

Lesioni isolate dei nervi cranici

J. Coge, P. Branger, L. Li, V. de La Sayette, F. Viader

La lista dei 12 nervi cranici fu stabilita da Soemmering nel 1799 nel suo trattato De corporis humani fabrica; ma occorre escludere i primi due nervi, nervo olfattivo e nervo ottico, che non sono dei nervi cranici in senso stretto. Nel corso di un secolo, gli studi sui nervi cranici si dedicarono alla loro descrizione e alla loro sistematizzazione. In seguito, si è costituita una semeiotica rigorosa delle loro lesioni, di cui la precisazione di Brodal riassume il contenuto. Questa semeiotica fu a lungo il solo mezzo per localizzare la sede delle compressioni, al di fuori del tronco cerebrale e delle alterazioni nucleari all'interno di quest'ultimo. I dati della patologia hanno portato a riconoscere che, accanto alle lesioni isolate, la sofferenza dei nervi cranici poteva inserirsi nell'ampio quadro delle neuropatie periferiche diffuse. Al giorno d'oggi, lo straordinario sviluppo della diagnostica per immagini cerebrale, in particolare della risonanza magnetica, ha permesso di localizzare su scala quasi millimetrica i processi occupanti spazio che comprimono i nervi cranici e di evidenziare dei conflitti vascolonervosi che possono spiegare delle patologie definite un tempo essenziali. Questo capitolo descrive la semeiotica della lesione isolata di ogni nervo e le principali eziologie corrispondenti.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tutti i diritti riservati.

Parole chiave: Nervi cranici; Mononeuropatia; Paralisi facciale; Diplopia; Semeiotica; Eziologia; Gestione

Struttura dell'articolo

■ Nervo olfattivo (I paio)	1
Semeiotica	1
Eziologie	1
■ Nervo ottico (II paio)	2
Semeiotica	2
Eziologie	2
■ Paralisi isolate dei nervi oculomotori (III, IV, VI paio)	3
Semeiotica	3
Eziologie	3
■ Nervo trigemino (V paio)	4
Semeiotica	4
Eziologie	5
Diagnosi differenziali	5
■ Nervo facciale (VII paio)	5
Semeiotica	6
Eziologie	6
■ Nervo cocleovestibolare (VIII paio)	7
Nervo cocleare	7
Nervo vestibolare	7
■ Nervo glossofaringeo (IX paio)	8
Semeiotica	8
Eziologie	8
■ Nervo pneumogastrico o nervo vago (X paio)	8
Semeiotica	8
Eziologie	9
■ Nervo spinale (XI paio)	9
Semeiotica	9
Eziologie	9

■ Nervo grande ipoglosso (XII paio)	9
Semeiotica	9
Eziologie	9

■ Nervo olfattivo (I paio)

Semeiotica

Le alterazioni dell'olfatto, definite iposmia (riduzione), anosmia (abolizione), parosmia (odore diverso) o cacosmia (odore nauseabondo), sono, il più delle volte, misconosciute e scoperte in occasione dell'esame sistematico. Spesso, il paziente lamenta disturbi sottili del gusto, di origine olfattiva, mentre le quattro percezioni elementari gustative vere (l'amaro, l'acido, il salato e il dolce) sono conservate.

Per esplorare l'olfatto, si richiede al soggetto di riconoscere delle sostanze con gli occhi chiusi, con l'aiuto di un test di identificazione degli odori come l'University of Pennsylvania Smell Identification Test o, più recentemente, il Sniffin'Sticks Test^[1,2].

Eziologie

La diagnosi eziologica richiede un esame rinoscopico e una diagnostica per immagini delle diverse formazioni della base anteriore del cranio. Si ricercheranno delle cause compressive come dei tumori della base del cranio, ma anche degli aneurismi dell'arteria comunicante anteriore o cerebrale anteriore. Delle lesioni traumatiche del nervo con o senza frattura possono accompagnarsi ad anosmia per stiramento delle reti del nervo olfattivo. Le cause infettive sono dominate dalla rinite, ma l'encefalite erpetica, che

colpisce di preferenza il lobo temporale, può comportare, prima di ogni altro sintomo, delle allucinazioni olfattive con crisi parziali complesse. Un coinvolgimento del liquido cerebrospinale (LCS) al momento di una meningite purulenta, tubercolare, o al momento di un'invasione neoplastica è da ricercare mediante puntura lombare. Al di fuori delle altre cause abituali di lesione nervosa legate al diabete e alle carenze vitaminiche, occorre conoscere le cause degenerative^[3], come la malattia di Alzheimer^[4] con deficit di identificazione degli odori e della memoria olfattiva^[5] fin dallo stadio precoce^[6,7], la malattia di Parkinson^[8,9] o, ancora, la malattia di Huntington^[10]. Le cause tossiche si riscontrano soprattutto nelle malattie professionali con esposizioni al nichel, cadmio o mercurio^[11]. Infine, la displasia olfattogenitale, o sindrome di Kallmann-de Morsier legata all'X, associa ipogonadismo, disturbi della visione dei colori e dell'acuità uditiva così come un'iposmia che può essere isolata^[12].

■ Nervo ottico (Il paio)

Semeiotica

Il nervo ottico, per la sua mielinizzazione e le tre tuniche meninge che si prolungano su tutta la sua lunghezza, appartiene al sistema nervoso centrale. La sua lesione è dominata da due grandi sindromi: l'edema papillare e la neuropatia ottica, il cui segno di richiamo è la riduzione dell'acuità visiva, variabile nella sua intensità e nella sua modalità di installazione.

L'esame oftalmologico comprende lo studio del riflesso fotomotore, una misura dell'acuità visiva e un fondo dell'occhio che si assicuri, in un primo tempo, della trasparenza dei mezzi e che permetta di studiare la papilla^[13]. Uno studio del campo visivo può rivelare dei deficit di disposizioni fascicolari indicativi di una lesione delle fibre ottiche^[14]. L'esame dei colori è alterato con delle anomalie dell'asse blu/giallo e, quindi, rosso/verde, e i potenziali evocati visivi dimostrano soprattutto un aumento delle latenze particolarmente utile nella diagnosi delle forme fruste demielinizzanti. Infine, la tomografia per coerenza ottica permette un'analisi morfologica delle strutture dell'occhio come lo strato delle fibre nervose retiniche (*retinal nerve fibre layer* [RNFL])^[15].

Eziologie

Cause vascolari

La neurite ottica ischemica anteriore^[16] è la causa più frequente delle neuriti ottiche del soggetto anziano e deriva da un'ischemia acuta della parte anteriore del nervo. La diminuzione dell'acuità visiva è improvvisa, indolente e monolaterale, talvolta preceduta da episodi di amaurosi transitoria, e può evolvere verso una cecità. Un edema pallido della papilla è costante e le emorragie a fiamma sono frequenti nel bordo della papilla. Anche se l'arteriosclerosi è l'eziologia più frequente, si ricercherà, in primo luogo, un'arterite gigantocellulare (malattia di Horton), dato il rischio di bilateralizzazione rapida in assenza di trattamento. L'aspetto bianco gessoso della papilla è classico e i segni di ischemia retinica sono frequenti. Il campo visivo riscontra tipicamente un deficit fascicolare di tipo altitudinale. L'angiografia retinica mostra un ritardo o un'assenza di riempimento nella circolazione coroidea. Le altre vasculiti sono molto più rare^[17]. Le neuropatie ottiche ischemiche dovute a emboli nella circolazione carotidea hanno la reputazione di essere poco frequenti^[17,18] e sono state segnalate alcune forme progressive associate a una stenosi o a un'occlusione della carotide^[19], che può eccezionalmente costituirsi insieme a un infarto cerebrale^[20].

La neuropatia ottica ischemica posteriore è molto più rara^[21] e di diagnosi difficile. Le eziologie sono sovrapponibili a quelle della neuropatia anteriore, con una predominanza di forme post-chirurgiche, in particolare in caso di riduzione prolungata della pressione arteriosa.

Cause infiammatorie

La neurite ottica è una neuropatia infiammatoria acuta di solito monolaterale, che insorge nel soggetto giovane, più frequente-

mente nella donna, e la cui eziologia è dominata dalla sclerosi multipla (SM). I dolori sono frequenti, in particolare al momento dei movimenti oculari. Un edema papillare è constatato in un terzo dei casi nella fase acuta, ma i segni funzionali visivi consentono la diagnosi di neuropatia senza segni oftalmoscopici (neurite ottica retrobulbare). I deficit del campo visivo sono vari e non possono riassumersi al classico scotoma centrale^[22]. L'aspetto in risonanza magnetica (RM) della lesione del nervo ottico è molto variabile^[23]: cancellazione o assunzione di contrasto degli spazi subaracnoidei, ipersegnale spontaneo in T2 e assunzione di contrasto. Il recupero spontaneo è la regola e inizia, abitualmente, prima del primo mese, ma una terapia corticosteroidea endovenosa in bolo permetterebbe un recupero più rapido e diminuirebbe il rischio di comparsa di una SM nei primi due anni, senza, tuttavia, fornire un beneficio a lungo termine^[24,25]. Una metanalisi più recente^[26] non riscontra differenze in termini di recupero visivo tra varie dosi e vie di somministrazione di corticosteroidi.

La SM può essere avvicinata alla neuromielite ottica di Devic, che colpisce preferenzialmente il midollo spinale e le vie ottiche^[27], la malattia di Schilder e la sclerosi concentrica di Baló. Altre neuriti ottiche infiammatorie si possono riscontrare nella sarcoidosi, nella malattia di Behçet e nella malattia di Vogt-Koyanagi-Harada. La papilla è generalmente un po' aumentata di volume e poco visibile ed esistono dei segni di infiammazione del segmento anteriore, del vitreo o delle zone perivenose.

Cause tossiche e nutrizionali

L'abbassamento dell'acuità visiva è progressivo, bilaterale e simmetrico. Esso colpisce soprattutto il campo centrale e la percezione dei colori e porta a un pallore del settore temporale del disco ottico^[28]. Le cause sono quasi sempre multifattoriali, a eccezione delle classiche intossicazioni da etambutolo. È, il più delle volte, ipotizzata l'associazione tra etilismo e fumo.

Cause degenerative ed ereditarie

La malattia di Leber è la più frequente delle patologie del metabolismo mitocondriale. Essa si manifesta soprattutto in uomini giovani con una riduzione progressiva e bilaterale dell'acuità visiva, uno scotoma centrale o paracentrale e, successivamente, un'atrofia ottica^[29] con una papilla iperemica. Occorre anche citare l'atrofia ottica autosomica dominante di Kjer, che inizia nel primo decennio e che è caratterizzata da una degenerazione dei nervi ottici. Sono attualmente noti due geni, *OPA1* e *OPA3*, che codificano per delle proteine delle membrane mitocondriali^[30].

Iperensione intracranica

La bilateralità delle lesioni, l'iperemia associata a emorragie, l'assenza di deficit perimetrico e di riduzione dell'acuità visiva all'inizio e la ritenzione del colorante nei tempi tardivi dell'angiografia fanno sospettare un'iperensione intracranica. L'edema papillare si può integrare in un quadro clinico evocatore o essere puro. Occorre notare che la diagnosi di ipertensione intracranica benigna è una diagnosi di esclusione, che può essere posta solo dopo l'esplorazione morfologica non solo dell'encefalo ma anche del rachide e degli spazi subaracnoidei lombosacrali^[31].

Altre cause

Tra le altre eziologie di neuropatie ottiche, è possibile ricordare le rare sindromi paraneoplastiche^[32]. Possono anche essere menzionati i tumori del nervo ottico, le compressioni estrinseche dove la lesione è progressiva e monolaterale e l'atrofia ottica abituale, i traumi, le infezioni locali e generali^[33], le anomalie malfformative così come la classica, ma rarissima, sindrome di Foster-Kennedy, abitualmente dovuta a un tumore della base del cranio o a un tumore del lobo frontale e che comporta un'atrofia ottica omolaterale alla lesione e un edema della papilla controlaterale.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3049316>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3049316>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)