

# Fisiopatologia degli organi di senso e dell'equilibrio (Cotrufo 15/03/05)

## Fisiopatologia della visione

I campi visivi di ciascun globo oculare non sono separati ma si sovrappongono. Il campo visivo viene suddiviso in una **metà temporale** e in una **metà nasale**. L'estensione del campo visivo del soggetto normale dipende dalle variazioni della conformazione del massiccio cranio-facciale. Nella visione binoculare si ha la sovrapposizione quasi completa dei 2 emicampi sulla linea mediana, residuando solo una falda semilunare temporale per ogni emicampo.

La luce e quindi le immagini collocate temporalmente vanno ad incidere sulla retina nasale in ciascuno dei due globi oculari perché il percorso dei raggi luminosi attraverso la pupilla è un percorso rettilineo e va ad incidere e quindi a stimolare la retina nasale. Viceversa, le immagini e la luce che si presentano nella metà nasale del campo visivo, andrà ad incidere sulla retina temporale. Tutto questo avviene per ciascuno dei 2 globi oculari.

Oltre al campo oculare, va presa in considerazione la cosiddetta **acuità visiva** che è la visione centrale che si realizza a livello foveale. Infatti l'area della fovea costituisce l'area della retina in cui sono presenti il maggior numero di coni e quindi rappresenta la zona di maggiore acuità visiva. L'area della fovea è l'area che permette di fissare e mettere meglio a fuoco un oggetto. Le aree periferiche del campo visivo permettono la percezione di un oggetto che entra nel campo visivo, soprattutto se esso è in movimento. Per mettere a fuoco un oggetto, bisogna usare la **visione centrale o maculare**. Questa visione centrale o maculare è quella che colpisce esattamente il centro della retina. Tale area centrale della retina ha una maggiore rappresentazione corticale, ha un maggior numero di recettori e ha una doppia connessione corticale che sarà sia omilaterale che controlaterale. Dalla retina partano gli assoni che vanno a confluire nel nervo

ottico, il quale emerge nasalmente rispetto alla fovea cioè alla parte centrale della retina. Il punto di uscita del nervo ottico dalla retina forma la cosiddetta **papilla ottica** la quale è priva di fotorecettori ed è formata solo da fibre mielinizzate del nervo ottico. Tale area forma la **macchia cieca fisiologica di Mariotte**. Al polo posteriore dell'occhio, in posizione temporale rispetto alla papilla ottica si distingue all'oftalmoscopia una piccola area retinica che forma la **macula lutea**. Essa presenta una piccola escavazione centrale che è data dalla macula fovea centrale nella quale sono assenti i bastoncelli e vi è la maggiore densità di coni e quindi corrisponde all'area retinica di maggiore acuità visiva. L'esame oftalmoscopico del disco ottico permette di evidenziare la presenza di una atrofia cioè pallore o escavazione del disco o se c'è edema o papilla da stasi, segno di ipertensione endocranica.

Dalla retina di ciascuno dei due globi oculari parte il nervo ottico che contiene gli assoni provenienti dalle cellule recettoriali dell'occhio. Quindi una lesione del nervo ottico determinerà, omolateralmente alla lesione stessa, la perdita della vista. La perdita della vista è definita AMAUROSIS. Se la lesione è parziale si può avere la comparsa di uno SCOTOMA. Lo scotoma è dato dalla presenza di macchie cieche all'interno di un campo visivo. Tali macchie cieche avranno forma ed estensione variabili. L'ambliopia, invece è una condizione di acuità visiva subnormale. La perdita dell'acuità visiva e quindi del visus e la perdita di una parte del campo visivo in un solo occhio indica una patologia della retina o del nervo ottico omolaterale ma la lesione non si estende oltre e sarà una lesione prechiasmatica. Dal chiasma in avanti, i disturbi visivi riguardano entrambi gli occhi bilateralmente. A livello del chiasma si verifica l'incrocio degli assoni che provengono dalla metà nasale della retina. Gli assoni provenienti dalla metà temporale di ciascun occhio non si incrociano e quindi rimangono omolaterali. In termini sindromici, possiamo dire che dal chiasma in avanti, una lesione determinerà disturbi campimetrici che riguardano entrambi gli occhi. Dal tipo di

alterazione del campo visivo, è possibile derivare la sede della lesione. In presenza di una lesione tumorale, quale un macroadenoma mediano della sella turcica che interessa l'ipofisi a sviluppo soprasellare in grado di determinare una compressione del chiasma nella regione centrale, assisteremo ad un danneggiamento esclusivo delle fibre di provenienza nasale di entrambi gli occhi. Tali fibre conducono gli impulsi delle 2 metà nasali della retina che veicolano gli impulsi provenienti dalle 2 metà temporali del campo visivo. Il risultato sarà la perdita delle 2 metà temporali del campo visivo e quindi si ha una **emianopsia eteronima bitemporale**. Tale situazione è abbastanza frequente per il fatto che i macroadenomi ipofisari a sviluppo soprasellari sono abbastanza frequenti. Un craniofaringioma che deriva dai residui embrionali da cui origina l'ipofisi che possono dar luogo a tale massa che comprime il nervo ottico centralmente. L'emianopsia eteronima bitemporale si ha per una lesione centrale del chiasma che danneggiano le fibre di provenienza nasale. Teoricamente, a livello chiasmatico, si potrebbe avere una **emianopsia eteronima binasale** per una lesione delle vie che provengono dalle due metà temporali della retina che non si incrociano a livello chiasmatico. Per avere un'emianopsia binasale eteronima c'è bisogno di due lesioni e cioè una lesione del chiasma che riguardi il margine laterale sinistro e una che riguardi quello destro. Se la lesione interessa anche la porzione centrale non si ha più una emianopsia eteronima ma si avrà la perdita completa della vista in entrambi gli occhi. Questa lesione nella pratica clinica non si osserva. Dal chiasma in avanti e fino alla corteccia visiva i disturbi campimetrici sono non solo bilaterali ma sono sempre disturbi omonimi e non eteronomi. Una lesione infartuale o tumorale a livello del tratto ottico che è la porzione della via visiva che va dal chiasma al corpo genicolato laterale in cui si verifica la prima sinapsi delle via ottica, essendo tali assoni strettamente fascicolati, determina un danno di tutto il tratto ottico. In tal caso si avrà una **emianopsia laterale omonima destra** che è la conseguenza della distruzione e

del danneggiamento delle fibre che provengono dalla metà nasale della retina dell'occhio destro e quelle della metà temporale dell'occhio sinistro. La metà nasale dell'occhio destro e la metà temporale dell'occhio sinistro vedranno le immagini che provengono da destra. Le emianopsie che vanno dal chiasma in avanti saranno sempre omonime. Vi potrà essere una variazione dell'entità dell'emianopsia ma esse saranno sempre omonime quindi o destre o sinistre. Pertanto, l'**emianopsia** può essere definita come la perdita della metà del campo visivo. Nell'ambito delle emianopsie possiamo distinguere:

- **Emianopsie eteronime** è la condizione in cui è persa la visione di entrambi gli emicampi nasale e temporale. Tale situazione è dovuta ad una compressione chiasmatica che determina una emianopsia eteronima binasale o bitemporale.
- **Emianopsia binasale** da lesione bilaterale dei margini laterali del chiasma che interrompe le fibre provenienti dalle metà temporali della retina
- **Emianopsia omonima** in cui si ha la perdita della visione dell'emicampo nasale in un occhio e dell'emicampo temporale nell'occhio controlaterale. Tale situazione si verifica in tutte le lesioni postchiasmatiche che vanno ad interrompere le fibre provenienti dalla metà temporale della retina omolaterale e dalla metà nasale della retina controlaterale. Una lesione di questo tipo determina la perdita del campo nasale omolaterale e di quello temporale controlaterale.

Se la lesione è posta a livello del tratto ottico, prima del corpo genicolato si avrà una compromissione delle fibre che mediano la risposta pupillare alla luce e quindi si avrà la perdita del riflesso fotomotore nell'emicampo anopsico. In tal caso si assisterà al cosiddetto fenomeno emianopsico di Wernike, caratterizzato da pupilla omolaterale midriatica e atrofia dell'emipapilla corrispondente. Se la lesione è a livello del tratto ottico si avrà una emianopsia incongrua, in cui l'estensione dei difetti campimetrici non è sovrapponibile, per il fatto che le fibre provenienti da punti retinici omologhi non si

sono ancora fascicolate completamente. Analogo reperto si ha in presenza di una lesione dei corpi genicolati laterali . In tal caso, la risposta pupillare alla luce è conservata perché le fibre interessate al riflesso fotomotore si sono distaccate a livello del terzo distale del tratto ottico per raggiungere la regione pretettale.

Una lesione a livello delle radiazioni ottiche che si originano dal corpo genicolato laterale e si dirigono alla corteccia visiva del lobo occipitale va ad interessare delle fibre che sono meno fascicolate e quindi meno stipate rispetto alle fibre postchiasmatiche. In tal caso una lesione infartuale o neoplastica può determinare una lesione parziale e non completa delle radiazioni ottiche, soprattutto nel tratto che va dal corpo genicolato laterale alla corteccia. Le emianopsia rimarranno sempre omonime cioè con la perdita della visione dell'emicampo nasale in un occhio e dell'emicampo temporale nell'occhio controlaterale. Il riflesso pupillare è conservato e il deficit sarà rappresentato da una **quadrantopsia o emianopsia a quadrante**. I quadranti interessati possono essere quelli superiori o quelli inferiori. Se la perdita riguarda il quadrante inferiore, la lesione riguarda le fibre che decorrono nel lobo parietale e che terminano a livello del labbro superiore della scissura calcarina. Se la lesione riguarda le fibre che decorrono nel lobo parietale e circondano il ventricolo laterale a formare l'ansa di Meyer e che terminano a livello del labbro inferiore della scissura calcarina, allora avremo una quadrantopsia omonima superiore. Anche le fibre che provengono dalle metà superiori e inferiori della retina hanno un decorso diverso, analogamente a quanto avviene per le fibre provenienti dalle metà nasale e temporale della retina. La metà superiore della retina proietta a livello del labbro superiore della scissura calcarina, per cui si avrà una quadrantopsia inferiore. Se vengono interessate tutte le fibre che provengono dalla retina superiore in entrambe le cortecce visive, si ha una doppia quadrantopsia inferiore e quindi una emianopsia inferiore. Discorso contrario se vengono interessate le fibre delle porzioni

inferiori. Se si ha una doppia emianopsia, le conseguenze cliniche sono rappresentate dalla cecità corticale che potrà essere dovuta ad una patologia evolutiva nel tempo come una lesione vascolare a carico dell'arteria cerebrale posteriore, che prende origine dal tronco basilare. In presenza di un'occlusione trombotica della parte terminale del tronco basilare si ha un'ischemia della corteccia occipitale bilateralmente per cui si avrà una cecità corticale. La cecità corticale si differenzia dalla doppia ambliopia per il fatto che si ha la completa integrità delle strutture del nervo ottico, del tratto ottico, della retina e del circuito del riflesso fotomotore. Di conseguenza il diametro pupillare e la risposta alla luce di un soggetto con cecità corticale è integra mentre tali caratteristiche vengono perse nel soggetto ambliopico. La luce determina una modificazione del diametro pupillare tramite un circuiti in cui la via afferente è il nervo ottico e la via efferente è rappresentata da una via parasimpatica che decorre con l'oculomotore comune. La sinapsi avviene a livello del mesencefalo, nel punto in cui è situato il nucleo d'origine del terzo nervo cranico. Pertanto, in presenza di un doppio infarto dell'arteria cerebrale posteriore, non si ha interruzione della via che controlla il riflesso fotomotore. In presenza di una ambliopia da lesione del nervo ottico, il soggetto sarà cieco e non avrà risposta alla luce in quanto interrotta la via afferente del riflesso fotomotore.

Le pupille vanno accuratamente esaminate nel corso dell'esame neurologico in quanto le alterazioni di forma, le asimmetrie e le anomalie della riflettività possono fornire importanti indizi circa la diagnosi di sede e anche la qualità lesionale. L'esame va condotto in condizione di luce diffusa con sguardo in posizione primaria. In primo luogo va valutata la presenza di miosi se la pupilla ha un diametro  $<$  di 2mm o di midriasi pupillare se ha un diametro  $>$  di 5mm. Si passa ad esaminare la risposta alla luce. Inviando un fascio di luce verso un occhio, la sua pupilla andrà in miosi per la presenza del riflesso pupillare diretto. Anche la pupilla dell'occhio controlaterale andrà in miosi per la presenza

del riflesso pupillare consensuale. In presenza di una lesione omolaterale del nervo ottico e quindi della porzione afferente del riflesso pupillare, stimolando l'occhio dal lato affetto sarà assente la risposta diretta nell'occhio omolaterale alla lesione e quella consensuale nell'occhio controlaterale. Invece saranno presenti entrambe le risposte illuminando l'occhio sano. Infatti, a livello dell'occhio lesa, la componente efferente del riflesso fotomotore, rappresentata dall'oculomotore comune è integra. La lesione unilaterale a livello della componente efferente del riflesso fotomotore e quindi a livello dell'oculomotore comune o del ganglio ciliare determinerà l'assenza del riflesso alla luce sia diretto che consensuale nell'occhio lesa. Invitando il soggetto a guardare lontano e successivamente a fissare una mira posta a 20/30 cm di distanza, si osserverà la presenza del riflesso di accomodazione/convergenza, che è composto da:

- **Convergenza**, legata alla contrazione simultanea dei 2 retti mediali in modo da conservare la componente retinica maculare nella visione da vicino
- **Accomodazione**, dovuta alla contrazione del muscolo ciliare, grazie al quale si ha la detenzione del legamento sospenditore del cristallino con aumento del diametro anteroposteriore della lente e aumento del potere di risoluzione
- **Miosi** che aumenta la profondità di campo permettendo la visione su più piani in sequenza.

Il riflesso di accomodazione convergenza è dovuto ad una serie di eventi. Gli impulsi afferenti raggiungono la corteccia visiva da cui, attraverso la regione pretettale giungono al nucleo di Perlia. Gli impulsi afferenti da tale nucleo raggiungono i nuclei dei muscoli retti mediali per la convergenza e il nucleo di Edinger Westphal per mediare l'accomodazione e la risposta pupillare alla luce.

Per l'esame del campo visivo al fine di valutare la presenza di una emianopsia o di una quadrantopsia è necessaria la piena collaborazione del paziente. Il metodo clinico più semplice è il test del confronto monoculare in cui l'esaminatore usa il proprio

campo visivo come standard di riferimento per la valutazione di quello del paziente. Paziente ed esaminatore si pongono l'uno di fronte all'altro. L'esaminatore porterà nel campo visivo lungo i vari meridiani una mira e verrà chiesto di volta in volta al paziente di comunicare all'esaminatore quando egli nota la presenza della mira all'interno del campo visivo esaminato. Per la valutazione di scotomi o di falde emianopsiche si ricorre alla campimetria.

### **Alterazione del gusto**

La perdita del gusto si chiama **ageusia** ed è una sindrome rara in quanto la lingua fino all'epiglottide è suddivisibile in tre porzioni che ricevono un'innervazione diversa. I 2/3 anteriori della lingua sono innervati dal nervo intermediario di Wrisberg che decorre col facciale. Tale nervo, ramo del facciale, origina dai prolungamenti delle cellule a T del ganglio genicolato, situato nel canale del facciale. Le sue fibre conducono la sensibilità gustativa del 2/3 anteriori dell'emilingua e quella somatica della zona di Hunt, cioè della conca del padiglione auricolare alla cui innervazione partecipa anche il vago. Il terzo posteriore della lingua è innervato dal glossofaringeo, mentre l'epiglottide è innervata dal vago. Questi nervi vanno tutti a confluire a livello del nucleo del tratto solitario. La rarità dell'ageusia è dovuta proprio alla particolare innervazione della lingua, per cui la lesione di un nervo è vicariata dalle altre aree contigue della lingua. Nell'ambito delle crisi epilettiche possono comparire delle *aure gustative* in presenza dell'insorgenza di un focus epilettogeno a livello della corteccia gustativa. Il gusto ha una percezione corticale di tipo discriminativo che permette la discriminazione dei vari gusti e la percezione a livello cosciente. Pertanto l'insorgenza di una crisi epilettica nell'ambito dell'area corticale del gusto, determina l'insorgenza dell'aura gustativa. I 2/3 anteriori della lingua servono per la percezione del dolce, del salato e dell'acido. Tale territorio è innervato dall'intermediario di Wrisberg. Una

lesione monolaterale è compensata dall'integrità della metà controlaterale integra.

### **Alterazioni dell'udito.**

L'udito ha una funzione molto importante sia per la funzione dell'orientamento che per la vita di relazione. La perdita dell'acuità visiva è definita ipoacusia, mentre la perdita totale è detta anacusia o cofosi. Per avere una cofosi totali la lesione deve riguardare la coclea, cioè l'organo di percezione acustica oppure il nervo coclearie. Se la lesione avviene dopo la sinapsi con il secondo neurone si ha che si genera una situazione del tutto analoga a quella che si ha per le vie acustiche. Ciascun orecchio proietta a d entrambe le cortecce uditive in relazione alla derivazione del suono. I suoni rimbalzano molto di più delle radiazioni ottiche e quindi c'è una maggiore diffusione per cui il campo visivo è più preciso di quello uditivo. La rappresentazione corticale dell'udito è molto simile a quella della vista. I disturbi del campo acustico sono più facilmente compensabili rispetto ai deficit del campo visivo. Le vie acustiche centrali originano dai nuclei cocleari che sono un sistema integrato di modulazione del segnale acustico in cui si riconoscono:

- stazioni con funzioni di transito quali i nuclei olivari superiori, i nuclei del lemnisco laterale, i collicoli inferiori e i corpi genicolati mediali
- una rete di connessioni date dal corpo trapezoide a livello bulbare, dalla commissura di Probst a livello pontino tra i nuclei del lemnisco laterale, la commissura follicolare inferiore, la commissura di Gudden, situata tra i corpi genicolati.

La proiezione di tali vie a livello corticale avviene sull'area 41 di Brodman che rappresenta l'area acustica primaria situata a livello temporale, la quale è circondata dalle aree 42 e 22 o aree acustiche accessorie in cui gli stimoli uditivi vengono identificati, confrontati con engrammi acustici già acquisiti e riconosciuti come rumori, suoni parole etc.

Nell'ambito delle alterazioni dell'acuità acustica abbiamo:

- **ipoacusia di trasmissione o di conduzione** se si ha una disfunzione dell'apparato trasmissivo (coclea, catena degli ossicini etc.)
- **ipoacusia percettiva o neurosensoriale** legata ad alterazioni dell'organo recettoriale, del nervo o delle vie acustiche.

Dal punto di vista neurologico sono importanti i disturbi percettivi mentre quelli di conduzione hanno interesse ORL, in quanto da patologia dell'orecchio esterno o medio. Per la presenza della rappresentazione corticale dell'udito si possono avere delle *aure acustiche* soprattutto in corso di epilessia temporale con l'insorgenza di allucinazioni uditive elementari date da suoni non strutturati. **L'agnosia uditiva** si ha in presenza di una lesione che interessi le aree associative dell'udito con perdita della capacità di interpretare il significato simbolico dei suoni.

Gli **acufeni o tinniti** sono delle sensazioni sonore riferite dal paziente come fischi o scrosci in assenza di una fonte esterna e quindi patologici. Si associano a ipoacusia e sono dovute ad una noxa irritativi che agisce a qualunque livello delle strutture acustiche periferiche e centrali. Le allucinazioni uditive complesse, sotto forma di parole, rumori, scrosci e conversazioni inesistenti sono tipiche della schizofrenia.

L'**autofonia** è la sensazione di rimbombo della propria voce all'interno dell'orecchio, in presenza di una patologia tubarica o dell'orecchio medio.

La **paracusia di Willis** è frequentemente associato a iperacusia da ridotta motilità dell'apparato di trasmissione come nell'otospongiosi e consiste nel fatto che la voce viene distinta meglio in ambiente rumoroso.

L'**iperacusia** è l'esaltazione patologica dell'acuità visiva da lesione irritativi del Nervo acustico o da paralisi periferica del facciale per paralisi dello stapedio.

### **Patologia dell'equilibrio**

L'equilibrio viene mantenuto grazie all'insieme delle informazioni che riceviamo dall'ambiente circa la posizione del corpo nello spazio e rispetto all'ambiente circostante. Tale sistema permette di mantenere l'equilibrio su due piedi e di mantenerlo e di mantenerlo anche se l'ambiente improvvisamente si muovesse. Entro certi limiti è possibile mantenere e recuperare l'equilibrio. Tutto questo avviene grazie al SISTEMA VESTIBOLO CEREBELLARE che è dotato di alcuni sensori dati dal sistema labirintico e dai canali semicircolari. I canali semicircolari hanno delle direzioni e quindi avremo i canali semicircolare anteriore, posteriore e laterale che sono perpendicolari tra loro. Dell'apparato recettoriale vestibolare fanno anche parte l'utricolo e il sacculo. In queste strutture sono localizzati le macule, a livello del sacculo e dell'utricolo e le creste ampollari a livello dei canali semicircolari. Le macule e le creste ampollari sono composte da cellule di sostegno e cellule sensoriali, coperte da una massa gelatinosa. Nel caso delle macule, la massa gelatinosa che le ricopre contiene cristalli di carbonato di calcio che formano i cosiddetti otoliti. Le cellule sensoriali sono cellule ciliate che presentano sulla loro superficie libera numerose piccole stereociglia e un kinociglio molto più grande. Il movimento degli otoliti in seguito allo stimolo gravitatorio o all'accelerazione lineare delle macule, così come la flessione delle creste ampollari in seguito ai movimenti delle correnti endolinfatiche dei canali semicircolari determinati dalla accelerazione angolare sono gli stimoli che attivano le cellule sensoriali. In tal modo si ha che le cellule sensoriali vengono inibite nel momento in cui il kinociglio viene flesso verso le stereociglia e eccitate nel caso opposto.

I canali semicircolari hanno delle direzioni per cui siamo avvertiti se il nostro corpo acquisisce un'accelerazione in senso antero-posteriore, latero-laterale, rotatorio o verticale. Ricevendo una spinta in queste direzioni, grazie all'integrità del sistema dell'equilibrio siamo in grado di compiere un movimento

antagonista di raddrizzamento adeguato a farci mantenere l'equilibrio. Se il sistema si ammala, compaiono le **vertigini**. In tal caso è importante innanzi tutto stabilire la differenza tra una vertigine e una pseudo vertigine. In presenza di un soggetto che riferisce di avere una vertigine, il primo passo è quello di chiedere la descrizione della sensazione vertiginosa. La vertigine vera si ha solo in presenza di una alterazione dei canali semicircolari e dei movimenti da essi recepiti. Perché ci sia una vertigine vera il soggetto deve descrivere un movimento verticale verso l'alto o verso il basso, un movimento orizzontale in avanti o indietro, un movimento orizzontale di lateralità o un movimento circolare in senso orario o antiorario. Pertanto possiamo definire la vertigine come *una erronea sensazione di rotazione o di spostamento del proprio corpo o dell'ambiente circostante e quindi può essere considerata come una allucinazione di movimento*. Se lo spostamento riguarda il proprio corpo si parlerà di vertigine soggettiva, se riguarda l'ambiente circostante si parla di vertigine oggettiva. La vertigine intesa come allucinazione di movimento può essere percepita solo in una delle direzioni dei canali semicircolari. Se la sensazione vertiginosa non ha tali caratteri ben definiti, non si può parlare di vertigine. La stragrande maggioranza delle persone non ha vertigini vere, ma riferirà sensazioni di testa vuota, di testa pesante, di uno sbandamento in assenza di un movimento preciso e così via. In presenza di una vertigine vera, la sensazione di rotazione è altamente debilitante e invalidante. Alla sensazione allucinatoria di movimento si ha una reazione al movimento patologico. La nausea spesso accompagna le vertigine ma non è un indicatore dell'esistenza di una sintomatologia vertiginosa.

Le vertigini possono essere indicatori di una patologia labirintica o di una patologia del ganglio dello Scarpa che è rappresenta la stazione su cui convergono gli assoni di provenienza labirintica o di una patologia dei nuclei vestibolari pontini. Il complesso nucleare vestibolare è formato da:

- nucleo superiore di Betcherew

- nucleo inferiore di Roller
- nucleo laterale di Deiters
- nucleo mediale di Schwalbe

Tali nuclei ricevono afferenze non solo dal nervo vestibolare ma anche dal cervelletto e in particolare dal nucleo del fastigio, dal midollo cervicale e dalla formazione reticolare. Tali nuclei inviano efferenze al cervelletto, al fascicolo longitudinale mediale per le connessioni coi nuclei degli oculomotori e al nucleo dell'accessorio. Inoltre essi sono in connessione coi motoneuroni spinale tramite il fascio vestibolo-spinale e con il lobo parietale tramite la via vestibolo corticale. Le connessioni con i MN spinali servono alle manovre di raddrizzamento che avvengono ancor prima della percezione dello spostamento che si è avuto, come avviene nel caso di una spinta, in cui le manovre di raddrizzamento insorgono prima della percezione della spinta ricevuta. Altre connessioni molto importanti sono quelle con il cervelletto, soprattutto con la parte vermiana del cervelletto che provvede al mantenimento della postura. Pertanto si può avere un'alterazione dell'equilibrio per un disturbo del sistema vestibolo cerebellare che è quello più arcaico. In tal caso il soggetto non riesce a stare in piedi in quanto la base di appoggio non è sufficiente per cui si parla di **Abasia**. Inoltre si ha anche una **astasia**, cioè il soggetto non riesce a rimanere diritto, così come non riesce a camminare mantenere in equilibrio il tronco durante il movimento di avanzamento. Infatti tale movimento richiede ad ogni passo un aggiustamento dell'equilibrio e quindi compariranno delle brusche lateropulsioni verso il lato del labirinto deficitario.

### **Nistagmo**

È una patologia che compare come conseguenza di una lesione del sistema vestibolare.

Il nistagmo è un movimento involontario e ritmico dei globi oculari in cui è possibile distinguere una fase lenta che rappresenta la reale risposta del recettore vestibolare e una fase

rapida di ritorno in senso opposto. Lo studio del nistagmo serve per valutare la funzionalità del nervo vestibolare. Esso può essere spontaneo o elicitato da alcune particolari manovre cliniche o strumentali. Il nistagmo spontaneo si ricerca chiedendo al paziente di guardare in avanti e poi di lato. Per il rilievo dei movimenti nistagmici, l'occhio deve essere deviato meno di 30° dal piano sagittale, in quanto nelle estreme posizioni dello sguardo si possono osservare delle scosse nistagmiche di aggiustamento del tutto fisiologiche. Nell'ambito del nistagmo si definisce **nistagmo spontaneo** quello che compare spontaneamente nello sguardo in avanti o laterale. Il nistagmo vero è quello primitivo. Il sistema vestibolare presenta delle connessioni coi i tre nervi oculomotori e quindi esistono delle connessioni in entrata e in uscita con l'oculomotore comune, il trocleare e l'abducente. Queste connessioni sono sia afferenti che efferenti in quanto il sistema vestibolare viene informato in questo modo dell'ingresso di un oggetto in movimento nel campo visivo, evocando in questo modo una risposta di aggiustamento posturale, ad esempio nei movimenti di evitamento di un oggetto in movimento. I nostri globi oculari sono mantenuti in equilibrio dal bilanciamento tra tali sistemi. Se il sistema labirintico subisce uno squilibrio, nel senso che un labirinto diventa ipofunzionante rispetto all'altro, la conseguenza sarà che i globi oculari si spostano verso il lato deficitario, così come avviene per le brusche lateropulsioni del tronco che si hanno verso il lato di un labirinto deficitario, nel mantenimento della postura. Lo spostamento del globo oculare verso il lato di un labirinto leso che si ha nel nistagmo è uno spostamento tonico e quindi lento a cui segue una fase rapida di riaggiustamento. Con la fase del riaggiustamento, i globi oculari vengono richiamati alla mira, cioè ritornano a fissare l'oggetto che stavano guardando. Pertanto, nel nistagmo si distingue:

- **fase tonica o lenta** in cui si ha la lateropulsione dei globi oculari verso il lato di un labirinto deficitario

- **fase rapida di riaggiustamento** in cui i globi oculari ritornano in posizione primaria di sguardo.

Il nistagmo si può avere anche in presenza di una iperfunzione labirintica, per cui non si può dire che esso batte con la scossa lenta verso il lato lesa, ma bisogna dire che la scossa tonica batte verso il lato ipofunzionante, infatti potrebbe accadere che il labirinto lesa sia quello controlaterale e che esso sia iperfunzionante. In tal caso la scossa lenta del nistagmo batterà verso il labirinto ipofunzionante. I nostri occhi sono mantenuti in una posizione di riguardo voluta senza deviazione in presenza di un equilibrio dei sistemi vestibolari.

#### **Alterazioni dell'equilibrio da patologia cerebellare.**

in presenza di una patologia cerebellare vermiana si ha una situazione clinica analoga a quella che si ha in presenza di una lesione labirintica. Il verme cerebellare occupa la porzione mediana dell'organo ed è connessa ai labirinti. Pertanto il verme cerebellare interviene nel mantenimento della postura del tronco, mentre gli emisferi intervengono per la coordinazione dei movimenti degli arti. I sistemi di coordinazione e di equilibrio ricevono informazioni da tutti i sensori e quindi dai sistemi visivi, uditivi, labirintici per le accelerazioni lineari ma anche dai sistemi propriocettivi degli arti che informano della posizione degli arti nello spazio. Tutte queste informazioni vengono integrate a livello cerebellare in maniera incosciente il cui risultato finale è il mantenimento posturale e l'organizzazione coordinata del movimento. Tale integrazione serve per organizzare il movimento in risposta ad uno stimolo in maniera perfettamente coordinata. L'alterazione di questo sistema determina la perdita di tale funzione di coordinazione. In tal caso avremo una condizione di **ATASSIA**. In tale situazione si ha un deficit della coordinazione del movimento e della capacità ad eseguire con il giusto livello di accuratezza, ampiezza e velocità un movimento coordinato, in assenza di disturbi della forza e del tono muscolare. In presenza di una lesione vermiana cerebellare

avremo una situazione caratterizzata da alterazioni della statica corporea per cui il soggetto presenta delle oscillazioni del capo e del tronco in quanto non riesce a coordinare il mantenimento posturale del tronco. In presenza di una lesione emisferica, le alterazioni riguarderanno la dinamica corporea e della deambulazione in quanto viene meno il controllo cerebellare sulla coordinazione degli arti inferiori. Il soggetto con atassia dinamica presenterà nella deambulazione una andatura a base allargata ed incerta, le braccia sono abdotte a bilanciere e sono presenti delle brusche lateropulsioni che daranno luogo ad una andatura zigzagante. In presenza di una lesione emisferica monolaterale si avranno brusche lateropulsioni verso il lato lesso, sia nel mantenimento della stazione eretta che nella deambulazione. Il sistema cerebellare riceve, quindi informazioni utili alla coordinazione e all'organizzazione del movimento da tutti i sensori. Le vie di uscita dal cervelletto vanno direttamente ai MN spinali attraverso il sistema vestibolare per le azioni immediate e non coscienti. Altre vie sono dirette al talamo e alla corteccia cerebrale per integrarsi con tutte le altre informazioni ed in particolare con i programmi del movimento e quindi si connettono con la via piramidale per l'esecuzione del movimento in uscita. Lungo la via diretta alla corteccia cerebrale, le vie efferenti dal cervelletto si incrociano, per cui le fibre a partenza dall'emisfero cerebellare destro vanno a fare sinapsi a livello del talamo sinistro e da qui vanno alla corteccia cerebrale sinistra. Lo stesso avviene per le fibre che originano dall'emisfero sinistro che fanno sinapsi al talamo destro e vanno alla corteccia cerebrale destra. La via piramidale in uscita dalla corteccia cerebellare sinistra si incrocia a livello bulbare e quindi va a destra e va ad innervare i MN spinali destri e cioè i MN omolaterali all'emisfero cerebellare da cui si è originata la via cerebello corticale. Pertanto il doppio incrocio che si realizza fa sì che una lesione dell'emisfero cerebellare destro si manifesterà con una in coordinazione motoria a livello degli arti di destra, in quanto il doppio incrocio

della via cerebello cortico spinale ha riportato tale via dallo stesso lato dell'emisfero cerebellare da cui si è originata. Ovviamente lo stesso discorso vale per la via di sinistra. La rappresentazione cerebellare del corpo è strutturata in modo che la porzione vermiana controlla il tronco mentre gli emisferi si occupano del controllo posturale degli arti. L'emisfero di destra controlla gli arti di destra e quello di sinistra gli arti sinistri.

Nell'ambito delle patologie cerebellari abbiamo:

- **ataxia degli arti.** In tale patologia esiste un deficit della coordinazione degli arti. Per il deficit della coordinazione e dell'equilibrio, l'andatura darà detta da ubriaco, in quanto è presente base allargata ed oscillazioni pluridirezionali. I movimenti pendolari degli arti superiori sono ridotti al minimo, mentre l'arto inferiore è battuto violentemente al suolo.
- **Tremore intenzionale.** È un tremore d'azione che insorge ed aumenta durante l'esecuzione di un movimento volontario, interferendo con l'esecuzione di un movimento finalizzato. Il soggetto con patologia cerebellare non trema se sta fermo ma il tremore insorge nel momento in cui egli decide di iniziare un movimento.
- **Parola scandita.** È dovuta ad un deficit della coordinazione del movimento per cui il soggetto parla sillabando.
- **Dismetria.** È la perdita della capacità a regolare l'ampiezza del movimento che può essere ipometrico o ipermetrico, per cui il soggetto non riesce ad eseguire un movimento eumetrico. Tale situazione è dovuta ad una lesione emisferica cerebellare. Può essere presente *frenage telecinetico* durante il movimento di avvicinamento ad un bersaglio.
- **Asinergia.** È la scomposizione dei movimenti che appaiono frammentati per l'incapacità ad adeguare correttamente il livello di contrazione necessario all'esecuzione di un

movimento complesso. La "sinergia di un movimento" è quella organizzazione per la quale, durante l'esecuzione di un movimento, i muscoli agonisti si contraggono insieme e gli antagonisti si rilassano insieme. L'asinergia insorge nel momento in cui viene persa quella caratteristica fisiologica che è **l'innervazione reciproca** che è proprio quella caratteristica che permette ai muscoli flessori di contrarsi e agli estensori di rilassarsi al fine di eseguire correttamente un movimento. Se si perde tale funzione, il soggetto diventa asinergico e quindi il movimento diventa asinergico.

- **Fenomeno del rimbalzo.** È un fenomeno clinico che si provoca e quindi non è presente spontaneamente. Tale fenomeno si elicitava con la Prova di Stewart Holmes in cui si chiede ad un paziente con patologia cerebellare di flettere l'avambraccio mentre l'esaminatore si oppone alla forza esercitata dal paziente ed improvvisamente si lascia la presa. In presenza di una patologia cerebellare si avrà che l'avambraccio si fletterà violentemente sul braccio, rimbalzando più volte e la prova sarà positiva.
- **Perdita della capacità di discriminare il peso.** il soggetto cerebellare non sarà in grado di adeguare la forza muscolare al reale peso dell'oggetto che, ad esempio, gli viene chiesto di sollevare e quindi impiegherà una forza eccessiva o insufficiente.
- **Adiadococinesia.** È la perdita della capacità ad eseguire movimenti coordinati ed antagonisti degli arti, quali la prono-supinazione degli avambracci. In tal caso, gli arti omolaterali alla lesione non riescono a mantenere velocità, ritmo ed alternanza dei movimenti rispetto a quelli controlaterali.
- **Ipotonia.** L'ipotonìa riguarda il lato dell'emisfero cerebellare danneggiato da una patologia.

- **Titubatio capitis.** È una alterazione della postura con oscillazioni del capo e del tronco che insorgono durante il mantenimento del tono posturale.

L'esame della funzione cerebellare è volto al rilievo di eventuali disturbi dell'equilibrio, della coordinazione dei movimenti e quindi dell'atassia e del tono muscolare. Già la semplice osservazione del paziente può fornire dati importanti circa la presenza di una patologia cerebellare, in funzione dell'osservazione della stazione eretta della deambulazione, dell'esecuzione di movimenti coordinati o meno, presenza di dismetria dei movimenti etc.

Altre informazioni possono essere ricavate tramite

- **Prova di Romberg** che valuta in mantenimento della stazione eretta ad occhi aperti e ad occhi chiusi e a piedi uniti. Il paziente cerebellare presenterà delle oscillazioni del tronco che non saranno influenzate dalla chiusura o dall'apertura degli occhi.
- **Prova indice-naso:** in cui si invita il paziente a toccare la punta del suo naso con il dito indice più volte ed in sequenza. In presenza di una patologia cerebellare il paziente mancherà vistosamente il bersaglio.
- **Prova calcagno-ginocchio** in cui il paziente viene invitato a toccarsi con precisione il ginocchio con il calcagno dell'arto inferiore controlaterale ed anche in questo caso il paziente cerebellare mancherà il bersaglio.
- **Prova della diadococinesia** in cui si chiede al soggetto di compiere movimenti alternati di pronazione-supinazione delle mani
- **Prova di Steward-Holmes** in cui l'esaminatore che cerca di estendere l'avambraccio del paziente contro la resistenza opposta da questi, lascia improvvisamente la presa. In questo caso che in un paziente cerebellare il braccio flette violentemente sul braccio, rimbalzando più volte, dando luogo

al fenomeno del rimbalzo e ad una prova di Steward-Holmes positiva.

### **Sistema extrapiramidale**

Il sistema extrapiramidale include le vie corticospinali ma non nel senso di motorio, che è in grado di influenzare il movimento al di fuori delle vie piramidali.

L'origine dalle aree corticali 4,5,6,8 cioè tutte le aree che abbiamo preso in considerazione sia aree motorie primarie che aree secondarie che portano a formazioni di vie che a differenza del tratto piramidale inviano e ricevono numerose informazioni a queste strutture che sono i gangli della base, etc...

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.

È il sistema che provvede al controllo dei movimenti al di fuori del sistema piramidale.

Nell'organizzazione funzionale della porzione automatica del movimento c'è anche la capacità di non stare in movimento. I malati affetti da una patologia del sistema piramidale non riescono a stare fermi. Nei soggetti ammalati di morbo di Parkinson è presente il tremore, nei soggetti affetti da corea si hanno i movimenti coreici e così via. Tali soggetti presentano dei movimenti afinalistici ed involontari che non corrispondono ad alcuna esigenza funzionale.

Il sistema extrapiramidale è formato dai cosiddetti Gangli della base che sono situati attorno ai ventricoli laterali e sono costituita dal caudato, putamen, globo pallido, talamo e nuclei subtalamici, e dall'amigdala. Di questo sistema fa anche parte la substantia nigra di Sommering, posta a livello dei peduncoli cerebrali. Tale sistema è importantissimo nell'organizzazione dei movimenti. Quando vogliamo fare una cosa e dobbiamo muoverci, noi vediamo solo l'obbiettivo del movimento, cioè non si ha la

coscienza della programmazione di tutti i movimenti necessari per l'esecuzione dell'azione che ci siamo proposti di eseguire. Tali movimenti avvengono in maniera del tutto automatica in quanto essi fanno parte del bagaglio di memoria appresa e di esperienza per cui vengono eseguiti automaticamente. La capacità di muoversi automaticamente in risposta ad un'azione volontaria (ad esempio stendere il braccio per prendere una penna), viene supportata da una serie di automatismi organizzati dal sistema extrapiramidale.

Il sistema extrapiramidale è collegato alla corteccia cerebrale, in particolare con la corteccia prefrontale dove avviene la programmazione del movimento. Il programma del movimento viene trasferito dalla corteccia prefrontale al sistema extrapiramidale, oltre che al cervelletto. Il sistema extrapiramidale organizza il movimento e trasferisce l'organizzazione al talamo. A livello del talamo convergono anche i programmi cerebellari del movimento. Dal talamo il programma motorio ritorna alla corteccia motoria per l'esecuzione del movimento, e quindi viene evocata l'impulso per l'esecuzione del movimento tramite la via cortico spinale. Nel comando che serve all'esecuzione del movimento una parte è rappresentata dalla volontà di movimento e una parte è data da tutti i comandi per l'esecuzione automatica di tutti i movimenti necessari a compiere l'azione volontaria. Un esempio può essere il fatto che quando si è imparato ad andare in bicicletta o a sciare si compiono tali azioni senza pensarci, anche se gli schemi sono completamente differenti. La patologia del sistema piramidale si può raggruppare in due sindromi principali che sono rappresentate da:

- **Sindrome ipocinetica - ipertonica** che si compendia nella sindrome parkinsoniana, caratterizzata dalla triade tremore, bradicinesia e rigidità. Tale sindrome è caratterizzata dall'ACINESIA che rappresenta l'assenza del movimento. Un grado intermedio di acinesia è la bradicinesia, cioè la lentezza del movimento. La rigidità è caratterizzata dall'aumento del tono muscolare in estensione e in flessione. Il tremore non è un tremore d'azione ma è il caratteristico

tremore posturale, che insorge nel mantenimento della normale postura.

- **Sindrome ipercinetica - ipotonica** che è l'inverso della precedente. Essa è caratterizzata da movimenti del tutto involontari e afinaslistici quali:
  - o *movimenti atetosici*, dati da un movimento lento e vermicolare con evidente distonia di posizione.
  - o *movimento coreico*, dato da movimento più brusco e grossolano
  - o *spasmi in torsione* da un solo lato del collo e del tronco, o caratterizzati da emispasmi o blefarospasmo
  - o *ballismo* che corrisponde ad una vera e propria danza del tutti involontaria.

Tali manifestazioni motorie sono la conseguenza di una patologia del sistema extrapiramidale, composto da substantia nigra, dai nuclei della base caudato, pallido e putamen e dalle efferenze talamiche e corticali.

Nel parkinsoniano sono caratteristici il rallentamento dei movimenti, la rigidità e la caratteristica postura. Infatti il parkinsoniano presenterà una flessione degli arti superiori e inferiori che daranno luogo al caratteristico atteggiamento camptocormico. Inoltre il soggetto non riesce a stare a riposo.

I movimenti extrapiramidali scompaiono durante il sonno, diminuiscono con il riposo neurosensoriale e si incrementano con l'agitazione psicomotoria. Tale comportamento dei movimenti extrapiramidali è connesso allo stato di attivazione della sostanza reticolare durante il sonno e la veglia. Tali disturbi si verificano attraverso una proiezione corticale, in quanto i nuclei della base non hanno delle connessioni dirette sui MN spinali. Durante il sonno la corteccia sarà in uno stato di ridotta attività per cui verranno diminuiti gli input inviati dai nuclei della base alla corteccia e di qui ai MN spinali. Il soggetto affetto da una patologia del sistema extrapiramidale spesso presenta un notevole deterioramento mentale che configura il quadro della demenza sottocorticale. La demenza che spesso si

associa al morbo di Parkinson non avrà mai le stesse caratteristiche di gravità che si verificano nella Sindrome di Alzheimer. Nell'ambito dei movimenti coreici, i sintomi più gravi si hanno in presenza di una Corea di Huntington o Corea degenerativa, in quanto i soggetti affetti non riescono affatto a controllare il loro movimenti e quindi non riescono a stare fermi. I movimenti del coreico sono ampi e spesso ridicoli, interessano anche la faccia con smorfie particolari. Il movimento coreico è un movimento afinalistico ma cosciente, per cui, almeno nelle fasi iniziali della malattia, il soggetto tenta di finalizzare i propri movimenti, per cui tanta di dare l'impressione che il suo movimento, partito involontariamente serva a qualcosa. La corea rimane comunque una malattia molto invalidante soprattutto dal punto di vista sociale. I movimenti coreici vengono ridotti dai farmaci antidopaminergici. Infatti, la corea di Huntington può essere considerata come l'inverso del Parkinson. Mentre nel morbo di Parkinson si assiste ad un deficit della dopamina a livello nigro-striatale, nella corea si ha una condizione di iperreattività dopaminergica. Gli antidopaminergici hanno un'azione neurolettica. A tale scopo si usano farmaci che bloccano il recettore dopaminergico postsinaptico, come nel caso dei neurolettici, sia determinando una deplezione neuronale. Tali farmaci sono in grado di modificare l'assetto neurotrasmettitoriale a livello sinaptico ma non interferiscono sul meccanismo degenerativo della malattia. I farmaci maggiormente usati sono: la clorpromazina (neurolettico) alla dose di 25/100 mg tre volte al giorno e l'aloiperidolo (depletori neuronali) alla dose di 1-3 mg tre volte al giorno.

### **Sindromi cerebrali**

La superficie mediale dell'emisfero cerebrale si può suddividere in 4 lobi dati da:

- lobo frontale, posto davanti alla scissura di Rolando
- lobo parietale, tra la scissura di Rolando e il solco occipitale

- lobo temporale che si congiunge all'occipitale a livello dell'incisura occipitale
- lobo occipitale

Il lobo frontale è quello maggiormente esteso ed ogni lobo ha delle funzioni diverse. Tutti e 4 i lobi contengono delle aree corticali che hanno una funzione primaria e delle aree secondarie o associative. Le aree corticali con funzione primaria, se lesionate danno luogo a delle sindromi che sono inequivocabili. Il lobo frontale ha come area corticale primaria quella motoria prerolandica. Nel lobo parietale è posta l'area sensitiva postrolandica. Nel lobo occipitale sono presenti le aree della visione. Mentre nel lobo temporale ci sono le aree primarie per l'udito, l'olfatto e il gusto. Sempre a livello temporale ci sono delle aree primarie, di fondamentale importanza nei processi di memorizzazione. A livello dei lobi sono anche presenti delle aree associative, la cui lesione determina delle sindromi più complesse e meno inequivocabili. Alcune sindromi come il linguaggio, le aprassie e le agnosie, sono dovute a lesione delle aree associative. Ad esempio, la prosopo-agnosia, cioè il riconoscimento delle fisionomie, ha una localizzazione a livello dell'emisfero cerebrale destro, ed in particolare a livello parieto-occipitale. A tale livello è situata l'area di integrazione in cui la corteccia visiva che permette di vedere la fisionomia, viene integrata con la memoria ed insieme ad altri stimoli, permette il riconoscimento. In presenza di un tumore il tale area, compare una POROSOPPO-AGNOSIA, cioè il soggetto perde la capacità di riconoscere le fisionomie delle persone a lui precedentemente note. Il soggetto, per esempio, conserva però la capacità di riconoscere le persone dal timbro di voce ma non ha la capacità di riconoscere le persone dal loro aspetto.

Soprattutto a livello del lobo frontale ci sono le aree di integrazione della personalità. A tale livello sono presenti le aree associative che permettono la capacità di programmazione, di rappresentare il nostro comportamento.

