

SINDROMI CEREBRALI – Prof. Cotrufo, 27/04/07

- S. comportamentali
- S. da deficit cognitivo
- S. da alterata coscienza
- S. da ipertensione endocranica
- S. piramidale (possono essere cerebrali ma non necessariamente)
- S. extrapiramidale
- S. somestetiche (possono essere cerebrali ma non necessariamente)
- S. sensoriali
- S. ipotalamiche ed infundibolo tuberiane
- S. chiasmatiche (sono extracerebrali ma ne parleremo nell'ambito delle sindromi che interessano la visione)
- S. del tronco encefalico
- S. cerebellari
- S. vestibolare
- S. midollari
- S. della cauda
- S. radicolari, dei plessi e dei nervi periferici
- S. dell' unità motoria
- S. meningea
- S. del SNV

Per cervello intendiamo quella parte dell'encefalo composta da due emisferi cerebrali, quindi non fanno parte del cervello il tronco dell'encefalo e il cervelletto. Il cervello deve essere considerato come l'insieme della corteccia cerebrale e dei nuclei profondi del cervello cioè i cosiddetti gangli della base (o nuclei della base) che comprendono il talamo, l'ipotalamo, lo striato, il pallido.

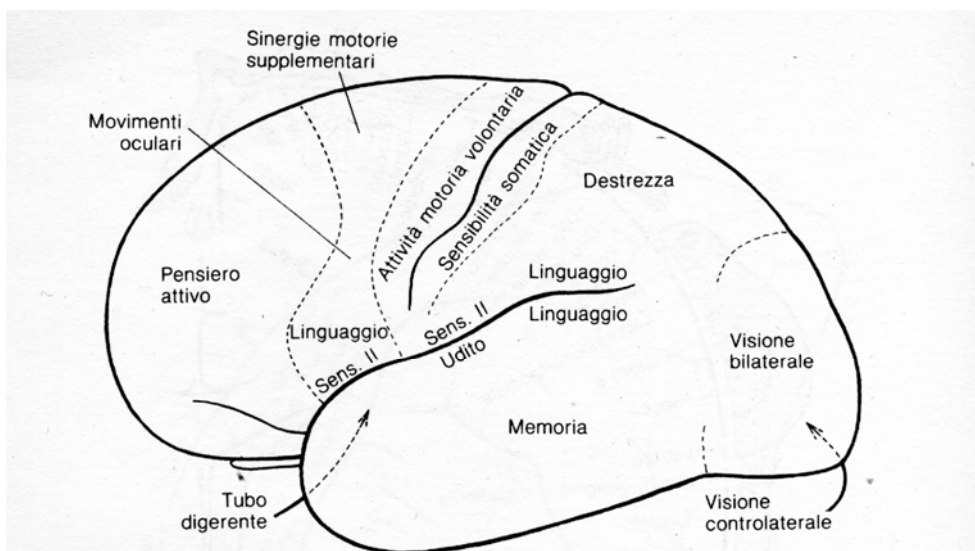


Fig. 8.21 Funzioni globali delle aree corticali determinate dalla stimolazione elettrica della corteccia durante interventi chirurgici (Penfield W. e Rasmussen T., La corteccia cerebrale dell'uomo, Mac Millan, New York, 1950).

Iniziamo dalla corteccia cerebrale. La Corteccia cerebrale è la parte più nuova, più estesa e più complessa rispetto agli altri animali. Il nostro essere UMANI deriva dall'aver a disposizione una corteccia di questo tipo. E' stato calcolato che se si svolge e si mette su di un piano la corteccia cerebrale umana, essa occupa un'area di 2,5 metri quadri, un'area enorme se si considera, invece, che la superficie sembrerebbe molto inferiore guardando il cervello. Di questa corteccia cerebrale il 10% circa svolge delle funzioni primarie, cioè funzioni specifiche come l'esecuzione del movimento, delle funzioni sensoriali primarie, la visione, la percezione uditiva e in questa regione c'è anche la percezione gustativa e olfattiva. Queste rappresentano, in tutto, il 10% della corteccia cerebrale, il resto è tutto composto di aree associative. Le aree associative non hanno una funzione specifica così come le aree con funzione primaria che sono motorie, percettive, sensoriali e hanno una specificità per decodificare dei messaggi o per codificare degli output. Le aree associative svolgono una funzione di elaborazione estremamente complessa. Si può evidenziare il ruolo del lobo frontale per il pensiero attivo, il ruolo dell'emisfero temporale sinistro per linguaggio, per l'espressione linguistica e per la comprensione e poi sempre in questi territori l'area per la lettura per la scrittura e tutta una serie di altre funzioni cognitive come le gnosie.

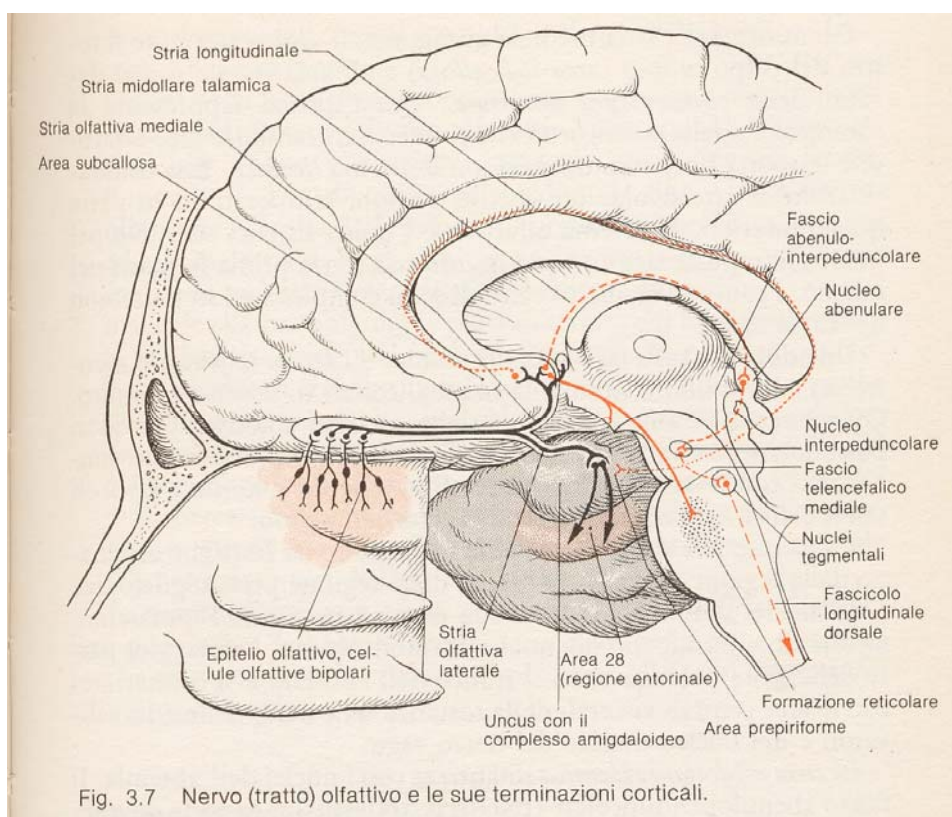
Qual è secondo voi il motivo, la spiegazione del fatto che il 10% della corteccia cerebrale ha funzioni primarie ma i disordini neurologici si presentano al 90% con disturbi delle funzioni primarie?

- In parte perchè le aree associative hanno una ridondanza di neuroni
- In parte perchè la valutazione del danno, anche da parte del neurologo attraverso test neuropsicologici molto raffinati è molto limitata in relazione alle funzioni delle aree associative (non specifiche), mentre per le aree con funzioni primarie c'è un rapporto spaziale molto specifico e quindi il danno è valutabile; se io perdo un neurone sensitivo della corteccia cerebrale perdo la capacità discriminativa in un punto del corpo in una maniera definitiva. Noi abbiamo persone che hanno, per esempio, una trombosi completa di entrambe le carotidi interne e quindi l'encefalo è interamente rifornito soltanto con le arterie vertebrali; queste persone vanno in pensione anticipata perchè non se la sentono più molto, non hanno più voglia, diventano demotivati ma hanno un esame neurologico negativo e loro stessi nonostante questa sensazione di ridotta motivazione, non accusano altri disturbi specifici mentre se si ha anche una piccola lesione nella corteccia visiva, per esempio, si avrà un restringimento del campo visivo, un disturbo di cui si ci rende conto da soli e che può essere evidenziato con un esame clinico o paraclinico. Questo ci dà conto del fatto di quanto è importante avere sempre una visione clinica delle cose perchè è talmente probabile che una persona abbia delle lesioni in aree dette "clanicamente silenti" o "non eloquenti" del cervello che sul piano sindromico nessuno se ne accorge.

Ormai è diventata una regola che quando viene una persona giovane che ha un primo attacco clinico riconducibile ad una sclerosi multipla, si vede in risonanza magnetica (in cui sono evidenti le aree di demielinizzazione) la presenza di tante altre aree di demielinizzazione precedenti all'episodio clinico ma nessuno si era

accorto di niente , la persona stessa non si è mai accorta di niente perchè tutte queste aree cadono in zone clinicamente silenti.

Questo è il motivo per cui pur essendo il 10% del totale, la massima espressione clinica riguarda proprio le funzioni primarie del cervello e non le altre. Naturalmente non sono soltanto le funzioni primarie e specifiche ma anche quelle complesse che occupano un territorio molto specifico come per esempio l'area del linguaggio parlato, l'area della comprensione semantica delle parole che daranno una sindrome obiettivamente valutabile e oggettivamente misurabile. Quindi, essenzialmente, noi possiamo avere disturbi non cerebrali che riguardano patologie corticali. Vediamo qualcuna di queste, per esempio la sensorialità.



Alterazioni:

- Anosmia
- Crisi uncinate
- Aure olfattorie di epilessia temporale

Dall'epitelio olfattivo che sta nella mucosa nasale si diparte questa via centrale, attraverso il bulbo olfattivo, e va poi a portare le informazioni sul nostro olfatto essenzialmente a questa regione, che è la regione cosiddetta entorinale, e a quest'altra regione, che è la regione olfattiva mediale, è qui che noi percepiamo e distinguiamo gli odori. Questo senso nell'uomo non è molto sviluppato nel senso che noi riconosciamo soltanto poche cose in base agli odori, soprattutto noi distinguiamo gli odori gradevoli da quelli sgradevoli e poi riusciamo a distinguere tra alcuni odori, mentre altri animali come il cane la capacità di distinzione degli odori è una guida di comportamento molto rilevante. Di conseguenza non è frequente che un uomo abbia disturbi dell'olfatto, però può capitare e questa può essere una sindrome neurologica. Si possono avere, come per tutte le sindromi corticali, sindromi da difetto come l'anosmia, cioè la perdita dell'olfatto,

o invece sindromi eccitatorie come le sindromi epilettiche uncinata, che sono le tipiche sindromi epilettiche in cui una persona sente brevemente, durante la crisi epilettica, un odore che nessun altro percepisce perché non c'è uno stimolo reale per quella percezione olfattiva; è una espressione di questa ipereccitabilità della corteccia olfattiva che da questa sensazione di un odore che non c'è. Quindi direi che le sindromi uncinata sono più frequenti rispetto all'anosmia, cioè i disturbi da eccesso di funzione sono più frequenti di quelli da difetto, ma si possono avere anche auro olfattorie di epilessia temporale ossia crisi temporali più complesse non soltanto olfattive ma anche per esempio psicomotorie. Questo per dirvi che se una persona domani vi racconterà di avere la sensazione di un odore generalmente sgradevole che nessun altro sente e che dura un tempo molto breve, tipo alcuni secondi, pensate che quella persona può avere una crisi uncinata ed è importante esplorare perché in un adulto non epilettico una crisi epilettica può essere la presentazione di una malattia grave come un tumore cerebrale nel lobo temporale.

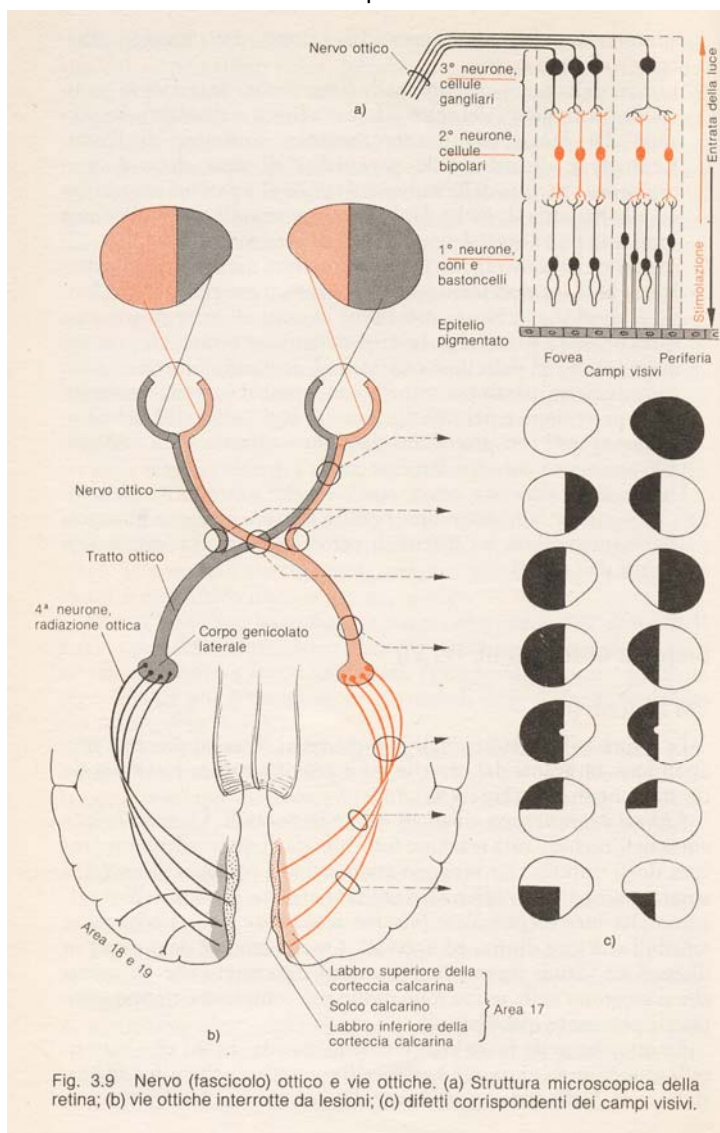


Fig. 3.9 Nervo (fascicolo) ottico e vie ottiche. (a) Struttura microscopica della retina; (b) vie ottiche interrotte da lesioni; (c) difetti corrispondenti dei campi visivi.

Alterazioni:

- **Atrofia del disco ottico con riduzione del visus fino alla cecità**
- **Emianopsie eteronime**
- **Emianopsie omonime**
- **Quadrantopsie**

Molto più frequenti sono i disturbi visivi per patologie cerebrali. Anche se non fa parte del cervello, parlando di questi disturbi, cominciamo dalla retina perché così

è possibile capire la rappresentazione corticale delle immagini visive. Noi abbiamo per ciascun occhio un campo visivo, occhio sx e occhio dx, il che è una limitazione dovuta alla presenza del naso. Il nostro campo visivo è diviso in due metà, una metà nasale e una metà temporale per ciascun occhio. Se l'immagine cade nella nostra emiretina temporale vuol dire che essa proviene dalla metà nasale del nostro campo visivo perché questa è la direzione dei fasci luminosi. Poi c'è la macula che serve alla nostra acuità visiva; se noi ammiriamo un quadro i nostri occhi si muovono di continuo perché è solo con la visione maculare che possiamo mettere a fuoco ed analizzare i dettagli dell'oggetto. E' dalla porzione centrale del nostro campo visivo che i fasci luminosi proiettano sulla macula. Dalla emiretina temporale (emicampo nasale) partono nel nervo ottico degli assoni che poi al livello del chiasma rimangono omolateralmente e quindi l'emiretina temporale proietterà sulla corteccia visiva dell'emisfero cerebrale omolaterale. Gli assoni che provengono dalla emiretina nasale (emicampo temporale) di entrambi gli occhi a livello chiasmatico decussano per cui dall'occhio sinistro andranno a proiettare sulla corteccia visiva destra e viceversa. Il risultato di tutto questo è che noi abbiamo una visione ben integrata, perché, se io ho un'immagine che sta sulla mia dx, questa colpirà l'emiretina nasale dell'occhio dx e l'emiretina temporale dell'occhio sx per cui avrò una perfetta integrazione dell'immagine perché questa verrà percepita a livello dell'emisfero cerebrale sx perché sia l'emicampo temporale dell'occhio dx sia quello nasale dell'occhio sx proietteranno alla corteccia visiva dell'emisfero cerebrale sx. Io vedo quello che sta alla mia dx con il mio emisfero cerebrale sx e viceversa. Le cose che visualizzo con la macula le vedo con entrambi gli emisferi perché le fibre maculari in parte decussano e in parte rimangono omolaterali. C'è quindi un doppio privilegio per la macula; da una parte ha una densità recettoriale elevatissima e ha una rappresentazione corticale molto ampia dall'altra perché c'è una rappresentazione su entrambi gli emisferi cerebrali. Le vie ottiche dopo il chiasma procedono e c'è una stazione sinaptica a livello del corpo genicolato laterale e qui ormai c'è la lateralizzazione in quanto tutto ciò che proviene dalla metà dx del campo visivo andrà al corpo genicolato di sx e viceversa. Poi c'è un'altra stazione sinaptica che è il collicolo superiore. Si tratta di una stazione sinaptica che ci permette la visione non consapevole nel senso che il sistema è così ben organizzato che, se compare improvvisamente nel mio campo visivo (x es. quando sto guidando ad alta velocità) qualche cosa, io, prima ancora di capire di cosa si tratti, già ne vengo avvertito e questo mi porterà ad indirizzare lo sguardo verso quel punto. Il collicolo è soprattutto collegato coi nuclei oculomotori; invece il corpo genicolato laterale è collegato con la corteccia visiva a livello della quale ci sono molti neuroni la cui funzione primaria è quella di decodificare l'immagine percepita. Ogni neurone visivo ha un campo recettoriale a livello retinico che è dell'ordine di micron e l'immagine viene ricostruita dalla fusione di tutti questi punti. Chiaramente l'immagine percepita viene inserita in un contesto temporale, si determinano una serie di reazioni, che possono essere reazioni emozionali, motorie, o altre ancora, perché poi ci sono i collegamenti nelle aree associative e in altre aree corticali per l'elaborazione della nostra risposta, del nostro output alla comparsa di quell'immagine. Vediamo i sintomi. Se noi abbiamo la lesione del nervo ottico nel punto in cui parte dall'occhio avremo la cecità dx, una amaurosi dx perché sarà soltanto quest'occhio a diventare

cieco. Se abbiamo invece una lesione a livello chiasmatico noi avremo diverse possibilità; se la lesione è centrale, che è quella più frequente per esempio nel caso di adenomi ipofisari a sviluppo sovra sellare che premono sul centro del chiasma ottico, avremo una emianopsia bitemporale perché sono le fibre provenienti dalle due emiretine nasali ad essere compromesse, e dal momento che queste percepiscono le immagini provenienti dai due emicampi temporali, se questi sono lesionati, avremo una emianopsia bitemporale eteronima. Se invece abbiamo una lesione laterale che lede soltanto le fibre provenienti dalla metà temporale di un occhio allora noi avremo la perdita della visione nasale di quell'occhio, se la lesione è bilaterale noi avremo una emianopsia binasale eteronima. Da questo momento in poi tutte le alterazioni del campo visivo saranno omonime, dx o sx, perché oramai tutto è lateralizzato; per cui se noi abbiamo una lesione della post-chiasmatica dx, del cosiddetto tratto ottico, allora noi avremo una emianopsia sx laterale omonima, cioè la metà temporale sx e la metà nasale dx, quindi è tutto ciò che sta a sx che non vediamo. Se questa stessa lesione si troverà a sx avremo una emianopsia omonima dx, perché le fibre provengono dalla metà temporale dell'occhio dx e dalla metà nasale dell'occhio sx. Andando dopo il collegamento tra corpo genicolato laterale e corteccia visiva o scissura calcarina avremo sempre emianopsie o quadrantopsie laterali omonime, perché man mano che le fibre si avvicinano alla corteccia visiva si aprono a ventaglio ed è quindi più probabile che una lesione non interessi tutte le radiazioni ottiche ma soltanto una parte di esse e quindi quelle che contengono le informazioni provenienti non da tutto un emicampo visivo ma da un solo quadrante, quindi se la lesione è nella porzione superiore delle radiazioni ottiche noi avremo come conseguenza una quadrantopsia superiore omonima, viceversa se è lesionata la parte inferiore delle radiazioni ottiche noi avremo una quadrantopsia inferiore. Questo perché dalla porzione superiore delle radiazioni ottiche derivano le fibre delle retina inferiore, su cui si proietta l'emicampo visivo superiore; viceversa per le lesioni inferiori. Abbiamo poi la possibilità di combinazione: per esempio, se noi abbiamo in entrambi gli emisferi una lesione superiore delle radiazioni ottiche, avremo una doppia quadrantopsia che si chiama emianopsia altitudinale superiore (o inferiore se deriva da una doppia lesione inferiore). Se il danno interessa tutte le radiazioni ottiche si avrà una cecità corticale molto diversa da una cecità legata a patologia oculare come una lesione che colpisce il nervo ottico bilateralmente, la retina di entrambi gli occhi o il tratto ottico di entrambe le vie visive, perché chi ha una cecità corticale ha riflessi pupillari alla luce integri (cioè illuminando gli occhi la pupilla si stringerà come in una persona sana) perché il collegamento tra il tratto ottico e il nucleo di Edinger-Westphal, che serve per la irido-costrizione, è integro in quanto la patologia è corticale.

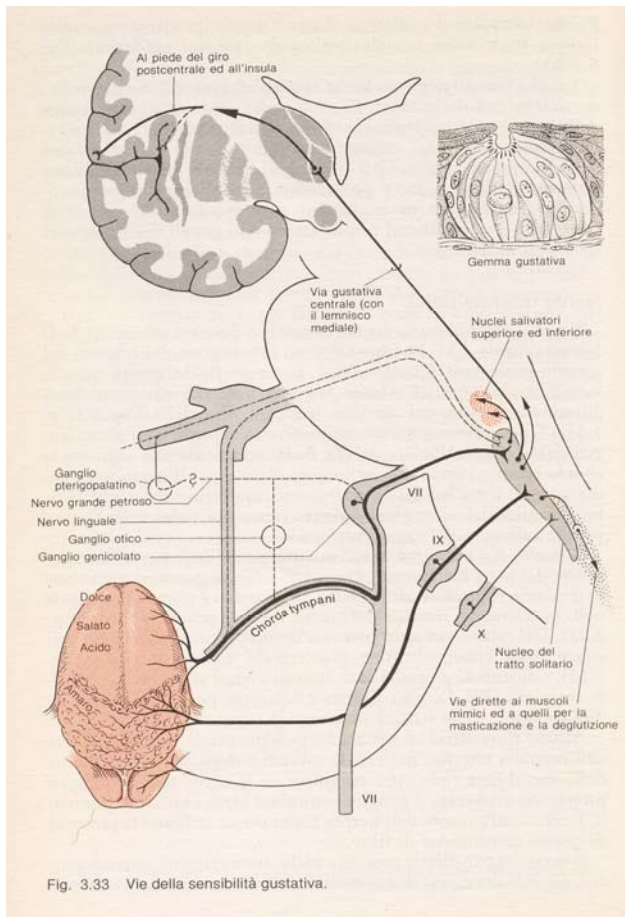
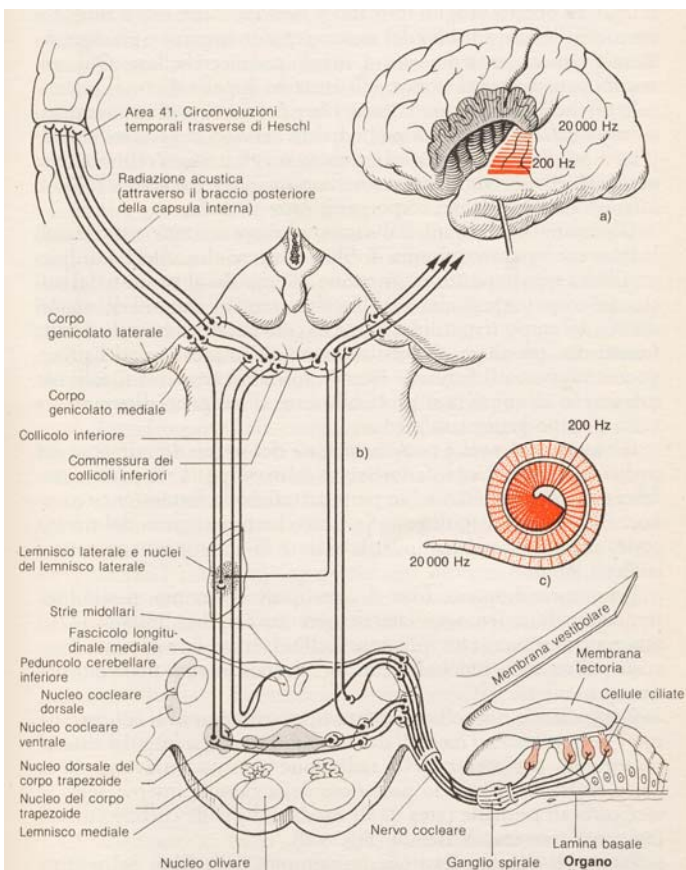


Fig. 3.33 Vie della sensibilità gustativa.

Alterazioni:

a) Ageusia (rara)

La lingua ci consente di distinguere i sapori, il dolce, il salato, l'acido; poi attraverso il SNP l'informazione giunge alla corteccia temporale e parieto-temporale dove viene decodificata l'immagine gustativa corrispondente a quello che è entrato nel nostro cavo orale. Raramente possiamo avere Ageusia; questa, come l'anosmia, rappresenta in genere una patologia bilaterale, perché noi abbiamo una stimolazione sempre bilaterale sia per il gusto che per l'olfatto, cioè qualunque odore entra in una narice va anche nell'altra, così come un sapore stimola le papille gustative di entrambe le emilingue.



Alterazioni:

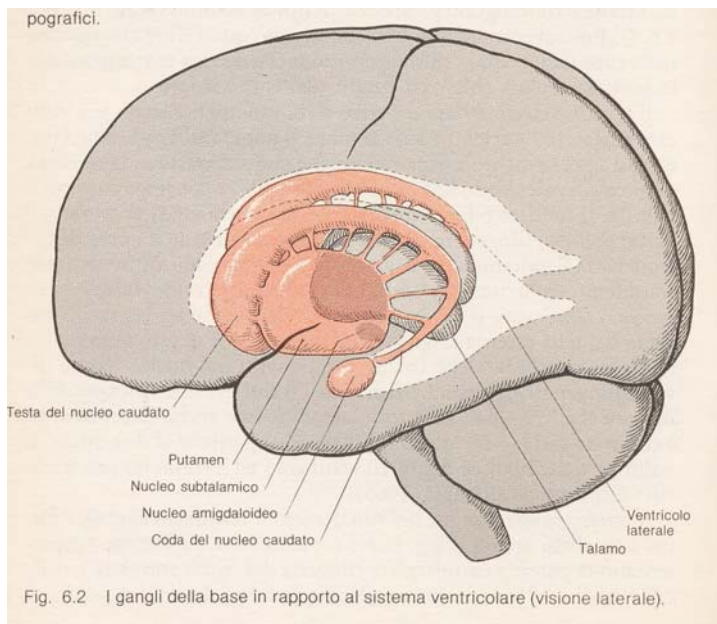
a) ipo-anacusia

a) Aura acustica di epilessia temporale

b) Deficit del campo uditivo

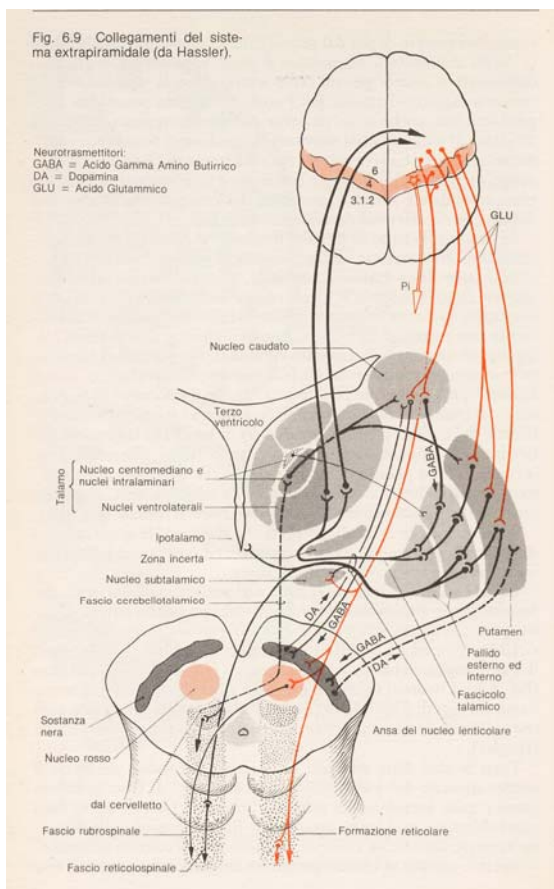
c) Agnosia uditiva

Come per la vista, anche per l'udito c'è una buona rappresentazione. Abbiamo un apparato acustico che è molto sviluppato ed infatti una gran parte della nostra vita di relazione è legata alla funzione acustica. La nostra funzione è nella coclea; l'organo del Corti è quello che porta, attraverso il nervo acustico, le informazioni a livello del ponte, poi queste informazioni salgono bilateralmente verso l'alto. C'è una stazione sinaptica a livello del ganglio genicolato mediale e abbiamo un collicolo inferiore che è deputato alla stessa funzione del collicolo superiore per la vista, ossia, prima ancora di identificare il rumore, esso ci avverte della sua presenza e noi ci rivolgiamo verso la sorgente di quel rumore. Dal corpo genicolato mediale si va verso la corteccia uditiva situata nel lobo temporale profondamente. Qui si possono realizzare sindromi acustiche che sono prettamente cerebrali; noi possiamo avere quindi un'aura acustica di epilessia temporale, per cui abbiamo la sensazione di percepire rumori che non hanno una sorgente reale per ipereccitabilità dei neuroni di questa regione del lobo temporale. Possiamo avere un deficit del campo uditivo, però in questo caso dobbiamo renderci conto che il viaggio delle onde sonore è un viaggio molto meno preciso rispetto a quello dei fasci luminosi per cui esse diffondono, rimbalzano nell'ambiente e noi avremo più raramente deficit campimetrici dell'udito rispetto a quelli della vista. Poi c'è un'altra sindrome che si chiama agnosia uditiva, che è una sindrome da area associativa, cioè noi, dopo aver udito, proprio come per la vista, dobbiamo riconoscere quel segnale, cioè decodificarlo, farlo rientrare nella nostra storia e dargli un significato complessivo che può essere una parola, una canzone. Quindi noi possiamo avere, per una patologia della corteccia associativa in cui vengono riconosciuti i significati dei rumori e dei suoni, una agnosia uditiva, cioè sentiamo ma non riconosciamo il significato di ciò che abbiamo sentito.



Passiamo ora ad un gruppo di sindromi legate ad una patologia del sistema extrapiramidale. Noi abbiamo il corpo striato che è formato da caudato e dal putamen; poi abbiamo il nucleo pallido, il nucleo subtalamico di Luis, ovviamente il talamo e tutto questo sistema è inserito alla base del cervello intorno ai ventricoli

lateralmente. Questi nuclei, a parte il talamo che è una stazione sinaptica intermedia per tutte le funzioni del sistema nervoso, sono motori, cioè servono soltanto per l'organizzazione dei movimenti e in particolare per la parte involontaria dei nostri movimenti. Quando io mi muovo voglio solo raggiungere un obiettivo; è inconsapevolmente che compio tutti i movimenti necessari al raggiungimento dell'obiettivo. Io non so neanche quale è la sequenza di movimenti che compio, so solo quale è il mio obiettivo, cosa voglio. E' il sistema dell'organizzazione sottocorticale extrapiramidale dei movimenti; questo sistema provvede anche ad evitare che io compia movimenti inutili o che addirittura disturbano il raggiungimento del mio obiettivo. Quindi è un sistema molto importante. Più o meno si realizza questo percorso : la corteccia frontale (non motoria) programma cosa voglio fare; la programmazione poi passa il suo segnale a questi nuclei per l'organizzazione e da questi passa alla corteccia motoria per l'esecuzione; dalla corteccia motoria scende ai motoneuroni tronco-encefalici e spinali per arrivare poi alla contrazione dei muscoli per il movimento; tutto questo con la coordinazione da parte del cervelletto che influenza tutto questo, in quanto invia al talamo le sue informazioni, il talamo poi le invia alla corteccia esecutiva. Nella gestione dell'esecuzione del movimento la corteccia ha da una parte le informazioni relative all'organizzazione del movimento provenienti dal sistema extrapiramidale, dall'altra le informazioni relative alla coordinazione provenienti dal cervelletto; ne deriva di conseguenza che le patologie extrapiramidali sono motorie.



Disordini:

- a) **Sindrome ipocinetica-ipertonica**
(acinesia, rigidità, tremore)
- b) **Sindrome ipercinetica-ipotonica**
(atetosi, corea, torcicollo
spasmodico, distonia di torsione,
ballismo)

Abbiamo una sindrome ipocinetica ipertonica che è quella tipicamente parkinsoniana, composta da acinesia, rigidità e tremore; oppure la sindrome

ipercinetica ipotonica che è caratterizzata essenzialmente dalla corea e dal ballismo perché poi, in realtà, nella atetosi, nel torcicollo spasmodico e nella distonia di torsione non c'è ipotonia come nei primi due casi, anche se comunque sono sindromi ipercinetiche. C'è una lateralizzazione in questo sistema che stiamo considerando, nel senso che se io ho una patologia che colpisce i nuclei della base di dx avrò un disordine di movimento degli arti di sx e viceversa, perché è omolaterale al fascio piramidale e, dal momento che la via in uscita è comunque il fascio piramidale, una patologia dei nuclei della base di dx andrà alla corteccia motoria di dx che poi invia il fascio piramidale che si sposta sulla sx e innerva i motoneuroni spinali di sx e di conseguenza avrò un disordine di movimento di sx. Non è così per il cervelletto perché le vie in uscita dal cervelletto hanno un doppio incrocio, cioè si incrociano nel tronco encefalico e vanno contro lateralmente; ad esempio dall'emisfero cerebellare di sx vanno al talamo di dx, da qui alla corteccia motoria di dx e il fascio piramidale in uscita va a sx; quindi l'emisfero cerebellare di sx provvede al movimento degli arti di sx perché c'è un doppio incrocio per cui il secondo annulla il primo. Quindi, mentre una patologia della corteccia cerebrale di dx determina un disordine di movimento di sx, mentre una patologia dei nuclei della base di dx determina un disordine di movimento di sx, una patologia della corteccia cerebellare dx invece determina un disordine dx. Nel parkinsonismo notiamo la rigidità, il tremore e la bradicinesia, il paziente cammina lentamente, ha movimenti molto lenti. La facies è ipomimica, è inespressiva e nei casi gravi si parla di facies "congelata" (in inglese "frozen") in quanto non esprime quella variazione di stato d'animo che accompagna generalmente la nostra vita. Le palpebre non si chiudono più completamente per cui non ammicca più. Nell'atetosi si osservano lenti movimenti involontari. Nel ballico invece c'è un gravissimo disturbo del movimento che lo porta ad essere del tutto disorganizzato, si osservano movimenti parassiti che non c'entrano con l'obiettivo di camminare. Nella corea il paziente tende ad imprigionarsi pur di non muoversi. E' un continuo movimento estenuante per cui il loro atteggiamento ricorda una camicia di forza, come se volessero bloccare il movimento. Il paziente sta fermo solo quando dorme perché la sostanza reticolare disattiva questi nuclei e blocca i movimenti involontari. Ritorniamo un attimo indietro. La sindrome ipocinetica ipertonica è in qualche modo speculare rispetto alla sindrome ipercinetica ipotonica, speculare nel senso che nella prima c'è un deficit dopaminergico alla base, per cui la curiamo con farmaci dopaminergici, mentre nella seconda (per es. la corea) c'è in ultima analisi un eccesso di tono dopaminergico, per cui la curiamo con farmaci antidopaminergici. Questa specularità è dimostrata anche dal fatto che se noi prendiamo farmaci dopaminergici diventiamo coreici; se prendiamo farmaci antidopaminergici diventiamo parkinsoniani. Inoltre se ad esempio diamo troppi farmaci dopaminergici ad un parkinsoniano lo trasformiamo in un coreico mentre se diamo un eccesso di farmaci antidopaminergici ad un coreico lo trasformiamo in un parkinsoniano. La dopamina, quindi, gioca un ruolo centrale nell'organizzazione dei movimenti.

Sindromi cerebrali del fascio piramidale. Che cosa abbiamo da dire parlando di sindromi cerebrali del fascio piramidale? Possiamo avere una sindrome piramidale per una lesione cerebrale non soltanto dove il fascio piramidale esce dal cervello

laddove attraverso i peduncoli cerebrali entra nel mesencefalo, ma tutta questa porzione cerebrale può essere lesionata. Come facciamo in genere a sospettare che una sindrome piramidale sia cerebrale, cioè sia legata ad un danno del cervello? Dall'estensione, se noi abbiamo tutto un emicorpo con sindrome piramidale è probabile che sia cerebrale, però potrebbe anche essere mesencefalica, perché la emisindrome piramidale è facio-brachio-crutale e nel mesencefalo noi abbiamo tutte le componenti del fascio piramidale che sono ancora tutte presenti e quindi una lesione potrebbe coinvolgerle tutte quante così come avviene per una lesione della capsula interna. Però se abbiamo un'emiplegia facio-brachio-crutale in genere è cerebrale. In genere la sede più colpita è la capsula interna perché qui il ventaglio si chiude ad imbuto e quindi molto più facilmente si determina una lesione di tutto il fascio piramidale, mentre invece è molto più probabile che se tu hai una lesione più in basso, è probabile che tu abbia una paralisi molto più localizzata, quindi localizzata all'arto inferiore se la lesione è spinale, all'arto superiore se la lesione è cervicale, una paralisi faciale se la lesione è più in alto, ma è molto difficile che tu possa avere la compromissione di tutto il fascio piramidale, di tutta la corteccia motoria contemporaneamente perché è dispersa in una grande area. Quello che ci aiuta molto a dire che la lesione è a livello della capsula interna è che una lesione a questo livello non determina solo una emiplegia, ma per il fatto che nella capsula interna decorrono anche le fibre della sensibilità somestesica e lì vicino le fibre delle radiazioni ottiche, si ha una combinazione di un'emiplegia con un'emianestesia e una emianopsia laterale omonima contro laterale. Quindi la sindrome piramidale è una sindrome che si può determinare, essendo il fascio piramidale molto lungo, per lesioni a valle, quindi può far parte delle sindromi tronco-encefaliche, può far parte anche delle sindromi midollari o ovunque c'è il fascio piramidale. Ci rendiamo conto di qual è il livello in base alla estensione del deficit, per esempio se io ho una lesione del fascio piramidale al di sotto del ponte, dal bulbo ai primi mielomeri cervicali, avrò una paralisi brachio-crutale; se invece è a livello del midollo dorsale il deficit sarà solo crurale. Inoltre l'associazione della paralisi con altri deficit ci può dire con maggiore precisione quale è il livello della lesione.

Esattamente lo stesso discorso, ma al contrario è quello delle sindromi somestesiche cerebrali perché le sindromi della sensibilità somestesica partono ovviamente in periferia, dai recettori, e poi attraverso i nervi periferici entrano nel midollo spinale dopo esser passati nei gangli spinali, che sono la sede di questi neuroni a T, per cui l'assone centrale entra nel midollo spinale e, a seconda del tipo di sensibilità, farà la prima stazione sinaptica a livello del corno posteriore o invece proseguirà verso l'alto. In ogni caso, o prima o dopo, andrà contro lateralmente e avrà una seconda stazione sinaptica a livello del talamo e poi da questo proietterà alla corteccia sensitiva, nel lobo parietale subito post-rolandica, dove viene percepito in modo preciso, fine, con capacità discriminativa lo stimolo, invece a livello talamico si ha anche una percezione, ma molto meno precisa, definita protopatica, mentre quella corticale è definita epicritica. In genere noi abbiamo entrambe, ma abbiamo anche in qualche maniera una sensibilità proto spinale perché se noi mettiamo per esempio un'amano su una piastra rovente noi alziamo la mano prima ancora di aver percepito il dolore;

questo vuol dire che c'è a livello spinale immediatamente un riflesso che ci permette di allontanare dalla sorgente nociva il nostro arto e poi dopo sentiremo che si trattava di un forte calore o altro. Quindi possiamo avere, come sindromi somestetiche cerebrali, una sindrome talamica e una sindrome corticale. Se ho una lesione talamica naturalmente questo mi porterà alla perdita sia della sensibilità protopatica sia di quella epicritica contro laterale; se invece ho una lesione corticale avrò una perdita soltanto della sensibilità epicritica. Se abbiamo una lesione a livello del talamo possiamo avere insieme alla perdita della sensibilità anche dei dolori, delle parestesie, legate alla ipereccitabilità di questi neuroni della sensibilità talamica o corticale. I dolori talamici sono dei dolori ovviamente senza stimolo, sono dei dolori neuropatici centrali che si accompagnano ai disturbi della sensibilità protopatica, cioè da una parte non percepisci gli stimoli e dall'altra nel territorio di ipoestesia puoi trovare dolori o parestesie dolorose che sono come dei formicolii dolorosi simili a quelli che si possono avere quando ti svegli la mattina e hai dormito male con il gomito sotto il corpo. Anche nelle patologie corticali possiamo avere parestesie e certe volte puoi avere delle vere crisi epilettiche sensitive, nel senso che la crisi epilettica è caratterizzata dalla percezione da parte del malato di questa sensazione senza stimolo che riguarda una parte di un emisoma, che può essere la lingua, una mano, un piede, o comunque una regione contro laterale alla lesione. Quindi possiamo avere anche epilessie sensitive così come possiamo avere epilessie motorie. Soltanto se abbiamo percezione e memoria di questi eventi epilettici potremo raccontarli e dire di averli avuti, se invece perdiamo la consapevolezza, la coscienza, allora in quel caso qualunque sensazione possiamo avere non viene memorizzata e di conseguenza non la racconteremo; queste crisi epilettiche sensitive-motorie vengono raccontate in genere dal malato perché rimane cosciente, proprio perché sono parziali e non coinvolgono la sostanza reticolare mesencefalica.

Le sindromi ipotalamiche e infundibulo-tuberali raramente interessano i neurologi, però possono essere chiamati a identificarle quando c'è una patologia che riguarda questa regione; per esempio nel craniofaringioma, un tumore non neoplastico perché le sue caratteristiche istologiche non sono quelle di una neoplasia, cioè non c'è eteroplasia, ma dove c'è persistente crescita di un residuo embrionale che è la tasca di Rathke che produce questo tumore. Nonostante non sia neoplastico questo tumore è terribilmente maligno, prima di tutto per la sua sede, dove può determinare disturbi visivi, perché il chiasma ottico sta proprio qua, può determinare tutta una serie di disturbi neuroendocrini e, ancora, può determinare con grande facilità idrocefalo, perché il terzo ventricolo sta qua sopra. L'altro motivo per cui è così maligno è che questo è un tumore che produce una sostanza collosa che incolla le varie componenti del sistema nervoso che vengono toccate da questo tumore, per cui se tu vai a cercare di toglierlo chirurgicamente, è molto probabile che strappi circuiti nervosi. I disturbi più frequenti sono deficit di accrescimento, perché è un tumore molto frequente nei bambini e allora si può avere un nanismo ipotalamico per deficit di GH; ipocorticosurrenalismo per deficit di secrezione di ACTH; molto frequentemente diabete insipido che è la conseguenza del deficit di secrezione di ADH. Questa regione è importante perché è il relè tra la nostra vita di relazione e la nostra vita

vegetativa. La nostra vita vegetativa infatti non è indipendente dalla nostra vita di relazione, basti pensare alla nostra sessualità che è strettamente legata alla nostra vita di relazione. C'è un legame tra conoscenza e sensorialità, per esempio un primo stimolo sessuale può derivare da un senso che può essere il tatto, la vista, l'olfatto (nell'uomo meno di quanto avviene per gli animali), questo può essere uno stimolo per il comportamento sessuale ma determina anche un'emozione prima ancora di avere una risposta vegetativa; questo è appunto il risultato di un insieme di elaborazioni di quel senso che portano poi da una parte ad una emozione, positiva o negativa, e poi una risposta vegetativa rappresentata appunto da tutte quelle modificazioni viscerali funzionali alla sessualità. Questo veramente riguarda un poco tutto, per esempio lo svenimento: ci sono persone che hanno una sincope quando vedono il sangue; vedono il sangue tramite la corteccia visiva che avverte il tuo cervello del sangue, la visione del sangue produce un'emozione, è un viaggio che fa verso il lobo limbico dove vengono elaborate le emozioni e poi l'emozione raggiunge i nuclei vegetativi e si ha un'ipotensione arteriosa, la perdita di coscienza e cadono per terra perché perdono anche il tono posturale. Quindi l'ipotalamo al di là del controllo endocrino è una stazione di relè importante, per esempio qui c'è anche la regolazione del nostro comportamento alimentare, noi vediamo il cibo e questo produce in noi un'emozione e quindi una variazione di comportamento, cioè a seconda del nostro stato noi proveremo disgusto o appetito. Inoltre è una regione molto importante in quanto è l'unica sensibile alle variazioni omeostatiche del sangue, cioè le variazioni di composizione del sangue non influenzano nessun'altra regione se non questa; se ad esempio abbiamo una ipoglicemia questa si traduce in un segnale per i neuroni ipotalamici, mentre tutto il resto del sistema nervoso è in qualche modo protetto dalle variazioni ematiche. Quindi è una stazione fondamentale e addirittura possiamo immaginare che ad esempio una anoressia nervosa possa derivare da una disfunzione di questi neuroni, così come la bulimia. E' per questo che questi disturbi vanno curati con farmaci che agiscono sulle vie di neurotrasmissione in questa regione.