

Disturbi del movimento

- **Ipcinetici**: rallentamento o riduzione dei movimenti.
- **Ipercinetici**: sono presenti più movimenti del necessario.

3

Disordini del movimento per disfunzioni sottocorticali

Gangli della base:

- *Distonia*
- *Morbo di Parkinson*

Cervelletto:

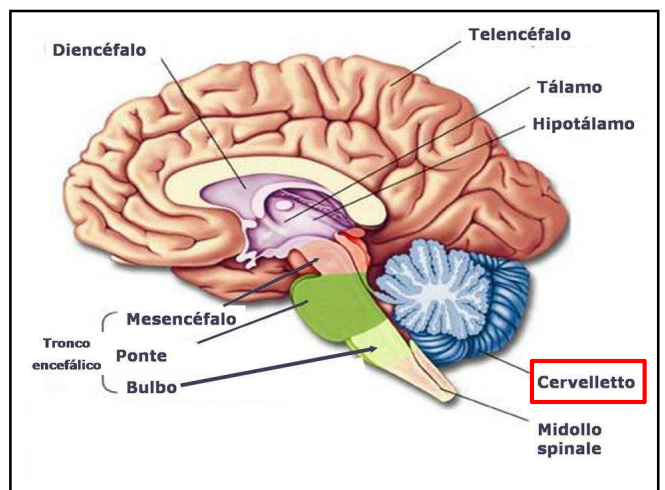
- *Atassia cerebellare*

4

Cervelletto e gangli della base

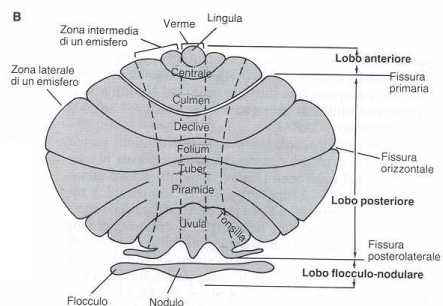
- Il **cervelletto** e i **gangli della base** sono due strutture sottocorticali associate al controllo dei movimenti intenzionali e della postura.
- Hanno una notevole influenza sul movimento; non sono necessari per la produzione del movimento, ma sono indispensabili per la corretta esecuzione dell'atto motorio dall'inizio alla fine.

5



Cervelletto

È diviso in **tre lobi** da due profonde **scissure**: il lobo anteriore, il lobo posteriore e il lobo flocculo-nodulare.



7

Funzioni del Cervelletto

- **“Timer”** nel controllo della fluidità dei movimenti degli arti.
- **Coordinazione** dei movimenti.
- **Pianificazione** della sequenza del movimento: l'idea di movimento (che cosa e dove muovere) viene trasformata nella sequenza muscolo-articolare necessaria per ottenere lo scopo.
- **Apprendimento** di nuovi movimenti.
- Controllo dell'**equilibrio** e della **postura**.

8

Disturbi motori

Lesioni cerebellari: impediscono che il movimento sia accurato, fluente e coordinato.

Provocano:

- Ritardo nell'inizio e nell'arresto dell'atto motorio.
- Errori nella direzione e nella fluidità del movimento.
- Incapacità di eseguire movimenti ripetitivi.
- Alterazioni della coordinazione di movimenti che interessano più articolazioni.
- Instabilità posturale.
- Disturbi della plasticità motoria (capacità di modificare un movimento e di adattarlo ad una nuova situazione).

9

Disturbi motori

- **Astenia** = debolezza della contrazione muscolare.
- **Atonia** = minore resistenza ai movimenti passivi.
- **Astasia** = tremore, oscillazioni della testa che impediscono una corretta motilità.
- **Dismetria** = i movimenti degli arti dal lato leso hanno perso la giusta gradualità ed armonia e pertanto risultano esagerati.

Conseguenza di tutte queste alterazioni è l'**Atassia cerebellare**, cioè un disordine del movimento.

10

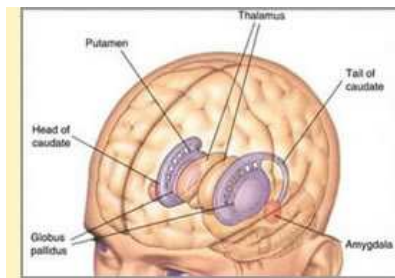
Atassia cerebellare

- Le atassie cerebellari sono un gruppo di malattie neurodegenerative caratterizzate dalla perdita progressiva della capacità di coordinare il cammino.
- Sono spesso presenti anche una scarsa coordinazione dei movimenti delle braccia e dei movimenti oculari, oltre che una difficoltà nell'articolare le parole.

11

Atassia

I gangli della base

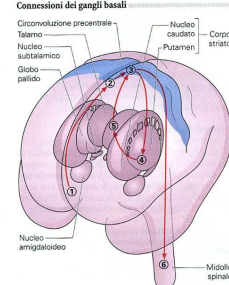


13

I gangli della base

- Si trovano nella porzione ventro-mediale degli emisferi cerebrali e sono costituiti da cinque nuclei interconnessi:

- il nucleo del caudato
- il putamen
- il globo pallido
- il nucleo subtalamico
- la sostanza nera

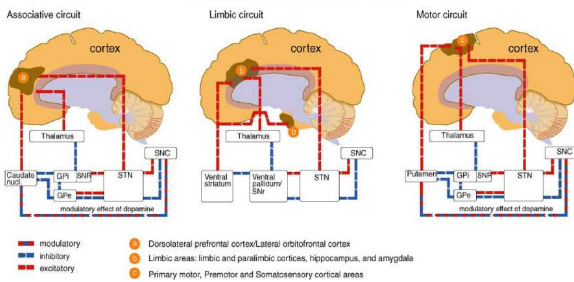


14

I gangli della base

Y. Temel et al. / Progress in Neurobiology 76 (2005) 393–413

399



15

I gangli della base

- Ricevono afferenze provenienti da molte aree corticali (mentre il cervelletto le riceve solo dalla corteccia motoria).
- Hanno poche connessioni con il tronco dell'encefalo.
- Inviano segnali alla corteccia motoria.

16

I gangli della base

- Sono implicati non solo nel controllo del movimento, ma anche in tante funzioni di tipo sensoriale e cognitivo:

Per esempio sono coinvolti nello spostamento dell'attenzione selettiva verso stimoli specifici dell'ambiente esterno; nell'apprendimento "stimolo-risposta"; nella percezione temporale; nell'integrazione di stimoli appartenenti a modalità sensoriali diverse.

- Elaborano ed integrano gli input sensoriali per organizzare e guidare i movimenti.

17

Disturbi motori

Lesioni dei gangli della base causano:

- ✓ Morbo di Parkinson
- ✓ Corea di Huntington
- ✓ Distrofia
- ✓ Tremore
- ✓ Discinesia tardiva

18

Distonia

Sindrome caratterizzata da contrazioni muscolari prolungate che causano movimenti di torsione e posture anomale alle parti del corpo colpite.

Alla base di questo disturbo sembrano esserci alterazioni funzionali dei **gangli della base**, che coinvolgono il controllo striatale del *globus pallidus* e poi il controllo talamico della pianificazione ed esecuzione motoria corticale.

19

Classificazione

- Età d'esordio:

- precoce
- tardiva

- Distribuzione dei sintomi:

- focale
- segmentale
- multifocale
- generalizzata

- Causa:

- primaria
- secondaria

20

Diversi tipi di distonia

1. **Distonia generalizzata**: contrazioni muscolari diffuse a più parti del corpo.
2. **Distonia cervicale**: contrazioni muscolari al collo.
3. **Distonia focale della mano**: contrazioni involontarie localizzate ad un arto.

Crampo dello scrivano/del musicista : impossibilità di eseguire correttamente i movimenti finalizzati alla scrittura/all'uso di uno strumento musicale (piano, violino, sax).

21

Distonia

Malattia di Parkinson

Malattia neurodegenerativa caratterizzata da perdita di neuroni della *substantia nigra* (**gangli della base**) e disfunzioni del circuito dopaminergico *nigro-striato-talamo-corticale*, che sembra implicato nel processo di *selezione, predisposizione* ed *inizio* delle attività motorie

23

Malattia di Parkinson

La malattia di Parkinson è, a differenza della distonia, un disordine del movimento caratterizzato da una perdita dell'attività motoria sia dal punto di vista qualitativo che quantitativo.

24

Clinica

- Tremore
- Rigidita'
- Bradicinesia
- Deficit di Deambulazione

25

Malattia di Parkinson

Ruolo del sistema somatosensoriale nei disturbi di movimento

- Il sistema somatosensoriale è importante nel controllo e nell'esecuzione dei movimenti.
- Potrebbe quindi essere coinvolto anche nella patofisiologia dei disturbi motori.

27

Disturbi sensoriali nei disordini di movimento?

Grafestesia

capacità di riconoscere a occhi chiusi un numero o una lettera segnati sul palmo della mano.

Stereognosia

capacità di riconoscere a occhi chiusi un oggetto posto nella mano.

Propriocezione

capacità di percepire la posizione (*statoestesia*) ed il movimento (*cinastesia*) di un determinato segmento corporeo.

28

Alterazioni sensoriali nella distonia

Deficit riconoscimento di forme:

Deficit di *grafestesia*

Deficit di *stereognosia*

Deficit tattili:

Deficit di *discriminazione spaziale tattile*

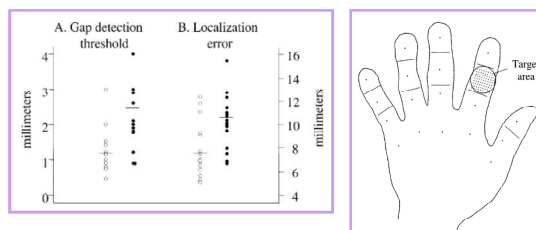
Deficit di *discriminazione temporale tattile*

Deficit propriocettivi:

Alterata *percezione di movimento* indotto da stimolo vibratorio

29

Deficit tattili nella distonia

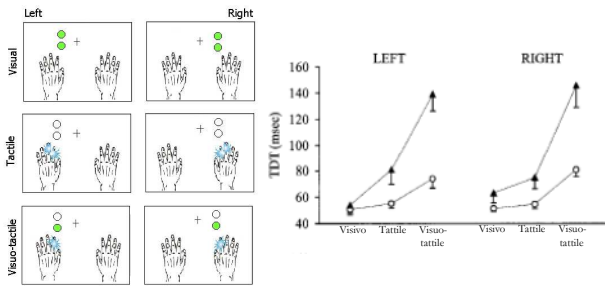


Pazienti con distonia focale della mano hanno difficoltà in compiti di discriminazione **spaziale** tattile

Studio di Bara-Jimenez et al., 2001

30

Deficit tattili nella distonia

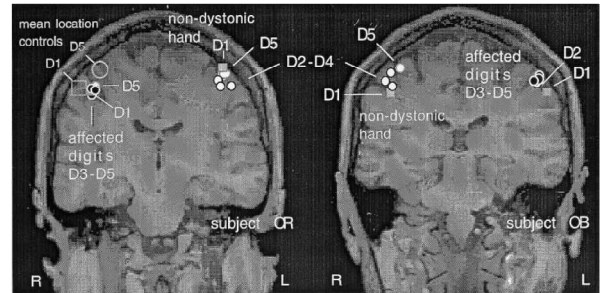


Pazienti con distonia focale della mano hanno difficoltà anche in compiti di discriminazione **temporale** tattile e visuo-tattile

Viorio et al., 2003 31

Distonia focale della mano

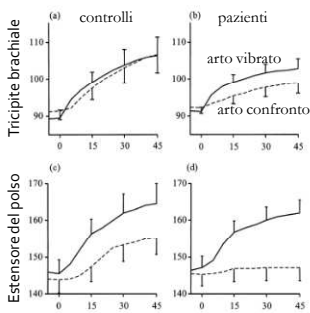
Rappresentazione *somatosensoriale* delle dita alterata



Studio di Elbert et al., 1998

32

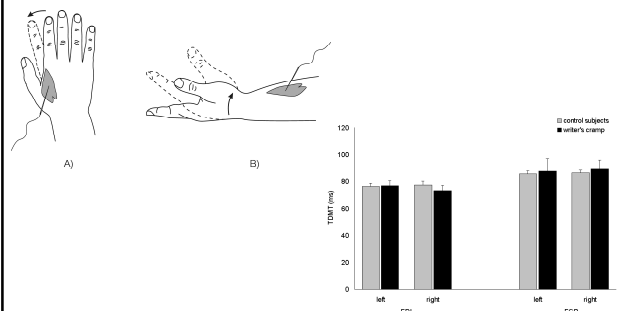
Alterazioni propriocettive nella distonia



Vibrazione a 100Hz del muscolo crea un riflesso da vibrazione tonica che provoca movimento involontario dell'arto. I soggetti ad occhi chiusi devono riprodurre con l'arto opposto la traiettoria dell'arto vibrato. Pazienti con distonia hanno una ridotta percezione del movimento del braccio, dovuta a un alterato senso cinestetico.

33

Discriminazione di doppio movimento nella distonia

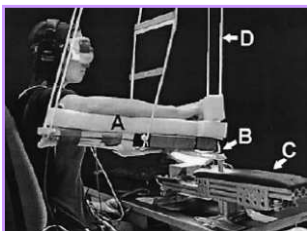


Pazienti con distonia focale della mano non hanno difficoltà nella discriminazione temporale di doppio movimento. Stestesia preservata (?).

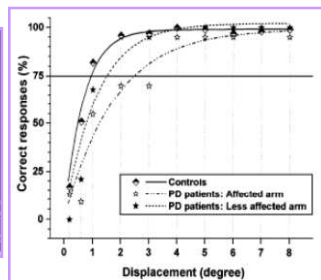
34

Disturbi propriocettivi nel Parkinson?

Pazienti con Parkinson hanno difficoltà a valutare gli spostamenti del braccio.

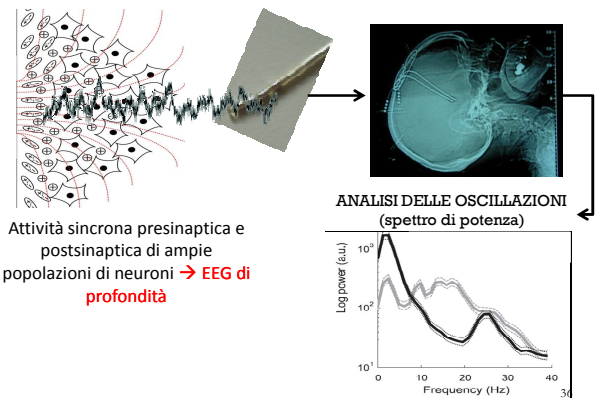


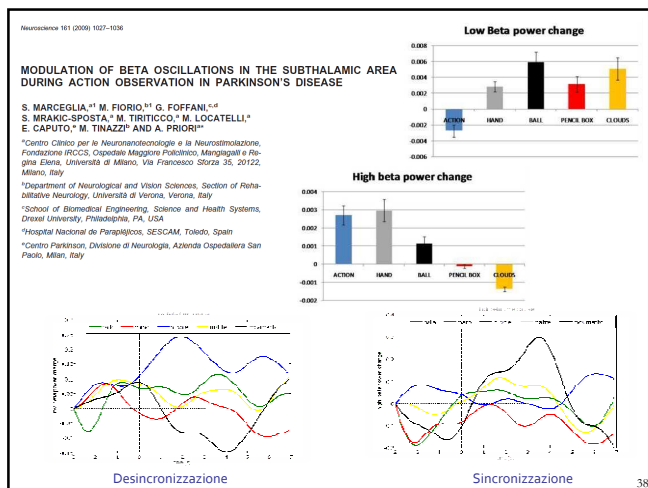
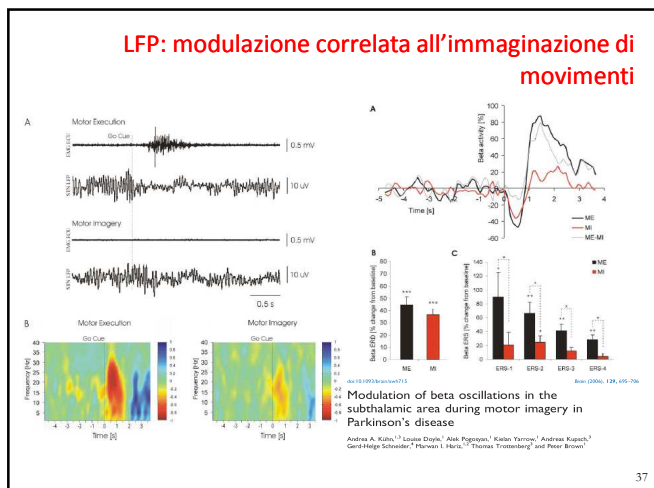
Studio di Maschke et al., 2003



35

I local field potentials (LFPs)





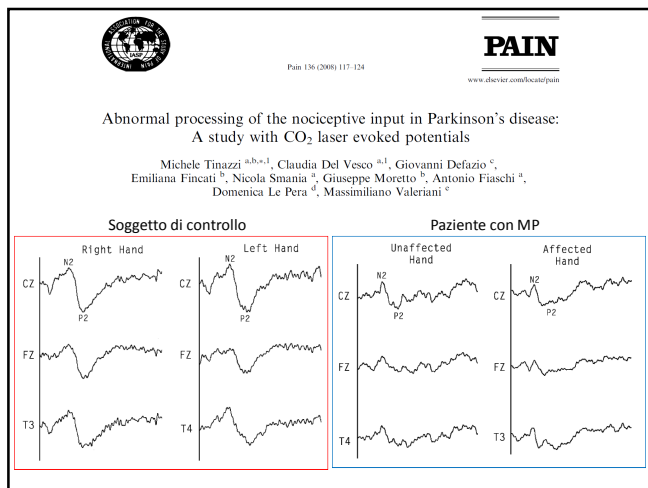
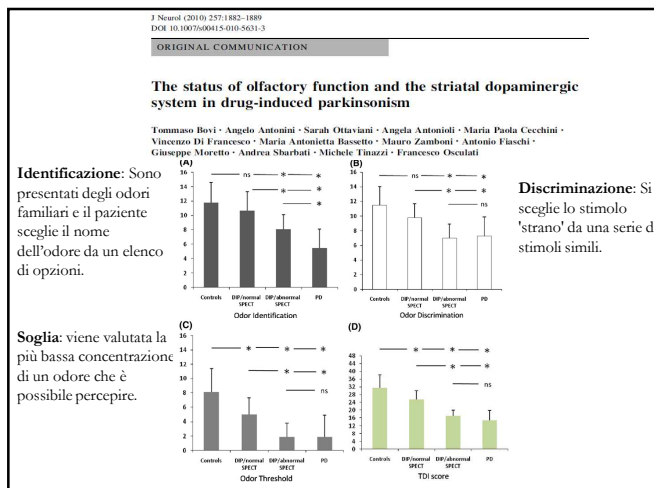
Sistema olfattivo

- Il sistema olfattivo contribuisce al sapore e all'appetibilità di cibi e bevande e fornisce segnali di allarme per cibi avariati o ambienti malsani.
- In generale disfunzioni al sistema olfattivo compromettono la qualità della vita, determinano cambiamenti nell'appetito e nel peso corporeo e influenzano il benessere psicologico.

Disfunzioni olfattive

- Non sono presenti solo nella MP, ma anche in altri disturbi, come il Morbo di Alzheimer, la sindrome di Down, il ritardo mentale infantile.
- Tuttavia, le disfunzioni olfattive sono meno accentuate o assenti nei disturbi neurodegenerativi che possono essere confusi con MP, come la paralisi supranucleare progressiva (PSP), l'atrofia multisistemica (MSA), la degenerazione cortico-basale (CBD) e il tremore essenziale.
- Quindi il test olfattivo può essere utile per effettuare una diagnosi differenziale. A questo proposito l'Accademia Americana di Neurologia suggerisce di utilizzare il test dell'olfatto per differenziare la MP dalla CBD e PSP.

Doty RL, *Nat Rev Neurol* 2012;8:329-339

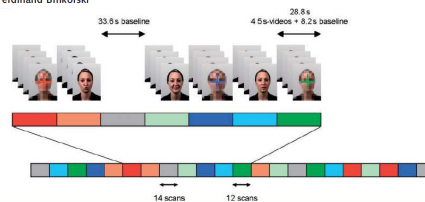


Espressività facciale

- Ridotta espressività facciale.
- Ridotta capacità di riconoscere le espressioni emotive facciali.
- C'è un legame tra queste due funzioni?

Compensatory premotor activity during affective face processing in subclinical carriers of a single mutant *Parkin* allele

Silke Anders,¹ Benjamin Sack,¹ Anna Pohl,^{2,3} Thomas Münte,¹ Peter Pramstaller,⁴ Christine Klein¹ and Ferdinand Binkofski^{1,5}

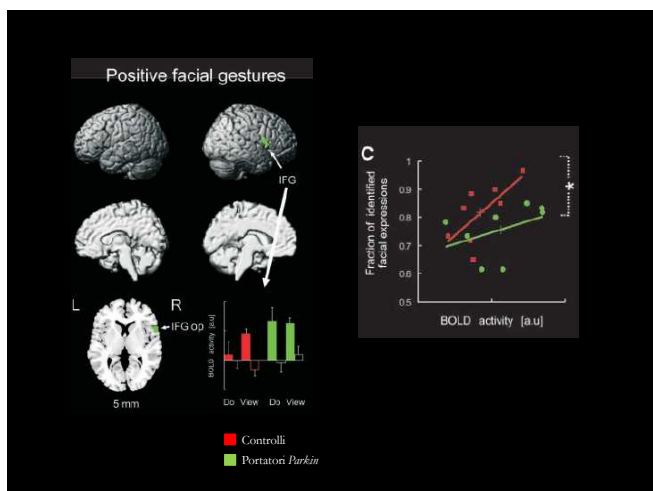


Eseguire o osservare espressioni facciali

Espressività facciale

I Portatori della mutazione *Parkin*:

- Hanno un'attività significativamente più elevata nella corteccia premotoria ventrolaterale destra durante l'esecuzione e la percezione di espressioni facciali affettive rispetto ai controlli sani.
- Hanno una capacità leggermente ridotta di riconoscere le emozioni del viso, meno marcata negli individui che hanno mostrato il più elevato incremento di attività premotoria ventrolaterale.



Espressività facciale

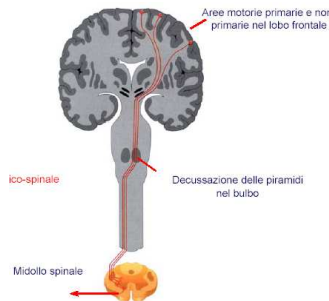
- L'aumento di attività nella corteccia premotoria ventrolaterale potrebbe rappresentare un meccanismo compensatorio per facilitare il riconoscimento delle espressioni facciali.
- Un danno a questo meccanismo di compensazione potrebbe portare al deterioramento dell'espressività facciale e del riconoscimento delle emozioni facciali osservato nella malattia di Parkinson.

Lesioni all'area motoria primaria

- Lesioni **piramidali** o del **primo motoneurone** (di origine corticale) causano **paralisi** di gruppi muscolari, non di singoli muscoli.

Lesioni all'area motoria primaria

- Se la lesione è **monolaterale**, la parte del corpo affetta da paralisi è **controlaterale** alla sede della lesione.



49

Lesioni all'area motoria primaria

- Di solito sono più affetti i muscoli **antigravitari**, cioè i flessori degli arti superiori e gli estensori delle gambe.
- L'**emiplegia** è un deficit motorio che interessa un emilato.
- Può essere più o meno grave a seconda dell'estensione della lesione e delle possibilità di recupero.

50

Emiplegia

- Assenza di movimento e attività volontaria.
- Può essere dovuta a varie cause:
 - Vascolari (ictus o emorragia)*
 - Traumatiche*
 - Tumorali*
 - Degenerative*
 - Infettive*
 - Malformazioni*

51

Emiplegia

- Le fasi dello sviluppo dell'emiplegia sono due:
 - **Fase acuta** in cui prevale una paralisi flaccida che dura mediamente dalle 2 alle 6 settimane.
 - **Fase sub-acuta** in cui prevale la paralisi spastica e i segni vanno verso una stabilizzazione. In questa fase si manifestano sincinesie o sinergie ed è possibile un recupero motorio funzionale.
- Sul piano **riabilitativo** è importante favorire il reclutamento dell'emilato leso in tutti i possibili schemi motori.

52

Emiparesi

- L'emiplegia può evolvere in un'emiparesi.
- Riduzione della capacità di movimento volontario di metà del corpo umano.
- È preservata una minima capacità di movimento. Tuttavia i movimenti sono poco fluidi.

53

Emiplegia

Lesioni ad altre aree motorie

- Difficilmente una lesione colpisce selettivamente l'area motoria. Spesso vengono coinvolte anche le aree vicine (per esempio la **premotoria**).
- Quindi i sintomi che si osservano sono dovuti alla compromissione di più aree corticali ed è difficile separarli.

55

Lesioni all'area SMA

- Alcuni studi hanno messo in evidenza che lesioni confinate all'area **SMA (F3)** possono causare problemi ad eseguire **sequenze** complesse di movimenti con gli arti, soprattutto quando l'azione non è guidata da **informazioni sensoriali esterne**.
- Sono colpiti in particolari i compiti che richiedono **coordinazione bimanuale**.

56

Lesioni all'area premotoria

- Lesioni che colpiscono altre regioni dell'area 6, lasciando intatta SMA, causano problemi ai **movimenti guidati da stimoli esterni**.

57

Autoverifica

- Descrivere i quadri patologici conseguenti a disturbi ai gangli della base.
- Descrivere le caratteristiche cliniche della Malattia di Parkinson
- Descrivere le caratteristiche cliniche della distonia
- Descrivere i quadri patologici conseguenti a disturbi al cervelletto.
- Descrivere le caratteristiche cliniche dell'ataxia
- Il ruolo dei sistemi sensoriali nei disordini del movimento.

58