



Emergenza in oncologia pediatrica: Ipertensione endocranica

Olga Nigro

Fondazione IRCCS Istituto Nazionale dei Tumori di Milano

Bologna, 3 Aprile 2023





Dichiarazione conflitti di interesse

La sottoscritta Olga Nigro in qualità di

Relatrice all'evento «Giornata Infermieristica AIEOP 2023»

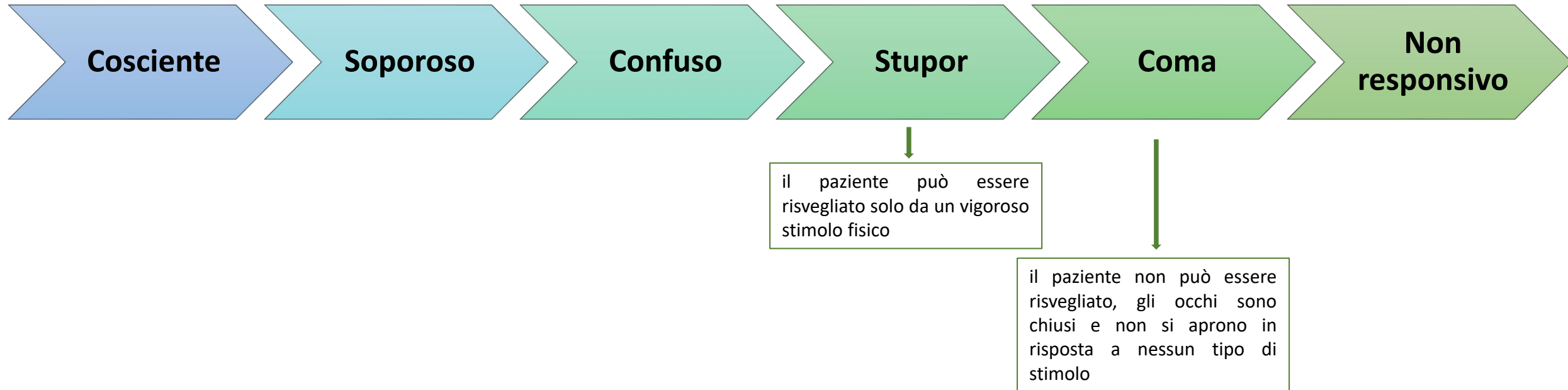
Dichiara

che negli ultimi due anni NON ha avuto rapporti, anche di finanziamento, con soggetti portatori di interessi commerciali in campo sanitario



Stato di coscienza

«Consapevolezza di sé e dell'ambiente circostante e capacità di rispondere agli stimoli ambientali»





Coscienza: scala di Glasgow

	GCS adulto	GCS bambino	Punteggio
Apertura occhi	Spontanea	Spontanea	4
	A comando	A rumori	3
	A dolore	A dolore	2
	no	No	1
Risposte verbali	Orientate	Vocalizza, sorride	5
	Conversazione confusa	Irritabile, non collaborante, attento, consolabile	4
	Inappropriate	Irritabile, inconsolabile	3
	Suoni incomprensibili	Inconsolabile, agitato, disattento	2
	nessuna	Nessuna	1
Risposte motorie	Obbedisce ai comandi	Obbedisce, si muove	6
	Localizza il dolore	Localizza il dolore	5
	Si allontana	Si allontana	4
	Decorticazione	Decorticazione	3
	Decerebrazione	Decerebrazione	2
	nessuna	Nessuna	1
Punteggio ottimale	15	15	

Coscienza: FOUR score

(Full Outline of UnResponsiveness)



OCCHI	RISPOSTE MOTORIE	RIFLESSI DEL TRONCO	RESPIRAZIONE
Aperti, segue o ammicca a comando: 4	Pollice in su, fa il segno della pace (hand position test): 4	Riflesso pupillare e corneale presenti: 4	Non intubato, respiro regolare: 4
Aperti ma non segue: 3	Localizza il dolore: 3	Una pupilla midriatica e fissa: 3	Non intubato, Cheyne-Stokes: 3
Chiusi, ma li apre se chiamato a voce alta: 2	Risposta decorticata al dolore: 2	Riflesso pupillare o corneale assente: 2	Non intubato, respiro irregolare: 2
Chiusi ma li apre in seguito a stimolo doloroso : 1	Risposta decerebrata al dolore: 1	Riflesso corneale e pupillare assente: 1	Respira sopra la frequenza del ventilatore: 1
Nessuna risposta al dolore: 0	Nessuna risposta al dolore, stato mioclonico generalizzato: 0	Riflesso corneale, pupillare e della tosse assenti: 0	Respira alla frequenza del ventilatore o apnea: 0

Vantaggi

- non verbale: intubato-bimbo
- hand position test: più affidabile delle risposte verbali e più sicuro dell'invitare il pz a stringere il pugno per possibile riflesso del grasping
- valutazione risposte pupillari non influenzate da farmaci sistemici
- valutando i movimenti oculari permette di escludere locked-in syndrome

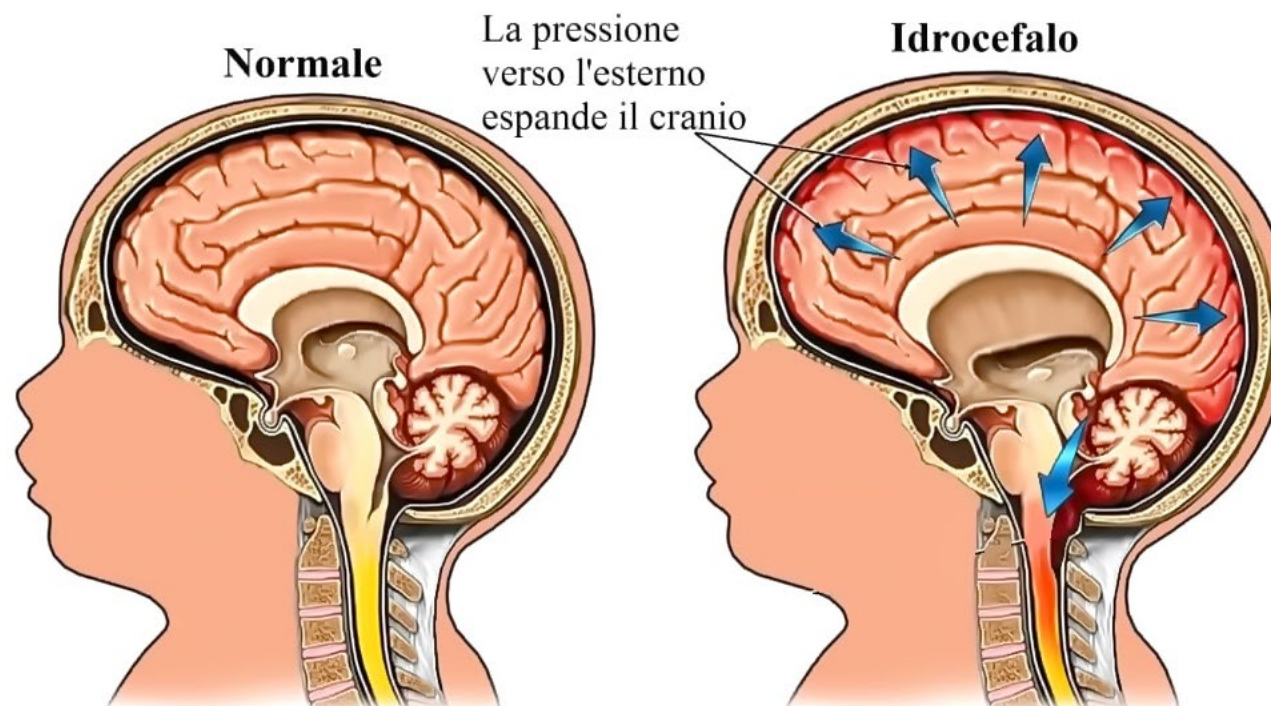
Alterazione dello stato di coscienza: cause

- Ipertensione endocranica
- Cause metaboliche: carenze → sodio, calcio, tiamina
- Stato epilettico convulsivo/non convulsivo
- Cause infettive: meningite/encefalite
- Cause vascolari
- PRES (Posterior Reversible Encefalopathy Syndrome)
- Farmaci: antibiotici, antivirali, analgesici, CAR-T
- Astinenza: benzodiazepine, L-DOPA, nicotina, alcool, droghe
- Delirio/catatonia



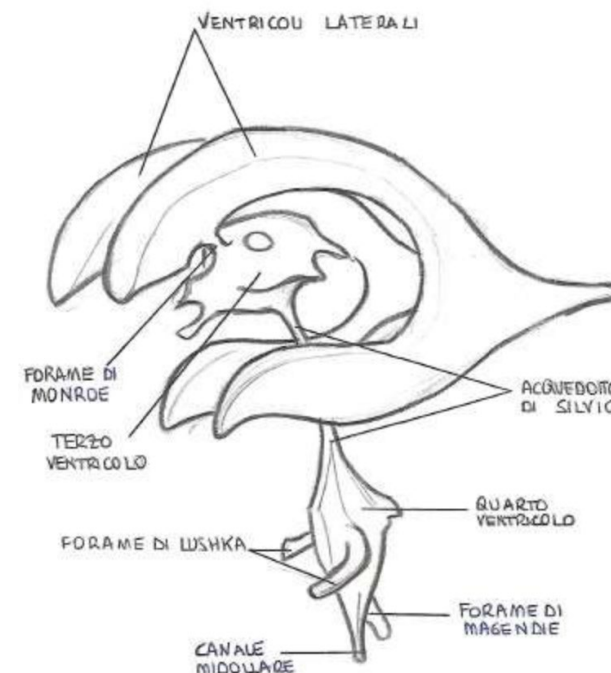
Ipertensione endocranica: definizione

L'ipertensione endocranica è legata all'effetto massa all'interno di una struttura chiusa e/o all'ostruzione del flusso liquorale → IDROCEFALO



Ipertensione endocranica: fisiopatologia (I)

- **Contenuto intracranico**
 - 80% parenchima
 - 10% sangue
 - 10% LCR
- **La pressione intracranica non è costante, dipende da PA, PV e pressione intratoracica**
 - Valori normali nel bambino in posizione eretta: 3-7 mmHg
 - Valori normali nel neonato in posizione eretta: 1.5-6 mmHg
- **La pressione intracranica (ICP) risulta dalla somma di tre pressioni parziali:**
 - $ICP = P_{\text{encefalo}} + P_{\text{sangue}} + P_{\text{liquor}}$
 - Quando una pressione parziale aumenta, un'altra pressione parziale, diminuisce, mantenendo la ICP costante (*Legge di Monro-Kellie*)
 - Una volta che gli spazi di riserva sono esauriti, quando la maggior parte del liquor è spostato nel compartimento extracranico, ogni ulteriore aumento del contenuto intracranico causa un incremento della ICP



Iperensione endocranica: fisiopatologia (II)

- Produzione eccessiva di liquor: molto rara, tipica dei tumori dei plessi corioidei (iperplasie o papillomi), quelle zone dove il liquor viene prodotto all'interno dei ventricoli
- Difetto dei meccanismi di riassorbimento del liquor: la causa più frequente. Tipica di infezioni, emorragie, tumori o cause non conosciute nella zona di riassorbimento del liquor che ne ostacolano il meccanismo di riassorbimento stesso
- Ostruzioni lungo le vie di decorso liquorale che causano un accumulo di liquor nel tratto a monte dell'ostruzione: idrocefalo ostruttivo

IDROCEFALO COMUNICANTE:

il liquor si accumula nei ventricoli cerebrali e nello spazio subaracnoideo

IDROCEFALO NON COMUNICANTE:

il liquor si accumula esclusivamente all'interno delle cavità ventricolari e NON nello spazio subaracnoideo



Ipertensione endocranica: cause

Lesioni intracraniche occupanti spazio

- Ematoma subdurale
- Ematoma epidurale
- Neoplasia cerebrale primitiva e secondaria
- Ascesso cerebrale
- Emorragia intraparenchimale

Aumento del CSF

- Idrocefalo comunicante
- Idrocefalo non comunicante
- Papilloma dei plessi coroidei

Tumori spinali

Aumento del volume cerebrale (edema citotossico)

- Infarto cerebrale
- Ipossia-ischemia globale
- Sindrome di Reye
- Iponatriemia acuta
- Stato di male epilettico
- Encefalopatia epatica
- Trauma cranico
- Meningite
- Encefalite
- Encefalopatia ipertensiva
- Eclampsia
- Emorragia subaracnoidea
- Trombosi dei seni venosi
- Edema cerebrale da altitudine



Ipertensione endocranica: timing

- **ACUTO**

Rappresenta un'urgenza neurochirurgica, in quanto la pressione intracranica raggiunge valori molto elevati e, se non corretta tempestivamente, può comportare conseguenze anche gravissime per il paziente

- **CRONICO**

Condizione che si sviluppa nel tempo, lentamente, con valori di pressione intracranica meno elevati a causa dei meccanismi di compenso che si instaurano nel sistema nervoso

- IDROCEFALO NORMOTESO

Il parenchima cerebrale, a causa della progressiva atrofia a cui va incontro il cervello con l'avanzare dell'età, è in grado di attenuare l'incremento di pressione intracranica, nonostante un accumulo di liquor nel sistema ventricolare (comune dell'età avanzata)

- PSEUDOTUMOR CEREBRI

Consiste in un incremento della pressione intracranica, senza evidenza radiologica di aumento delle dimensioni ventricolari (popolazione pediatrica, adulta –soprattutto di mezza età e in sovrappeso-)



Iperensione endocranica: segni clinici

LATTANTE

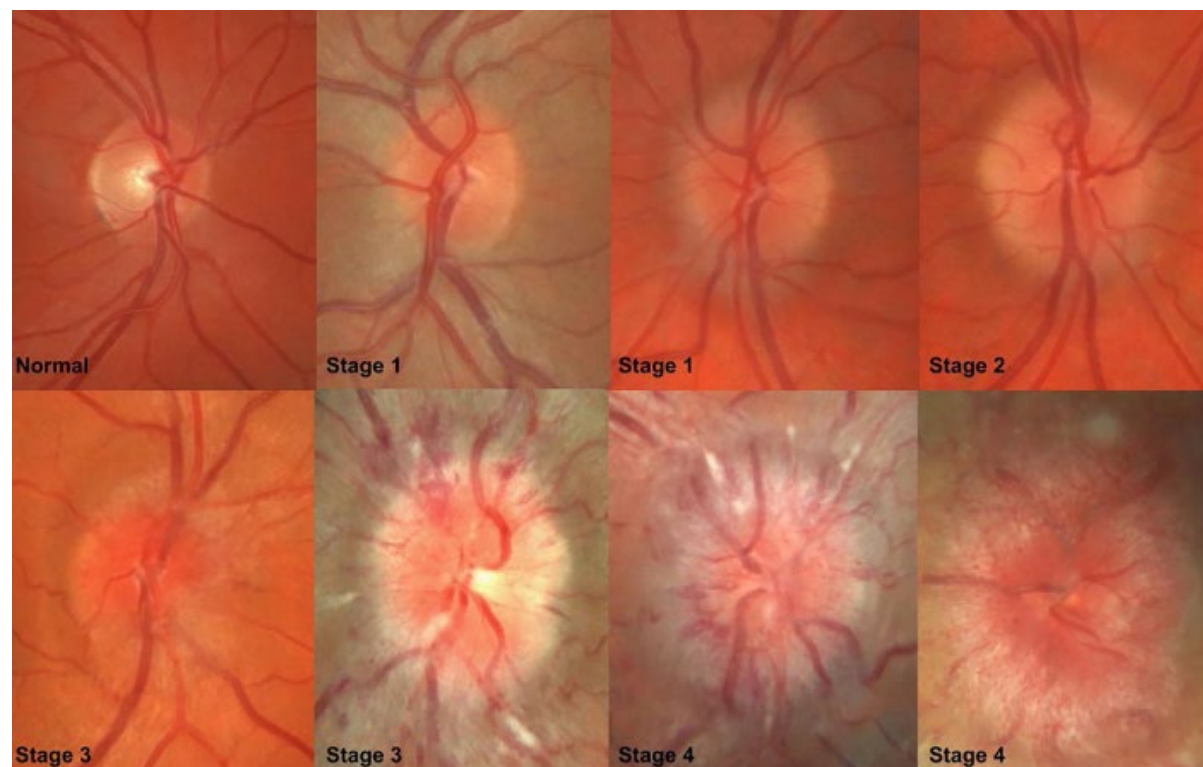
- **Macrocefalia** (\uparrow c.c.)
- **Fontanella tesa** (diastasi delle suture)
- **Occhi “a sole che tramonta”**
(segno di Collier: retrazione delle palpebre e globi oculari deviati verso il basso, a causa di un deficit dei movimenti oculari verticali verso l’alto, legato a sofferenza del tetto del mesencefalo per compressione diretta o per tensione trasmessa da una ipertensione liquorale nell’acquedotto di Silvio)
- **\pm Disturbi della coscienza**
- **\pm Ipotonia assiale con riflessi osteotendinei ipercinetici agli arti inferiori**

BAMBINO

- **Vomito**
Prevalentemente notturno o al risveglio mattutino, improvviso, senza anoressia
- **Preceduto da cefalea**
Prevalentemente notturna o mattutina, diffusa, alleviata dalla variazione posturale e dal vomito, si aggrava per i colpi di tosse e durante la defecazione
- **Possibili variazioni dell’umore**
Apatia, indifferenza al gioco o agitazione, irritabilità e turbe del sonno (sonnolenza diurna e/o insonnia notturna)
- **Incapacità di acquisire nuove abilità o perdita di quanto già acquisito**

Ipertensione endocranica: diagnosi clinica

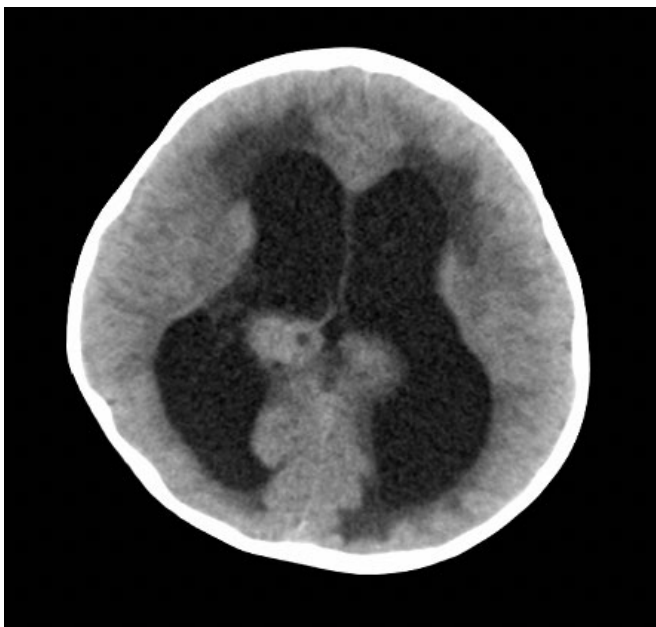
- Esame del fundus oculi → Papilledema



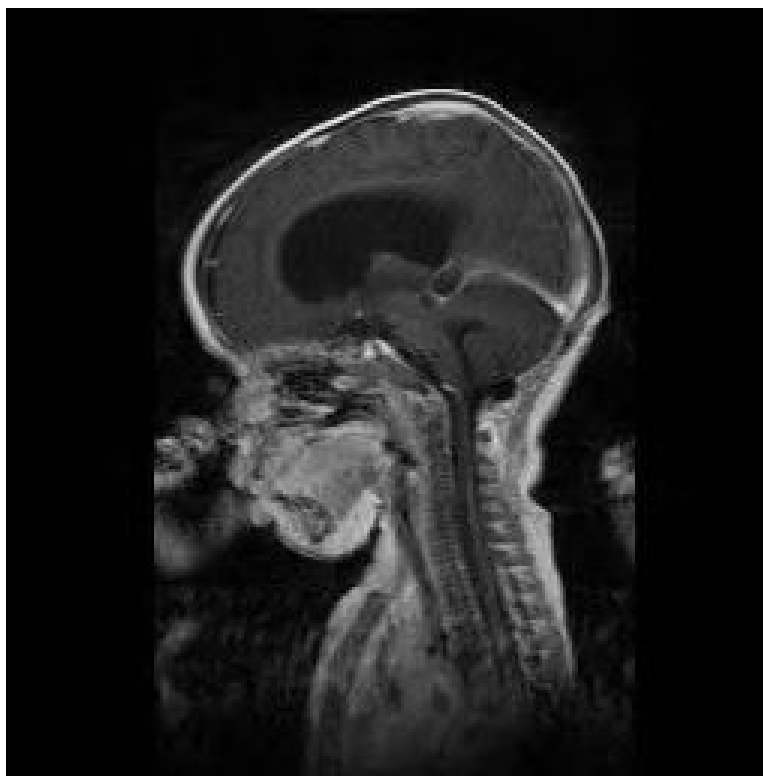


Ipertensione endocranica: conferma radiologica

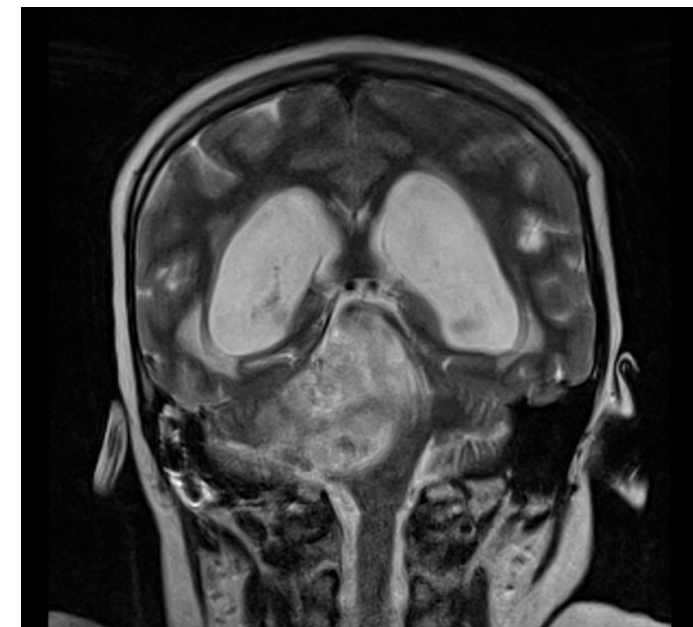
- TAC encefalo basale in urgenza



AT/RT



PNET



Neoplasia intrinseca del ponte



Ipertensione endocranica: complicanze

Sindromi da erniazione

- **Compressione del mesencefalo** (erniazione della porzione mediale del lobo temporale (uncus) attraverso l'incisura del tentorio, secondaria alla pressione di masse frontali e temporali)
 - paralisi del nervo oculomotore omolaterale/emiparesi controlaterale
- **Compressione delle strutture diencefaliche e midollari** (erniazione delle tonsille cerebellari attraverso il forame magno)
 - torcicollo, rigidità nucale, compromissione della sostanza reticolare ed alterazioni della coscienza
- **Compressione degli emisferi cerebrali o del diencefalo su mesencefalo o midollo**
 - agitazione, ansia, delirio, torpore, coma, alterazione dei riflessi oculomotori, oculocefalici, oculovestibolari e respiratori fino a morte da ischemia bulbare

Ipertensione endocranica: gestione in acuto (I)

- **ABC** Airway-**B**reathing-**C**irculation

- **POSIZIONE**

Il capo del paziente dovrebbe essere mantenuto in posizione neutra e a circa 30° sopra il livello del cuore

- **IDRATAZIONE**

Soluzione isotonica (fisiologica allo 0,9%, Ringer lattato) a 80-100 ml/h

- **STEROIDI**

- Non riducono immediatamente il contenuto di acqua intracranico/intralesionale, ma è osservazione comune che il paziente sta meglio in breve tempo, probabilmente per l'effetto stimolante dopaminergico. La ICP si riduce dopo 24-72 ore
 - Agiscono anche stabilizzando la barriera emato-encefalica (BEE)
-
- ✓ in erniazione: desametasone 96 mg ev subito, seguiti da 24 mg ev ogni sei ore
 - ✓ casi meno drammatici: desametasone 8-16 mg ev ogni dodici ore



Ipertensione endocranica: gestione in acuto (II)

- **Sedazione**

- **sedativi analgesici**
 morfina solfato 2-5mg ev ogni 1-4 ore
- **sedativi ipnotici**
 midazolam 0,1 mg/kg/h
 propofol 1-10mg/kg/h

- **Ottimizzazione della pressione di perfusione cerebrale (CPP)**

- Mantenere la pressione arteriosa adeguata (dopamina, noradrenalina)

- **Terapia osmotica**

- Mannitolo (dose di attacco: 1 g/kg in 15-20', quindi 0.25 g/kg in 15-30' ogni 6 ore)
 aumenta la deformabilità del globulo rosso, effetto emoreologico, favorisce la cessione di O₂ ai tessuti
 effetto osmotico
 effetto diuretico
 riduce la produzione del liquor
 causa costrizione arteriolare e venulare cerebrale

- **Iperventilazione**

- L'iperventilazione abbassa la CO₂ e causa vasocostrizione cerebrale, diminuendo in questo modo il volume ematico intracranico (CBV); si attua la ventilazione assistita, mantenendo la paCO₂ ad un livello di 20-25 Torr
- L'iperventilazione deve essere sospesa lentamente in 4-6 ore poichè la rapida interruzione può causare vasodilatazione e un aumento riflesso della ICP
- *Controversie esistono sulla sua reale efficacia*

- **Pentobarbital**
 - Riduce il metabolismo cerebrale
 - Causa ipotensione
- **Soluzioni saline**



Ipertensione endocranica: trattamento

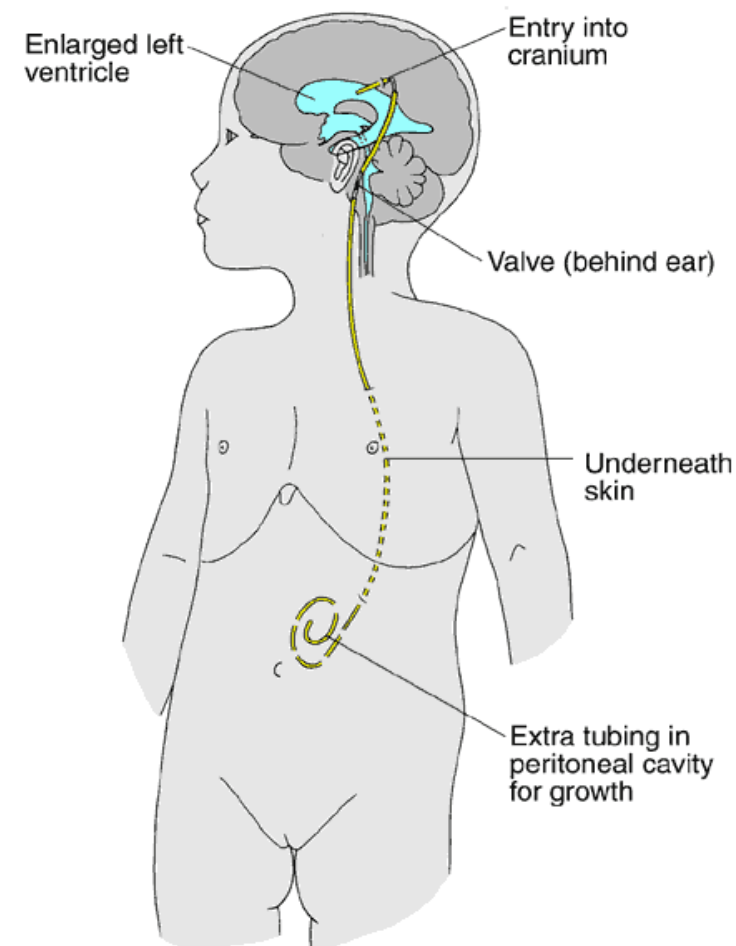
- **Impianto di un sistema permanente di derivazione ventricolo-peritoneale (DVP) o ventricolo-atriale (DVA)**

Si tratta di derivazioni permanenti che consentono il riassorbimento del liquor da parte del peritoneo o nell'atrio cardiaco

- **Posizionamento di sistemi di derivazione liquorale verso l'esterno: reservoir tipo Rickam**

Questo tipo di trattamento è indicato soprattutto nelle forme post-emorragiche e post-infettive, perché consente l'aspirazione anche quotidiana del liquor al fine di ridurre la pressione all'interno dei ventricoli, e quindi la pressione endocranica, in attesa che la causa emorragica o infettiva dell'idrocefalo si esaurisca

Ventriculoperitoneal Shunt Placement





Red Flags clinico-anamnestiche in corso di cefalea

Anamnesi	Esame clinico
<ul style="list-style-type: none"> ■ Età < 3 aa; ■ Insorgenza recente di cefalea severa (esordio iperacuto/esplosivo); ■ Pattern cronico progressivo; ■ Modifica del pattern in una cefalea conosciuta ■ Insorgenza dopo sforzo fisico, tosse, manovre di Valsalva; ■ Cefalea notturna o al risveglio; ■ Vomito notturno o al risveglio; ■ Declino cognitivo o modifiche della personalità/comportamento; ■ Alterazione della vigilanza (confusione, disorientamento); ■ Crisi convulsive; ■ Cefalea unilaterale fissa (occipitale); ■ Presenza di shunt ventricolo-peritoneale; ■ Storia di trauma recente 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Macrocefalia; ■ Segni di malattia neuro cutanea; ■ Segni meningei; ■ Segni di ipertensione endocranica (vomito a getto); <p><i>Segni neurologici acuti:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> ■ Movimenti oculari anomali, diplopia o nistagmo; ■ Asimmetria forza, sensibilità, riflessi osteotendinei; ■ Disturbi dell'andatura o dell'equilibrio ■ Papilledema; ■ Deficit nervi cranici



Grazie.