



## Informazioni per il paziente affetto da Sclerosi tuberosa di Bourneville

### Sinonimi

Malattia di Bourneville

### Meccanismo

Malattia tumorale benigna multisistemica (cervello, cuore, polmoni, reni, occhi, cute) che si sviluppa a partire da alcune cellule embrionali

### Situazioni di emergenza

- Convulsioni, soprattutto con caratteristiche dell'epilessia parziale
- Ipertensione endocranica (IE)
- Emorragia retroperitoneale (rottura di microaneurismi renali)
- Disturbi del ritmo cardiaco (rari)
- Pneumotorace (raro)

### Terapie a lungo termine comunemente prescritte

- Stiripentolo

### Insidie

- Diffidare dell'evoluzione delle crisi epilettiche, delle turbe della coscienza e delle funzioni cognitive, talvolta mascherate dal ritardo mentale (inizio dell'IE)
- Diffidare di ogni dolore lombare (ematoma retroperitoneale)

### Caratteristiche della presa in carico medica pre-ospedaliera

- Trattamento normale delle convulsioni
- Parere del neurochirurgo in caso di IE
- Precauzioni in caso di anestesia in rapporto a eventuale insufficienza cardiaca o renale

### Ulteriori informazioni

- [www.orpha.net](http://www.orpha.net)