

La diagnosi della sindrome apallica e la classificazione delle fasi di remissione

F. Gerstenbrand, G. Birbamer, R. Formisano

La sintomatologia di una sindrome apallica è causata dalla sospensione delle funzioni cerebrali superiori con riduzione delle funzioni a livello meso-diencefalico. Il concetto apallico fu usato per la prima volta da KRETSCHMER nel caso di un paziente affetto da "encefalite", nel quale tutte le funzioni cerebrali erano cessate. In questo caso nel paziente è stata riportata una risoluzione dei deficit neurologici. Il concetto "apallico" deriva dal termine latino "pallium", traduzione del vocabolo greco "soprabito". Kretschmer volle anche stabilire con ciò, che nel caso di una sindrome apallica, ci si trova di fronte ad una sospensione delle funzioni corticali di tipo funzionale e non necessariamente da danno anatomico.

La sintomatologia apallica può manifestarsi sia secondariamente a danno cerebrale acuto grave, a livello sopratentoriale oppure del tronco encefalico, sia come conseguenza di malattie neurologiche degenerative progressive. Prima dello sviluppo di una sindrome apallica, dopo un danno cerebrale acuto si presenta obbligatoriamente la sintomatologia di una sindrome mesencefalica acuta o una sindrome bulbare.

Dopo uno stadio di transizione si sviluppa il quadro completo di una sindrome apallica. Nel caso di sindrome apallica secondaria a danno progressivo e diffuso cerebrale si manifesta, senza una specifica sintomatologia iniziale, un progredire verso una fase di disintegrazione delle funzioni cerebrali fino ad una sindrome apallica come fase terminale senza possibilità di remissione.

Una sindrome apallica in seguito a danno acuto cerebrale e/o del tronco encefalico risulta essere una conseguenza di un danno cerebrale grave: traumi cranio-encefalici, encefaliti di diversa eziologia, ipossia cerebrale, processi espansivi cerebrali, (tumori cerebrali, emorragie intracerebrali, ematomi extracerebrali): ma può manifestarsi anche dopo un'intossicazione di origine endogena ed esogena, come nel coma epatico ed uremico; oppure anche a seguito di gravi disturbi della funzione tiroidea.

La sindrome apallica si può presentare come conseguenza di un danno diffuso progressivo cerebrale nel caso di degenerazione primaria della cellula nervosa, come nel morbo di Alzheimer, o nel caso di lesioni degenerative funzionali del Sistema Nervoso Centrale come la Chorea di Huntington o come l'atrofia olivopontocerebellare; può anche manifestarsi nei casi di altre malattie cerebrali, come stadio finale di un progressivo danno cerebrale, così come nei danni vascolari dell'encefalo con decorso progressivo, nei quadri di leucoaraiosi, nella demenza multinucleare, ma anche nella encefalopatia multilacunare, così come dopo malattie progressive, causate da una infezione virale lenta (slow-virus-infection) come la Kuru-disease e simili. Ed infine, in seguito a lesioni progressive dell'encefalo ad eziologia endotossica ed esotossica, come si verifica dopo una disfunzione progressiva epatica o renale o come conseguenza di un danno esotossico da avvelenamento cronico da

mercurio, come la descritta Minamata-disease (Gerstenbrandt et al., 1976) o dopo un'intossicazione da manganese o piombo.

In un terzo gruppo di pazienti affetti da sindrome apallica, una grave malattia cerebrale acuta puo' essere seguita da degradazione progressiva dell'encefalo, come puo' accadere nel caso di un'encefalomielite disseminata ad andamento progressivo.

La sindrome apallica, manifestatasi in seguito ad una lesione acuta cerebrale, mostra obbligatoriamente nelle fase iniziale, una sindrome mesencefalica di diversa entità (Fig.1). Nel caso di traumi cranio-encefalici, una delle piu' frequenti cause di sindrome apallica, si puo' avere nell'ambito dei danni primari dell'encefalo, associati a fenomeni secondari concomitanti, una lesione primaria del tronco encefalico con trauma cerebrale cosiddetto interno ed inferiore (secondo Lindenberg 1966); oppure una sindrome mesencefalica acuta puo' svilupparsi secondariamente ad un aumento di volume soprasopratentoriale con erniazione tentoriale, oppure come conseguenza di un edema cerebrale diffuso, lesioni multiple e perifocali, ematomi intra e extracerebrali, con accrescimento di volume e spostamento della massa cerebrale.

Allo stesso modo una sindrome apallica si puo' sviluppare in seguito ad una encefalite con edema cerebrale ed erniazione tentoriale, a seguito di una encefalite del tronco encefalico; raramente anche a seguito di disturbi circolatori dell'encefalo e del tronco encefalico.

Una sindrome mesencefalica acuta, causata da una lesione secondaria ad erniazione tentoriale, puo' regredire, percorrendo, a decorso inverso, le stesse fasi che erano state di degradazione del tronco encefalo (in fase di sviluppo di una sindrome mesencefalica acuta). A tale regressione possono residuare sintomi cosiddetti "da difetto" o anche nessun danno neurologico; una regressione della sintomatologia è possibile ancora nella sindrome bulbare acuta in fase I (Fig.1). Nella maggior parte dei casi, attraverso uno stadio di transizione (Avenarius e Gestenbrand, 1975) si giunge al quadro clinico completo di una sindrome apallica. Essa si presenta soprattutto nel caso di un danno primario del tronco encefalico, ma anche in pazienti in cui si manifestano contemporaneamente lesioni primarie e secondarie del tronco encefalo. In alcuni pazienti si puo' giungere ad una sindrome mesencefalica prolungata (Gerstenbrand e Ruml, 1983) per lo più in pazienti con danni a livello del tronco encefalico, causati da erniazione, con sindrome mesencefalica acuta che non oltrepassi la fase IIb (Fig.1).

La sintomatologia apallica puo' rimanere invariata o presentare una remissione (Fig.2). Si puo' di nuovo avere una regressione fino alla comparsa di una sindrome mesencefalica acuta ed anche una sindrome bulbare, per complicazioni secondarie come ipossiemia, sepsi, perdite ematiche (da ulcera perforante duodenale o gastrica), ancora nelle prime due fasi di remissione di una sindrome apallica. In seguito a tali complicanze, una sindrome apallica si puo' nuovamente sviluppare nel suo più completo quadro clinico, seguito da una nuova remissione. Si puo' pero' in questi casi anche giungere ad un arresto cardiocircolatorio irreversibile, con quadri di morte cerebrale fino all'exitus. Questo tipo di sintomatologia, "la cessazione irreversibile di tutte le funzioni cerebrali", incluse quelle del tronco dell'encefalo, puo' direttamente

sopraggiungere dopo una sindrome bulbare in fase II, senza sviluppo di una sintomatologia apallica.

La sindrome mesencefalica acuta e la sindrome bulbare acuta.
La fase iniziale della sindrome apallica

La sindrome mesencefalica acuta e la sindrome bulbare acuta mostrano in larga misura una sintomatologia uniforme. Ciò vale soprattutto per la sindrome mesencefalica e bulbare secondaria, manifestatesi in seguito ad un aumento della massa sopratentoriale con spostamento ed erniazione tentoriale e foraminale.

In un trauma cerebrale lineare interno inferiore (secondo Lindenberg 1966) le lesioni traumatiche primarie si trovano in particolar modo nel mesencefalo e sono accompagnate dorsalmente da lesioni primarie nell'ambito del cervelletto, soprattutto nella regione del verme cerebellare, ma anche all'interno degli emisferi cerebellari o lobi temporali mediobasali. Praticamente, quindi, in tutti i casi con un trauma cerebrale interno inferiore sussiste un aumento di volume sopratentoriale con uno spostamento della massa ed una erniazione tentoriale. Così accanto ad una sindrome mesencefalica acuta primaria si aggiunge una sintomatologia mesencefalica acuta secondaria, come conseguenza dell'erniazione tentoriale ("downward-displacement"). Una situazione simile si manifesta nel caso di encefalite con compromissione del tronco encefalico. Tra i sintomi neurologici principali di una sindrome mesencefalica acuta, causata da lesioni primarie del tronco encefalico, emergono i disturbi dell'oculomotricità a cui si affiancano disturbi motori, in seguito alla liberazione della muscolatura antigravitaria, con atteggiamento di flessione-estensione patologica ai 4 arti, sinergismi prevalentemente in estensione, associati a disturbi vegetativi.

La sindrome mesencefalica acuta secondaria può avere un decorso come sindrome mesencefalica mediana o laterale. Nel caso di una sindrome mesencefalica acuta mediana, l'accrescimento del volume sopratentoriale porta allo spostamento verso il basso della massa cerebrale. Si perviene ad una erniazione mediale tentoriale, in cui le porzioni dei lobi temporali mediobasali vengono pressate da entrambi i lati, attraverso il forame del tentorio nella fossa cranica posteriore. Lo spostamento delle porzioni dei lobi temporali causa una pressione sul tronco encefalico superiore, arterie e vene cerebrali comprese nel tentorio. Nel caso di un accrescimento unilaterale del volume, come ad esempio dopo un ematoma extracerebrale, si origina una pressione del tessuto relativamente molle dei lobi temporali sul mesencefalo ed una compressione del mesencefalo controlaterale verso le asperità del tentorio.

Ne deriva una sintomatologia mesencefalica unilaterale accentuata, che è descritta come sindrome mesencefalica acuta con lateralizzazione e si sviluppa in due fasi (Gerstenbrand et al. 1989). La seconda fase della sindrome mesencefalica lateralizzata evolve nella sindrome mesencefalica acuta in fase IV, cioè con quadro

clinico completo della sindrome mesencefalica acuta e atteggiamenti posturali di estensione ai 4 arti, associato a sinergismi sempre in estensione.

Nel caso di entrambe le fasi di evoluzione della sindrome mesencefalica acuta secondaria, cioè sia la sindrome mediana, sia la sindrome mediana con lateralizzazione, il tronco encefalico viene spostato in basso nella fossa cranica posteriore, fenomeno definito da (Plum e Posner 1972) come "downward-displacement". Si origina, così, una lacerazione dei vasi sanguigni e dei nervi cranici.

Nello sviluppo della sindrome mesencefalica secondaria acuta, in seguito ad una erniazione tentoriale e nel caso della sindrome mesencefalica con lateralizzazione si presenta uno sviluppo progressivo dei sintomi.

Tra i segni da valutare troviamo la vigilanza, la reazione agli stimoli esterni, la oculo-motricità, la motilità corporea e le reazioni vegetative (frequenza cardiaca e pressione arteriosa, respirazione). Si determinano 5 fasi della sindrome mesencefalica acuta, seguite da 2 fasi della sindrome bulbare acuta.

Nel caso di sviluppo della sindrome mesencefalica, si assiste ad una graduale diminuzione della vigilanza fino al coma. La reazione motoria finalizzata agli stimoli esterni si riduce progressivamente e si instaurano gli atteggiamenti tipici della sindrome mesencefalica. La oculo-motricità mostra variazioni nell'ampiezza del diametro e delle reazioni pupillari. La reazione agli stimoli vestibolari, il riflesso oculo-cefalico o il "fenomeno degli occhi di bambola", così come la reazione agli stimoli calorici freddi, mostra un caratteristico decorso. Con la crescente disintegrazione delle funzioni vestibolo-oculo-motorie si giunge alla loro sospensione, nel quadro clinico completo della sindrome mesencefalica, in evoluzione verso la sindrome bulbare acuta. Per l'atteggiamento posturale del tronco e per la reazione motoria ai 4 arti sono tipici nella fase I, movimenti grossolani, nelle fasi IIa IIb reazioni di estensione agli arti inferiori, associati a persistenti movimenti grossolani degli arti superiori, nella fase III, atteggiamenti di flessione-estensione e nella fase IV la postura in estensione con sinergismi estensori. Il sistema delle funzioni vegetative dimostra la crescente disorganizzazione della respirazione fino alla necessità della ventilazione meccanica; la frequenza cardiaca, la pressione arteriosa hanno una tendenza ascendente alla tachicardia ed all'elevazione dei valori pressori.

Nella sintomatologia della lateralizzazione vengono provocate, in entrambi le fasi dello strangolamento del mesencefalo, le cosiddette crisi mesencefaliche da accrescimento di volume sopra-tentoriale unilaterale e spostamento della massa cerebrale. L'azione di compressione del mesencefalo verso l'angusto spigolo del tentorio provoca disturbi oculo-motori, compresa la lesione della motricità della pupilla, con deviazione dei bulbi e del capo dalla parte della lesione e pupilla omolaterale midriatica (Fenomeno di Kehrer); nello stesso tempo gli arti controlaterali mostrano l'atteggiamento di flessione-estensione e gli arti omolaterali presentano un atteggiamento posturale di estensione dell'arto inferiore con movimento grossolano dell'arto superiore.

Nella fase II della sindrome mesencefalica acuta secondaria con lateralizzazione, si evidenziano i sintomi principali di una ulteriore intensificazione dei disturbi oculo-motori, incluso il riflesso vestibolo-oculare (VOR). Si giunge alla

comparsa di un atteggiamento posturale di flessione-estensione degli arti omolaterali, con postura di estensione del braccio e della gamba omolaterale, e postura di estensione dell'arto superiore e inferiore controlaterali.

Allo stesso modo si presenta una comparsa crescente di sintomi vegetativi.

La fase II della sindrome mesencefalica acuta secondaria con lateralizzazione può evolvere nella fase IV della sindrome mesencefalica acuta secondaria mediana. Nell'ulteriore decorso si può presentare dalla fase III IV, uno stadio di transizione verso la sindrome apallica. Dalla fase II e IIb si può sviluppare una sindrome mesencefalica prolungata. Dalla fase IV, si può avere un'evoluzione anche verso una sindrome bulbare acuta secondaria con due fasi, sindrome che può evolvere attraverso una sindrome mesencefalica in fase IV, e successivamente uno stadio di transizione verso una sindrome apallica o verso un esito letale. Solo in pochi casi la sindrome bulbare può regredire senza un passaggio nella sindrome mesencefalica.

Una sindrome bulbare acuta si origina solo in pochi casi, a seguito di un danno primario del tronco encefalico in regione intermedia (livello del ponte), come ad esempio un aneurisma della arteria basilare, oppure a causa di un tumore intracerebrale del tronco encefalico, o di una malformazione vascolare intracerebrale oppure in seguito ad emorragia pontina. Anche un processo extracerebrale della fossa cranica posteriore può provocare, a causa di una pressione diretta, una sintomatologia bulbare. Una contemporanea erniazione tentoriale ascendente ed una erniazione foraminale discendente possono dar luogo, in questi casi, ad una sintomatologia mista di una sindrome mesencefalica acuta secondaria e di una sindrome bulbare acuta secondaria. Una sintomatologia mista può essere presente anche nel caso di un neurinoma dell'acustico con ematoma intracerebrale spontaneo del ponte, come conseguenza della rottura di una malformazione vascolare. In alcuni di questi casi si può anche sviluppare una "Locked in-Sindrome" (sindrome da chiavistello), con una aggiuntiva sintomatologia apallica passeggera; il che può sorgere soprattutto in occasione di un'emorragia ventrale del ponte.

Nella sindrome bulbare acuta si giunge, nel caso della permanenza dello stato di coma, ad un collasso del sistema di regolazione motoria e vegetativa del tronco superiore, una disfunzione progressiva dei centri che regolano la oculo-motricità, così come dei centri motori che controllano la muscolatura antigravitaria e il tono muscolare.

La sindrome apallica dovuta a danni cerebrali acuti

Stadio di transizione e quadro clinico completo

La sindrome apallica secondaria ad un danno cerebrale acuto di diversa eziologia, con lesioni primarie e/o secondarie del tronco encefalico, si sviluppa nella fase IIb, III e IV della sindrome mesencefalica acuta, ma può anche rappresentare l'evoluzione di una sindrome bulbare acuta, in seguito ad una sua regressione verso una sindrome mesencefalica acuta e uno stadio di transizione. La sintomatologia di una sindrome apallica di diversa eziologia e in seguito a diversi sviluppi è, caratterizzata da: coma vigile, sonno-veglia regolato dall'esauribilità individuale del paziente, mancanza di reazioni emozionali adeguate, movimenti grossolani in risposta

a stimoli esterni, soprattutto a stimoli nocicettivi, marcati disturbi dell'oculo-motricità, postura in flessione agli arti superiori e di flessione-estensione agli arti inferiori con rigido-spasticità, iperreflessia e segni piramidali, sintomatologia parkinsoniana, automatismi motori primitivi (a livello orale, con riflessi patologici di "afferramento", riflessi posturali ed una reazione di allarme ("emergency-reaction") cronicizzata. Lesioni terziarie e quaternarie del sistema nervoso centrale e periferico, così come diverse complicazioni successive, conducono ad ulteriori manifestazioni neurologiche. A causa del danno primario a livello del mesencefalo, i disturbi oculo-posturali, motori e le anomalie posturali degli arti e del tronco, sono particolarmente pronunciati, come altrettanto lo è la sintomatologia parkinsoniana.

Prima della manifestazione del quadro clinico di una sindrome apallica in fase piena, a diversa eziologia, si assiste alla scomparsa della sintomatologia della sindrome mesencefalica acuta, si può manifestare uno stadio di transizione che conduce alla sindrome apallica, riconoscibile in tre diverse fasi. Successivamente si giunge alla riduzione della postura in flessione-estensione ai 4 arti e delle crisi di decorticazione e decerebrazione (fase I e II dello stadio di transizione). Si sviluppa un coma vigile con periodi crescenti di vigilanza, nei quali il paziente apre gli occhi e assume un ritmo quotidiano di sonno-veglia. Automatismi motori primitivi compaiono come automatismi della masticazione-suzione, seguiti da schemi di afferramento e meccanismi di esplorazione orale.

Le singole fasi dello stadio di transizione verso il quadro clinico di una sindrome apallica, si suddividono nella fase del "coma prolungato", la parasomnia e la fase del mutismo acinetico.

Nel quadro clinico completo della sindrome apallica il paziente è bisognoso, nella massima misura, di sostegno e cura. L'alimentazione ipercalorica, che già nello stadio iniziale della sindrome mesencefalica acuta è necessaria, accanto alla instaurazione di una terapia con betabloccanti della prima generazione (Inderal), è da continuare insieme ad altri farmaci e specifici metodi fisioterapici. Innanzitutto sono da adottare tutte le precauzioni contro lo sviluppo di una "sindrome da allettamento" ("bed-rest syndrome").

Le lesioni terziarie del sistema nervoso centrale e periferico si manifestano in una polineuropatia, in una encefalopatia, talvolta anche in una mielinolisi pontina e in una mielopatia. La "bed-rest syndrome" è la causa principale, accanto alla malnutrizione e denutrizione, alla carenza vitaminica così come ad altre cause endotossiche ed esotossiche dell'instaurarsi della polineuropatia, della atrofia muscolare primaria e della disfunzione del sistema dei cordoni posteriori. La "bed-rest syndrome" o sindrome pseudotabetica si conforma, per molti aspetti della propria sintomatologia, alla sindrome del cosmonauta, come accade nel caso di una lunga permanenza in assenza di gravità reale o simulata.

La sintomatologia della sindrome apallica è aggravata da diverse complicazioni come contratture, ossificazioni periarticolari, ulcere da decubito ecc.

Fasi di remissione della sindrome apallica

Nel decorso della remissione di una sindrome apallica si possono individuare otto fasi in base alle conoscenze finora acquisite (Fig.2). Dopo la fase I dove compaiono la fissazione ottica e reazioni emozionali primitive; subentra la fase II con recupero della capacità di seguire con lo sguardo e reazioni motorie coordinate, come movimenti di difesa finalistici. Seguono i tre stadi della sindrome di Kluver-Bucy, con tendenza all'afferramento di oggetti e manipolazioni in regioni genitale, accompagnata da un interesse crescente per l'ambiente (Kluver-Bucy-fase precoce come fase III di remissione). Nella fase completa della sindrome di Kluver-Bucy appare una sintomatologia di Kluver-Bucy franca, con tendenza a portare oggetti alla bocca, con il mordere e il deglutire senza riconoscimento degli oggetti (ad esempio sapone ed altri oggetti non commestibili), interesse ulteriormente accentuato verso i genitali con tendenza alla masturbazione, ecc. In questa fase si ricostituisce la motricità volontaria, il ritmo sonno-veglia ritorna ad assumere un decorso secondo il ritmo nioto-enerale (giorno-notte). La disregolazione vegetativa è più o meno controllata (fase IV di remissione). Nella fase V, cioè nella fase finale della sindrome di Kluver-Bucy, si vengono compiuti sempre più frequentemente movimenti mirati, in cui si manifestano anche tendenze aggressive da parte di alcuni pazienti, che reagiscono a qualsiasi approccio mordendo e picchiando. Altri invece manifestano una aumentata tendenza all'adulazione che consiste nel fare complimenti, con rendimenti motori ad azione mirata, in miglioramento e presenza di stereotipie motorie, come lo schema del baciamano ecc.; i pazienti sono in grado di muoversi nel letto e di cambiare posizione autonomamente. I primi tentativi di alimentazione per os hanno successo e testimoniano una possibilità iniziale di nutrirsi in maniera autonoma. Si osservano le prime fonazioni e/o le prime comunicazioni verbali in maniera afona. La motricità mirata si sviluppa in maniera crescente dalla fase IV sino alla VI, fase di remissione vera e propria. La fase VI è conosciuta come fase della sindrome di Korsakow i pazienti sono in grado di comunicare verbalmente, sono ancora in gran parte disorientati nel tempo, nello spazio e nel riconoscimento di persone, con evidenza di un grado elevato di suggestionabilità. Nella fase VII, detta della sindrome amnestica, la motricità spontanea appare ulteriormente migliorata, così come la oculo-motricità. Il paziente riesce ad eseguire azioni finalizzate su comando, anche se abbastanza lentamente e con note di incoordinazione motoria e talvolta veri e propri disturbi aprassici. I tentativi di deambulazione migliorano e le possibilità di espressione verbale divengono più strutturate. La fase VIII può essere definita come la fase di remissione vera e propria, in cui è presente una sindrome psico-organica, con rallentamento psico-motorio possibile e discontrollo emozionale.

Le funzioni cerebrali superiori come l'associazione, la capacità critica e la memoria sono gravemente compromesse.

La remissione di una sindrome apallica può giungere e arrestarsi nella prima o nella seconda fase, senza ulteriore miglioramento del disturbo di coscienza.

In caso di sindrome apallica secondaria ad ipossia o ipossiemia si determina un danno cerebrale diffuso nel senso di un'encefalopatia prevalente a livello frontotemporale, associata a deficit dei gangli della base, talvolta accompagnati da una

sintomatologia talamica, o più spesso da parkinsonismo e ipercinesie extrapiramidali, con sintomi mesopontini; danni fundamentalmente secondari ad una erniazione tentoriale conseguente ad un edema cerebrale concomitante. Nel caso di una sindrome apallica, ad eziologia ipossica può non manifestarsi alcuna remissione o può verificarsi una evoluzione fino alla fase II-III di remissione, ma non oltre.

Nel caso di una sindrome apallica, causata da emorragia intracerebrale sopratentoriale spontanea, i sintomi residui a seguito di una sindrome apallica con tale eziologia sono in genere di scarsa entità e consistono in deficit motorio e parkinsoniano con rigido-spasticità degli arti e della muscolatura dell'apparato fonatorio e articolatorio.

Un rallentamento nella remissione di una sindrome apallica di diversa eziologia ed anche un limite alla remissione stessa dipende dai cosiddetti danni terziari, che possono consistere soprattutto in una encefalopatia, ma anche in una polineuropatia, più raramente in una mielinolisi pontina o in una mielopatia. La polineuropatia può mostrare una sintomatologia marcata, dovuta a malnutrizione e denutrizione nelle prime fasi di evoluzione di una sindrome apallica; in un decorso successivo la sindrome da allettamento (bed-rest syndrome) acquista un ruolo sempre maggiore per la gravità della polineuropatia. Nell'ambito della "bed-rest-syndrome" si giunge ad atrofia muscolare primaria, anche a causa di un deficit dei cordoni posteriori e di disturbi cerebellari, ma determina inoltre un aggravamento ulteriore dell'encefalopatia. La polineuropatia può mostrare una lesione sovrapposta di diversi nervi periferici, principalmente del nervo sciatico ma anche del peroneo e dell'ulnare. La lesione dei singoli nervi periferici è per lo più irreversibile.

Fra i danni quaternari di una sindrome apallica di natura traumatica possono comparire una meningite transitoria, così come un accesso cerebrale. In seguito a una emorragia subaracnoidea o encefalite può svilupparsi un idrocefalo "occluso" o non risolutivo.

Nel caso di diagnosi non tempestiva e di un ritardo nell'applicazione di una valvola (derivazione ventricolo-peritoneale o ventricolo-atriale) può presentarsi un danno cerebrale diffuso, o possono aggravarsi le lesioni già esistenti, giungendo fino ad una sintomatologia mesencefalica transitoria secondaria a erniazione tentoriale oppure ad una regressione della remissione.

Le complicazioni a seguito di una sindrome apallica di diversa eziologia, come ossificazioni periarticolari oppure contratture articolari, possono portare a lesioni permanenti; nel caso di ossificazioni periarticolari è possibile una lesione secondaria dei nervi periferici incarcerati in strutture ossee. Ulcere da decubito estese possono compromettere la remissione di una sindrome apallica a causa della enorme perdita di proteine e influenzare negativamente le diverse disfunzioni carenziali diffuse. Lo stesso vale per le infezioni recidivanti principalmente a livello della vescica e dell'apparato respiratorio, ma anche per i disordini del bilancio elettrolitico non compensati, per le ipovitaminosi, la comparsa di emorragie gastriche e intestinali.

La diagnostica associata in tutti gli stadi della sindrome apallica

Per avanzare una prognosi in pazienti affetti da sindrome apallica, secondaria ad una lesione cerebrale acuta, accanto ai controlli clinici durante i diversi stadi della sindrome, si devono effettuare esami supplementari come EEG ripetuti per valutarne l'evoluzione, i diversi potenziali evocati, una TAC cerebrale, una RM, una RM-spettroscopia ed una angiografia -RM così come una SPECT, in base alle possibilità locali. Un esame PET può apportare importanti informazioni complementari. L'evoluzione di lesioni periferiche deve essere tenuto costantemente sotto stretta osservazione con esami EMG-ENG, allo scopo di determinare tempestivamente l'entità delle lesioni periferiche sovrapposte. I risultati di tali indagini sono necessarie per la stesura di un programma di riabilitazione individuale e il suo adattamento corrente.

Accenni di terapia nella sindrome apallica

Ogni paziente affetto da sindrome apallica ha bisogno di un trattamento intensivo, praticato solo in centri specializzati. Della massima importanza è inoltre la riabilitazione precoce, da avviare già nelle prime ore. La remissione può essere accelerata attraverso un programma specifico di riabilitazione precoce; gli esiti in sintomi di difetto possono essere ridotti e minimizzati.

Bisogna impostare un programma di riabilitazione individuale per ciascun paziente con sindrome apallica. Tale programma è strutturato in base ad esami di valutazione del quadro e controlli relativi ed è soggetto a continue modifiche ed adattamenti.

Il paziente affetto da sindrome apallica ha bisogno di un apporto notevole di vitamine, soprattutto del gruppo B, così come di altri elementi sostitutivi. La somministrazione di Nootropil ed Encephabol, così come di preparati quali la citicolina può dimostrarsi vantaggiosa. Una sintomatologia parkinsoniana necessita di terapia precoce con Levo-Dopa. L'utilizzazione dell'ormone somatotropo umano (GH) si è mostrato sperimentalmente efficace, ma è stata posta in secondo piano a causa delle problematiche di applicazione.

La neuroriabilitazione è costituita da una terapia farmacologica e da diversi metodi di riabilitazione neuromotoria.

La terapia fisica deve comprendere, accanto ad esercizi motori passivi e successivamente attivi assistiti; metodi basati sulla ricerca di riflessi regolatori del tono (esercizi secondo Vojta, Bobath etc.) soprattutto nelle prime fasi. Nelle fasi di remissione successiva vanno incluse la ergoterapia, la logopedia e più in generale la terapia cognitiva. Le conoscenze della neurologia spaziale sulle conseguenze negative della assenza prolungata di gravità simulata e reale, sul sistema nervoso centrale e periferico, ha fornito negli ultimi tempi nuove prospettive e nuovi dati sull'utilità della rapida verticalizzazione dei pazienti su tavolo di statica, del mantenimento della posizione seduta per il controllo del capo e del tronco, delle stimolazioni della pianta del piede, con vibrazioni, massaggi, etc..

Ogni programma riabilitativo deve coinvolgere i familiari e gli amici nella equipe riabilitativa, per la conduzione di un programma riabilitativo, organizzato anche con addestramento specifico dei familiari e amici più vicini al paziente, a seconda delle diverse fasi di remissione. L'ergoterapia, la logopedia e la terapia cognitiva sono da inserire in maniera programmata e progressiva. La riabilitazione deve essere portata avanti possibilmente con la partecipazione dei parenti e degli amici, come facenti parte dell'equipe terapeutica.

STADI DELLE LESIONI DEL TRONCO DOPO AU- MENTO DELLA PRESSIO- NE SOPRATENTORIALE		SINDROME MESENCEFALICA ACUTA (S.M.A.)				SINDROME BULBARE (S.B.A.)		
		I	IIa	IIb	III	IV	I	II
VIGILANZA		sonnolenza	sopore	coma	coma	coma	coma	coma
REAZIONE	agli stimoli acustici	lievem rallent si volta	assente	assente	asserite	assente	assente	assente
	agli stimoli nocicettivi	pronta difesa final	rallent difesa final	accenno difesa non final	posizion decort	sinerg. di decerebraz	accenno alla decerebraz	assente
OCULOMOTORI	posiz. bulbi oculari movim.	normali pendol.	normali saccad. osc. lent.	diverg. iniziale disconiug.	diverg. assenti	diverg. assenti	diverg. fissa assenti	diverg. fissa assenti
	dimens. delle pupille							
	reazione alla luce							
MOTILITA DEL CORPO	posiz del corpo							
	motilita spontanea	movimen. e rotazioni grossolane	movimen. grossol. arti sup. estens arti inf.	movimen. grossol. arti sup. posiz. di est. arti inf.	decort.	posiz. di decerebr.	accenno residuo di posiz. di decerebraz.	posiz. di flaccid.
	tono	normale	arti inf lievem. aument.	aumento agli arti inferiori	aumenta	fortem. aument.	poco aument.	flaccid.
	fenomeno di Babinski							
VEGETATIVO	respiro							—
	polso	lievem acceler.	normale	acceler.	acceler.	fortem. acceler.	acceler.	rallent.
	R.R. (Riva R.)	normale	normale	normale	lievem. aument.	normale	normale	ridotta
	temperat del corpo	normale	normale	lievem. aument.	aument.	fortem. aument.	aument.	normale ridotta

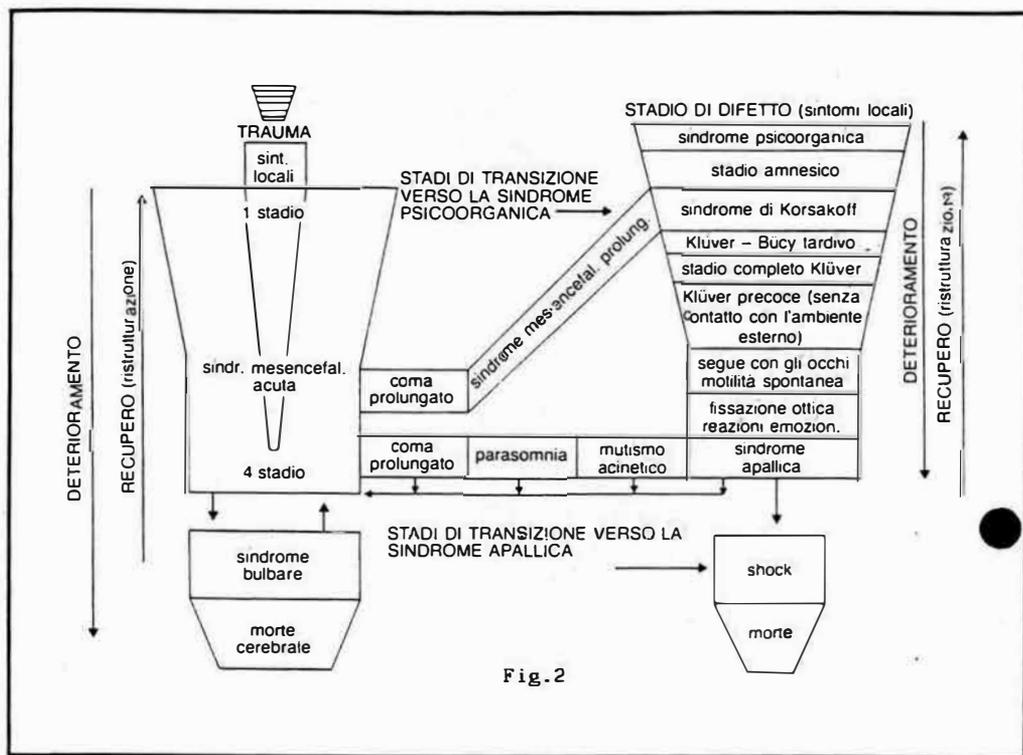


Fig.2

BIBLIOGRAFIA

- Gerstenbrand F., Binder H., Kothbauer P. e Zallone E. : "The apallic syndrome", estratto dagli atti del convegno: Uomini e strutture per la riabilitazione del neuroleso lungodegente, Putignano (BA), 1976
- Lindenberg R.: "Significance of the tentorium in head injuries from blunt forces", Clin.Neurosurg., 12:129-142, 1966
- Avenarius H.J. e Gerstenbrand F.: "The transition stage from midbrain to the traumatic apallic syndrome", in Dalle Ore G., Gerstenbrand F., Lucking C.H., Peters G. e Peters V.H. (eds.): "The apallic syndrome", Springer Verlag, Heidelberg, 1975
- Gerstenbrand F. e Rimpl E.: "Das prolongierte mittelgersyndrom traumatischer genese", in Numarker K.J. (ed): "Hirnstammlasionen. Neurophysiologische, psychopathologische, morphologische und computertomographische aspekte", (HRSG) Hirzel, Leipzig, 1983, pp. 236-248
- Gerstenbrand F., Formisano R., Saltuari L.: "Disturbi di coscienza post-traumatici: classificazione, valutazione ed evoluzione in sindrome apallica". Estratto dal volume "Neurologia" di A. Agnoli. UTET, 1989.
- Plum E. e Posner J.B.: "Diagnosis of stupor and coma", Davis F.A. (Ed.), Philadelphia, 1972, II Edition.

CENTRO DI RIABILITAZIONE NEUROMOTORIA S. LUCIA

11

SEZIONE RICERCA
***i*QUADERNI**



LA SINDROME POST-COMATOSA

Atti del Convegno
5 dicembre 1992