

## Lezione 4 "Sindromi cerebellari, tronco-encefaliche, dei nervi cranici, meningee, da ipertensione endocranica" - Cotrufo

La S. da alterata vigilanza perchè i disturbi della vigilanza sono legati a una patologia della sostanza reticolare ascendente e quindi rientrano nelle Sindromi del tronco encefalico.

La S. da ipertensione endocranica non è localizzatoria però sicuramente è più probabile che il tumore che cresce nel tronco encefalico determini sindrome da ipertensione endocranica anche per piccole dimensioni in quanto nel tronco encefalico c'è l'acquedotto di Silvio che, anche per un tumore di piccole dimensioni, può essere ostruito per compressione ab estrinseco e di conseguenza determinare un idrocefalo triventricolare e una sindrome da ipertensione endocranica più facilmente che non un tumore sopratentoriale cioè un tumore che stia al di sopra del tentorio che quindi riguardi il cervello.

La sindrome piramidale è lo stesso discorso dell'altra volta cioè essendo una via estremamente lunga ovunque nel SNC una lesione può determinare una sindrome piramidale.

La stessa cosa per le sindromi somestetiche, essendo una via altrettanto lunga ovviamente ascendente rispetto a quella piramidale che è discendente anche per una patologia tronco encefalica.

Tipiche del tronco-encefalo sono le sindromi alterne che sono difficili perchè bisogna ricordarsi bene l'anatomia del tronco encefalico ma la cosa importante è che le sindromi alterne sono esclusive del tronco encefalico quindi se tu riscontri un malato con una sindrome alterna tu puoi risalire con una grande precisione alla porzione del tronco encefalico in cui c'è la lesione che può essere un infarto, un'infezione, un tumore ecc ecc.

Le sindromi atassiche e dissinergiche sono tipicamente vestibolo-cerebellari e cerebellari. Ma tu puoi avere due tipi di atassia: un'atassia cerebellare e un'atassia da deficit di informazione. Per cui se riesci a distinguere clinicamente quella cerebellare da quella da deficit di informazione puoi risalire a se la lesione è al livello cerebellare o a livello dei cordoni posteriori con perdita dell'informazione propriocettiva.

Le sindromi vertiginose sono estremamente frequenti e di tutte le S. cosiddette vertiginose solo alcune sono veramente delle vertigini, in genere sono delle sindromi pseudovertiginose ma comunque se sono vere vertigini la patologia può avere una localizzazione dall'orecchio interno ai nuclei vestibolari

E poi parlando di S. meningee e da ipertensione endocranica anche la S. cefalalgica e rachidea rientrano nella lezione di oggi.

Sindrome piramidale: Quando parliamo di tronco-encefalo parliamo di mesencefalo, ponte e bulbo. Al livello del tronco encefalico quindi fino all'incrocio delle piramidi cioè al livello bulbare, noi abbiamo che il fascio piramidale è fascicolato cioè forma un fascio compatto, è tutto quanto ancora controlaterale rispetto ai motoneuroni spinali in cui termineranno gli assoni del fascio piramidale quindi sono ancora tutti a destra quelli che andranno ai motoneuroni spinali di sinistra e quindi poi ai muscoli innervati dai motoneuroni spinali di sinistra e viceversa. Al livello delle piramidi bulbari avviene l'incrocio per cui passano a sinistra quelli che andranno ai motoneuroni spinali di sinistra e viceversa. Al livello tronco encefalico è importante il fatto che man mano che il fascio piramidale scende lungo il tronco encefalico incomincia a perdere i contingenti che devono andare ai nuclei motori tronco encefalici. E questo è

importante perchè determina delle sindromi che variano a seconda del livello cioè se una sindrome piramidale è al livello dei peduncoli cerebrali verrà interessato tutto l'emisoma controlaterale cioè avremo una paralisi facio-brachio-crutale controlaterale. Se abbiamo una lesione al livello del passaggio tra mesencefalo e ponte avremo paralisi spastica brachio-crutale controlaterale se il contingente per il nucleo del nervo faciale è già emerso. Se poi scendiamo più giù come nuclei motori ci sono ancora il glossofaringeo, il vago nella porzione motoria, l'accessorio spinale e l'ipoglosso quindi man mano che scendiamo perdiamo questi contingenti e quindi si restringe sempre di più. Quindi dire brachio-crutale se è tra mesencefalo e ponte è limitativo perchè avremo anche una paralisi che interessa anche i muscoli innervati dal glossofaringeo, dal vago, dall'accessorio spinale e dall'ipoglosso però sul piano clinico questo effettivamente non si nota perchè ci sono alcuni nuclei cranici che per motivi proprio evolutivisti cioè per motivi di importanza nella funzione hanno un privilegio cioè quella di avere una rappresentazione in entrambi gli emisferi cerebrali e questo vale per il territorio superiore del faciale cioè l'innervazione dell'orbitale delle palpebre, e vale per i muscoli della deglutizione e della fonazione e quei muscoli accessori della respirazione. Quindi tutti quei muscoli che sono più importanti per la sopravvivenza come per esempio quelli della deglutizione oppure per la protezione dell'occhio come l'orbitale della palpebra. Questo rende effettivamente brachio-crutale la paralisi spastica per una lesione che sia al livello del ponte. Questa è la sindrome piramidale del tronco-encefalico ossia man mano che si scende si riduce il territorio di paralisi.

Per le sindromi somestetiche è all'incontrario cioè man mano che si sale aumenta il territorio che viene ad essere deafferentato per cui manca la percezione della sensibilità. Le vie della sensibilità hanno un altro tipo di incrocio perchè se noi consideriamo la via sensitiva che entra attraverso la radice posteriore qui avviene una separazione a seconda del tipo di sensibilità che viene condotta dall'assone sensitivo e quindi se è sensibilità propriocettiva e tattile discriminativa sale omolateralmente nel midollo e si incrocerà soltanto al livello del bulbo dopo che ha fatto sinapsi con un neurone sensitivo di secondo ordine e quindi poi andrà controlateralmente mentre invece se conduce sensibilità termica-dolorifica allora avrà la prima sinapsi al livello del corno posteriore e poi l'assone del neurone sensitivo di secondo ordine incrocerà la linea mediana e ascende controlateralmente già al livello del mielomero (virtuale?). È chiaro quindi che se abbiamo una patologia bulbare, pontina o mesencefalica troveremo che se al livello bulbare è al di sopra dei nuclei di Goll e Burdach e allora troveremo tutto quanto controlateralmente altrimenti troveremo che avremo dissociazione per la sensibilità propriocettiva e tattile epicritica cioè quella discriminativa avremo una anestesia omolaterale alla lesione mentre invece per quella termo-dolorifica avremo un'anestesia controlaterale alla lesione come avviene del resto al livello del midollo spinale. Al di sopra invece controlaterale rispetto alla lesione e che cosa c'è di particolare? Come per la paralisi spastica cioè la S. piramidale ci sono dei neuroni sensitivi di primo ordine nei nuclei sensitivi del tronco encefalico in particolare del trigemino per cui se noi abbiamo una lesione al livello pontino dov'è c'è il nucleo trigeminale principale avremo un'anestesia controlaterale di tutti i territori sottostanti e un'anestesia trigeminale omolaterale alla lesione perchè il contingente non è ancora incrociato perchè c'è il nucleo quindi l'incrocio avverrà quando l'assone del neurone sensitivo di secondo ordine sarà emerso e se ne andrà controlateralmente e quindi dal nucleo trigeminale sinistro andrà lungo la via spino-talamica di destra e viceversa. Questa è una sindrome alternata sensitiva cioè alcuni segni sono dallo stesso lato della lesione e alcuni segni sono controlaterali. Questo è il significato di S. alterna.

Sindromi sensoriali: Mentre le sindromi visive e le sindromi olfattive non rientrano tra le sindromi del tronco encefalico perchè le vie visive e olfattive non passano per il tronco encefalo, invece la via del gusto e

la via dell'udito passano per il tronco encefalo. Questo è l'epitelio delle cosiddetta membrana dove ci sono le cellule ciliate che sono dei recettori per l'udito che poi danno luogo al nervo cocleare. Il nervo cocleare entra e termina al livello dei nuclei cocleari. Da qui gli assoni dei neuroni di secondo ordine comunicano sia con il nucleo genicolato mediale omolaterale che con il nucleo genicolato mediale controlaterale. Da entrambe le stazioni poi partono gli assoni diretti rispettivamente verso la corteccia temporale (aria di Heschl) omolaterale e controlaterale. Da questo deriva la rarità di ipo-anacusie di origine tronco encefalica. Noi possiamo avere delle lesioni però sul piano funzionale è molto difficile che noi abbiamo una patologia proprio per questa bilateralità. Quindi noi possiamo avere frequentemente ipo-anacusie legate ad una patologia del nervo cocleare perchè quello veramente è unico cioè tu diventi rapidamente anacusico dal lato dove il nervo cocleare è stato lesionato. Questo è il classico caso dello schwannoma (neurinoma) dell'VIII nervo che compromette l'udito prima ancora di determinare altre manifestazioni cliniche tipiche della patologia dell'angolo ponto-cerebellare. Quindi la ipo-anacusie di pertinenza neurologia e cioè la patologia della conduzione dall'orecchio interno ai nuclei cocleari è legato sempre a una patologia del nervo cocleare.

L'ageusia ossia la perdita del gusto è molto difficile non che ci sia un deficit gustativo ma che una persona se ne lamenti perchè deve essere bilaterale. Qualunque cosa mettiamo in bocca diffonde su tutto l'apparato gustativo per cui anche se tu hai un deficit per una lesione del nucleo del tratto solitario dove vanno a riunirsi tutte le afferenze gustative che provengono dalla lingua e che poi viaggiano attraverso tre nervi che sono il faciale, il glossofaringeo e il vago cioè sono afferenze che viaggiano insieme ma non è che fanno parte del faciale o del vago per cui vanno tutti quanti al nucleo del tratto solitario. Se noi abbiamo una lesione monolaterale del nucleo del tratto solitario la persona non si lamenterà di un deficit del gusto perchè il sistema controlaterale funziona. Però se noi vogliamo analizzare la patologia monolaterale (il prof non l'ha mai fatto perchè non è così importante misurare tale deficit) dovremmo andare con una micropipetta e mettiamo qualche microlitro di una soluzione acida, salata o dolce in un punto della lingua da un l'altro e dall'altro e possiamo vedere la differenza tra la capacità di percepire il gusto su una metà rispetto all'altra questo perchè con la micropipetta preveniamo la possibilità di diffusione. Però ovviamente sul piano clinico noi facciamo riferimento a cose che sono importanti per capire il malato altrimenti poi diventa un solo fatto di gusto.

Cervelletto:

È il servomeccanismo di tutti i nostri movimenti volontari. Con una rapidità incredibile il nostro programma di movimento che viene fatto al livello pre-frontale viene passato al cervelletto che coordina tutto il movimento. Il cervelletto è una parte interamente inibitoria del SN cioè tutte le vie di uscita dal cervelletto sono gabaergiche inibitorie. Questo è molto interessante perchè ci dà la misura del tatto che il nostro cervello non è come una macchina che ha bisogno di essere guidato con l'accelerazione ma è una macchina che ha bisogno di essere guidata con il freno per cui il cervelletto coordina il cervelletto, in quanto le vie efferenti dal cervelletto poi raggiungono la corteccia piramidale cioè la corteccia motoria, attraverso l'inibizione cioè freno. La perdita di questo freno è responsabile dell'ataxia. Naturalmente il cervelletto non riceve soltanto afferenze sul programma di movimento dalla corteccia frontale, riceve informazioni dappertutto perchè per coordinare un movimento ad esempio se voglio prendere un oggetto il cervelletto deve essere informato sulla posizione dell'oggetto, dove stava la mano prima di decidere di decidere di andare a prendere l'oggetto, qual è la velocità con cui voglio prenderlo ecc ecc.... E nel cervelletto abbiamo una rappresentazione somatotopica che è molto diversa dalla rappresentazione cerebrale. Prima di tutto su

ogni emisfero cerebellare è presente metà del nostro soma. Sull'emisfero cerebellare destro c'è l'emisoma destro mentre su quello cerebrale è il contrario cioè l'emisoma destro corrisponde emisfero cerebrale sinistro. Ma poi al centro nella regione vermiiana c'è il tronco mentre al centro tra i due emisferi cerebrali non c'è niente, c'è il corpo calloso. Quindi nel cervelletto tutta la parte assiale del soma è rappresentata proprio sul verme e poi sulla parte arcaica del cervelletto abbiamo una rappresentazione molto limitata dei nostri arti e qui c'è il collegamento con i nuclei vestibolari cioè quello che è essenzialmente il nostro equilibrio somatico cioè il fatto che noi siamo in piedi, dritti e non cadiamo da un lato o dall'altro. Quali sono i sintomi e i segni che mettiamo in evidenza se c'è disfunzione cerebellare? L'atassia degli arti è un termine piuttosto generico, il tremore intenzionale: rispetto al malato con sindrome extrapiramidale il cerebellare a riposo è fermo mentre invece compare appena parte il programma di movimento. Se hai un'atassia legata ad un tumore di un emisfero cerebellare da solo avrai un'atassia soltanto omolaterale al tumore. È omolaterale perchè c'è una doppia decussazione. La via cerebellare in uscita si incrocia nel tronco encefalico e risale la corteccia motoria controlaterale quindi emisfero cerebellare sinistro si collega con l'emisfero cerebrale destro e viceversa. Però poi il fascio piramidale in uscita dall'emisfero cerebrale destro incrocerà prima di terminare al livello dei motoneuroni spinali e quindi questo doppio incrocio in salita e in discesa. Gli altri disturbi del cervelletto sono: Dismetria cioè la perdita della capacità di andare perfettamente sulla mira; la asinergia cioè il cervelletto funziona per innervazione reciproca cioè coordina il movimento in modo che non entrino in funzione i muscoli antagonisti tra di loro altrimenti il movimento viene disturbato. Ad esempio se io mentre sto fletto l'avambraccio entra in funzione il tricipite brachiale che serve per estendere è chiaro che il movimento viene disturbato; Disdiadococinesia cioè l'incapacità di compiere movimenti di opposizione (es. supinazione-pronazione) in maniera coordinata nei due arti cioè un arto fa i movimenti più tardi rispetto all'altro; tremore intenzionale; fenomeno del rimbalzo è il fenomeno che si mette in evidenza con la seguente manovra: noi prendiamo il pugno del malato e gli diciamo di tirare il pugno verso di sé e intanto noi ci opponiamo cioè cerchiamo di stendere mentre lui cerca di piegare il gomito. A questo punto noi lasciamo all'improvviso la presa e la perdita dell'opposizione attraverso il cervelletto attiva i muscoli antagonisti per cui si ferma ma se è un malato con un'atassia cerebellare non si ferma e si dà un pugno in genere sulla spalla perchè non intervengono i muscoli antagonisti; Poi i malati cerebellari sono ipotoni per cui ci sono delle vie che non passano attraverso la corteccia cioè c'è anche un intervento involontario del cervelletto sui motoneuroni perchè il cervelletto invia anche assoni al nucleo rosso che poi va ad innervare direttamente i motoneuroni attraverso la via rubro-spinale, così come si collega con i nuclei vestibolari efferenti per cui poi ci sarà la via vestibolo-spinale quindi c'è anche un controllo sulla parte involontaria del movimento; Parola scandita è legata all'incoordinazione dei movimenti della lingua e di tutto l'apparato fonatorio per cui scandita significa che la parola diventa sillabante; Incapacità di discriminare i pesi per cui il malato impiega la stessa forza per sollevare oggetti con differente peso. Ad esempio impiegherà la stessa forza per sollevare un computer oppure un oggetto di pochi grammi per cui nel primo caso non riuscirà a sollevarlo perchè ci mette troppa poca forza e nel secondo caso farà volare in alto l'oggetto perchè impiega troppa forza.

Sindromi vestibolari:

Le S. vestibolari sono molto simili per la parte troncale cioè per la parte assiale perchè il sistema vestibolare che inizia dai canali semicircolari che poi si immettono nel labirinto attraverso il nervo statico vestibolare che è una porzione dell'VIII nervo cranico vai ai nuclei vestibolari che sono ponto-bulbari e poi dai nuclei vestibolari partono le vie di comunicazione con il lobo flocculonodulare cioè la parte un po' più antica degli emisferi cerebellari e le vie di comunicazione con il nucleo del fastigio (nucleo profondo del cervelletto) e poi entrerà in comunicazione sia con vie discendenti che vanno al midollo spinale perchè moltissime delle risposte del sistema vestibolo-cerebellare sono delle risposte del tutto indipendenti alla nostra

consapevolezza cioè se io scivolo su una buccia di banana ho riflessi di raddrizzamento che sono estremamente rapidi del tutto indipendenti dall'aver già percepito che sto scivolando su una buccia di banana quindi è un sistema inconsapevole. Però è un sistema che naturalmente ci permette di stare bene in equilibrio e questo è il motivo per cui abbiamo una sindrome che si chiama astasia – abasia cioè non riusciamo più a stare in piedi su due piedi uniti. Se noi vogliamo far vedere come cammina una persona con una sindrome astasica abasica ci rendiamo conto che questa persona deve allargare molto la sua base di appoggio per rimanere in equilibrio quindi quanto più ha un'astasia e un'abasia tanto più dovrà essere larga, divaricherà gli arti inferiori fino a quando poi non riuscirà proprio più a stare in piedi senza un sostegno perchè tenderà a cadere. Il modo per smascherare piccole alterazioni dell'equilibrio è quella di chiedere di camminare con un'andatura tandem cioè di camminare mettendo un piede davanti all'altro sulla stessa linea invece di metterli un pò distanti. Poi ci sono le sindromi monolaterali se noi abbiamo un deficit vestibolare monolaterale avremo la tendenza a cadere su un lato, se è bilaterale tenderemo a cadere su tutti e due i lati come un ubriaco. Per mettere in evidenza un piccolo deficit di un sistema vestibolare di un lato si chiede di fare la marcia ad occhi chiusi tre passi avanti, tre passi indietro, tre passi avanti, tre passi indietro. Se io ho un deficit destro avrò come conseguenza che andando avanti tenderò a deviare verso destra perchè prevarrà il sistema di sinistra e quindi mi spinge verso destra. Quando vado all'indietro devierò verso sinistra perchè andando all'indietro tirerà il sistema di sinistra che prevarrà e allora vado verso sinistra. Tutto questo ovviamente avviene ad occhi chiusi e senza stimoli sonori. Continuando con questa marcia ossia facendo tre passi avanti e tre passi all'indietro, il paziente nel primo caso girerà verso destra e nel secondo caso verso sinistra per cui quando chiederemo al paziente di aprire gli occhi, si renderà conto di aver compiuto senza rendersene conto un'inversione di 180 gradi. Questa è quella che si chiama andatura a stella ed è un'andatura tipica di chi ha un deficit vestibolare monolaterale. Se noi abbiamo una patologia dei canali semicircolari, che sono un sistema che serve a recepire le accelerazioni del nostro movimento nelle varie possibili direzioni, possiamo avere la vertigine cioè un'allucinazione di movimento in una qualunque delle direzioni per le quali i canali semicircolari sono predisposti a cogliere le accelerazioni. Se noi impariamo questo riusciremo facilmente dal racconto del malato a capire la vertigine e a distinguerla dalla pseudovertigine. Se un malato ha una vertigine vera ci racconterà una sensazione di movimento cioè io avverto di girare oppure che la stanza gira intorno a me, nel primo caso vertigine soggettiva e nel secondo caso vertigine oggettiva entrambe possono essere vertigine vere e allora noi chiediamo "in che senso gira? In senso orario o antiorario?". Se è una pseudovertigine il malato non ce lo saprà mai dire e non ci saprà neanche dire bene il movimento ma ci dirà che ha una sensazione vaga di testa vuota, di mancanza di equilibrio ecc ecc... ma non è soltanto rotatoria la vertigine perchè possiamo avere una sensazione di andare in qualunque direzione possiamo andare verso l'alto e allora hai la sensazione di "sublimare?" oppure puoi andare verso il basso e hai la sensazione di precipitare, puoi andare verso destro, sinistra, indietro, avanti cioè in tutte le direzioni. La più comune è la vertigine rotatoria ma non è la sola possibile vertigine e quando è una vertigine vera è indicativa di una patologia dell'apparato vestibolare che parte dal labirinto fino ad arrivare ai nuclei vestibolari.

Nuclei tronco-encefalici e sindromi dei nervi cranici:

Il I e il II nucleo cioè l'olfattivo e l'ottico non rientrano nel tronco encefalico. Al livello mesencefalico abbiamo il III e il IV come nuclei motori con i relativi nervi che sono oculomotori. Al livello del ponte il nucleo motorio del V cioè del trigemino motore, il VI che è l'abducente che è il terzo nucleo oculomotore, il VII che è il facciale poi abbiamo IX, X, XI e il XII che è l'ipoglosso. Quindi Nuclei motori: mesencefalo III e IV ; Ponte : V, VI, VII ; bulbo: IX, X, XII ; cerniera bulbo-spinale: XI che è l'accessorio spinale. Come sensitivi abbiamo il V

che è fondamentale, è estesissimo perchè abbiamo il nucleo mesencefalico del V, il nucleo principale del V che è pontino, il nucleo ponto-bulbare del V e anche spinale del V. Poi abbiamo il nucleo del tratto solitario di cui ne abbiamo parlato per il gusto. Questi sono i nuclei sensitivi principali certo c'è anche il nucleo dell'VIII che però è sensoriale. Sulla base di queste informazioni e sulla base dell'informazione nel corso delle vie lunghe cioè la via piramidale e la via somestesica noi possiamo ricostruire la sede anatomica di qualunque lesione che si sia determinata. Ma in che modo? Naturalmente attraverso l'esame di funzione e quindi noi escluso l'olfattorio e l'ottico perchè ne abbiamo già parlato, se noi abbiamo una persona che ha una diplopia cioè uno sdoppiamento dell'immagine cioè guarda ma le immagini sono sdoppiate una è a fuoco e l'altro non lo è. A fuoco è l'immagine vera, non a fuoco è l'immagine falsa. Questa persona avrà un deficit di un nucleo o di un nervo oculomotore. Se la paralisi è del retto mediale, retto superiore, retto inferiore oppure obliquo inferiore sarà una lesione che interessa il III nervo cranico, se invece abbiamo una paralisi dell'obliquo superiore sarà una paralisi del IV, se abbiamo una paralisi del retto esterno o abducente avremo una paralisi del VI. Sulla base di questo noi possiamo dire che la lesione è mesencefalica o pontina perchè il III e IV hanno il nucleo mesencefalico mentre il VI è pontino. E come facciamo a dirlo? Riusciamo a dirlo attraverso l'esame dello strabismo nel corso dei movimenti oculari. Se noi abbiamo una paralisi del retto esterno(abducente) dell'occhio destro avremo che non ci sono significative differenze se chiediamo al malato di guardare verso l'alto perchè il retto superiore sarà abbastanza funzionante, c'è una piccola differenza per non è grave. Ma se chiediamo di guarda verso destra l'occhio destro rimarrà a sinistra e l'occhio sinistro invece girerà verso destra. Di conseguenza vedrà doppio e l'immagine nell'occhio sinistro cadrà sulla macula e sarà a fuoco ma nell'occhio destro non cadrà sulla macula, cadrà lo stesso sulla retina per cui ci sarà l'immagine ma sarà sfocata perchè colpisce la parte nasale della retina e la periferia della retina non serve per mettere a fuoco perchè il numero di recettori non è sufficiente e anche il campo recettivo di un neurone della corteccia visiva è un campo relativamente ampio quindi i dettagli non si riescono a vedere. E allora che cosa chiederemo al malato? Gli chiederemo qual è l'immagine vera e qual è quella falsa cioè qual è quella a fuoco e qual è quella non a fuoco. E lui ci dirà che l'immagine sfuocata sarà più temporalmente perchè nell'occhio paretico l'immagine cade sulla retina nasale che percepisce tutto ciò che è temporale perchè il cervello stabilisce la posizione degli oggetti nello spazio in base a quale porzione della retina è stata stimolata. E allora più temporalmente l'immagine sfuocata sta e più nasalmente sulla retina va. Così facciamo clinica per dire qual è il muscolo che è deficitario perchè mica sempre hai uno strabismo paralitico così evidente, certe volte è piccolo. Ad esempio in un miastenico ci sono piccole alterazioni del movimento oculare e allora lo sdoppiamento dell'immagine c'è ma la distanza tra l'immagine vera e falsa è molto più piccola e tu non vedi lo strabismo così chiaramente e allora questa prova è molto utile. Quindi se tu hai una paralisi del retto esterno o abducente, tu proietterai l'immagine falsa più temporalmente e dallo stesso lato della paralisi. Se invece la paralisi riguarda il retto interno, l'immagine falsa la porrai più nasalmente dal lato del muscolo sano. Il punto è che l'immagine si proietta su una porzione della retina diversa dal lato dove c'è il deficit di movimento e questo è alla base dello sdoppiamento dell'immagine.

Le paralisi del VII sono molto utili in neurologia perchè noi possiamo avere una paralisi centrale cioè sopranucleare per una lesione del fascio piramidale quindi al di sopra del ponte oppure invece una paralisi periferica per una lesione pontina del nucleo o per una lesione del nervo. Che cosa è successo durante l'evoluzione? Il territorio superiore cioè quello che sta intorno all'occhio e che è composto soprattutto dal muscolo frontale che serve per corrugare la fronte e dall'orbicolare le palpebre che serve per chiudere l'occhio quindi anche per ammiccare ha una rappresentazione bicorticale. Cioè c'è sia una rappresentazione omolaterale che controlaterale la conseguenza di questo è che una lesione sopra pontina per esempio della corteccia oppure al livello della capsula interna ma comunque al di sopra del ponte che determina una

parziale riduzione dell'innervazione dei nuclei controlaterali perchè anche omolateralmente c'è un'innervazione dei motoneuroni che vanno poi ad innervare questi muscoli. Quindi io non avrò una paralisi franca del frontale e dell'orbicolare mentre invece per la porzione inferiore cioè soprattutto per i muscoli che servono per i movimenti delle labbra cioè serrare le labbra, tirare le labbra noi non abbiamo una doppia rappresentazione corticale ma abbiamo soltanto una rappresentazione controlaterale. E allora se io ho una lesione centrale destra avrò un relativo risparmio del territorio facciale superiore ma avrò invece una paralisi inferiore che clinicamente si vede perchè quando si chiede al paziente di fare un sorriso oppure di mostrare i denti, il paziente tira l'angolo della bocca dal lato sano perchè dall'altro lato la forza non è sufficiente per mantenere l'equilibrio della posizione mediana del centro della bocca e allora la bocca si tira verso il lato sano. Se la lesione è dell'emisfero cerebrale destro, io avrò una paralisi facciale inferiore sinistra e di conseguenza la bocca si tira verso destra che è il lato sano mentre invece l'orbicolare delle palpebre continuerà a funzionare. Ma se invece io ho una lesione al livello del nucleo pontino del nervo oppure al livello del nervo periferico lungo il suo decorso verso i muscoli che va a innervare e allora io avrò una paralisi sia superiore che inferiore del facciale come nel tipico esempio della paralisi di Bell e allora non riuscirò più a chiudere l'occhio, non riuscirò più a corrugare la fronte, non riuscirò più a sorridere in modo simmetrico, la bocca dal lato paralizzato non si chiuderà più bene ecc ecc. Questo clinicamente è molto importante perchè questa divisione in territori del facciale cioè superiore a doppia rappresentazione corticale e inferiore a rappresentazione solo controlaterale permette di dire se la paralisi del facciale è dovuta a una lesione centrale o periferica.

Sindromi alterne:

Ce ne sono diverse ma io vi ho portato quelle più caratteristiche, una mesencefalica, una pontina e una bulbare.

Questa è quella mesencefalica: nel mesencefalo c'è il III nucleo cranico e poi dopo il fascio piramidale. Che cosa succede se noi abbiamo una lesione mesencefalica che interessa da un solo lato questa regione che comprende il fascio piramidale e l'emergenza cioè la radice intraparenchimale del III. Avremo una paralisi spastica controlaterale facio-brachio-crucale e poi una paralisi omolateralmente alla lesione quindi una paralisi del retto mediale, retto superiore, retto inferiore, obliquo inferiore e avremo anche una midriasi perchè nella radice del III decorrono anche le fibre parasimpatiche che innervano l'iride per cui avremo una midriasi rigida. Se noi vediamo un malato con questa sindrome sappiamo esattamente dove sta la lesione ed è alterna perchè la paralisi del III e la midriasi saranno omolaterale e l'emiplegia è controlaterale.

Lesione pontina: Al livello del ponte abbiamo una serie di nuclei che sono quelli del facciale, del VI e abbiamo che in questa regione decorre la via della sensibilità. Se noi abbiamo una lesione a questo livello cioè al livello del pavimento del IV ventricolo quindi è la regione posteriore del ponte noi avremo una paralisi facciale, una paralisi del retto esterno e un'anestesia controlaterale. Se avremo una lesione invece ventrale che interessa il fascio piramidale e però interessa anche le porzioni intraparenchimali delle radici del VI e del VII avremo una paralisi brachio-crucale controlaterale insieme a una paralisi omolaterale del VII e del VI.

Lesione bulbare: Se è interessata la regione rostrale del bulbo avremo soprattutto una sindrome sensitiva perchè avremo una compromissione sia della porzione bulbo-spinale del trigemino omolaterale che un'anestesia controlaterale brachio-crucale. Quindi avremo essenzialmente una sindrome alterna sensitiva: trigeminale omolaterale e nel resto del soma controlaterale perchè è già avvenuto

l'incrociamiento al livello bulbare delle vie della sensibilità. Poi avremo una compromissione cerebellare perchè qui ci sono i peduncoli cerebellari inferiori e quindi omolateralmente non ci sarà una buona ma informazione cerebellare della posizione degli arti nello spazio e del movimento in corso per cui ci sarà un'atassia. Questa è un'altra sindrome molto caratteristica alterna del bulbo.

Esiste soltanto una sindrome alterna carotidea (il nervo ottico non fa parte del tronco encefalico tuttavia questa sindrome è alterna) oltre che le sindromi alterne che sono tipicamente tronco-encefaliche ed è una sindrome ottica omolaterale e sensitivo-motoria controlaterale. Se noi abbiamo una trombosi della carotide interna nella porzione che precede la nascita dell'arteria oftalmica noi abbiamo una sindrome che deriva dall'ischemia del territorio della carotide interna e quindi avremo una perdita del visus per ischemia del territorio dell'oftalmica naturalmente omolateralmente alla carotide trombizzata e avremo una sindrome emiplegica, emianestetica e certe volte emianopsica tutto controlaterale per il danno dell'emisfero cerebrale irrorato da quella carotide dove queste funzioni sono tutte controlaterali. Questa è una sindrome alterna cioè hai una patologia omolaterale e una patologia controlaterale ma è l'unico esempio mentre le altre sindromi alterne sono tipiche ed esclusive del tronco encefalico.

Sindrome da ipertensione endocranica:

Il cervello è totalmente privo di recettori per il dolore per cui posso avere qualsiasi tipo di danno e non si percepirà dolore invece le meningi sono molto ricche di recettori per il dolore, di nocicettori per cui qualunque patologia che interessi il cervello e che determini un coinvolgimento delle meningi determinerà dolore. È ovvio di conseguenza che una sindrome meningea è una sindrome dolorosa. Ora noi possiamo avere una sindrome meningea perchè abbiamo un'infezione che determina una meningite ma possiamo anche avere una sindrome meningea perchè abbiamo un'emorragia subaracnoidea e il sangue irrita e stimola i recettori per il dolore delle meningi oppure ancora perchè aumenta il volume del contenuto cranico e si determina l'ipertensione endocranica che stira le meningi. Una delle possibili cause di ipertensione endocranica è l'idrocefalo cioè l'aumento del volume nell'idrocefalo è legato interamente all'aumento al volume del liquor ma il più delle volte l'ipertensione endocranica è legata alla combinazione di più meccanismi: aumento del volume perchè cresce un tumore in senso lato e questo tumore determina la compromissione della circolazione liquore per cui si determina un idrocefalo ostruttivo e certe volte anche per l'aggiunta di fenomeni ischemici o emorragici che si accompagnano alla presenza di un tumore. Quindi molti meccanismi che si aggiungono l'uno all'altro. Il liquor viene secreto al livello dei ventricoli laterali e stanno negli emisferi cerebrali e da questi scorre verso il terzo ventricolo che sta sulla base del cervello ed è mediano. Il liquor dal terzo ventricolo passa al quarto ventricolo attraverso l'acquedotto di Silvio. Dal IV ventricolo il liquor fuoriesce attraverso i forami di Magendie (pronuncia Magendi) e di Luschka e vai negli spazi subaracnoidei. Qui circola sia verso il midollo spinale e poi risale e sia negli spazi subaracnoidei encefalici e raggiunge la volta cranica e al livello della volta cranica il liquor viene riassorbito attraverso le granulazioni del Pacchioni che sono delle valvole venose nel sistema venoso dei grandi seni venosi encefalici e quindi si scarica nelle vene giugulari e quindi attraverso la cava superiore giunge al cuore destro. È chiaro che noi possiamo avere un idrocefalo per qualunque modificazione di questa circolazione. Quali sono le principali cause? Lì dove c'è un restringimento lungo la via quindi se tu hai l'occlusione del forame di Monro che è quello di comunicazione tra un ventricolo laterale e il terzo ventricolo avremo un idrocefalo monoventricolare. Se hai un'ostruzione, in genere di tipo infiammatorio, di entrambi i forami di Monro avrai un idrocefalo biventricolare. Se hai un'ostruzione dell'acquedotto di Silvio che è un altro punto stretto che quindi facilmente può essere occluso avremo un idrocefalo triventricolare. Se hai un'ostruzione dei forami di Magendie e di Luschka avrai un idrocefalo tetraventricolare. E questi sono tutti idrocefali non comunicanti o ostruttivi. Se hai un impedimento del riassorbimento liquorale al livello della volta avremo



un idrocefalo comunicante da deficit di riassorbimento cosa che puoi avere facilmente se per esempio hai una trombosi di un seno venoso encefalico importante come il seno longitudinale superiore. Quindi ci sono diversi meccanismi con cui tu puoi avere un idrocefalo. Certe volte tu puoi arrivare a un deficit di riassorbimento o a un deficit della circolazione per via di una meningite perchè si forma del pus che si organizza e si fanno delle aderenze che impediscono la circolazione liquorale e puoi avere un'idrocefalo. Oppure come conseguenza di emorragie, emorragie ripetute perchè anche in questo caso avremo un'organizzazione della fibrina che porta a formazione di aderenze cicatriziali e puoi avere idrocefalo. E questo naturalmente può portare a una sindrome da ipertensione endocranica.

Sindrome meningea: La s. meningea cioè la sindrome da irritazione delle meningi che si può avere quando hai la presenza di sangue, quando c'è la presenza di pus, quando hai la presenza di cellule infiammatorie. La S. meningea è caratterizzata da questi sintomi e segni:

Sintomi: Cefalea che naturalmente è una cefalea violenta, non è una cefalea lieve e sopportabile

Segni: Rigidità nucale cioè questa persona tende a stare con la testa estesa rispetto al tronco e c'è una grande opposizione nel tentativo di mobilitazione della testa perchè la nuca è rigida. E poi gli arti inferiori saranno in una posizione antalgica. Questa posizione antalgica a riposo è quella cosiddetta "a cane di fucile". Se cerchiamo di stendere al malato il ginocchio ad anca flessa determiniamo uno stiramento delle radici che naturalmente sono irritate dal fatto che le meningi avvolgendo le radici hanno determinato un'irritazione delle radici per cui questa manovra diventa impossibile perchè evoca un fortissimo dolore. Questi sono i segni che possiamo evocare con la manovra di Kernig e con la manovra di Brudzinski. Così capisci che una persona ha una sindrome meningea perchè ci dirà che ha cefalea ma accanto alla cefalea che è un sintomo noi andremo a verificare questi segni. A seconda della modalità di insorgenza cioè è chiaro che se una persona ha avuto l'esordio con febbre alta e sviluppa una s. meningea penseremo a una meningite, se invece questa persona ha avuto l'esordio iperacuto del dolore e non ha febbre all'esordio e ha la s. meningea penseremo che ha avuto un'emorragia subaracnoidea.

La sindrome da ipertensione endocranica è caratterizzata invece da cefalea ma accompagnata da altri disturbi: la nausea con il vomito; deterioramento dello stato di coscienza; disturbi visivi; E poi si può arrivare alla morte infatti la s. da ipertensione endocranica è un'emergenza. Che cosa succede? Quando tu hai un ingrandimento del volume intracranico tranne che nel neonato che ha un cranio ancora espansibile poi il cranio diventa a capacità fissa perchè le fontanelle si chiudono, le suture si ossificano per cui non è più espansibile e allora quando tu hai un ingrandimento della massa intracranica avrai un incremento della pressione intracranica che inizialmente comporterà un riassorbimento più rapido del liquor e di sangue per cui tu hai una composizione dell'aumento del volume e questo fino a un certo punto. A un certo punto viene raggiunto il limite di tolleranza cioè non hai più liquor da riassorbire, non hai più sangue da fare circolare più rapidamente e allora a quel punto la pressione sale rapidamente. Sale rapidamente in questa maniera (mostra la figura e dice: Qui c'è il volume e qui c'è la pressione. Allora il rapporto tra volume e pressione è un rapporto lineare in condizioni fisiologiche. Per certi aumenti di volume la pressione non cambia perchè viene compensato dalla riduzione del liquor, il sistema ventricolare si restringe, il riassorbimento è più rapido ma poi inizia a salire. Cioè quando raggiunge il livello critico di tolleranza e da questo momento in poi ogni piccolo aumento di volume determina un grande aumento di pressione per cui la salita diventa di tipo iperbolico cioè a un certo punto esplode l'ipertensione endocranica e quello è il momento in cui veramente la persona rischia di morire perchè l'aumento della pressione intracranica tenderà a spingere il parenchima lì dove c'è una pressione minore. Allora se l'aumento di volume è sopratentoriale, l'aumento di pressione cercherà di spingere le strutture cerebrali sotto il tentorio perchè le

strutture sottotentoriali hanno una pressione inferiore e quindi cercheranno di spingere il cervello sotto il tentorio. Se è invece sottotentoriale cercheranno di spingere verso l'alto sempre sotto il tentorio verso il basso verso il forame occipitale. Queste erniazioni sono estremamente dannose per cui se tu ha un'erniazione delle tonsille cerebellari attraverso il forame occipitale la conseguenza sarà che le tonsille che non ci passano insieme con il bulbo attraverso il forame occipitale, premeranno il bulbo e di conseguenza determineranno una gravissima disfunzione bulbare e la morte per crisi cardiorespiratoria perchè i centri di regolazione cardiorespiratori sono al livello del bulbo. Quindi è una condizione estremamente pericolosa che richiede una derivazione o un tentativo di terapia indipendentemente dalla terapia causale ma proprio come terapia palliativa per l'ipertensione endocranica.