



Neuropatie carenziali

Dott.ssa Sara Mazzoli

Scuola di Specializzazione in Neurologia

Università di Ferrara

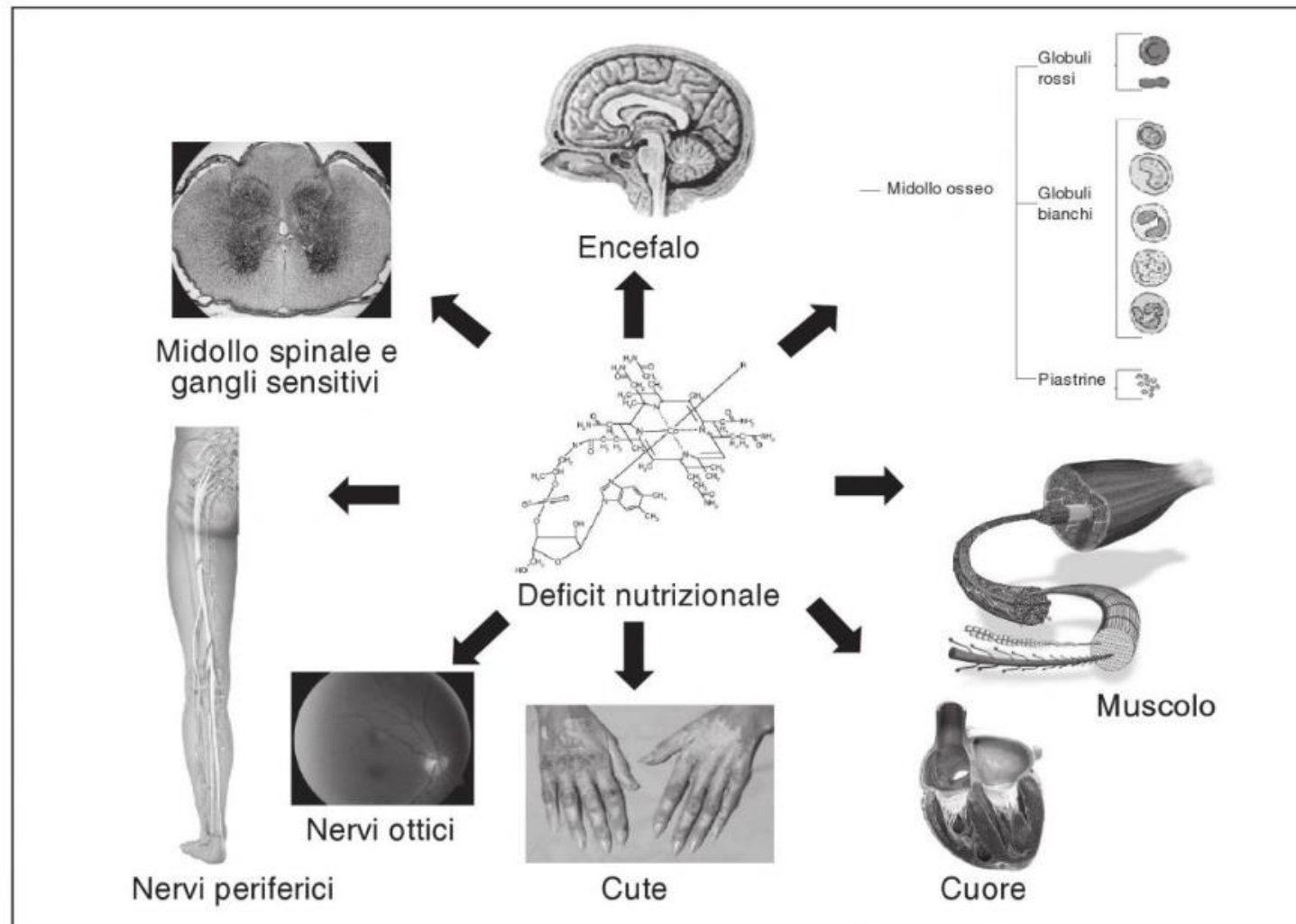
Coordinatore: prof. Enrico Granieri

Anno 2015-2016

Neuropatie carenziali

- Non esattamente nota l'incidenza
- Non più dovuta alla carenza dietetica da ristrettezze economiche
- Esordio subacuto
- Anche manifestazioni extraneurologiche
- Prognosi associata alla pronta reintegrazione

Patologia multisistemica



Più frequenti di quanto si pensi...

- **Ridotto apporto**
 - Dieta non bilanciata, insufficiente apporto calorico, NPT
- **Ridotto assorbimento**
 - Chirurgia bariatrica, malattie da malassorbimento (es. IBD, celiachia), alcolismo
- **Alterazione del trasporto o della distribuzione**
 - Patologie genetiche
- **Aumento del fabbisogno**
 - Sepsi, post-operatorio, ipertiroidismo, tumori, gravidanza, dialisi
- **Aumentata escrezione**
 - Nefropatie, patologie digestive

I responsabili

- Tiamina (vit B1) → Beri-Beri
- Niacina (vit B3) → Pellagra
- Piridossina (vit B6)
- Acido Folico (Vit B9)
- Alfa-tocoferolo (Vit E)
- Cobalamina (Vit B12)
- Rame



Tiamina: the vital - amine

- Vitamina idrosolubile
- Assorbimento nel digiuno sia passivo che attivo
- Tiamina → TPP
- 1-1,5 mg/die
- Emivita 10-14 giorni
- Escreta con le urine

Tiamina: the vital - amine

LE FONTI ALIMENTARI DI TIAMINA

Alimenti contenenti VITAMINA B1 (mg/100 gr)

Farina integrale	0,50
Farina tipo 0	0,25
Farina tipo 00	0,10
Riso intero	0,5
Riso brillato	0,06
Pollame	0,6
Piselli	0,42
Legumi	0,30



VivieNutri.it

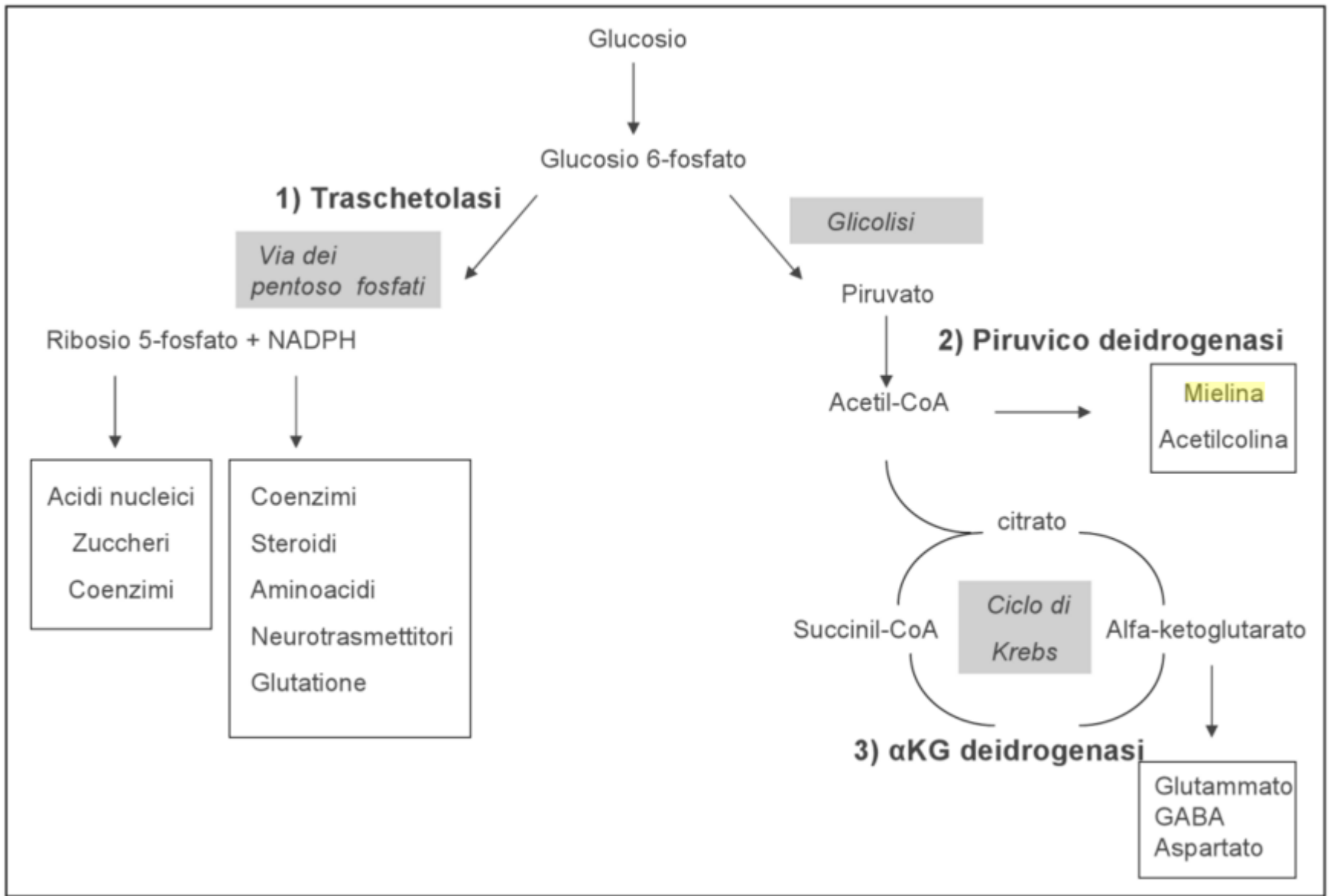
FONTI ANIMALI	FONTI VEGETALI
CARNE DI MAIALE	SOIA
CUORE	ASPARAGI
FEGATO	LEGUMI
CERVELLO	GERME DI CEREALI
RENE	NOCI
PROSCIUTTO	

Fabbisogno di VITAMINA B1 (mg)

BAMBINI 1-10 anni	0,5-0,8 mg
ADOLESCENTI	
Maschi 11-17 anni	1,1-1,2 mg
Femmine 11-17 anni	1,0-1,1 mg
ADULTI	
Maschi dai 18 anni	1,2 mg
Femmine dai 18 anni	1,1 mg
Gravidanza	1,4 mg
Allattamento	1,4 mg



VivieNutri.it



Deficit di Tiamina: vital - amine

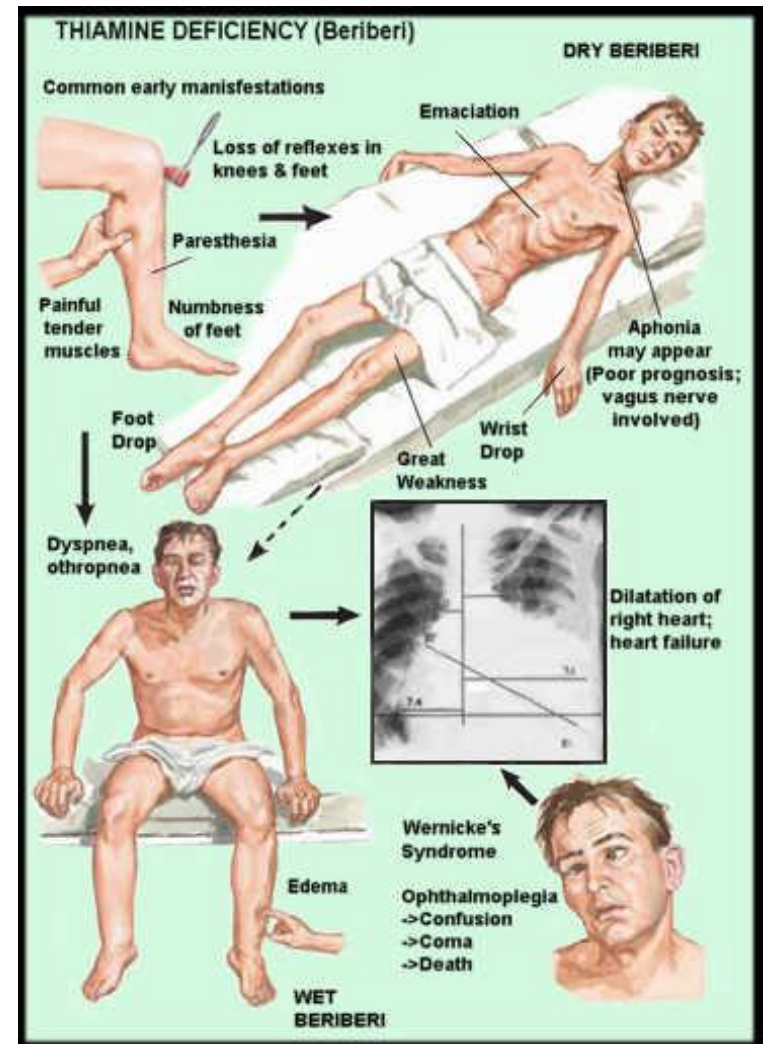


Beriberi: «non posso, non posso»

- Fine del 1800
- Giappone e Sud-Est asiatico → dieta a base di riso
- Raffinazione del riso con perdita nutrienti essenziali contenuti nella cuticola
- Al giorno d'oggi → alcolismo

Quadro clinico

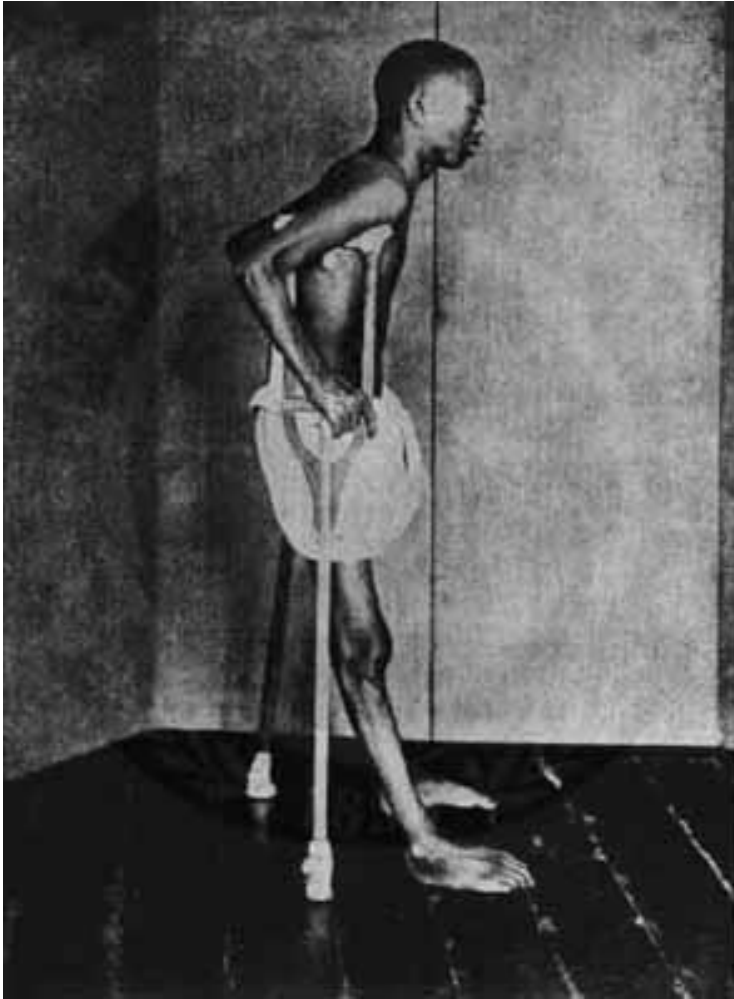
- In fase precoce il deficit determina astenia, irritabilità, turbe della memoria, disturbi del sonno, dolore precordiale, anoressia, disturbi addominali e costipazione
- Poi diverse evoluzioni...
 - Dry Beriberi
 - Beriberi cerebrale
 - Wet Beriberi
- Beriberi infantile



Dry Beriberi - Polineuropatia

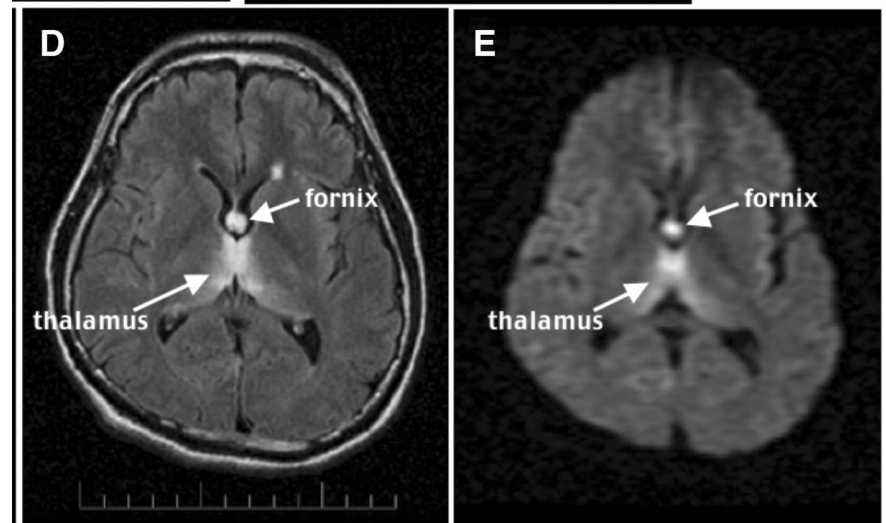
- Neuropatia periferica bilaterale e simmetrica, assonale, con prevalente coinvolgimento degli AAI
- **Parestesie urenti e disestesie distali**, particolarmente gravi durante la notte, **dolore**, crampi ai polpacci, **areflessia distale**
- Difficoltà ad alzarsi dalla posizione accovacciata , ipopallestesia distale
- Progressiva atrofia ed impotenza funzionale dei piedi
- Possibile interessamento degli AASS dopo gli AAI
- Altre manifestazioni: raucedine, coinvolgimento dell'oculomozione con nistagmo, neuropatia ottica

Dry Beriberi



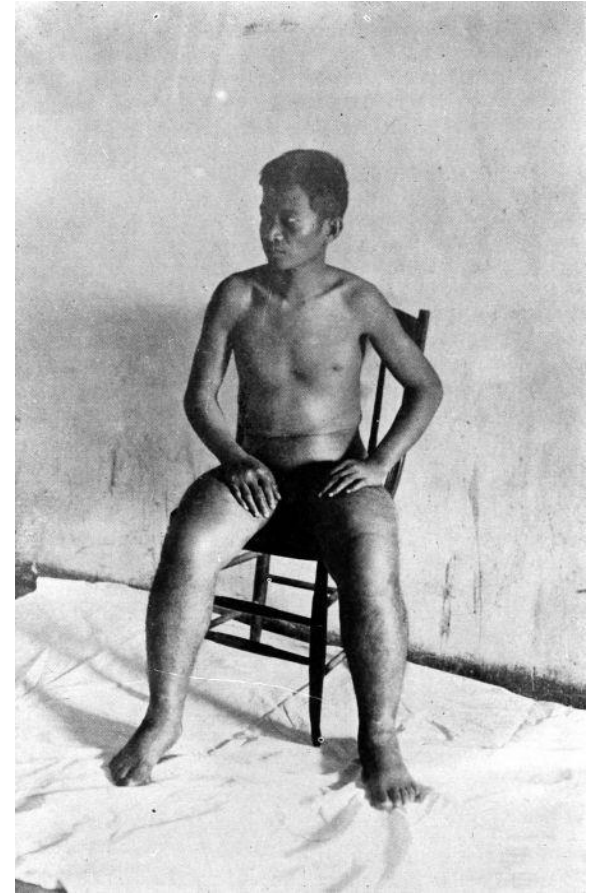
Beriberi cerebrale - Sindrome di Wernicke-Korsakoff

- Il beriberi cerebrale è causato da una grave carenza acuta che si sovrappone a un deficit cronico
- Lo stadio precoce, detto sindrome di Korsakoff, è caratterizzato da confusione mentale, apatia, modificazioni del comportamento e confabulazione. **Lesioni cerebrali e segni di atrofia** a livello dei nuclei dorsali del talamo, dei corpi mammillari del diencefalo e dell'ipotalamo
- L'encefalopatia di Wernicke è caratterizzata da nistagmo, oftalmoplegia e, se non trattata, da coma e morte.



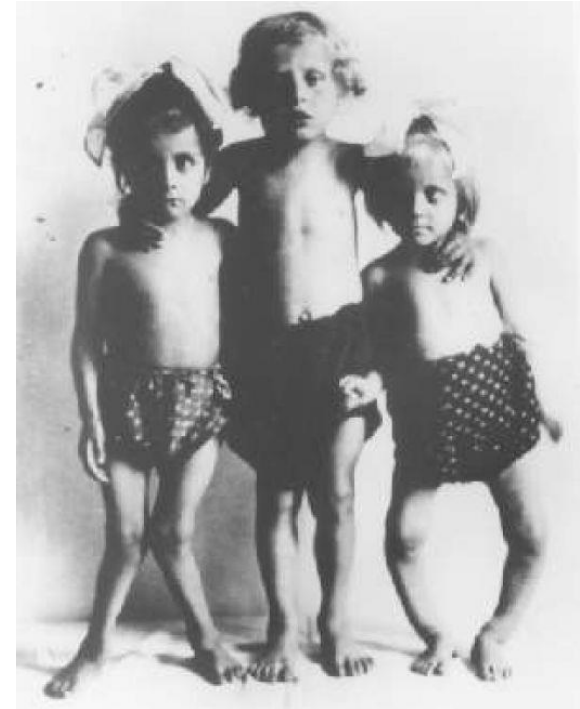
Wet Beriberi - Cardiopatia

- Aumento della gittata cardiaca con vasodilatazione ed estremità calde. Tachicardia, polso ampio, sudorazione, cute calda e acidosi lattica
- Quando compare l'insufficienza cardiaca, si verificano l'ortopnea e l'edema polmonare e periferico; la vasodilatazione continua, esitando a volte in un quadro di shock



Beriberi infantile

- Il beriberi infantile si verifica nei lattanti (generalmente tra il 2° e il 4° mese di vita) allattati al seno da madri affette da un deficit di tiamina
- Sono caratteristiche l'insufficienza cardiaca, l'afonia e l'assenza dei riflessi tendinei profondi



Diagnosi e Terapia

- Diagnosi clinica
 - Dosaggio della tiamina su sangue o urine non affidabile
 - Aumento di lattati e piruvati → sensibile ma non specifico
- NFS → riduzione di PAS e PAM, normale velocità di conduzione
- Tiamina 100 mg/die ev o im
- Drastico miglioramento dello scompenso cardiaco
- Lenta risposta della neuropatia (6-12 mesi), più difficile per il versante sensitivo
- Le neuropatie di severa entità possono rimanere permanenti nonostante le integrazioni

Vitamina B12

Alimenti contenenti VITAMINA B12 ($\mu\text{g}/100\text{ gr}$)

Fegato di bue	80
Cuore di maiale	25
Carne magra (bovino)	1,3
Aringa	8,5
Sgombro	5
Merluzzo	0,7
Latte	0,4
Uova	0,4



VivieNutri.it

Fabbisogno di VITAMINA B12 (μg)



BAMBINI 1-10 anni 0,9-1,6 μg

ADOLESCENTI

Maschi 11-17 anni 2,1-2,4 μg

Femmine 11-17 anni 2,1-2,4 μg

ADULTI

Maschi dai 18 anni 2,4 μg

Femmine dai 18 anni 2,4 μg

Gravidanza 2,6 μg

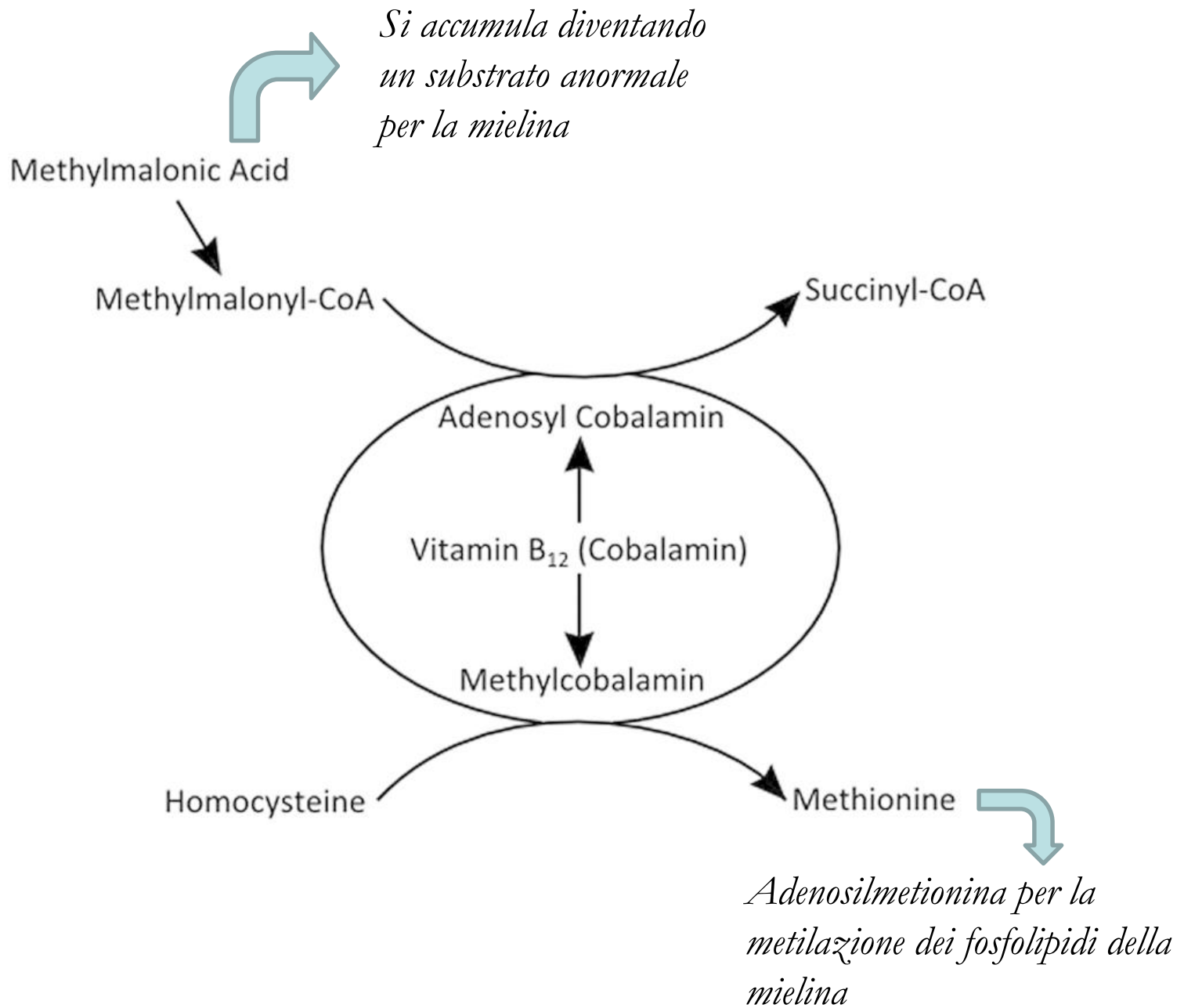
Allattamento 2,8 μg

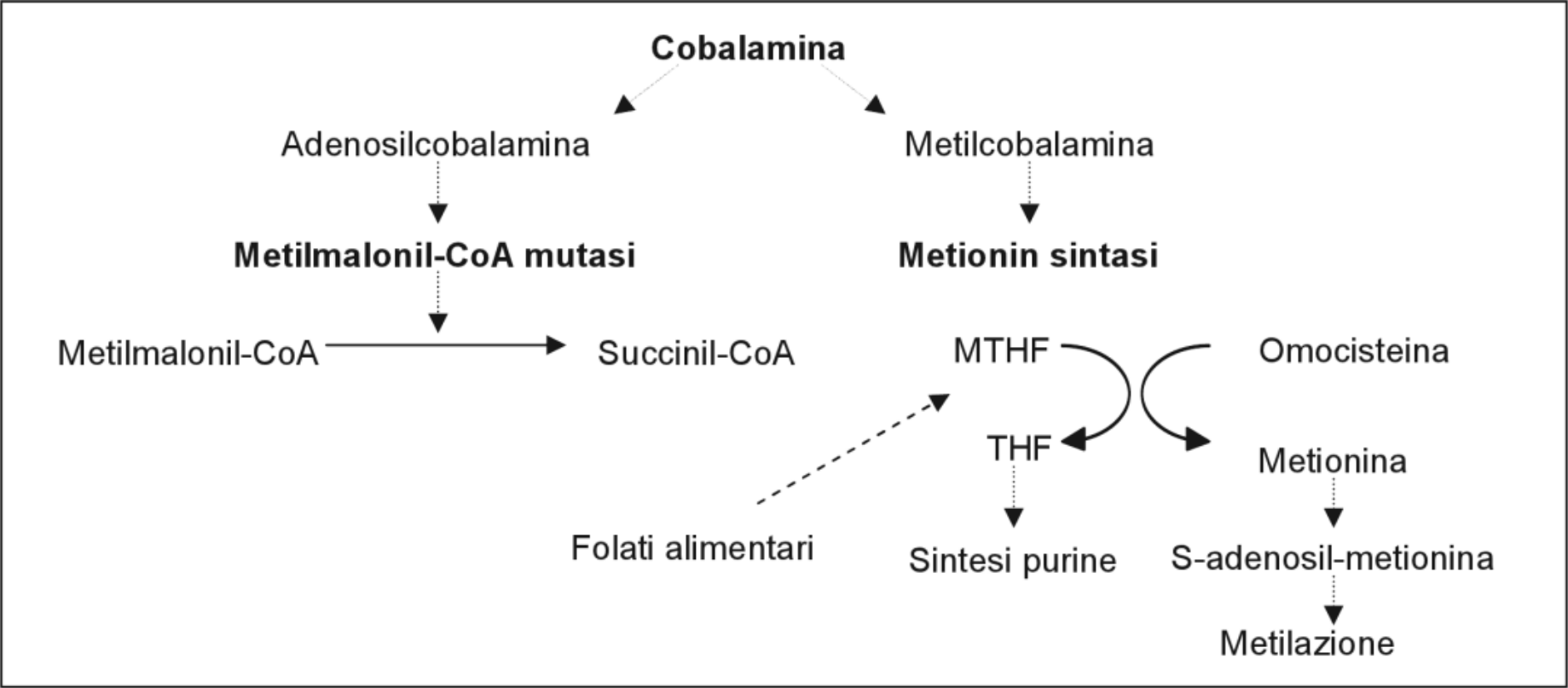


VivieNutri.it

Fisiologia

- La vit B12 viene liberata dal cibo nello stomaco e si lega a ***proteine R*** (transcobalamina I e III)
- Nel duodeno si separa dalle proteine R e si lega al ***FI*** prodotto dalle cellule parietali dello stomaco
- Il complesso ottenuto viene assorbito ***nell'ileo terminale***
- Legata nel sangue a ***transcobalamina II***





Deficit di vitamina B12

- Mieloneuropatia, neuropatia ottica ad *esordio tipicamente subacuto*
- La più frequente nei Paesi sviluppati
- Neuropatia più frequente con l'avanzare dell'età
- Variabilmente associata ad anemia megaloblastica

Cause

- Anemia perniciosa
- Dieta vegetariana
- Gastrectomia
- PPI
- Malassorbimento → patologie ileali, insufficienza pancreatica
- Parassitosi intestinale
- Esposizione all'ossido nitrico, farmaci antiepilettici, contraccettivi orali
- Aumentato fabbisogno → gravidanza
- Nessuna causa identificata

Quadri Clinici...

variamente associati

- SNC
 - Lesioni MS : Sclerosi combinata
 - Lesioni encefaliche: demenza, disturbi psichiatrici
- SNP
 - Polineuropatia
 - Neuropatia ottica
- Manifestazioni extraneurologiche
 - Anemia macrocitica
 - Glossite atrofica

Polineuropatia

- Coinvolgimento distale ai 4 arti contemporaneamente
- Oppure «numb hands syndrome»
- Esordio acuto
- Intorpidimento e parestesie, a volte lieve dolore
- Coinvolgimento assonale, velocità di conduzione nella norma

Mielopatia

- Sclerosi combinata → lesioni demielinizzanti cordoni posteriori e laterali del MS
- Esordio subacuto
- Parestesie ed ipoestesia ingravescenti ai 4 arti ad andamento disto-proximale
- Atassia sensitiva (Romberg positivo, movimenti pseudoatetoidi delle dita, impaccio manuale)
- Segni piramidali

Sclerosi combinata



Diagnosi

- Dosaggio ematico Vit B12
 - < 170 pg/ml con folati nella norma
 - Valori borderline (150-200 pg/ml) → omocisteina sierica e acido metilmalonico urinario
 - » IRC, ipovolemia, ipotiroidismo, fumo di sigaretta, età avanzata, deficit folati e B6
- Dosaggio autoanticorpi
 - Anti-FI (alta specificità, bassa sensibilità)
 - Anti-cellule parietali (bassa specificità, alta sensibilità)
 - Anti-cellule parietali + gastrina
- Test di Shilling (in disuso)

Terapia

- Vit B12 → 1000 pg/die im per 1 settimana
- 1000 pg/settimana (12 dosi)
- 100 mcg ogni 2-3 mesi per mantenimento
- Miglioramento neurologico entro 3-6 mesi
- Trattamento della causa sottostante
- Prognosi strettamente dipendente dalla tempestività dell'integrazione vitaminica

Acido folico

Fabbisogno di ACIDO FOLICO (μg)

BAMBINI 1-10 anni	150 – 260 μg
ADOLESCENTI	
Maschi 11-17 anni	340 – 400 μg
Femmine 11-17 anni	340 – 400 μg
ADULTI	
Maschi dai 18 anni	400 μg
Femmine dai 18 anni	400 μg
Gravidanza	600 μg
Allattamento	500 μg

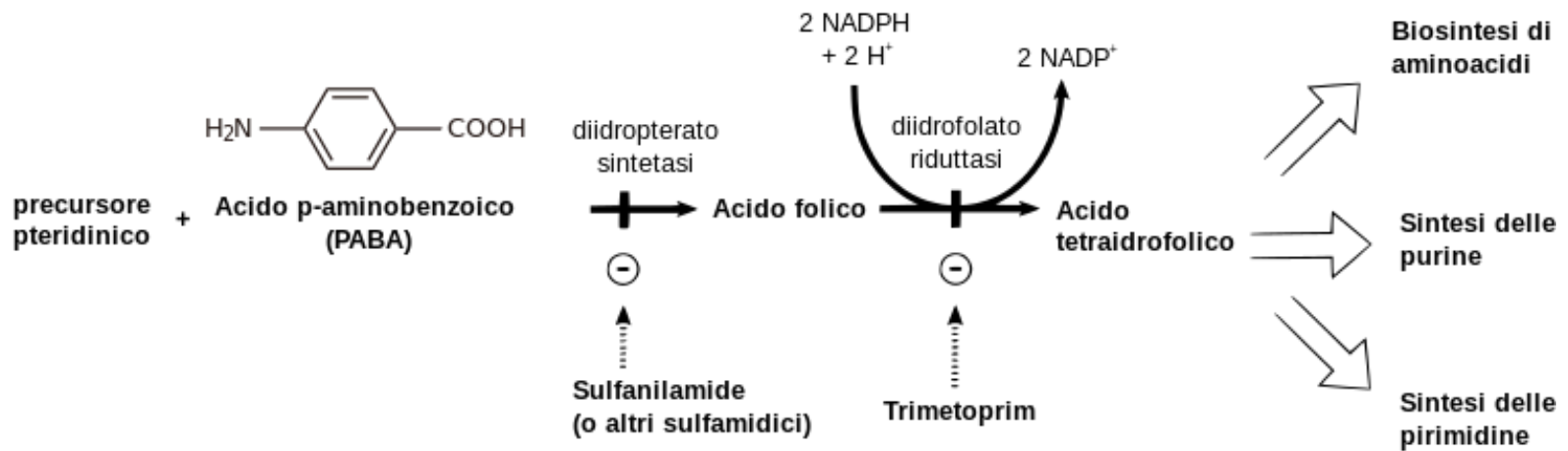
Vivi.Nutri.it
MAGAZINE 
Nutrizione Benessere Salute

Alimenti contenenti ACIDO FOLICO

CONTENUTO MOLTO ALTO (300-100 $\mu\text{g}/100\text{g}$)	asparagi, broccoli, broccoletti, carciofi, cavolini di Bruxelles, cavoli, cereali da colazione, rape rosse.
CONTENUTO ALTO (99-40 $\mu\text{g}/100\text{g}$)	spinaci, bieta, pomodorini ciliegino, indivia, cavolfiore, arance, mandarini, kiwi, avocado, formaggi (parmigiano, gorgonzola, taleggio), frutta secca, fagioli, piselli, fave, ceci, uova, pasta e pane integrali.
CONTENUTO MEDIO (39-20 $\mu\text{g}/100\text{g}$)	pompelmo, fragole, patate, pomodori, radicchio, carote, pane, pasta, pizza.

Vivi.Nutri.it
MAGAZINE 
Nutrizione Benessere Salute

Fisiologia



Fisiopatologia

- Alcolismo (superalcolici)
- Gastrectomia
- Gastrite atrofica
- Sd dell'ansa cieca
- PPI, metotrexate, terapie ormonali, fumo
- Spesso associata ad altri deficit vitaminici, in particolare di B12

Quadro clinico

- Polineuropatia assonale sensitiva → ipopallestesia, ipochinestesia, iporeflexia
- Possibile coinvolgimento del MS → ipertono spastico AAI con Babinski
- Anemia macrocitica
- Iperomocisteinemia

L'integrazione di acido folico deve sempre essere associata ad integrazione di vit B12

Piridossina

Vitamin B6

Food sources of vitamin B6 (pyridoxine) include beans, legumes, nuts, eggs, meats, fish breads and cereals



Fisiologia

- La piridossina viene assorbita nell'intestino tenue per diffusione passiva e poi convertita in piridossina-fosfato
- Coenzima in numerosi processi del metabolismo degli aminoacidi, ma anche:
 - Formazione sfingolipidi della guaina mielinica
 - Sintesi di neurotrasmettitori (serotonina, DA, NA, GABA, istamina)

Quadri clinici - 1

- **Carenza** → polineuropatia assonale sensitivo-motoria non specifica
 - Assunzione di farmaci: isoniazide, idralazina, penicillamina → integrazione 50 mg/die
 - Emodialisi → 10-50 mg/die
 - Alcolismo
 - Gravidanza e allattamento

Quadri clinici - 2

- **Tossicità** (> 200 mg/die) \rightarrow *neuropatia sensitiva*
atassia da deafferentazione, pseudoatetosi.

Ipoestesia superficiale e profonda con scomparsa dei ROT, in particolare alle caviglie;

Possibile segno di Lhermitte in caso di coinvolgimento MS

Forza conservata.

Perdita delle fibre mieliniche sia di piccolo che di grosso calibro

- **Terapia:** stop integrazione

Vitamina E

Detta anche alfa-tocoferolo che rappresenta la sua forma più attiva

Alimenti con maggiore quantità di VITAMINA E

Alimento	Cal	Percentuale giornaliera
Semi di girasole	204	61.5%
Mandorle	206	44.8%
Spinaci	41	18.7%
Bietole	35	16.5%
Cime di rapa	29	13.5%
Papaya	119	11.1%
Cavolo cappuccio	21	8.4%
Cavolo	49	8.3%
Asparagi	27	7.5%
Peperoni	29	7.2%



Fisiologia

- Vitamina *liposolubile*, trasformata dalla bile e assorbita nel piccolo intestino
- Incorporata nei *chilomicroni* fino al fegato
- Incorporata nelle *LDL*
- **Scavenger e mantenimento della struttura delle membrane cellulare, potere antiossidante**

Fisiopatologia

- Nella maggioranza dei casi non dovuta ad introito insufficiente
- Malassorbimento lipidico
 - Sd intestino corto
 - Patologie epatobiliari
- Malattie genetiche
 - Abetalipoproteinemia → steatorrea, retinopatia, acantocitosi e atassia
 - Fibrosi cistica → steatorrea
 - Mutazione del gene della proteina di trasporto per incorporare la vitamina nelle LDL

Quadro clinico

- Anche molti anni dopo l'insorgenza della carenza vitaminica, esordio insidioso e lento
- Simile all'atassia di Friedreich → sd spino-cerebellare con *polineuropatia sensitiva prevalentemente assonale*
 - Assonopatia distale delle fibre sensitive di grosso calibro a livello dei nervi periferici o delle colonne posteriori del midollo spinale

Quadro clinico

- Atassia, iporeflessia, ipopallestesia, Babinski, Romberg positivo
- Inoltre: disartria, nistagmo, oftalmoparesi, retinopatia, ipostenia a distribuzione prossimale, distonia, tremore, retinopatia, atetosi
- Cardiomiopatia, scoliosi, pes cavus, retinopatia



Diagnosi

- Dosaggio sierico della vit E (< 5 mcg/ml)
 - Normale in caso di iperlipidemia anche in presenza di sintomi!
- Dimostrare malassorbimento fecale
 - Grasso fecale a 72 ore
 - Dosaggio vit A e D
 - Amilasi
 - Funzione epatica
 - Apolipoproteina B

Terapia

- Vit E 1500 – 6000 UI/die
- Colestasi cronica → iniziare con 50 UI/Kg/die da aumentare fino a 200 UI/Kg/die
- Fibrosi cistica → terapia come da colestasi cronica
- Sd dell'intestino corto → 300 – 5400 UI/die
- Abetalipoproteinemia → 150 – 300 UI/Kg/die

Vitamina B3

- Niacina (Nicotinic acid o Vit PP)

Alimenti ricchi di **vitamina B3** (mg/100g)



Fegato	14,5 mg
Arachidi	14 mg
Pollo	11,6 mg
lievito	11,2 mg
Tonno	10 mg
Caffè tostato	10 mg
Frumento	5,7 mg
Peperoncini	3 mg
Fagioli	3 mg
Albicocche	3,6 mg
Carote	0,7 mg
Banane	0,7 mg



Fabbisogno di
**VITAMINA
B3 - PP (mg)**

BAMBINI 1-10 anni 5-8 mg

ADOLESCENTI

Maschi 11-17 anni 12-14 mg

Femmine 11-17 anni 12-14 mg

ADULTI

Maschi dai 18 anni 14 mg

Femmine dai 18 anni 14 mg

Gravidanza 17 mg

Allattamento 17 mg



VivieNutri.it

Fisiologia

- Metabolita del triptofano → tuttavia quantità non sufficiente per soddisfare il fabbisogno quotidiano
- Assorbimento gastrico e intestinale
- Depositata nel fegato
- Viene trasformata in NAD e NADPH, fondamentali per il metabolismo dei carboidrati

Fisiopatologia

- Ridotto apporto (popolazioni dipendenti dal **mais** come principale fonte di carboidrati)
- **Sindrome da carcinoide** → eccessiva conversione del triptofano in serotonina
- **Hartnup Disease** → mutazione del gene per il trasportatore del triptofano a livello intestinale (maggiore fabbisogno di niacina)
- Alcolismo, isoniazide, malattie da malassorbimento...
- Da sospettare quando i sintomi da carenza di B12 o tiamina non migliorano durante l'integrazione

Quadro clinico

- Pellagra: *the 3Ds*
 - Dermatite
 - Diarrea
 - Demenza
- **Può concomitare (40-50% dei casi)**
polineuropatia distale sensitivo-motoria
- In assenza dei segni cutanei e gastro-intestinali della pellagra, questa polineuropatia è indistinguibile dalla neuropatia da deficit di tiamina

Terapia

- Integrazione di acido nicotinic 50-250 mg/die
- La risposta al trattamento può essere incompleta



Rame

- Essenziale in molte reazioni ossidative che possono generare radicali liberi → può essere tossico se accumulato
- Pesce, grano, noci
- RDA 900 mcg/die

Fisiologia

- Separato dai cibi nell'ambiente acido dello stomaco
- Assorbito nell'intestino con trasporto attivo/passivo
- A livello epatico il rame viene legato alla ceruloplasmina
- La parte in eccesso è eliminata attraverso la bile

Fisiopatologia

- Resezione gastrica
- Sd da malassorbimento
- Eccessivo introito di zinco → competizione per lo stesso trasportatore a livello dell'enterocita

Quadro clinico

- Polineuropatia assonale sensitivo-motoria
- Mielopatia con coinvolgimento dei cordoni posteriori del MS
- All'EON: parestesie AAI, ipopallestesia e difficoltà nel cammino con atassia. E' possibile trovare ROT vivaci, Babinski e turbe della minzione
- Anemia, sindrome mielodisplastica

Diagnosi e Terapia

- Bassi livelli sierici di rame e ceruloplasmina; bassa cupruria
- Rialzo dello zinco sierico
- Ceruloplasmina poco affidabile (proteina della fase acuta dell'inflammazione)
- Integrazione 2 mg x 3/die per os oppure 2 mg/sett ev per un mese
- Pronta risoluzione del deficit ematologico
- L'integrazione ferma la progressione dei sintomi neurologici ma permangono esiti



**Complicanze
Neuromuscolari della
Critical illness**

Critical illness

- Sindrome caratterizzata da SIRS (= sindrome da risposta infiammatoria sistemica) ed insufficienza multiorgano che si osserva in ambiente intensivistico
- Infettiva o non infettiva
- Sepsi = SIRS da causa infettiva
- Sepsi severa → MOF, ipoperfusione e ipotensione nonostante adeguato reintegro di liquidi

Critical illness

- Sepsi severa → almeno 2 manifestazioni cliniche
 - Tc > 38 o < 36°C
 - FC > 90 bpm
 - Tachipnea o iperventilazione
 - GB > 12mila o < 4000mila

- SIRS → rilascio sistemico di mediatori dell'inflammazione
 - Citochine
 - Chemochine
 - Radicali liberi

Critical illness, Rapid loss of flesh

- Polineuropatia (CIP)
- Miopatia (CIM)
- Encefalopatia
- Spesso in *overlap*, con difficoltà nello svezzamento dalla ventilazione meccanica e disabilità a lungo termine

Fisiopatologia: Stress!

- SIRS → mediatori dell'inflammazione che agiscono a livello sistemico (non esiste un mediatore in particolare, a parte iNO)
 - Ipossia tissutale → non compensata dalla ventilazione , con conseguente stress ossidativo
 - Disfunzione mitocondriale → saturazione dei sistemi antiossidanti
 - Stato catabolico → iperglicemia, ipoalbuminemia
- Cofattori/fattori precipitanti → farmaci

Acquired weakness in the ICU (ICUAW)

- Debolezza generalizzata comparsa dopo l'esordio della critical illness
- Debolezza diffusa con interessamento sia prossimale che distale agli arti, simmetrica, con risparmio del distretto cranico
- MRC < 48 o MRC medio < 4 in tutti i muscoli testabili, in 2 diverse occasioni ad almeno 24 ore di distanza l'una dall'altra
- Dipendenza dalla ventilazione meccanica
- Esclusione di altre cause di debolezza

(Primi 3 criteri o ultimi 2)

Altre cause di debolezza in ICU

Clinical context	Anatomical disorder
<ul style="list-style-type: none">•SIRS/MODS•Non-depolarizing neuromuscular blockers, glucocorticoids, asthma, ARDS•SIRS and necrotizing myopathy•Immobilization, coma, malnutrition•Hypophosphatemia, hyperkalemia, hypokalemia, hypercalcemia, hypermagnesemia	<ul style="list-style-type: none">•Sensory-motor axonopathy•Motor axonopathy, atrophy with myosin loss, muscle necrosis, neuromuscular transmission abnormality•Muscle necrosis•Diffuse type II fiber atrophy•Muscle cell dysfunction

Critical illness polyneuropathy

- Polineuropatia sensitivo-motoria ad esordio acuto di tipo assonale
- 50-70% dei pazienti con SIRS a seconda della severità della disfunzione multiorgano
- Spesso associata ad encefalopatia settica
- 50% CIP subclinica

Critical illness polyneuropathy

- Flaccidità distale agli arti
- Perdita dei ROT
- Coinvolgimento del nervo frenico (difficoltà nello svezamento dal ventilatore)
- Risparmio del distretto cranico
- Riduzione ampiezza dei potenziali di azione
- EMG: fibrillazioni e fascicolazioni

Critical illness polyneuropathy

- Soddisfatti i criteri per ICUAW
- Ampiezza PAM < 80% del limite minimo di normalità, in almeno 2 nervi
- Ampiezza PAS < 80% del limite, in almeno 2 nervi
- Velocità di conduzione senza blocchi di conduzione
- Assenza di decremento dell'ampiezza dei potenziali durante la stimolazione ripetitiva del nervo

Critical illness myopathy

- 1/3 dei pazienti ricoverati in ICU per stato asmatico, trapianto epatico o cardiaco
- Utilizzo di glucocorticoidi e/o miorilassanti non depolarizzanti
- Interessamento diffuso dei muscoli in tutti i distretti
- Ridotta ampiezza dei PAM, conservati i PAS
- EMG: attività spontanea anormale

CIP vs CIM

- Tempo di insorgenza
- Concomitante infusione di farmaci
- ROT
- Diffusione del deficit di forza (coinvolgimento del distretto cranico?)

CIM

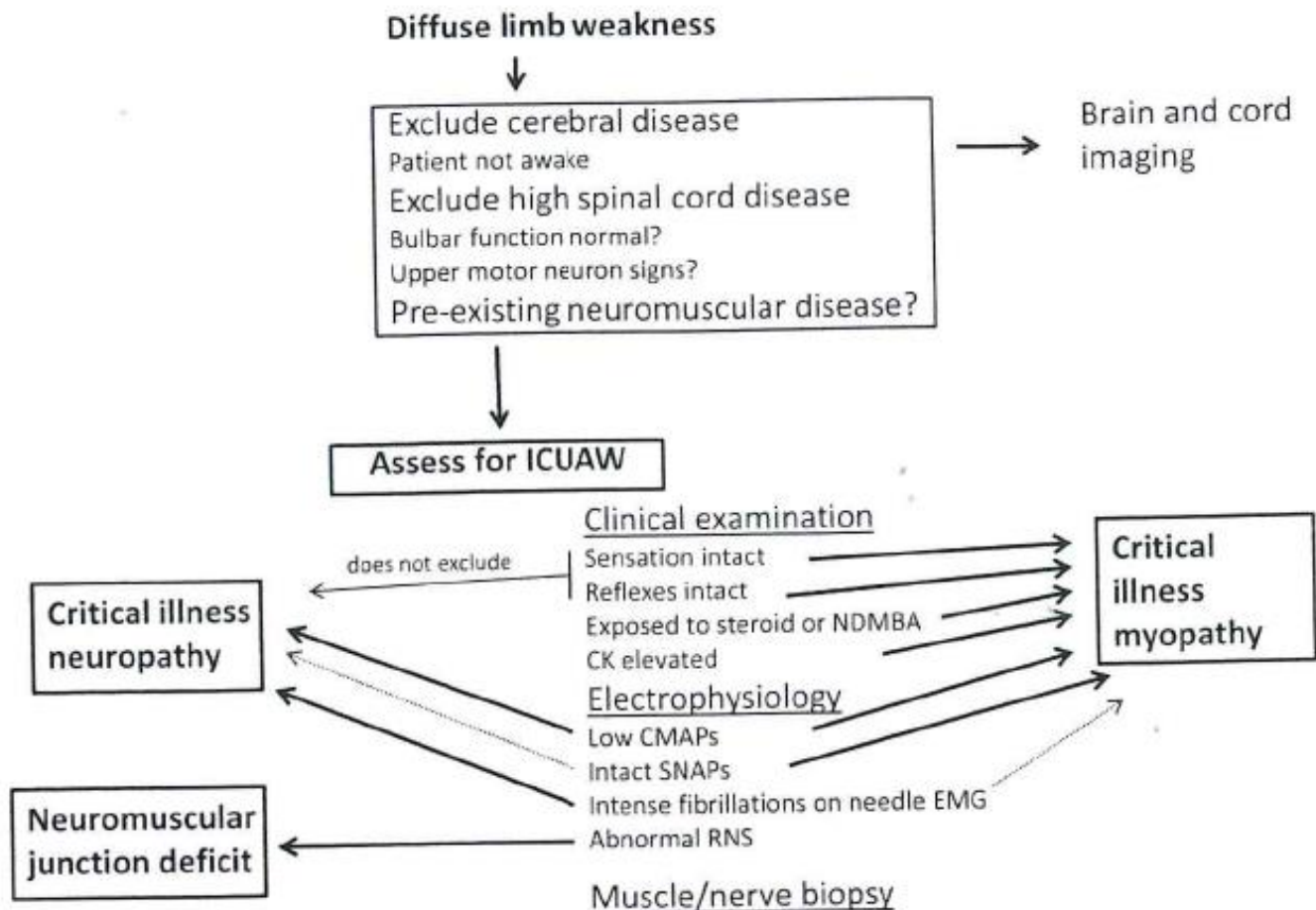
- Soddisfatti i criteri per ICUAW
- Ampiezza dei PAS > 80% del limite minimo in almeno 2 nervi
- EMG: in almeno 2 gruppi muscolari minor durata ed ampiezza dei potenziali motori con o senza fibrillazione
- La stimolazione diretta del muscolo mostra una ridotta eccitabilità in almeno 2 gruppi muscolari
- Quadro istologico compatibile con miopatia

CIM probabile: 1+2+3 o 4 o 1+5

CIM definitiva: 1+2+3 o 4+5

Gestione ICUAW

AN APPROACH TO PATIENTS WITH WEAKNESS IN THE INTENSIVE CARE UNIT



Gestione ICUAW

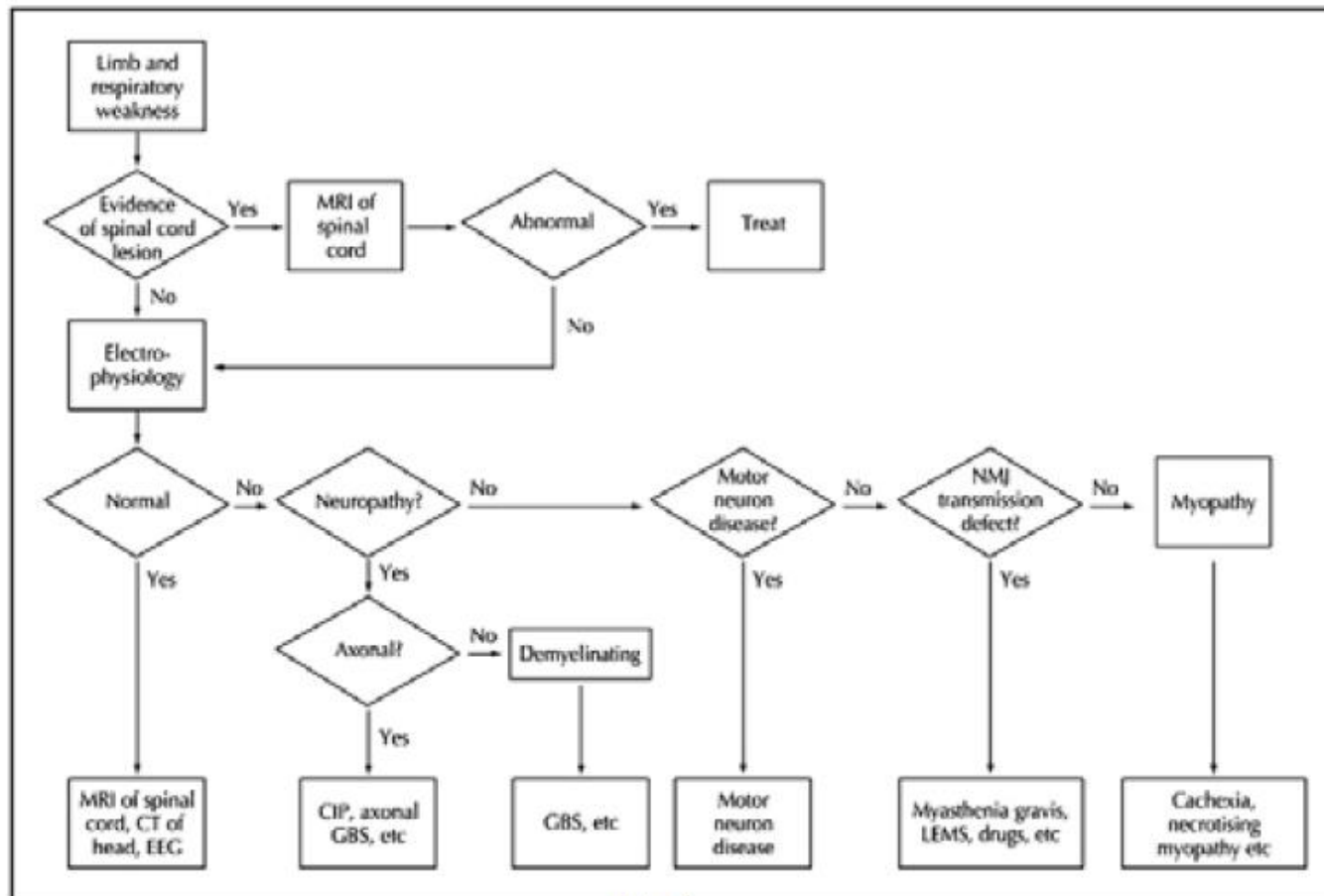


Fig. 6

Diagnosi differenziale

Clinical findings	Causes other than CIP, CIM
Flaccid quadripareisis with intact bulbar function \pm bladder dysfunction	High cervical myelopathy Low brainstem lesion
Flaccid quadripareisis with or without bulbar involvement	Guillain-Barré syndrome Acute porphyria Inflammatory myopathy Acid maltase deficiency Motor neuron disease Heavy metal poisoning Central pontine myelinolysis Pontine infarction or hemorrhage or other lesions
Flaccid quadripareisis with respiratory involvement \pm cardiac rhythm disturbances	Periodic paralysis Severe hypokalemia
Flaccid quadripareisis with absent vertical eye movements	Central pontine myelinolysis Pontine infarction or hemorrhage or other lesions
Respiratory dysfunction with facial and bulbar weakness	Neuromuscular junction transmission disorders (myasthenia gravis, Lambert-Eaton myasthenic syndrome, other) Motor neuron disease
Quadripareisis with facial and bulbar involvement \pm upper motor neuron (UMN) signs and respiratory dysfunction	Motor neuron disease

Summary of electrophysiological changes in critical illness

Predominant subtype of ICUAW	Nerve conduction studies	Electromyography	Direct muscle stimulation	Repetitive nerve stimulation
CIP	Reduced CMAPs Reduced SNAPs Reduced phrenic CMAPs	Active denervation if > 3weeks MUP-normal or low amplitude, polyphasic	MNS CMAP/DMS CMAP < 0.5	May or may not show decremental response
CIM	Reduced CMAPs Normal SNAPs Reduced phrenic CMAPs	MUP-low amplitude polyphasic with some showing prolonged duration	MNS CMAP/DMS CMAP > 0.5	May or may not show decremental response
NMJ blockade	Reduced CMAPs Normal SNAPs Reduced phrenic CMAPs	Normal	MNS CMAP/DMS CMAP > 0.5	Shows decremental response on RNS

Terapia

- Trattamento della causa sottostante
- Correzione dell'iperglicemia
- Precoce svezzamento dal ventilatore se possibile
- Adeguata alimentazione (meglio enterale)
- Precoce trattamento riabilitativo e adeguato nursing

A detailed illustration of a neural network. The background is dark blue. Numerous neurons are depicted, each with a central cell body and multiple branching processes. Some of these processes are highlighted with bright, glowing light, transitioning from blue to red. The overall effect is one of dynamic electrical activity within the brain's circuitry.

**GRAZIE PER
L'ATTENZIONE**