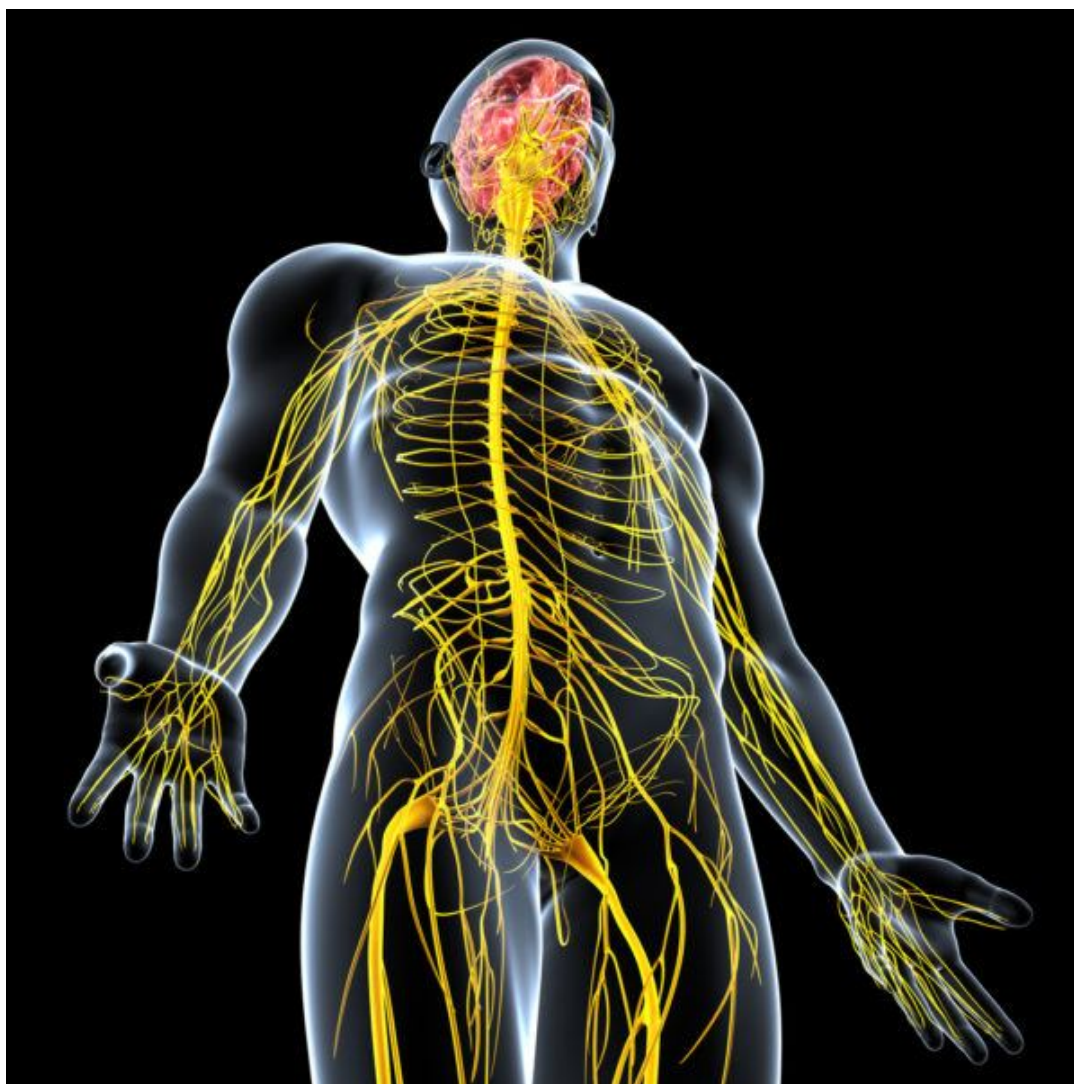




ASL LECCE
SERVIZIO SANITARIO DELLA PUGLIA

**Ospedale "Vito Fazzi" di Lecce
U.O. NEUROCHIRURGIA**

Direttore: Dott. A. Melatini



Questo piccolo opuscolo vuole dare informazioni ai pazienti per una migliore comunicazione con il medico. Le malattie qui descritte sono oggetto di continua ricerca e il loro inquadramento conta migliaia di pagine. Questa breve descrizione non serve alla autodiagnosi, ma al paziente per dialogare meglio con il medico. Sono gradite da parte dei cittadini osservazioni o incomprensioni, al fine di migliorare la comunicazione medico-paziente.

PATOLOGIE DEL SISTEMA NERVOSO PERIFERICO

A cura dei Dott. M. Esposito e L. Riccio

Il sistema nervoso periferico si riferisce alle parti del sistema nervoso che si trovano all'esterno del cranio e della colonna vertebrale, vale a dire quelle all'esterno dell'encefalo e del midollo spinale.

Il sistema nervoso periferico include:

- I nervi che collegano testa, viso, occhi, naso, muscoli e orecchie al cervello ([nervi cranici](#))
- I nervi che collegano il midollo spinale al resto del corpo, incluse le 31 paia di nervi spinali
- Più di 100 miliardi di cellule nervose presenti in tutto il corpo

Queste strutture possono essere compresse, intrappolate, stirate, traumatizzate, interessate da tumori o lese da manovre chirurgiche.

Presso l'Unità Operativa di Neurochirurgia dell'Ospedale "Vito Fazzi" di Lecce, diretta dal Dr. Alessandro Melatini, il terzo lunedì di ogni mese, dalle ore 12 alle ore 14, è attivo un ambulatorio dedicato alle patologie del sistema nervoso periferico. L'équipe interviene nella diagnosi e cura di numerose patologie dei nervi periferici:

1. Sindromi da intrappolamento (sindrome del tunnel carpale, sindrome del canale di Guyon, sindrome del tunnel cubitale, sindrome del tunnel radiale, sindrome di Wartenberg, meralgia parestesica o malattia di Roth, sindrome del nervo sciatico-popliteo esterno, sindrome del tunnel tarsale, sindrome dell'egresso toracico).
2. Patologie traumatiche dei nervi: lesioni da taglio, lesioni da strappamento o avulsione.
3. Patologie neoplastiche dei nervi periferici.
4. Patologie iatrogene, comprese le patologie dolorose nervose post-traumatiche.

Gli interventi chirurgici vengono effettuati mediante l'ausilio del microscopio operatorio, dell'ecografia, del sistema ROLL (radioguided occult lesion localization) e, ove necessario, del monitoraggio neurofisiologico.

Le lesioni del sistema nervoso periferico (SNP) infatti, si possono sviluppare nei tessuti superficiali o profondi.

Le lesioni superficiali, essendo palpabili ed evocando parestesie alla percussione, sono facilmente identificabili. Le lesioni profonde invece, non sono palpabili: in quest'ultimo caso si può utilizzare la metodica di centratura radioisotopica (ROLL: Radioguided Occult Lesion Localization) che prevede nella fase pre-operatoria l'inoculazione nella lesione di una microparticella radio captante. Nel corso delle varie fasi dell'intervento, dall'incisione alla rimozione chirurgica, una sonda di rilevazione, della forma di una penna, identifica la particella mediante una scala luminosa e/o sonora consentendo un facile approccio micro invasivo

Nel caso l'asportazione chirurgica comporti elevati rischi di comparsa di deficit neurologici, si utilizza il monitoraggio neurofisiologico intraoperatorio. Per la maggior parte delle tipologie di intervento, la neurofisiologia offre, infatti, la possibilità di valutare l'attività di conduzione sensitivo-motoria spontanea o evocata delle fibre nervose. L'utilizzo di questa tecnica durante la fase operatoria permette di monitorare costantemente l'integrità funzionale delle vie nervose prevenendo danni neurologici post-operatori.

Per richiedere informazioni e prenotare una visita specialistica neurochirurgica ambulatoriale, il servizio mette a disposizione degli utenti il numero 0832/661492, contattabile il lunedì e il giovedì dalle ore 10 alle ore 13. In alternativa, si può inviare una mail all'indirizzo: neurochirurgia.vitofazzi@gmail.com.

L'attività dell'ambulatorio è coordinata dal dr. Manfredo Esposito.

1. SINDROMI DA INTRAPPOLAMENTO

Le sindromi da intrappolamento nervoso sono neuropatie determinate dalla compressione di un nervo periferico in uno specifico sito anatomico a causa di forze esterne o di strutture anatomiche adiacenti.

Più comunemente la neuropatia da intrappolamento si manifesta in distretti corporei ove lo spazio deputato al passaggio del nervo è già fisiologicamente limitato e posture ed attività che stressano determinate articolazioni possono rappresentare fattori predisponenti:

- La flessione anteriore di testa, collo e spalle, spesso assunta per l'utilizzo di computer e smartphone, può determinare la sindrome dello stretto toracico;
- la posizione flessa del polso ed i movimenti ripetuti possono causare la sindrome del tunnel carpale, sindrome molto frequente in coloro che utilizzano strumenti vibranti o che eseguono lavori di precisione;
- la posizione flessa del gomito o la pressione contro una superficie dura possono comprimere o stirare il nervo ulnare, posizione spesso assunta durante la guida di un'automobile;

Nell'iter diagnostico bisogna, altresì, sempre considerare cause sistemiche; le neuropatie in oggetto possono associarsi a:

- Diabete mellito
- Ipotiroidismo (accumulo di glicogeno nelle cellule di Schwann)
- Acromegalia
- Amiloidosi (primaria o secondaria come nel mieloma multiplo)
- Carcinomatosi
- Polimialgia reumatica
- Artrite reumatoide, in cui l'incidenza di mono o polineuropatie è del 45%

Il sintomo più comune nelle sindromi da intrappolamento è il dolore, frequentemente a riposo, più severo di notte, spesso con un'irradiazione retrograda che non consente al paziente di riconoscere il punto di insorgenza.

1.1 SINDROME DELL'EGRESSO TORACICO SUPERIORE



Nella regione cervicale laterale possono essere presenti diverse anomalie anatomiche che, in alcune circostanze, possono determinare la compressione del plesso brachiale, dell'arteria e della vena succlavia, causando debolezza e atrofia muscolare, dolore e una sintomatologia vascolare a carico della mano e del braccio. Le anomalie più frequenti, che causano compressione neurale e vanno sotto la denominazione di "sindrome dell'egresso toracico", sono:

- Una costa cervicale incompleta in cui una banda fibrosa dai margini acuti unisce la punta della costa cervicale alla prima costa;
- una banda fibrosa a margini acuti che unisce un processo trasverso di C7 curvo verso il basso con la prima costa

Più raramente vi possono essere una costa cervicale completa che si articola con la prima costa o

anomalie nella posizione e nell'inserzione dei muscoli scaleni anteriore e medio.

La maggior parte dei pazienti che manifesta una sintomatologia compatibile con la diagnosi di Sindrome dell'egresso toracico superiore è di sesso femminile e di età giovanile o adulta (rapporto femmine-maschi 5:1).

La presenza di una costa cervicale rudimentale (o, raramente, di una costa cervicale completa) e le anomalie dell'egresso toracico a essa collegate sono state associate a tre sindromi neurovascolari. In queste forme sindromiche i pazienti accusano soprattutto dolore alla spalla e al braccio. Si tratta di una sensazione di dolore profondo, avvertita nella regione posteriore dell'emitorace, nelle regioni pettorale e mammaria e all'arto superiore. Queste sindromi talora coesistono, ma più spesso si presentano come forme singole.

- La compressione della vena succlavia, di raro riscontro, causa una discromia scura del braccio, distensione venosa ed edema. La vena può trombizzarsi in seguito ad esercizio fisico prolungato.
- La compressione dell'arteria succlavia può causare ischemia dell'arto che può essere complicata raramente da una gangrena delle dita con embolizzazione retrograda. Unghe fragili e ulcere alla punta delle dita sono, dal punto di vista diagnostico, particolari importanti.
- La sindrome neurologica primaria è caratterizzata da modesta ipotrofia e ipostenia dei muscoli dell'eminanza ipotenar, degli interossei, dell'adduttore del pollice e dei flessori profondi del quarto e quinto dito. Nei casi avanzati può essere presente anche debolezza della muscolatura flessoria dell'avambraccio. Inoltre, la maggior parte dei pazienti riferisce un dolore intermittente al braccio associato ad intorpidimento e formicolio. Talvolta è possibile riprodurre questa sintomatologia esercitando una ferma pressione appena sopra la clavicola o semplicemente una trazione del braccio.

La diagnosi è molto complessa e viene posta escludendo altre patologie. Gli esami diagnostici da eseguire sono:

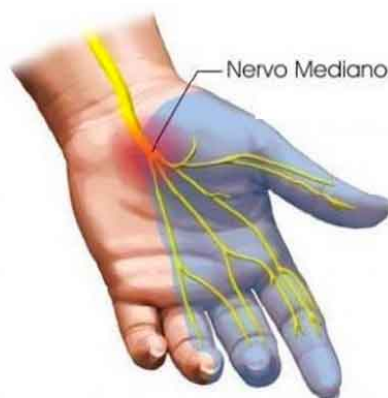
- elettromiografia ed elettroencefalografia,
- radiografia del torace e del rachide cervicale per evidenziare eventuali coste cervicali, esiti di fratture mal consolidate, segni di fibrosi con calcificazioni a livello degli apici polmonari,
- ecografia e risonanza magnetica della regione sovraclaveare,
- ecodoppler dei vasi del collo e dell'arterie succlavia e radiale, test dinamico per valutare la scomparsa del polso periferico radiale in determinate posizioni,
- angiografia, se la componente più compromessa è quella vascolare.

La terapia varia a seconda dell'entità dei disturbi. All'inizio è sufficiente il riposo, eventualmente associato alla fisioterapia per la muscolatura della spalla e dei muscoli respiratori, in modo da migliorare la postura cervicale, aprire il canale costo-clavicolare con elevazione della spalla. Se i disturbi sono più importanti, può essere necessario un intervento chirurgico volto a:

- la liberazione del plesso cervicale al collo, in regione sovraclavicolare,
- la liberazione del plesso nella sua intera estensione con apertura anche del canale costo-clavicolare e interpettorale,
- la neurolisi del plesso da aderenze, legamenti, calli ossei che possono intrappolare o comprimere le radici o i tronchi nervosi.

L'intervento viene eseguito con tecnica microchirurgica, in anestesia generale. Il ricovero postoperatorio è di pochi giorni ed i risultati sono in genere molto buoni, ma possono essere insoddisfacenti in caso di compressione inveterata con danni già permanenti. Nel periodo postoperatorio, dopo un iniziale periodo di riposo, può essere indicata della fisioterapia. La convalescenza varia dalle 2 alle 6 settimane.

1.2 SINDROME DEL TUNNEL CARPALE



La Sindrome del tunnel carpale è un insieme di sintomi soggettivi e segni oggettivi a carico della mano dovuti alla compressione del nervo mediano a livello del polso da parte del legamento trasverso del carpo, una struttura fibrosa che può ispessirsi ed “intrappolare” il nervo sottostante. È una delle affezioni neurologiche più frequenti e rilevanti quali causa di disabilità. La sua prevalenza nella popolazione generale è del 3%, il rischio “lifetime” di comparsa nel singolo individuo è del 10%. Sono più colpite le donne (rapporto 3/1 rispetto agli uomini), con frequente comparsa dei sintomi verso i 40 anni. E' più colpita la mano dominante e, se bilaterale, i disturbi sono maggiori alla mano dominante.

L'intrappolamento avviene, come detto, al polso, ove il nervo mediano decorre in uno spazio ristretto, detto tunnel carpale, compreso fra un piano superficiale costituito dal legamento trasverso del carpo e uno profondo, costituito dai tendini dei muscoli flessori che, a loro volta, poggiano sul piano osseo del carpo. Le cause di sofferenza del nervo (da lesione meccanica diretta delle fibre nervose o ischemica per compressione dei vasi sanguigni del nervo) sono molteplici. Il tunnel può essere congenitamente ristretto oppure può restringersi a seguito di patologie generali (artrite reumatoide, ipoparatiroidismo, amiloidosi) o locali (artrosi). Frequente è la comparsa dei disturbi in gravidanza a causa dell'imbibizione edematosa dei tessuti. In ogni caso, qualunque sia la causa, il nervo va incontro a microtraumi ripetuti nei movimenti di flessione-estensione del polso. Alcune attività manuali sembrano facilitare la comparsa della sindrome, specie se ripetitive. L'aumento di incidenza della sindrome osservato nell'ultimo decennio ha posto l'attenzione sul possibile ruolo patogenetico dell'uso quotidiano e prolungato della tastiera o del mouse del computer.

La sintomatologia interessa comunemente la superficie palmare delle prime tre dita (pollice, indice, medio) e la metà mediale del quarto dito (anulare) della mano, ma può estendersi all'intero arto superiore. I sintomi più comunemente descritti sono formicolio, intorpidimento e dolore, particolarmente durante le ore notturne.

Inizialmente lo scuotimento della mano o il cambiamento di posizione nel letto sono sufficienti a far scomparire i sintomi sensitivi, consentendo al paziente la ripresa temporanea del sonno.

Durante il giorno, nei casi più lievi, la sintomatologia descritta può non essere avvertita in condizioni di base, ma può essere esacerbata da particolari azioni (scrivere, suonare uno strumento musicale, ricamare, ecc). Se il nervo è severamente compromesso, la sintomatologia può, invece, manifestarsi durante l'arco di tutta la giornata e la mano diventa progressivamente debole, ipoestesica, incapace di impugnare con forza gli oggetti, di compiere movimenti fini, con difficoltà a piegare il pollice e con lo sviluppo di ipotrofia della muscolatura alla base del pollice (eminenza tenar).

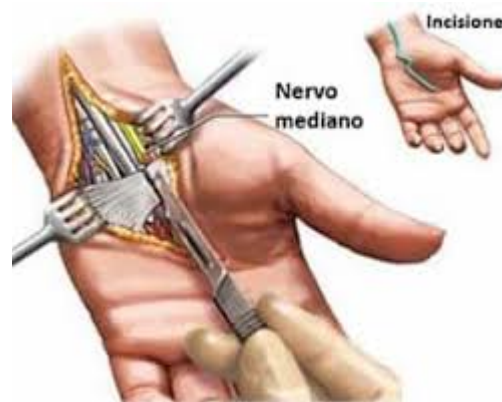
All'esame medico il polso può apparire gonfio, a causa di un'artrite o di un'inflammazione dei tendini. La percussione del polso (segno di Tinel) lungo il decorso del nervo e/o l'iperflessione del

polso per un minuto (segno di Phalen) possono provocare l'esacerbazione del dolore e del formicolio alle dita

L'esame che consente di confermare il sospetto diagnostico è l'elettromiografia (EMG-ENG); tale studio neurofisiologico fornisce informazioni anche sullo stato di degenerazione del nervo e, quindi, sulla prognosi.

Nel caso di sindrome secondaria a patologie generali, la terapia sarà primariamente indirizzata verso queste ultime, con usuale buon miglioramento dei segni-sintomi di sofferenza del nervo mediano. In caso di gravidanza di solito i disturbi passano spontaneamente entro un mese dal parto. Nel caso di sindrome idiopatica (o di fallimento terapeutico nelle forme secondarie) viene consigliata la seguente sequenza terapeutica:

- **Terapia non steroidea:** comprende la sospensione delle eventuali attività lavorative o ludiche comportanti la flessione-estensione del polso oppure l'immobilizzazione del polso. È necessario associare terapia con farmaci anti-infiammatori non steroidei. Nell'arco di un mese, la maggior parte dei pazienti ottiene un significativo miglioramento dei sintomi o addirittura la scomparsa degli stessi.
- **Terapia steroidea:** da utilizzarsi nei pazienti che non migliorano o che presentano recidiva della sintomatologia. Può essere indicato un ciclo di dieci giorni di prednisolone per os, ma i risultati migliori si ottengono con una singola iniezione di 15 mg di metil-prednisolone nel tunnel carpale,
- **Intervento chirurgico:** tipicamente in anestesia locale, consiste in un'incisione, della lunghezza di pochi centimetri, praticata a livello del palmo della mano, seguita dalla sezione del legamento trasverso del carpo e dalla verifica delle condizioni del nervo mediano sottostante, con la liberazione dello stesso da eventuali aderenze. Se sussistono altre condizioni patologiche come quelle citate precedentemente (tenosinoviti da panno sinoviale tipiche dell'artrite reumatoide, spicole ossee, o esiti di fratture) è necessario "correggere" e rimuovere tali fattori.



In alcuni casi l'intera procedura può essere eseguita in endoscopia, utilizzando sonde con fibre ottiche e una speciale lama. Questa metodica consente di eseguire un'incisione più piccola e garantisce tempi di recupero più rapidi.



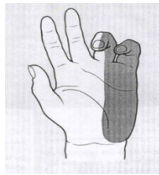
Nelle giornate successive all'intervento chirurgico si eseguiranno delle medicazioni della ferita, fino alla rimozione dei punti di sutura che avviene in quindicesima giornata post-operatoria (laddove non sia stata eseguita una sutura con filo riassorbibile). La ripresa delle attività lavorative manuali è consigliata dopo circa 1 mese.

1.3 SINDROME DEL TUNNEL CUBITALE

La Sindrome del tunnel cubitale è caratterizzata dalla sofferenza del nervo ulnare a livello del gomito, sede più frequente di compromissione del nervo e seconda più frequente sindrome canalicolare dopo quella del tunnel carpale.

I fattori predisponenti sono rappresentati da attività lavorativa o sportiva con sollevamento di oggetti pesanti che comporti continui movimenti di flessione-estensione al gomito. Ulteriori fattori sono pregresse fratture e processi osteo-artrosi del gomito, con conseguente riduzione del diametro del canale.

La sintomatologia d'esordio consiste in parestesie lievi, tipo "formicolio", alle ultime due dita e alla porzione ulnare del palmo della mano che vanno aggravandosi fino alla comparsa di dolori e diminuzione della sensibilità tattile e dolorifica (fig.1). Si può arrivare ad avere intenso dolore (bruciore) anche sul versante mediale del gomito e dell'avambraccio. In fase avanzata compaiono deficit di forza con difficoltà nella prensione della mano, soprattutto nella presa pollice-indice, nell'allontanare e avvicinare tra loro le dita per deficit dei muscoli abduttori e adduttori con



conseguente segno di Froment



nell'incapacità di addurre il 4° dito al 5° (fig.3: segno di Wartenberg)



nella flessione delle ultime due dita della mano (fig.4)



ipotrofia dei muscoli dell'eminenza ipotenar (fig.5) e dei muscoli interossei,

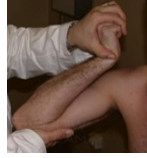


prevalentemente della prima commissura della mano (fig.6)

Caratteristica della compromissione grave è la mano benedicente (fig.1).



Altre manovre utili per la diagnosi sono il segno di Tinel al gomito (fig.8), ossia la percussione in corrispondenza del decorso del nervo al gomito,



il test d'iperflessione del gomito (Fig.9), che evocano dolore e formicolio

e il "crossing finger test", cioè l'incapacità di accavallare il dito medio sull'indice.

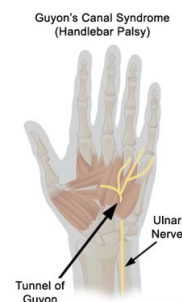
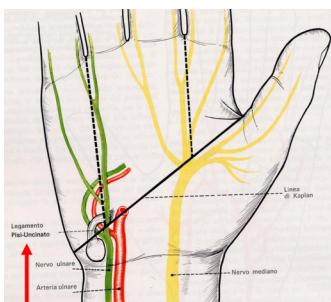
La diagnosi viene effettuata con una visita specialistica, esami neurofisiologici (EMG-ENG) ed accertamenti radiologici (RX, ecografia, RMN). La diagnostica per immagini si avvale di esami radiografici del gomito che sono utili per i pazienti con storia di traumi, artrosi o deformità per escludere la formazione di osteofiti in prossimità del nervo. L'ecografia e la risonanza magnetica evidenziano lo stato del nervo. L'elettro-neuromiografia è utile per confermare la diagnosi, quantificare il grado di lesione neurologica, localizzare il livello di compressione ed escludere altre eziologie, come una radicolopatia cervicale o una polineuropatia.

La terapia prevede una fase medica caratterizzata da riposo articolare associato ad antinfiammatori (FANS e steroidi) e una eventuale successiva fase chirurgica di liberazione del nervo ulnare dalla compressione al gomito.

L'intervento chirurgico viene effettuato in anestesia generale, di plesso brachiale o locale. I punti di sutura vengono rimossi dopo circa due settimane ed una leggera attività fisica può essere ripresa nel giro di poche settimane. I risultati sono buoni e le complicazioni scarse. Nel caso di disturbi che perdurano da molto tempo o di atrofia importante della muscolatura, la restitutio ad integrum non può essere garantita; da qui, l'importanza, come per altre malattie, di una diagnosi e di un trattamento precoce. Nella semplice neurolisi si effettua la decompressione in situ, liberando il nervo senza spostarlo dalla sua sede anatomica naturale. Nella trasposizione, il nervo, dopo essere stato decompresso, viene spostato anteriormente in sede sottocutanea, intramuscolare o sottomuscolare.

1.4 SINDROME DEL CANALE DI GUYON

È prodotta da una compressione del nervo ulnare al suo passaggio nella parte medio-laterale del polso, nel canale di Guyon, fra l'osso pisiforme, il legamento anulare anteriore del carpo e l'apofisi unciforme dell'osso uncinato.



Come nella sofferenza del nervo a livello del gomito le cause possono essere varie e non sempre

chiaramente identificabili: traumi, sollecitazioni ripetute del nervo o processi patologici che riducono lo spazio a disposizione del nervo. Diversamente dalla sofferenza del nervo al livello del gomito, l'ipoestesia è confinata alla palme delle mani, in quanto il ramo dorsale ulnare destinato al dorso si stacca dal nervo 4 cm circa al di sopra dell'osso pisiforme. La diagnosi si compie, anche in questo caso, con la visita specialistica, l'esame neurofisiologico ed eventualmente con esami radiologici. Vi è la possibilità di una terapia conservativa, specialmente in fase iniziale, ma spesso il trattamento definitivo è chirurgico.

1.5 NEVRALGIA DI ARNOLD

La Nevralgia di Arnold o Nevralgia Occipitale è un tipo di cefalea occipitale causata dalla compressione (e in generale dall'irritazione) dei nervi grande e piccolo occipitale di Arnold, deputati all'innervazione della cute e del cuoio capelluto della regione occipitale e della galea capitis.

Danni a tali nervi possono derivare da traumatismi, stress fisici, malformazioni del rachide cervicale, patologie degenerative-artrosiche o infiammatorie, conseguenze di complicanze mediche (es. osteocondromi o altri tumori o metastasi che incrociano il decorso del nervo), trattamenti radioterapici al collo (anche dopo molti anni) e contrazioni ripetute dei muscoli del collo. Infatti, il decorso del nervo occipitale di Arnold attraverso i muscoli della regione nucale è molto tortuoso e la presenza di una contrattura muscolare può determinare la compressione del nervo ed essere causa sufficiente per determinare la sintomatologia dolorosa tipica della nevralgia occipitale.

La nevralgia di Arnold è un disturbo poco comune. Tuttavia è possibile che sia sottostimata a causa del fatto che spesso è confusa con sindromi emicraniche o algie craniche a diversa eziologia.

I sintomi della nevralgia di Arnold comprendono episodi ricorrenti di dolore acuto e severo, di tipo pulsante o urente, descritto come tagliente, trafittivo, tipo scossa elettrica o pugnalata, che origina dalla porzione superiore del collo e dalla regione posteriore della testa e si irradia anteriormente, seguendo il territorio di innervazione del nervo occipitale, fino a coinvolgere il sopracciglio e la parte posteriore dell'occhio. Quando il dolore si irradia a coinvolgere l'occhio è possibile la presenza di visione offuscata. Nella maggioranza dei casi il dolore è unilaterale, anche se è possibile un dolore bilaterale qualora entrambi i nervi occipitali siano colpiti. La durata degli attacchi è estremamente variabile da pochi secondi a diverse ore o addirittura giorni.

Altri sintomi della nevralgia di Arnold possono essere:

- Ipersensibilità alla luce;
- ipersensibilità ai suoni;
- dolore al movimento del collo (per tale motivo spesso il paziente, per evitare l'esacerbazione del dolore, immobilizza il rachide cervicale);
- disturbi dell'equilibrio e di coordinazione;
- nausea e vomito.

La diagnosi di nevralgia di Arnold non è semplice: spesso è posta una diagnosi diversa, con conseguenti tentativi di trattamento infruttuosi.

L'elemento fondamentale a supporto della diagnosi di nevralgia occipitale è la clinica: un'anamnesi scrupolosa e un attento esame obiettivo possono indirizzare il medico in questa direzione. Il dolore può essere evocato comprimendo una zona trigger che è il "punto di Arnold", localizzato circa 2 centimetri lateralmente la protuberanza occipitale esterna e corrisponde all'emergenza del nervo occipitale tra i muscoli nicali. Talvolta il dolore si accompagna ad alterazioni della sensibilità.

Esami radiologici quali radiografia standard del rachide (RX), risonanza magnetica nucleare (RMN) e tomografia computerizzata possono rivelare la presenza di una causa organica ed escludere altre cause di cefalea, anche se spesso risultano non dirimenti.

Esistono diverse opzioni di trattamento per la Nevralgia di Arnold:

- Trattamento farmacologico con FANS e anticonvulsivanti: spesso questo è insoddisfacente o

non sufficiente.

- Fisioterapia, massaggi o [onde d'urto](#) per risolvere la contrattura muscolare.
- Infiltrazioni di anestetici locali o corticosteroidi
- Radiofrequenza con elettrodo elettrochirurgico: questa metodica utilizza il passaggio di corrente ad alta frequenza mediante un ago infisso, previo controllo radiologico, in modo tale da produrre una termolesione del nervo.

Nei casi resistenti è possibile ricorrere all'intervento chirurgico. Il trattamento chirurgico, eseguito in anestesia locale, consiste nella sezione del nervo grande occipitale nel suo decorso al di sotto della fascia dei muscoli nucaali. L'intervento, eseguito in anestesia locale ha alte percentuali di successo: tuttavia, complicanza inevitabile è l'anestesia completa a livello del territorio di innervazione del nervo occipitale sezionato

1.6 SINDROME DA COMPRESSIONE DEL NERVO RADIALE

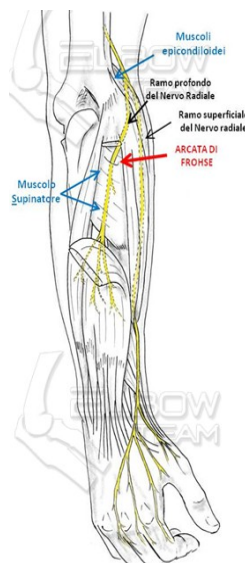
Le neuropatie da compressione del nervo radiale sono le meno comuni tra quelle dell'arto superiore. Le cause comprendono lesioni traumatiche, cisti gangliari, lipomi, tumori ossei, aneurismi, sinoviti, epicondiliti, borsiti, fibrosi. Tale patologia è più frequente nei soggetti che svolgono attività che richiedono gesti ripetitivi. La sintomatologia è caratterizzata da dolore o deficit motori. La diagnosi è clinica, dal momento che l'elettromiografia può risultare negativa soprattutto nelle fasi iniziali, in assenza di sintomi motori. La compressione del nervo radiale al gomito dà luogo a due sindromi clinicamente distinte:

- Sindrome del tunnel radiale
- Sindrome del nervo interosseo posteriore

Nella prima si ha dolore trafittivo, senza deficit motorio, sul dorso di avambraccio, mano e porzione laterale del gomito, che aumenta quando il paziente cerca di estendere il polso e le dita. Questo disturbo è talvolta confuso con l'epicondilitite (gomito del tennista), a cui può associarsi nel 47% dei casi, nella quale non è positivo il segno di Tinel (dolore e/o disturbo della sensibilità provocato dalla percussione sul nervo) e non vi è dolorabilità lungo il decorso del nervo a livello dell'avambraccio.

Nella Sindrome del nervo interosseo posteriore poichè è interessato solo il ramo terminale profondo, esclusivamente motorio, che provvede all'innervazione dei muscoli estensori di polso e dita. si hanno deficit motori in assenza di dolore, con polso cadente.

Il nervo è spesso schiacciato da lacinie fibrose nel suo passaggio al gomito a livello dell'arcata di Frohse, all'origine



del muscolo supinatore. Altre sedi di compressione del nervo radiale si ritrovano a livello dell'articolazione del gomito tra capitello omerale e testa del radio, all'origine del muscolo estensore radiale breve del carpo, o nelle vicinanze di vasi ricorrenti dell'arteria radiale.

La Sindrome di Wartenberg è causata da compressione del ramo superficiale, esclusivamente sensoriale, del nervo radiale che determina alterazioni della sensibilità sul dorso della mano. Generalmente la compressione avviene nel punto in cui il nervo radiale passa dal piano muscolare profondo al piano sottocutaneo attraverso la fascia antibrachiale. Può essere distinta dalla Sindrome di de Quervain perché non dipende dal movimento della mano o delle dita. I trattamenti comprendono l'immobilizzazione e la decompressione chirurgica. Per ridurre la pressione sul nervo, si può inizialmente indossare un tutore o una stecca al polso e/o al gomito ed evitare i gesti ripetitivi che causano i sintomi. Se è presente paralisi muscolare o i sintomi non migliorano dopo mesi di riposo, fisioterapia, terapia farmacologica e/o infiltrazioni, può essere necessario un intervento chirurgico di neurolisi.

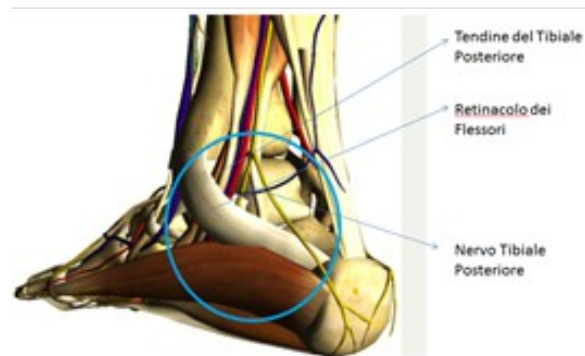
1.7 SINDROME DEL NERVO SCIATICO-POPLITEO ESTERNO



La compressione dello sciatico popliteo esterno o SPE (ramo terminale anteriore del nervo sciatico) avviene nel suo passaggio dalla fossa poplitea (ove si stacca dal tronco dello sciatico) all'altezza del collo del perone ove decorre superficiale e a contatto diretto col periostio. A questo livello si divide nei suoi rami terminali per la muscolatura anteriore e laterale della gamba (peronei- tibiale anteriore e estensori dell'alluce e delle dita) e per la innervazione sensitiva della metà laterale della gamba, del dorso del piede e delle dita. Pur essendo frequentemente bersaglio di insulti traumatici a causa della sua posizione superficiale, la sua compressione spontanea, invece, in questa sede particolarmente vulnerabile, è facilitata dal suo decorso pseudo canalicolare. La causa più frequente è rappresentata dalle cisti sierose artrogene (meno frequentemente da cisti gangliari) provenienti dalla articolazione tibio-peroneale superiore che ne determinano il sollevamento e la compressione contro il muscolo tibiale anteriore e il peroneo lungo. Il quadro clinico, che si aggrava durante la deambulazione, è caratterizzato da un deficit sensitivo sul dorso del piede e da una insufficienza dei muscoli estensori del piede e delle dita.

Per la facilità ad inciampare a causa della punta del piede "cadente", il paziente accusa difficoltà a salire le scale e nella deambulazione deve compensare con la flessione e il sollevamento eccessivo e anomalo del ginocchio. Il trattamento è necessariamente chirurgico e consiste nella asportazione della cisti quando presente, oppure nella neurolisi (liberazione del nervo da tessuto cicatriziale fibroso). Successivamente, nell'intervallo che intercorre fra l'intervento e il recupero motorio, è consigliata elettroterapia per mantenere il trofismo muscolare. Il recupero muscolare completo può richiedere alcuni mesi.

1.8 SINDROME DEL TUNNEL TARSALE



La sindrome del tunnel tarsale è costituita da un dolore lungo il decorso del nervo tibiale posteriore, spesso causato dalla sua compressione. A livello della caviglia, il nervo tibiale posteriore passa attraverso un canale osteo-fibroso e si divide nel nervo plantare mediale e laterale. La sindrome del tunnel tarsale si riferisce alla compressione del nervo all'interno di questo canale. Fattori favorevoli possono essere una sinovite dei tendini flessori della caviglia causata da disfunzione del piede, le artriti infiammatorie (p. es., l'artrite reumatoide), fibrosi, cisti gangliari, fratture e stasi venosa alle caviglie. I pazienti con ipotiroidismo possono sviluppare sintomi simili alla sindrome del tunnel tarsale in seguito al deposito perineurale di mucina.

Il dolore (occasionalmente urente e associato a parestesie) è in genere retromalleolare e talvolta localizzato a livello infero-mediale del tallone e può estendersi lungo la superficie plantare fino alle dita. Nonostante il dolore peggiori durante la stazione eretta e la deambulazione, con il progredire della patologia può presentarsi anche a riposo (a differenza della fascite plantare).

La percussione o la palpazione del nervo tibiale posteriore sotto il malleolo mediale, nel punto di compressione o lesione, provoca spesso un formicolio distale (segno di Tinel). Sebbene i risultati dei test elettrodiagnostici falsi negativi siano in qualche modo frequenti, un'anamnesi positiva associata ai dati fisici e ai risultati elettrodiagnostici positivi rende la diagnosi di sindrome del tunnel tarsale molto probabile. Il dolore calcaneare e dell'arco plantare della durata > 6 mesi è fortemente indicativo della compressione con intrappolamento del nervo tibiale plantare distale.

Il trattamento consiste in:

- bendaggio funzionale in posizione neutra o leggermente in inversione e sollevamento del calcagno, oppure utilizzo di un'ortesi o di un tutore che mantiene il piede in inversione, riducendo la compressione del nervo.
- FANS utilizzati inizialmente per alleviare alcuni sintomi.
- infiltrazione locale con corticosteroidi non solubili e anestetico (può essere efficace se la causa è un'infiammazione o una fibrosi)
- decompressione chirurgica necessaria, in caso di sintomi refrattari alle strategie suddette, per ridurre una probabile compressione fibro-ossea.

1.9 MERALGIA PARESTESICA

La meralgia parestesica (malattia di Roth) è una neuropatia a carico del nervo cutaneo femorale (nervo cutaneo laterale della coscia), caratterizzata da disturbi della sensibilità, in assenza di deficit motori. La sintomatologia tipica è caratterizzata da formicolio, intorpidimento e dolore bruciante nella parte esterna della coscia, fino quasi al ginocchio, che tende ad aggravarsi quando il paziente cammina o sta in piedi per lunghi periodi di tempo, o estende l'anca. Raramente familiare, la sindrome compare in genere nei giovani maschi in seguito ad esercizi fisici ripetuti o

negli uomini di mezza età in sovrappeso. Tale disturbo può insorgere per cause di natura diversa come obesità, gravidanza, diabete, indumenti o cintura dei pantaloni troppo stretti, incidenti stradali, ascite, neoplasie della pelvi, complicanze postoperatorie. Il nervo è spesso compresso nella zona di emergenza del nervo, in corrispondenza della parte laterale dell'ala iliaca, posteriormente al legamento inguinale. La meralgia parestesica è quasi sempre unilaterale e la diagnosi è essenzialmente clinica. L'elettromiografia e gli esami radiologici sono necessari, per verificare l'assenza di altre patologie.



I trattamenti terapeutici della meralgia parestesica prevedono due possibili approcci: conservativo e chirurgico.

Il trattamento conservativo è l'approccio terapeutico adottato nella maggior parte dei casi, in quanto non è particolarmente invasivo e dà risultati, quasi sempre, soddisfacenti. Esso consiste in semplici contromisure comportamentali e nell'assunzione di determinati farmaci. Nello specifico, è bene:

- Stare a riposo, in quanto la neuropatia può acuirsi se il paziente cammina a lungo, perdere peso, se è l'obesità la causa del disturbo neurologico, evitare di indossare vestiti troppo aderenti e stretti ed evitare di stringere eccessivamente la cintura.
- Assumere degli analgesici e farmaci antinfiammatori non steroidei (FANS)

Se la sintomatologia dolorosa, nonostante queste prime cure, persiste per oltre due mesi, bisogna ricorrere a farmaci antidolorifici e antinfiammatori più efficaci, ma, allo stesso tempo, anche con più effetti collaterali.

- Iniezioni di corticosteroidi.
- Antidepressivi triciclici.
- Farmaci specifici per il trattamento neuropatico.

L'intervento chirurgico è un'ipotesi assai remota, che viene presa in considerazione solo se i trattamenti conservativi non hanno avuto effetto.

L'operazione consiste nella decompressione chirurgica del nervo cutaneo laterale della coscia. La prognosi della meralgia parestesica, qualora si adottino le giuste contromisure, è più che buona. Sono rari i casi caratterizzati da dolore prolungato nel tempo e difficilmente alleviabile.

2. LESIONI TRAUMATICHE

L'azione traumatica sui nervi periferici è spesso determinata da oggetti taglienti (ad es. vetro, coltello, schegge ossee, bisturi) o da altri oggetti che comprimono, stirano, lacerano o interrompono i nervi stessi.

In questi casi il trauma è piuttosto rapido, mentre nel caso di compressione (es. gessi non idonei) l'azione risulta essere più lenta e graduale.

In generale i traumi cui può far seguito una lesione nervosa si distinguono in "traumi aperti" e "traumi chiusi".

Nei primi vi è l'esposizione diretta del nervo per lacerazione dei tessuti che lo sovrastano. In questi casi, soprattutto per lesioni da taglio nette, vi è l'indicazione ad intervenire chirurgicamente in tempi precoci suturando i due monconi del nervo.

Invece i traumi chiusi sono generalmente provocati da un meccanismo di contusione o stiramento e non vi è esposizione diretta del nervo. In questi casi solitamente si rimanda l'intervento chirurgico anche di 60 giorni, nel corso dei quali si sottopone il paziente a tutta una serie di controlli clinici ed elettrofisiologici (es. elettromiografie) per verificare se vi sia una ripresa spontanea della funzione del nervo.

Vi sono alcuni elementi che favoriscono la gravità della lesione nervosa; ad esempio, la stretta vicinanza di alcuni nervi con strutture ossee, può determinare una compressione diretta del nervo sulla struttura ossea oppure la sua lesione da parte di una scheggia ossea stessa.

Alcune strutture nervose (come il plesso brachiale a livello della regione posta sopra e sotto la clavicola) sono poco mobili per motivi anatomici e per questo più soggette a traumi da stiramento repentino.

I pazienti possono presentare disturbi sia sensitivi che disturbi di forza, diversi a seconda del nervo coinvolto.

La diagnosi è clinica e strumentale con l'uso sia di tecniche radiologiche (ecografia, radiografia convenzionale, tomografia computerizzata e risonanza magnetica) che elettrofisiologiche (es. elettromiografia).

Secondo l'aspetto anatomopatologico, le lesioni nervose periferiche in generale sono state classificate da Seddon in tre categorie principali: neuroaprassia, assonotmesi e neurotmesi.

- La neuroaprassia è il blocco locale della conduzione, nella quale la continuità dell'assone e l'eccitabilità delle strutture nervose distalmente alla lesione sono preservate; in tal caso l'assone rigenera per virtù dell'attivazione degli organelli della cellula madre fino alla reinnervazione spontanea. Le caratteristiche cliniche sono: deficit motorio più marcato del disturbo sensitivo (rappresentato da ipoestesia superficiale molto modesta), fenomeni sensitivi soggettivi quali parestesie, prurito, dolori molto frequenti, scarsa compromissione del trofismo muscolare. Il recupero motorio si verifica entro 2 settimane-4 mesi, simultaneamente in tutti i muscoli deficitari.
- L'assonotmesi è la perdita di continuità dell'assone, sebbene i tubi endoneurali rimangano intatti. È determinata da compressione o trazione, che determinano una degenerazione Walleriana delle parti distali dell'assone. Il quadro anatomico-chirurgico che si ritrova è quello del neuroma cicatriziale. Gli effetti sono rappresentati dalla perdita totale delle relative funzioni motorie, sensitive e trofiche, come nella neurotmesi, ma la rigenerazione è spontanea e l'integrità del connettivo fornisce una guida alle fibre stesse. Il recupero è strettamente legato alla distanza che gli assoni in rigenerazione debbono coprire per raggiungere il tessuto bersaglio. La velocità di crescita è di circa 1 mm al giorno e la capacità di sopravvivenza delle fibre muscolari denervate di circa 18-20 mesi.
- La neurotmesi è infine la perdita di continuità di alcuni o di tutti gli elementi del tronco nervoso, come tubi endoneurali, perinevrio ed epinevrio che clinicamente comporta la perdita totale della funzione motoria, sensitiva e trofica. La rigenerazione spontanea in questo caso non avviene perché l'assone rigenerante non trova la sua strada distale a livello della lesione perché vi è distanza tra i due monconi e una frequente interposizione di tessuto connettivale cicatriziale. La rigenerazione è rapida dopo revisione chirurgica e sutura dei capi nervosi sezionati nel primo anno dopo l'intervento, e si stabilizza tra il 3 ed il 5 anno, ma il recupero non è quasi mai completo.

La patologia del SNP post-traumatica interessa prevalentemente il plesso brachiale, essendo quello lombo-sacrale anatomicamente protetto (per la sua sede più profonda) contro i traumi.

I tempi di ricovero ospedaliero possono essere di pochi giorni, come nel caso di solo trauma nervoso, oppure più lunghi, se ci sono gravi danni traumatici anche a livello di altri organi.

2.1 LESIONI TRAUMATICHE DEL PLESSO BRACHIALE

Il plesso brachiale è costituito dai rami anteriori delle ultime quattro radici cervicali (C5-C6-C7-C8) e della prima radice toracica (T1).

Le cause delle lesioni traumatiche del plesso brachiale si distinguono in dirette e in indirette. Sono considerate cause dirette quelle che portano ad una lesione del plesso brachiale agendo direttamente sullo stesso, come le contusioni, le compressioni causate da ematomi o da fratture, le lesioni iatrogene, le lesioni aperte come le ferite da taglio e le ferite d'arma da fuoco. Le cause indirette, più frequenti, sono, invece, quelle che, con un meccanismo di stiramento a distanza dal plesso, sono in grado di produrre rotture o avulsioni radicolari. In questo caso si parla anche di lesioni o traumi chiusi. Il meccanismo di lesione più comune è lo stiramento brusco del plesso, con aumento della distanza acromio-mastoidea.

Secondo l'aspetto anatomopatologico, le lesioni nervose periferiche in generale sono state classificate da Seddon nel 1942 che le divide in tre categorie principali: neuroaprassia, assonotmesi e neurotmesi (vedi paragrafo 2). In base, invece, al livello anatomico-topografico, le lesioni di plesso brachiale si dividono in:

- Lesioni sopraclaveari: il plesso brachiale nella sede sopraclaveare costituisce una figura geometrica assimilabile ad un triangolo rettangolo il cui lato maggiore è l'asse verticale che congiunge le radici (lato paravertebrale), il lato inferiore corrisponde al Tronco Primario Inferiore, mentre l'ipotenusa è costituita dal margine laterale del Tronco Primario Superiore. Considerando come punti fissi per il plesso i forami di coniugazione prossimalmente ed il passaggio sottoclaveare più distalmente, ogni trauma che provoca un brusco aumento dell'angolo tra la colonna cervicale e la spalla, può facilmente provocare lesioni a carico del plesso brachiale in questa sede. È tipica la lesione da caduta dalla motocicletta in cui un forte impatto contro il terreno provoca un brusco aumento dell'angolo suddetto con ripercussioni gravi sulle strutture anatomiche del plesso. Le lesioni sopraclaveari possono, a loro volta, essere suddivise in pregangliari (avulsioni) o postgangliari, a livello dei tronchi primari (spazio interscalenico).
- Lesioni infraclaveari: Sono lesioni postgangliari per definizione, e possono occorrere nei tronchi nervosi secondari o nei rami nervosi terminali. Le cadute con un aumento brusco dell'angolo scapolo omerale provocano lesioni a livello di tale porzione più distale del plesso.
- Lesioni a doppio livello: Corrispondono al 5% del totale delle lesioni di plesso. I reperti più frequenti sono la associazione di una lesione radicolare o del Tronco Primario Superiore, con lo strappamento di un ramo terminale nervoso a livello muscolare, come ad esempio del nervo circonflesso a livello del deltoide oppure del nervo muscolocutaneo all'entrata nel muscolo coracobrachiale. Altro tipo frequente è associazione di una lesione di plesso alta e la rottura del nervo radiale, nei casi di fratture diafisarie di omero.

Dal punto di vista clinico si possono distinguere le seguenti entità:

Paralisi C5-C6

Paralisi C5-C6-C7

Paralisi isolata C7 (molto rara)

Paralisi C8-T1 (molto rara)

Paralisi C7-C8-T1 (relativamente rara)

Paralisi Totali (C5-T1) Paralisi del Tronco Secondario Posteriore (TSP)

Paralisi del Tronco Secondario Antero Esterno (TSAE)

Paralisi del Tronco Secondario Antero Interno (TSAI)

Paralisi C5-C6: deficit di abduzione ed extrarotazione della spalla; deficit della flessione di gomito; deficit di supinazione.

Paralisi C5-C6-C7: come la paralisi C5-C6 con associata la paralisi del muscolo tricipite e dei muscoli estensori del polso.

Paralisi Totale: deficit completo della muscolatura dell'arto superiore, è importante la valutazione

dei muscoli prossimali (muscoli romboidi, muscolo gran dentato, muscolo diaframma).

Paralisi del Tronco Secondario Posteriore: paralisi completa del nervo radiale e del nervo circonflesso; per individuare il livello della lesione è fondamentale la presenza o meno del muscolo gran dorsale, il cui ramo nervoso (nervo toracodorsale) parte dal tronco secondario posteriore.

Paralisi del Tronco Secondario Antero Esterno: caratterizzata dal deficit di flessione del gomito e dal deficit del muscolo pronatore rotondo e del flessore radiale del carpo, in genere questi due ultimi muscoli sono innervati dal ramo esterno (superiore) del nervo mediano. L'esame della sensibilità sarà di notevole aiuto per formulare una diagnosi di livello

Paralisi del Tronco Secondario Antero Interno: piuttosto rara, simula una paralisi del nervo mediano e del nervo ulnare. In questi casi sarà presente la pronazione attiva dell'avambraccio assicurata dal muscolo pronatore rotondo, innervato dalla branca esterna del nervo mediano. L'esame della sensibilità, anche in questi casi, è di grande aiuto nel porre la diagnosi di livello, prossimale o distale alla lesione.

Secondo quanto detto, con un accurato esame clinico, sensitivo e motorio, è possibile arrivare ad una corretta diagnosi di sede, di livello e di estensione delle lesioni del plesso brachiale.

Tuttavia per una maggior completezza diagnostica si dovrà ricorrere ad indagini radiologiche e neurofisiologiche.

In caso di lesione traumatica del plesso brachiale, così come per tutte le lesioni nervose periferiche, l'esame elettromiografico risulta prognosticamente valido solo dopo tre settimane dal trauma. L'esame dovrà essere richiesto dal chirurgo solo dopo che, con accurato esame clinico, è stata raggiunta una verosimile diagnosi di livello. A questo punto l'elettro-neuromiografia potrà dare indicazioni su possibili recuperi muscolari in atto, che non siano ancora clinicamente evidenziabili, oppure potrà dirimere dubbi su possibili interruzioni di vie nervose su cui esistano dubbi di livello. L'esame elettromiografico ha inoltre maggior significato nella valutazione della progressione dell'eventuale recupero postchirurgico.

Dal punto di vista chirurgico l'intervento viene eseguito in anestesia generale con il paziente in decubito supino. Una volta esposto il plesso brachiale e correttamente individuata la sede della lesione, le tecniche riparative di cui ci si può avvalere per la riparazione sono in generale la neurolisi, la neuroraffia diretta termino-terminale, gli innesti nervosi, la neurotizzazione nervosa, intraplessica ed extraplessica, la neurotizzazione neuro-muscolare ed infine la neuroraffia termino-laterale.

2.2 NEUROMI

Per neuroma si intende una proliferazione non neoplastica, ma iperplastica, di cellule di Schwann e di fibre nervose, che rappresenta l'esito di un tentativo inefficace di rigenerazione del nervo dopo un trauma che abbia comportato la sua interruzione. In genere, i neuromi sono adiacenti ad una cicatrice traumatica o chirurgica.

I neuromi da amputazione solitamente acquisiscono la forma di un nodulo alla terminazione del moncone nervoso prossimale, che tipicamente si sviluppa dopo 6-10 settimane dall'evento traumatico, associato ad una manifestazione clinica che esordisce dopo 1-12 mesi dal trauma. I neuromi da amputazione si manifestano con una sintomatologia caratterizzata da forte dolore locale, con disestesie "a scossa elettrica" o sensazione di bruciore. Per la diagnosi sono utili la presenza di una cicatrice in sede di dolore e l'alterata sensibilità nel territorio d'innervazione del nervo lesionato. Il dolore può essere spontaneo oppure scatenato da fattori esterni, quali una lieve pressione locale o cambiamenti di temperatura. Per quanto riguarda invece il trattamento, numerose tecniche farmacologiche e chirurgiche vengono utilizzate: trattamento con steroidi, alcolizzazione, cauterizzazione, copertura con materiali inerti, resezione del neuroma e riposizionamento del moncone prossimale all'interno di muscoli od ossa, resezione del neuroma e

creazione di una “borsa” adiposa con grasso autologo per contenere il moncone prossimale del nervo.

Il neuroma più noto si ritrova a carico del piede e colpisce i nervi interdigitali: il “Neuroma di Morton”. Tali nervi decorrono al di sotto e in mezzo ai metatarsi fino alle falangi, per innervare le dita. Cause della patologia possono essere traumi ripetuti e deformità del piede che comportano trazioni nervose. Possono predisporre lo sviluppo anche l'uso di scarpe strette o con tacchi alti e le continue sollecitazioni al piede, perciò è più comune fra chi pratica danza e gioca a calcio. La patologia può manifestarsi a qualsiasi età, ma colpisce con maggiore frequenza le persone dai 40 ai 50 anni, di sesso femminile. È frequentemente monolaterale, ma non è escluso il contemporaneo interessamento di entrambi i piedi. Il neuroma colpisce maggiormente il 3° spazio interdigitale, mentre il coinvolgimento del nervo tra il primo e il secondo metatarso è meno frequente. La sintomatologia del neuroma di Morton è rappresentata da dolore al piede e disturbi della sensibilità. Caratteristico è il dolore trafittivo, urente, di tipo accessuale, spesso incostante, anche riferito come “scossa elettrica”. Il dolore è spesso evocato dall'appoggio e dalla deambulazione costringendo il paziente in modo improvviso a fermarsi e togliere la scarpa. Altre volte possono essere presenti anche formicolio o perdita di sensibilità delle dita corrispondenti. Un'altra caratteristica (tipica del dolore da lesione di un nervo periferico) è quella di essere spesso mal localizzabile. Per la diagnosi è caratteristica la dolorabilità alla palpazione dello spazio intermetatarsale interessato dalla neoformazione. È importante verificare l'assenza di metatarsalgie di altra natura.

Sono sempre consigliati l'ecografia e la risonanza magnetica dell'avampiede.

Il dolore è solitamente resistente a qualunque trattamento conservativo, da quello farmacologico all'utilizzo di ortesi per lo scarico metatarsale. Anche le infiltrazioni locali con cortisonici sono quasi sempre di durata limitata e non esenti da complicazioni collaterali. Altre alternative agli interventi chirurgici sono rappresentate da una procedura di radiologia interventistica denominata scleroalcolizzazione e dalla crioterapia. Il trattamento elettivo è chirurgico e l'indicazione viene posta unicamente in base alla gravità del dolore e allo stile di vita del paziente. L'intervento chirurgico consiste essenzialmente nell'asportazione del nervo interessato (neurectomia). Si effettua una piccola incisione chirurgica longitudinale, situata a livello dello spazio intermetatarsale, eseguita per via dorsale, per evitare formazione di cicatrici dolorose sulla pianta del piede. L'asportazione non provoca deficit motori, dal momento che il nervo ha esclusive funzioni di tipo sensitivo; può permanere una leggera diminuzione della sensibilità cutanea nella zona interessata. Le complicanze sono rare, ma le recidive non sono infrequenti. Dopo l'intervento, viene consigliato qualche giorno di riposo. Il paziente può tuttavia deambulare con apposita calzatura che permetta soltanto l'appoggio della porzione posteriore del piede. La concessione completa del carico avviene di solito dopo 15 giorni, dopo la rimozione delle suture. Un intervento chirurgico che non prevede la rimozione del nervo è la decompressione endoscopica del nervo, che prevede la liberazione del nervo sezionando il legamento trasverso intermetatarsale.



3. PATOLOGIE NEOPLASTICHE DEI NERVI PERIFERICI

La patologia neoplastica dei nervi periferici si distingue in benigna e maligna.

Si definiscono tumori benigni i:

- Neurinomi (o Schwannomi);
- neurofibromi solitari;
- neurofibromi multipli caratteristici della malattia di von Recklinghausen che possono degenerare in neurosarcomi.

I tumori maligni comprendono, invece:

- Neurosarcomi (detti anche sarcomi neurogeni o Schwannomi maligni);
- rarissimi tumori neuroectodermici (medulloepiteliomi, neuroepiteliomi, medulloblastomi periferici).

I pazienti possono presentare una tumefazione nella sede della lesione tumorale e/o un disturbo sensitivo, parestesico (ad esempio scosse elettriche, formicolio) o di forza che può variare a seconda del nervo coinvolto.

La diagnosi è primariamente clinica e utilizza strumenti quali l'ecografia, la radiografia convenzionale, la tomografia computerizzata e la risonanza magnetica a seconda delle necessità.

Dal punto di vista chirurgico vi è un'importante distinzione da fare tra i tumori (benigni e maligni) che possono essere asportati completamente senza interrompere il nervo e quelli che non possono essere asportati se non resecando il nervo coinvolto.

L'asportazione completa senza interruzione del nervo non comporta deficit post-operatori rilevanti ed è possibile, ad esempio, con i neurinomi, i quali si caratterizzano per la presenza di una capsula che li circonda dai fascicoli nervosi sani. Invece i neurofibromi sono tipici tumori benigni che, per la compenetrazione esistente tra tessuto sano e fascicoli nervosi, non possono essere asportati senza provocare deficit neurologici.

Gli interventi chirurgici vengono eseguiti o in anestesia plessica, con paziente sveglio, o in anestesia generale in base alla sede, alle dimensioni e al tipo di tumore.

La degenza media varia da pochi giorni, come nel caso di tumori benigni in talune sedi, a oltre una settimana, come per alcuni tumori benigni in sedi più delicate o per i tumori maligni.

3.1 SCHWANNOMA

I termini Schwannoma, Neurinoma o Neurilemoma indicano un tumore benigno capsulato a lenta crescita che origina dal tessuto le cui cellule (cellule di Schwann) costituiscono una sorta di guaina dei nervi periferici. Lo schwannoma colpisce prevalentemente soggetti di ambo i sessi con età tra i 20 ed i 50 anni.

Raramente raggiunge grandi dimensioni e di solito la sua grandezza è inferiore ai 5 cm; la sua crescita infatti (in genere sviluppa come un nodulo rotondo ben definito, mobile sui piani profondi e dolente alla digitopressione) determina una compressione del nervo di origine e dunque quasi subito i sintomi diventano insistenti e talora debilitanti.

Il tumore può derivare da qualsiasi nervo periferico (sensitivo e motorio), ma le sedi più frequenti sono i rami del nervo peroneo (gamba) o del nervo ulnare (avambraccio) o le radici spinali (sulla colonna vertebrale dunque). La diagnosi si basa sulla valutazione clinica del paziente e su accertamenti strumentali come la risonanza magnetica che evidenzia la massa.

L'elettromiografia può essere utile per verificare se la massa, comprimendo il nervo di origine, determina dei fenomeni degenerativi o un danno permanente al nervo.

Il trattamento dello schwannoma è chirurgico: i tumori che originano da piccoli nervi periferici possono essere escissi in blocco, senza causare deficit neurologici e con scarso rischio di recidiva locale. Gli schwannomi che nascono in un tronco nervoso motorio principale vanno escissi con prudenza, seguendo il maggior asse longitudinale delle fibre nervose, al fine di non creare gravi deficit funzionali; sono molto utili il microscopio intraoperatorio e il monitoraggio neurofisiologico. A volte sono necessari innesti nervosi per colmare perdite di sostanza del nervo. Se del tessuto

tumorale viene lasciato in situ è frequente la recidiva locale. Nei tumori più grandi e profondi che possono simulare un sarcoma è necessario eseguire una biopsia estemporanea per la conferma della diagnosi, dal momento che nei tumori maligni è necessario un intervento chirurgico demolitivo di tipo compartimentale.

3.2 NEUROFIBROMI

I neurofibromi sono tumori nervosi benigni, a crescita lenta, simili a schwannomi.

Medici e patologici riconoscono l'esistenza di due tipi di neurofibroma: il neurofibroma dermico (o neurofibroma cutaneo) e il neurofibroma plessiforme.

Appartengono alla tipologia dermica tutti i neurofibromi associati a un singolo nervo periferico superficiale, mentre appartengono alla tipologia plessiforme tutti i neurofibromi associati a un complesso di nervi periferici superficiali e tutti i neurofibromi associati a un complesso di nervi periferici profondi.

Esistono due sottotipi di neurofibroma dermico: il sottotipo cutaneo discreto (o neurofibroma cutaneo discreto) e il sottotipo sottocutaneo discreto (o neurofibroma sottocutaneo discreto).

- Caratteristiche del neurofibroma cutaneo discreto: è una protuberanza cutanea (risiede sulla superficie della cute); può essere pedunculato o non pedunculato; è carnoso; non possiede consistenza tenera; è variabile nelle dimensioni.
- Caratteristiche del neurofibroma sottocutaneo discreto: sulla pelle, si presenta come una protuberanza sottocutanea (risiede nei primi strati della cute); può avere una consistenza tenera al tatto.

Il neurofibroma plessiforme è una massa tumorale di grandi dimensioni; è per questo motivo che interessa più nervi periferici superficiali o profondi.

Quando cresce a ridosso di un complesso di nervi periferici profondi, il neurofibroma plessiforme risiede al di sotto del derma e può rendersi protagonista di un processo di compressione non solo a carico delle strutture nervose interessate, ma anche degli organi adiacenti a tali strutture nervose.

Come nel caso precedente, esistono due sottotipi di neurofibroma plessiforme: il sottotipo diffuso (o neurofibroma plessiforme diffuso) e il sottotipo nodulare (o neurofibroma plessiforme nodulare).

- Caratteristiche del neurofibroma plessiforme diffuso: appare come un rigonfiamento sottocutaneo di consistenza molle; i margini sono poco definiti.
- Caratteristiche del neurofibroma plessiforme nodulare: ha sede al di sotto del derma, ma nonostante questo determina una protuberanza visibile dall'esterno; può avere forma ovoidale o sferica; la consistenza è dura; è ben circoscritto.

I neurofibromi plessiformi non sono mai un'evoluzione dei neurofibromi dermici, ma sono formazioni che nascono come tali.

In base alle statistiche, i neurofibromi sono, nel 90% dei casi, idiopatici, e, solo nel restante 10% delle circostanze, dovuti alla presenza della neurofibromatosi di tipo 1; ciononostante, devono la maggior parte della loro notorietà a quest'ultima.

Quando è dermico, il neurofibroma è responsabile, laddove ha formazione, di dolore, bruciore e prurito. Quando invece è plessiforme, il neurofibroma causa, sulla pelle sovrastante, segni di ipertrofia, iperpigmentazione e ipertricosi; inoltre, se cresce strettamente a ridosso di nervi periferici profondi, può provocare problemi neurologici da compressione.

Il neurofibroma plessiforme è decisamente più pericoloso del neurofibroma dermico; dalla sua presenza, infatti, possono dipendere diverse complicanze, alcune anche molto gravi:

- Sfigurare l'aspetto del paziente, anche quando la modalità di presentazione è singola;
- causare, a seguito della compressione dei nervi interessati, gravi deficit neurologici;

- evolvere in un tumore di natura maligna.

L'iter di indagini che conduce alla diagnosi di un neurofibroma comincia sempre dall'esame obiettivo e dall'anamnesi; quindi, sulla base anche di quanto emerge dai controlli appena citati, può proseguire con:

- Una TAC o una risonanza magnetica nucleare della sede anatomica dove risiede il o i tumori, per studiare la posizione e l'estensione dei tumori;
- Una biopsia tumorale, per la conferma diagnostica di neurofibroma;
- Un test genetico, per stabilire se il paziente soffre di neurofibromatosi di tipo 1.

La cura del neurofibroma varia in relazione a diversi fattori, che sono:

- Il tipo di neurofibroma;
- La presentazione in modalità singola o multipla;
- Le dimensioni e la sintomatologia;
- La causa scatenante.

Singolo o multiplo, il neurofibroma dermico non richiede generalmente alcun tipo di trattamento, in quanto in entrambe le circostanze non è pericoloso per la salute del paziente.

Gli unici neurofibromi dermici sottoposti a terapia – per la precisione una terapia di tipo chirurgico – sono quelli molto dolorosi e posizionati in sedi anatomiche che deturpano l'aspetto del soggetto interessato.

Dal punto di vista della sua complessità, il trattamento chirurgico del neurofibroma dermico non è particolarmente difficile.

In presenza di neurofibromatosi di tipo 1, il ricorso alla chirurgia per eliminare i neurofibromi è poco frequente non solo perché questi tumori mancano di pericolosità, ma anche perché sono tantissimi (e l'intervento di rimozione sarebbe molto prolungato).

Il neurofibroma plessiforme è una formazione tumorale per cui si pone indicazione sempre al trattamento chirurgico, se non fosse che il suddetto trattamento è:

- Di difficile esecuzione;
- i neurofibromi plessiformi risiedono in profondità e a ridosso di più nervi; queste caratteristiche complicano, e non poco, la fattibilità di un'operazione di asportazione;
- molto invasivo. L'operazione di rimozione di un neurofibroma plessiforme impone, di fatto, l'asportazione completa delle sezioni dei nervi interessati (intervento di resezione nervosa).

Alla luce di ciò, i medici ritengono indispensabile eseguire la rimozione chirurgica dei neurofibromi plessiformi, solo quando quest'ultimi sono responsabili di una grave sintomatologia o sono ad alto rischio di trasformazione maligna. In assenza dei suddetti presupposti (quindi sintomatologia contenuta e basso rischio di trasformazione maligna), l'unica strada percorribile è il monitoraggio periodico della o delle formazioni tumorali.

3.3 TUMORI MALIGNI DELLE GUAINE NERVOSE PERIFERICHE

I tumori maligni delle guaine nervose periferiche (MPNSTs) sono sarcomi che originano dai nervi periferici o dalle cellule associate alle guaine nervose, come le cellule di Schwann, le cellule perineurali e i fibroblasti. Potendo avere origine da differenti tipi cellulari, l'aspetto globale può variare in maniera consistente da un caso all'altro e ciò può rendere la diagnosi e la classificazione di questi tumori talvolta difficile. In generale un sarcoma che origina da un nervo periferico o da un neurofibroma, è considerato un MPNST. Il termine MPNST sostituisce una serie di definizioni precedenti come lo schwannoma maligno, il neurofibrosarcoma e il sarcoma neurogenico. Gli MPNSTs rappresentano circa il 5-10% di tutti i sarcomi dei tessuti molli. Possono insorgere spontaneamente o in associazione alla neurofibromatosi di tipo 1 (NF1). L'eziologia di questi tumori è sconosciuta ma è stata osservata un'alta incidenza in pazienti con una storia di esposizione a radiazioni. Circa il 50% degli MPNSTs, come detto, insorge in pazienti affetti da NF1,

dimostrando la tendenza ad insorgere da neurofibromi preesistenti. In genere, gli MPNSTs si sviluppano, nell'età adulta, tipicamente tra i 20 e i 50 anni. I MPNSTs usualmente si presentano come una massa palpabile in accrescimento. Il dolore può essere più o meno presente. Una crescita rapida si verifica più spesso in associazione a NF1, quale segnale di trasformazione maligna di neurofibroma. Le lesioni che originano dai nervi periferici si presentano con quadri diversi che possono includere dolore radicolare, parestesie e ipostenia. La maggior parte di questi tumori insorge in corrispondenza di grossi nervi come lo sciatico, il plesso brachiale e sacrale.

Si tratta usualmente di lesioni profonde che spesso coinvolgono le regioni prossimali degli arti superiori e inferiori così come il tronco. I neurofibromi del derma o le lesioni plessiformi piatte non vanno incontro a trasformazione maligna e pertanto non necessitano di stretto monitoraggio. Per contro le lesioni di grandi dimensioni associate ai grossi nervi e i neurofibromi plessiformi molto estesi possono evolvere in senso maligno e pertanto devono essere attentamente controllati.¹⁴ Raramente, in associazione alla NF1, possono insorgere MPNSTs multipli. La maggior parte di questi tumori vengono considerati sarcomi ad alto grado con la potenzialità di recidivare localmente e di dare metastasi.

La Risonanza Magnetica Nucleare (RMN) costituisce l'indagine radiologica di scelta. In una certa misura, gli MPNSTs condividono caratteristiche morfologiche di base con le loro controparti benigne come i neurofibromi e gli schwannomi. Tuttavia alcune differenze vanno sottolineate. Grandi dimensioni (>5 cm), invasione del grasso, aspetto eterogeneo, margini mal definiti ed edema circostante la lesione, sono maggiormente suggestivi di MPNSTs. Lo studio del torace costituisce una parte importante di qualsiasi valutazione iniziale di un sarcoma. Il polmone, infatti, è la sede più frequente di metastasi da parte degli MPNSTs, seguito dalle ossa e dalla pleura. Per questo motivo, la TAC del torace costituisce l'indagine più indicata per determinare l'eventuale presenza di malattia a distanza. Allo stesso modo la scintigrafia scheletrica dovrebbe essere richiesta per identificare eventuali metastasi ossee.

La biopsia è parte integrante della diagnosi. Permette sia di identificare il tipo di tumore che di determinarne il grado di malignità. Queste informazioni permettono una adeguata pianificazione terapeutica e, incorporate nel processo di stadiazione, forniscono importanti indicazioni prognostiche.

Il trattamento di prima scelta è rappresentato dalla asportazione chirurgica. L'obiettivo dell'intervento è quello di ottenere la rimozione completa del tumore con margini negativi (ampi). Questo consente di raggiungere i migliori risultati in termini di recidiva locale e a distanza.

La radioterapia è divenuta parte integrante del trattamento locale della maggior parte dei sarcomi dei tessuti molli e può essere impiegata nella fase preoperatoria, intraoperatoria e postoperatoria negli MPNSTs. Assieme all'asportazione del tumore con margini ampi, la radioterapia consente un controllo locale e una sopravvivenza globale simili a quelli che si hanno con l'amputazione e il trattamento combinato spesso consente di attuare, con successo, interventi conservativi.

La chemioterapia è indicata nel controllo sistemico della malattia, sia quando è troppo piccola per essere determinata, sia quando è troppo diffusa e le tecniche di controllo locale non sono sufficienti. La chemioterapia viene impiegata solo nei tumori ad alto grado, per i quali esiste un reale rischio di metastasi.

Con adeguato trattamento, la sopravvivenza a 5 anni è del 16-52%.

Questa presentazione è diretta ad utenza non specializzata.

Numeri utili

Reparto: 0832 – 661490

Ambulatorio: 0832-661492

Manfredo Esposito, e-mail: neurochirurgia.vitofazzi@gmail.com