

Fisiopatologia della motilità

(www.sunhope.it)

Gli unici movimenti che vengono fatti senza un controllo da parte del sistema sensoriale motorio sono i movimenti balistici, che sono movimenti violenti che vengono effettuati senza questo controllo sensitivo e sensoriale e vengono impediti da ostacoli, etc.

Un esempio di movimento ballistico può essere quello del calcio ad Per effettuare un movimento non basta l'integrità solo della corteccia motoria e del sottostante midollo con i relativi nervi e muscoli. Affinché il movimento vada a buon fine, ci deve essere un controllo sulla motilità che viene effettuato da queste vie ascendenti e quindi anche dalla sensibilità e dalla sensorialità (vista, udito, equilibrio, etc. Ma nei movimenti volontari c'è anche la scelta dell'obiettivo del movimento e della scelta del percorso necessario per raggiungere l'obiettivo stesso, il che fa capire che ha importanza l'integrità della coscienza.

Quindi come abbiamo detto l'input sensoriale e sensitivo guida l'output motorio.

Gli unici movimenti che non sono guidati da quest'input sono i movimenti balistici, cioè quei movimenti violenti che bisogna interrompere perché magari c'è un ostacolo.

Naturalmente, l'integrità dei circuiti di questo sistema sensori-motorio molto complesso sta alla base dell'apprendimento del come devono esser effettuati determinati movimenti.

Ci sono afferenze che tramite i recettori visivi, vestibolari e i recettori muscolari, i recettori cutanei e i recettori muscolo-articolari sono naturalmente catturatori intervengono nella cosiddetta **chiestesi**. La chinestesi è la sensazione del movimento.

Tali recettori informano i centri di un certo grado di pressione delle articolazioni. I recettori visivi ci informano della presenza di un ostacolo mentre il recettore vestibolare informa sulla presenza di un rumore e ci permette nelle fase di allontanamento di mantenere l'equilibrio in quanto magari

possiamo essere vicino a qualcosa di tossico o dannoso o possibilmente pericoloso.

Quindi esiste una stretta integrazione tra ciò che si vede e ciò che si sente e i recettori muscolari e delle articolazioni muscolo-tendinee. In questo modo noi abbiamo tutte le informazioni necessarie per compiere in maniera volontaria o involontaria i movimenti.

Quindi i cosiddetti catturatori o recettori sensoriali sono molto importanti x l'aggiustamento fine del movimento.

Il sistema sensitivo-motorio è un sistema davvero complesso. Partendo dalla corteccia e quindi dalla porzione più alta di coinvolgimento del sistema motorio si può vedere che ci sono delle aree associative in quanto non esiste solo la corteccia motoria primitiva ma anche la corteccia motoria secondaria con differenti aree. In particolare esistono le cosiddette aree associative che giustificano una serie importanti patologie legate ad un coinvolgimento di queste e non delle aree motorie primarie o area cortico-spinale fino al livello di periferia. Abbiamo poi la corteccia motoria secondaria ed infine la corteccia motoria primaria, i nuclei del tronco encefalo, i circuiti spinali motori con le vie motorie discendenti e poi i feedback dei circuiti che avvengono a livello spinale e infine l'uscita dello II neurone di moto, che raggiunge il muscolo attraverso la giunzione neuro muscolare.

Quindi questa organizzazione è estremamente complessa.

Perciò l'alterazione anche minima di una di queste trame o di queste sedi regionali determina quadri sindromici che sono differenti a seconda della sede regionale colpita.

Alla periferia questo sistema motorio è organizzato con il circuito neuromuscolare costituito dai fusi.

Nel muscolo vi sono sia fibre intrafusali che fibre extrafusali e i neuroni vanno ad innervare sia la porzione intrafusale che quella extra. Questo sistema serve x dare quegli aggiustamenti che porteranno ad un corretto atto motorio.

In questo sistema non ha un ruolo fondamentale la funzione dei recettori muscolari e in particolare dei recettori dei fusi e anche dell'organo tendineo del Golgi. Le afferenze del fuso neuromuscolare attivano monosinapticamente il motoneurone del muscolo accorciato (connessione omonima) e l'interneurone inibitore Ia che inibisce i motoneuroni del muscolo antagonista. L'attivazione degli organi tendinei del Golgi produce un'inibizione disinaptica dei motoneuroni omonimi via l'interneurone inibitore Ib.

Il fuso neuromuscolare è un sito importante per darci informazioni sullo stato di contrazione del muscolo rispetto ad un altro muscolo. Pertanto, affinché un'articolazione eserciti la sua funzione nella maniera più CORRETTA, è necessario avere un equilibrio tra muscoli agonisti e antagonisti. Per questo motivo ci sarà la funzione di alcuni muscoli rispetto ad altri. Logicamente quando funziona un muscolo agonista il muscolo antagonista deve ridurre sua attività o la sua forza perché altrimenti si provoca una disarmonia di questo equilibrio che deve essere un equilibrio assolutamente corretto tra muscolo agonista e antagonista.

Quindi i recettori vestibolari e le altre afferenze sensitive contribuiscono tutte al controllo del movimento e via via risalendo alle sedi sovraspinali danno luogo ad una postura coretta ed ad una locomozione corretta.

Quindi il controllo del movimento procede dal centro verso la periferia per ritornare al centro dalla periferia. Tutto questo fa comprendere la complessità del sistema motorio, e anche quali sono le sindromi legate alle **patologie della periferia** come nel caso delle patologie del II neurone di moto, della giunzione neuromuscolare o del muscolo rispetto invece alla **patologia del centro** che può interessare sedi regionali lesionali che vanno dalla corteccia fino alla radice del II neurone di moto (quindi encefalo e midollo).

Le afferenze del fuso neuromuscolare attivano un circuito monosinaptico che agisce sul motoneurone del muscolo accorciato in

maniera tale che l'equilibrio tra muscolo agonista ed antagonista sia mantenuto. Questo equilibrio è un equilibrio che il fuso tende a mantenere e tende a monitorare il grado di accorciamento del muscolo, mentre le afferenze del Golgi tendono a informare circa lo stiramento del muscolo.

Le afferenze del fuso neuromuscolare attivano (1) monosinapticamente il motoneurone del muscolo accorciato (connessione omonima) e l'interneurone inibitore 1a che inibisce i motoneuroni del muscolo antagonista.

L'attivazione degli organi tendinei del Golgi produce un'inibizione disinaptica dei motoneuroni omonimi via l'interneurone inibitore 1b.

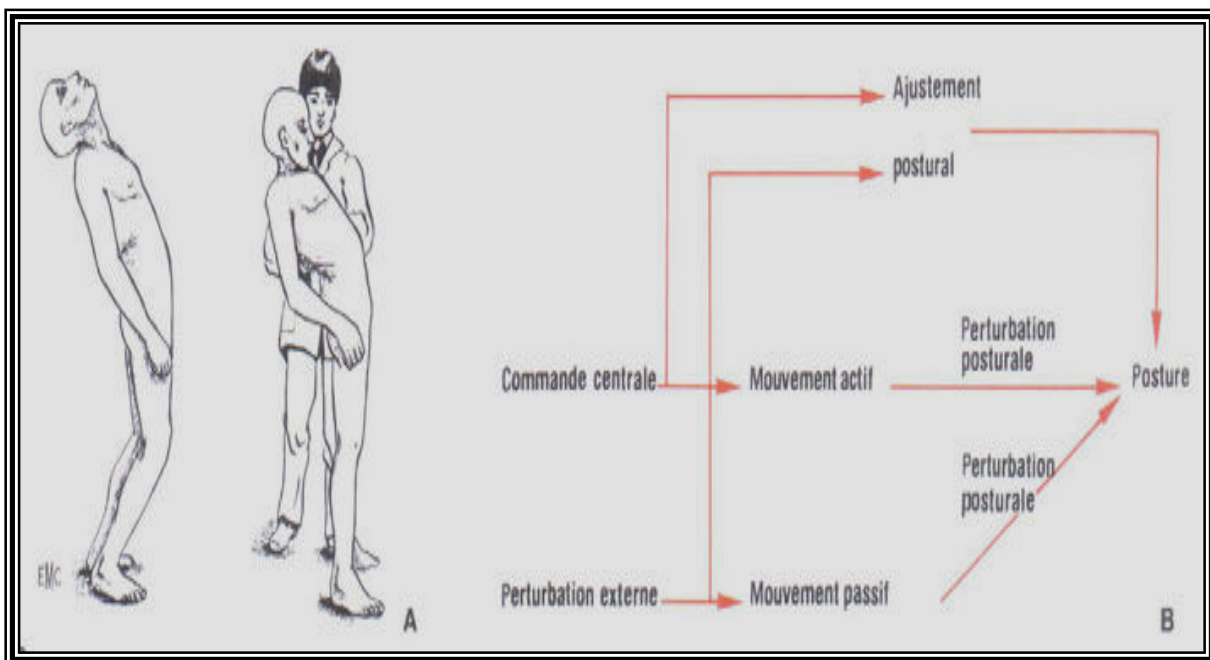
Sinergia intersegmentaria

Il controllo posturale è regolato da circuiti proattivi e retroattivi.

Le tre sorgenti dei circuiti retroattivi (visive, labirintiche, propriocettive) contribuiscono alla retro regolazione dell'insieme della postura corporea. Il valore di riferimento per il controllo dell'equilibrio corrisponde generalmente alla posizione del centro di gravità (punto di riferimento il suolo). Questo valore di riferimento può tuttavia variare quando «istruzioni» implicite o esplicite sono ricevute (per esempio quando il soggetto porta un bicchiere riempito d'acqua). Le entrate proattive preselezionano allora un insieme di sinergie appropriate in funzione dello schema corporeo, dell'apprendimento e delle condizioni di supporto.

Quindi, possiamo dire che si intende per **POSTURA** il (mantenimento di varie parti del corpo in una determinata posizione nello spazio, mentre si intende per **LOCOMOZIONE** l'alternanza di fasi di sostegno e di progressione con modalità sequenziali e ritmiche degli arti inferiori.

Un altro concetto importante è quello del mantenimento di una certa postura, per esempio una postura seduta o una postura in stazione eretta. Entrambe queste posture richiedono il coinvolgimento non solo della complessità delle vie motorie ma anche la capacità di aggiustamenti tra i differenti segmenti. A proposito del mantenimento posturale, molto importanti sono gli studi effettuati da Babinski.



La figura è esemplificativa di questo concetto. Noi non possiamo rimanere in piedi per sempre se flettiamo il dorso all'indietro progressivamente (cioè non si può eseguire e mantenere una dorsiflessione all'infinito).

Ad un certo punto la nostra capacità di restare in piedi o in posizione eretta cede bruscamente e cadiamo, a meno che non si esegua una manovra di riaggiustamento posturale. Noi abbiamo una tendenza ad andare verso il nostro baricentro o centro di gravità della terra. Pertanto, noi rispetto ai quadrupedi abbiamo una difficoltà in più perché la stazione eretta è una postura sfavorevole da un punto di vista delle attività che devono essere

messe in funzione per mantenere lo stato corretto di equilibrio di una postura.

E ci sono diversi elementi che giustificano questo controllo posturale. Innanzi tutto abbiamo i circuiti proattivi e i retroattivi.

I circuiti retroattivi sono quei recettori di cui abbiamo parlato prima (cioè i visivi, i labirintici, gli organi del Golgi e i fusi, cioè propriocettivi) che ci consentono di retroregolare e quindi di autoregolare il nostro movimento. Naturalmente questa regolazione intrinseca presuppone l'integrità di questi circuiti per una corretta chiestesi. Tali circuiti intervengono anche nel mantenimento di una corretta postura. Infatti i sistemi che abbiamo considerato contribuiscono da una parte alla locomozione e dall'altra al mantenimento della postura.

Il valore di riferimento per il controllo dell'equilibrio corrisponde alla posizione del centro di gravità.

Naturalmente questo punto di riferimento può cambiare se, oltre a stare semplicemente in piedi, è necessario sostenere un peso. Deambulando mentre si porta un bicchiere d'acqua, gli aggiustamenti posturali saranno diversi a seconda della complessità e della messa in opera di più attività motorie rispetto all'attività motoria principale. Se io devo portare un bicchiere d'acqua i miei aggiustamenti e i miei punti di riferimento subiranno delle modifiche.

Invece le entrate proattive preselezionano un insieme di sinergie appropriate in funzione dello schema corporeo, dell'apprendimento e delle condizioni di supporto che ci permettono di eseguire un certo atto concreto.

Nel momento in cui va eseguito un movimento è necessario progettarlo, programmarlo ed, infine eseguirlo.

Quindi, quando vogliamo eseguire un movimento dobbiamo decidere di fare quel movimento e dobbiamo anche avere uno schema del movimento stesso. Tutto questo ci consente di rispondere alla progettazione dell'atto motorio.

La progettazione e la programmazione di un movimento corrono parallele. Chiaramente è necessaria l'integrità della progettazione, cioè della decisione di fare un movimento, dello schema di movimento e delle capacità motorie finalizzate. Però per mettere in atto il progetto di movimento ed eseguire mio programma ho bisogno è necessario un corretto sostegno posturale, corretti riflessi mono e polisinpatici e corretta lunghezza e tensione muscolare alla periferia.

Ma quando parliamo di capacità motorie finalizzate dobbiamo dire anche che esistono una serie di integrazioni che richiedono anche afferenze di tipo sensitivo. Infatti, l'area motoria primaria si trova in regione prerolandica (al davanti alla scissura del rolando) e l'area sensitiva è immediatamente dietro. La scissura di rolando rappresenta la linea di confine tra la regione temporale e la motoria e l'area sensitiva.

L'area motoria primaria o area di Brodmann 4, è localizzata a livello della circonvoluzione frontale ascendente. Dell'area motoria primaria fanno parte anche il **lobulo paracentrale e le prime 2 circonvoluzioni frontali**. Tale area ha il compito di trasmettere alle cellule dei nuclei motori dei nervi cranici e alle cellule delle corna anteriori del midollo spinale gli impulsi necessari per i movimenti volontari. In tale regione corticale i movimenti dei gruppi muscolari delle diverse parti del corpo sono rappresentati secondo il cosiddetto **Homunculus di Penfield** (ma c'è anche uno schema sensitivo del corpo, con un suo homunculus) e da quest'area partono delle fibre che raggiungono le corna grigie anteriori del midollo spinale dove ci sono i nuclei dei secondi neuroni di moto che poi vanno alla giunzione neuromuscolare e che vanno a controllare l'attività del muscolo. La parte più alta della circonvoluzione frontale ascendente e il lobulo pararolandico o paracentrale controlla i movimenti dell'arto inferiore e del piede. La parte media di tale circonvoluzione presiede ai movimenti della faccia della lingua e della laringe. L'estensione dei diversi centri di tale circonvoluzione è in relazione alla complessità dei movimenti che i vari distretti muscolari devono

eseguire. Quindi avremo una maggiore rappresentazione somatotopica delle aree cheiro orali rispetto a quelle degli arti e da questo deriva la classica rappresentazione dell'homunculus mostruoso di Penfield a testa in giù.

La gerarchia che controlla l'esecuzione di un movimento finalizzato è una gerarchia in parallelo (cioè non è che se funziona la corteccia non funziona il tronco o il midollo e viceversa). Le connessioni tra le varie stazioni, rappresentate dalla corteccia motoria, dai gangli della base, dal cervelletto, dal tronco encefalico, dal midollo spinale e dai muscoli devono essere correttamente funzionanti affinché il movimento possa essere eseguito nella maniera corretta. Nell'ambito dell'integrità delle connessioni vanno compresi anche il livello di informazione che arriva con i neuromediatrici a livello della giunzione nervo-muscolare, oppure nervo-nervo, etc.

A questi due modi operativi in « *serie o in parallelo* » si aggiunge l'*approccio connessionista*. Ogni rete è costituita da tre strati neuronali: uno d'entrata, uno di uscita e uno intermedio. La sinapsi dello strato intermedio è modificabile con l'apprendimento. Quest'ultimo, rinforzando il peso sinaptico dell'anello « *entrata-uscita* », struttura e arricchisce la rete nel suo insieme.

Il sistema motorio rappresenta un **SISTEMA GERARCHICO INTEGRATO** in cui ciascun livello superiore controlla quello immediatamente sottostante grazie all'azione integrata di vaste popolazioni neuronali. Di questo sistema integrato fanno parte i Motoneuroni della regione frontale posteriore, la Corteccia prefrontale e i Neuroni spinali e del tronco.

La motivazione, la programmazione e le altre attività del lobo frontale che sottendono il movimento volontario, sono sempre precedute e modulate dall'attività della corteccia sensitiva del lobo parietale.

Adesso cerchiamo di andare più dettaglio di questi diversi circuito per interpretare correttamente i quadri sindromici.

I motoneuroni piramidali sono situati con i loro nuclei nella corteccia motoria o Area 4 di Brodmann e sono la stazione di partenza del **sistema cortico-spinale o piramidale**. Accanto a questa via principale esistono differenti aree che sono decisamente nel lobo frontale, ma esistono anche aree motorie a livello del lobo parietale e vedete che esistono anche delle aree a livello del lobo temporale soprattutto nella faccia laterale dell'emisfero ma anche nella faccia mediale è chiaro quindi che oltre i motoneuroni piramidali di Betz della regione frontale posteriore, sono importanti anche i neuroni della corteccia prefrontale e i neuroni spinali e del tronco.

Un altro concetto interessante è la motivazione, cioè ci deve essere un motivo per cui noi cerchiamo di fare un atto motorio volontario, e questa motivazione significa l'integrità di alcuni sistemi in particolare l'integrità dei lobi frontali tanto è vero che i dementi frontali o frontotemporali hanno una classica inibizione motoria e sono apatici, indifferenti, non hanno iniziativa motoria. Quindi in questo caso il deficit del movimento non è dovuto a lesioni della via cortico-spinale, cioè non sono paretici o plegici ma è presente una patologia della motivazione. Anche il depresso ha una patologia della motivazione, cioè il depresso è inibito ed è buttato sulla sedia anche quello ha una componente emotiva, non di tipo degenerativo, o di tipo ischemico o di tipo tumorale dei lobi frontali, ma trova un altro meccanismo che è di tipo psicopatologico.

Oltre alla corteccia frontale e all'area 4 di Brodmann, che risulta la sede della via cortico-spinale, esistono l'area della corteccia parietale posteriore di cui la lesione è responsabile di meccanismi di malattia estremamente interessanti dal punto di vista sindromico e che corrispondono all'integrità dell'area principale motoria e sono considerate aree secondarie o aree associative.

Quindi esistono delle aree corticali primarie ed associative che sono implicate nella pianificazione del movimento. Quindi c'è il concetto di programmazione e progettualità dell'atto motorio volontario.

Stimolando l'area 4 di una scimmia, si vide che la scimmia compiva un certo atto motorio e per la persistenza di questo atto motorio non ci fu un ulteriore aumento della attivazione dell'area 4, ma ci fu l'attivazione della area 5 che presupponeva il mantenimento emozionale sul compito che era stato dato alla scimmia. Questo significa che non è sufficiente l'integrità dell'Area 4 ma c'era bisogno di integrità anche delle aree associative. Quindi prima che una risposta effettiva possa essere iniziata il sistema sensori-motorio deve conoscere le posizioni delle diverse proprie parti del corpo e anche degli oggetti che sono all'esterno. Se si vuole camminare e davanti si ha un ostacolo, bisogna trovare il sistema per aggirarlo e quindi gli input devono provenire dagli emisferi visivi e uditivi e somatosensoriali e l'output deve andare alla corteccia motoria secondaria e alla corteccia prefrontale dorsolaterale e al capo visivo frontale.

Queste informazioni escludono completamente l'area motoria primaria. Quindi la corteccia associativa lavora indipendentemente dalla corteccia motoria primaria.

Le aree della corteccia motoria secondaria e della corteccia associativa prefrontale dorsolaterale, nella corteccia visiva frontale sono molto importanti nell'esecuzione di un movimento.

La corteccia somatosensoriale è situata dietro alla scissura di Rolando, essendo al davanti l'area motoria primaria.

Nella pianificazione di un movimento sono coinvolte entrambe le aree associative del lobo parietale, per cui, quando parliamo di lesioni di aree associative dobbiamo parlare di lesioni di entrambi gli emisferi.

La corteccia associativa dorsolaterale prefrontale provvede alla rappresentazione mentale degli stimoli e quindi determina l'attenzione all'aspetto emotivo relativo all'inizio di una risposta volontaria, riceve afferenze dalla corteccia parietale

posteriore e invia afferenze alla corteccia motoria secondaria, alla corteccia motoria primaria e al campo visivo frontale.

Quindi la corteccia associativa dorsolaterale prefrontale, oltre a produrre informazioni, invia informazioni anche alla corteccia primaria motoria, a differenza della corteccia parietale posteriore sempre di tipo associativo.

Quindi, le aree corticali primarie ed associative implicate nella pianificazione dell'azione secondo la numerazione di Brodman sono:

- Corteccia motoria : area 4 (MI) ; corteccia somestesica : aree 3, 1, 2 (SI) ;
- corteccia premotoria : area 6 (faccia laterale),
- area motrice supplementare : area 6 (faccia mediale) ;
- area frontale oculocefalogira : area 8.
- Settore prefrontale :
- corteccia dorsolaterale prefrontale : area 46, 45, 9 e 10, corteccia orbito-frontale 47, 25, 11 e 10. L'area 10, inscritta nei tratti punteggiati, è comune a questi due territori.
- Corteccia cingolare anteriore : area 24 e 32 (faccia mediale). Settore parietale :
- corteccia parietale posteriore : aree 5 e 7 (7a e 7b) allargate alle aree 39 e 40

dalla rappresentazione somatotopica delle differenti aree corticali implicate nel controllo del movimento, scaturisce il cosiddetto homunculus motorio di Penfield. Esiste anche un corrispondente homunculus sensitivo.

La rappresentazione corticale in termini di estensione delle diverse aree del corpo è diversa a seconda della necessità di movimento di quel segmento. Per cui sono maggiormente rappresentate le aree che controllano distretti muscolari dotati di movimenti fini e complessi come le zone cheiro-orali, rispetto a distretti dotati di movimenti più grossolani.

La maggiore rappresentazione secondo l'homunculus di Penfield è a carico del dito x la notevole sensibilità e per la notevole gamma di movimenti di cui è dotato ,ma anche della mano. Infatti, con il dito e con la mano arriviamo a livelli di espressione molto-molto avanzate,mentre è molto meno rappresentato il tronco o il piede rispetto alla mano.

Sistema cortico spinale

- È il sistema di diretta connessione tra la corteccia cerebrale e il midollo spinale
- I fasci di fibre convergono nella corona radiata e discendono il braccio posteriore della capsula interna,il peduncolo cerebrale, il ponte e il bulbo dove incrociano la linea mediana per giungere nelle corna anteriori del midollo spinale
- Presenta una ORGANIZZAZIONE SOMATOTOPICA SPECIFICA che persiste lungo tutta la via, dalla corteccia agli a-motoneuroni

I fasci che vengono dalla corteccia discendono nel braccio posteriore della capsula interna verso il peduncolo cerebrale e raggiungono il tronco encefalo e poi incrociano e decussa la via piramidale a livello delle piramidi bulbari. Però c'è una altra parte del fascio piramidale che non incrocia a livello bulbare e scende in modo diretto a livello midollare.

Il sistema piramidale rappresenta la più importante stazione di controllo della motilità volontaria. A tale via appartengono i neuroni situati nell'area 4 di Brodman, posta davanti alla scissura di Silvio. L'area 4 rappresenta l'area motoria principale o precentrale. La via Piramidale è formata da un primo neurone rappresentato dal cilindrasse delle cellule piramidali di Betz, poste a livello dell'area 4 di Brodman. Il cilindrasse di tali neuroni termina a livello dei nuclei motori dei nervi cranici o a livello dei motoneuroni del corno anteriore del Midollo spinale. Tale sistema attraversa il peduncolo cerebrale e forma la via

cortico nucleo midollare della via peduncolare. Nel suo insieme, la via motrice comprende:

- **Neurone centrale** che è diretto dalla corteccia cerebrale ai nuclei motori cranici e spinali
- **Neurone periferico** che va dai nuclei motori ai muscoli periferici e che forma il II motoneurone.

Dal punto di vista topografico si distingue un tratto cortico nucleare o genicolato, destinato ai nuclei motori dei nervi cranici e un tratto cortico spinale, destinato ai nervi spinali.

La via piramidale origina dall'area motrice della corteccia cerebrale, posta nel giro precentrale e nella parte anteriore del lobulo paracentrale. Tale area è dotata di una rappresentazione somatotopica, con predilezione per le aree cheiro-orali, in accordo con la teoria dell'homunculus di Penfield. Da tale area originano le fibre destinate ai fasci genicolato e piramidale che sono distinte fin dalla loro origine corticale.

Il **tratto cortico enucleato o genicolato** nasce dalla porzione inferiore della zona motrice corticale e le sue fibre attraversano la corona radiata e occupano il ginocchio della capsula interna. Posteriormente a tale fascio è localizzato il tratto cortico spinale o piramidale propriamente detto. Il fascio genico lato si impegna nel peduncolo cerebrale, dove una parte delle sue fibre passa a livello del tegmento a formare i fasci di fibre motorie destinate ad unirsi al lemnisco mediale, dopo aver attraversato la sostanza nigra. Tali fibre contengono rami oculo e cefalo gire destinate ai nervi oculomotore, trocleare, abducente ed accessorio. Altre fibre sono destinate a dirigersi verso il ponte e quindi al nucleo del faciale. Altri fasci pontini sono diretti ai nuclei motori di trigemino, accessorio ed ipoglosso. Tutte queste fibre, dopo aver abbandonato il peduncolo cerebrale si collocano nella parte interna del lemnisco mediale. Prima di raggiungere i rispettivi nuclei motori, le fibre del fascio genicolato si incrociano a livello del rafe. In presenza di una lesione del fascio cortico nucleare si ha una deviazione coniugata della testa e degli occhi.

Le fibre del **tratto piramidale o cortico spinale** originano da un fascio di fibre che attraversa le piramidi del bulbo. Le fibre si dirigono verso la capsula interna, ponendosi nel braccio posteriore. Dal braccio posteriore della capsula interna, le fibre del tratto piramidale si dirigono verso il ponte e raggiungono il bulbo dove, si formano le cosiddette **piramidi bulbari**. A tale livello le fibre del tratto cortico spinale subiscono una parziale decussazione della linea mediana. Dall'incompleta decussazione della via piramidale si origina:

- **Tratto piramidale anteriore** che è diretto e decorre nel cordone anteriore. Discendendo nel midollo, tali fibre piegano gradatamente verso la linea mediana ed attraversano la commessura bianca per raggiungere il corno anteriore.
- **Tratto piramidale laterale** che è crociato e decorre nel cordone laterale, occupando il lato controlaterale rispetto alla sua origine encefalica.

Ad eccezione di poche fibre omolaterali le fibre del tratto piramidale si distribuiscono alle cellule radicolari motrici spinali controlaterali.

Pertanto una lesione del fascio piramidale situata prima dell'incrocio delle piramidi darà luogo ad un deficit motorio **controlaterale**. Una lesione del fascio piramidale a livello spinale darà luogo a manifestazioni **omolaterali**.

Sulla base della distribuzione terminale sono stati distinte 3 vie motorie:

- **Via ventro-mediale**: origina dal tetto, nei nuclei vestibolari e nelle cellule reticolari pontine e bulbari; termina sulla parte ventro-mediale del grigio spinale controllando la postura, movimenti integrati tra tronco e arti, movimenti globali degli arti.
- **Via laterale**: origina dalla porzione magnocellulare del nucleo rosso; termina nella regione internucleare e aggiunge capacità di movimento indipendente delle estremità, soprattutto delle mani

- **Via cortico-spinale**: in parte origina dalla corteccia sensitiva al nucleo proprio del corno dorsale e della zona intermedia, amplificando molto il controllo dei movimenti delle mani e controllando le proiezioni afferenti sensitive; in parte termina direttamente sugli a-motoneuroni spinali che innervano dita faccia e lingua permettendo movimenti fini e frazionati come quelli indipendenti delle dita delle mani.

Fibre cortico spinali

- È il sistema di diretta connessione tra la corteccia cerebrale e il midollo spinale
- I fasci di fibre convergono nella corona radiata e discendono il braccio posteriore della capsula interna, il peduncolo cerebrale, il ponte e il bulbo dove incrociano la linea mediana per giungere nelle corna anteriori del midollo spinale
- Presenta una **ORGANIZZAZIONE SOMATOTOPICA SPECIFICA** che persiste lungo tutta la via, dalla corteccia agli a-motoneuroni

Le vie motorie discendenti possono essere distinte grossolanamente in:

-fasci motori dorsolaterali: in particolare il fascio cortico spinale dorsolaterale e il fascio cortico-rubro spinale dorso laterale

- e i tratti ventro mediali: tratto cortico spinale ventro mediale, tratto cortico-tronco encefalico-spinale ventro mediale.

I tratti dorso laterali decussano nelle piramidi midollari e danno luogo al controllo motoneuronale dei muscoli distali quali i muscoli delle dita. Nei primati le cellule di Betz sembrano controllare i grossi muscoli di supporto degli arti inferiori e quindi hanno soprattutto una funzione di controllo dei muscoli portanti.

Il tratto dorso-laterale cortico-rubro-spinale decussa nel n. rosso e quindi questo tratto sia nella componente dorso laterale cortico-spinale sia nella componente dorso-laterale cortico-rubro-

spinale decussa l'uno a livello delle piramidi midollari e l'altro a livello del nucleo rosso. Sembra che tale tratto dorso laterale abbia il controllo motoneuronale dei muscoli del viso e dei muscoli distali degli arti superiore e inferiore controlaterali.

Nella via motoria dorsolaterale esiste a livello della corteccia una decussazione per cui le fibre si dirigono controlateralmente a livello delle piramidi midollari. Le fibre corrono nella porzione dorso laterale del midollo spinale per innervare i muscoli distali degli arti controlaterali, mentre una porzione del tratto dorsolaterale che forma il tratto cortico-rubro-spinale) non decussa a livello delle piramidi midollare ma decussa a livello dei nuclei rossi e quindi da luogo all'innervazione dei muscoli controlaterali del viso.

Pertanto, la muscolatura facciale viene innervata doppiamente da entrambi gli emisferi nella porzione superiore e media. Quindi solo la porzione inferiore ha una innervazione controlaterale, ed è per questo che una patologia periferica del nervo facciale da una paresi della porzione superiore, media, e inferiore del viso, con lagooftalmo epifora, appiattimento del solco naso-genieno, bocca cadente in quanto c'è la muscolatura dell'orbicolare delle labbra che tirerà dalla parte sana, con aspetto cadente della mandibola. Questo aspetto è tipico della paralisi periferica del Facciale e quindi nella paralisi periferica c'è **la perdita completa delle funzioni del VII** perché il facciale ha una innervazione sopranucleare bilaterale che controlla la funzione dei muscoli della parte media e superiore in quanto il nervo facciale ha il privilegio di essere connessioni da tutte e 2 gli emisferi. Invece per una paralisi centrale ci sarà solamente una alterazione della sola porzione inferiore del viso con lo spianamento del solco naso-genieno e con la perdita della capacità del muscolo orbicolare delle labbra. Tutto questo è condizionato dalla decussazione della via motrice corticale, per cui la paralisi sarà dei muscoli controlaterali, come accade pure x il tratto dorsolaterale che si distribuisce ai muscoli distali degli arti che va controlateralmente.

I fasci di fibre che provengono dalla corteccia discendono nel braccio posteriore della capsula interna verso il peduncolo cerebrale e raggiungono il tronco encefalo e poi incrociano e decussano la via piramidale a livello delle piramidi bulbari. C'è un'altra parte del fascio piramidale che non incrocia a livello bulbare e scende in modo diretto a livello midollare.

Sulla base della distribuzione terminale sono state distinte 3 vie motorie:

- Via ventro-mediale: origina dal tetto, nei nuclei vestibolari e nelle cellule reticolari pontine e bulbari; termina sulla parte ventro-mediale del grigio spinale controllando la postura, movimenti integrati fra tronco e arti, movimenti globali degli arti.
- Via laterale: origina dalla porzione magnocellulare del nucleo rosso; termina nella regione internucleare e aggiunge capacità di movimento indipendente delle estremità, soprattutto delle mani
- Via cortico-spinale: in parte origina dalla corteccia sensitiva al nucleo proprio del corno dorsale e della zona intermedia, amplificando molto il controllo dei movimenti delle mani e controllando le proiezioni afferenti sensitive; in parte termina direttamente sugli amotoneuroni spinali che innervano dita faccia e lingua permettendo movimenti fini e frazionati come quelli indipendenti delle dita delle mani.

Abbiamo detto che esistono anche tratti ventro-mediali e sono molto più diffusi dei tratti dorso-laterali. Essi innervano i muscoli prossimali del tronco e degli arti e sono responsabili del movimento dell'intero corpo e del controllo posturale. Pertanto in questo caso avremo un tratto ventro-mediale del fascio cortico-spinale che discende dallo stesso lato nella porzione ventro mediale della colonna spinale e poi il fascio cortico-tronco encefalo-spinale che innerva le strutture del tronco encefalo per poi scendere bilateralmente.

Ci sono 2 divisioni della via motoria per cui nella porzione ventro-mediale le fibre non incrociano e ancora a livello del tratto ventro-mediale cortico-tronco encefalo-spinale e anche quelle che arrivano a livello spinale sono vie che rimangono omolaterali, ma nel caso specifico è una doppia innervazione perché tali fibre scendono bilateralmente x raggiungere il tronco e il midollo spinale degli arti.

Le fibre cortico spinali sono date dagli assoni del primo motoneurone per l'80% sono crociate e vanno a formare il fascio cortico spinale laterale e per il 20% sono dirette e formano il Fascio cortico spinale anteriore. La maggioranza delle fibre di tali vie si distribuisce agli interneuroni del midollo, mentre il 12-20% va agli alfaMN e ai gammaMN, da cui si dipartono le fibre del secondo motoneurone.

L'unità motoria rappresenta la stazione su cui converge la via motoria ed è costituita dai neuroni motori principali (α) del corno anteriore del midollo spinale. Ognuno di questi neuroni governa un certo numero di fibre muscolari (da poche a più di 100). L'insieme costituito dal neurone α , dalla giunzione neuromuscolare e dalle fibre muscolari che ne dipendono costituisce una unità motoria.

L'unità motoria formata dall'alfa-MN e da tutte le fibre muscolari da esso innervate rappresenta l'entità elementare del movimento. L'impulso nervoso condotto dall'alfa-MN determina la simultanea contrazione di tutte le fibre muscolari dell'unità motoria. L'unità motoria rappresenta quindi la via finale della motricità e risente dei meccanismi centrali spinali ed encefalici di controllo. Se viene ad essere interrotta questa unicità si andrà a determinare la denervazione del muscolo e la sua atrofia.

La **placca motrice o giunzione neuromuscolare** è la regione del sarcolemma in cui si stabilisce la sinapsi con la fibra nervosa. L'organulo è formato da una da una membrana presinaptica data dall'espansione della fibra nervosa e contenente vescicole di AcH, un vallo intersinaptico e una membrana postsinaptica che contiene

i recettori per l'AcH. Il mediatore chimico, rappresentato dall'AcH viene liberato nel vallo intersinaptico all'arrivo del PDA. L'AcH si lega ai recettori post sinaptici della placca. Modificandone la permeabilità e determinando l'insorgenza di un potenziale di placca. Il PDA si propaga poi a tutta la fibra muscolare liberando il Calcio dal reticolo sarcoplasmatico, dando avvio alla depolarizzazione della fibra muscolare e alla contrazione.

I neurotrasmettitori utilizzati dai circuiti motori a livello spinale sono rappresentati da:

- Le fibre muscolari vengono attivate dai motoneuroni attraverso il release di ACETILCOLINA
- Il neurotrasmettitore dei neuroni che mediano l'inibizione reciproca durante l'attività riflessa è la GLICINA
- Il GABA è il neurotrasmettitore inibitorio degli interneuroni delle corna posteriori
- L-glutammato e L-aspartato sono liberati dalle terminazioni primarie afferenti e dagli interneuroni eccitatori.

Esistono diversi neurotrasmettitori e l'alterazione a livello di una certa sede terminale da una alterazione della neurotrasmissione, mediata da questo o quel neurotrasmettitore.

SISTEMA EXTRAPIRAMIDALE

È formato da un sistema che coinvolge i nuclei della base, il talamo e il cervelletto. Tali strutture hanno il compito di programmare il movimento a livello sottocorticale, regolandone il tono, la coordinazione e il sinergismo. Tali vie hanno un ruolo fondamentale nella statica corporea, nel controllo del tono posturale e dei movimenti fasici.

Tutto ciò che è extrapiramidale sta al di fuori del sistema piramidale. La via extrapiramidale è strettamente connessa con le funzioni cerebellari perciò ci sono delle particolari informazioni di cui dobbiamo tenere conto ed in particolare sono il sistema

che entra in connessione con la corteccia e vede coinvolti i nuclei della base e il talamo.

Naturalmente la corteccia può avere un tipo di attività che può essere inibitoria o eccitatoria e da qui il controllo che la corteccia esercita sulle strutture corticali che può essere inibitorio o eccitatorio. La corteccia è in connessione col midollo spinale e con i muscoli. Il talamo è un importante crocevia che distribuisce le informazioni sensitivo-motorie tra midollo, troncoencefalo, cervelletto, gangli della base (GB) e aree corticali a funzione motoria.

Il **Sistema extrapiramidale** in senso stretto include tutte le vie corticospinali in grado di influenzare il movimento al di fuori di quelle piramidali. L'origine dalle aree corticali 4,5,6,8 porta alla formazione di vie nervose che, a differenza del tratto piramidale, ricevono ed inviano numerose informazioni ad altri centri di regolazione del movimento, quali **i gangli della base, il cervelletto, i nuclei del tronco encefalo (nucleo rosso, nuclei vestibolari, nuclei reticolari)**.

I gangli della base sono dei nuclei motori che ricevono informazioni dalla corteccia e li ritrasmettono indietro via talamo. Essi fungono da proiezione ed inizio di sequenze motorie, apprendimento di compiti motori e anche di compiti cognitivi non motori. Tutto questo è dimostrato dal fatto che il pz con malattie extrapiramidali quali la malattia di Parkinson o la Corea di Huntington sviluppano una demenza, seppure tardivamente.

È pertanto evidente che i gangli della base hanno un rapporto anche con la corteccia e quindi hanno anche un compito di apprendimento di funzioni cognitive non motorie.

Quindi rispetto a quello che abbiamo visto tutto si ferma a livello di queste strutture sottocorticali, logicamente il risultato finale si evidenzierà anche in periferia però i meccanismi regionali e le sedi regionali sono differenti.

Il talamo che è posto tra i gangli della base: in particolare presenta connessioni con il putamen, il pallido, e vi è anche la porzione posteriore del caudato.

La parte più importante della via extrapiramidale è rappresentata dai gangli della base. Nell'ambito di tali gangli abbiamo il neostriato che è formato dal caudato e dal putamen. Quest'ultimo è condiviso con il n. lenticolare che risulta essere parte del putamen cui si aggiunge il globo pallido sia nella suo segmento esterno, che quello interno.)

A parte c'è la substantia nigra anche essa divisa in 2 parti (date dalla pars compacta e la pars reticularis) e viene considerato anche il nucleo subtalamico come facente parte della stessa contiguità del nucleo che il talamo ha all'interno dei gangli della base.

La substantia nigra produce la dopamina che ha la funzione di disinibire il talamo. Tale disinibizione non avviene negativamente, ma la dopamina va ad attivare lo striato che a sua volta spegne l'input inibitorio del globo pallido.

Quindi, la dopamina contenuta nella sostanza nigra, alla fine disinibisce il talamo (che poi invia le sue informazioni alla corteccia motoria) attraverso un controllo dell'inibizione, cioè attiva lo striato che a sua volta inibisce il globo pallidus e il globo pallido proprio x effetto della sua inibizione, spegne l'inibizione sul talamo.

Nell'ambito del sistema extrapiramidale un ruolo fondamentale è svolto dal Cervelletto che occupa gran parte della fossa cranica posteriore ed è situato in parallelo sulle grandi vie sensitivo-motorie. Tale organo ha la funzione di controllo e di regolazione del tono muscolare, della coordinazione del movimento specializzato, e del controllo della postura e della deambulazione.

La funzione di tale organo percepita coscientemente, ma esso sovrintende principalmente all'inizio ed alla modulazione dei movimenti volontari generati negli emisferi cerebrali.

Quindi, il cervelletto è una struttura sottotentoriale ed è contenuto nella fossa cranica posteriore ed è in parallelo alle grandi vie. Esso riesce a fare un controllo e una regolazione del tono muscolare estremamente fine anche sulla coordinazione del movimento in senso generale, nonché sul controllo della postura (stazione eretta, ma anche postura degli arti) e della deambulazione. Naturalmente noi non percepiamo coscientemente la sua attività.

Naturalmente per l'esecuzione di una corretta sequenza di movimenti finalizzati è necessaria la una corretta funzione del cervelletto. Il cervelletto, ad esempio interviene nella corretta esecuzione di un movimento finalizzato. Tale organo andrà a controllare, ad esempio, tutti i singoli movimenti che servono ad accendere correttamente una sigaretta.

In presenza di una patologia del cervelletto si ha una condizione di **dismetria** sul raggiungimento di un certo obiettivo.

La dismetria consiste proprio nella perdita della capacità di regolare l'ampiezza di un movimento, in presenza di una lesione emisferica cerebellare, per cui il movimento risulterà ipermetrico o ipometrico, in presenza di una lesione emisferica cerebellare.

La presenza di un tremore intenzionale disturba nell'esecuzione del movimento. Quindi una dismetria e un tremore intenzionale, pur senza aver deficit di forza (paresi o paralisi) determinerebbero un movimento estremamente improprio per cui non si riesce a raggiungere correttamente l'obiettivo.

Quindi, i segni di una lesione cerebellare saranno dati da:

- **ATASSIA** che è un deficit della coordinazione del movimento e della capacità ad eseguire con il giusto grado di accuratezza, ampiezza e velocità un determinato movimento. L'atassia compare in presenza di una lesione del verme cerebellare. In questo caso l'alterazione coinvolge il paleocerebellum e quindi viene interessata la statica corporea. In tal caso verranno interrotte le connessioni con i centri bulbari dell'equilibrio. Se la lesione riguarda gli emisferi cerebellari, allora avremo il coinvolgimento del

neocerebellum e le connessioni corticali che servono a controllare in maniera armonica e precisa i movimenti volontari. In presenza di una atassia cerebellare, il paziente ha difficoltà a mantenere la stazione eretta, per cui le gambe sono divaricate, ha tendenza a cadere in avanti o indietro, le braccia sono atteggiate a bilanciere e si hanno delle brusche lateropulsioni verso il lato di una lesione emisferica monolaterale. Per il deficit dell'equilibrio e della coordinazione del movimento l'andatura è detta *da ubriaco* in quanto presenta base allargata e oscillazioni pluridirezionali. I movimenti pendolari degli arti superiori sono limitati e l'arto inferiore è battuto pesantemente al suolo durante la deambulazione. In presenza di una atassia statica da lesione paleocerebellare il paziente non riesce a coordinare i movimenti, mentre in presenza di un'atassia dinamica da lesione emisferica cerebellare si avrà una andatura a zig zag.

- **TITUBATIO CAPITIS:** è un'alterazione della postura con oscillazioni del capo e del tronco che insorgono nel mantenimento del tono posturale
- **ASINERGIA:** è una scomposizione del movimento che appare frammentato per l'incapacità di adeguare correttamente il livello di contrazione muscolare necessario per l'esecuzione di un movimento complesso per la presenza della lesione cerebellare.
- **DISMETRIA:** è la perdita della capacità di regolare l'ampiezza del movimento che può essere ipermetrico o ipometrico, in presenza di una lesione emisferica cerebellare. Può essere presente frenage telecinetico durante l'esecuzione di un movimento di avvicinamento a un bersaglio
- **ADIADOCOCINESIA** è la perdita della capacità ad eseguire rapidamente e volontariamente una serie di movimenti antagonisti quali la pronazione-supinazione degli avambracci.

In tal caso, gli arti omolaterali alla lesione non riusciranno a mantenere velocità ritmo e alternanza dei movimenti rispetto a quelli controlaterali.

- **TREMORE INTENZIONALE** che insorge durante l'esecuzione di un movimento volontario, interferendo con l'esecuzione di un movimento finalizzato.
- **PAROLA SCANDITA E DISARTRIA** da deficit della coordinazione dei muscoli della fonazione

Adesso dobbiamo analizzare alcune sindromi che causano una alterazione della funzione motoria. Una compromissione della funzione motoria si ha in presenza di:

- Paralisi da patologia dei motoneuroni inferiori
- Paralisi da patologia dei motoneuroni superiori
- Disturbi aprassici dovuti all'interessamento delle vie associative cerebrali
- Movimenti involontari e anomalie posturali da patologia dei gangli della base
- Anomalie della coordinazione (atassia) da lesioni cerebellari

Nel caso del coinvolgimento del **motoneurone inferiore** c'è anche coinvolgimento della unità motoria. La stessa unità motoria può essere coinvolta nella patologia funzionale come in caso di una miastenia, oppure può essere coinvolta nella patologia dei motoneuroni. In questo caso si tratta del motoneurone inf.

Poi c'è anche la patologia del **motoneurone superiore**

Dal punto di vista sintomatologico, le manifestazioni cliniche che si hanno in seguito ad un interessamento del motoneurone superiore saranno totalmente diverse da quelle in cui viene interessato il motoneurone inferiore.

PARALISI DEL MOTONEURONE SUPERIORE	PARALISI DEL MOTONEURONE INFERIORE
Muscoli colpiti in gruppi, mai singolarmente	Possono essere colpiti muscoli singoli
Spasticità con ROT iperattivi e Babinski presente	Flaccidità e ipotonia dei muscoli colpiti con scomparsa dei ROT
Fascicolazioni assenti	Possono essere presenti fascicolazioni
Atrofia modesta e dovuta a disuso	Atrofia notevole, fino al 70-80% del volume totale
Velocità di conduzione normale, nessun potenziale di denervazione all'EMG	Velocità di conduzione anormale, potenziali di denervazione all'EMG

La paralisi è causata da una lesione del fascio piramidale e delle vie indirette che influenzano i motoneuroni superiori. In presenza di una paralisi del motoneurone superiore o primo motoneurone si avrà una paralisi **spastica**. In tal caso avremo un aumento di tensione dei muscoli estensori degli arti inferiori e dei muscoli flessori degli arti superiori. Il paziente con una emiplegia da lesione capsulare presenterà un arto superiore flesso e addotto al gomito con mano pronata. L'arto inferiore è esteso con piede intraruotato e in flessione plantare. Tale situazione è dovuta al fatto che si ha una esagerazione dei normali riflessi posturali, svincolati dalla modulazione soprasedgmentaria. In tal caso si ha la perdita dei movimenti volontari, sono possibili i movimenti riflessi, mentre i riflessi metamericici sono esagerati e l'automatismo spinale è regolare. In presenza di una paralisi del motoneurone superiore, i muscoli **sono colpiti sempre in gruppo e mai singolarmente**. È presente **spasticità, i ROT sono iperattivi e compare segno di Babinsky**. Le **fascicolazioni** sono assenti. L'atrofia muscolare è molto modesta ed è del tipo da non uso. La velocità di conduzione all'EMG non registra potenziali di denervazione.

In una **paralisi del motoneurone inferiore** si ha assenza di movimento. La lesione riguarda il tratto compreso tra i centri cranici o spinali e gli organi effettori. Compare una **paralisi flaccida**, per cui i muscoli si presentano **flaccidi e ipotonici** e si ha la **scomparsa dei ROT**. Sono presenti **fascicolazioni**. **L'atrofia muscolare è una atrofia da denervazione**, per cui è notevole e può arrivare fino al 70/80% del volume totale del muscolo. La velocità di conduzione è anormale per la presenza di potenziali di denervazione registrabili all'EMG.

In un paziente con entrambe le paralisi, inizialmente compariranno i segni della paralisi spastica e di quella flaccida. Successivamente la paralisi flaccida periferica maschera quella spastica di tipo centrale, essendo l'unità motoria la via finale di uscita. Pertanto se l'unità motoria ha perso la sua integrità funzionale, essa non può mediare la fisiologia della componente superiore.

Pero tra i disturbi del movimento ci sono pure:

-disturbi aprassici

-movimenti involontari ed anomalie procurate da patologie dei gangli della base come la corea di Huntigton da una parte e la malattia di Parkinson dall'altra.

Poi vi sono le anomalie della coordinazione come **l'atassia** che proviene dalle sedi cerebellari. L'atassia rappresenta il nucleo sindromico fondamentale delle patologie cerebellari, sebbene esistano altre 2 forme di ATASSIA che sono quella frontale e quella da patologia dei cordoni posteriori del midollo.

Infine vi sono i disturbi paralitici che abbiamo detto sono legati alla patologia del motoneurone superiore e inferiore.

La sindrome del motoneurone superiore e quella del motoneurone inferiore prevede una diagnosi che innanzitutto è una diagnosi clinica. Una volta che fatta la diagnosi clinica al paziente lo si può sottoporre ad un corretto protocollo diagnostico paraclinico, in maniera tale da impostare il protocollo terapeutico più adeguato.

Se però manca la diagnosi clinica voi potrete far fare a questo pz una carrellata di esami inutili che non vi daranno informazioni perchè non avete adeguatamente vagliato clinicamente il pz. con notevoli esborsi economici e uno strazio psicologico per il pz che non porteranno a nulla.

Quindi, nelle paralisi del motoneurone superiore i muscoli sono colpiti in gruppi ma mai singolarmente. Possono essere colpiti i muscoli singoli nella paralisi del motoneurone inferiore perchè chiaramente esso arriva al muscolo. Vi può essere una lesione di un muscolo per esempio per una patologia radicolare e gli arti superiori restino assolutamente in ottime condizioni, mentre per una patologia del sistema cortico spinale che coinvolge il motoneurone superiore ci può essere un coinvolgimento paretico, che vede coinvolto controlateralmente la sede di lesione sia dell'arto sup, che inferiore che facciale nella sua porzione inferiore con una paralisi facio brachio crurale, mentre in quella da motoneurone inferiore sono interessati i muscoli singoli.

Nella paralisi del I° motoneurone c'è la spasticità, con riflessi che sono iper elicetabili e Babinski presente. La presenza del riflesso Babinski è un segno fisiologico nei primi 17 o 18 mesi di vita ed è dato dall'immaturità della via piramidale, perciò si parla di Babinsky fisiologico del primo anno. Poi, dopo questa età, la sua presenza è espressione di una patologia piramidale. Pertanto, la patologia del I neurone di moto o patologia della via cortico-spinale o piramidale sono la stessa cosa.

Nella paralisi del motoneurone inferiore i sintomi sono invece rappresentati dalla flaccidità con riduzione del tono muscolare. Nel caso della paralisi del I° abbiamo aumento del tono perchè c'è la spasticità. In presenza di una lesione del motoneurone inferiore si ha anche scomparsa dei riflessi osteo tendinei propriocettivi (mentre nel caso precedente c'è iperelicetabilità dei riflessi osteo tendinei e c'è liberazione di segni esterocettivi cutanei come il segno di Babinski).

Nella paralisi del motoneurone superiore le **fascicolazioni** sono assenti perchè non c'è denervazione del muscolo mentre sono invece presenti nella paralisi del motoneurone inf.

L'**atrofia** è modesta ed è dovuta al disuso nel caso del motoneurone superiore. Nella paralisi motoneurone superiore il muscolo plegico è un muscolo che non viene utilizzato e va in contro ad atrofia modesta da non uso. Invece, nella paralisi del motoneurone inferiore l'atrofia è notevole fino all'80-90% del volume totale in quanto si tratta di un'atrofia da denervazione.

Poi a questo punto dopo aver fatto diagnosi clinica, la possiamo confermare con gli esami elettrofisiologici. Infatti tutta la condizione clinica ci dice che il paziente deve fare un esame elettrofisiologico. Pertanto l'EMG dovrà studiare la velocità di conduzione e quindi si farà un esame elettroencefalografico.

L'esame elettroencefalografico misura la velocità di conduzione del nervo che, nel caso della patologia del I motoneurone sarà normale. Questo significa che il II neurone di moto avrà una alterazione della sua funzione ma non per patologia diretta, bensì per una patologia indiretta e secondaria. Ma l'esame elettromiografico può essere utile più che in caso di paralisi del motoneurone sup, nella paralisi del motoneurone inferiore. In tale patologia l'esame elettroencefalografico è da farsi in prima istanza esso registrerà una velocità di conduzione anomala e un pattern neurogeno quando si studia il muscolo, con la comparsa di potenziali di denervazione. L'esame elettromiografico ci darà una serie di elementi che ci diranno che non è una patologia del muscolo, ma ci sono alterazioni muscolari che sono secondarie alla patologia del nervo.

Nel caso del I neurone di moto sia l'EMG che l'ENG risulta normale.

La malattia che per antonomasia ha invece un insieme sindromico caratterizzato dalla patologia del I e del II neurone di moto cioè la SLA o SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA O MALATTIA DI CHARCOT.

La SLA è un insieme sindromico in quanto è una malattia che vede coinvolto nel suo meccanismo lesionale degenerativo() sia il I che

il II neurone di moto, quindi **chiaramente unisce i segni e i sintomi del I neurone di moto ai segni ed ai sintomi del II motoneurone**. La SLA è una malattia degenerativa di cui purtroppo non si conoscono i meccanismi e c'è uno spopolamento neuronale progressivo

Le sedi lesionali sono sia a livello bulbare che a livello midollare. A livello spinale si verifica l'interessamento del midollo cervicale e toracico. Inoltre, vengono anche interessate le radici spinali e la causa equina, a livello lombosacrale perchè a questo livello non c'è + midollo). Esiste anche una forma di SLA che è denominata **forma Pseudopolinevritica** che sembra coinvolgere esclusivamente il II neurone di moto e in questo caso si parlerà esclusivamente di segni e sintomi del II neurone di moto.

Accanto alla forma classica di SLA che unisce segni e sintomi del I e II neurone di moto, si ha anche una forma **pseudopolinevritica** che è quella che colpisce prevalentemente il II neurone di moto). Esiste anche una **SLA bulbare**, che è la forma a prognosi più infausta in quanto prevede una **paralisi labbio-glosso faringea**, cioè è una condizione dove il coinvolgimento dei nervi bulbari da luogo ad una prognosi decisamente infausta.

Tutte le forme di SLA sono a prognosi infausta e portano al decesso il pz. Nel caso specifico la forma bulbare ha un evoluzione molto + rapida per la sede lesionale e la morte interviene in genere per paralisi dei muscoli della respirazione
Quindi, nell'ambito della SLA ci sono 3 forme:

- **La forma classica o forma di Charcot o di Lou Gehrig**, con segni e sintomi di coinvolgimento del I e del II neurone di moto.
- **la forma bulbare**: con paralisi labbio-glosso-farinfo-laringea;
- **la forma pseudopolinevritica** o malattia di Patrichios dal nome del ricercatore greco che l'ha descritta.

In diagnosi differenziale esistono altre 2 forme con coinvolgimento esclusivo del I neurone di moto come **la sclerosi laterale primaria** dove c'è solo il coinvolgimento del I neurone di

moto. Mentre la SLA rappresenta una malattia del I e del II neurone di moto, la sclerosi laterale primaria rappresenta un esempio di malattia esclusivamente del I neurone di moto.

L'atrofia muscolare spinale, che è una malattia genetica che è legata alla mutazione del gene SMN è invece un esempio di malattia esclusivamente del II neurone di moto nelle sue differenti forme perché anche l'atrofia muscolare spinale ha fenotipi differenti ed è abbastanza classico delle malattie genetiche, cioè eterogeneità e del mancato trasporto e correlazione tra genotipo e fenotipo.

Quindi la SLA è la malattia del I e II neurone di moto mentre nella sclerosi laterale primaria è coinvolto solo il I neurone di moto, e nell'atrofia muscolare spinale solo del II neurone di moto.

L'aspetto di un soggetto con SLA è abbastanza caratteristico. Egli presenta una atrofia della lingua che si presenta con margini policiclici e frastagliati e se questa immagine fosse in movimento vedreste anche le fibrillazioni a livello della lingua. Le fibrillazioni sono l'espressione della denervazione di questi soggetti. Inoltre si reperta anche l'atrofia della muscolatura interossea e della muscolatura degli arti inf.

Quindi nella SLA c'è la sindrome del I neurone di moto che è caratterizzato da: Spasticità, Riflessi osteo tendinei vivaci; Babinski, Ipostenia e segni pseudobulbari. Inoltre si ha anche una sindrome del II neurone di moto che è invece caratterizzata da: Atrofia, Ipostenia, Fascicolazioni, Areflessia osteotendinea, ipotonia.

Quindi questa condizione è una condizione complessa perché nello stesso territorio dove c'è Atrofia abbiamo anche ROT vivaci, nello stesso territorio c'è spasticità, nello stesso territorio dove nel soggetto c'è la patologia atrofica in cui non ci aspettiamo il segno di Babinski è invece presente

Questo insieme di segni e sintomi del I e II neurone di moto è esclusivo della SLA.

Paralisi

Le paralisi rappresentano un altro grande capitolo della patologia del movimento

C'è da dire che il termine paresi può essere utilizzato con gli stessi prefissi che vediamo per la plegia, essendo essa un deficit di forza di grado non assoluto come la plegia o paralisi. Quindi, quando si parla di paralisi si parla di assenza completa di movimento, quando invece si parla di paresi c'è un grading più o meno grave.

Ora vediamo una classificazione clinica delle paralisi:

- **Mono-plegia/paresi:** quando è interessato un solo arto
- **Emi-plegia/paresi:** L'emiplegia per definizione significa che è interessato metà del corpo e significa anche che a livello del viso si hanno segni di paresi o paralisi a livello faciale, perciò parleremo di emiplegia o emiparesi facio-brachio-crutale sx o dx.
- **Diparesi brachio-crutale o Diplegia brachio-crutale,** quando si tratta di arti dello stesso lato e quando il segmento sovraspinale è libero da segni di patologia parleremo di:
- **Diparesi o diplegia** quando sono interessati entrambi gli arti sup.,
- **Paraplegia o paraparesi** in cui sono interessati entrambi gli arti inferiori, anche se vi sono alcuni autori che considerano paraparesi o paraplegia anche se vengono colpiti entrambi gli arti superiori Per tale motivo si preferisce parlare di **paraparesi o paraplegia braccio-crutale sinistra o destra** se vengono interessati gli arti superiori e di **paraplegia o paraparesi crutale** se sono interessati gli arti inferiori.
- **Triplegia o triparesi** se sono coinvolti 3 arti.
- **le Paralisi isteriche** invece sono dominio della Psichiatria.

Poi vi sono **paralisi legate a disturbi metabolici e anche quelle tossiche, disendocrine, da squilibri elettrolitici, da alterazione dell'accoppiamento eccitazione-contrazione, da alterazione della neurotrasmissione etc.**

Man mano che si va verso la periferia il coinvolgimento del meccanismo di malattia riguarda soprattutto la giunzione o il muscolo. Nell'ambito della tossicità, una paralisi può comparire in conseguenza di neuropatia alcolica oppure nelle neuropatie disendocrine alle patologie tiroidee, o ancora alle neuropatie diabetiche o a quelle renali dove c'è insufficienza renale. Oltre a tali forme si può osservare anche la paralisi di uno o più gruppi muscolari, cioè si può osservare il coinvolgimento di + gruppi muscolari selettivamente

Quindi esistono vari esempi che vedono coinvolto il II neurone di moto.

la paralisi può essere dovuta ad un coinvolgimento delle strutture centrali o di quelle periferiche e l'esempio classico di tale forma è la **paralisi centrale e periferica del nervo faciale**.

La paralisi o paresi di Bell è una paralisi periferica del facciale in cui c'è un grading dei sintomi. Quando c'è assenza dei movimenti c'è la paralisi o plegia, se invece c'è ancora un movimento residuo si parla di paresi.

La paralisi di Bell è dovuta ad una lesione che interessa il nucleo o il tronco del nervo. Quindi, **OMOLATERALMENTE ALLA LESIONE** si ha la paralisi dei muscoli facciali superiori ed inferiori. Infatti, l'innervazione dei muscoli della faccia è caratterizzata dal fatto che i muscoli facciali superiori quali orbicolare dell'occhio, frontale e corrugatore del sopracciglio hanno una innervazione sopranucleare bilaterale. I muscoli mimici della parte inferiore del viso hanno innervazione sopranucleare controlaterale. La via sopranucleare origina dalla corteccia dell'opercolo rolandico, del giro precentrale, decorre nel ginocchio della capsula interna e nella parte media del peduncolo cerebrale per raggiungere i nuclei omo e controlaterali del facciale. Da tali nuclei si originano le fibre destinate ai muscoli della parte superiore del viso. Per quanto riguarda i muscoli della metà inferiore del viso, la via corticonucleare termina nei nuclei controlaterali del facciale. La sintomatologia sarà quindi caratterizzata da:

- asimmetria del viso omolaterale alla lesione
- spianamento delle rughe frontali, lagoftalmo impossibilità a chiudere la palpebra
- epifora ed eversione della palpebra inferiore
- stiramento della commissura labiale verso il lato sano in seguito alla paralisi del ventre posteriore del digastrico e dello stiloioideo
- abolizione dei riflessi gabbellare e corneale per interruzione della componente efferente dell'arco diastaltico trigemino faciale

Oltre a tali sintomi si verifica la comparsa di alcuni fenomeni sincinetici tra l'orbicolare delle palpebre, innervato dal faciale e i muscoli oculomotori. Tali fenomeni sono dati da:

- **fenomeno di Bell** che consiste nella rotazione forzata in alto e all'esterno del globo oculare quando il paziente tenta di chiudere gli occhi
- **segno di Negro** in cui nello sguardo forzato in alto, l'occhio omolaterale alla lesione si sposta più in alto e lateralmente rispetto al controlaterale.

Pertanto, dal lato paretico e quindi omolateralmente alla lesione sarà impossibile corrugare la fronte, chiudere l'occhio, soffiare e fischiare. I cibi solidi si raccolgono a livello del solco gengivo buccale, mentre quelli liquidi e la saliva colano lungo l'angolo della bocca.

Quindi l'esame di un paziente con paralisi di Bell permetterà di evidenziare una perdita di funzione dei muscoli corrugatori (o contrattori) della fronte che sono di pertinenza del faciale, in quanto c'è una lesione del nervo che può essere localizzata a livello del nucleo o + in periferia. In tal modo quindi, si perde la funzione e l'innervazione di tutti i muscoli innervati sia del distretto superiore, medio e inferiore della faccia e quindi ci sarà perdita di funzione di tutti i muscoli facciali quali: muscolo corrugatore della fronte, orbicolare, muscolatura del solco naso-genieno, muscolatura orbicolare delle labbra.

Dal lato sano il paziente riesce a corrugare la fronte e a chiudere le palpebre e a serrare il contorno esterno delle labbra. Tale situazione depone per la paralisi periferica dall'altro lato dove non riesce a portare tutte queste azioni e quindi ci sarà Lagoftalmo con spianamento del solco naso genieno e l'impossibilità all'azione sia del muscolo orbicolare delle labbra che quello dell'occhio. La causa più frequente di una paralisi periferica del facciale è il freddo, per cui si parla anche di *paralisi a frigore*. Tra gli elementi patogenetici della malattia vanno tenuti presenti l'edema e l'ischemia da compressione dei vasa nervorum che determinano fenomeni di neuroaprassia, cioè di semplice blocco della trasmissione nervosa, fino a fenomeni di assonotmesi e degenerazione walleriana. una paralisi di Bell può anche essere dovuta a tumori dell'angolo ponto cerebellare. In genere si risolve in tre quattro settimane. In alcuni casi può residuare uno **spasmo facciale post paretico** che interessa i muscoli coinvolti dal processo, per fenomeni di reinnervazione aberrante. Esso è caratterizzato da accessi tonici e transitorie contrazioni massive del distretto facciale.

Per quanto riguarda al paralisi centrale abbiamo un coinvolgimento prevalente della muscolatura della metà inferiore del viso CONTROLATERALEMRTNE ALLA LESIONE. Tale situazione è dovuta al fatto che la muscolatura della porzione inferiore del viso ha una innervazione sopranucleare controlaterale. In tal caso la via sopranucleare parte dalla corteccia dell'opercolo rolandico del giro precentrale, decorre nel ginocchio della capsula interna e si impegna nella porzione media del peduncolo cerebrale, per raggiungere i **nuclei controlaterali** del facciale, da cui si dipartono le fibre dirette ai muscoli della metà inferiore del viso. In genere la paralisi centrale del facciale è dovuta ad un infarto della capsula interna. In tal caso, oltre alla paralisi della muscolatura del viso controlaterale alla lesione si avrà una **dissociazione automatico-volontaria** con perdita dei movimenti volontari e conservazione dei movimenti automatici legati ad intense manifestazioni emotive. La paralisi centrale del facciale è

dovuta ad una lesione unilaterale della via cortico nucleare, cioè della via soprannucleare, per cui avremo l'interessamento esclusivo dei muscoli facciali della porzione inferiore del viso controlateralmente alla lesione.

Quindi, nella paralisi centrale c'è la perdita funzione a livello dell'orbicolare delle palpebre con patologia esclusivamente nella porzione inferiore innervata dal faciale.

Come complicanza di una paralisi del faciale periferica si può avere uno spasmo.

Le paralisi del facciale sono abbastanza frequenti ed hanno di solito un'evoluzione benigna, ma esistono alcune forme che possono complicarsi. Le maggiori complicanze sono dovute al fatto che il nervo facciale decorre per la gran parte del suo percorso, a partire dal nucleo e dall'emergenza del tronco encefalo, all'interno del canale acustico, scavato nella rocca petrosa del temporale. In questa regione il nervo può andare incontro ad un edema importante, per cui le sue fibre possono subire una lesione importante. Purtroppo dalla lesione non c'è recupero e quindi la prognosi è molto grave, così come avviene nelle patologie tumorali del nervo acustico dove il facciale viene sacrificato e quindi residua una paralisi molto invalidante) anche da un punto di vista sociale in quanto per effetto di questa paralisi il paziente tende ad isolarsi perchè è molto deformante i periferica(ESTER) e bisogna eseguire una plastica ricostruttiva.

Il facciale può essere lesa in vari punti del suo decorso intrapetroso. Una lesione che avvenga subito prima dell'uscita dal foro stilomastoideo e dopo l'emergenza della corda del timpano determinerà la paralisi della muscolatura mimica superiore ed inferiore dell'emiviso. In questo caso non si avrà ipoestesia cutanea in sede mastoidea e della conca auricolare. L'irritazione delle fibre sensitive somatiche del facciale è alla base del dolore che precede la paralisi. In caso di una lesione posta prima della corda del timpano si avrà anche un deficit della salivazione e della sensibilità gustativa dei due terzi anteriori dell'emilingua. Se la lesione è posta tra il ganglio genicolato e

l'emergenza dello stapedio si avrà iperacusia. Se la sezione è situata tra il ganglio genicolato e l'ingresso nel meato acustico interno avremo anche un deficit della lacrimazione.

Tra le complicanze (del caso della sig.ra) invece c'è lo spasmo facciale, dato da contrazioni toniche e tonico cloniche che insorgono nell'orbicolare delle palpebre o delle labbra e diffondono alla rimanente muscolatura dell'emifaccia. In tal caso l'occhio si chiude e la rima labiale devia per alcuni secondi e poi tutto ritorna alla norma. Lo spasmo facciale è legato ad un aneurisma dell'arteria basilica, alla presenza di un espanso nell'angolo ponto cerebellare o ad una nevrassite tronco encefalica. Tale spasmo viene corretto con la tossina botulinica che è un vero e proprio antagonista della sinapsi colinergica del nervo.

Un'altra sequela della paralisi del facciale è la **Sindrome di Meige**, un paraspasmo facciale che interessa la muscolatura della faccia, l'orbicolare delle palpebre con blefarospasmo e blefaroclono e con interessamento anche della muscolatura mandibolare.

Le **paraparesi crurali** ed esse possono essere causate da un evento traumatico in regione midollare ed esso può essere benissimo un proiettile. Se ad esempio un proiettile trapassa il midollo in porzione congrua della colonna, cioè laddove c'è il midollo e c'è una transezione e cioè un'interruzione midollare, si sviluppa paraplegia inizialmente flaccida per effetto della diaschisi e poi diventa spastica, con disturbi sfinterici, etc (tra cui anche disturbi della sensibilità).

La sezione trasversa completa del midollo interrompe tutte le vie che connettono i centri spinali con i centri corticali superiori, oltre a ledere a livello della sezione i centri spinali ivi presenti. Nella fase iniziale, interrotti bruscamente i rapporti tra i centri spinali e quelli superiori si verifica la fase dello **shock spinale**, dominato dalla **diaschisi**. In presenza di una

sezione midollare completa si ha una sintomatologia caratterizzata da:

- **Paralisi di tipo centrale** in cui ogni tipo di movimento al di sotto della lesione viene ad essere abolito e si ha una condizione di tetraparesi spastica se la sezione è a monte del rigonfiamento cervicale e di paraplegia se la lesione è tra il rigonfiamento cervicale e quello lombare. Il tono muscolare è aumentato e i riflessi propriocettivi sono accentuati. Si ha abolizione dei riflessi e riduzione del tono muscolare nel periodo immediatamente successivo alla sezione acuta del midollo. Se la sezione riguarda il rigonfiamento la paralisi è incompleta e presenta alcune caratteristiche della paralisi periferica per cui si ha ipotrofia e ipotonia muscolare e abolizione d'alcuni riflessi per la parziale distruzione dei neuroni motori delle corna anteriori del midollo, responsabili del tono, del trofismo e dei riflessi.
- **Disturbi sensitivi** che si manifestano con una condizione di anestesia totale. Il livello fino al quale si estende l'anestesia in senso cranio caudale non corrisponde esattamente al livello della lesione in quanto ogni metamero cutaneo è innervato da fibre provenienti da almeno tre segmenti midollari. Pertanto si avranno tre aree di alterata sensibilità e in particolare **un'area di anestesia assoluta** che arriva fino al segmento midollare sottostante la lesione. Si ha poi un'area di ipoestesia lieve che corrisponde al segmento midollare sovrastante la lesione e uno di grave ipoestesia che corrisponde al segmento leso.
- **Disturbi della funzione vescicale rettale e sessuale** che sono dovuti alla lesione dei corrispondenti centri spinali, per cui si ha stipsi, ritenzione urinaria, abolizione dell'eiaculazione e priapismo.

In realtà questo è un quadro teorico e quindi nella sezione midollare acuta si distingue una fase iniziale dello shock spinale, caratterizzato dalla diaschisi e quindi si reperta

paralisi flaccida ed anestesia sottolesionale con disturbi trofici e ritenzione per feci e urine.

Dopo un periodo di qualche giorno o qualche settimana si verifica la graduale ripresa funzionale dei centri spinali che riprendono a funzionare in maniera autonoma, non più controllati dai centri sovraspinali e quindi si instaura la fase del cosiddetto **automatismo midollare**. In tale fase permangono inalterati i deficit motori e della sensibilità mentre si assiste ad una modifica del tono muscolare che dalla ipotonia e dalla flaccidità passa alla ipertonìa di tipo piramidale, fino alla spasticità in flessione. Compare il riflesso di Babinsky, l'iperreflessia propriocettiva e le reazioni di difesa, proprie di una lesione delle vie piramidali. Per la presenza di reazioni di difesa, la flessione forzata delle dita del piede provoca la brusca contrazione dei muscoli flessori dell'arto inferiore con flessione dorsale del piede, flessione della gamba sulla coscia e della coscia sul bacino. Per quanto riguarda le funzioni viscerali si va a stabilire una condizione di automatismo funzionale. Lo svuotamento della vescica avviene nel momento in cui il contenuto di urina raggiunge i 300 cc, in seguito alla contrazione riflessa della muscolatura detrusoriale. Anche lo svuotamento del retto avviene in maniera automatica. L'automatismo delle funzioni viscerali si instaura in un periodo di circa 3-4 mesi. Da questa fase di automatismo midollare, di durata molto variabile, si trapassa nella fase terminale, caratterizzata dall'iporeflessia, in cui si ha la scomparsa dell'attività automatica del midollo e compare flaccidità muscolare, iporeflessia propriocettiva perdita degli automatismi viscerali ed atrofia muscolo-cutanea. L'exitus interviene per piaghe da decubito e infezioni delle vie urinarie. Nel caso di un trauma con invece schiacciamento di un corpo vertebrale, che determina uno slittamento del corpo vertebrale o anche del disco si determina invece non la transezione, ma quella che si chiama contusione vertebrale e basta una cura con cortisone e spesso questi pz si alzano senza residui.

In presenza di una **compressione midollare lenta**, come si può avere in presenza di un tumore extramidollare che esercita compressione sul midollo, di ha una sintomatologia ad esordio sfumato. Inizialmente compaiono dolori radicolari unilaterali, riacutizzati da tutte le manovre che determinano un aumento della pressione intraspinale. Tali dolori si riacutizzano con il decubito supino. Compaiono parestesie somatiche, claudicatio intermittens midollare da affaticabilità non dolorosa e segno di Babinsky bilaterale. Si ha poi una sindrome rachidea con rigidità segmentarla dolorosa della colonna e segno di Lhermitte, dato da parestesie dolorosa a tipo scossa elettrica che si irradiano agli arti e al dorso durante i movimenti del collo da irritazione dei cordoni posteriori. Se il processo patologico spinale occupa tutto lo speco vertebrale si può avere una dissociazione albumino - citologica da blocco della circolazione liquorale con aumento della proteinorrachia oltre i 1000 mg/100ml e con tendenza alla coagulazione spontanea del liquor. La manovra di Queckenstedt non determina l'aumento monometrico della pressione liquorale in seguito alla compressione delle giugulari al collo per la presenza del blocco liquorale. Se non adeguatamente curata la compressione midollare lenta evolve verso la sezione midollare completa senza fase dello shock spinale.

Altra malattia che può dare paralisi o paresi spastica perchè è una malattia del SNC è la SM(vedi lez Cotrufo).

In questo caso è legata alla localizzazione delle placche di demielinizzazione lungo le vie motorie.

Quindi le vie motorie che possono essere coinvolte nella sclerosi multipla possono determinare anche patologie cerebellari o patologie dei gangli della base(che sono molto rare x verità), ma sono soprattutto patologie cerebellari e piramidali nella SM e perciò essa è classificata tra le malattie del SNC. Le vie motorie coinvolte nella SM danno conto della debolezza e di altri segni della sindrome del 1° neurone di moto

Quindi nell'ambito delle malattie che determinano un interessamento delle vie motorie si possono avere:

- **Patologie con interessamento del motoneurone superiore**
 - Paraparesi Spastica Familiare Plus con:
 - atassia
 - altri disordini CNS
 - segni oculari
 - altri disordini PNS
 - disordini sistemici
 - Malattia di Friedreich
 - Adrenomieloneuropatia
 - Leucodistrofie (late onset)
 - Malattia di Krabbe
 - Infezione da HTLV-1
 - Mielopatie Spondilogene
 - Malformazione di Arnold-Chiari (Siringomielia)

- **Patologie con interessamento del motoneurone superiore ed inferiore:**
 - SLA varianti:
 - con oftalmoplegia
 - con disordini extrapiramidali
 - sclerosi laterale primaria
 - atrofia muscolare progressiva
 - Western Pacific SLA
 - Atrofia multisistemica
 - Demenza Frontale seguita da compromissione motoria

- **Patologie con interessamento del motoneurone superiore**
 - Sindrome Post-Polio
 -
 - Sindromi Prossimali (con IgM ante sialo-GM1, Fu)
 - Neuropatia Motoria Multifocale
 - Motoneuronopatia paraneoplastica
 - Tay-Sachs (Esosaminidasi-A)
 - AIDP (assonale)
 - Malattia di Kennedy

- o Atrofia muscolare spinale
- o Amiotrofia focale benigna
- o Poliomielite
- o Porphyria
- o Toxic (dapsone, botulismo, etc.)
- o Amiotrofia diabetica

Qui in questo schema sono stati messi a confronto degli esempi di patologia del motoneurone inf, con quelle del motoneurone sup. (Per il motoneurone inferiore oltre alla ATROFIA MUSCOLARE SPINALE, c'è la sindrome POST-POLIO che sono patologie classicamente con coinvolgimento esclusivo del II neurone di moto. In una **patologia del motoneurone inferiore** si ha assenza di movimento. La lesione riguarda il tratto compreso tra i centri cranici o spinali e gli organi effettori. Compare una **paralisi flaccida**, per cui i muscoli si presentano **flaccidi e ipotonic** e si ha la **scomparsa dei ROT**. Sono presenti **fascicolazioni**. **L'atrofia muscolare è una atrofia da denervazione**, per cui è notevole e può arrivare fino al 70/80% del volume totale del muscolo. La velocità di conduzione è anormale per la presenza di potenziali di denervazione registrabili all'EMG.

Ma in questa schiera esistono tante altre malattie di tipo genetico, degenerativo, tossico, metabolico

E anche x le patologie che coinvolgono I e II neurone di moto esistono quadri particolari di SLA con demenza fronto temporale (addirittura in una casistica di un ricercatore inglese recente addirittura il 70% dei suoi pz con DFT (demenza fronto-temporale) esibiva una SLA. Questo dato emerge perchè quando si parla di neurodegenerazione si parla di una neurodegenerazione dominante per alcuni sistemi infatti, la neurodegenerazione deve essere intesa come una patologia multisistemica per definizione, ma è chiaro che alcuni sistemi, o meglio l'interessamento di

alcuni sistemi, emergeranno con un quadro clinico dominante almeno nella parte iniziale. È chiaro che se siamo nelle fasi terminali di una malattia di Alzheimer c'è uno sfacelo pressoché completo del cervello e non c'è un interessamento dominante di un sistema, ma ne sono coinvolti parecchi o addirittura tutti. Anche i pazienti con Corea di Huntigton che all'inizio hanno una sintomatologia dominata dai disturbi del movimento con insorgenza dei movimenti coreici, nella fase tardiva poi diventano dementi. Quindi le patologie neurodegenerative sono sempre delle malattie multisistemiche.

Per quanto riguarda il motoneurone superiore, 0abbiamo visto che il I neurone è coinvolto nella SLA. Un'altra malattia che determina un coinvolgimento esclusivo del I° motoneurone è la **SLP** o **Sclerosi Laterale Primaria**. Di questo gruppo fanno parte anche **le PARAPRESI SPASTICHE FAMILIARI** che si manifestano con altri segni con altri segni come ad esempio l'atassia. È da ricordare che le parapresi si distribuiscono agli arti inferiori. Il linea generale si può affermare che il coinvolgimento del primo motoneurone si manifestano con una sintomatologia data da **spasticità, i ROT sono iperattivi e compare segno di Babinsky. i muscoli vengono colpiti sempre in gruppo e mai singolarmente. Le fascicolazioni** sono assenti. L'atrofia muscolare è molto modesta ed è del tipo da non uso. La velocità di conduzione all'EMG non registra potenziali di denervazione

Ma vi sono anche altre patologie che coinvolgono il motoneurone superiore come la malattia di Frederaich e l'adrenomielo neuropatia, ma anche le mielopatie spondilogene o le forme di mielopatie traumatiche le Malformazioni osteo-articolari e malformazioni di Arnold Chiari.

L'esempio classico di una malattia che determina un interessamento sia del motoneurone inferiore che di quello superiore è la **SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA**. In un paziente con una patologia del motoneurone superiore ed inferiore, inizialmente compariranno i segni della paralisi spastica e di quella flaccida. Successivamente la paralisi flaccida periferica maschera quella

spastica di tipo centrale, essendo l'unità motoria la via finale di uscita.

In diagnosi differenziale esistono altre 2 forme con coinvolgimento esclusivo del I neurone di moto come **la sclerosi laterale primaria** dove c'è solo il coinvolgimento del I neurone di moto. Mentre la SLA rappresenta una malattia del I e del II neurone di moto, la sclerosi laterale primaria rappresenta un esempio di malattia esclusivamente del I neurone di moto.

L'atrofia muscolare spinale, che è una malattia genetica che è legata alla mutazione del gene SMN è invece un esempio di malattia esclusivamente del II neurone di moto nelle sue differenti forme perchè anche l'atrofia muscolare spinale ha fenotipi differenti ed è abbastanza classico delle malattie genetiche, cioè eterogeneità e del mancato trasporto e correlazione tra genotipo e fenotipo.

Quindi la SLA è la malattia del I e II neurone di moto mentre nella sclerosi laterale primaria è coinvolto solo il I neurone di moto, e nell'atrofia muscolare spinale solo del II neurone di moto.

La SLA può presentare numerose varianti rispetto alla forma classica a seconda della localizzazione prevalente delle placche di demielinizzazione, per cui possiamo avere forme con oftalmoplegia, con disordini extrapiramidali, la cosiddetta sclerosi laterale primaria, l'atrofia muscolare progressiva e la cosiddetta Western Pacific SLA.

Nell'ambito delle malattie del primo e del secondo motoneurone vanno anche inserite Atrofia multisistemica e la Demenza Frontale seguita da compromissione motoria.

Le paraparesi spastiche ereditarie possono essere trasmesse con vari meccanismi, Per il 70/80% si tratta di forme autosomiche dominanti, mentre per circa il 25% si tratta di forme autosomiche recessive. In una bassissima percentuale di casi si tratta di malattie X-legate

Tali malattie sono caratterizzate da una paraparesi spastica progressiva del distretto crurale con iperreflessia osteo tendinea e paraparesi spastica degli arti inferiori

L'adrenoleucodistrofia (ADL) e la adrenomieloneuropatia (AMN) sono le più importanti.

Si tratta di malattie X-legate nel 40/50% dei casi. Il disturbo si presenta nel giovane adulto con una paraparesi crurale spastica, disturbi sfinterici e sessuali. La progressione è lenta e dura alcune decadi, con coinvolgimento cerebrale moderato in 40-45% dei casi, grave in 10-20% dei casi che esordiscono con l'*adrenomieloneuropatia (AMN)*. Nel 70% dei casi AMN presentano **ipocorticosurrenalismo** alla diagnosi **neurologica**. Si tratta di una assonopatia distale che coinvolge soprattutto le vie lunghe spinali. Questo aspetto neuropatologico è quello principale nell'ambito delle *adrenomieloneuropatie* che hanno un fenotipo lentamente progressivo.

L'adreno mielo neuro patia o AMN è un'affezione a trasmissione recessiva X-linked che prevede un alterato metabolismo degli acidi grassi a catena molto lunga che si accumulano nella cellula nervosa e ne determinano la morte. L'esordio avviene nella seconda decade di vita con paraplegia crurale spastica e ipoestesia degli arti inferiori cui si associano evidenti disturbi sfinterici. Il quadro clinico è caratterizzato dalla paraparesi crurale spastica e da ipogonadismo e ipocorticosurrenalismo.

L'adrenoleucodistrofia è una patologia rarissima ma è anche gravissima con una leucodistrofia e fa parte delle encefalopatie metaboliche geneticamente determinate, e che unisce alla patologia adrenoleucodistrofica una malattia disendocrina in particolare da luogo ad una malattia di Addison della corteccia surrenale, che però coinvolge anche altri sistemi e altre ghiandole endocrine. I soggetti affetti sono ipogonadici e sono esclusivamente maschi di madri portatrici perchè il meccanismo di trasmissione di questa rarissima malattia (che è un encefalopatia metabolica) è X-linked, cioè viene trasmessa in maniera diagenica oloandrica.

L'Adrenomieloneuropatia ha 8 fenotipi e nell'ambito di questi ne esiste uno che si manifesta con una paraparesi o paraplegia crurale spastica ed essa esordisce verso i 15, 16 anni e, rispetto alla forma cerebrale infantile (CCER), che è il I fenotipo che è

severo e che porta al coma apallico il paziente, vede coinvolto esclusivamente gli arti inferiori con una progressione estremamente lenta. L'ipocorticosurrenalismo è presente già alla diagnosi neurologica. Dal punto di vista neuropatologico corrisponde ad una assonopatia distale che coinvolge le vie lunghe del midollo spinale e questo aspetto neuropatologico principale giustifica il II fenotipo (dal punto di vista sindromico) in questo complesso-malattia, che è l'adrenoleucodistrofia che in questo caso (del II fenotipo) prende il nome adrenomieloneuropatia viste le strutture che sono coinvolte, ma poi è la stessa identica malattia che esprime diversamente (vedi lez di Neurogenetica).

Quindi abbiamo parlato della sindrome cortico-spinale e l'abbiamo spiegata a paragone con la sindrome del II neurone di moto.

Sindrome extrapiramidale.

La sindrome extrapiramidale è una sindrome che coinvolge le vie che ruotano intorno ai gangli della base, e gli aspetti fondamentali di questa sindrome sono rappresentati dalla malattia di Parkinson da un lato e dalla malattia di Huntington dall'altra. Nella malattia di Parkinson si ha un coinvolgimento della sostanza nigra con deplezione dopaminica in seguito alla degenerazione neuronale dell'anello nigro striatale e conseguente deplezione di dopamina. La corea di Huntington è invece dovuta a una degenerazione dei neuroni a mediazione GABAergica dello striato e quindi del putamen e del caudato. La perdita dei neuroni GABAergici striatali sarebbe responsabile dei movimenti coreici. La degenerazione neuronale potrebbe essere dovuta all'azione di aminoacidi ad azione eccitatoria.

Quindi la sindrome corticospinale, per quanto attiene al tono muscolare causa un ipertono per cui si parla di IPERTONIA SPASTICA con il fenomeno del coltello a serramanico.

Il fenomeno del coltello a serramanico è la resistenza che l'arto spastico oppone alla mobilizzazione passiva da parte dell'esaminatore. In presenza di una condizione di spasticità si realizza un aumento di tensione dei muscoli antigravitari, cioè dei muscoli flessori degli arti superiori ed estensori degli arti inferiori, con conseguente ipereattività dei circuiti dei gamma motoneuroni e maggiore sensibilità dei fusi neuromuscolari. Questa situazione si traduce in un aumento della frequenza di scarica dei motoneuroni alfa. Quindi, mobilizzando passivamente un arto spastico si ha un aumento progressivo alla mobilizzazione passiva che cede improvvisamente, come in un coltello a serramanico.

L'ipertonìa spastica è quindi caratteristica di una sindrome cortico-spinale.

La **sindrome extrapiramidale** ha anch'essa nel soggetto un ipertono, ma NON si definirà ipertono spastico, perchè non c'è coinvolgimento del sistema piramidale, bensì di quello extrapiramidale. In questo caso si parlerà di **IPERTONO PLASTICO** la sensazione che l'esaminatore ricava dalla mobilizzazione passiva di un arto con ipertonìa plastica è come quella che si ha nel momento in cui si piega o si allunga un tubo di caucciù. La resistenza che il tubo oppone all'allungamento o all'accorciamento **E' SEMPRE UGUALE**. In questo caso si parla di ipertonìa plastica. Essa è caratteristica di questi soggetti con ipertonìa plastica in cui l'ipertono è uguale in tutto il movimento passivo.

La rigidità o ipertonìa extrapiramidale è caratterizzata quindi dall'aumento di tensione distribuito in egual misura a carico dei muscoli agonisti ed antagonisti. Quindi la resistenza opposta alla mobilizzazione sarà apprezzabile in tutte le direzioni e per tutta la durata del movimento. Se la manovra di mobilizzazione passiva viene interrotta i segmenti corporei passivamente mobilizzati conservano la posizione assunta per cui si parla di **ipertonìa plastica o rigidità a tubo di piombo**. La rigidità può essere evidenziata soprattutto a carico degli arti ma più precocemente a livello del cingolo scapolo-omerale, a livello dei muscoli della nuca e a carico degli oculomotori dove si evidenzia un deficit

della convergenza. Un reperto caratteristico dell'ipertonica plastica extrapiramidale è il rilievo del fenomeno della troclea o della ruota dentata. Durante la mobilizzazione passiva di un arto si apprezza un cedimento intermittente del tono che da all'esaminatore che a livello dell'articolazione vi sia una ruota dentata. Il fenomeno della troclea è caratteristico della Sindrome di Parkinson e può essere evidenziata al polso e al gomito imponendo una serie di movimenti lenti alternati di flessione ed estensione.

Per quanto riguarda l'ipertonica essa si distribuisce ai flessori delle braccia e agli estensori delle gambe nella S.cortico-spinale e perciò i pazienti procedono con difficoltà nella deambulazione e possono arrivare a quanto riguarda l'atteggiamento del piede anche fino ad un vero e proprio equinismo. Il paziente è costretto ad atteggiare il piede in equinismo per la presenza della spasticità per poter avanzare. Tale fenomeno è dovuto al fatto che per effetto della spasticità si ha un accorciamento del tendine di Achille. Come effetto e come complicanza di questo atteggiamento viziato si ha anche un varismo del piede. Il piede in varo-equinismo, oltre ad essere una complicanza della sindrome corticospinale, si può avere anche nelle neuropatie ereditarie motorie legate ad un deficit periferico della loggia anterolaterale della gamba bilateralmente. In questo caso non si parlerà più di equinismo ma di **steppage** in quanto il piede non si riesce più a compiere il movimento di flessione dorsale proprio per la perdita di funzione della muscolatura dorsolaterale del piede e della loggia anterolaterale della gamba. In tal caso il piede è cadente per cui il paziente è costretto a sollevare tutto l'arto inferiore per non inciampare, in modo tale da evitare che la punta del piede strisci al suolo, la marcia e la salita delle scale risultano molto difficoltose. Una andatura steppante si può avere anche in presenza di una lesione del nervo peroneo, isolata o anche nel contesto di una polineuropatia periferica. Se la lesione è bilaterale l'andatura assomiglia a quella di un cavallo a passo di parata.

Anche per le neuropatie motorie si possono avere come complicanza o postumo un atteggiamento in cavismo del piede, cioè l'arco plantare diventa particolarmente cavo, per cui si ha una notevolissima accentuazione dell'arco plantare.

La distribuzione dell' ipertonìa nel parkinson è generalizzata ma predomina ai flessori degli arti e del tronco.

Le reazioni di allungamento e accorciamento sono presenti nella sindrome cortico-spinale, come per esempio l'accorciamento del tendine di Achille che dà luogo all' equinismo del piede. Le reazioni di allungamento e accorciamento Le sono invece assenti nella sindr. extrapiramidale, mentre per quanto riguarda i movimenti involontari sono assenti nella sindrome cortico-spinale e presenti nella sindrome extrapiramidale, come il tremore nel parkinson, i movimenti coreici nella corea di Huntington e i movimenti atetosici ballici e distonici nelle altre sindromi extrapiramidali.

Nel caso della sindrome cortico-spinale, i riflessi tendinei sono aumentati e sono molto vivaci con riflessi di un lato più accentuati rispetto ad un altro. Invece i riflessi sono normali o lievemente aumentati nella sindrome extrapiramidale.

Il segno di Babinski è presente nella sindrome cortico-spinale, mentre è assente nelle sindrome extrapiramidale.

Naturalmente vi è una paralisi dei movimenti volontari nella sindrome cortico-spinale, perchè per effetto dell'alterazione della via motoria c'è plegia, mentre nella sindrome extrapiramidale non vi è paralisi.

Adesso ritorniamo a quelle nozioni e a quelle famose patologie da aree associative e partiamo dei disturbi motori della regione parietale. La corteccia parietale contribuisce molto alla composizione del fascio piramidale, ma interviene anche contribuendo con le informazioni visive e tattili necessarie per il controllo del movimento. Pertanto, alla presenza di un disturbo motorio da lesione del lobo parietale, il soggetto riferirà che presenta una incapacità a mantenere una corretta postura. Questo

deficit posturale lo si può svelare chiedendo al paziente di assumere delle determinate posizioni come la posizione del Mingazzini per gli arti inferiori e per gli arti superiori. Questa posizione consente di capire se vi sono dei deficit di forza o anche variazioni da alterazione del lobo parietale di mantenimento della posizione di Mingazzini.

Per quanto riguarda la posizione di Mingazzini agli arti superiori si invita il pz a protendere le mani con le palme in alto deve ad occhi chiusi. Se c'è un deficit o una paresi di un arto, il pz tende a slivellare e a pronare l'arto e sarà questo un soggetto con patologia piramidale controlaterale.

I soggetti invece con patologia parietale, durante l'esecuzione di questa manovra tenderanno a sublimare l'arto.

Poi questo soggetto avrà una impersistenza di contrazione x cui non riesce a stare fermo.

Noi normalmente abbiamo la capacità di riconoscere gli oggetti manipolandoli e questa capacità è legata all'integrità del lobo parietale. Il lobo parietale permette di riconoscere un oggetto senza guardarlo, cioè senza l'informazione visiva. Questa capacità viene perduta in genere nel caso una patologia che interessi il lobo parietale. Pertanto, in presenza di una alterazione delle funzione corticale parietale si ha

- SUBLIMAZIONE
- IMPERSISTENZA DI CONTRAZIONE
- COMPROMISSIONE DEI MOVIMENTI DI ESPLORAZIONE E MANIPOLAZIONE DEGLI OGGETTI

Nel procedere all'esame del lobo parietale, possiamo osservare come le aree associative della porzione posteriore del lobo parietale danno luogo ad una sindrome caratteristica che è rappresentata dalla **sindrome aprassica**. Il soggetto aprassico è un soggetto che è inabile ad eseguire i movimenti non perchè è affetto da una paresi o da una plegia perchè ha un integrità assoluta della via piramidale corticospinale, ma non riesce x una lesione delle vie terziarie associative.

Quando vi è un danno parietale dell'emisfero sinistro, il deficit è bilaterale. In genere quando si parla di aree associative è sempre presente UN MECCANISMO LESIONALE BIEMISFERICO.

Anche in presenza di un danno parietale dell'emisfero sinistro il deficit o la sindrome atassica risulta bilaterale anche se la lesione è monolaterale

Quindi si può definire l'aprassia come la condizione di una persona lucida, con forza conservata, non atassica, senza altri disturbi extra-piramidali né difetti delle sensibilità primarie, che perde la capacità di eseguire gesti e azioni complesse appresi in precedenza.

L'**aprassia**, quindi è la condizione di una persona lucida, con forza conservata, non atassica, senza altri disturbi extra-piramidali né difetti delle sensibilità primarie, che perde la capacità di eseguire gesti e azioni complesse appresi in precedenza. Il soggetto aprassico perde la capacità di coordinare i movimenti secondo schemi prefissati, per cui non è in grado di eseguire la giusta sequenza di atti necessari a piantare un chiodo o ad accendere una sigaretta.

Nell'ambito delle aprassie si distingue:

- **Aprassia ideo motoria** che è dovuta ad una lesione delle aree 6 e 8 del lobo parietale di sinistra, che rappresentano le aree della corteccia premotoria frontale sinistra, del fascicolo arciforme e delle vie callose di collegamento. Una aprassia ideo motoria riguarda soprattutto gli arti di sinistra, in quanto gli arti di destra risulteranno plegici. In presenza di una atassia ideo motoria si ha che il gesto è impedito nella sua finalità e viene sostituito da movimenti amorfi ed inconcludenti.
- **Aprassia ideativi** che è caratterizzata dalla perdita del programma mentale degli atti complessi necessari ad eseguire una determinata azione, quale ad esempio accendere una candela. Gli atti necessari all'esecuzione di tale movimento saranno scomposti ed in successione temporale errata. È dovuta ad una estesa lesione dell'emisfero dominante o ad una

compromissione cerebrale diffusa e simmetrica con interessamento delle aree premotorie 6 e 8 della corteccia frontale e il deficit riguarderà l'arto controlaterale alla lesione.

- **Aprassia costruttiva** che consiste nell'incapacità a disegnare figure geometriche in apparente assenza di deficit percettivi. Tale forma di aprassia è considerata come una conseguenza delle alterazioni visu spaziali. Può essere dovuta ad una lesione emisferica destra o sinistra del lobo parietale.
- **Aprassia dell'abbigliamento** che è data dall'incapacità di vestirsi secondo la corretta sequenza, in presenza di una alterazione della prassia, cioè della coordinazione dei movimenti secondo schemi preordinati.
- **Aprassia bucco linguo facciale** che è una forma di aprassia ideomotoria nella quale il soggetto è incapace di mostrare la lingua, protrudere le labbra o cacciare la lingua su comando verbale. Tali atti vengono normalmente eseguiti su imitazione o in un contesto di atti complessi.
- **Aprassia melocinetica** che è una forma di deficit motorio a carico delle dita della mano che sono animate da fini movimenti, dovuta ad una lieve lesione delle vie piramidali.
- **Aprassia della marcia** che è la perdita della capacità ad eseguire gli atti necessari alla deambulazione, per cui il soggetto mostra difficoltà a camminare, nel fermarsi a comando, nel sollevare i piedi da terra etc. tale forma di aprassia rientra nell'ambito dell'atassia frontale in presenza di un deficit del lobo frontale o nell'idrocefalo occulto normoteso

Un'altra sindrome interessante è legata alla sindrome da neglect. Neglect significa negligenza, cioè ignorare una parte del corpo. In genere questa sindrome è legata ad un severo danno parietale dell'emisfero destro che risulta essere l'emisfero non dominante nei soggetti destrimani. Quindi, in linea di massima il neglect

è legato ad una lesione da danno parietale al emisfero destro e comunque nei mancini potrebbe osservarsi una posizione di negligenza anche x lesioni dell'emisfero sx.

Ma in questo caso noi parliamo della maggioranza della popolazione che è destrimane, per cui questa negligenza è rappresentata da una inabilità a riconoscere e a rispondere a tutto ciò che sta alla sinistra del corpo del soggetto, pur essendo integra la via visiva e pure avendo integre la via acustica. In questo caso, il soggetto che ha uno stimolo acustico o uno stimolo visivo che viene da sx non lo riesce a riconoscere e non riesce a riconoscere il suo deficit motorio. In presenza di un esteso coinvolgimento della via piramidale e di una plegia, se il lato interessato è il sinistro, il soggetto non riconosce il suo deficit. In questo caso si parla di eminegligenza o emineglect che è caratterizzata dall'indifferenza per il lato plegico e per gli stimoli che da esso provengono.

Pertanto, c'è inabilità a rispondere a stimoli visivi, uditivi e sensoriali provenienti da lato controlaterale del corpo e bisogna aggiungere che c'è inabilità a riconoscere il proprio deficit motorio.

Abbiamo ricordato come il lobo frontale sia implicato nei movimenti volontari, ma è meglio ripeterlo con questa diapositiva: Quindi la corteccia frontale è quella che offre la motivazione ed è quella che consente di associare ad un determinato atto una componente emozionale. La corteccia frontale ha il compito di regolare il significato di un progetto o di un programma motorio. Quindi un'alterazione motoria della corteccia frontale è quella che dà luogo a questa abulia e che Chacot definì *La belle indifférence*, che era tipica dei pazienti con lesioni del lobo frontale, quindi viene chiamata abulia, cioè il pz è senza iniziativa motoria. Tali pazienti che non sono né paretici e né plegici e non hanno disturbi del movimento di altro tipo a cui si possa associare un ridotto tono corticale.

Quindi possiamo dire che la corteccia frontale programma attività complesse, concettualizza lo scopo finale e modifica continuamente

le singole componenti di una sequenza motoria finalizzata al raggiungimento dello scopo prefissato.

Ritorniamo ai gangli della base dal punto di vista della patologia.

Ricordiamoci che a livello dei gangli della base la dopamina libera il talamo che attiva la corteccia andando a rimuovere su di esso una doppia inibizione. Nel caso specifico, la lesione di questo sistema non porta a disturbi definiti perchè si possono riscontrare l'alterazione sia delle vie facilitatorie che delle vie inibitorie, che sono le vie che legano i gangli della base tra di loro, ma conducono le informazioni dei gangli della base verso la corteccia e viceversa.

Considerando questo schema sui gangli che vi ho appena detto, dobbiamo ancora dire che l'atto motorio volontario è un fenomeno corticale, cioè quando noi facciamo un movimento volontario siamo ben consapevoli e la consapevolezza non può che venire fuori che dalla regolazione corticale, di questa decisione di compiere un movimento.

Abbiamo visto che intervengono aree motorie primaria, aree premotorie, le aree motorie supplementari, la corteccia associativa prefrontali e parietali.

Come vedete nei mammiferi l'area motoria primaria si proietta direttamente sui motoneuroni midollari con l'intermediario della via piramidale x eseguire i programmi motori. Queste aree sono regolate nella loro funzione proprio da queste informazioni che gli giungono da queste strutture sottocorticali che sono i gangli della base che intervengono x informare la corteccia di una serie di cose x dar luogo ad un informazione esecutiva al neurone piramidale.

Quindi come potete vedere vi sono delle sindromi che sono differenti a seconda del ganglio e della struttura che viene colpita e come vedete sono sindromi legate sia alla funzione del nucleo, sia alla sua attività che è prevalentemente inibitoria o eccitatoria.

Ad esempio, la degenerazione dei neuroni dopaminergici nella pars compacta della sostanza nigra è il primum movens della malattia di parkinson. La degenerazione dei neuroni gabaergici dello striato è la causa della corea di Huntigton. Infine, la lesione del nucleo Subtalamico di Luys causa una altra sindrome rispetto a quelle viste che è data dall'emiballismo controlaterale.

Le distonie corrispondono a fenomeni di contrazione di torsione e posture anormali e i bersagli sono il putamen dorso laterale, il globus pallido interno, la sostanza nigra ed in particolare la porzione reticolare e infine i nuclei motori del talamo.

Esistono anche altre sindromi extrapiramidali oltre a quelle legate al coinvolgimento di altri gangli della base.

L'atto motorio volontario è essenzialmente un fenomeno di origine corticale. Intervengono l'area motoria primaria, l'area premotoria, le aree motorie supplementari, le cortecce associative prefrontali e parietali. Nei mammiferi superiori l'area motoria primaria (MI) si proietta direttamente sui motoneuroni midollari con l'intermediario della via piramidale per l'esecuzione di programmi motori. L'attività di queste aree corticali è regolata da un insieme di circuiti cortico-sottocorticali in cui intervengono i gangli della base, poi i nuclei motori del talamo.

Quindi la semeiotica extrapiramidale si compone di segni e sintomi peculiari.

La sindrome parkinsoniana in particolare è caratterizzata da:

-**IPOCINESIA e BRADICINESIA** e può arrivare fino alla **ACINESIA**, cioè con assenza completa di movimento ma non perché i pazienti sono plegici, ma perché i movimenti sono talmente rallentati o meglio il rallentamento motorio è talmente spinto che il soggetto può arrivare alla c.d. paralisi agitante descritta da Charcot.

Oltre alla limitazione del movimento questi soggetti hanno il **TREMORE** ed è un **tremore POSTURALE**, ed è il II elemento semiologico importante accanto al rallentamento motorio.

Infine il III elemento semiologico fondamentale è la sindrome parkinsoniana è la RIGIDITA'.

Esistono altre forme di patologia extrapiramidale e sono:

- La corea e l'emiballismo
- Le mioclonie
- L'atetosi
- i movimenti tipo Tic
- Distonie

Tutti questi sono tutti segni e sintomi che derivano dalle lesioni specifiche di parti del sistema extrapiramidale. Chiaramente queste sindromi saranno differenti a seconda del coinvolgimento dell'uno o dell'altro ganglio della base.

Nell'ambito delle patologie dei gangli della base si possono avere:

Sindrome acinetico-rigida che comprende:

- ✓ Malattia di Parkinson
- ✓ Parkinsonismi primari (Parkinson Plus)
 - Paralisi sopranucleare progressiva
 - Degenerazione striato-nigrica
 - Degenerazione cortico-basale
- ✓ Parkinsonismi secondari

Sindrome discinetica che comprende

- ✓ Tremore
- ✓ Corea, atetosi e ballismo
- ✓ Distonia
- ✓ Tic
- ✓ Mioclonie
- ✓ Altre manifestazioni

Esistono una serie di correlazioni cliniche tra la malattia dei gangli della base e la sede lesionale. Ad esempio, nel morbo di Parkinson viene interessata la pars compacta della substantia nigra e meno spesso il globo pallido e lo striato. Nella corea di Huntington si ha l'interessamento del caudato e meno spesso del nucleo subtalamico, mentre nel ballismo si ha un prevalente

coinvolgimento del nucleo subtalamico. La sede lesionale delle distonie è rappresentata dal putamen, mentre è ignota per i tic. Le lesioni che possono determinare una mioclonia hanno molte sedi, anche al di fuori dei gangli della base. Un esempio tipico di una malattia che coinvolga i gangli della base è data dal morbo di Parkinson che da luogo ad una Sindrome acinetico-rigida in cui i sintomi principali sono rappresentati da:

- ✓ **segni motori** quali Tremore, Rigidità, Bradicinesia/acinesia ed Instabilità posturale.
- ✓ **Segni psichici** quali Bradifrenia, Depressione e Demenza
- ✓ **Segni disautonomici**

Dal punto di vista fisiopatologico il processo degenerativo interessa in maniera predominante le strutture pigmentate rappresentate dalla pars compacta della substantia nigra e la via dopaminergica nigro striatale che da essa si origina. La compromissione di tale sistema è responsabile della caduta della concentrazione di dopamina che si reperta nella substantia nigra e nello striato dei parkinsoniani. Il processo atrofico e degenerativo interessa anche il nucleo paranigrale, il locus ceruleus, il nucleo motore dorsale del vago, i nuclei del rafe etc e le relative vie di proiezione. Inoltre, oltre alla caduta della concentrazione di dopamina si assiste alla caduta della concentrazione di neurotrasmettitori quali NA, serotonina, GABA e altri neuropeptidi.

La scoperta che la metil-fenil-tetra-idro-piridina è in grado di indurre nell'uomo una sindrome simile a quella acinetico-ipertonica del morbo di Parkinson ha avvalorato l'ipotesi tossico metabolica. Tale metil-fenil-tetra-idro-piridina è un analogo delle meperidina che esplica una azione neurotossica accumulandosi selettivamente a livello dei mitocondri dei neuroni della substantia nigra e del locus ceruleus. Probabilmente tale sostanza determina la formazione di radicali liberi che determinano la per ossidazione dei lipidi di membrana e la conseguente morte neuronale. A livello mitocondriale si assiste ad una ridotta sintesi di ATP. Un deficit geneticamente determinato

dei sistemi enzimatici di protezione determinerebbe un aumento della vulnerabilità neuronale alla metil-fenil-tetra-idro-piridina nel soggetto affetto.

Nell'ambito dei movimenti involontari che derivano da una patologia extrapiramidale si ha innanzi tutto il **tremore**. Esso è rappresentato da oscillazioni ritmiche, involontarie, di una parte del corpo con movimento modesto e con distribuzione e frequenza più o meno costante, che risultano dall'azione alternata o sincrona di un gruppo di muscoli e dei loro antagonisti. Tali movimenti si accentuano con l'emozione e lo sforzo, si riducono con il riposo e scompaiono con il sonno. Si associano in genere ad ipertonìa.

Esistono vari tipi di tremore per cui si può avere:

- **TREMORE FISIOLÓGICO** che ha una frequenza di 8-13 Hz, è localizzato principalmente alle mani e viene scatenato dall'adrenalina e dai beta-agonisti, mentre è attenuato dall'alcool e dai beta antagonisti.
- **TREMORE parkinsoniano** che è un tipico tremore a riposo, classicamente definito come "contar monete", per il caratteristico movimento di scivolamento del pollice sull'indice. Ha una frequenza di 3-5 Hz ed è localizzato preferenzialmente a livello di Mani, avambraccia, dita, piede. È scatenato dallo stress e da eventi emotivi e attenuato dagli anticolinergici e dalla Levo DOPA.
- **TREMORE CEREBELLARE** che è un tremore intenzionale, cioè compare nel momento in cui un soggetto decide di iniziare volontariamente un gesto. Ha una frequenza di 2-4 Hz ed è localizzato soprattutto a livello di arti, tronco, capo. È scatenato dagli stress emotivi ed attenuato dall'alcool.
- **TREMORE ESSENZIALE** che ha una frequenza di 4-8 Hz e si localizza a livello di mani, capo, corde vocali. Viene scatenato da Ansia, paura, b-agonisti, affaticamento ed inibito da Alcol propanololo, primidone

- **TREMORE A SCOSSE ALTERNATE** ha una frequenza di 3-6 Hz e si localizza soprattutto alle mani e al capo. È scatenato da Ansia, paura, b-agonisti, affaticamento e attenuato da Alcol propanololo, primidone.
- **TREMORE POSTURALE D'AZIONE** che ha una frequenza di 5-8 Hz. È localizzato alle mani ed è scatenato da Ansia, paura, b-agonisti, affaticamento mentre è inibito da Clonazepam alcol b-agonisti.
- **TREMORE ORTOSTATICO** è localizzato agli arti inferiori e scatenato dalla stazione eretta. Ha una frequenza di 4-7 Hz ed è attenuato dal riposo e dalla marcia.
- **TREMORE DA NEUROPATIA** è localizzato alle mani ed ha una frequenza di 4-7 Hz
- **MIOCLONO PALATALE** è una forma particolare di tremore che si localizza a livello di Palato, faccia, muscoli prossimali arti ed è attenuato da Clonazepam, valproato.

Nell'ambito dei movimenti involontari a genesi extrapiramidale va ricordata la **Corea**. La corea è caratterizzata da movimenti involontari bruschi, aritmici, a variabile localizzazione (assiale, prossimale, distale), afinalistici. Tali movimenti si accentuano con l'emozione e lo sforzo, si riducono con il riposo e scompaiono con il sonno. Si associano in genere ad ipotonia.

Sono dovuti generalmente ad una lesione dello striato in corso di malattie eredo- degenerative, infettive, immunologiche, endocrine, metaboliche, vascolari, iatrogene, ecc.). Principali condizioni in cui può riscontrarsi corea/atetosi sono:

- **Forme ereditarie** quali Malattia di Huntington, Malattia di Wilson, Neuroacantocitosi, Atassia-teleangectasia, ed altre forme molto rare
- **Forme secondarie** quali Corea di Sydenham, LES, Corea gravidica, ipertiroidismo, L-Dopa, neurolettici, Lesioni del nucleo subtalamico

I movimenti coreici sono rapidi movimenti di flesso estensione dei piedi e del capo, di pronazione supinazione degli avambracci e di rotazione abduzione delle spalle. Il paziente tenta di mascherare tali movimenti afinalistici incanalando tali movimenti in una sequenza apparentemente finalistica. Nelle fasi iniziali si può evidenziare solo una certa impersistenza motoria nel mantenimento delle braccia protese in avanti con flessione delle dita che configurano **il segno del mungitore**. I movimenti coreici si inscrivono su uno sfondo di ipotonia generalizzata e sono dovuti a perdita dei neuroni GABA ergici dello striato, con interessamento del caudato e del putamen.

Nella corea di Huntington la perdita neuronale riguarda soprattutto i neuroni spinosi di piccole e medie dimensioni del corpo striato contenenti GABA, encefaline, sostanza P e dinorfina. In tale malattia viene anche interessata la corteccia prefrontale con perdita dei neuroni del III e V strato. Nelle fasi iniziali della malattia sono particolarmente colpiti i neuroni contenenti GABA ed encefalite che proiettano alla porzione laterale del globo pallido e quelli contenenti GABA e sostanza P che si proiettano alla pars reticolata della substantia nigra. Gli interneuroni non spinosi di grandi e medie dimensioni sembrano essere relativamente risparmiati. Tali neuroni utilizzano come mediatori la somatostatina e il neuropeptide Y. Pertanto, nella corea di Huntington, i livelli di neurotrasmettitori delle porzioni striatali sono marcatamente ridotte, mentre quelli contenuti nelle afferenze striatali o negli interneuroni sono inalterati. La perdita dei neuroni a mediazione GABA ergica/enkefaline è alla base dei movimenti coreici, mentre la perdita dei neuroni a mediazione GABAergica/ sostanza P è alla base della rigidità acinetica.

Il **Ballismo** è dato da movimenti involontari bruschi, aritmici, sovente violenti, prevalentemente prossimali e confinati ad un emilato (*emiballismo*).

Si accentuano con l'emozione e lo sforzo; si riducono con il riposo; scompaiono con il sonno. Si associano in genere ad ipotonia. E' generalmente conseguenza di una lesione del nucleo subtalamico del Luys (vascolare, più raramente tumorale o degenerativa). I movimenti ballici sono analoghi a quelli coreici possono essere confinati a un solo arto superiore per cui si parla di monoballismo. Il paziente è in grado di lanciare lontano gli oggetti trattiene in mano. La lesione di natura vascolare va ad interrompere le connessioni tra il nucleo subtalamico di Luys e il globo pallido, in modo da determinare la lesione della via talamo corticale. La sede della lesione è controlaterale rispetto all'insorgenza dell'emiballismo. Transitori episodi di emiballismo possono essere dovuti a transitoria insufficienza del circolo vertebro basilare.

La **distonia** è data da contrazioni muscolari prolungate che causano movimenti involontari, generalmente lenti ma talvolta rapidi e ripetitivi (spasmo distonico), che interessano singoli muscoli o gruppi muscolari ma che comunque tendono alla progressione verso posture fisse abnormi. Scompaiono con il sonno, si intensificano in condizioni di stress o durante il movimento volontario per cui si parla di (distonie d'azione).

E' riportabile ad una lesione dei gangli della base, in particolare del putamen. Nell'ambito delle distonie esse si possono classificare in base all'etiologia e alla clinica. In base all'etiologia abbiamo delle forme idiopatiche di tipo sporadico e familiare quali Distonia primaria generalizzata o Distonia torsionale idiopatica e la Distonia Dopa-responsiva.

Dal punto di vista clinico si hanno:

- **Distonie focali quali**

- o Blefarospasmo
- o Distonia oro-mandibolare
- o Disfonia distonica
- o Disfagia distonica
- o Torcicollo spasmodico
- o Crampo dello scrivano

- **Distonie segmentali quali**
 - Sindrome di Meige
 - assiale
 - brachiale
 - crurale
- **distonia multifocale**
- **distonia generalizzata**
- **emidistonia**

Nell'ambito delle distonie focali abbiamo:

- **TORCICOLLO SPASMODICO:** spasmi o contrazioni intermittenti aritmici, brevi o prolungati, di un muscolo o di un gruppo di muscoli adiacenti.
- **BLEFAROSPASMO:** contrazione forzata degli orbicolari delle palpebre che può portare a cecità funzionale.
- **SPASMI LINGUALI, FACCIALI e OROMANDIBOLARI:** apertura forzata della mandibola, retrazione delle labbra, spasmo del platisma, protrusione della lingua
- **CRAMPO DELLO SCRIVANO, CRAMPO DEL MUSICISTA** e altre distonie professionali
- **TIC e spasmi d'abitudine:** da manierismi idiosincrasici semplici altamente personalizzati (della lingua, delle labbra) ad azioni ripetitive come annusare, schiarirsi la gola, sporgere il mento in avanti. Caratteristiche principali sono la stereotipia e l'irresistibilità. Frequente nei bambini tra 5-10 anni

Le distonie ereditarie comprendono:

- Distonia musculorum deformans
- Distonia associata ad altre malattie ereditarie (sordità neurosensoriale, necrosi striatale associata a patologia del n. ottico)
- Distonia giovanile- S. di Parkinson

Nell'ambito delle distonie idiopatiche abbiamo

- Kernicterus
- Malattia di Hallervorden-Spatz

- Corea di Huntington
- Malattia di Parkinson-malattia da accumulo lisosomiale
- Atetosi doppia da ipossia cerebrale

Le distonie focali sono invece rappresentate da

DISTONIE FOCALI

- Torcicollo spasmodico
- Blefarospasmo
- Spasmo emifacciale
- Distonia oromandibolare

L'**atetosi** è data da continui movimenti di flessione estensione delle articolazioni degli arti a livello distale. Il disturbo riguarda soprattutto gli arti superiori, interessando le mani dove si hanno delle pose innaturali che vengono mantenute per pochi attimi e si accompagnano a movimenti involontari dei muscoli facciali e della lingua. Nelle forme più gravi si possono avere delle posture diatoniche che fissano le articolazioni in posizioni coattive. Come tutti i movimenti involontari della serie piramidale, anche i movimenti atetosici scompaiono durante il sonno e si accentuano con le emozioni. I movimenti coreici e quelli atetosici possono coesistere, configurando una coreo atetosi. Le sindromi prevalentemente atetosiche sono causate da lesioni del putamen e del globo pallido causate da encefalopatie perinatali di tipo atossico o sono dovute a malattie degenerativo-dismetaboliche ereditarie o a intossicazioni da monossido di carbonio.

L'**asterixis** è caratterizzato da irregolari interruzioni del mantenimento prolungato di una postura. Esso rappresenta un tipo particolare di tremore posturale, caratteristico della degenerazione epato-lenticolare del morbo di Wilson e dell'encefalopatia epatica. In tale situazione, gli arti superiori sono animati da violenti ed improvvisi movimenti di flessione estensione degli arti superiori e del polso, soprattutto quando le braccia sono spinte in avanti. In tal caso si parlerà di **tremore a battito d'ali**. Tale fenomeno è tipico dell'asterixis, cioè

dell'incapacità a mantenere una postura fissa a carico dei segmenti distali degli arti superiori per una inibizione fluttuante di tipo centrale della contrazione che assicura la postura.

I movimenti **clonici** sono dati da contrazioni e rilasciamenti ritmici monofasici (unidirezionali) diversi dai tremori che sono sempre bifasici o bidirezionali, tipici dell'epilessia parziale continua.

Le **mioclonie** sono date da contrazioni involontarie rapide ed improvvise, generalmente aritmiche a carico di uno o più muscoli. In base alla localizzazione si avranno:

- **Mioclonie parcellari o elementari** quando vanno ad interessare un singolo muscolo, senza causare movimento dell'articolazione.
- **Mioclonie segmentarie o localizzate o semplici** quando determinano spostamento di segmenti corporei in tal caso si avrà una contrazione simile a scosse di un gruppo di muscoli, irregolari per ritmo e ampiezza, con distribuzione asincrona ed asimmetrica
- **Mioclonie massive o generalizzate**, nel momento in cui si ha un interessamento di tutto il corpo. Esse possono essere massive, bilaterali, sincrone e simmetriche.

Le mioclonie possono comparire durante l'esecuzione di un movimento volontario per cui si parlerà di **mioclono d'azione** o durante il mantenimento di una postura per cui si parla di **mioclonia posturale**. Esse possono essere provocate da stimoli quali la SLI, il rumore intenso o uno stimolo nocicettivo inaspettato. Le mioclonie possono essere precedute da una fase ipertonica di breve durata ed essere accompagnate da disturbi della coscienza, come avviene tipicamente nelle crisi epilettiche parziali. Clonie palpebrali si possono associare alle essenze del piccolo male.

Le principali cause di mioclono generalizzato e regionale sono:

- Forme essenziali ed eredofamiliari

- Demenze miocloniche
- Mioclono con malattia cerebellare (atassia mioclonica)
- Disturbi metabolici e tossici
- Forme focali e spinali di mioclono
- Forme epilettiche (epilessia mioclonica)
 - Malattia di Unverricht-Lundborg
 - Malattia a corpi di Lafora
 - Mioclono baltico
 - Epilessia benigna con punte rolandiche
 - Epilessia mioclonica giovanile
 - Spasmi infantili (sindrome di West)
 - Mioclono-macchia rosso ciliegia
 - Epilessia mioclonica mitocondriale (MERRF)
 - Ceroidolipofuscinosi (malattia di Kufs)
 - Malattia di Tay-Sachs
- Sindrome opsoclono-mioclono [paraneoplastica (anti-Ri), neuroblastoma, post e para-infettiva]
- Mioclono post-anossico (Lance Adams)
- Dissinergia cerebellare mioclonica di Ramsay-Hunt
- Ipossia cerebrale (variante acuta)
- Uremia
- Tiroidite di Hashimoto
- Intossicazione da litio
- Intossicazione da aloperidolo e, talvolta da fenotiazine
- Encefalopatia epatica (rara)
- Tossicità da ciclosporina
- Encefalopatia da deficit di acido nicotinico
- Tetano
- Intossicazione da altri farmaci
- Mielite da herpes zoster
- Altre mieliti virali non specificate
- Sclerosi multipla
- Lesione traumatica del midollo spinale

- Malformazione arterovenosa del midollo spinale
- Neuronite spinale mioclonica subacuta
- Malattia di Creutzfeldt-Jakob
- Panencefalite subacuta sclerosante
- Polioidistrofia familiare progressiva
- Malattia di Alzheimer, malattia a corpi di Lewy e malattia di Wilson
- Malattia di Whipple del SNC
- Degenerazione corticobasale
- Atrofia dentato-rubro-pallido-luysiana
- Demenza da AIDS

Le mioclonie parcellari ed elementari vanno distinte dalle fascicolazioni e dalle miochimie.

Le **fascicolazioni** sono contrazioni spontanee, incontrollabili ed irregolari di singoli fasci di fibre muscolari. Sono evidenti nelle regioni con scarso pannicolo adiposo, dopo curarizzazione o dopo percussione di un ventre muscolare. Esse sono segno di denervazione cronica e si associano ad ipotrofia muscolare. Possono comparire diffusamente come avviene nella malattia dei motoneuroni o avere una distribuzione segmentale o radicolare come nelle miopatie e nelle rizopatie.

Le miochimie sono contrazioni visibili e continue dovute ad una lesione del secondo motoneurone. Le miochimie facciali continue o subcontinue sono indizio di una lesione irritativi del faciale in presenza di sclerosi multipla, tumori o nevrasiti.

Nell'ambito dei disordini del movimento di tipo extrapiramidale vanno considerati anche i **TIC** i quali sono dei movimenti involontari, improvvisi e stereotipati che insorgono con modalità compulsiva. Essi possono essere controllati dalla volontà per un breve lasso di tempo ma tale sforzo è seguito dalla comparsa di movimenti più intensi e violenti. In questo caso è molto importante l'assetto emotivo del paziente. Le localizzazioni più frequenti sono a carico dei muscoli facciali e delle estremità. I movimenti possono essere semplici o

complessi come fenomeni di ecolalia (ripetizione di parole altrui) ecoprassia (ripetizione di gesti altrui), coprolalia (ripetizione di parole a contenuto osceno). I tic possono avere una genesi psichica, riscontrandosi nel soggetto ansioso. I tic possono essere transitori se si manifestano per un breve periodo o essere cronici. I tic cronici, associati a un comportamento ossessivo-compulsivo si configura il quadro della **Sindrome di Gilles de la Tourette**. In tale malattia si hanno tic multipli associati a movimenti di annusamento, versi, vocalizzazioni involontarie, impulsi aggressivi e compulsivi. L' esordio è infantile e il comportamento motorio è ripetitivo e fastidioso (saltelli, accovacciamenti, giravolte). Si reperta anche palilalia e coprolalia. La sindrome di Gilles de la Tourette è una sindrome familiare, dovuta a un disturbo dopaminergico della ricaptazione che viene aggravato dalla L-DOPA ed attenuato da anti-dopaminergici come l'aloiperidolo.

Un'altra sindrome caratteristica è data dal **Sobbalzo patologico e dalla malattia dei sobbalzi**. Per "sobbalzo patologico" si intende un riflesso del sobbalzo eccessivo e un gruppo di altri disturbi indotti da stimolazione in cui il sobbalzo costituisce la risposta prevalente.

La " malattia dei sobbalzi" è caratterizzata dal fatto che qualunque stimolo determina una abnorme risposta muscolare.

La diagnosi differenziale va posta con gli attacchi epilettici che possono anch'essi iniziare con un salto o con uno scatto mioclonico massivo.

L'**ACATISIA** è l'incapacità a stare fermi con tendenza compulsiva al movimento. Si va da forme lievi a quelle più gravi proprie dell'eccitamento maniacale, l'acatisia può comparire in alcune forme di encefalopatia confusionale o francamente demenziale o nel corso di terapia con neurolettici, anche in associazione a discinesie tardive.

DISTURBI DELLA DEAMBULAZIONE E DELLA STAZIONE ERETTA

Tali disturbi comprendono :

- **ANDATURA STEPPANTE:** è dovuta a una ipostenia dei muscoli della loggia anteriore della gamba per cui il paziente non può flettere dorsalmente il piede e quindi, per non inciampare, tende a sollevare tutto l'arto cercando di evitare che la punta del piede strisci sul pavimento. In tal caso risulteranno molto difficili la salita delle scale e la marcia in salita. L'andatura steppante è tipica delle lesioni del nervo peroneo, isolate o nel contesto di una polineuropatia periferica. Si può riscontrare nella poliomielite anteriore e nella paralisi di Steinert. Se la lesione è bilaterale si ha che il passo assomiglia a quello del cavallo a passo di parata.
- **ANDATURA SPASTICA:** in cui l'arto superiore si presenta in ipertono flessorio, mentre quello inferiore è in ipertono estensorio
- **ANDATURA FALCIANTE** è tipica della emiplegia da lesione capsulare per ciò l'arto inferiore si presenta esteso con piede in flessione plantare, intraruotato e viene mosso con difficoltà con un caratteristico movimento di circumduzione per cui la punta del piede viene strisciata a suolo, attorno alla pelvi che funge da fulcro. Dopo la fase iniziale di shock con paralisi flaccida dell'emisoma controlaterale alla lesione si ha l'instaurarsi di una paralisi spastica. La spasticità prevale a carico dei muscoli antigravitari
- **ANDATURA FESTINANTE** o **PARKINSONIANA:** è una andatura a piccoli passi e lenta in cui i piedi sono strisciati al suolo. A volte può essere presente il fenomeno della **Festinazione** in cui il paziente mostra una progressiva accelerazione. Il paziente parkinsoniano assume la caratteristica postura camptocormico con il busto inclinato in avanti per la flessione anteriore del segmento toracico alto e cervicale della CV. Si accompagna alla postura semiflessa di anche, bacino, caviglie e gomiti. Inoltre vi

può essere lateropulsione o retropulsione per compromissione dei riflessi posturali ed abolizione delle sincinesie pendolari. Il parkinsoniano presenta capo e spalle inclinate in avanti, braccia abdotte, avambracci flessi al gomito, mano estesa e flessione delle dita.

- ANDATURA ANSERINA che è data da una caduta alternante del bacino dal lato opposto a quello d'appoggio che viene compensata dall'inclinazione controlaterale del tronco. Si osserva in presenza di una miopatia dei muscoli del cingolo pelvico, con interessamento dei muscoli glutei e dei muscoli assiali o in presenza di una lussazione congenita di anca.
- ANDATURA DISTONICA è una andatura irregolare in cui il paziente flette in tronco mentre cammina.
- ANDATURA ATASSICA può essere dovuta a un deficit di coordinazione per lesione cerebellare o a un deficit di informazione per lesioni vestibolari o cordonali posteriori. Nel paziente con **atassia cerebellare** si evidenzia una andatura incerta con base allargata, irregolare, in coordinata, barcollante e con oscillazioni pluridirezionali che danno luogo alla cosiddetta andatura da ubriaco. Le oscillazioni saranno dirette verso il lato sede di una lesione emisferico-vermiana monolaterale. In presenza di una **lesione vestibolare** si hanno oscillazioni e lateropulsioni verso il labirinto leso. Sono presenti vertigini che rendono difficoltosa la stazione eretta e la deambulazione. Nelle lesioni dei **cordoni posteriori** si ha un deficit di informazione per cui il paziente non è consapevole della posizione degli arti nello spazio. Pertanto, l'andatura è goffa e incerta, gli arti inferiori vengono sollevati da terra eccessivamente e battuti pesantemente al suolo, non avverte le caratteristiche del pavimento. Tale fenomeno è accentuato dalla chiusura degli occhi in quanto viene meno il controllo della deambulazione operato dalla vista.

- ANDATURA ATASSO SPASTICA che è data dalla combinazione di spasticità ed atassia, in relazione al coinvolgimento delle vie piramidali, delle strutture cerebellari o di quelle cordonali posteriori.
- APRASSIA DELLA MARCIA che è caratterizzata dalla perdita della capacità ad usare in maniera corretta gli arti inferiori nell'atto della deambulazione in assenza di deficit di moto o di senso. Il paziente presenta difficoltà a iniziare la deambulazione o a fermarsi a comando. L'aprassia della marcia è tipica dei pazienti con estese lesioni cerebrali dei lobi frontali e dell'idrocefalo occulto normoteso.