni e devono sempre imporre accurate indagini di diagnosi differenziale. Gli Stati di Male Non Convulsivi a sintomatologia elementare, talora pongono problemi prevalentemente diagnostici più che prognostici, poiché compaiono con integrità totale della coscienza e solo la registrazione EEG ci permette una diagnosi corretta.

Descrizione del caso clinico Un paziente affetto da circa 10 anni da Sclerosi Multipla, forma RR con parziale remissione (EDSS: 4.0), ha presentato un improvviso e prolungato disturbo del linguaggio esordito circa 24 ore prima della nostra valutazione. All'Esame Obiettivo Neurologico il paziente presentava un'afasia non fluente, con arresto della parola, in assenza di deficit della comprensione e della coscienza. In anamnesi risultavano precedenti di etilismo ma non per comizialità.

Esami Strumentali: Alla valutazione in Pronto Soccorso, il paziente è stato sottoposto a registrazione E.E.G. Successivamente, a distanza di circa tre giorni, ha eseguito una NMR encefalo con somministrazione di gadolinio.

Risultati L'E.E.G. ha evidenziato un'attività lateralizzata theta-delta con-

tinua prevalente in ambito Fronto-Centrale dell'emisfero sinistro con inscrizione di occasionali punte in opposizione di fase. È stato necessario il trattamento con Lorazepam (0.07mg/Kg/in bolo ripetuto dopo circa 15 minuti) sotto monitoraggio EEG, con successiva normalizzazione del tracciato anche se clinicamente il paziente continuava a presentare una afasia. Il paziente è stato inoltre sottoposto a terapia corticosteroidica. La NMR dell'encefalo, eseguita a distanza di circa tre giorni, non evidenziava nuove lesioni né captanti gadolinio rispetto ai precedenti controlli, una lesione iperintensa nelle sequenze T2-pesate in sede Frontale sottocorticale sinistra era già presente nei precedenti esami. Gli E.E.G. successivi si erano normalizzati. Alla valutazione neurologica, eseguita a distanza di circa un mese, non residuavano disturbi del linguaggio.

Conclusioni Nel caso descritto il disturbo di linguaggio presentato dal paziente è risultato dovuto ad uno "Stato di Male Non Convulsivo a semiologia elementare", documentato inequivocabilmente dal reperto EEGrafico e sembra essere correlato ad una placca di demielinizzazione in sede Frontale, sottocorticale sinistra. È verosimile che tale lesione abbia agito da noxa irritativa, o perché in vicinanza della sostanza grigia, o in quanto determinante un difetto locale della conduzione assonale, da demielinizzazione, tale da aver potuto generare l'insorgenza di una scarica neuronale anormale. Il caso in esame inoltre evidenzia l'utilità dell'EEG come mezzo diagnostico essenziale per distinguere l'afasia, come sintomo di presentazione di relapse di malattia nella sclerosi multipla, dallo Stato di Male Non Convulsivo, che seppur raramente può verificarsi.

COMA CICLICO IN UN CASO DI INTOSSICAZIONE DA CARBAMAZEPINA

V. SIDOTI°, F.CHIA°, L.LORUSSO°, R.BESANA°, M.DIELI*

°U.O. Neurologia A.O. M. Mellini -Chiari (Bs) *U.O. Medicina Interna O.O.R.R. Bergamo

Introduzione L'intossicazione da CBZ è chiamata in causa in numerosi cambiamenti dello stato mentale (sedazione, irritabilità, delirium), con modalità dose-dipendente e con maggiore prevalenza nella popolazione anziana. Secondo la letteratura si considerano tossici livelli ematici superiori a 12 mg/ml. Un sovradosaggio può produrre un quadro noto come "coma ciclico", caratterizzato da spiccate fluttuazioni del livello di coscienza ed attenzione. Si ipotizza che la natura ciclica sia da addebitare in parte all'attività anticolinergica del farmaco, che, causando una ridotta motilità intestinale, comporta un assorbimento ritardato ed irregolare e quindi un effetto anticolinergico incostante sul SNC.

Caso Clinico Il caso riguarda una donna di 30 anni affetta da epilessia parziale complessa in trattamento da alcuni anni con CBZ a rilascio controllato (800 mg/die), con buon controllo clinico. Si presentava in PS per comparsa ictale di intensa vertigine soggettiva con emesi, seguita dopo pochi minuti da movimenti involontari aritmici agli arti superiori ed alterazione dello stato di coscienza fino al coma. Alla valutazione in PS la paziente era nuovamente cosciente e lamentava diplopia in tutte le posizioni di sguardo. Non si obiettava nistagmo, ma solo una sfumata sindrome cerebellare in assenza di altri segni di focalità. Dopo pochi minuti si ripresentavano stato di coma, con risposta al solo stimolo nocicettivo, associato talora ad agitazione psicomotoria, talora a spiccato ipotono ed iperreflessia. Dopo infusione di lorazepam 4 mg ev si otteneva una risoluzione della fenomenologia motoria, interpretata nel senso di eventi critici subentranti, pur persistendo le bizzarre e repentine fluttuazioni dello stato di coscienza. Nel frattempo si scopriva che il livello ematico di CBZ della paziente era di 30 mg/ml, pertanto veniva formulata la diagnosi di intossicazione severa da CBZ. La paziente è stata sottoposta ad attento monitoraggio clinico ed esclusivamente a terapia di supporto (idratazione, benzodiazepine e.v.), in quanto non esistono antidoti specifici e l'eliminazione del farmaco è pressoché esclusivamente epatica. Il quadro clinico descritto si è mantenuto nelle successive 12 ore di osservazione clinica, per quanto le determinazioni seriate delle concentrazioni ematiche del farmaco mostrassero una graduale riduzione della carbamazepinemia. Nelle ore seguenti si assisteva alla completa risoluzione del quadro clinico. L'intossicazione è verosimilmente da attribuire ad un errore nell'assunzione del farmaco, in quanto la valutazione psichiatrica ha escluso intenti autolesivi; inoltre non è possibile ipotizzare interferenze farmacologiche, dal momento che la paziente non assumeva altri farmaci.

Conclusioni Il caso clinico proposto è interessante perché promuove una riflessione sulle alterazioni fluttuanti dello stato di coscienza e su come il coma ciclico in corso di intossicazione da CBZ rappresenti un indice della potenziale neurotossicità di questo notissimo farmaco antiepilettico.

TROMBOSI CAROTIDEA E CORONARICA IN UN CASO DI TROMBOCITOPENIA INDOTTA DA EPARINA A FAVOREVOLE EVOLUZIONE

G. BIANCHI, G. SOZZI, C. SCACCAROZZI, F. BASSO, P. MAROTTA
Divisione di Neurologia Ospedale A. Manzoni Lecco

La trombocitopenia indotta da eparina rappresenta un serio effetto collaterale nel 2% dei pazienti trattati con eparina a basso peso molecolare o non frazionata. Il 30-75% di questi può sviluppare una sindrome trombotica paradossale sia arteriosa che venosa a sua volta gravata da alto tasso di morbilità o mortalità. I distretti vascolari maggiormente colpiti sono quelli cerebrali cardiaci o degli arti.

Il paziente giunto alla nostra osservazione è un uomo di 67 anni, pensionato con anamnesi personale non significativa. Circa 10 giorni prima del ricovero subì un trauma accidentale a livello tibiale bilaterale con formazione di piccolo ematoma e dubbia flebite. Per cui venne consigliata terapia con eparina calcica 12.500 UI die s.c. che il paziente assunse per 9 giorni. Il dì precedente il ricovero il paziente lamentò improvviso ed intenso dolore epigastrico trattato con butilscolopamina con apparente beneficio. Il mattino del dì del ricovero presentò episodio di vomito e due ore dopo ipostenia agli arti di sin. Giunto presso il nostro nosocomio si evidenziarono una emisindrome motoria sinistra di grado medio ed infarto miocardico recente. Venne somministrato su consiglio cardiologico, ASA 250 mg e.v. ed enoxaparina 6000 UI s.c. ed il paziente venne sottoposto a TAC ed RMN encefalo (ndp) Ango RMN TSA (probabile occlusione CI dx) ed angiografia TSA che confermò l'occlusione. Gli esami ematochimici routinari risultarono nella norma ad eccezione di una bassa conta piastrinica (62000 mm³). Nelle ore successive il ricovero si evidenziò un netto miglioramento della sintomatologia neurologica ed un nuovo peggioramento il dì successivo con riscontro di ulteriore diminuzione della conta piastrinica (sino a 45000 mm³). Venne quindi sospesa l'enoxaparina sostituita con ASA 500 mg e.v. die. La TAC encefalica di controllo evidenziò una lesione ipodensa talamo capsulare dx di piccole dimensioni. Nei giorni successivi si assistette ad una stabilizzazione del quadro neurologico e cardiaco, ed ad un graduale e costante aumento della conta piastrinica con ritorno ai valori di normalità in circa 8 giorni. Lo screening coagulativo risultò nella norma mentre vennero riscontrati ad alto titolo anticorpi antieparina/PF4. Il quadro cardiologico non evidenziò alcuna evolutività. A sei mesi il paziente presentava in esiti lieve deviazione della rima orale con prevalenza dei riflessi osteotendinei a sinistra.

INQUADRAMENTO DIAGNOSTICO DI SOSPETTA MALATTIA DI PARKINSON CON SPECT FPCIT NORMALE.

E. PALAZZINI, U. GUERRA*, G. VIROTTA*, B. FERRARO, M. POLONI
U.O. di Neurologia e U.O. di Medicina Nucleare*; Ospedali Riuniti di Bergamo

La SPECT cerebrale con FP CIT (radiotracciante che si lega selettivamente al trasportatore per la dopamina nello striato) si è dimostrata negli ultimi anni una valida metodica che permette di studiare la via dopaminergica striatale presinaptica e di individuare precocemente quadri parkinsoniani degenerativi. Ne è stata quindi sottolineata l'utilità diagnostica nei casi di dubbia interpretazione clinica in particolar modo con prevalente o isolata sintomatologia tremorigena. Sono comunque descritti pazienti con SPECT FP CIT normale classificati come probabile malattia di Parkinson.

Un gruppo di pazienti con sospetta malattia di Parkinson con SPECT FPCIT normale (visual assessment) è stato rivalutato clinicamente per osservare l'evoluzione della sintomatologia e riconfrontare la diagnosi clinica con il dato SPECT.

Quattordici pazienti con età media di 62,9 anni (range 30-79) sono stati rivalutati dopo un intervallo di tempo medio di 19,6 mesi (range 12,6-

30,5); la durata media di malattia era di 7,5 anni (2-20, mediana 5,25). Al momento della SPECT 9 pazienti avevano manifestato tremore agli arti superiori, in 5 casi prevalentemente o esclusivamente monolaterale (in un soggetto in particolare il disturbo compariva durante la scrittura); in un caso il tremore era limitato al capo, mentre in altri 2 casi coinvolgeva sia gli arti superiori che il capo; infine in 2 pazienti oltre a tremore era presente più diffuso ipertono e ipo/bradicinesia e anamnesi positiva per recente uso di aloperidolo in un soggetto con disturbi comportamentali. In 9 pazienti erano state praticate differenti terapie (L-dopa, beta-bloccanti, clonazepam, fenobarbital, orfenadrina) con dubbio o parziale beneficio.

Al follow-up clinico si confermava in 12 casi la presenza di un disturbo tremorigeno che appariva prevalentemente posturale o cinetico agli arti superiori o al capo, di variabile entità e ad andamento non progressivo; nessuno di questi soggetti aveva sviluppato un quadro extrapiramidale di tipo parkinsoniano. Anche il paziente con pregresso trattamento con fenotiazina presentava al controllo solo la sintomatologia tremorigena agli arti superiori antecedente ai disturbi del comportamento.

In 2 casi si osservava invece un quadro extrapiramidale completo, già presente all'epoca della scintigrafia cerebrale in una paziente, associato ad alterazioni vascolari ischemiche alle immagini RMN o TC.

La diagnosi posta era di tremore essenziale definito in 8 casi, tremore essenziale probabile in 3 casi (ma con durata di malattia di 2 anni in un soggetto), in un caso di tremore primario della scrittura e in 2 pazienti di parkinsonismo vascolare.

Oltre ai pz. classificabili come parkinsonismo vascolare, tutti i soggetti con SPECT FPCIT normale presentavano un quadro esclusivamente tremorigeno non evolutivo confermando al follow-up la concordanza diagnostica clinica e scintigrafica.

Non è tuttavia escluso che soggetti con disturbi tremorigeni non completamente rispondenti ai criteri diagnostici di malattia di Parkinson possano avere parametri SPECT dubbi o lievemente alterati.

L'APOPLESSIA NELLE CENTUM HISTORIAE DI E. FERDINANDO (1621)

C.F. VINCI
Clinica Neurologica, Università di Udine

Scopi Scopo del presente lavoro è quello di riportare, discutere il caso clinico n.71 "Rara Apoplessia" descritto da Epifanio Ferdinando nelle Centum Historiae, opera edita a Venezia nel 1621 e porre nella giusta collocazione il contributo scientifico dell'Autore alla definizione e descrizione dell'apoplessia cerebrale per quanto riguarda la Storia della Medicina e della Neurologia

Materiali e metodi Fra i casi clinici di interesse neurologico tradotti e studiati da una recente (Dicembre, 2001) edizione anastatica delle "Centum Historiae" particolare interesse riveste il caso n. 71 relativo ad un caso di "Rara apoplessia" che colpì nel Novembre del 1610 Felice Riina, preposto per conto del Comune di Mesagne alla riscossione dei tributi. L'evento viene descritto dal Ferdinando come "raro", non perché rara tale evenienza, ma per la conclusione, cioè per l'esito fortunato del caso. La descrizione clinica è quanto mai precisa e dettagliata nei particolari: viene descritta la sintomatologia d'esordio ("all'improvviso fu privato del movimento e della sensibilità interna ed esterna"), riconosciuta (nel cervello) la "pars affecta", e vengono poste varie ipotesi etiopatogenetiche identificate nella "riduzione, ostruzione o compressione dei ventricoli o meati del cervello con conseguente perdita delle funzioni cerebrali". L'Autore pone altresì una diagnosi differenziale ragionata nei confronti di diverse affezioni come l'epilessia, del Kàros o sonno morbosio, della letargia, e dell'isteria.

Risultati e conclusioni Il caso descritto dal Ferdinando non è la prima descrizione clinica dell'apoplessia cerebrale, essendo già stata descritta da Jason Pratensis in De Cerebri Morbis n. pubblicato nel 1549. Essa comunque rappresenta, così come riportata nelle Centum Historiae, un valido e fondamentale contributo alla nascita del moderno metodo di indagine Clinica, più tardi adottato e perfezionato da insigni medici e scienziati come Baglivi, Lancisi e Morgagni

Bibliografia

1. Ferdinando E., Centum Historiae seu observationes et casus medi-

GIOVEDÌ 27 MAGGIO

- ci. Venetiis, 1621. Edizione Anastatica. A. Forni Editore, Dicembre, 2001.
2. Marti M., Urgesi D., (A cura di). Epifanio Ferdinando, Medico e Storico del Seicento. Atti del Convegno di Studi. Mesagne, Maggio 1999.
3. Pestronk A., The First Neurology Book. De Cerebri Morbis (1549) by Jason Pratensis. *Arch. Neurol.*; 45:341-344, 1988.
4. Loeb C., The History of Vascular Dementia. *J. Hist. Neurosci.*; 3,109-114, 1994.

GIOVEDÌ 27 MAGGIO

II SESSIONE POSTER

NEUROLOGIA/NEURORIABILITAZIONE

Commissione

E. COSTANZO, AA. TROISI, A. PIETRANGELI, A. MASCALCHI

SINDROME LATERALE BULBARE, FORMA FRUSTA: CORRELAZIONE CLINICO-RADIOLOGICA DI UN CASO.

D. DE PASCALIS*, V. MAROTTA°, A. RIVA, I. BOSONE°, M. MANILDO*, L. AMBROGIO°

*UO Neurologia San Camillo de Lellis Rieti; °UO Neurologia ASL 16 Mondovì-Ceva; *UO Medicina ASL 16 Mondovì-Ceva; &Radiological Imaging Board & Associates Torino

Introduzione Gli infarti del tronco dell'encefalo non sono infrequenti e, come lesioni di altra natura a tale livello, di solito si manifestano con sindromi alterne più o meno caratteristiche; a volte però possono presentarsi in maniera atipica e talora solo con deficit isolati di un nervo cranico o di una funzione, come nel caso che descriviamo.

Descrizione del caso clinico Una donna di 74 anni, con precedenti anamnestici di ipertensione arteriosa e cardiopatia scleroipertensiva, con fibrillazione atriale cronica, è stata ricoverata presso la nostra struttura per una sintomatologia esordita acutamente, caratterizzata da disfagia per i cibi solidi e liquidi, preceduta da una sindrome vertiginosa soggettiva. All'esame obiettivo neurologico è stata riscontrata una disfagia di III grado; non sono stati rilevati deficit sensitivo-motori di lato; il tono della voce non è risultato modificato e non sono state apprezzate difficoltà nell'articolazione della parola; la lingua, il palato molle, gli archi palatini, il faringe medio-posteriore sono stati riscontrati muoversi in modo simmetrico, con riflessi vivaci; non sono stati evidenziati deficit di nervi cranici, né turbe vegetative.

Esami strumentali In considerazione della modalità di esordio della sintomatologia sopra descritta e dell'assenza di altri segni o sintomi neurologici associati, la paziente è stata preliminarmente sottoposta ad ispezione orofaringea mediante fibroscopia, risultata negativa. La NMR dell'encefalo con gadolinio, ha invece permesso di evidenziare, una piccola lesione iperintensa, nelle immagini T2 pesate, a livello del terzo inferiore della porzione laterale dell'emibulbo di sinistra, in corrispondenza dell'oliva bulbare, rapportabile ad una piccola lesione vascolare ischemica, di origine recente.

Discussione La sede anatomica della lesione ischemica sopra descritta, come evidenziata nelle immagini di NMR, dà di solito luogo ad una sintomatologia caratteristica, costituente la Sindrome Bulbare Laterale, che può presentarsi in forme più o meno complete. È probabile che nel nostro caso la lesione, occupando solo una piccola porzione dell'area laterale del bulbo, abbia danneggiato solo in parte le strutture ivi presenti, determinando la disconnessione delle fibre tra nucleo ambiguo e nucleo del tratto solitario, causando in tal modo la disfagia e coinvolgendo in parte fibre vestibolari, con conseguente sintomatologia vertiginosa, dando luogo pertanto ad una sintomatologia particolarmente ristretta.

Conclusioni le caratteristiche cliniche del caso non consentono una precisa definizione eponimica nell'ambito delle classiche sindromi bulbari, anche fruste o incomplete (s. di Wallenberg). La descrizione del caso sottolinea l'importanza a scopo diagnostico delle tecniche di neuro-imaging di fronte ad un sospetto clinico ragionato.

AMIOTROFIA FOCALE DEGLI ARTI SUPERIORI: DESCRIZIONE DI UN CASO AD INTERESSAMENTO PROSSIMALE

M. FABBRI, C. ZULIANI, *A. PANICO, C. FATTORIELLO SALIMBENI
U.O. e *Servizio di Neurologia - Mirano e *Noale (Venezia)

I criteri diagnostici della Malattia del Motoneurone (MND) sono ormai ben definiti sul piano clinico ed elettromiografico, vengono però segnalati casi "atipici" o varianti focali, che pongono problemi nella diagnosi differenziale e nella definizione di prognosi di malattia. I casi di atrofia muscolare focale, denominata atrofia monomelic benigna (BMA) o amiotrofia focale benigna (BFA), vengono soprattutto riferiti a rare forme sporadiche, ad esordio giovanile e predominanti nel sesso maschile, caratterizzate da atrofia neurogena segmentale, localizzate ad un solo arto o bilateralmente in modo asimmetrico, solitamente con interessamento dei muscoli ad innervazione radicolare C7-C8-T1, con esordio insidioso ed una progressione lenta nell'arco di 1-3 anni seguita da stabilizzazione del quadro, in assenza di disturbi sensitivi o interessamento del Sistema Nervoso Centrale. Singole segnalazioni sono state inoltre riportate di forme ad interessamento prossimale, con rapida evoluzione fino ad un quadro di "Brachial Amyotrophic diplegia" Presentiamo un caso di amiotrofia focale a lenta evoluzione, con caratteri clinici peculiari rispetto al quadro tipico di BFA.

Case report P.L., donna di 34 anni, con anamnesi familiare e personale negativa. Comparsa da 5 anni di progressivo "dimagrimento" ed ipostenia a carico dei muscoli del cingolo scapolare di sin, divenuta negli ultimi mesi tale da non consentire il mantenimento dell'arto superiore sollevato ed abdotto (come ad esempio nel pettinarsi). Dal punto di vista obiettivo si rileva solo un'ipotrofia e ipostenia marcate (2-3/5) a carico dei muscoli deltoidei, tricipite e bicipite brachiale, sopra e sottospinoso di sin, con fascicolazioni ai primi due, riflesso tricipitale un po' torpido, sensibilità conservata. Esami ematochimici completi, ricerca Ac anti Borrelia, anti MAG e GM1, dosaggio autoanticorpi, complementemia, PCR, immunoelettroforesi, funzionalità tiroidea, Immunocomplessi Circolanti e crioglobuline, risultano tutti nei range di normalità, come la RMN del midollo cervicale senza e con Gadolinio. Lo studio Elettromiografico ad ago dei muscoli dei 4 arti evidenzia i segni di una sofferenza neurogena di grado marcato e con aspetto cronico ai muscoli sopra e sottospinato, deltoidei, bicipite e tricipite brachiale di sin, di grado modesto e con polifasia aumentata dei Potenziali di Unità Motoria (PUM) al solo muscolo deltoide di dx; restante reperto nella norma, come lo studio neurografico (nervi mediano, ulnare e peroneo bilateralmente) e lo studio dell'onda F. Un follow-up neurofisiologico eseguito a distanza di 10 mesi documenta la progressione della sofferenza neurogena, di grado modesto, al muscolo bicipite brachiale di dx ed ai piccoli muscoli della mano sin; inoltre l'accentuazione del quadro al muscolo deltoide di dx. La biopsia muscolare al bicipite brachiale di dx evidenzia la presenza di atrofia di singole fibre tipo 2. La paziente da noi seguita non presenta le caratteristiche cliniche tipiche della BFA, ma può essere inquadrata nei rari casi descritti da altri Autori come Brachial Amyotrophic diplegia, anche se con decorso più lento, esordio più giovanile e maggior asimmetria del quadro.

VERTIGINI POSIZIONALI IN UN CASO DI MEDULLOBLASTOMA CEREBELLARE

R. DEL COLLE, M. TURAZZINI, L. CRISTOFORI*, P. IUZZOLINO**, M. SILVESTRI

Unità Operativa Autonoma Neurologia, Ospedale "Mater Salutis", Legnago (VR)

* Dipartimento di Neurochirurgia, ** Servizio di Anatomia Patologica, Ospedale Maggiore, Verona

GIOVEDÌ 27 MAGGIO

Introduzione Le vertigini posizionali o vertigini parossistiche benigne (BPPV) sono caratterizzate da brevi attacchi di vertigini scatenate dai movimenti del capo. Costituiscono la causa più frequente di vertigini osservate in ambulatorio. Presentiamo il caso di una paziente risultata essere affetta da medulloblastoma cerebellare che presentava attacchi di vertigini parossistiche come sintomo iniziale.

Caso clinico Paziente femmina di 30 anni. Anamnesi negativa. Da circa un mese prima della nostra osservazione accusava brevi attacchi di vertigini posizionali con vomito. L'esame neurologico evidenziava una dismetria dell'arto superiore sinistro, Romberg nettamente positivo, marcia atassica. La manovra di Dix-Hallpike (manovra diagnostica per la BPPV dei canali semicircolare posteriore e anteriore) è risultata positiva a sinistra con nistagmo atipico (orizzontale senza componente rotatoria). La paziente ha eseguito una RMN encefalo che ha dimostrato una massa in fossa cranica posteriore coinvolgente l'emisfero cerebellare sinistro e la regione vermiciana e idrocefalo triventricolare. La paziente è stata operata e la diagnosi istologica è risultata medulloblastoma (variante classica). Dopo l'intervento c'è stato un netto miglioramento dell'atassia e non si sono più presentate vertigini posizionali.

Discussione Il nostro caso pone il problema della diagnostica differenziale delle vertigini posizionali. Nella grande maggioranza dei casi si tratta di una malattia benigna causata dalla migrazione di cristalli di carbonato di calcio (otoliti) dall'utricolo nei canali semicircolari; ciò provoca un nistagmo con conseguente vertigine nei movimenti del capo. Nei casi tipici la diagnosi è facile grazie alla suddetta manovra di Dix-Hallpike. L'esame neurologico è sempre negativo e non vi sono mai sintomi uditivi. Il trattamento è di tipo fisico ed è efficace fino al 90% dei casi. Nel management della BPPV è fondamentale un'accurata osservazione neurologica: infatti sono stati segnalati casi di tumori della fossa cranica posteriore senza segni focali neurologici all'inizio, in cui l'unico sintomo era costituito da vertigini posizionali indistinguibili da quelle della vera BPPV. In questi casi può essere d'aiuto comunque la presenza di un nistagmo atipico nelle manovre di scatenamento, come nella nostra paziente. Il nostro caso è di particolare interesse perché il medulloblastoma, come è noto, è molto raro negli adulti mentre è molto più comune nei bambini. Inoltre in tale neoplasia le vertigini posizionali e il nistagmo sono molto frequenti e vi può essere ipertensione endocranica senza importanti segni neurologici focali all'inizio. In conclusione possiamo affermare che a) i bambini con vertigini posizionali devono sempre eseguire una RMN encefalo anche in assenza di segni neurologici focali b) i casi di BPPV dell'adulto con nistagmo atipico o in cui sono presenti segni neurologici focali anche minimi devono anch'essi essere sottoposti a RMN encefalo c) I pazienti con BPPV devono sempre essere sottoposti a visita neurologica e non essere gestiti soltanto dall'audiologo.

DOCUMENTAZIONE CLINICA "ON LINE" DI TAMPONAMENTO CEREBRALE IN PAZIENTE CON EMORRAGIA INTRACRANICA

R. ROSELLI, S. FOGGETTI*, F. ROMEO, E. M. PELLEGRINO*
U.O. di Neurochirurgia, *Unità di Cardiologia, "Città di Lecce Hospital" - Lecce; Gruppo Villa Maria

Introduzione È noto come l'aumento della pressione intracranica (PIC), esauriti i meccanismi di compenso, determini l'arresto del flusso ematico cerebrale (FEC). La diagnosi di morte cerebrale ha oggi assunto una importanza capitale per le problematiche correlate ai trapianti d'organo. L'ipertensione endocranica è il quadro clinico-patologico più frequente nella patologia neurochirurgica che possa condurre alla situazione di tamponamento cerebrale: condizione biomeccanica sostanzialmente irreversibile che da avvio all'accertamento formale di morte cerebrale. Nel passato recente la condizione di tamponamento cerebrale veniva documentata mediante angiografia cerebrale. Tale esame, invasivo, costoso, difficilmente ripetibile ed appannaggio solo di centri specialistici, non poteva essere diffusamente eseguito. Lo sviluppo delle tecniche Doppler ha aperto una nuova era nella diagnosi di tamponamento. Le dimostrazioni di tamponamento cerebrale con esame doppler (transcranico o dei tronchi sopraaortici) sono oramai entrate nella routine in virtù della semplicità, affidabilità e ripetibilità dell'esame.

Caso Clinico G.T., uomo di 73 anni, in stato di coma d'emblee durante il decorso post-operatorio (intervento di sostituzione valvolare mitralica). Obiettività neurologica = midriasi fissa bilaterale, assenza di risposta

motoria e di riflessi. Un esame TC del cranio documentava una vasta emorragia in fossa posteriore. Lo studio Doppler delle carotidi interne al collo ha permesso di documentare in breve tempo (dieci minuti) il rapido aumento dell'ipertensione endocranica fino all'arresto del FEC con la comparsa del noto quadro di "reverberating flow pattern" caratteristico del tamponamento cerebrale. Il paziente si è arrestato circa dodici ore dopo.

Conclusioni La peculiarità del nostro studio è aver documentato "on line" la realizzazione della situazione di tamponamento cerebrale avvenuta senza interruzione di rilevamento in pochi minuti. Nella patologia cerebrale emorragica ed in neurotraumatologia (in condizioni quindi di rapido e devastante aumento della PIC) il tempo di realizzazione della condizione di tamponamento cerebrale può essere di pochi minuti. Ciò implica l'impossibilità pratica di risolvere chirurgicamente tale condizione. È dunque auspicabile ricercare indicatori temporali predittivi basati sul monitoraggio della PIC in relazione al FEC che consentano un trattamento chirurgico tempestivo e antecedente all'insorgere autocatastrofico del transiente critico.

Bibliografia

1. Lindegaard K F, et al., Precerebral haemodynamics in brain tamponade. Part I: Clinical Studies on blood flow velocity. *Neurochirurgia* 23: 133-142, 1980.
2. Lindegaard K F, et al., Precerebral haemodynamics in brain tamponade. Part II: Experimental Studies. *Neurochirurgia* 23: 187-196, 1980.

LEVETIRACETAM NELL'EMICRANIA INTRATTABILE: STUDIO IN APERTO DI VALUTAZIONE DI EFFICACIA E TOLLERABILITÀ.

A. BATTAGLIA, M. PAGLIUCA, A. TESSITORE
Divisione di Neurologia, A.O.R.N. A. Cardarelli, Napoli

Introduzione L'emicrania è considerata una transitoria disregolazione del network neuronale di strutture corticali e del troncoencefalo. Il Levetiracetam è un antiepilettico con meccanismo di azione in parte sconosciuto. possibili meccanismi includono l'inibizione dei canali del calcio di tipo N, la facilitazione GABAergica, la riduzione dell'iperexcitabilità e dell'ipersincronizzazione neuronale.

Metodo 26 pazienti (18 F e 8 M), età media 38 anni (19-59 anni), affetti da emicrania secondo i criteri HIS 1988 sono stati trattati con levetiracetam. La titolazione è avvenuta con dose iniziale di 500mg per 7 giorni e aumenti settimanali di 500mg. La dose finale è stata 2000mg/die. La terapia è durata tre mesi. A ciascun paziente è stato consegnato un diario con annotazione della frequenza, intensità, durata della cefalea e assunzione di farmaci per l'attacco acuto. Il diario è stato compilato per tre mesi prima dell'inizio del trattamento e durante i tre mesi successivi.

Risultati Dei 26 pazienti, 22 (84.6%) hanno portato a termine lo studio, 4 drop-out (15%) di cui 2 (7.69%) per mancata efficacia e 2 (7.69%) per effetti collaterali. In 22 riduzione di almeno il 50% della frequenza della cefalea; il numero dei giorni di cefalea al mese e l'intensità degli attacchi di emicrania sono risultati significativamente ridotti rispetto alle condizioni basali ($p < 0,0001$) così come l'assunzione di farmaci per l'attacco acuto ($p < 0,05$). Gli effetti collaterali riferiti sono stati sonnolenza, astenia e vertigini.

Conclusioni I risultati preliminari suggeriscono, in accordo con i dati presenti nella letteratura, la possibilità di utilizzare il levetiracetam come ulteriore stadiamento terapeutico nel trattamento di profilassi dell'emicrania considerata il buon profilo di tollerabilità.

PSYCHOLOGICAL BURDEN IN CAREGIVERS OF PATIENTS WITH MUSCULAR DYSTROPHY: PRELIMINARY RESULTS OF PROSPECTIVE STUDY

D. PALADINI, M. ELIA, S. COCCI GRIFONI, F. DIMAGGIO, L. PROVINCIALI
Centre for Neuromuscular Diseases, Department of Neurological Sciences University of Ancona

Background Aim of this study is to investigate the psychological burden in families of patients suffering from muscular dystrophies.

Methods We proposed to 23 subjects to undergo to a personality exami-

nations (MMPI, RORSCHACH, WARTEGG) and to an interview for the analysis of the request. We proposed to take a part in a group of psychoanalysis weekly and for one year, too.

Results and Discussion 39.1% of subject decided to undergo to examinations but only 30.4% have decided to participate in psychotherapy group. Evaluation of psychological tests scores showed widespread anxiety in 66.7%, awkward anxiety in 33%, depression in 55.5%, dysphoria in 33.3%. There was no difference between sexes except for awkward anxiety (males affected in 100%).

Psychological burden and request for help were high in every subject and 39.1% agreed to the study. People whose gave up showed more severe psychological assessment (dysphoria, depression, poor processes of defence, bad control of reality) and this make them unable to accept the help.

Inside the psychotherapy group there are anxiety, depression, anger, marginalization inside and among the families. In the couples the males have more control on the anguish than the females, while the rest of subject have more resources inside them.

ULTRASONOGRAFIA DOPPLER TRANSCRANICA E RIVASCOLARIZZAZIONE CEREBRALE

G. RUSSO, A. PUNZO

Neurochirurgia d'Urgenza - AORN "A. Cardarelli" - Napoli

La valutazione dell'effetto emodinamico prodotto dall'occlusione dell'arteria carotide interna, risulta indispensabile per la definizione di un adeguato protocollo di trattamento. A tal fine sono stati proposti test qualitativi e quantitativi, utilizzando diverse tecnologie, il cui razionale comune è basato sulla risposta compensatoria del "compartimento a resistenza" dell'albero arterioso cerebrale, in seguito alla riduzione della CPP. Intendiamo proporre un test clinico per la valutazione quantitativa della riserva cerebrovascolare, basato sulla misurazione simultanea, bilaterale, della velocità di flusso nelle Arterie Cerebrali Medie VMCA, mediante Ultrasonografia Doppler Transcranica, durante un test di variazione della pCO₂ end-tidal. Sono stati misurati gli indici di reattività (RI), dati dalla variazione percentuale della VMCA per mmHg di variazione di pCO₂, in 20 soggetti sani ed in 18 pazienti con occlusione unilaterale della ICA. L'RI è stato misurato considerando la variazione della pCO₂ tra lo stato di normocapnia e quello di ipercapnia (hyperRI); tra normo- ed hypocapnia (hypoRI) e considerando l'intero "range" di variazioni della pCO₂ (fullRI). I risultati sono stati interpretati attraverso un originale modello matematico della emodinamica cerebrale (2), alla ricerca di spiegazione teoriche per taluni eventi emodinamici osservati durante i test clinici -quale la risposta paradossa- ed a sostegno della scelta del test maggiormente affidabile, per esprimere la reattività alla CO₂ in termini rigorosamente quantitativi. I risultati mostrano che l'Indice di Reattività (RI) misurato dai soggetti sani è uguale nei due emisferi. L'RI ipsilaterale alla carotide occlusa risulta invece significativamente ridotto rispetto all'RI misurato dall'emisfero controlaterale (hyperRI = $1.3 \pm 1.5\%/mmHg$ vs. $2.4 \pm 0.8\%/mmHg$). Le simulazioni realizzate con il modello matematico, risultano in ottimo accordo con i dati clinici nel dimostrare che la differenza di RI "side-to-side" (Irel), misurata durante un test di ipercapnia, offre una migliore capacità discriminativa della residua capacità di compenso emodinamico. I nostri dati suggeriscono che un Irel significativamente minore del 30% dopo un test di ipercapnia, può essere considerato indicativo di pazienti con insufficiente riserva vascolare cerebrale. In due dei nostri pazienti è stata osservata una "risposta paradossa" della velocità di flusso dal lato occluso: un aumento della velocità di flusso durante l'ipocapnia ed una riduzione durante l'ipercapnia. Simili risposte paradosse alla variazione della pCO₂ sono riportate in letteratura. Grubb e Powers indicano come criterio di eleggibilità per lo studio (COSS) l'incremento della frazione di estrazione di ossigeno (ROEF) definito "Stage II hemodynamic failure", corrispondente ad una condizione di vasodilatazione massimale. Tale "stadio" della risposta emodinamica ad una ridotta CPP, sembra corrispondere alla condizione capace di generare "risposte paradosse" alla registrate con Ultrasonografia Doppler Transcranica durante un test di Reattività Cerebrovascolare alla CO₂.

Bibliografia essenziale

1. Russo G., Lodi CA., Ursino M., Quantitative assessment of cere-

bral vascular reserve by means of transcranial Doppler ultrasound and rebreathing maneuver: bedside test and mathematical modeling. *Neurological Sciences* 21:292-302, 2000.

2. Ursino M., Lodi CA., Russo G., Cerebral hemodynamic response to CO₂ tests in patients with internal carotid occlusion: modelling study and in vivo validation. *J Vasc Res*; 37:123-133, 2000.

EMIPARESI DESTRA ED AMAUROSÌ DELL'OCCHIO SINISTRO AD INSORGENZA IMPROVVISA DA MIXOMA ATRIALE

MG. PENNISI, G. CARAVAGLIOS, G. FAILLA; R. MARZIOLO, G. RAPISARDA, E. COSTANZO

U.O. di Neurologia Azienda Ospedaliera Cammizzaro Catania

Il mixoma atriale costituisce una causa nota, ma rara di ictus cerebrale. Si riporta il caso di una paziente di 40 anni giunta alla nostra osservazione per improvvisa insorgenza di emiparesi destra ed amaurosi occhio sinistro. L'esame del fondo oculare eseguito al P.S. evidenziava una occlusione dell'arteria centrale della retina sn; l'esame TC a 24 ore dall'esordio mostrava un'area ischemica non estesa nel territorio della cerebrale media di sinistra; l'ecocolordoppler dei tronchi sopraortici era nella norma; l'anamnesi cardiologica era negativa; l'obiettività cardiaca era nella norma; l'ecocardio (trans toracico e trans esofageo) denunciava la presenza di una formazione verosimilmente trombotica in atrio sinistro; l'esame TC del torace ed RMN del cuore hanno confermato, in prima ipotesi, la natura trombotica della lesione. La paziente è stata pertanto sottoposta a terapia anticoagulante con eparina sodica in infusione. Dieci giorni dopo l'esordio l'emiparesi era regredita, permaneva amaurosi in occhio sn; la paziente è stata sottoposta ad intervento chirurgico che ha dimostrato la presenza di un mixoma atriale.

Conclusioni Il caso sopra riportato conferma l'importanza dell'ecocardio nell'iter diagnostico dello stroke: Nel nostro caso la diagnostica strumentale non è stata sufficiente per porre diagnosi di natura della lesione, per la quale è stata necessario l'intervento chirurgico e conseguente esame istologico.

SINDROME CREUTZFELDT-JAKOB SIMILE IN CORSO DI SOVRADOSAGGIO DA LITIO: CASE-REPORT

P. MEINERI, P. GERBINO PROMIS, F. MONDINO, C. BAIMA, M.G. ROSSO, E. GRASSO

Divisione Neurologia, Dipartimento Neuroripabilitativo, A.S.O. "S. Croce e Carle", Cuneo

Descrizione del caso Maschio di 76 anni, affetto da circa 7-8 anni da disturbo bipolare in trattamento con litio 600 mg/die. Ricoverato per la comparsa, nell'ultima settimana, di progressivo rallentamento ideomotorio con notevoli difficoltà nello svolgere le abituali mansioni, a cui si associano, secondo i familiari, "tremori" aritmici agli arti superiori. Ad una prima valutazione in DEA si presenta soporoso, risvegliabile con stimolo verbale, incapace di contatto con l'ambiente. Sono presenti mioclonie che interessano i quattro arti e il capo, aritmiche, asincrone, asimmetriche, sia spontanee, che scatenate o peggiorate da stimoli acustici e tattili. Assenti segni piramidali. Gli esami ematochimici eseguiti all'ingresso evidenziano: aumento della concentrazione del litio (1.48 mEq/l); ipersodiemia (155.8 mEq/l), ipercreatinemia (1.6 mg/dl), iperazotemia (108 mg/dl) e iperuricemia (13.2 mg/dl). Viene quindi sospesa la terapia con litio e, interpretando il quadro bioumorale come conseguente alla disidratazione, è impostata una terapia reidratante infusionale. Una TC encefalo ha evidenziato una diffusa leucoaraiosi. Un primo tracciato EEG presenta un ritmo prevalente delta, diffuso e bilateralmente simmetrico. Quadro invariato al secondo controllo eseguito in sesta giornata. Sulla base della clinica (decadimento cognitivo subacuto con mioclonie diffuse) e dell'EEG è stata effettuata una rachicentesi con ricerca delle proteine 14.3.3 e Tau nell'ipotesi di una patologia prionica; entrambe le proteine sono risultate assenti. L'esame chimico-fisico e citologico liquorale sono risultati nella norma. In sesta giornata si assiste ad una totale scomparsa delle mioclonie, in concomitanza di una discesa della litemia sotto il range terapeutico, mentre è ancora presente una importante ipersodiemia (167 mEq/l). In nona giornata il quadro psicopatologico è sostanzial-

GIOVEDÌ 27 MAGGIO

mente regredito e il paziente si presenta vigile orientato e collaborante, in grado di comprendere ed eseguire ordini semplici. La normalizzazione del sodio plasmatico si raggiunge alla ventesima giornata. In sostituzione della terapia con litio viene impostata una terapia con neurolettici atipici. Durante la degenza sono registrati altri tre EEG: progressivo miglioramento dell'attività di fondo che a venti giorni è in range alfa, intercalata da brevi periodi di attività theta. In nessun tracciato si sono evidenziati elementi parossistici, periodici o pseudoperiodici.

Conclusioni L'evoluzione del quadro clinico, supportata dagli esami ematochimici e strumentali, è suggestiva di una sindrome tipo Creutzfeldt-Jakob correlata all'assunzione di litio. I nostri dati sono in accordo con la letteratura. A nostra conoscenza sono stati finora descritti altri 11 casi, alcuni anche in presenza di livelli plasmatici di litio normali, associati a transitorie alterazioni EEG grafiche con rallentamenti diffusi e quadri pseudoperiodici. Nel nostro caso gli elementi significativi per una diagnosi differenziale nei confronti di un'encefalopatia spongiforme, oltre alla negatività dei markers liquorali, sono stati: l'esordio relativamente rapido della sintomatologia, l'evoluzione progressivamente favorevole, in concomitanza con la normalizzazione del quadro bioumorale, l'assenza di elementi caratteristici all'EEG, pur in presenza di segni di encefalopatia diffusa.

LINFOMA DI BURKITT ESORDITO COME SINDROME DI MILLER FISHER. CASE REPORT

S. GENTILE, R. LO GIUDICE,*R. GIRAUDI, L. PINESSI
*Neurologia 3 - Centro Cefalee, *Divisione di Nefrologia, Dialisi e Trapianto Renale, Università degli Studi di Torino*

Sebbene una neuropatia periferica possa essere osservata in pazienti con linfomi maligni non-Hodgking (NHML), la sindrome di Guillain-Barré (GBS) rappresenta una complicanza occasionale dei disordini linfoproliferativi. Descriviamo il caso di un linfoma di Burkitt esordito come sindrome di Miller Fisher (MFS). Uomo di 42 anni, portatore di trapianto renale effettuato nel 1995, per uropatia malformativa con megauretore bilaterale congenito, in terapia con ciclosporina, accusa diplopia per deficit del muscolo retto esterno di destra. La RM dell'encefalo non evidenzia lesioni parenchimali. All'angio-RM si rileva una piccola irregolarità di parete a carico del I segmento del tratto A2 dell'arteria cerebrale anteriore di destra. L'angiografia cerebrale non evidenzia immagini riferibili a malformazioni vascolari. A distanza di qualche giorno compare oftalmoplegia completa bilaterale associata ad areflessia rotulea ai quattro arti ed atassia della marcia. La triade atassia, areflessia ed oftalmoplegia configura una MFS. All'esame del liquor cerebrospinale si osserva proteinorachia con assenza di cellularità. Un ciclo di immunoglobuline per via endovenosa (0.4 g pro chilo die per 5 giorni) non sortisce risultato clinico alcuno. A distanza di 20 giorni per un progressivo peggioramento della funzione renale, associato ad evidenza radiologica (TC addome) di un rene molto globoso ed alla presenza di due lesioni epatiche e surrenaliche di non chiara natura, il paziente viene sottoposto a biopsia renale percutanea. Emerge un quadro di linfoma di Burkitt ad alto grado di malignità EBV correlato. Il paziente viene sottoposto a cicli di chemioterapia anche per via intratecale. Le condizioni cliniche progressivamente migliorano. A distanza di 2 mesi non sono più evidenziabili, alla TC, le lesioni renali, epatiche e surrenaliche né segni di malattia sistemica. Dal p.v. obiettivo neurologico si assiste ad un netto miglioramento dell'oftalmoplegia e dell'atassia. A distanza di 2 mesi si rileva deficit dell'abduzione di entrambi i globi oculari, regime riflessogeno propriocettivo debole simmetrico, ad eccezione dei riflessi achillei che risultano inelicitabili, deambulazione precauzionale ma non più atassica. A distanza di 6 mesi persiste lieve deficit dell'abduzione di OD mentre i riflessi osteotendinei sono tutti presenti anche se di debole intensità. A distanza di 9 mesi, l'obiettività neurologica è nella norma.

La sindrome di Miller Fisher ha una prognosi buona. Il recupero avviene in media dopo un periodo di alcune settimane. Nel caso da noi osservato il recupero completo è stato più tardivo ed il miglioramento del quadro neurologico è cominciato solo dopo l'inizio della terapia antiblastica. In letteratura abbiamo trovato due segnalazioni di GBS associata a NHML. Non ci risultano segnalazioni di MSF in linfoma di Burkitt. Nel caso da noi osservato, inoltre, la MSF ha rappresentato l'esordio clinico del linfo-

ma. L'associazione casuale ci sembra poco probabile, alla luce dei dati clinici e strumentali. Riteniamo, nel caso da noi osservato, che la MSF sia da inquadrare come sindrome paraneoplastica da NHML.

CLUSTER-LIKE HEADACHE IN SCLEROSI MULTIPLA. CASE REPORT.

R. LO GIUDICE, S. GENTILE, I. RAINERO, L. PINESSI
Neurologia 3 - Centro Cefalee, Dipartimento di Neuroscienze - Università degli Studi di Torino

La cefalea a grappolo o cluster headache (CH) è la più frequente algia primaria autonoma trigeminale. Nel 3-5 % dei casi la CH è secondaria a patologie strutturali intracraniche quali processi occupanti spazio, malformazioni arterovenose, aneurismi, lesioni traumatiche, infezioni. In tali casi si utilizza il termine di cluster-like headache (CLH), in quanto le caratteristiche del dolore non sempre soddisfano appieno i criteri diagnostici della CH. Descriviamo il caso di un paziente a cui viene diagnosticata la SM in corso di una CH. Uomo di 35 anni accusa, da 15 giorni, dolore parossistico trafittivo in sede orbitaria sinistra associato ad iniezione congiuntivale, lacrimazione, congestione nasale, rinorea, restringimento della rima palpebrale. Il dolore si protrae da 40 a 60 minuti e ricorre da una a tre volte nelle 24 ore. Spesso uno degli attacchi insorge di notte intorno alle ore 3. Il dolore non è scatenato dalla masticazione né dalla deglutizione né dalla fonazione. Il paziente lamenta ipoestesia tattile con disestesie a livello delle tre branche del nervo trigemino di sinistra. L'assunzione di antiflogistici non steroidi non sortisce beneficio.

Tre anni prima il paziente aveva presentato una neurite ottica a sinistra monosintomatica. All'esame obiettivo neurologico si rileva ipoestesia superficiale a livello della prima, seconda e terza branca del nervo trigemino di sinistra con assenza del riflesso corneale omolaterale.

La RM encefalica evidenzia una lesione demielinizante in fase attiva nel ponte cerebrale, a livello della zona di ingresso della radice del nervo trigemino, omolateralmente alla sede del dolore. Il blink reflex dimostra assenza della prima risposta ipsilaterale R1 alla stimolazione del nervo sovraorbitario di sinistra, con normali latenze delle componenti secondarie bilaterali R2. La stimolazione del nervo sovraorbitario di destra dimostra una normale latenza di R1 ipsilateralmente e di R2 bilateralmente.

L'isoelettrofocusing su liquor cerebrospinale è positivo per la presenza di bande IgG oligoclonali. La terapia endovenosa con metilprednisolone, 1 gr/die, per 10 giorni porta alla guarigione clinica. Le caratteristiche del dolore, nel caso da noi osservato, soddisfano i criteri diagnostici della CH a periodismo non determinato. Il nostro paziente è inoltre risultato affetto da SM. Riteniamo che tra le due patologie esista una relazione di causa ed effetto. La precisa localizzazione anatomica della lesione demielinizante, evidenziata alla RM, e la limitazione della anomalia alla sola componente R1 del blink reflex indicano un preciso interessamento del nervo trigemino a livello pontino. La nevralgia del trigemino è una complicazione ben nota della SM. Esistono chiare evidenze che la nevralgia trigeminale è generalmente causata da demielinizzazione delle fibre sensitive a livello della radice nervosa o del tronco cerebrale. È possibile ipotizzare nel nostro caso che l'interessamento del nervo trigemino da parte della lesione demielinizante, invece che al dolore di tipo nevralgico, abbia dato origine a quella cascata di eventi, mediata dall'attivazione del sistema trigemino-vascolare, che si ritiene sia all'origine dell'attacco di cefalea a grappolo.

TRATTAMENTO TROMBOLITICO NELL'ICTUS ISCHEMICO ACUTO: MODELLO ORGANIZZATIVO E RISULTATI OTTENUTI

T. TASSINARI, G. PEREGO, S. TONINI
Centro Ictus - U.O. Neurologia A. O. "Ospedale Santa Corona" Pietra Ligure (Savona)

La trombolisi è il primo trattamento scientificamente provato per il trattamento dell'ictus ischemico acuto.

Recentemente anche il Ministero della Salute ha approvato per l'altelapse l'estensione dell'indicazione terapeutica all'ictus ischemico acuto.

Lo scopo del trattamento è quello di minimizzare la mortalità e morbilità ripristinando rapidamente e mantenendo un flusso sanguigno adeguato

nella c.d. area di penombra ischemica.

Viene descritto, quindi il modello organizzativo realizzato presso il nostro Centro e vengono presentati i risultati ottenuti sui 7 pazienti finora trattati. Di questi, infatti 3 hanno recuperato in maniera completa (Rankin Scale: 0) mentre 1 è deceduto a seguito di insorgenza di emorragia cerebrale.

ESPERIENZA PRELIMINARE CON LEVETIRACETAM IN MONOTERAPIA

A. FELS¹, F. HABETSWALLNER², M. PAGLIUCA², S. COPPOLA³

¹Servizio di Neurofisiopatologia Azienda Ospedaliera A. Cardarelli Napoli; ²Divisione di Neurologia Azienda Ospedaliera A. Cardarelli Napoli; ³Dipartimento di Biochimica Università Federico II di Napoli

Abbiamo somministrato il levitiracetam in monoterapia a 10 pazienti, 6 maschi e 4 femmine, di età compresa tra 17 e 48 anni (età media 37 anni), affetti da epilessia parziale, criptogenetica o lesionale, con crisi a semeiologia complessa, di cui 4 con secondaria generalizzazione. L'esame obiettivo neurologico e psichico è normale in tutti i soggetti. L'E.E.G. intercritico è alterato in tutti i pazienti esaminati, 3 con anomalie epilettiformi e 7 con anomalie aspecifiche. Le indagini neuroradiologiche (T.C. e R.M.) mostrano alterazioni in 4 pazienti. Il levitiracetam è stata somministrata alla posologia media di 2300 mg./die (range 2000-3000 mg/die). Il follow-up medio è stato di 6 mesi, con controlli periodici (ogni 2 mesi). La remissione completa delle crisi è stata ottenuta in tre pazienti, in 5 soggetti la frequenza degli episodi critici è stata ridotta di oltre il 50%, in 2 di essi di oltre il 75%, nei restanti 2 la riduzione delle crisi è stata inferiore al 50%. In 4 pazienti sono stati rilevati effetti collaterali, sotto forma di sonnolenza, agitazione, eccessiva sedazione, che non hanno però impedito il prosieguo del trattamento.

L'ASSOCIAZIONE DI INFARTI CEREBRALI SILENTI E DIABETE MELLITO NEI SOTTOTIPI DI ICTUS CEREBRALE ISCHEMICO.

A. SENEGHINI, D. SANTOLOCI, GA. OTTONELLO, G. REGESTA

U.O. di Neurologia e Centro Ictus "Luciano Garelli", U.O. di Neurofisiopatologia, Ospedale San Martino, Genova

Introduzione L'ictus cerebrale ischemico riconosce sottotipi diversi dei quali è documentata la differente eziopatogenesi, prognosi e terapia. Scopo di questo lavoro è quello di valutare l'incidenza di due comuni condizioni riscontrabili nell'ictus cerebrale ischemico (presenza di infarti cerebrali silenti e diabete mellito) e l'incidenza delle due menzionate condizioni nei principali sotto tipi di ictus ischemico (aterotrombotico, lacunare, cardioembolico).

Metodo Sono stati compresi nello studio i pazienti (N = 301) ammessi alla nostra Stroke Unit che corrispondevano ai seguenti requisiti:

1. Primo evento di ictus cerebrale ischemico. 2. Presenza di uno o più infarti silenti evidenziati con la neuroimmagine. 3. Attribuzione ritenuta attendibile ad un sottotipo definito di ictus ischemico, secondo la classificazione TOAST, specificamente ai tre principali sottotipi (aterotrombotico, cioè imputabile a patologia delle grandi arterie, lacunare, cioè delle piccole arterie, e cardioembolico). La presenza di infarti silenti in ogni paziente è stata attribuita in base all'evidenza di neuroimmagine ed al parere del Neuroradiologo, oltre che alla negatività anamnestica di possibili eventi correlabili. L'attribuzione ad uno specifico sottotipo di ictus ischemico è stata ritenuta valida se corrispondente ai criteri TOAST e se confermata dalle indagini strumentali (Ecocolor Doppler dei TSA, Doppler Transcranico per tutti i soggetti, ECG dinamico secondo Holter ed Ecocardiogramma per i pazienti attribuibili al gruppo cardioembolico). La condizione diabetica, se non già appurata al momento dell'ictus, è stata definita in base alla glicemia a digiuno ripetuta, alla glicemia circadiana ed al valore di HbA1c.

Risultati È stata evidenziata una incidenza significativa dell'associazione diabete mellito-infarti cerebrali silenti nella popolazione costituita dal sottotipo ictus ischemico aterotrombotico nei confronti delle altre due condizioni, cardioembolico e lacunare, considerate unitariamente.

Conclusioni La condizione diabete mellito e presenza di infarti cerebrali silenti è associata significativamente, nella nostra casistica, al sottotipo

	Aterotrombotici		Cardioembolici + Lacunari	
	N	%	N	%
Infarti cerebrali silenti e diabete mellito	113	73	43	27
Infarti cerebrali silenti senza diabete mellito	61	42	84	58

di ictus ischemico aterotrombotico. Tale dato non è stato, a nostra conoscenza, evidenziato in letteratura. Esso può essere studiato, in futuro, come una caratteristica differenziante il sottotipo ictus ischemico aterotrombotico. Il prossimo passo nel nostro lavoro sarà quello di definire l'outcome clinico nei pazienti che corrispondono a tale condizione (ictus ischemico definito come aterotrombotico con presenza di infarti cerebrali silenti e diabete mellito) vs gli altri sottotipi di ictus ischemico.

UNA NUOVA MUTAZIONE NEL GENE DELLA PMP22 (C.179+1 G>C) È ASSOCIATA CON MRNA ANORMALE NELLA HNPP

'E. BELLONE PhD, 'P. BALESTRA BCS, 'G. RIBIZZI MD, 'A. SCHENONE MD, 'G. ZOCCHI MD, 'E. DI MARIA PhD, 'F. AJMAR PhD, 'P. MANDICH PhD

'Dipartimento di Neuroscienze, Oftalmologia e Genetica - Sezione di Genetica Medica, Università di Genova; 'Divisione di Neurologia - Ospedale S. Martino - Genova; 'Dipartimento di Neuroscienze, Oftalmologia e Genetica - Sezione di Neurologia, Università di Genova

La Neuropatia ereditaria da aumentata suscettibilità alla compressione (HNPP) è una neuropatia autosomica dominante di tipo demielinizante. Il difetto genetico è caratterizzato, usualmente, da una delezione di 1.5 Mb sul cromosoma 17p11.2 che contiene il gene della PMP22, mentre raramente è causato da mutazioni puntiformi dello stesso gene. Presentiamo il caso di una nuova mutazione puntiforme nel sito di splice della PMP22 (c.179+1 G>C), presente in una famiglia affetta da HNPP. Mediante RT-PCR, inoltre, abbiamo dimostrato che questa mutazione causa la sintesi di un mRNA anormale in cui un codone di stop prematuro produce una proteina anormale troncata.

ALCOLISMO: COMPLICANZE ACUTE E CRONICHE IN 420 PAZIENTI

F. VECCHIO, E. MENEGAZZO, C. FATTORELLO SALIMBENI

U.O. di Neurologia - Mirano (Venezia - Italia)

Introduzione L'abuso di alcool e i disturbi ad esso correlati, sono un'importante e concreto problema sia medico che sociale, con conseguenti elevati costi sia diretti che indiretti.

Scopo Scopo del nostro studio è stato valutare il tipo, l'incidenza e la severità dei disturbi neurologici alcool correlati.

Materiali e metodi Abbiamo valutato 420 pazienti (pz), 225 maschi (53.6%) e 195 femmine (46.4%), età media 48.8 anni, con anamnesi positiva per abuso di alcool da più di 5 anni. Tutti i pz erano stati ricoverati nell'U.O. di Neurologia dell'O.C. di Mirano negli ultimi 10 anni o in fase di intossicazione acuta o a breve distanza dall'ultima bevuta (nel tentativo di effettuare una terapia di disintossicazione dall'alcolismo) o per una complicanza acuta (sindrome da astinenza con crisi epilettiche, allucinazioni alcoliche o un evidente stato di delirium tremens) o per complicanze croniche (polineuropatia, demenza alcolica, sindrome di Korsakow). Tutti i pazienti sono stati sottoposti oltre agli esami ematici e strumentali di routine ad alcolemia ed ammoniemia, EEG, EMG, TAC cerebrale con m.d.c., ecografia epatica, colloquio psicologico e, in coloro che clinicamente evidenziavano deficit cognitivi, anche a valutazione neuropsicologica.

Risultati Nella nostra casistica, 84 pz (20%), 54 maschi e 30 femmine, avevano avuto crisi epilettiche generalizzate (di tipo Grande Male); in costoro l'alcolemia al momento della crisi era normale o al di sotto di 50 mg./dl. In tutti i 420 pz. gli indici epatici di citolisi erano elevati, vi era un'anemia macrocitica nel 65% dei pz e un'iperammoniemia nel 35%. L'EEG era normale in 300 pz, con anomalie diffuse in 85 pz e con alterazioni focali in 35 pz. La TAC cerebrale con m.d.c. ha evidenziato vari gradi di atrofia cerebrale (lieve, moderata o marcata) in 175 pz, con

GIOVEDÌ 27 MAGGIO

tests neuropsicologici indicativi di demenza in 26 pz (15 maschi e 10 femmine, 6.2%). L'EMG ha evidenziato segni di una polineuropatia sensitivo-motoria in 330 pz (78.57%) di grado variabile da lieve a severa. In 110 pz vi era un'epatopatia alcolica e in 30 una pancreatite subacuta-cronica.

Discussione I nostri dati evidenziano che i pz ricoverati per sindrome da astinenza (cioè per una patologia acuta alcool correlata) erano il 79%; fra loro il 25% era stato ricoverato per effettuare una disintossicazione, il 20% presentava crisi epilettiche generalizzate, il 24% delirium tremens (tremori, agitazione psicomotoria, disturbi gastrointestinali, alterazioni del ritmo cardiaco, allucinazioni visive e uditive), il 10% disturbi del comportamento (perdita del ruolo sociale, agitazione, ansietà, aggressività e depressione). I pz. che presentavano complicanze cliniche dopo la fase di astinenza e quindi complicanze croniche erano affetti da una polineuropatia sensitivo-motoria di varia severità, da demenza alcolica nel 6.2% dei casi, da una sindrome di Korsakow nell'1.2% e da un'encefalopatia epatica con alterazioni elettroencefalografiche caratteristiche nel 15% dei casi.

Conclusioni In base ai dati del nostro studio si possono fare le seguenti considerazioni: 1) Vi è un'alta incidenza di ospedalizzazione per patologie acute e croniche alcool correlate; 2) Nell'alcolismo sono presenti gravi complicanze mediche; 3) Si evidenzia un elevato costo socio-sanitario dell'alcolismo.

RISONANZA MAGNETICA FUNZIONALE DURANTE LA STIMOLAZIONE DEL NUCLEO SUBTALAMICO IN PAZIENTI CON MALATTIA DI PARKINSON

¹L. Bartolomei, ²F. Causin, ³G. Iannucci, ⁴M. Piacentino, ⁵C. Cavedon, ⁶T. Mesiano, ⁷V. Toso, ⁸S. Perini

¹UO Neurologia, ²UO Neuroradiologia, ³UO Neurochirurgia, ⁴Fisica Sanitaria del Dipartimento di Neuroscienze OC S. Bortolo, Vicenza; ⁵Neurologia, Casa di cura Villa Margherita, Arcugnano (Vicenza)

Scopo Individuare eventuali modulazioni della funzione cerebrale indotte dalla stimolazione cerebrale profonda (DBS) del nucleo subtalamico in pazienti affetti da malattia di Parkinson in condizione di riposo e durante il movimento volontario.

Metodo Sono stati sottoposti a risonanza magnetica funzionale (RMf) con tecnica BOLD, 5 pazienti, destrimani, affetti da malattia Parkinson, operati di impianto bilaterale di stimolatori nel NST. I pazienti erano 4 uomini ed 1 donna di età media di 62 anni (DS \pm 1.5) con gravità di malattia \geq 3 dello score di Hoehn e Yahr. La terapia medica assunta giornalmente dai pazienti, non venne modificata nel giorno della fRM, che venne eseguita 5 giorni dopo l'impianto.

I pazienti sono stati stimolati utilizzando l'elettrodo nel NST di sinistra dopo aver settato i parametri in modo tale da ottenere un beneficio clinico senza effetti collaterali.

Il generatore di impulsi elettrici (Medtronic), era connesso all'elettrodo intracerebrale con un cavo della lunghezza di circa 10 m che veniva tenuto in una stanza separata da quella del magnete.

Lo studio della fRM è stato condotto con paziente in condizione di riposo e durante movimento volontario chiedendo di opporre al pollice una per una le altre dita iniziando sempre dall'indice.

Durante la fRM, la stimolazione cerebrale profonda (DBS) veniva accesa e spenta manualmente.

Risultati In due pazienti non è stato possibile portare a termine lo studio perché in un caso l'esame fu interrotto volontariamente dal paziente per claustrofobia e, nell'altro problemi tecnici, hanno impedito l'analisi dei risultati. Nei tre pazienti in cui lo studio venne portato a termine abbiamo osservato:

1. che in nessun paziente si sono manifestati effetti indesiderati dalla registrazione della RM durante la DBS
2. che con i pazienti a riposo, la DBS del NST, attivava aree distanti dalla sede del nucleo ed in particolare nei tre i pazienti si attivava un'area corticale frontale paramediania riconducibile all'area supplementare motoria (BA 6).
3. che con il movimento volontario, la stimolazione del NST riduceva le aree corticali attive provocando un focalizzazione del segnale a livello dell'area sensitivo motoria primaria (BA 3/4).

Conclusioni I nostri dati confermano che la fRM durante la DBS è da

considerarsi un esame sicuro se effettuato utilizzando alcuni accorgimenti tecnici (1). Nei pazienti parkinsoniani da noi studiati con fRM, la DBS del NST sembra agire a livello corticale attivando circuiti che passano attraverso l'area supplementare motoria, notoriamente compromessi dalla malattia. Tale ripristino funzionale si concretizzerebbe, sempre secondo in nostri dati, durante il movimento volontario, rendendolo possibile con una minore attivazione di aree associative e una maggiore focalizzazione dell'attivazione a livello dell'area motoria primaria.

Bibliografia

1. Jech R., Urgosik D., Tintera J. et al., Functional magnetic resonance imaging during deep brain stimulation: a pilot study in four patients with Parkinson's disease. *Mov Disord*; 16:1126-1132, 2001.

FIBRINOLISI ENDOARTERIOSA NELL'ICTUS ISCHEMICO IPERACUTO: ESPERIENZA ANCORA ANEDDOTICA.

M. DE CEGLIE*, M. RESTA, N. BURDI, G.M. DI PALO, L. CHIUMARULO, MC. RESTA*, M. DONATELLI**, G. NACCI***

*Diagnostica per Immagini e Radiologia Interventistica- Ospedale SS. Annunziata-Taranto; *Istituto di Radiologia - Università di Bari; **Radiologia Ospedale Martina Franca; ***Neuroradiologia Azienda Ospedaliera San Carlo Potenza*

Scopi La fibrinolisi endoarteriosa nell'ictus ischemico iperacuto ha mostrato nella recente letteratura e fra gli operatori di settore un'interesse crescente. Tuttavia, per motivi socio-sanitari generali, l'organizzazione di tale procedura presenta ancora problematiche rilevanti. Viene riportata l'esperienza ancora aneddotica del nostro centro.

Materiali e metodi Sono stati trattati con fibrinolisi endoarteriosa 10 pazienti con ictus ischemico iperacuto spontaneo: 6 nel distretto vertebro-basilare e 4 nel distretto carotideo. Tutti i pazienti sono stati trattati entro 6 ore dall'esordio clinico e tutti presentavano TC ed RM dell'encefalo sostanzialmente negative. La procedura endovascolare è stata sempre eseguita dopo microcatereterismo del tratto occluso con iniezione di Urochinas in boli ripetuti fino alla dose complessiva di 1.000.000 U.I. e con disostruzione meccanica mediante microguida. In 3 casi è stata anche eseguita infusione loco-regionale per 6 ore di Urochinas alla dose di 50.000 U.I./ora, associata ad infusione e.v. di inibitori della glicoproteina IIb/IIIa. In tutti i casi è stata sempre associata terapia sistemica con eparina sodica e.v. con dose di carico di 50-100 U.I./kg e successiva infusione e.v. mediante iniettore pompa alla dose di circa 15-25 U.I./Kg/ora nelle 24-48 ore successive, monitorando il dosaggio in base all'aPTT e all'ACT che è stato mantenuto in un intervallo compreso tra 1,5 e 2,5 volte il valore normale. Il controllo angiografico è stato eseguito a distanza di 8-12 ore.

Risultati Si è sempre ottenuta una disostruzione del territorio occluso con ottimo risultato angiografico. Tuttavia al controllo TC eseguito immediatamente dopo la procedura angiografica si è potuto riscontrare un infarcimento emorragico intraparenchiale in 2/6 casi di occlusione del distretto vertebro-basilare ed in 1/4 casi del distretto carotideo. Di questi ultimi 3 pazienti 2 sono deceduti ed 1 è sopravvissuto con gravi deficit neurologici. Dei restanti 7 pazienti 4 hanno avuto un recupero clinico totale e in 3 sono residuati deficit neurologici di lieve-media gravità.

Conclusioni I risultati della fibrinolisi endoarteriosa nell'ictus ischemico iperacuto sono controversi riscontrandosi ancora numerose complicanze legate alla procedura. Tuttavia una corretta selezione dei pazienti, basata soprattutto su una accurata valutazione dell'imaging TC ed RM, sembra poter garantire risultati più promettenti come dimostra anche l'interesse crescente in letteratura. La nostra esperienza, seppur aneddotica, conferma questi dati ma consolida l'opinione, già espressa da più parti, della necessità di un complesso sistema organizzativo-sanitario territoriale ed ospedaliero con la fondazione di una "stroke-unit" di riferimento.

Bibliografia essenziale

1. Ringer AJ. et al., Developments in endovascular therapy for acute ischemic stroke. *Neurol Res.*; 24 Suppl 1:S43-6, 2002.
2. Perl J. 2nd et al., Thrombolytic therapy for acute ischemic stroke. *Tech Vasc Interv Radiol.*; 4(2):115-21, 2001.

DEPRESSIONE E COMPORTAMENTO DI MALATTIA IN PAZIENTI CON SCLEROSI MULTIPLA DI DIAGNOSI RECENTE

S. BENEDETTI, A. AMADORI, M. PASQUINELLI, A. RAVASIO.
U.O. Neurologia Ospedale Infermi Rimini

Obiettivi dello studio La Sclerosi Multipla (SM) comporta importanti implicazioni sull'immagine del Sé.

1. valutare quale sia l'influenza della SM sull'umore e sul comportamento di malattia nelle sue fasi iniziali (primi 3 anni), utilizzando due popolazioni di controllo, una affetta da patologia di natura non neurologica e una sana. 2. verificare la correlazione tra depressione e comportamento di malattia;

Metodo Abbiamo valutato 3 campioni oggetto di studio parificati per età e sesso. Il campione sperimentale di 32 pazienti con SM, con età media di 35 anni e una prevalenza del genere femminile, aveva ricevuto la diagnosi di malattia nei 3 anni precedenti. I campioni di controllo erano costituiti da un gruppo di 32 pazienti non neurologici (reumatologici-ortopedici), e da uno di 32 soggetti sani. Gli strumenti d'indagine somministrati sono 2 questionari di autovalutazione: il Center for Epidemiologic Studies Depression Scale, l'Illness Behavior Questionnaire. I dati ottenuti sono stati elaborati eseguendo l'Analisi della Varianza, i Confronti Multipli e la Correlazione di Pearson.

Risultati I soggetti con SM presentano una sintomatologia depressiva (M=19.31; DS=10.93) significativamente maggiore rispetto ai malati di controllo (M=12.15; DS=7.96) e ai soggetti sani (M=10.03; DS=6.65). Rispetto al comportamento di malattia i tre gruppi si comportano nel modo seguente:

- Il gruppo SM presenta valori alti per ipocondria (M=3.46; DS=1.95), convinzione di malattia (M=3.84; DS=1.58), disforia (M=3.31; DS=1.55), irritabilità (M=3.46; DS=1.52), stato affettivo (M=10.25; DS=3.61), affermazione di malattia (M=6.65; DS=2.13), indice di conversione (M=58.84; DS=16.28).

- Il gruppo di controllo costituito da soggetti malati riporta punteggi elevati per convinzione di malattia (M=2.06; DS=1.50), disforia (M=2.31; DS=1.71), stato affettivo (M=6.71; DS=3.86), affermazione di malattia (M=4.81; DS=1.82), indice di conversione (M=48.58; DS=13.44).

- Il gruppo di controlli sani non evidenzia dati patologici.

La sintomatologia depressiva appare significativamente correlata in modo positivo con diverse dimensioni del comportamento di malattia.

Tali correlazioni sono differenziabili in:

- correlazioni specifiche del solo gruppo SM, quale quella tra depressione e affermazione di malattia.

- correlazioni non specifiche del gruppo SM, quali quelle tra sintomatologia depressiva e ipocondria, convinzione di malattia, disforia e stato affettivo, verificate in tutti e tre i gruppi.

Conclusioni I risultati mostrano, in accordo con la letteratura, che la depressione è un disturbo di particolare gravità e importanza fin dalle fasi iniziali della SM. Il comportamento di malattia risulta alterato nel gruppo SM ma anche nel gruppo dei soggetti malati di controllo, pertanto non può ritenersi specifico della malattia e non è possibile tracciare un profilo comportamentale caratteristico della SM. Le correlazioni statistiche tra depressione e comportamento di malattia non specifiche della sclerosi multipla non ci autorizzano a pensare che l'andamento della prima sia dipendente da quello del secondo. La correlazione tra depressione e affermazione di malattia porta a pensare che la consapevolezza di avere proprio questa malattia, con determinate conseguenze fisiche e psichiche, sia di particolare rilevanza nell'insorgenza dell'umore depresso.

LA "FATICA" NELLA SCLEROSI MULTIPLA DI RECENTE DIAGNOSI

S. BENEDETTI, A. AMADORI, M. PASQUINELLI, A. RAVASIO
U.O. Neurologia, Ospedale Infermi Rimini

Obiettivi dello studio Nella Sclerosi multipla la fatica è un sintomo descritto come "mancanza soggettiva di energia fisica e/o mentale percepita dall'individuo o da chi se ne occupa, che interferisce con le attività usuali e desiderate". Ad oggi nessuna correlazione certa è stata trovata fra la severità della fatica e la gravità della malattia.

1. valutare, con una metodologia valida sul piano scientifico, la fatica in

soggetti con diagnosi recente di SM, confrontandoli con individui affetti da patologia cronica non neurologica e sani. 2. valutare la correlazione tra affaticamento e stato umorale.

Metodo Lo studio ha valutato complessivamente 96 persone, suddivise in 3 campioni oggetto di studio parificati per età e sesso. Il campione sperimentale di 32 pazienti con SM, età media di 35 anni e prevalenza del genere femminile, aveva ricevuto la diagnosi di sclerosi multipla nei 3 anni precedenti; i campioni di controllo erano costituiti da 32 pazienti non neurologici (reumatologici-ortopedici) e 32 soggetti sani.

Per la misurazione del grado di affaticamento e della sintomatologia depressiva sono stati somministrati i questionari di autovalutazione Fatigue Severity Scale e Center for Epidemiologic Studies Depression Scale. I dati ottenuti sono stati elaborati eseguendo l'Analisi della Varianza, i Confronti Multipli e la Correlazione di Pearson.

Risultati I dati relativi ai soggetti con SM (M 41.90; DS 13.86) evidenziano livello di affaticamento superiore rispetto agli affetti da patologie non neurologiche (M 25.53; DS 11.99) ed ai sani (M 25.40; DS 9.88).

Il 38% dei soggetti nei tre anni successivi alla diagnosi ha abbandonato il lavoro e il 34% ha ridotto la propria attività a tempo parziale, nonostante un livello di gravità di malattia misurato con la Expanded Disability Status Scale (EDSS) di grado lieve-moderato (M = 2.35). Il sintomo fatica veniva additato da tali soggetti quale una delle cause principali di tale comportamento lavorativo.

I dati di confronto tra i 3 gruppi relativamente alla valutazione della depressione indicano un più evidente stato depressivo nel gruppo SM (M = 19.31; DS = 10.93) rispetto ai controlli malati (M = 12.15; DS = 7.96) e sani (M = 10.03; DS = 6.65).

Conclusioni Si conferma, come descritto in letteratura, che l'affaticamento è un sintomo di particolare rilevanza anche nelle fasi precoci della malattia, interferisce pesantemente con le attività quotidiane della persona ed è una delle cause più frequenti di abbandono dell'attività lavorativa.

I pazienti con sclerosi multipla appaiono significativamente più depressi rispetto alle popolazioni di controllo. In conformità con quanto segnalato in letteratura, la patologia depressiva nelle fasi iniziali di malattia non è solo frequentemente associata ma assume spesso veste di gravità elevata. La correlazione statistica tra fatica e depressione non è però specifica del gruppo SM, essendosi evidenziata anche nei gruppi di controllo. Ciò non autorizza a pensare che l'andamento della fatica sia dipendente dallo stato umorale.

IL BILANCIO DEI MECCANISMI OSSIDO-REDUTTIVI COME POTENZIALE MARKER NELLA MALATTIA DI ALZHEIMER

I. GUIDI^o, B. CORRÀ, D. GALIMBERTI^o, S. LONATI^{*}, C. NOVEMBRINO^{*}, C. FENOGLIO^o, A. GATTI^o, E. VENTURELLI^o, F. BAMONTI^{*}, PL. BARON^o, G. CONTI^o, N. BRESOLIN^o, E. SCARPINI^o

^oDept. of Neurological Sciences, Centro Dino Ferrari and "CEND", Univ. of Milan, Ospedale Maggiore, Milan, Italy; ^{*}Dept. of Medical Sciences, Univ. of Milan, Ospedale Maggiore, Milan

Introduzione Lo stress ossidativo è considerato uno dei meccanismi coinvolti nella patogenesi della malattia di Alzheimer (AD) e numerosi studi sostengono l'ipotesi che l'uso di antiossidanti possa proteggere l'encefalo dalle alterazioni patologiche causate dal danno ossidativo. Ancora poco è noto sul bilancio dei meccanismi coinvolti nello stress ossidativo nei pazienti affetti da demenza vascolare (VaD) e nessun dato è attualmente disponibile sul ruolo che tali molecole svolgono nella conversione da Mild Cognitive Impairment (MCI) in AD.

Oggetto dello studio Per valutare il ruolo di ROS, NOx e TAOC come potenziali fattori di rischio per lo sviluppo di AD, questi parametri sono stati valutati nel siero di 25 AD possibili and 34 AD probabili, 21 VaD and 26 MCI e confrontati con quelli di 27 controlli. Inoltre sono stati dosati i livelli totali di omocisteina (tHcy) ed è stata effettuata la tipizzazione del genotipo ApoE tramite PCR-RFLP. Le diagnosi di AD, VaD e MCI sono state effettuate mediante valutazione clinica, neuropsicologica e neuroradiologica e in accordo, rispettivamente, con i criteri NINCDS-ADRDA, NINCS-AIREN e di Petersen e coll.. Sono stati esclusi dallo studio i pazienti con malnutrizione, deficit di B12 o folati, affetti da insufficienze d'organo maggiori o in terapia suppletiva con vitamine ed antiossidanti.

Risultati Non è stata riscontrata alcuna differenza significativa nei livelli

GIOVEDÌ 27 MAGGIO

li medi di ROS e NO tra pazienti e controlli. Livelli significativamente inferiori ($p < 0.05$) di TAOC sono stati riscontrati nei pazienti con AD possibile e probabile rispetto ai controlli. Nessuna differenza è stata riscontrata tra i pazienti VaD e i controlli per questo parametro. I livelli di tHcy sono più elevati nei pazienti AD e VaD che nei controlli sani, sebbene non vi sia alcuna correlazione tra questo parametro e ROS, NOx o TAOC. Analogamente, non vi è influenza dell'allele ApoE₄ sui parametri studiati.

Conclusioni Questi dati sono in accordo con l'ipotesi che le modificazioni dello steady-state di molecole coinvolte nell'equilibrare lo stress ossidativo giochino un ruolo specifico nella patogenesi dell'AD.

ATTIVITÀ DI DH NEURORIABILITATIVO (DH-NR): QUALI CRITERI PER L'ACCESSO? QUALE IL PESO DELLE PRESTAZIONI EROGATE?

MP. GRASSI,* C. PERIN, M. BORELLA, **E. GOGGI

U.O. Neuroriabilitazione-A.O. Vimercate-Presidio di Seregno, *Università degli Studi Milano-Bicocca, **U.O.C. Assicurazione Qualità Accredimento e Controllo Interno-A.O. Vimercate

Introduzione Non sussistono attualmente criteri uniformi di valutazione e valorizzazione dell'attività di DH-NR. L'affronto di tali problematiche permetterebbe di identificare i casi appropriati per una degenza offrendo così una effettiva stima di costi e benefici.

Scopo: Valutare la tipologia dei pazienti afferenti ad una struttura di DH-NR per individuare i criteri di accesso; -individuare le prestazioni erogate per fornire la reale efficacia dell'attività.

Soggetti e metodi Sono stati retrospettivamente considerati i 167 pazienti afferenti al DH-NR dell'U.O. di Neuroriabilitazione dell'Ospedale di Seregno dal 15.03.01 al 31.12.03 e suddivisi in 3 gruppi in base alla provenienza e all'acutezza dell'evento (Gruppo 1: dal reparto di degenza dell'U.O. di appartenenza o di altro Ente; Gruppo 2: dall'ambulatorio con evento acuto <4mesi; Gruppo 3: dall'ambulatorio con patologia acuta o degenerativa >4 mesi). Sono stati analizzati dati epidemiologici, clinico-anamnestici e la durata in termini di accessi al DH-NR. Le prestazioni erogate sono state quantificate mediante: n. sedute e n. ore di FKT, di Logoterapia e di Terapia operativa integrativa.

Risultati Il numero totale di accessi è risultato pari a 7764 rispettivamente con numero medio accessi/anno: 2001→52.73;2002→39.30;2003→45.94.

Distribuzione dei pazienti nei 3 gruppi:

	Gruppo 1	Gruppo 2	Gruppo 3
N° soggetti (F/M)	29/39	14/16	32/37
Degenza media (gg)	52,14	47,6	30,16
N°Trattamenti/giorno (media)	2,5	2,3	2,2

La maggior richiesta di DH-NR è rappresentata dalle patologie acute/subacute (gruppi 1+2). La patologia vascolare è quella maggiormente interessata (58,3% nel gruppo 1 e 48,4% nel gruppo 2) e richiede le maggiori prestazioni riabilitative (2,5 trattamenti/die). Considerando sui tre anni la distribuzione delle patologie quella con maggior frequenza di accesso è la malattia vascolare (47,9%) seguita dalla degenerativa (23,3%) e da esiti di TC (6,5%) ; il n° medio di accessi più elevato è rappresentato dagli esiti di coma (82%) seguito poi da mielopatie (58,66%) e TC (55,81%). Nell'ambito delle patologie croniche spiccano maggiormente le patologie degenerative (38,8%). La durata maggiore di trattamento è stata effettuata per le patologie vascolari (174 minuti/die) seguite dagli esiti di coma (156 minuti/die) e da TC (144 minuti/die).

Commento L'attività del DH-NR si è rivolta sia a patologie acute/subacute (vascolari) che croniche (degenerative). Il DH-NR acquista quindi una specificità neurologica ponendosi non solo come continuità del ricovero ordinario ma anche come ambito di cure per le patologie croniche evolutive, in crescita costante. La quantificazione delle prestazioni in DH-NR sottostima la reale attività di degenza giornaliera (2-3 h di trattamenti standardizzati vs 4-6 ore di permanenza in DH). Occorrerà una messa a punto di altri indici relativi alle prestazioni erogate (attività infermieristica- addestramento del caregiver- integrazione di interventi

specialistici e di prestazioni strumentali- impostazione di educazione sanitaria) utili a rappresentare adeguatamente la potenzialità di DH-NR e a delinearne la specificità rispetto ad altri servizi (ambulatoriale -AD).

INFORMAZIONE, COMUNICAZIONE E CONSENSO ALL'ATTO MEDICO NELLE MALATTIE NEUROLOGICHE PROGRESSIVE. CONSIDERAZIONI PRELIMINARI DI ETICA CLINICA APPLICATA

C. PASETTI, F. COMAZZI, G. ZANINI*

U.O.di Neurologia Riabilitativa, Istituto Scientifico di Veruno (Novara), *Ricercatrice in Bioetica, Venezia

Scopi della ricerca Valutare il reale livello di conoscenza della malattia da parte del paziente e la sua consapevolezza, le informazioni ricevute e la loro qualità non solo riguardo alla malattia di per sé, ma alla sua evoluzione nel tempo e alle terapie da attuarsi nelle fasi più avanzate o qualora non fosse in grado di decidere liberamente.

Materiali e metodi 13 pazienti affetti da sclerosi laterale amiotrofica (SLA) di gravità intermedio-avanzata e 16 pazienti affetti da Malattia di Parkinson (M.di P.)di differenti stadi clinici, ricoverati presso il nostro istituto per cure riabilitative, sono stati sottoposti, previa attenta lettura dell'informativa e sottoscrizione del C.I., ad un'intervista semistrutturata basata su un questionario, elaborato dal nostro gruppo, costituito da 20 domande a difficoltà crescente riguardo all'appropriatezza delle informazioni e alla comunicazione sulla malattia, ai rapporti con gli operatori e alle eventuali opzioni sui trattamenti nelle fasi più avanzate della malattia stessa.

I pazienti affetti da SLA non dovevano presentare segni evidenti di insufficienza respiratoria o anartria e i soggetti con M.di P. non dovevano superare lo stadio clinico IV di Hoen e Yahr, tutti erano indenni da alterazioni cognitive né assumevano psicofarmaci in grado di compromettere lo stato di coscienza e di vigilanza.

Risultati Il grado di conoscenza e consapevolezza della malattia è risultato buono in entrambi i gruppi, come pure la qualità delle informazioni, che correla con la scolarità, a conferma di una sempre maggiore tendenza del principio di autonomia ad imporsi nella prassi clinica quotidiana. Il significato dell'espressione "direttive anticipate" è risultato pressoché sconosciuto a tutti i soggetti intervistati, ma dopo che è stato loro spiegato vi è stata unanimità nel ritenerle un utile elemento di chiarezza decisionale in caso di situazioni conflittuali; tale riscontro si correla con l'alta percentuale di soggetti favorevoli all'adozione di una biocard. Riguardo alle più complesse e delicate situazioni che caratterizzano le fasi finali della malattia, la stragrande maggioranza dei soggetti concorda con una richiesta combinata di diversi tipi di sostegno (spirituale, psicologico e farmacologico) in grado di proteggere dall'angoscia e di attenuare il dolore e la sofferenza.

Conclusioni È prematuro trarre dati significativi essendo il questionario utilizzato nella fase preliminare di validazione di contenuto e di fattibilità, le indicazioni iniziali ci spingono tuttavia a seguire tutto il processo di validazione dello strumento al fine di introdurlo nella pratica clinica, essendo dell'opinione che le sue risultanze, applicate alla presa in carico, possano far crescere il self terapeutico degli operatori, sensibilizzandoli non solo verso questioni di natura clinico-biomedica ma soprattutto nei confronti di aspetti etici e relazionali di grande rilevanza in malattie così complesse e problemizzanti.

Bibliografia

1. Società Italiana di Neurologia (SIN) Working Group "Bioethics and Neurology" Ethical Issues in the Care of Patients with Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Italian Journal Neurological Sciences* 16:329-332, 1995.

MALATTIA CELIACA DELL'ADULTO CON ATROFIA CEREBELLARE, IN ASSOCIAZIONE FAMILIARE CON ENCEFALOPATIA DI WERNICKE DA ALTERATO ASSORBIMENTO DI TIAMINA

D. SCORNAIENGI, E. PISANI, S. RIZZUTO, A. SINISCALCHI, A. GROSSI, F. MANCUSO

Dipartimento di Neuroscienze - U. O. di Neurologia - Azienda Ospedaliera di Cosenza

GIOVEDÌ 27 MAGGIO

Casi clinici B.E. è una donna di 48 anni che dall'età di 44 anni ha cominciato a presentare disartria, lieve disfagia, impaccio deambulatorio. La patologia è stata lentamente progressiva e solo dopo 4 anni dall'esordio la paziente ha consultato un neurologo. Ricoverata presso la nostra U.O., sottoposta a RM, è stata dimessa con diagnosi di malattia celiaca con atrofia cerebellare.

S.P. di anni 20 è la seconda figlia di B.E. È stata ricoverata d'urgenza presso la nostra U.O. per la comparsa di disartria, rinolalia, disfagia, nistagmo, disturbi dei movimenti coniugati dello sguardo, ptosi monolaterale e atassia ingravescente. La sintomatologia neurologica era stata preceduta da un lungo periodo di vomito alimentare pluriquotidiano attribuito a gastroduodenite. In RM vennero evidenziate lesioni del tronco compatibili con malattia di Wernicke estese al peduncolo cerebellare dx e in sede talamo-capsulare dx. La sintomatologia neurologica è regredita in un tempo relativamente breve con terapia steroidea e Vit. B1 per via parenterale. Dimessa con prescrizione di Vit. B1 per os, dopo circa 2 mesi la paziente è stata nuovamente ricoverata per la ricomparsa di una sintomatologia neurologica analoga alla precedente. Un breve ciclo di terapia steroidea e un trattamento prolungato con Vit. B1 per via parenterale hanno consentito una nuova brillante ripresa delle condizioni funzionali

senza deficit residui.

Materiali B.E. è stata sottoposta ad analisi del DNA per SCA (SCA12, SCA8, SCA 7, SCA 6, SCA 3, SCA 2, SCA 1, SCA 17) che non hanno evidenziato mutazioni da espansione CAG dei rispettivi geni. Sono stati invece evidenziati anticorpi IgA anti-transglutaminasi (24,1 U/ml). La successiva biopsia digiunale ha evidenziato un reperto anatomico-patologico tipico di malattia celiaca.

S.P. è stata sottoposta a indagini per SCA, a ricerche biomorali per celiachia e a biopsia intestinale risultate negative. Ipotizzando un alterato assorbimento di tiamina, la paziente è sottoposta a terapia parenterale con tale vitamina e da oltre un anno non ha presentato altri disturbi neurologici.

Conclusioni I due casi segnalati sembrano essere entrambi espressione di patologie neurologiche da malassorbimento, verificatesi nell'ambito della stessa famiglia: nel caso della madre, malattia celiaca con riscontri umorale ed anatomico-patologico tipici; nel caso della figlia, sindrome di Wernicke con andamento clinico benigno, dovuta presumibilmente ad un alterato assorbimento intestinale della tiamina. Ulteriori studi sono necessari per meglio individuare il legame patogenetico tra le due entità nosografiche.

