

Oggi vi dovrei spiegare come si può arrivare ad un disordine di movimento, disordine neurologici di movimenti ovviamente perchè tu puoi avere disordini di movimenti anche se hai una patologia per esempio osteoarticolare. Quindi disordini neurologici di movimento.

Vi ricorderete che vi ho detto cioè vi dico sempre l'importanza del movimento. Per noi il movimento è molto importante prima di tutto perchè il movimento è vita cioè non esiste vita senza movimento anche le piante che sembra che siano immobili ma in realtà non sono affatto immobili. Ma non è importante soltanto per la vita di sopravvivenza ma per noi è anche vita di relazione. Gli animali si muovono essenzialmente per trovare cibo e per procreare ma per noi il movimento è importante anche per la vita di relazione. Io vi parlo perchè muovo una serie di muscoli che mi servono per parlare, se voi parlare io sento perchè si muovo una serie di muscoli nell'orecchio che servono per sentire e così via. Quindi il movimento per noi in particolare è importante non solo per cose essenziali ma anche per cose di più alto livello ad esempio creazione artistica ma noi non possiamo neanche guardare bene un quadro o un viso se non muoviamo gli occhi. Per noi il movimento è importante anche in patologia perchè l'organizzazione del movimento interessa praticamente tutto il SN, centrale e periferico e i muscoli periferici. Quindi è molto difficile che una patologia, come ad esempio un infarto, un tumore, un virus, una malformazione congenita, non interessi una parte del sistema di movimento. Quindi noi abbiamo un'enorme varietà di possibili disturbi del movimento e i disturbi del movimento sono facilmente osservabili perchè si vede, se tu ti muovi in una maniera patologica io me ne accorgo quindi io utilizzo l'osservazione del tuo movimento per diagnosticare.

(Il prof inizia con una lunga digressione tra psichiatria e neurologia e dice: "Una volta in era molto precedente a TC, RM che stanno molto riducendo la capacità clinica dei neurologi perchè i neurologi che si sono formati quando già queste neuroimmagini erano a disposizione hanno visto quanto potevano risparmiarsi arrivando forse ugualmente alla stessa diagnosi di sede e non capiscono che non centra niente il fatto che arrivano alla diagnosi di sede per malattie che comportano lesioni di siti in immagini perchè mica tutte le patologie comportano lesioni. E allora dal bravo neurologo si va quando? Si va quando le immagini non hanno chiarito niente e questo non va bene. In ogni caso i neurologi dell'inizio del novecento che erano dei neuropsichiatri perchè voi lo sapete che la separazione tra neurologia e psichiatria è avvenuta nel 1976 ed è avvenuta per diversi motivi. In parte erano motivi di ordine pratici legati al fatto che effettivamente i reparti di degenza non potevano essere misti perchè il malato psichiatrico, il matto insomma, non sta bene con chi ha un tumore cerebrale nello stesso reparto cioè ha bisogno di un altro tipo di reparto e chi ha un tumore cerebrale deve stare al silenzio, deve stare in un ambiente tranquillo e quindi non potevano stare insieme. Altra motivazione è che la psichiatria oggi è un poco di più neuroscientifica ma lo è molto di meno della neurologia cioè la fisiopatologia usa il linguaggio della psicologia ed è un linguaggio tutto descrittivo a parte qualche neurotrasmettitore non hanno possibilità di capire delle malattie psichiatriche cioè ad esempio per un eccesso di trasmissione dopaminergica tu hai le allucinazioni ma questa è un'evidenza che deriva anche dallo studio dei malati, deriva dall'osservazione occasionale che se dai un farmaco antidopaminergico riduci le allucinazioni ma potrebbe benissimo essere un fenomeno molto distante dall'allucinazione ma in ogni caso questo vi può sembrare una critica dei miei colleghi psichiatrici ma non vuole essere questo, non è che è colpa loro. È che la psichiatria si occupa di problemi troppo complessi del cervello, un po' come noi quando ci occupiamo dei disturbi dell'intelligenza anche noi usiamo il linguaggio della psicologia. Però per tante altre cose utilizziamo il linguaggio della medicina. Poi la

divisione è anche un fatto culturale cioè proprio gli psichiatri intendevano essere un po' diversi dai neurologici. E poi perchè bisognava dare più cattedre. Però la cosa che io ci tengo che voi sappiate come la penso è che l'oggetto del nostro interesse è esattamente lo stesso non è che siano diversi così come posso diverso io nella mia preparazione professionale rispetto a un, non so, epatologo, siamo interessati esattamente allo stesso organo o sistema che è il cervello. Forse loro sono più interessati solo alla parte cerebrale rispetto a noi che siamo interessati anche al SNP, midollo spinale ecc. che non sono coinvolti nella follia ma comunque è esattamente lo stesso per cui è una separazione che però non ha senso che sia una frattura perchè i nostri interessi sono gli stessi anzi io penso che un giorno torneranno insieme.

Allora questi neuropsichiatri dell'inizio del 1900 andavano in queste cliniche neuropsichiatriche che erano in genere separate dal resto degli ospedali e affacciandosi dal balcone iniziavano a fare diagnosi vedendo come si muovevano le persone che andavano a farsi vedere. Questo per dirvi quanto è importante l'osservazione del movimento per la diagnosi").

(il prof. riprende la lezione e inizia dalla prima diapositiva):

Allora cominciamo da qualche vecchia informazione storica. Nel 1858 Jackson fece una prima osservazione condivisibile ancora oggi sul sistema motorio e cioè che il sistema motorio è un sistema gerarchico integrato. Gerarchico significa che c'è una parte che sta al di sopra e che comanda le parti sottostanti però nello stesso tempo integrato perchè ci sono feedback. E Jackson identificò l'importanza della corteccia prefrontale, dei motoneuroni della corteccia motoria e i motoneuroni spinali e del tronco encefalico. Ma così il sistema motorio servirebbe veramente a poco perchè il sistema motorio serve per rispondere a delle modificazioni dell'ambiente cioè io vedo una cosa e mi muovo oppure io scontro una cosa e mi muovo. Quindi è ovvio che Jackson aveva sbagliato perchè non aveva capito l'importanza del lobo parietale che è la corteccia associativa di integrazione di tutti gli input che arrivano. L'input viene percepito, viene trasformato, noi in base alla nostra individualità elaboriamo concettualmente un output cioè una risposta che sia adeguata all'input e che sia adeguata anche al nostro livello di educazione, la nostra cultura, ai nostri istinti ecc ecc... E poi organizziamo la nostra risposta in movimento. È chiaro che se fosse isolato come l'aveva pensato Jackson non servirebbe a niente perchè servirebbe soltanto per iniziative del tutto libere, indipendenti dal contesto, indipendenti dall'ambiente. Quindi l'importanza del lobo parietale, l'importanza dei gangli della base e del cervelletto e poi che l'apparato neuromuscolare è un apparato inscindibile cioè tu non puoi pensare ai nervi periferici senza pensare ai muscoli scheletrici. Ed inoltre le fibre muscolari non sono tutte uguali ma sono diverse perchè dipende dal tipo di lavoro che devono fare. Ad esempio se tu vai a fare una corsa e non sei bene allenata, dopo 500 metri ti stanchi però intanto i tuoi occhi sono aperti tutta la giornata. Quindi c'è differenza tra i muscoli che servono per tenere sollevate le tue palpebre e quelli che ti servono per correre. Tu puoi stare in piedi, metti un chirurgo che sta in piedi per 8 ore e non si stanca. Questo perchè ci sono fibre muscolari nei nostri muscoli posturali che hanno un metabolismo di tipo ossidativo, una contrazione di tipo tonica (fibre rosse) e non di tipo fasica e non si stancano perchè basta che tu respiri, il sangue porta l'ossigeno a questi muscoli e loro riescono a fare l'ATP per tutta la giornata. Mentre invece tu corri in anaerobiosi cioè tu corri ma i muscoli non sanno fare l'ATP con il metabolismo ossidativo ma lo fanno fare con la glicolisi anaerobi (fibre bianche) e quindi è chiaro che dopo pochissimo hanno consumato tutto il glucosio e fanno solo acido lattico e si stancano. Questo però non è scollegato dal cervello perchè i muscoli posturali ricevono innervazione da motoneuroni alfa che sono tonici mentre invece gli altri da motoneuroni alfa fasici. Dal momento che esiste una correlazione strettissima tra i muscoli, i motoneuroni alfa e i motoneuroni corticali cioè la rappresentazione somatotopica si conserva lungo tutto il sistema fino alle fibre muscolari, è chiaro che è così difficile cambiare questa correlazione. Infatti lo sportivo ha bisogno di allenamenti terribili per riuscire a modificare

il suo patrimonio miofibrile ad esempio Bolt che è un uomo di una velocità incredibile ha nei suoi muscoli una percentuale di fibre fasiche cioè glicolitiche che noi ce le sogniamo perchè esprimono una potenza straordinaria mentre invece prendi Messner (pronuncia Maisner) che è un altro grande sportivo che scala L'Everest senza bombole di ossigeno e deve camminare per ore tutta la giornata ha una percentuale di fibre toniche elevatissima. Insomma riuscire a costruirsi una muscolatura diversa è molto difficile perchè è una muscolatura che si forma attraverso dei collegamenti che sono tutti quanti stabiliti per funzionare in un certo modo, ma si può cambiare. Sperimentalmente è molto facile perchè basta che nell'animale da laboratorio, innervi un muscolo che serve per correre con il nervo che in genere va ad un muscolo tonico cioè che serve per la postura, fai quindi un cross-reinnervation e quello che succede è che il muscolo che serviva per correre diventa posturale. Basta quindi cambiare collegamento indipendentemente dall'allenamento per modificare il tipo di muscolo però ovviamente gli atleti non possono fare questo per cui devono con l'allenamento modificare l'attività delle loro unità motorie.

Queste più o meno le abbiamo già dette (il prof mostra la slide) cioè le sindromi da disordine del movimento: la paralisi flaccida; la paralisi spastica; l'aprassia; la riduzione dell'iniziativa motoria; la disinibizione di automatismi arcaici da patologia prefrontale; i movimenti involontari cioè il tremore posturale, il tremore d'azione, il tremore a riposo, il movimento coreico e ballico ecc ecc... ; le anomalie della coordinazione cioè la dissinergia cerebellare e l'atassia cerebellare. Questi sono i disordini del movimento.

E allora un pò di fisiologia: Questo è una delle immagini principali. In questa immagini noi vediamo chiaramente che dalle varie aree sensitivo-sensoriale primarie quindi l'area della sensibilità somatica primaria postrolandica, l'area della cosiddetta corteccia di Heschl (pronuncia Eshel) quindi uditiva primaria, dalla corteccia visiva primaria c'è una confluenza (per la gustativa e l'olfattiva probabilmente anche però di meno) di tutti questi input in una regione importantissima che è la corteccia associativa parietale posteriore. In questa regione tutti gli input sensitivi cambiano le loro caratteristiche, non hanno più le caratteristiche dell'immagine visiva, dell'immagine uditiva, della sensibilità somatica e noi non sappiamo cosa sono però è un elaborato che è diverso. E questo elaborato viene integrato con naturalmente tutte le esperienze precedenti ed viene passato non direttamente alla corteccia motoria ma viene passato a queste altre aree che sono la corteccia associativa dorsolaterale prefrontale e in parte anche alle aree cosiddette motorie secondarie ma soprattutto alle aree prefrontali. Qui già si sono trasformati gli inputs, non hanno più la caratteristica iniziale e adesso devono diventare outputs motori però non sappiamo esattamente che caratteristiche hanno qui, sappiamo che ci sono neuroni in attività, neuroni che elaborano e che trasmettono degli impulsi. Alla fine noi sappiamo che cosa succede ma in mezzo che cosa succede esattamente non lo sappiamo. Da qui poi vedete come l'elaborato della corteccia associativa prefrontale dorsolaterale va a queste altre aree che sono come avevamo detto prima aree corticali premotorie o supplementari o secondarie e a questo livello ancora non c'è un output ma incomincia ad esserci se volete posso chiamarla la forma dell'output però ancora non lo è. Poi al livello corticale sicuramente dalle aree motorie supplementari si passa alla corteccia motoria primaria che è quella da cui partono gli assoni del fascio cortico-spinale cosiddetto fascio piramidale. In realtà questo quadro è molto limitato perchè non si è parlato in queste immagini delle vie di collegamento tra la corteccia prefrontale e il cervelletto così come dalle aree supplementari e i nuclei della base così come non si vede l'influenza che il cervelletto poi attraverso il talamo ha sulla corteccia motoria primaria e di come sempre via talamo i nuclei della base influenzano l'attività della corteccia motoria primaria. Quindi è di una grande complessità però le cose stanno così. Quindi è ovvio che voi potete immaginare di come il movimento può essere alterato per una patologia che investa una qualunque di queste aree. La corteccia motoria ha una rappresentazione somatotopica molto precisa. Quello che già vi ho detto è che se la mano nostra è una mano e nessun altro

essere vivente ha una mano come la nostra è perchè nella corteccia motoria la mano ha una rappresentazione straordinaria. Ora questa organizzazione somatotopica si conserva fino alla fibre muscolari cioè queste rappresentazioni di fascicoli muscolari intendono come fascicolo quell'insieme di fibre muscolari innervate da un unico motoneurone alfa. Alle fibre muscolari come ci arrivano gli impulsi? Dalla corteccia motoria chiudendosi il ventaglio qui al livello della capsula interna si forma il fascio piramidale che poi scende omolateralmente fino alle piramidi e al livello delle piramidi poi si incrocia e scende già nel midollo e nel frattempo lascia tutti i contigenti cortico-mesencefalico, cortico-pontino, cortico-bulbare. È ovvio che la paralisi spastica è controlaterale alla lesione al di sopra della piramide mentre invece è omolaterale per una lesione al di sotto delle piramidi perchè oramai il fascio si è incrociato. Com'è che noi clinici vediamo soprattutto disordini di tipo spastico del movimento rispetto ai disordini legati a una patologia di tipo aprassico o di tipo apatico? Per un motivo molto semplice perchè le vie piramidali sono rappresentate lungo tutto il nevrasso mentre invece l'area associativa prefrontale dorsolaterale è soltanto là. Quindi o hai un tumore che ti lede quell'area corticale oppure non hai la sindrome motoria prefrontale mentre invece il fascio piramidale è in tutto il nevrasso. Quindi sul piano clinico e semeiologico è molto più importante la paralisi piramidale ma non vuol dire che sia più importante dal punto di vista dell'organizzazione del movimento. Veniamo al livello muscolare: le fibre muscolari sono divise in extrafusali ed intrafusali. Le fibre extrafusali sono quelle che ti consentono di fare movimento. Ma all'interno dei muscoli se vediamo al microscopio vedi che ci sono dei fusi e questi fusi sono degli apparati sensitivi molto importanti perchè informano i motoneuroni dello stato di contrazione o allungamento del muscolo. Per cui noi se battiamo con il martelletto del neurologo un tendine come quello del quadricipite femorale imprimiamo un brusco allungamento e questo allungamento in via riflessa induce un accorciamento, questo perchè noi abbiamo stirato i recettori del fuso. Ma la sensibilità del fuso quindi allo stiramento o all'allungamento non è immodificabile ma è regolabile. E da che cosa è regolabile? Dalle fibre muscolari intrafusali. Se le fibre intrafusali si contraggono il fuso si accorcia e l'accorciamento del fuso lo rende molto più sensibile all'allungamento e quindi avrai dei riflessi molto più vivaci perchè il fuso accorciato dalla contrazione delle fibre intrafusali diventa più sensibile all'allungamento. Viceversa se invece le fibre sono rilassate il muscolo sarà molto meno sensibile all'allungamento e quindi hai iporeflexia. La differenza tra queste fibre intrafusali ed extrafusali sta nel fatto che i motoneuroni che innervano le fibre intrafusali sono i motoneuroni gamma mentre invece quelle che innervano le fibre extrafusali che servono per farci fare il movimento sono i motoneuroni alfa e poi ci sono vari sottotipi degli alfa. Quando noi abbiamo una paralisi spastica, una paralisi piramidale voi sapete che abbiamo iperreflessia, ipertonica spastica, rischio di cloni cioè tutto che esprime una grande ipersensibilità allo stiramento. Questo è dovuto al fatto che i motoneuroni gamma risultano essere inibiti nella loro azione dal fascio cortico-spinale non direttamente ma attraverso un'infinità di interneuroni. Quindi la loro attività viene regolata in modo inibitorio dall'attività del fascio piramidale e allora se tu hai lesione del fascio piramidale hai iperattività dei motoneuroni gamma e di conseguenza avremo clono, ipertonica spastica, iperreflessia. Nello stesso tempo è chiaro che se io ho una lesione o dei motoneuroni oppure una lesione della via afferente che proviene dai fusi noi avremo la perdita dei riflessi tendinei cosa che avviene nelle neuropatie dove tu hai areflexia perchè l'arco di attacco viene ad essere interrotto.

Rivediamo un momento questa storia con i disturbi che noi possiamo incontrare:

Abbiamo detto che la corteccia prefrontale serve per la programmazione di attività complesse, concettualizza lo scopo finale e poi costruisce la sequenza che serve per raggiungere lo scopo è ovvio che se tu hai una patologia prefrontale però bilaterale perchè ciascun emisfero cerebrale ha questa capacità, (esempi: le cause più frequenti sono le malattie neurodegenerative della corteccia cioè le demenze corticali soprattutto frontali come la forma frontale dell'Alzheimer, la fronto-temporale. Altre cause

possono essere un infarto bilaterale nel territorio di entrambe le arterie cerebrali anteriori oppure di un'emorragia biemisferica oppure di un meningioma della grande falce che può premere su entrambi gli emisferi) avrai come conseguenza la perdita dell'iniziativa, apatia, abulia. Tu parli con il malato se è in condizioni di parlare oppure parli con i suoi familiari e ti dicono : "se non lo chiamiamo noi sta seduto tutto il giorno sulla sedia oppure se non lo chiamiamo noi non si alza dal letto". Ma questo malato non ha nessuna paralisi. È proprio che non produce più programmi in generale. Non è che immagina dei programmi e non li esegue tipo ad esempio vorrei andare in montagna ma non ci vado perchè non so come arrivare in montagna ma non ci pensa neanche che potrebbe andare in montagna perchè non ha capacità di programmazione. Così è il malato con lesione prefrontale bilaterale quindi non programma niente per se stesso, per la sua famiglia e non programma niente da un punto di vista motorio. Sarebbe inerte, ha bisogno di qualcuno che gli dica : "Alzati, vieni a mangiare, usciamo" altrimenti non fa niente. E questa è apatia, abulia, mancanza di iniziativa. Però può succedere un'altra cosa nelle patologie prefrontali. Ve l'hanno raccontata la storia dei neuroni specchio? La scimmia non solo può imitare i tuoi movimenti per cui sembra che ti fa la caricatura, le smorfie ma anche se non esegue il movimento ha questi neuroni specchio per cui tu fai un movimento come ad esempio di prendere un oggetto e nella scimmia si attivano i neuroni di movimento che servono per fare questo movimento anche se poi non lo farà. Questi si chiamano neuroni specchio che sono importantissimi per il nostro apprendimento perchè noi apprendiamo moltissimo dall'imitazione del movimento. Poi durante lo sviluppo c'è una inibizione di questi neuroni specchio per cui rimangono contagiosi alcuni movimenti ma non più tutti per cui rimane contagioso parecchio ad esempio lo sbadigliare, il ridere, un pò anche piangere ma poi gli altri movimenti contagiosi noi li inibiamo ma i bambini invece imitano moltissimo. Ora ci sono molti movimenti primordiali che vengono a ricomparire per patologia prefrontale. Cioè da una parte per una patologia prefrontale puoi avere perdita dell'iniziativa, la forma inibita del prefrontale, non fa più niente oppure invece ha dei movimenti che sono o dei movimenti di tipo automatico involontario oppure di tipo ecolalico ecoprassico cioè vede e ripete e questa è la componente o forma disinibita del prefrontale. Allora per esempio voi tutti quanti sapete che il neonato che non ha movimenti volontari però ha dei movimenti automatici straordinari per la sua sopravvivenza allora come allatta il neonato? È straordinario perchè appena sente il capezzolo della mamma che si avvicina gira le labbra, gira la testa e va a succhiare. Questo tu lo puoi vedere ma poi si perde durante lo sviluppo. Se tu hai un tumore prefrontale oppure lesione di altra natura al livello prefrontale lo puoi vedere non con il capezzolo della mamma ma lo puoi vedere con il tuo dito cioè gli metti il dito vicino alle labbra e il malato gira le labbra, la testa e gli occhi verso lo stimolo e questo è una ripresa del riflesso di suzione detto anche riflesso di Epstein (pronuncia Epstain) ed è gravemente patologico. Questa cose in neurologia si usano molto cioè che è fisiologico nel neonato diventa gravemente patologico invece nell'adulto o nell'anziano. E noi oltre a questo ne vediamo vari altri per esempio il segno del muso se tu batti sopra il labbro superiore oppure proprio sulle labbra di una persona sana non succede niente, se invece è un malato prefrontale si ha la protrusione delle labbra che fanno assomigliare la bocca ad un muso e la quantità di questo è una quantità variabile a seconda della gravità della patologia prefrontale. Poi ci sono le ecolalie cioè tu dici una cosa al malato e quello risponde ripetendo le stesse parole e l'ecoprassia cioè ripetono i movimenti che tu fai. Evidentemente, anche se non si sa ancora bene, c'è non solo una iperattività di neuroni specchio per cui vengono attivati dall'immagine del movimento che percepiscono ma anche il collegamento fra i neuroni specchio (che attivati non producono movimenti di per sé) e i neuroni che servono per l'esecuzione del movimento è disinibito per cui diventi ecoprassico. Non sono disturbi frequenti però sono disturbi che se tu non li sai pensi che il malato ti vuole prendere in giro e non pensi che sia malato.

L'altra corteccia associativa molto importante è la corteccia parietale posteriore. Questa è un'area molto importante per le prassie e per lo schema corporeo. Noi abbiamo una cognizione del nostro corpo nello spazio. Noi siamo interessati al nostro corpo che è effettivamente diviso in due metà e il nostro cervello che è costruito per questa divisione in due metà e quindi è molto importante per noi sapere che io sto toccando con la mano sinistra questa cosa e questo è collegato con lo spazio, il mio spazio di sinistra, la mia mano di sinistra e così via. L'area associativa parietale posteriore serve nei due emisferi cerebrali per questo. Sapete le aree associative non ha la stessa organizzazione lateralizzata come la corteccia motoria primaria, la corteccia visiva primaria ecc ecc... hanno dei compiti un pò diversi per cui poi non è che noi li studiamo sperimentalmente ma utilizziamo la patologia per capire ad esempio se tu hai un malato che ha avuto un infarto nel lobo parietale di destra e di conseguenza ha una emisomatoagnosia e nello stesso territorio dell'emisfero cerebrale sinistro non hai un'emisomatoagnosia dici che a destra c'è la rappresentazione del nostro schema corporeo. È così che i neurologici hanno sempre fatto e probabilmente molto adesso verrà rivisitato attraverso la risonanza magnetica funzionale perchè può permettere di vedere meglio della PET in rapporto a un compito quali sono le aree corticali che vengono attivate. E allora noi possiamo avere per una patologia parietale e frontale: disturbi di tipo inibitorio; l'attivazione di movimenti automatici primordiali; ecolalie ed ecoprassie; aprassie. Ci sono delle piccole differenze cioè un'aprassia ideativa è proprio non riuscire a fare un programma di movimento cioè non riuscire a concettualizzare un movimento cioè io non so più come si accende una sigaretta. Oppure invece il concetto ce l'ho ma non lo so fare più ma non perchè sono paralizzato ma perchè sono diventato aprassico cioè ho un'aprassia ideo-motoria. Oppure non riesco a comandare per una buona esecuzione la mia mano, ci sono delle persone che hanno una mano inutile eppure non è una mano paralizzata cioè nel senso che con quella mano non fanno più niente casomai con l'altra continuano a saperlo fare quindi questo è più a valle diventa già una funzione lateralizzata. Sapete la mano analizza non è che è uno strumento esecutivo ma è uno strumento conoscitivo. Noi siamo bravi nelle manualità perchè abbiamo imparato con la mano a manipolare le cose ad esempio un bravo artigiano impara con la mano a fare cose che nessuno altro riesce a fare perchè ha imparato. È come scrivere, la mano sa scrivere ma sa scrivere perchè tu hai imparato a scrivere altrimenti non sa scrivere. Questo perchè la mano impara quindi conosce. Conoscere ti dà anche la possibilità di riconoscere, questo è ovvio perchè se io conosco le caratteristiche del mio cellulare con la mia mano poi anche a occhi chiusi se me lo mettete in mano e io lo tocco, so che è il cellulare perchè lo riconosco. Ma questi sono livelli molto elevati di conoscenza non è che sono livelli bassi di conoscenza. E noi conosciamo attraverso il movimento cioè se la mia mano non si muove io posso soltanto dire che questo ha un peso ma se tu mi metti un oggetto che ha la stessa temperatura, lo stesso peso e che non è un cellulare io non riesco a distinguerlo mentre invece se lo tocco inizio a fare una serie di cose con la mano cioè posso sentire tutte le caratteristiche che mi dicono che questo è il cellulare che uso io. Quindi lo riconosco perchè l'ho conosciuto ma devo muovere la mano cioè devo manipolare per riconoscere. Allora vi rendete conto di come io posso perdere questa capacità. Io posso perdere la capacità di conoscere e riconoscere e quindi avere una mano che diventa inutile o per disturbi della sensibilità ma in quel caso è una mano anestetizzata è ovvio che sia inutile o per disturbi della motilità perchè è una mano paralizzata e allora non lo dici che è inutile ma invece se conserva la sensibilità, conserva la motilità e diventa inutile è un disturbo della corteccia parietale cioè è un disturbo piuttosto di tipo gnosico e non manipola più perchè tanto non riesce a trasformare la sensazione in un concetto che è quello che serve per manipolare una volta che hai imparato. E così poi ci stanno varie cose l'aprassia bucco-linguale, tu dici a una persona fischia e in linea di massima anche se non sa fischiare il movimento lo fa ma ci sono persone che perdono questa capacità oppure chiediamo di tirare fuori la lingua e non riescono a tirare fuori la lingua oppure chiediamo di chiudere gli occhi e non riescono a chiuderli. Casomai lo fanno ma lo fanno automaticamente ma se noi gli diciamo di farlo non riescono volontariamente a farlo. Oppure non riescono più a vestirsi a spogliarsi.

Questo è il concetto fondamentale ossia questi malati non fanno questi movimenti non perchè hanno disordini dell'esecuzione del movimento(il prof non dice altro. Probabilmente intende che non hanno disturbi "dell'esecuzione"del movimento ma che hanno un'incapacità nell'eseguire un compito).

Poi abbiamo le paralisi. Le paralisi già le conoscete. La paralisi piramidale spastica: non riesci a fare soltanto movimenti volontari perchè la forza è conservata nei movimenti automatici del riflesso. Diverso è invece nella paralisi flaccida in cui tutti hai che tutti i movimenti anche quelli riflessi sono diventati deboli o aboliti del tutto. Poi nelle paralisi piramidali spastiche tu hai ad esempio una paresi brachiale, non hai una paresi di un singolo muscolo. Poi hai la spasticità con i riflessi tendini iperelicitabili, segni piramidali tra cui ricordatevi che il segno di Babinski è il principale di tutti i segni. E che cos'è il segno di Babinski? È un movimento automatico spinale, questo è il significato. Così come io vi ho detto che tu puoi avere una emiplegia cioè non riesci più a muovere volontariamente gli arti di un lato però poi metti in piedi il malato e quello ha l'arto inferiore che si estende e fa da bastone. Ma questa estensione è un movimento automatico e non volontario e se noi chiediamo a queste stessa persona di dorsoflettere l'alluce o di sventagliare le altre dita del piede non lo fa ma se noi passiamo sotto i piedi una punta smussa il malato lo fa. Questo è però un automatismo spinale e questo è il segno di Babinski che è il principale di tutti i segni piramidali. Mentre invece nella paralisi flaccida tu hai ipotonia, areflessia ecc.. Le fascicolazioni sono movimenti di singoli fascicoli muscolari, si vedono e chi ce le ha le sente però non impone un movimento ad un'articolazione cioè una fascicolazione non determina mai un movimento articolare ma è un movimento di tipo vermicolare all'interno di un muscolo. Se è sottocutaneo il fascicolo che contra e allora si vede osservandolo. Le fascicolazioni non si hanno nella paralisi spastica ma le hai invece frequentemente nella paralisi flaccida soprattutto nelle malattie dei motoneuroni. Essendo i motoneuroni spinali il centro trofico delle fibre muscolari è chiaro che se tu hai una paralisi periferica o flaccida avrai atrofia muscolare, se invece hai una paralisi spastica non avrai atrofia muscolare anche perchè questa iperattività legata all'iperattività gamma comporta una contrazione continua, sarà isometrica ma è una contrazione continua quindi non hai atrofia. Se vai a fare un esame elettroencefalografico a una persona con paralisi spastica non trovi segni di patologia mentre invece nelle patologie periferiche l'esame elettroencefalografico è informativo. Noi spesso usiamo queste terminologie che è opportuno che voi sappiate: Monoplegia è paralisi di un solo arto; Emiplegia è la paralisi di un emilato; tetraplegia è la paralisi di tutti e quattro gli arti; diplegia è la paralisi di due arti che però possono essere due arti superiori o due arti inferiori oppure braccio-crurale insomma sono due arti; Triplegia è la paralisi di tre arti. Ma tu puoi avere anche paralisi isolate di uno o più gruppi muscolari prendi per esempio la paralisi tibiale anteriore per cui il piede non si dorsiflette e tutto il resto è funzionante o viceversa la paralisi dei muscoli nella neuropatia radiale per cui la mano cadente.

Vediamo ai disordini legati a una patologia dei nuclei della base:

Allora i nuclei della base sono quell'insieme di nuclei che servono per l'organizzazione del movimento. Soprattutto servono per permetterci di stare a riposo e non avere movimenti parassiti che disturbano i movimenti volontari, i movimenti necessari per raggiungere l'obiettivo volontario. Ma voi direte è possibile mai che serve solo per stare a riposo? No perchè serve anche per il mantenimento delle posture, è molto importante. Cioè noi facciamo bene certe cose se riusciamo automaticamente avere delle posture adeguate. Il tiratore scelto non è tanto uno che ci vede come un'aquila, è uno che ha una postura che è assolutamente perfetta, imm modificabile. Per il mantenimento e l'organizzazione delle posture è fondamentale la tua postura per uno sport. Tu non lo sai neanche che postura hai anzi guai se tu pensi in che postura stai perchè ti distrai e sbagli sicuramente per cui se scii cadi ecc... Tu non sai quella postura, l'hai imparata e allora ti puoi rendere conto di come la tua postura si modifichi completamente quando hai

una malattia del sistema extrapiramidale cioè legato a una patologia dei nuclei delle base. Avete visto nei filmati che vi ho proiettato il Parkinsoniano ha una postura che è tutta curva su se stessa, altri che hanno una postura invece ipertonica e cadono sempre all'indietro. Quindi i nuclei della base da una parte servono per permetterci di rimanere a riposo (non tremare, non fare smorfie) e dall'altra parte per mantenere una postura che sia la postura automaticamente migliore che hai imparato per raggiungere quell'obiettivo che ti sei preposto. I nuclei della base sono questi: il caudato, il putamen, il pallido. Questi nuclei sono collegati tra di loro, sono collegati con un'area molto importante dei peduncoli cerebrali che si chiama substantia nigra, sono collegati in uscita con il talamo che è questa stazione in cui in poco spazio ci sono neuroni che integrano tutto perchè integrano tutte le sensazioni perchè tutte le vie della sensibilità somatica passano per il talamo, le vie efferenti dal cervelletto passano per il talamo, le vie efferenti dai nuclei della base passano per il talamo e poi tutto questo insieme passa in parte alla corteccia parietale e in parte alla corteccia motoria per l'organizzazione del movimento. E i disturbi che possiamo avere come conseguenza della patologia sono ovviamente dei disturbi non della forza ma delle posture, del modo in cui vengono eseguiti i movimenti volontari perchè questi movimenti vengono parassitati da movimenti involontari. (il prof mostra la slide) E allora noi abbiamo sostanzialmente queste vie che sono le vie che dalla corteccia vanno verso i nuclei della base che sono vie attivanti, ad esempio le vie che vanno dalla corteccia al putamen. Queste invece sono vie inibitorie queste in nero, per esempio la substantia nigra è inibitoria per lo striato. E queste sono anche le vie cosiddette dopaminergiche. E allora noi abbiamo che la degenerazione dei neuroni dopaminergici della substantia nigra pars compacta (perchè ci sono due parti nella substantia nigra) è alla base della malattia di Parkinson. Abbiamo che invece la degenerazione dei neuroni gabaergici dello striato alla base della corea di Huntington e questo è interessante corea e parkinson sono reciproci. Tu puoi correggere un movimento coreico con un farmaco antidopaminergico mentre invece correggi un disturbo della postura o del movimento, un'ipertonia plastica del parkinsoniano con un farmaco dopaminergico. Se tu eccedi con la terapia dopaminergica in un parkinsoniano lo trasformi in coreico. Se tu dai a un folle allucinato, delirante farmaci antidopaminergici lo parkinsonizzi. Per cui sono come reciproci fra di loro, mentre invece farmaci gabaergici per la correzione dei movimenti coreici non sono molto efficaci. Al di sotto del talamo c'è un nucleo che si chiama nucleo subtalamico la cui patologia è responsabile del ballismo che è una corea esagerata. E poi abbiamo le distonie che sono disturbi proprio del tono, sono persone che hanno torcicollo spasmodico che stanno così e non riescono a mettersi dritti con la testa, vivono così. Oppure addirittura che hanno spasmi in torsione di tutto il tronco. Ci sono persone che hanno una distonia che si chiama blefarospasmo per cui del tutto involontariamente gli occhi si chiudono e non riesco a riaprirli e allora tu vedi che fanno uno sforzo enorme per cercarli di aprirli e non ci riescono e queste sono persone che vivono malissimo perchè è come se fossero ciechi. Loro in realtà non sono ciechi, vedono benissimo però gli occhi si chiudono. Voi vi potete immaginare che drammi hanno queste persone con le distonie. Le distonie noi le curiamo essenzialmente con la tossina botulina cioè praticamente paralizziamo in parte, indeboliamo i muscoli che vanno incontro a ipertono spasmodico e in questa maniera dal momento che ci sono sempre gli antagonisti e allora se tu indebolisci ad esempio i muscoli orbicolari delle palpebre oppure i muscoli sternocleidomastoideo di un lato e allora l'altro può in qualche modo prevalere e portarlo in posizione.

Cervelletto:

Il cervelletto è questa porzione dell'encefalo che sta a cavallo tra il ponte e il bulbo, è posto dorsalmente ed è al di sotto del lobo occipitale. È un servo meccanismo della cui attività noi non abbiamo consapevolezza ma che è fondamentale per il nostro movimento perchè integra le informazioni provenienti dalla posizione degli arti nello spazio e dal movimento stesso cioè la chinestesi così come i programmi che vengono scelti dal lobo prefrontale vengono passati al cervelletto. Ed è un organo interamente inibitorio vedete come il

gaba del caudato è inibitorio, il gaba utilizzato dai nuclei efferenti del cervelletto è inibitorio, tutto è inibitorio, il cervello funziona per disinibizione molto più che non per attivazione. Il prof guarda la slide e dice: c'è un controllo ipsilaterale questo già lo sapete. Coordina i movimenti questo già lo sapete. È utile per l'apprendimento di nuovi movimenti attraverso la pratica. (mostra la diapositiva successiva) E questo ve lo avevo appena detto, queste sono le vie di connessione del cervelletto con gli altri nuclei troncoencefalici in particolare i nuclei vestibolari e poi con il talamo controlaterale e la corteccia frontale controlaterale. Gli emisferi cerebellari hanno soprattutto, vi ricordate l'immagine del nostro soma sul cervelletto con le braccia e le gambe aperte così per cui la parte del tronco è rappresentata sul verme e gli arti sugli emisferi. Quindi è chiaro che un malato con una patologia vermiana avrà soprattutto atassia della stazione eretta e della marcia, non riuscirà a tenere la posizione, camminare come un ubriaco mentre invece chi ha una patologia emisferica cerebellare avrà soprattutto dissinergia degli arti. La via efferente della corteccia cerebellare costituita dai neuroni di Pùrkinje è gabaergica e questi neuroni di Pùrkinje vanno a fare sinapsi con i nuclei profondi del cervelletto che sono dei nuclei collegati con la corteccia vermiana e dei nuclei collegati con la corteccia emisferica e la via è tutta gabaergica. Poi per esempio dal nucleo dentato del cervelletto partono degli assoni che sono inibitori per il nucleo rosso nel loro insieme per cui se tu hai una lesione di questi nuclei, della via cosiddetta dentato-rubrica avrai come conseguenza la presenza di una non solo dissinergia cerebellare molto importante ma anche mioclonie che sono dei movimenti involontari attivati dal movimento o dalle sensazioni e sono dei movimenti continui legati all'attivazione del movimento cioè tu attivi il cervelletto e compaiono queste mioclonie. E questo è tipico dei malati che sono sopravvissuti ad un arresto cardiaco, sono situazioni rare però è tipico. Ci sono queste persone che hanno avuto un arresto cardiaco e sopravvivono perchè sono state rianimate (il prof si interrompe e porta un esempio) io per esempio conosco da oramai 30 anni una ragazza che adesso è una donna adulta che ebbe un arresto cardiaco durante l'induzione dell'anestesia per l'intervento sul cuore ma stando in sala operatorio e quindi in presenza di personale tecnico e di macchine che potevano intervenire è rimasta in arresto circolatorio per uno o due minuti prima che sono riusciti a bypassare il problema. Questa persona si è ripresa ed è una persona sana da tutti i punti di vista ma ha questa sindrome che si chiama dissinergia cerebellare mioclonica o sindrome di Ramsey-hunt che è tipica dei sopravvissuti agli arresti cardiaci. Questa è legata a una degenerazione ovviamente di tipo ipossica-ischemica della via dentato-rubrica cioè che va dal nucleo dentato al nucleo rosso che sta qui al livello del mesencefalo. (mostra altra diapositiva) i disturbi cerebellari ve li ricordati.

Questa è l'ultima diapositiva di oggi che serve a rivedere un momento nel suo insieme e darvi un'immagine di sintesi che vi dice come oggi noi conosciamo questo sistema integrato. Voi vedete tutte le vie discendenti verso le fibre muscolari cioè l'unità motoria è la via finale comune per tutti i movimenti e di come ci sono tanti modi per raggiungerle perchè noi abbiamo addirittura via discendenti che vanno direttamente ai motoneuroni spinali oppure che ci vanno attraverso un'intermediazione che poi va ai motoneuroni spinali oppure ci possono essere doppie intermediazioni così come ci sono collegamenti a livello di tutte le stazioni. Ma la cosa più diciamo interessante è che ogni stazione è ricollegata con la stazione precedente per cui tu hai un feedback cioè lungo tutto diciamo la produzione della trasmissione dell'output ci sono input che ritornano indietro. Quindi è un sistema che va continuamente regolato lungo l'esecuzione. L'esecuzione diventa l'input e output ma è continuamente un input che modifica l'output così è. È così che noi arriviamo ad avere dei movimenti così ben integrati con la nostra volontà, con il nostro talento, con la nostra cultura, con la nostra educazione ecc ecc... proprio perchè è così complesso.

Domanda studente: se ho capito bene le afferenze delle cellule del Pùrkinje dalla corteccia cerebellare è inibitoria nei confronti dei nuclei cerebellari profondi e a sua volta la via dentato-rubrica è anch'essa inibitoria quindi nei confronti del nucleo rosso e quindi diciamo alla fine l'effetto della corteccia cerebellare

nei confronti del nucleo rosso non dovrebbe essere diciamo una disinibizione? Risposta del prof: se è tutto funzionante sì, fisiologicamente sì.

lo studente dice: quindi alla fine l'efferenza cerebellare è eccitatoria?

Il prof risponde: Alla fine sì perché l'inibizione di una inibizione (il prof si ferma)...è chiaro che se il neurone di Pùrkinje viene attivato inibisce il neurone dentato-rubrico e l'inibizione fa sì che il neurone dentato-rubrico non inibisca il neurone del nucleo rosso e quindi in questo senso è una mancata inibizione che può tradursi in una eccitazione ma può non tradursi in una eccitazione. Tu considera la somma algebrica di una media di 5000 sinapsi però sicuramente se invece la via dentato-rubrica è lesionata e allora il cervelletto non è più collegato con il nucleo rosso e di conseguenza il movimento diventa così e anche se hanno moltissimi movimenti mioclonici che sono movimenti parassitici cioè tu mi tocchi e quindi mi dai una stimolazione propriocettiva, non viene integrata e io ho come conseguenza del tocco un movimento di tipo mioclonico. Ma non compaiono solo se io tocco il malato ad esempio compaiono per tutto quello che è la propriocezione chinestesica, io dico al malato di toccarsi il naso ad esempio e la chinestesia lo stimola e stimola le mioclonie per cui è dissinergico ma anche il movimento è parassitato dalla comparsa di mioclonie.