

Seminari Nervi Cranici

28 maggio 2013

MULTINEUROPATIE CRANICHE

Dott. Daniele Cazzato

CLASSIFICAZIONE TOPOGRAFICA:

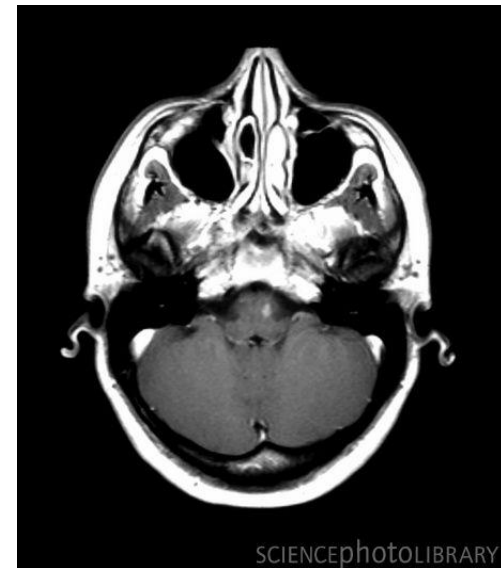
- “ Lesioni Intrassiali: prima dell'emergenza dal tronco dell'encefalo.
- “ Lesioni extrassiali: dopo l'emergenza dal tronco dell'encefalo.

Multineuropatie craniche

Lesioni intrassiali

Sclerosi multipla

- “ Oftalmoplegia internucleare anteriore
- “ Paralisi faciale
- “ Nevralgia del trigemino



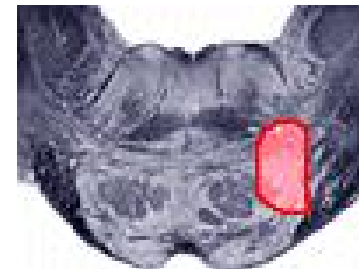
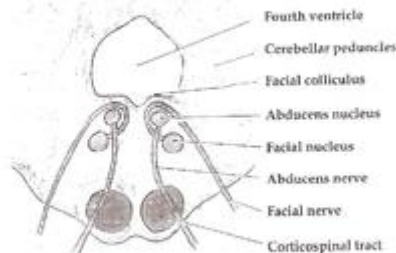
Sono però rare neuriti multiple simultanee

Multineuropatie craniche

Lesioni intrassiali

Lesioni vascolari

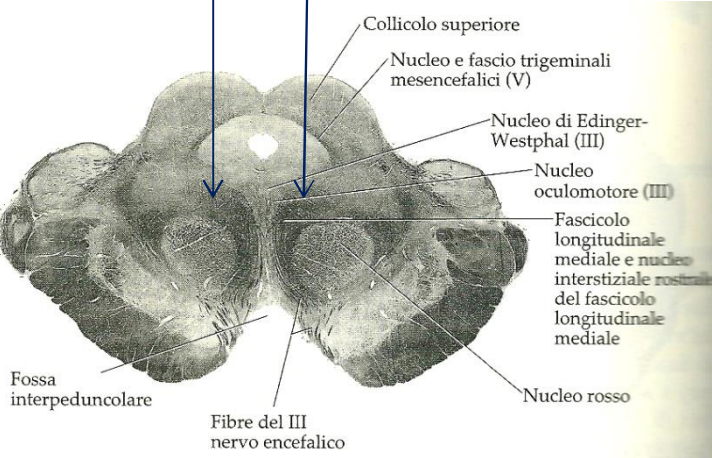
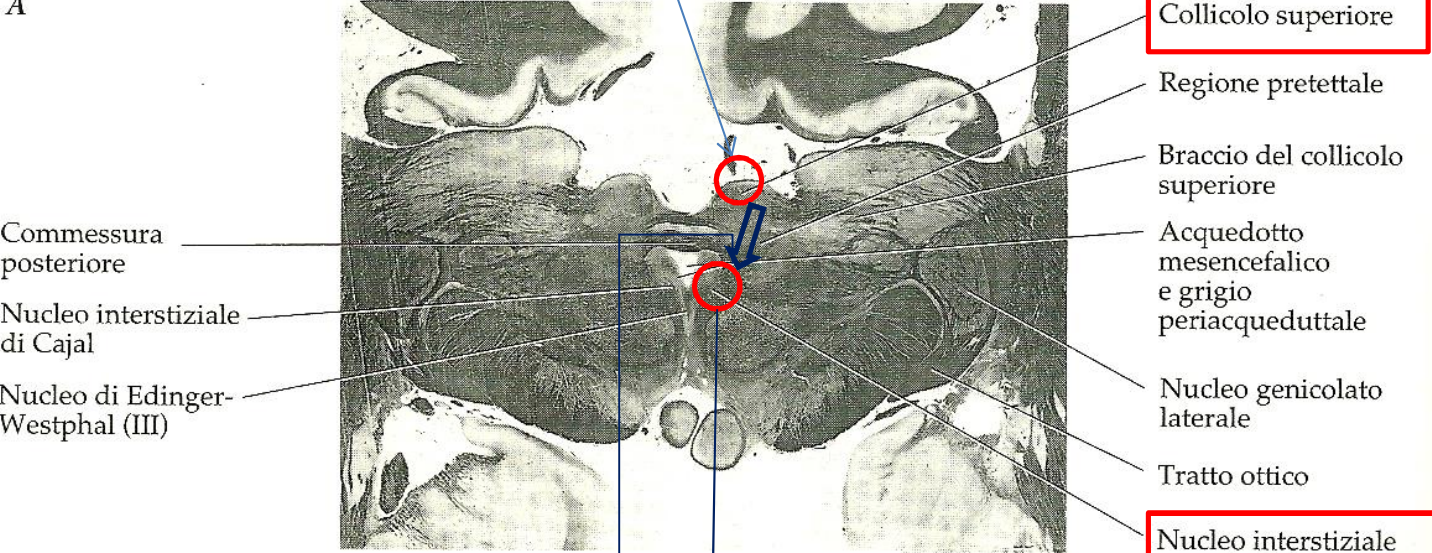
- “ Infarto mesencefalico (pretettale): sdr di Parinaud (paralisi della verticalità di sguardo, difetto di convergenza)
- “ Sindromi alterne:
 - . Millard-Gubler (lesione **VI, VII** ed emiplegia controlaterale) per lesione antero-caudale del ponte



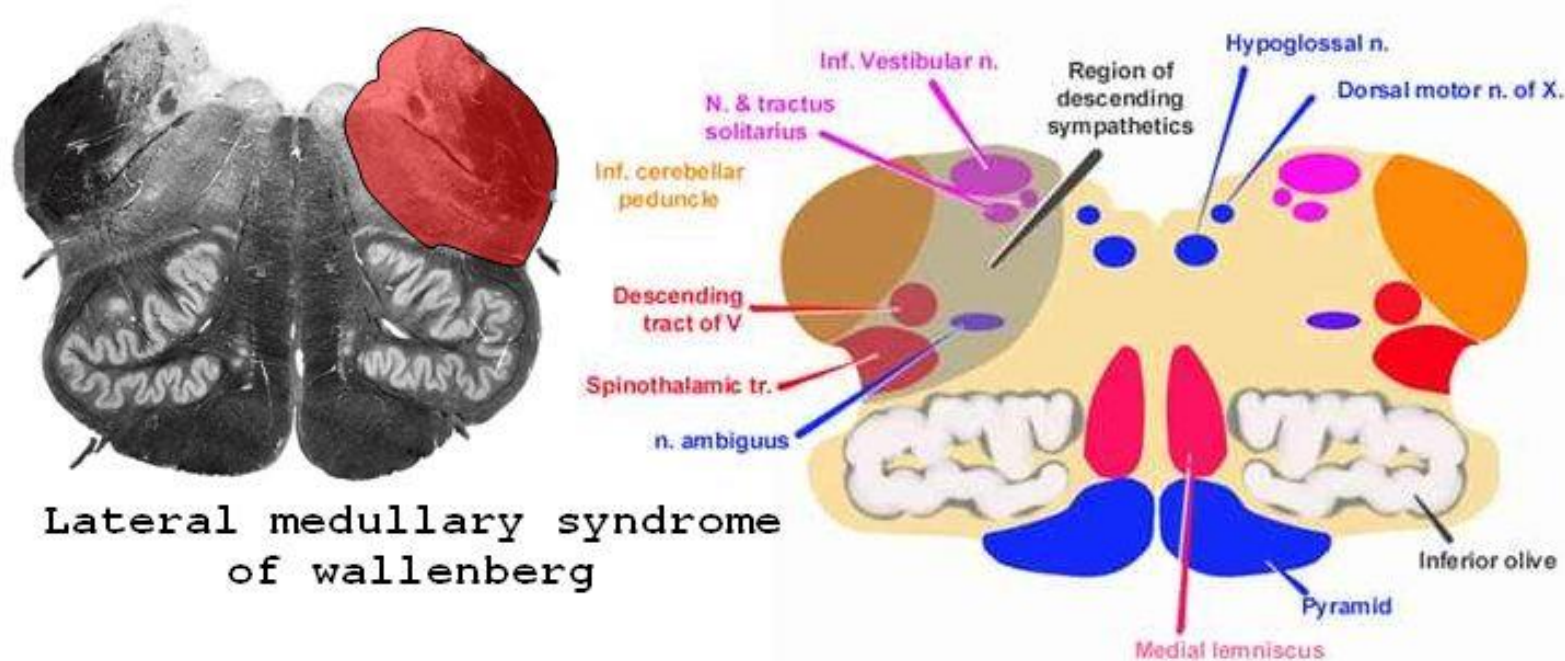
Verticalità di sguardo

Aree corticali

A



- Wallenberg (V, VIII, IX, X, tratto spinotalamico, vie simpatico discendenti, peduncolo cerebellare inf.)



Lateral medullary syndrome of wallenberg

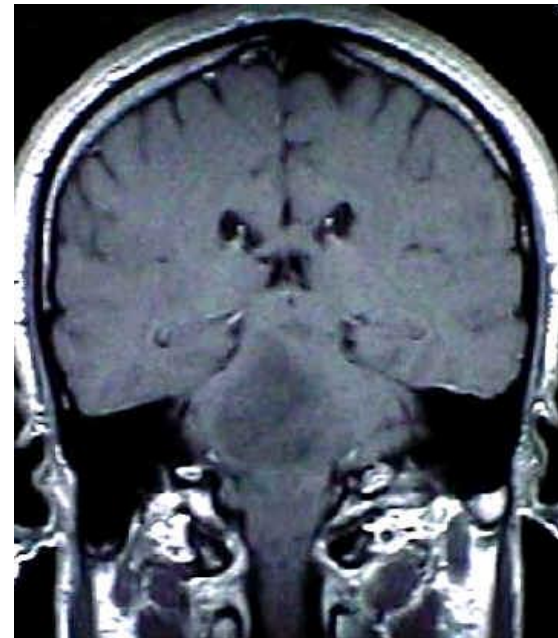
- Sindrome nucleare dell'oculomotore (III ipsilaterale, retto superiore controlaterale)

Multineuropatie craniche

Lesioni intrassiali

Lesioni tumorali

- “ Tumori infiltranti del tronco encefalico (**astrocitomi grado II e III**, più rari glioblastomi e linfomi primitivi; metastasi)



Multineuropatie craniche

Lesioni intrassiali

“ **Siringobulbia**

- . cavità siringomielica può risalire ad interessare il bulbo (**XII, XI, V, Bernard-Horner**)

“ **Patologie degenerative**

- . SLA bulbare, sdr Kennedy, amiotrofia spinale, FOSMN
(disfonia, disartria, atrofia e fascicolazioni linguali, disfagia)

Multineuropatie craniche

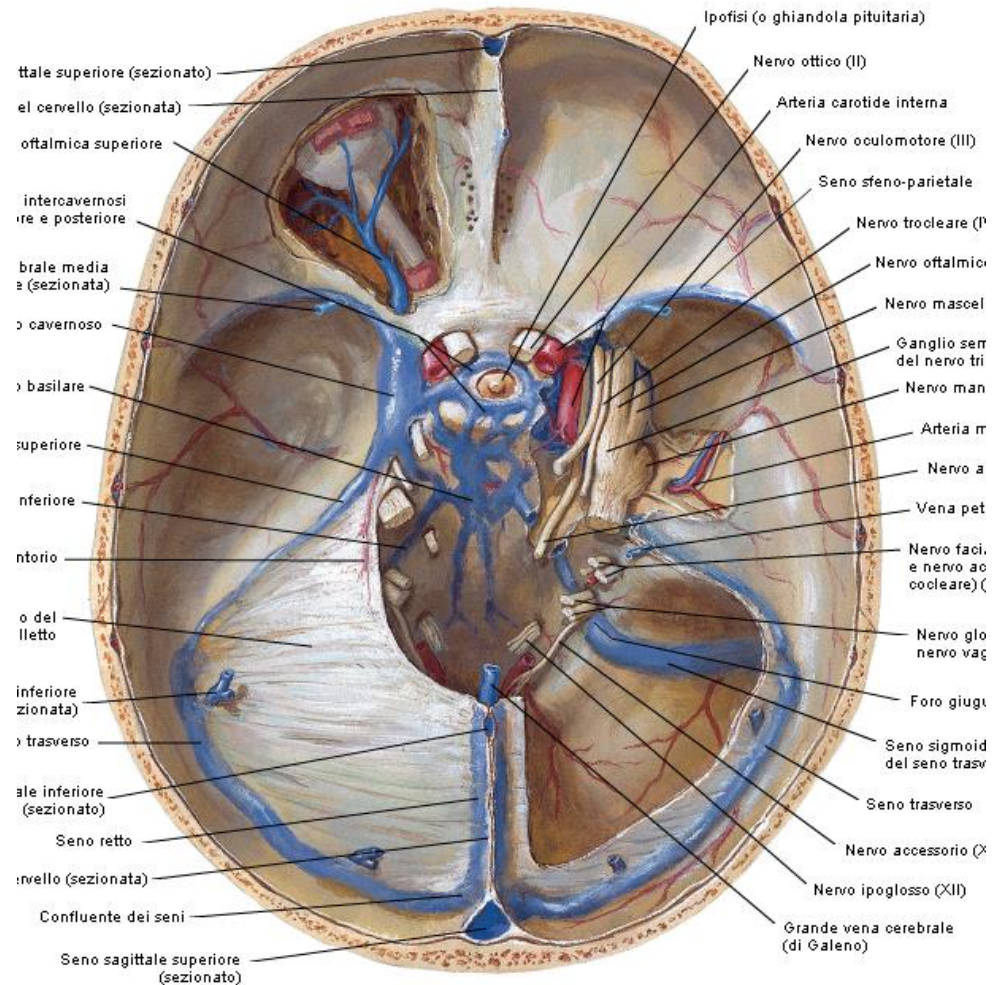
Lesioni extrassiali

Piani

ANTERIORE

MEDIO

POSTERIORE



Multineuropatie craniche

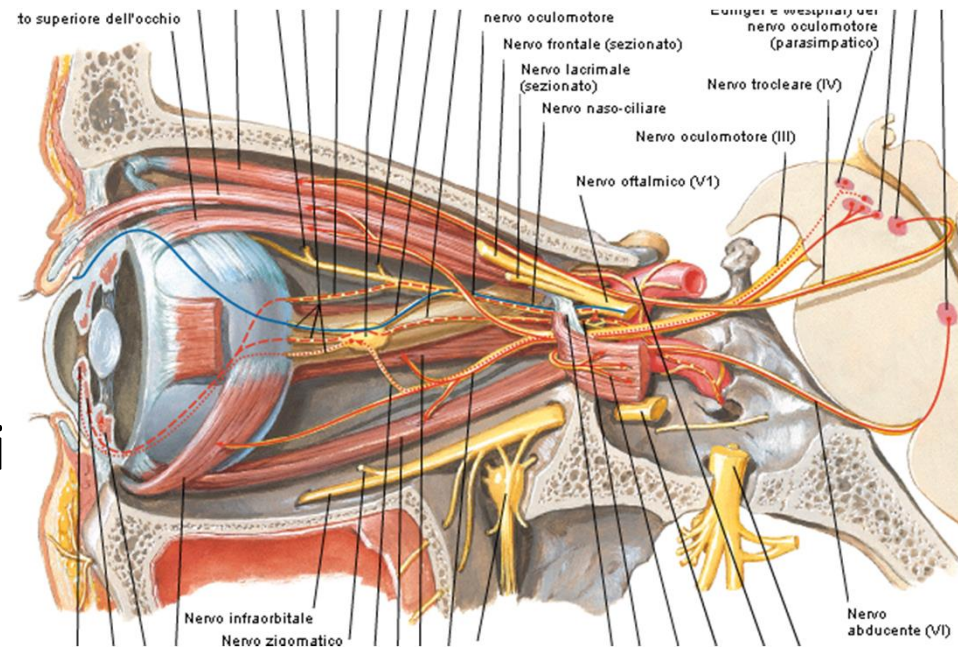
Lesioni extrassiali (Anteriore)

I e II Nervi cranici

“ Anosmia bilaterale

“ Sdr di Foster Kennedy:

(atrofia ottica ipsilaterale, stasi papillare controlaterale alla lesione)



Generalmente legate a patologia tumorale (mengiomi)

Multineuropatie craniche

Lesioni extrassiali (piano medio)

Sindromi laterosellari

“ Sdr della fessura sfenoidale

(n.c. III, IV, VI, V₁: ptosi, oftalmoplegia, paralisi accomodazione, dolori e parestesie nel territorio del nervo oftalmico.

Spesso esordio con deficit del III

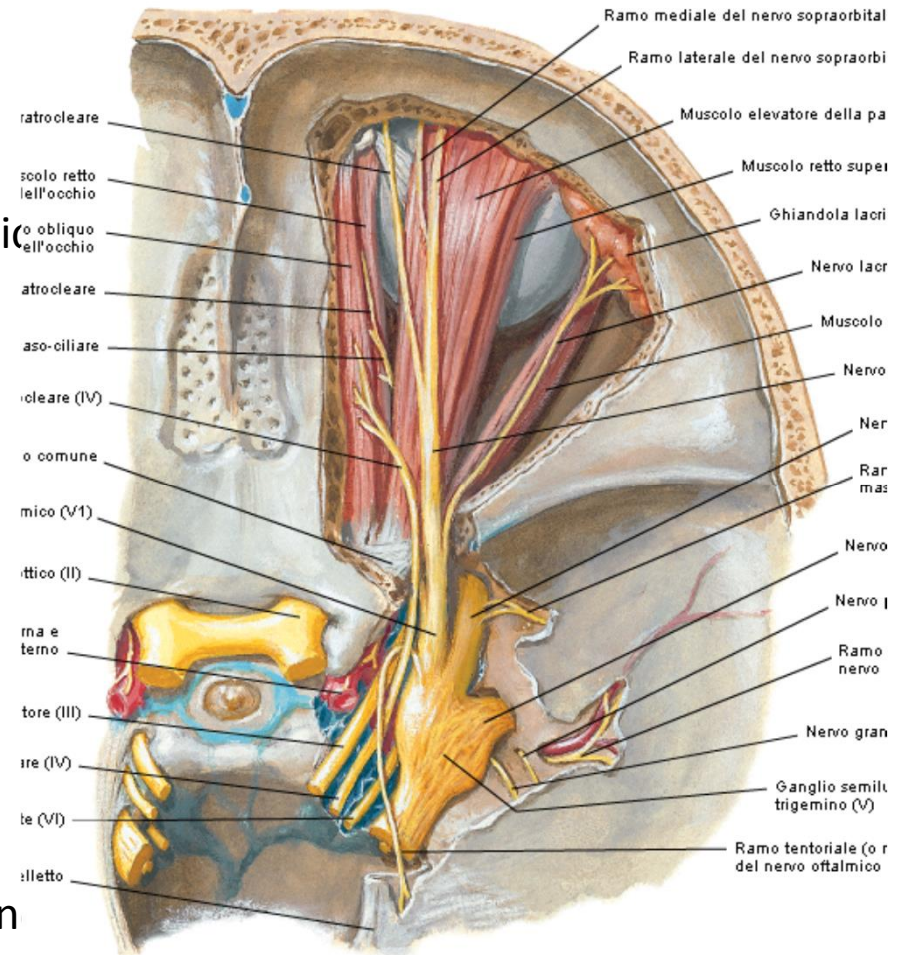
Miosi → ganglio ciliare risparmiato)

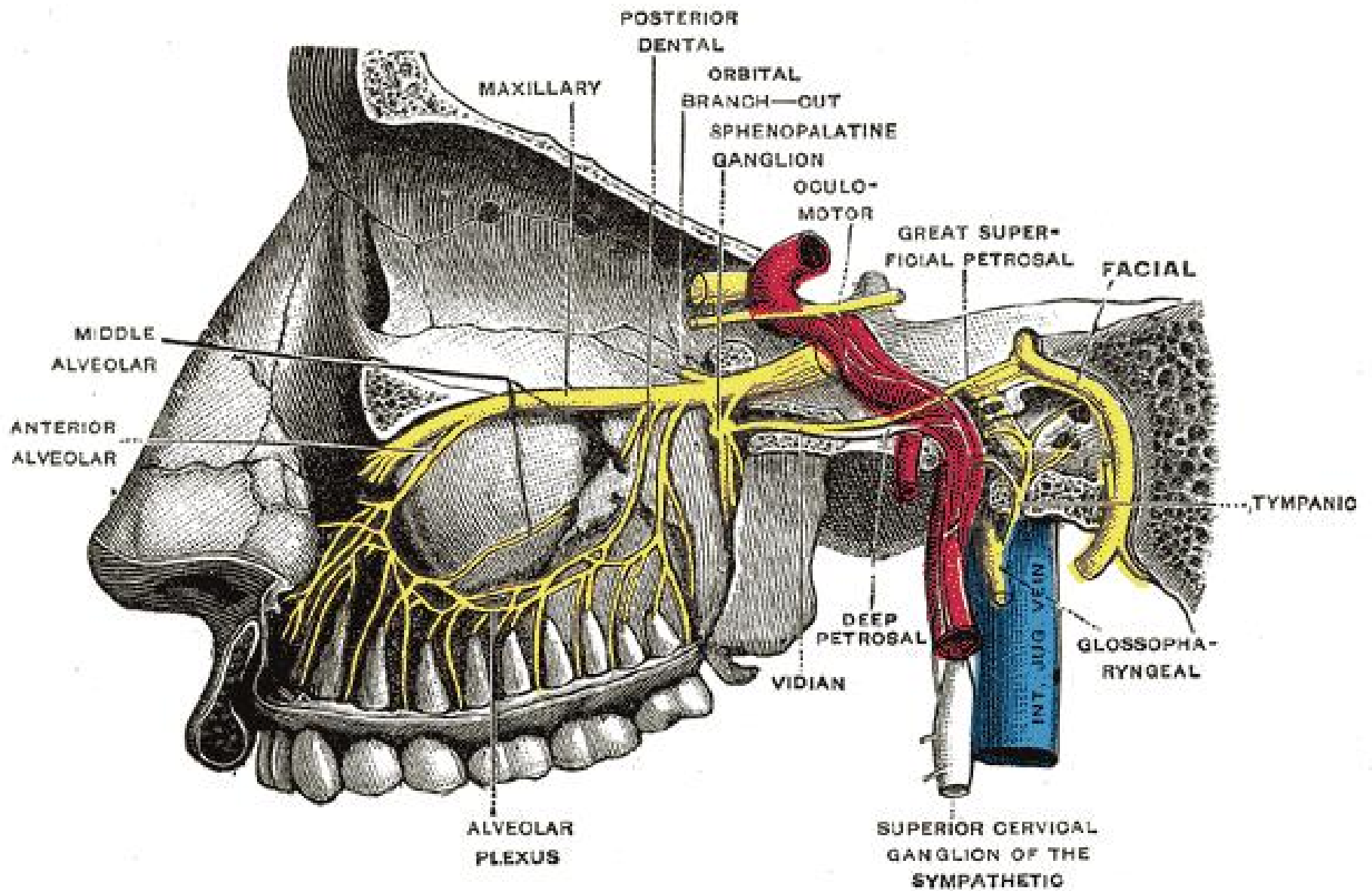
“ Sdr dell'apice orbitario

si associa interessamento del nervo ottico

“ Sdr del seno cavernoso

oftalmoplegia che inizia con paralisi del VI n.c. (forma posteriore), interessamento del trigemino in varia misura e segni di paralisi del simpatico, lacrimazione (n. grande petroso superficiale)



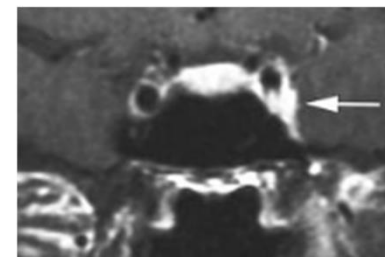
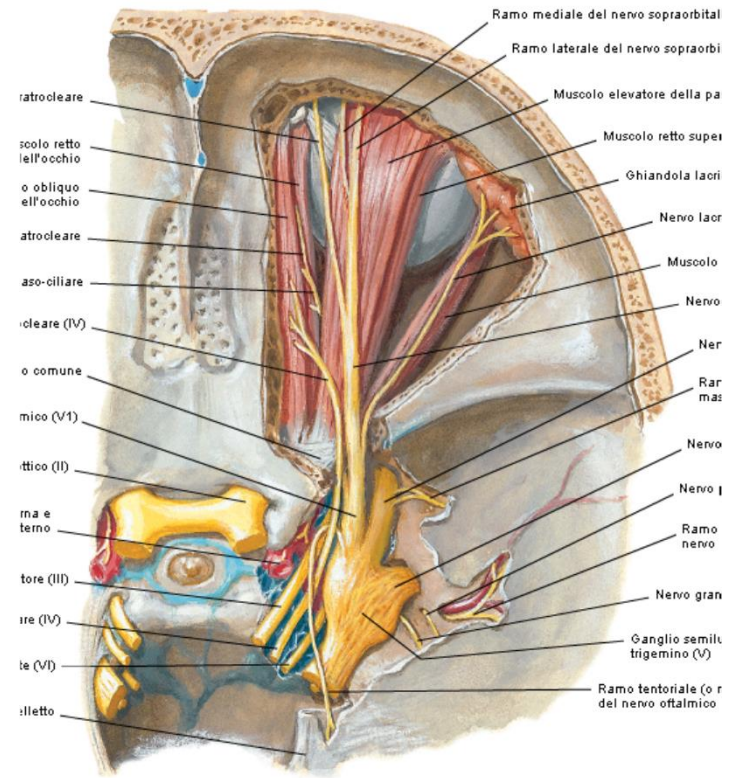


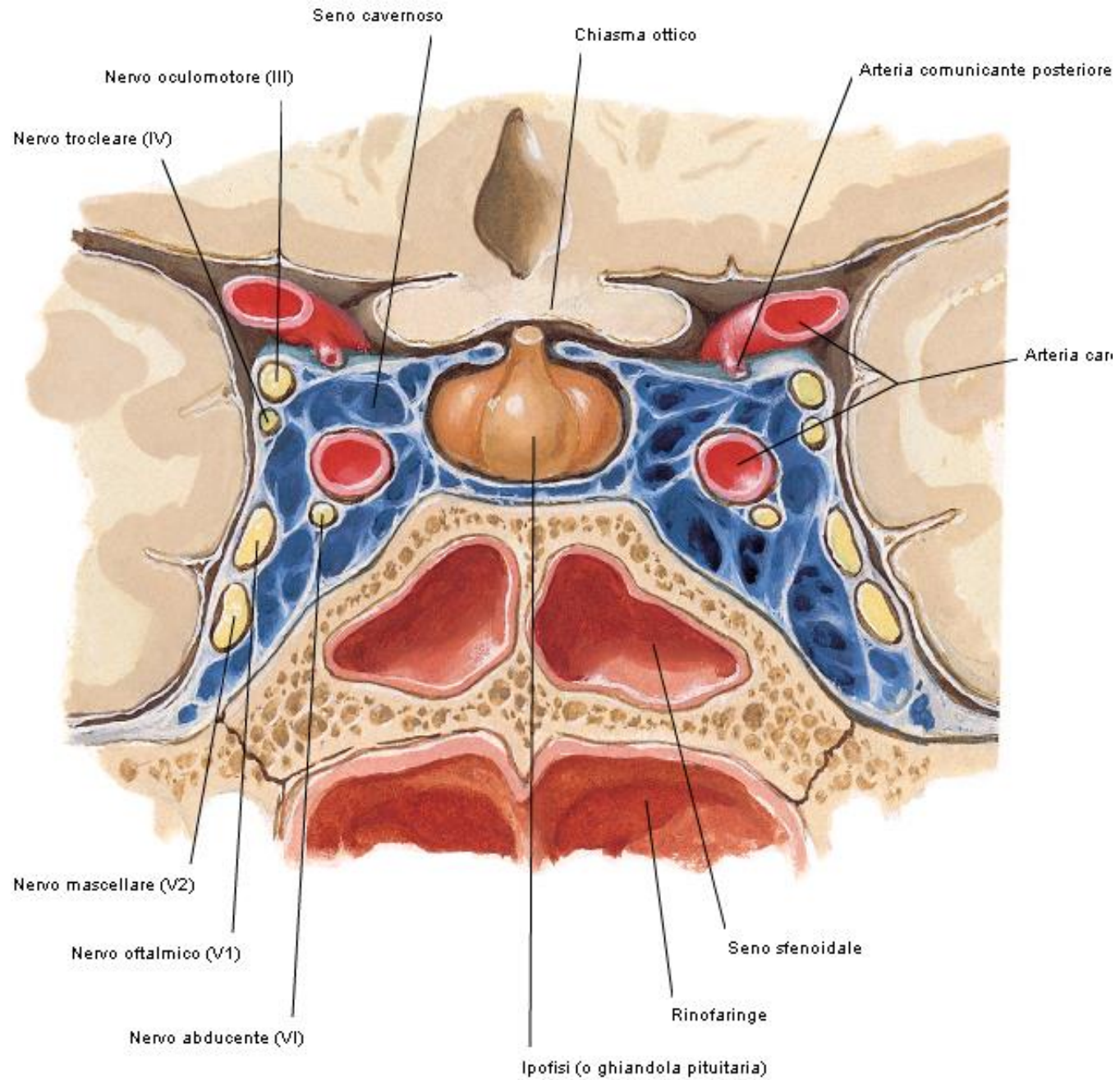
Multineuropatie craniche

Lesioni extrassiali (piano medio)

CAUSE:

- “ **Tumori** (glioma n. ottico, Paget, sarcomi, granulomi, meningiomi, craniofaringiomi, adenomi ipofisari, metastasi)
- “ **Mucocele sfenoidale** (può causare una sdr del seno cavernoso bilaterale)
- “ **Tromboflebiti infettive seno cavernoso**
- “ **Vascolare: aneurisma carotide interna; fistole carotidocavernose; ischemia arteria comune** per III,IV,VI e V tronco infero-laterale che origina dalla carotide intracavernosa. Arterite di Horton
- “ **Traumi** (es. frattura piccola ala sfenoide → III e IV n.c.)
- “ **Sindrome di Tolosa-Hunt**: dolore orbitario, oftalmoplegia, interessamento V1, sdr Bernard-Horner dovuta a granuloma infiammatorio infiltrante la parete del seno cavernoso





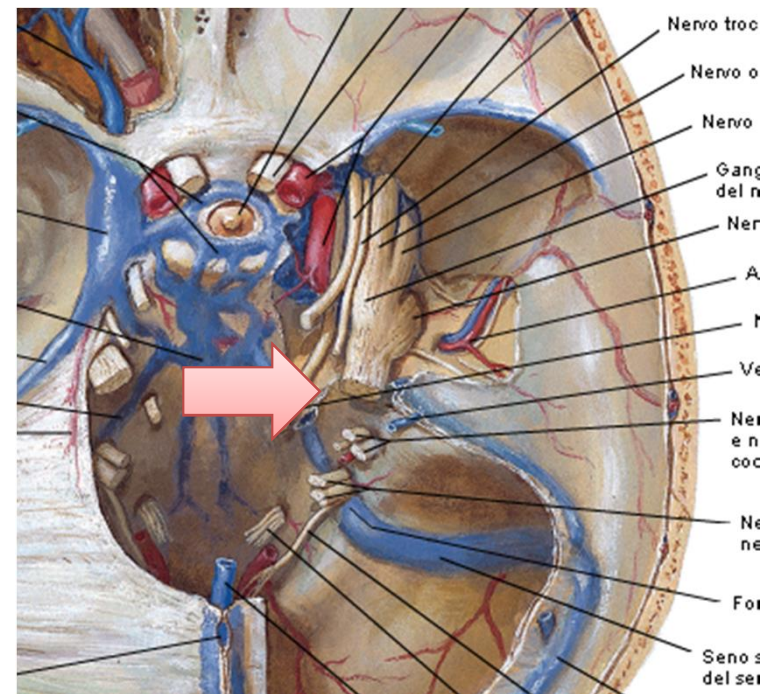
Multineuropatie craniche

Lesioni extrassiali (piano medio)

Sindrome dell'apice della rocca petrosa (Sindrome di Gradenigo):

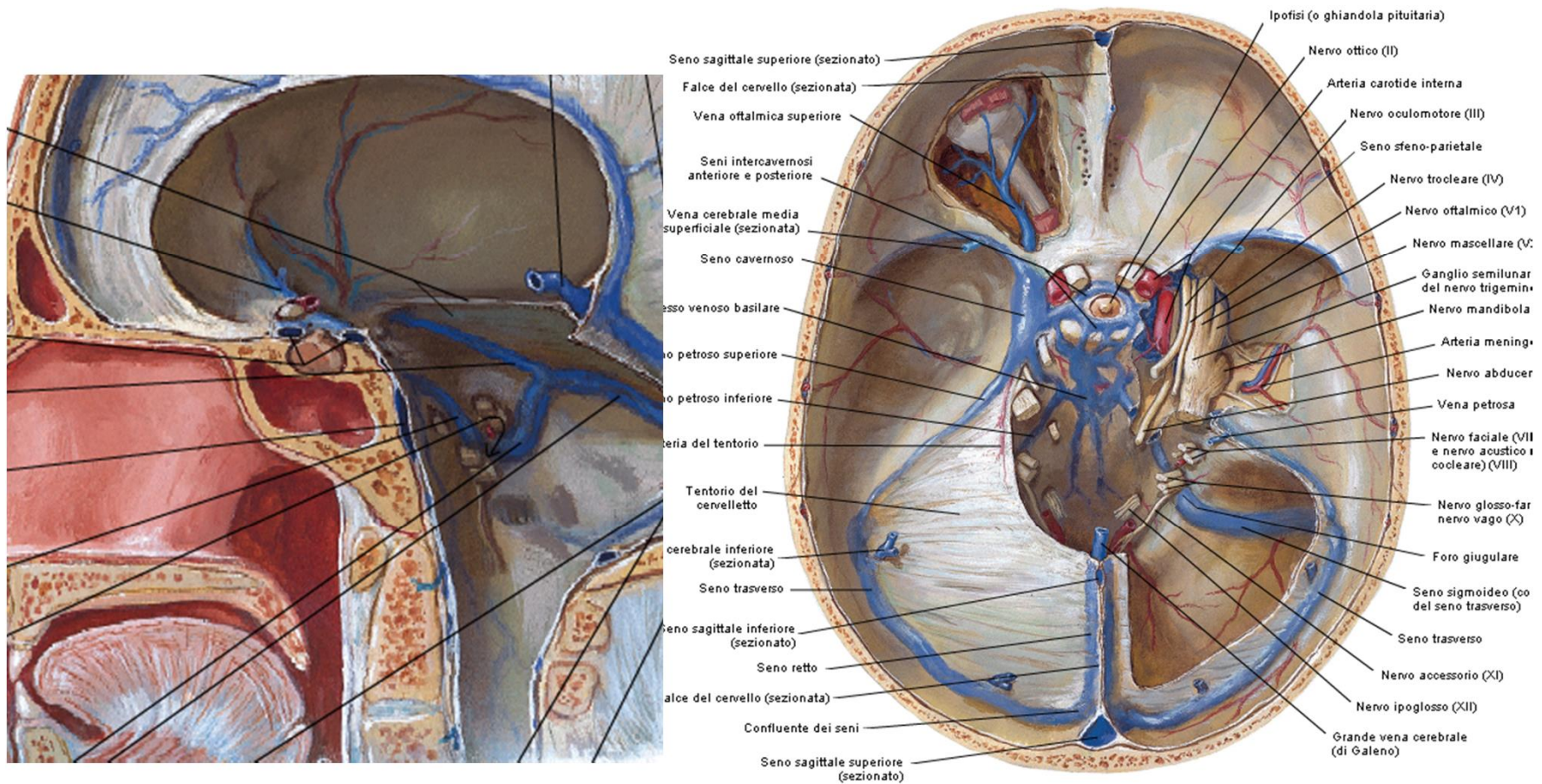
Spesso secondaria ad otite media si manifesta con paralisi del VI n.c. e lesione del trigemino (nevralgia o anestesia).

Può anche essere dovuta a tumori: colesteatoma, condroma, neurinoma del V, meningioma.



Multineuropatie craniche

Lesioni extrassiali (piano posteriore)



Multineuropatie craniche

Lesioni extrassiali (piano posteriore)

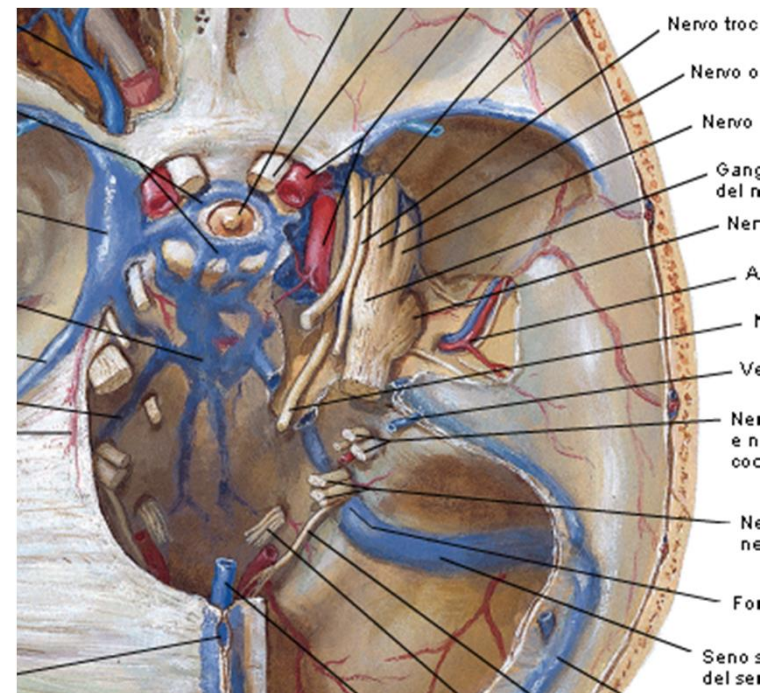
“ Lesioni del clivus

Interessano i nervi cranici bilateralmente, raramente in modo simmetrico, dovuto in genere a meningioma o cordoma del clivus.

I n.c. maggiormente interessati sono il VI (60%), il IX e X (40% ciascuno).

“ Sindrome da compressione del forame magno

Può essere dovuta a meningiomi del bordo anteriore del foro occipitale che comprimono sui primi segmenti midollari: interessamento vie discendenti e n.c. inferiori (X,XI, XII). (Arnold-Chiari)



Multineuropatie craniche

Lesioni extrassiali (piano posteriore)

“ Sindrome dell’angolo pontocerebellare

- . Segni cocleari precoci (acufeni, ipoacusia unilaterale)
- . Segni vestibolari (vertigini, nistagmo, deviazione ipsilaterale alla prova degli indici)
- . Più tardivamente possono comparire segni di invasione regionale (paralisi periferica faciale, lesione del trigemino, paralisi oculomotoria, sindrome cerebellare, ipertensione endocranica)

CAUSE:

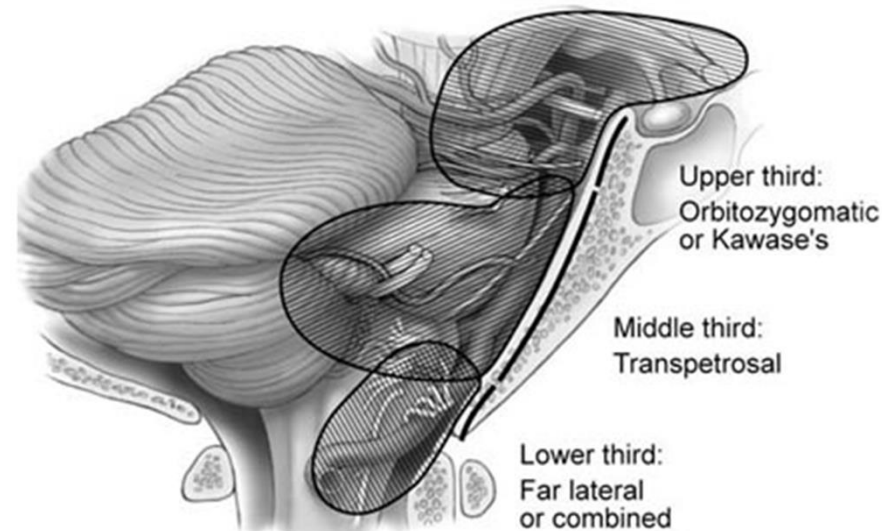
- “ Neurinoma dell’acustico 75-85%
- “ Altri tumori (meningiomi 10-15%, colesteatoma, metastasi meningeae)
- “ Estensione nervosa di tumori cutanei del volto (epiteliomi) possono dare infiltrazione perineurale lungo le fibre del V e VII
- “ Lesioni vascolari: conflitti neurovascolari.

Multineuropatie craniche

Lesioni extrassiali (piano posteriore)

Paralisi degli ultimi nervi cranici (IX, X, XI, XII) → possono dare luogo ad un corteo sintomatologico che può evocare una precisa sede di lesione.

Si riconoscono perciò alcune sindromi che possono avere eziologia comune ma che differiscono per il quadro clinico.



Multineuropatie craniche

Lesioni extrassiali (piano posteriore)

EZIOLOGIA

“ Tumori della base cranica

- . Da tessuto osseo, cartilagineo, fibroso, embrionale
- . Tumori intracranici (meningiomi, neurinomi)
- . Invasione ad opera di tumori extracranici spesso di origine ORL
- . Metastasi (le più frequenti mammarie, polmonari e prostatiche)

“ Neurinomi del forame giugulare (rari)

“ Lesioni extracraniche

- . **Paragangliomi**: causano interessamento degli ultimi nervi nel percorso extracranico

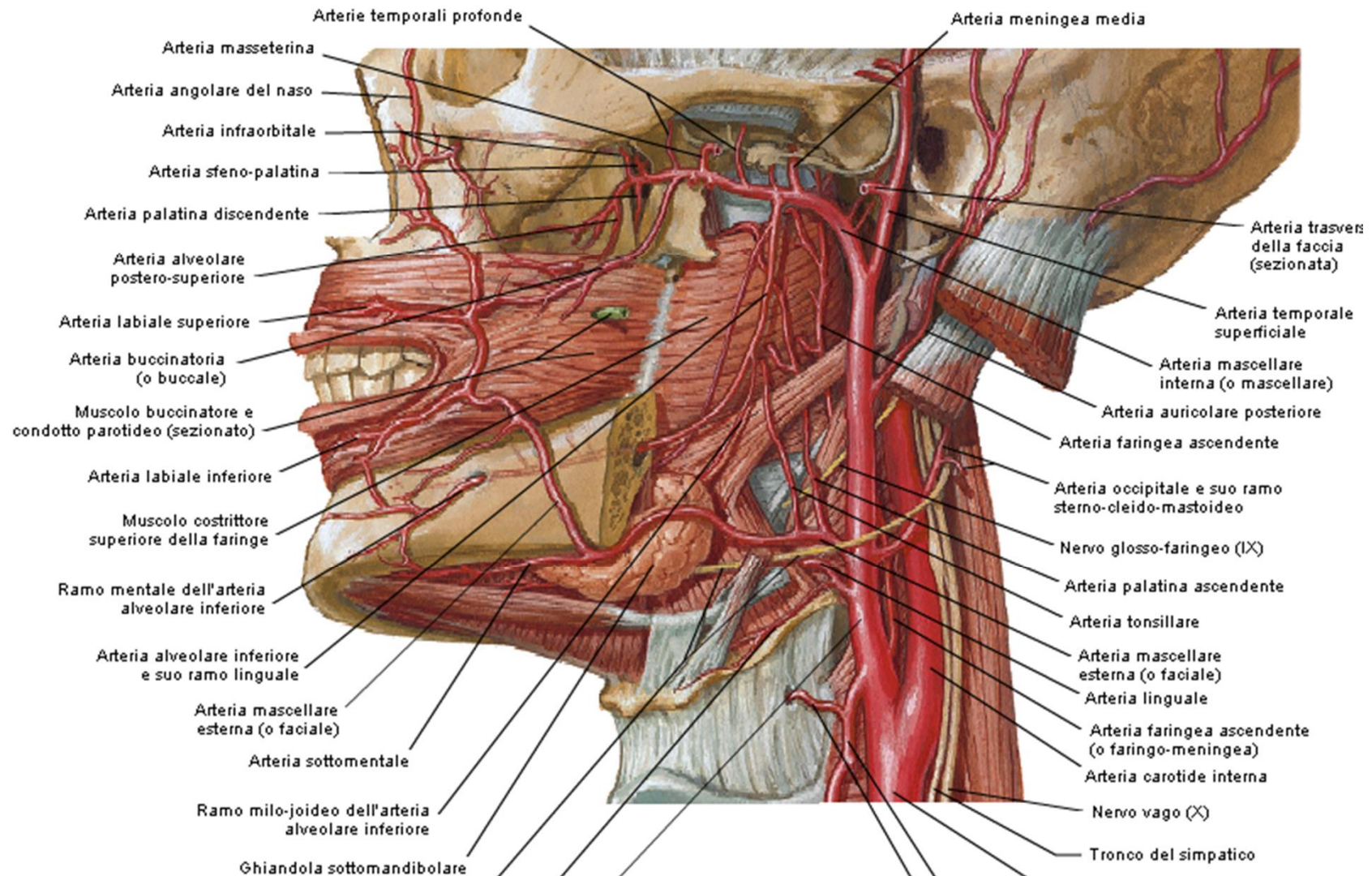
“ Lesioni vascolari

- . Arteria faringea ascendente (primo ramo della carotide esterna) irrorata IX, X e XII attraverso il ramo neuromeningeo (conseguenza di arteriografia).
- . Dissecazione carotide interna con meccanismo compressivo

“ Traumi cervicali

Multineuropatie craniche

Lesioni extrassiali (piano posteriore)



Multineuropatie craniche

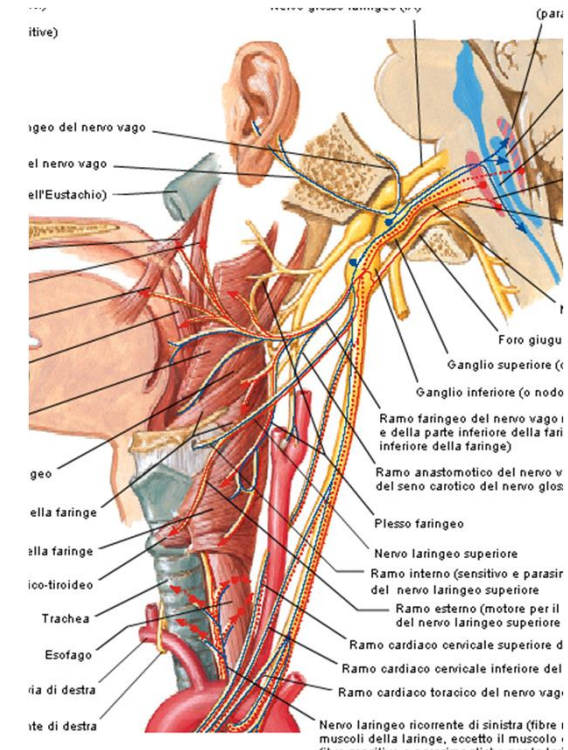
Lesioni extrassiali (piano posteriore)

“ **Sindrome del forame giugulare (Sindrome di Vernet):**

Disturbi di fonazione (raucedine), disfagia, rigurgito di liquidi attraverso il naso dovuti a **lesione del IX, X e XI n.c.:**

- paralisi della muscolatura faringea, disfagia (IX, X)
- Iposecrezione salivare (IX) (parotide)
- Paralisi di una corda vocale, raucedine (X)
- Paralisi sternocleidomastoideo e trapezio (XI)
- Ageusia porzione posteriore della lingua
- Emianestesia del velo palatino, faringe e laringe

Riduzione o abolizione dei riflessi del vomito e tosse.



Multineuropatie craniche

Lesioni extrassiali (posteriore)

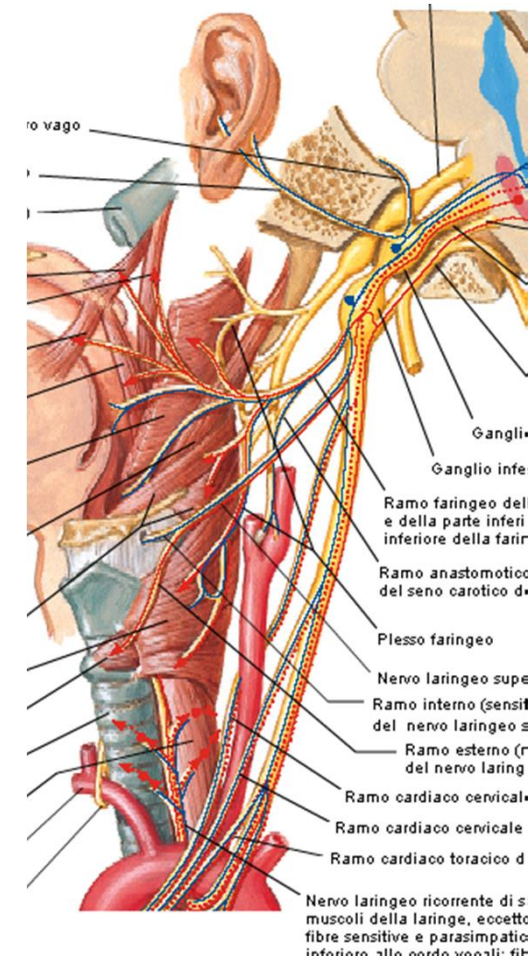
” **Sindrome del condilolacero posteriore (Sdr di Collet-Sicard)**

Comprende lo stesso corteo sindromico della sdr di Vernet più l'interessamento del XII che si manifesta con paralisi ispilaterale.

” **Lesioni extracraniche (Sdr di Tapia, Sdr di Villaret)**

- Lesione degli ultimi nervi nel loro decorso extracranico nello spazio sottoparotideo (Villaret): si aggiunge lesione del simpatico cervicale e sdr di Bernard-Horner
- Nella sdr di Tapia la lesione è più caudale risparmiando il ramo faringeo del vago e la contrattilità del velo è conservata.

Può essere presente un interessamento anche dell'XI n.c.
Traumi cervicali e ferite da armi sono la causa più comune



Multineuropatie craniche

Interessamento dei Nervi Cranici in patologie extrassiali diffuse

“ Patologia infiammatoria:

- . Sindrome di Guillain-Barrè interessa i nervi cranici in genere alla fine della fase ascendente.
- . Sindrome di Miller-Fisher: oftalmoplegia bilaterale che può comprendere anche la muscolatura intrinseca mentre la ptosi in genere è assente o poco accentuata, atassia e areflessia osteotendinea; si possono associare paralisi faciale, disartria e disfagia.

“ Vasculiti:

- . Poliarterite nodosa e sindrome di Wegener: possono dare oftalmoplegia, paralisi facciale bilaterale, paralisi del X n.c.
- . Malattia di Horton

Multineuropatie craniche

Interessamento dei Nervi Cranici in patologie extrassiali diffuse

“ Patologie infettive

- . Meningite tubercolare (nervi oculomotori, faciale e acustico-vestibolare), difterite, brucellosi, Botulismo (può simulare una miastenia dalla quale si distingue per la presenza di areflessia pupillare); lebbra (più frequentemente il VII). Infezioni virali HIV (polineuropatia in corso di sieroconversione); Herpes virus (si può avere interessamento sincro VII e VIII)

“ Patologie neoplastiche

- . Meningite neoplastica
- . Patologie paraneoplastiche: es. sdr di Lambert-Eaton

“ Neuropatie da chemioterapia

“ Neuropatie da radioterapia (anosmia, ageusia, raramente paralisi)

Multineuropatie craniche

Interessamento dei Nervi Cranici in patologie extrassiali diffuse

“ Patologie neuromuscolari:

- . Miastenia gravis: può interessare tutti n.c. ma sempre con risparmio della muscolatura intrinseca dell'occhio.

Multineuropatie craniche

Processo diagnostico

- “ Determinare se l'interessamento sia intra o extrassiale (eventuale presenza di segni d'interessamento del SNC)
- “ Principale supporto è fornito da RM e TC
- “ In assenza di segni centrali bisogna sempre escludere una etiologia neoplastica, soprattutto se l'interessamento è unilaterale
- “ Non trascurare mai una eziologia curabile

