

SECONDA UNIVERSITA' DEGLI STUDI DI NAPOLI
FACOLTA' DI MEDICINA E CHIRURGIA
PRIMA CLINICA NEUROLOGICA
Direttore Prof. R.Cotrufo

FISIOPATOLOGIA DEI DISORDINI DELLA MOTILITA'

WWW.SUNHOPE.IT 1

Sistema motorio

Il sistema motorio rappresenta un **SISTEMA GERARCHICO INTEGRATO** in cui ciascun livello superiore controlla quello immediatamente sottostante grazie all'azione integrata di vaste popolazioni neuronali.

- Corteccia prefrontale
- Motoneuroni della regione frontale posteriore
- Neuroni spinali e del tronco

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

WWW.SUNHOPE.IT 2

Classificazione dei movimenti

- LENTI ("ramp")
- RAPIDI
- RIFLESSI
- VOLONTARI

WWW.SUNHOPE.IT 3

Sistemi coinvolti nel controllo del movimento

1. **α -MOTONEURONI CRANICI E SPINALI** i cui assoni sono destinati ai muscoli scheletrici. Essi costituiscono la **via finale comune** attraverso la quale tutti gli impulsi vengono trasmessi ai muscoli (UNITA' MOTORIA)
2. **MOTONEURONI PIRAMIDALI DI BETZ** situati nella corteccia frontale pre-rolandica
3. **FASCIO PIRAMIDALE e RUBRO-SPINALE**
4. **FASCIO VESTIBOLO-SPINALE**
5. **NEURONI DEL TRONCO ENCEFALICO:** pontini, formazione reticolare discendente, vestibolari, rossi
6. **SISTEMI SOTTOCORTICALI:** gangli della base e cervelletto
7. **CORTECCIA PRE-MOTORIA E SUPPLEMENTARE MOTORIA**
8. **CORTECCIA PRE-FRONTALE**

WWW.SUNHOPE.IT 4

Compromissione della funzione motoria

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

WWW.SUNHOPE.IT 5

Motoneuroni inferiori

Ogni motoneurone spinale o cranico è in contatto con un numero variabile di fibre muscolari (da poche a più di 100); l'insieme costituito da neurone, fibra nervosa e fibre muscolari costituisce l'UNITA' MOTORIA.

WWW.SUNHOPE.IT 6

Paralisi del motoneurone superiore e del motoneurone inferiore

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

WWW.SUNHOPE.IT

13

DISTURBI MOTORI DA LESIONI DEL LOBO PARIETALE

La corteccia parietale contribuisce molto alla composizione del fascio piramidale, contribuendo con le informazioni visive e tattili necessarie per il controllo del movimento.

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

WWW.SUNHOPE.IT

14

DISTURBI MOTORI DA LESIONE DEI LOBI FRONTALI

La corteccia frontale programma attività complesse, concettualizza lo scopo finale e modifica continuamente le singole componenti di una sequenza motoria finalizzata al raggiungimento dello scopo prefissato

- ABULIA o RIDOTTO TONO CORTICALE

WWW.SUNHOPE.IT

15

APRASSIA

È la condizione di una persona lucida, con forza conservata, non atassica, senza altri disturbi extra-piramidali né difetti delle sensibilità primarie, che perde la capacità di eseguire gesti e azioni complesse appresi in precedenza

WWW.SUNHOPE.IT

16

- **A. IDEATIVA:** è l' incapacità a concepire un' azione dovuta a lesione del lobo parietale dell' emisfero dominante, dove trovano integrazione informazioni visive, uditive e somato-sensoriali
- **A. IDEO-MOTORIA:** la persona riconosce e ricorda il movimento programmato ma non riesce ad eseguirlo con le sue mani. Ciò dipende da lesioni del lobo parietale che si connette con la corteccia pre-motoria e supplementare motoria di entrambi gli emisferi cerebrali dove viene iniziata la fase esecutiva del movimento

WWW.SUNHOPE.IT

17

- **A. CINETICA DEGLI ARTI:** perdita di destrezza di un arto nell' esecuzione di un movimento complesso che non può essere spiegata né da paresi, né da atassia, né da disinformazione (deficit sensitivo)
- **A. FACCIALE:** incapacità di eseguire su comando movimenti facciali come leccarsi le labbra o soffiare su un fiammifero, pur se possono imitare questi gesti mimati dall' esaminatore. Dipende da lesione del giro sopra-marginale sn o della corteccia motoria associata di sinistra
- **A. DELL' ABBIGLIAMENTO E COSTRUTTIVA:** sono sintomi di estinzione controlaterale o neglect dello schema corporeo e dei rapporti visuo-spaziali (gnosie)

WWW.SUNHOPE.IT

18

TIPI DI PARALISI

- MONOPLÉGIA
- EMIPLEGIA
- TETRAPLEGIA
- DIPLEGIA
- TRIPLEGIA
- PARALISI ISOLATE DI UNO O PIÙ GRUPPI MUSCOLARI
- PARALISI ISTERICA
- PARALISI TOSSICHE, DISENDOCRINE, DA SQUILIBRI ELETTROLITICI, DA ALTERAZIONE DELL' ACCOPPIAMENTO ECCITAZIONE-CONTRAZIONE, DA ALTERAZIONE DELLA NEUROTRASMISSIONE

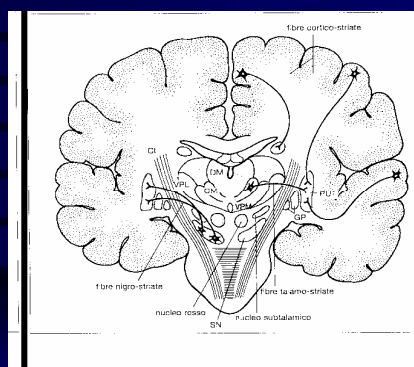
WWW.SUNHOPE.IT

19

	SINDROME CORTICO-SPINALE	SINDROME EXTRAPIRAMIDALE
TONO MUSCOLARE	Spasticità, fenomeno del coltello a serramanico	Plasticità uguale durante tutto il movimento passivo (RIGIDITÀ) o intermittente (RUOTA DENTATA)
DISTRIBUZIONE DELL' IPERTONIA	Flessori delle braccia estensori delle gambe	Generalizzato, ma predomina ai flessori degli arti e del tronco
REAZIONI DI ACCORCIAMENTO E ALLUNGAMENTO	Presenti	Assenti
MOVIMENTI INVOLONTARI	Assenti	Tremore, corea, atetosi, distonia
RIFLESSI TENDINEI	Aumentati	Normali o lievemente aumentati
SEGNO DI BABINSKI	Presente	Assente
PARALISI DEI MOVIMENTI VOLONTARI	presente	Assente o lieve

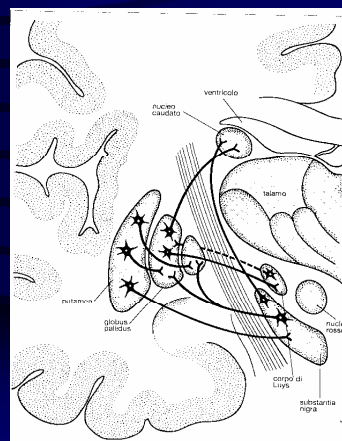
WWW.SUNHOPE.IT

20

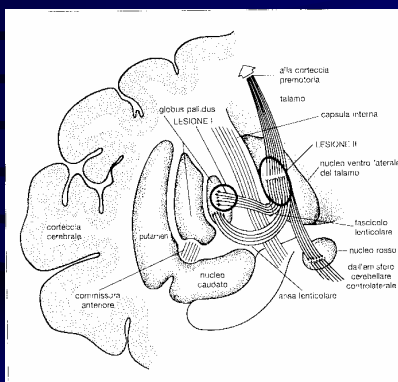


WWW.SUNHOPE.IT

21



22



WWW.SUNHOPE.IT

23

SINTOMI	PRINCIPALE LOCALIZZAZIONE DELLE LESIONI
Rigidità plastica unilaterale con tremore statico	Substantia nigra controlaterale e altre strutture mesencefaliche
Emiballismo ed emicorea unilaterali	Nucleo subtalamico del Luys controlat., connessioni Luys-pallido
Corea di Huntington	Nucleo caudato e putamen
Atetosi e distonia	Striato controlat.
Incoordinazione motoria cerebellare, tremore intenzionale e ipotonia	Emisfero cerebellare omolater. Peduncolo cerebellare omolater.
Rigidità decerebrata (estensione ai 4 arti), opistotono	Tegmento mesencefalico a livello del n. rosso o tra n. rosso e vestibolare
Mioclono palatino o facciale	Fascio tegmentale centrale omolat. con denervazione del n. olivare inf. e del n. ambiguo
Mioclono diffuso	Degenerazione diffusa della corteccia cerebrale o cerebellare e n. dentato

WWW.SUNHOPE.IT

24

Sintomi delle malattie dei gangli della base

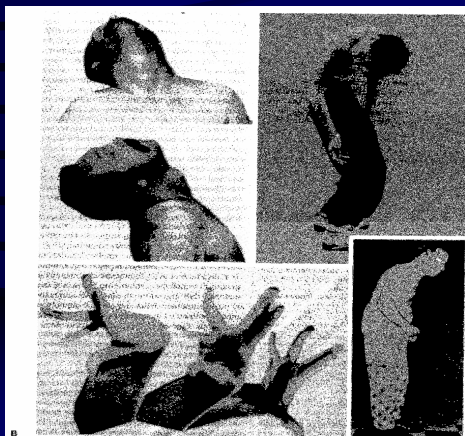
- IPOCINESIA
- BRADICINESIA
- RIGIDITA'
- COREA
- ATETOSI
- BALLISMO
- DISTONIA

WWW.SUNHOPE.IT

25



26



27

CAUSE DI DISTONIA

DISTONIE EREDITARIE

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

DISTONIE IDIOPATICHE

- Atetosi doppia da ipossia cerebrale
- Kernicterus
- Malattia di Hallervorden-Spatz
- Corea di Huntington
- Malattia di Parkinsonmalattia da accumolo lisosomiale

DISTONIE FOCALI

- Torcicollo spasmodico
- Blefarospasmo
- Spasmo emifacciale
- Distonia oromandibolare

WWW.SUNHOPE.IT

28

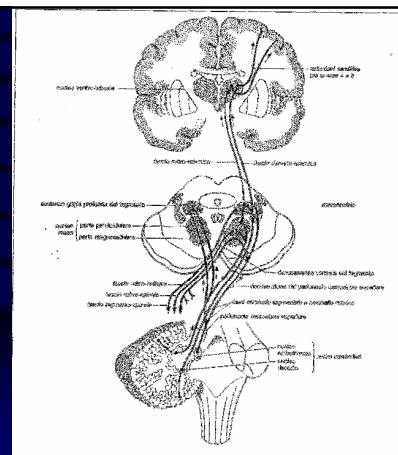
INCOORDINAZIONE ED ALTRI DISTURBI DELLA FUNZIONE CEREBELLARE

Il cervelletto, sistema di controllo del movimento, è responsabile della regolazione e del controllo del tono muscolare, della coordinazione del movimento specializzato, nonché del controllo della postura e della deambulazione.

Organo, la cui attività non è percepita consciamente, sovrintende principalmente all' inizio ed alla modulazione dei movimenti volontari generati negli emisferi cerebrali.

WWW.SUNHOPE.IT

29



30

Disturbi cerebellari

Incoordinazione dei movimenti volontari; caratteristico tremore intenzionale; disturbi dell' equilibrio e della deambulazione; riduzione del tono muscolare.

- LESIONI EMISFERO CEREBELLARE: ipotonia , disturbi posturali, atassia, e lieve ipostenia degli arti omolaterali
- LESIONI NUCLEI PROFONDI e PEDUNCOLI CEREBELLARI: stessi disturbi delle lesioni emisferiche
- LESIONI VERMIANE: instabilità nella stazione eretta e nella marcia

WWW.SUNHOPE.IT

31

Tremore

Movimento oscillatorio e ritmico, involontario

WWW.SUNHOPE.IT

32

Principali tipi di tremore

TIPO DI TREMORE	FREQUENZA (Hz)	SEDI PRINCIPALI	AGENTI SCATENANTI	AGENTI ATTENUANTI
FISIOLOGICO	8-13	Mani	Adrenalina, β -agonisti	Alcol, β -antagonisti
PARKINSONIANO (A RIPOSO)	3-5	Mani, avambraccia, dita, piede	Stress emotivi	L-DOPA, anticolinergici
CEREBELLARE (INTENZIONALE)	2-4	arti, tronco, capo	Stress emotivi	Alcol
ESSENZIALE	4-8	mani, capo, corde vocali	Ansia, paura, β -agonisti, affaticamento	Alcol, propanololo, primidone
A SCOSSE ALTERNATE	3,5-6	Mani, capo	idem	Clonazepam, alcol, β -agonisti
POSTURALE D'AZIONE	5-8	mani	idem	β -antagonisti
ORTOSTATICO	4-7	Arti inferiori	Stazione eretta	Riposo, marcia
DA NEUROPATIA	4-7	mani	-	-
MIOCLONO PALATALE	1-2	Palato, faccia, muscoli prossimali	-	Clonazepam, valproato

WWW.SUNHOPE.IT

33

Asterixis

Interruzioni irregolari del mantenimento prolungato di una postura

WWW.SUNHOPE.IT

35

Clono

Contrazioni e rilasciamenti ritmici monofasici (unidirezionali) diversi dai tremori che sono sempre bifasici o bidirezionali, tipici dell' epilessia parziale continua

WWW.SUNHOPE.IT

36

Mioclonie

- **MIOCLONIA SEMPLICE (o SEGMENTALE):** contrazioni simili a scosse di un gruppo di muscoli, irregolari per ritmo e ampiezza, con distribuzione asincrona ed asimmetrica
- **MIOCLONIA DIFFUSA (o MULTIPLA):** scosse diffuse su tutto il corpo

WWW.SUNHOPE.IT

37

CAUSE DI MIOCLONO GENERALIZZATE

Tabella 6.2 Cause di mioclono generalizzato e regionale

<i>Forme epilettiche (epilessie miocloniche)</i>
Malattia di Unverricht-Lundborg
Malattia a corpi di Lafora
Mioclono battico
Epilessia benigna con punte rolandiche
Epilessia mioclonica giovanile
Spasmi infantili (sindrome di West)
Mioclono macchia rosso ciliegia
Epilessia mioclonica mitocondriale (MERRF)
Ceroidlipofusinosi (malattia di Kuraj)
Malattia di Tay-Sachs
<i>Forme essenziali ed ereditarie</i>
<i>Forme miocloniche</i>
Malattia di Creutzfeldt-Jakob
Poliodistrofia familiare sclerosante
Malattia di Alzheimer, malattia a corpi di Lewy e malattia di Wilson (occasionalmente nelle fasi avanzate)
Degenerazione corticobasale
Atrofia dentato-rubro-pallido-lustriata
Demenza da AIDS
<i>Mioclono con malattia cerebellare (ataxia mioclonica)</i>
Sindrome opoclonio-mioclono (paraneoplastica (anti-FI), da neuroblastoma, post- e para-infetto)
Mioclono post-ansioso (Lance Adams)
Dissimergia cerebellare mioclonica di Ramsay-Hunt
<i>Disturbi metabolici e tossici</i>
Ipossia cerebrale (variante acuta)
Uremia
Tiroide di Hashimoto
Intossicazione da litio
Intossicazione da aloperidolo e, talvolta, da fenotiazine
Encefalopatia epatica (rara)
Tossicità da ciclosporina
Encefalopatia da deficit di acido nicotinico
Tetano
Intossicazione da altri farmaci
<i>Forme focali e spinali di mioclono</i>
Mielite da herpes zoster
Altre mieliti virali non specificate
Sclerosi multipla
Lesione traumatica del midollo spinale
Malformazione arteriovenosa del midollo spinale
Neurite spinale mioclonica subacuta

WWW.SUNHOPE.IT

38

Sobbalzo patologico e la malattia dei sobbalzi

- Per "sobbalzo patologico" si intende un riflesso del sobbalzo eccessivo e un gruppo di altri disturbi indotti da stimolazione in cui il sobbalzo costituisce la risposta prevalente
- La "malattia dei sobbalzi" è caratterizzata dal fatto che qualunque stimolo determina una abnorme risposta muscolare
- Attenzione alla diagnosi differenziale con attacchi epilettici che possono anch'essi iniziare con un salto o con uno scatto mioclonico massivo

WWW.SUNHOPE.IT

39

Distonie focali

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

WWW.SUNHOPE.IT

40

Sindrome di Gilles de la Tourette

- Tic multipli associati a movimenti di annusamento, versi, vocalizzazioni involontarie, impulsi aggressivi e compulsivi.
- Esordio infantile
- Comportamento motorio ripetitivo e fastidioso (saltelli, accovacciamenti, giravolte)
- Palilalia, coprolalia
- Familiarità
- Disturbo dopaminergico della ricaptazione
- Aggravato da L-DOPA
- Attenuato da anti-dopaminergici come aloperidolo

WWW.SUNHOPE.IT

41

ACATISIA

- Stato mentale caratterizzato da inquietezza interiore, incapacità a stare seduto e spinta impellente a muoversi
- Secondaria all'uso dei neurolettici

WWW.SUNHOPE.IT

42

DISTURBI DELLA DEAMBULAZIONE E DELLA STAZIONE ERETTA

- ANDATURA STEPPANTE
- ANDATURA SPASTICA
- ANDATURA FESTINANTE E PARKINSONIANA
- ANDATURA ANSERINA
- ANDATURA DISTINICA
- ATASSIA CEREBELLARE
- ATASSIA SENSITIVA

WWW.SUNHOPE.IT

43