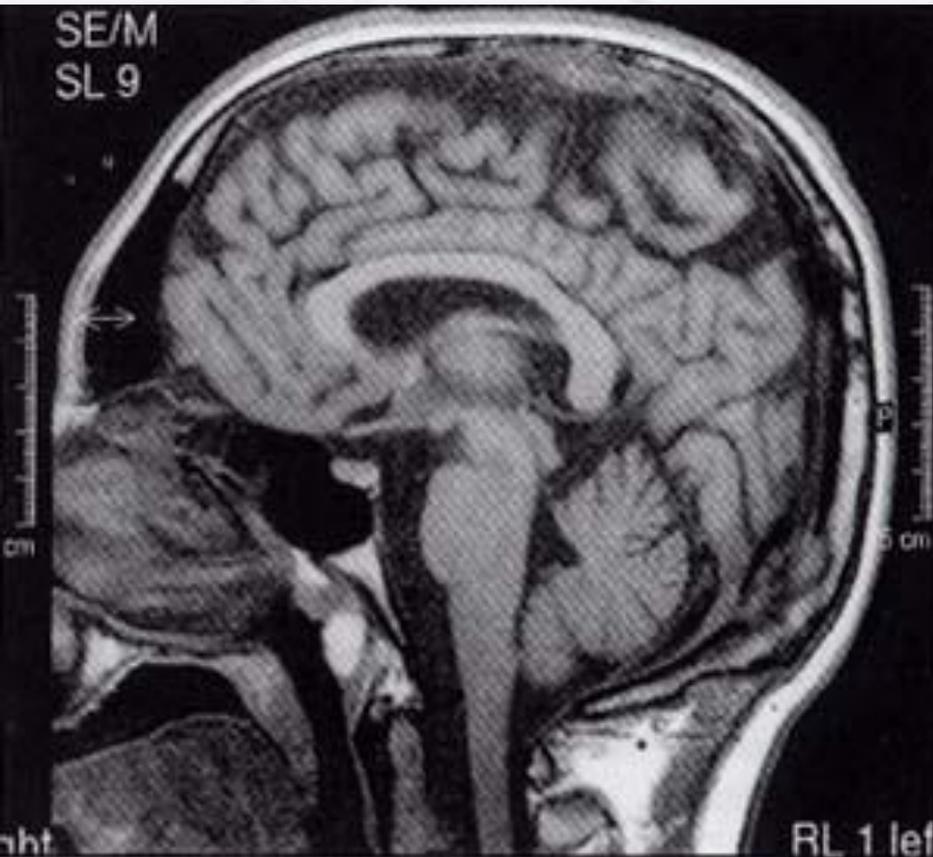


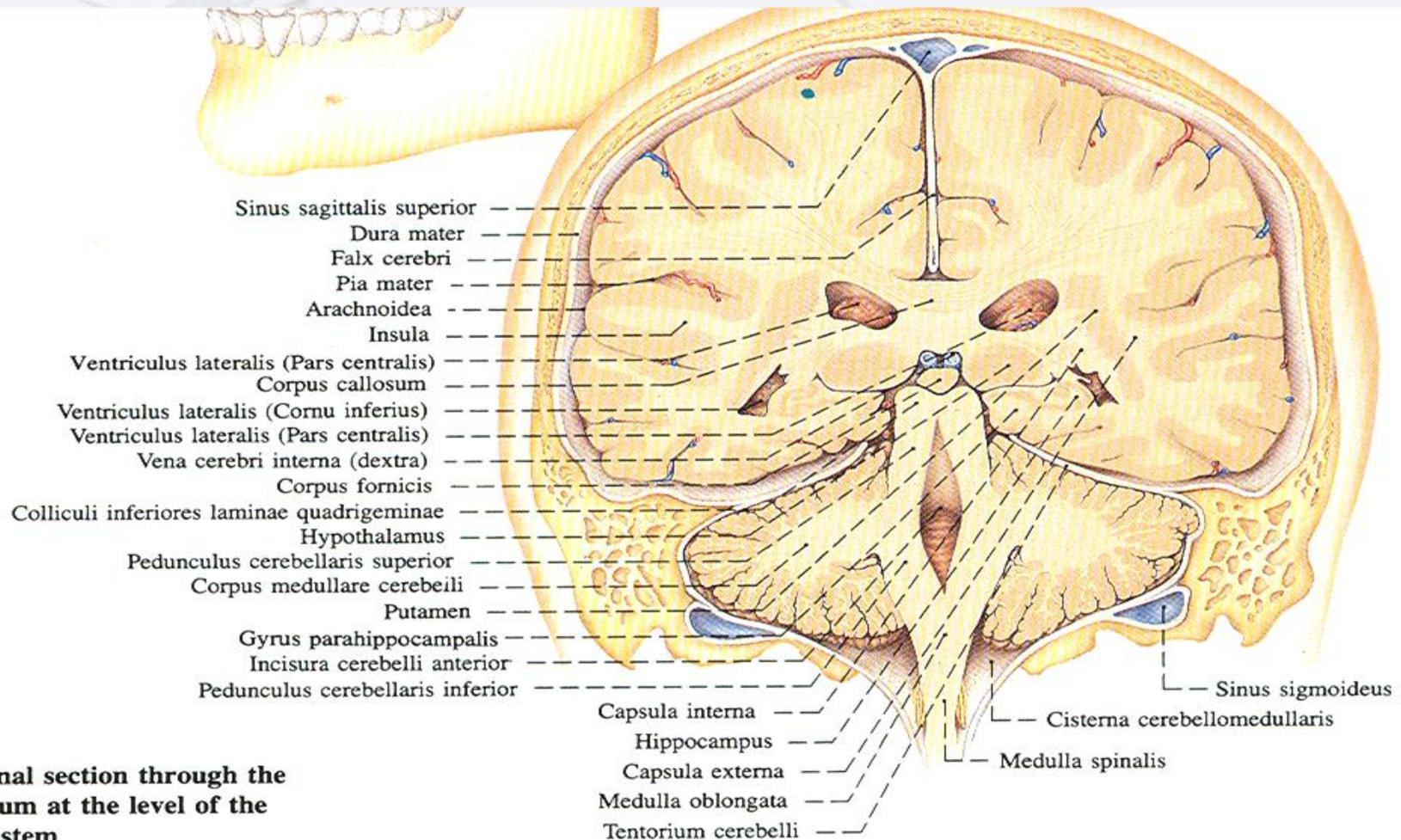
Sindromi cerebellari

- Prof. ENRICO GRANIERI
- Direttore della Clinica Neurologica
- Università di Ferrara



Cervelletto figure





Coronal section through the cranium at the level of the brainstem

Anatomia del cervelletto

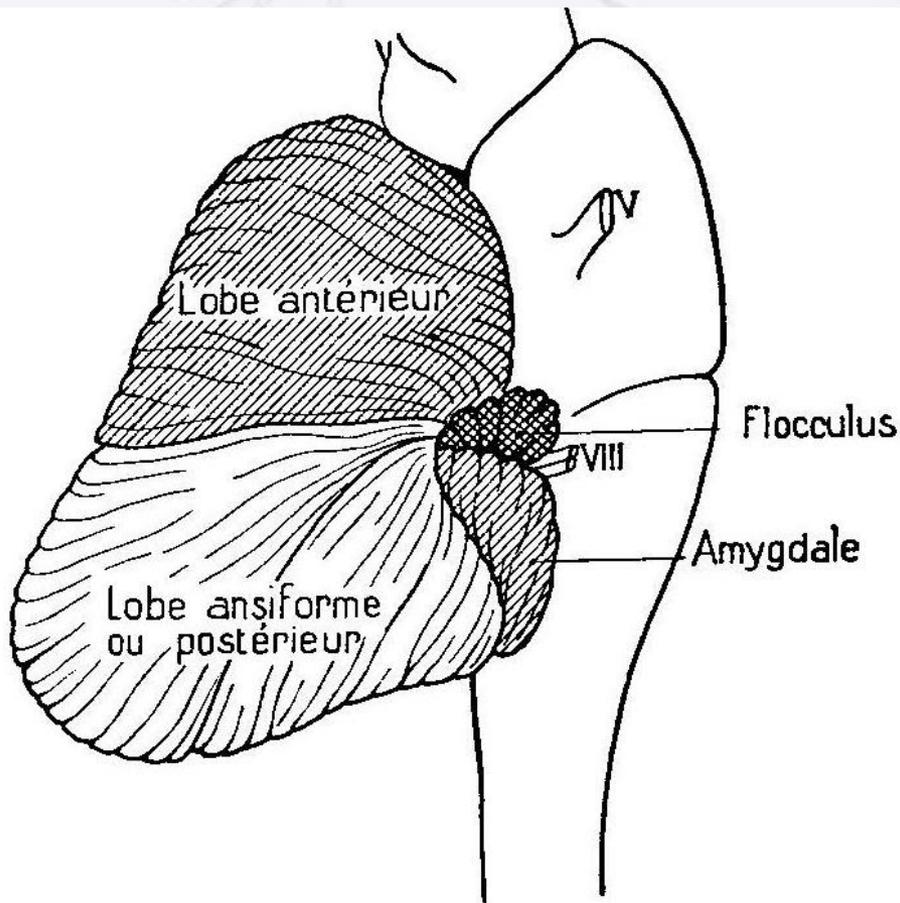


FIG. 95. — *Le cervelet. Vue latérale droite.*

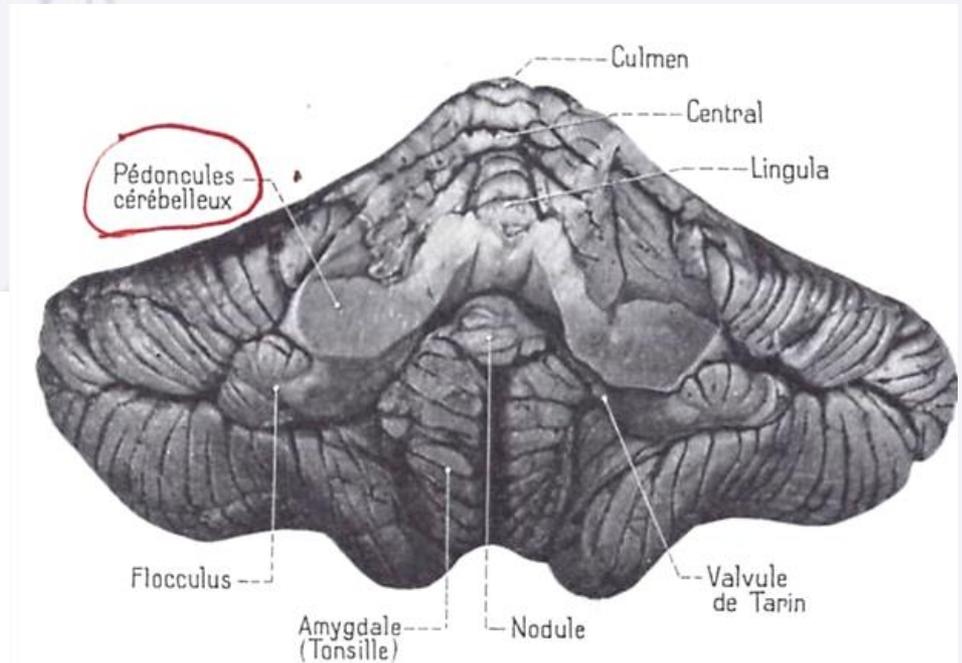


FIG. 96 a.

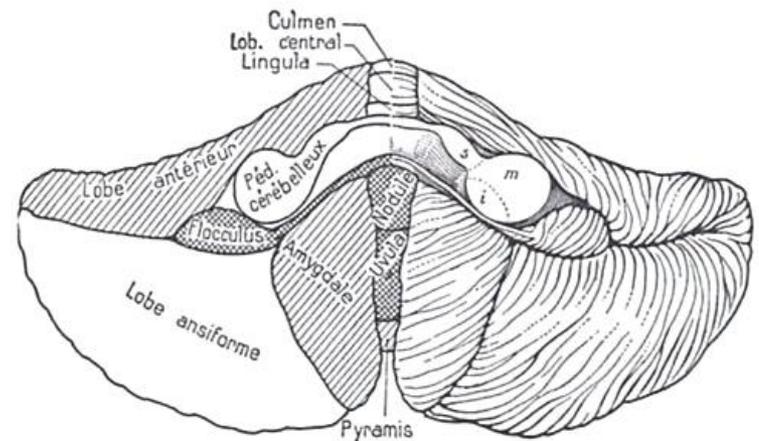
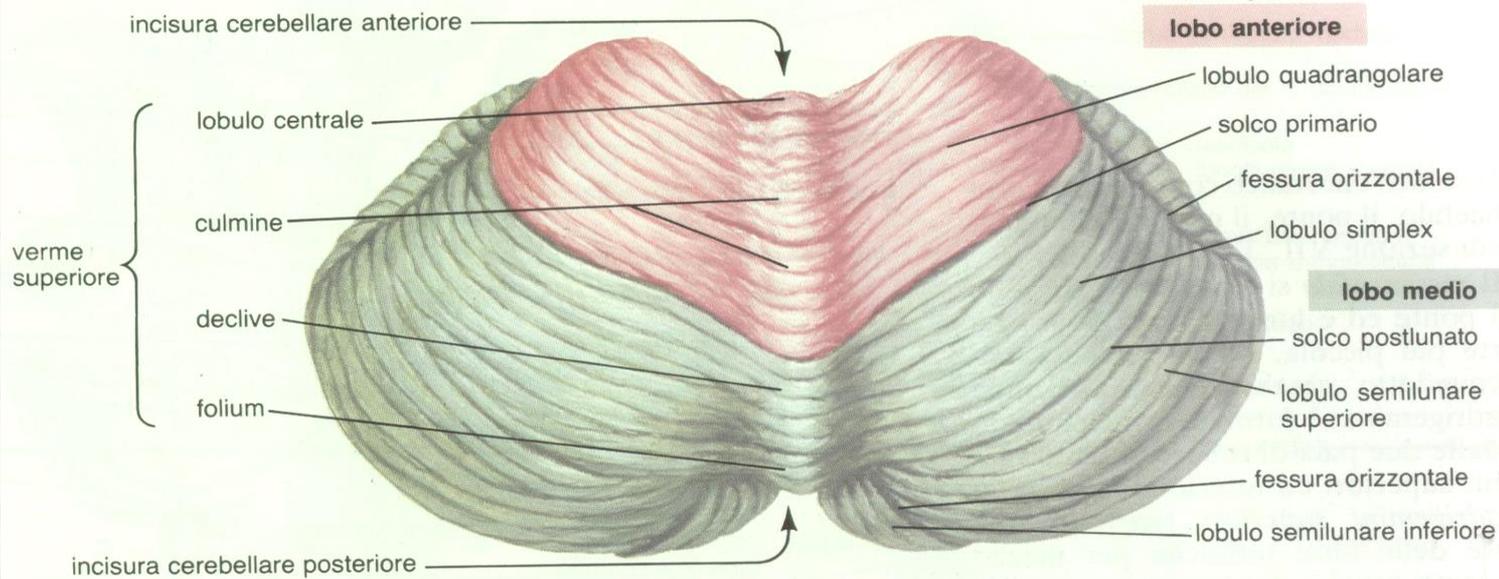
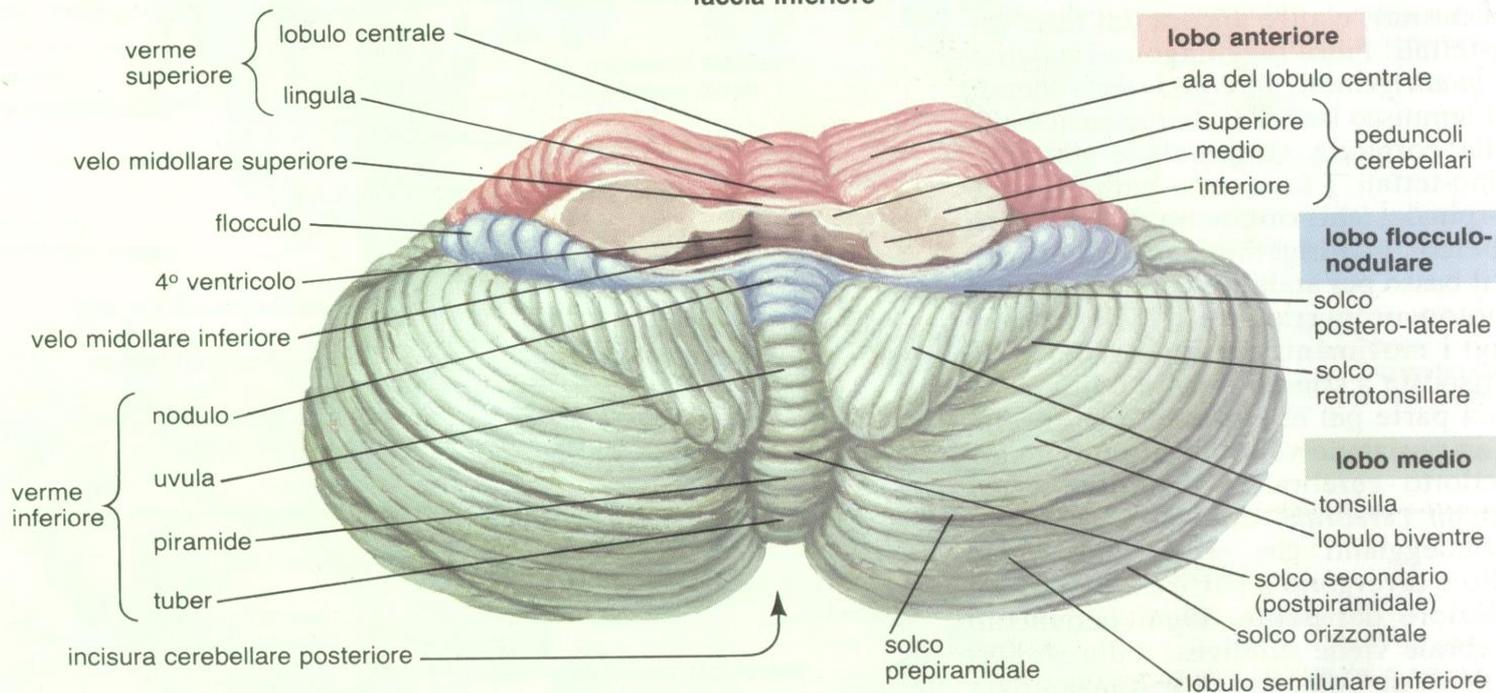


FIG. 96 b. — *Cervelet. Vue antérieure.*

faccia superiore



faccia inferiore



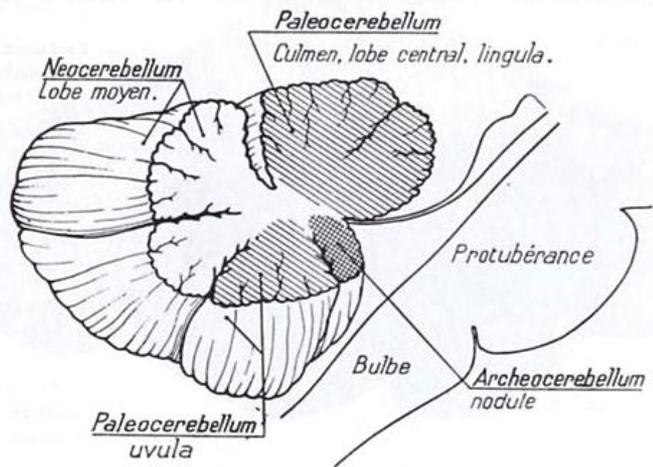


FIG. 98. — Division fonctionnelle des différentes parties du cervelet.

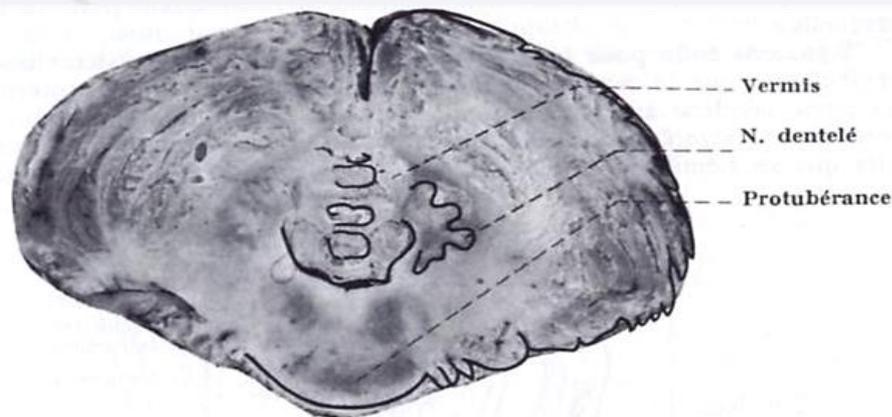


FIG. 100. — Cervelet. Coupe frontale.

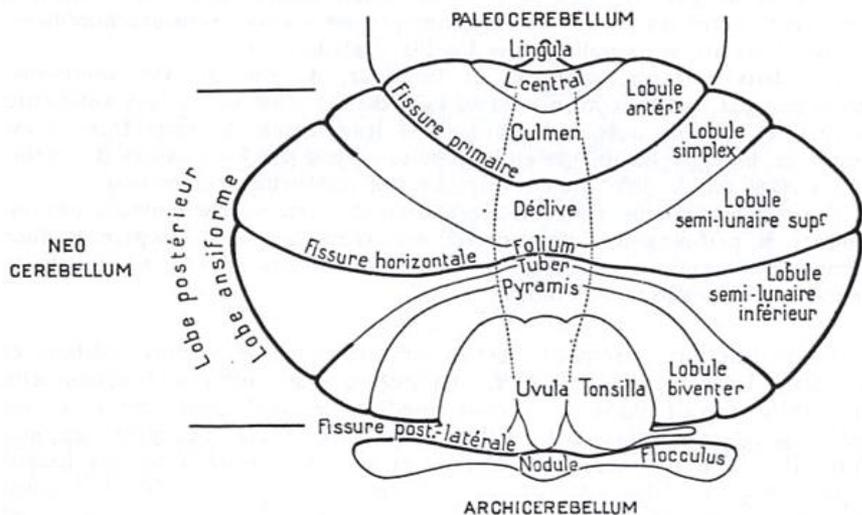


FIG. 99. — Systématisation du cervelet (d'après LARSELL).

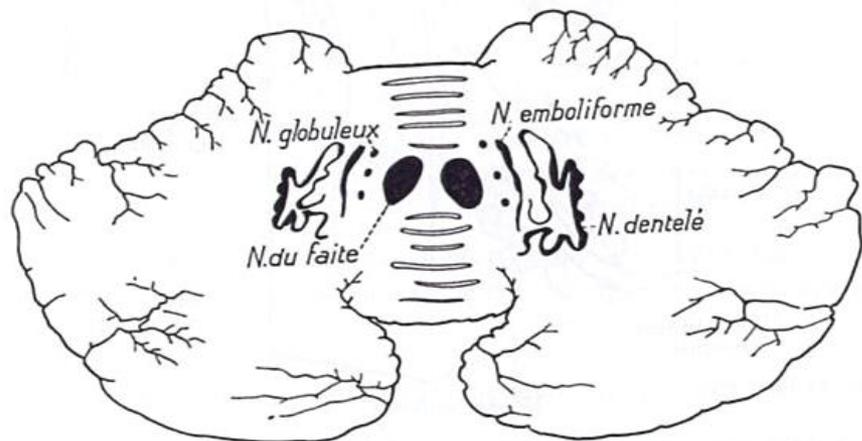


FIG. 101. — Les noyaux centraux du cervelet sur une coupe horizontale du cervelet (d'après JAKOV).

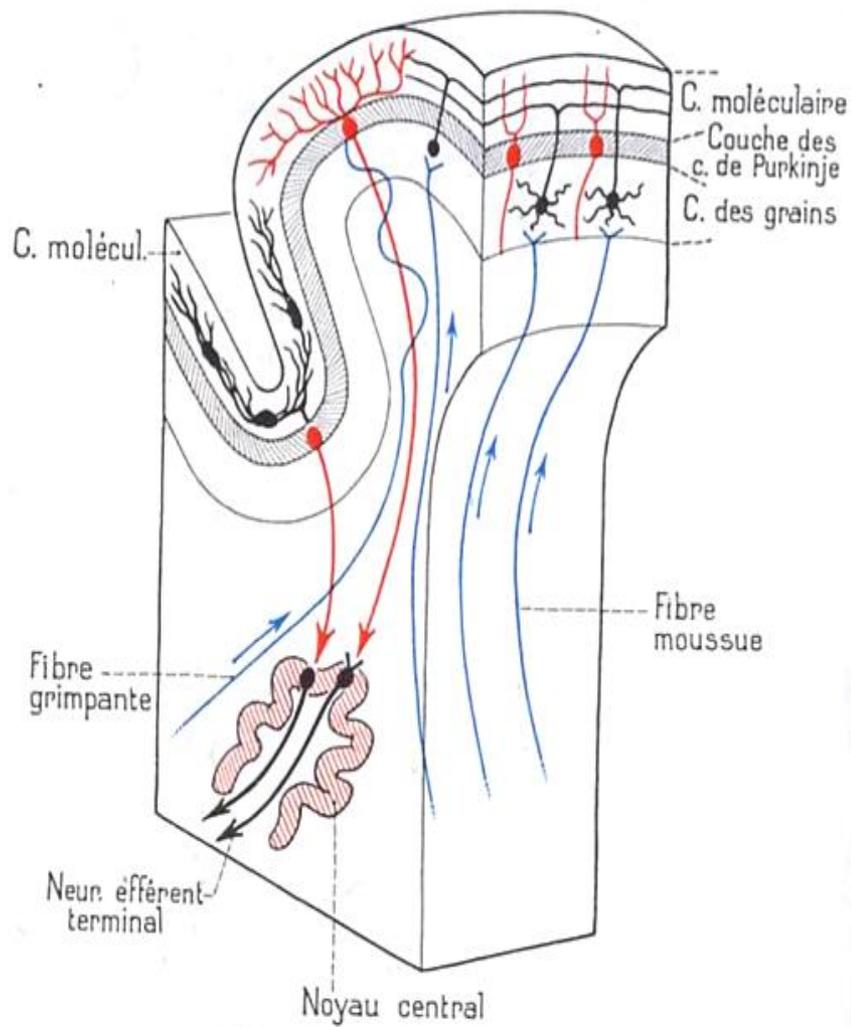


FIG. 102. — Structure schématique d'une lamelle de l'écorce cérébelleuse

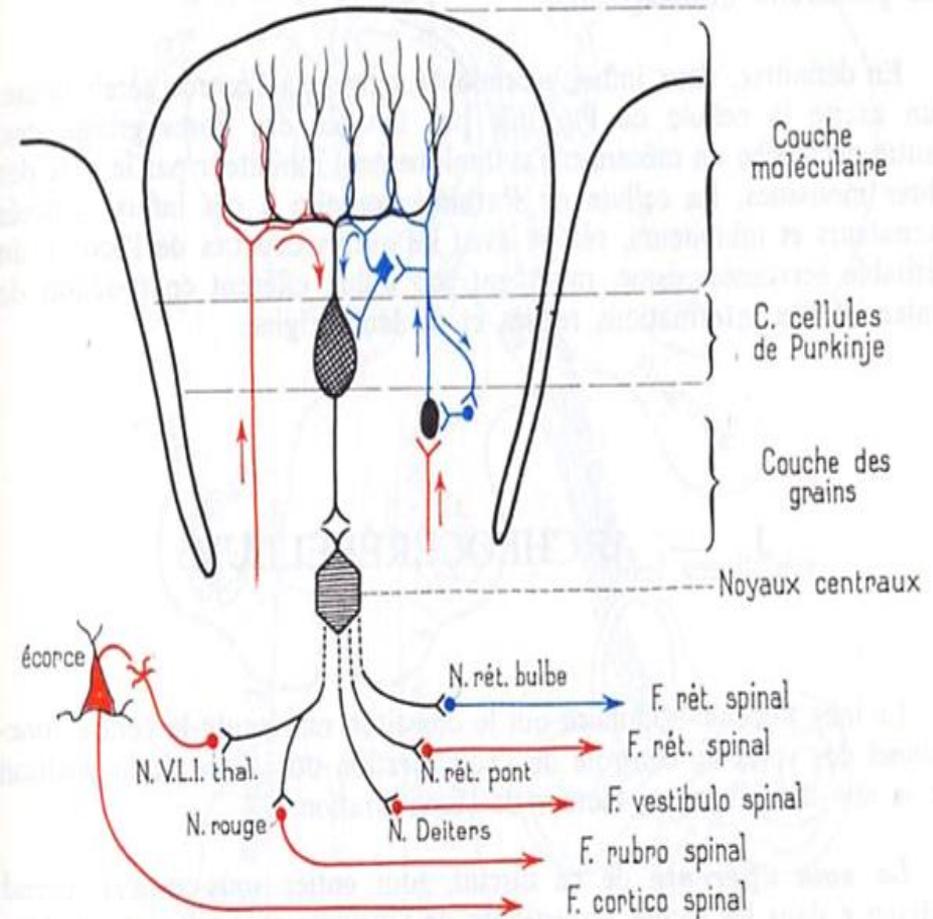


FIG. 103. — Schéma fonctionnel de l'écorce cérébelleuse.

En bleu, voies des mécanismes d'inhibition; en rouge, voies des mécanismes d'excitation.

Sviluppo della storia del cervelletto:

archicerebellum: associato alla linea laterale e al sistema vestibolare nei pesci;
Lobo flocculo-nodulare, connette con nuclei vestibolari e midollo spinale.

Regola l'equilibrio e i movimenti oculari.

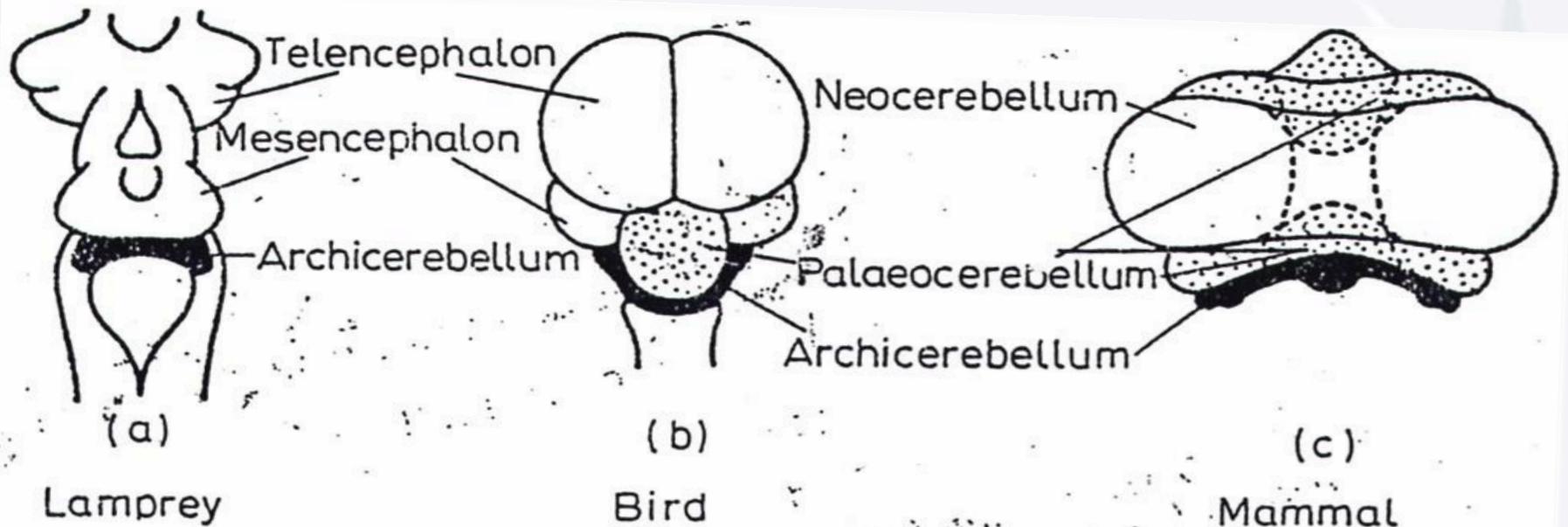
paleocerebellum: sviluppa connessioni con i meccanismi del midollo spinale;
Lobo anteriore, connette con tronco cerebrale e midollo spinale.

Controllo del tono e della postura.

neocerebellum: si sviluppa in parallelo con lo sviluppo della corteccia cerebrale.

Lobi laterali e parte del verme, connette alla corteccia cerebrale attraverso la via cortico-ponto-cerebellare.

Regola l'esecuzione del movimento volontario e valuta le informazioni utili per le attività motorie complesse.

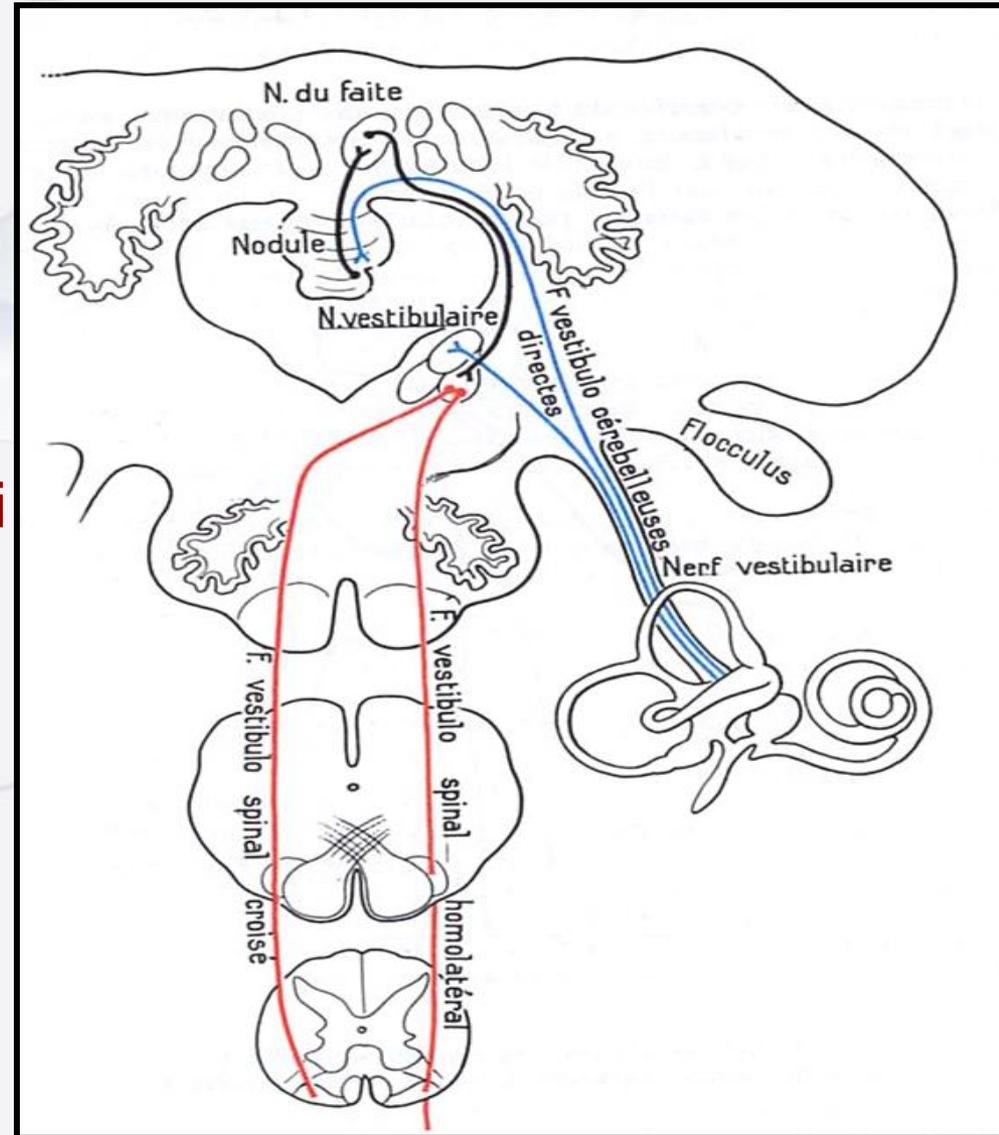


Archicerebellum

archicerebellum:

associato alla linea laterale e al sistema vestibolare nei pesci;
Lobo flocculo-nodulare, connette con nuclei vestibolari e midollo spinale.

Regola l'equilibrio e i movimenti oculari.



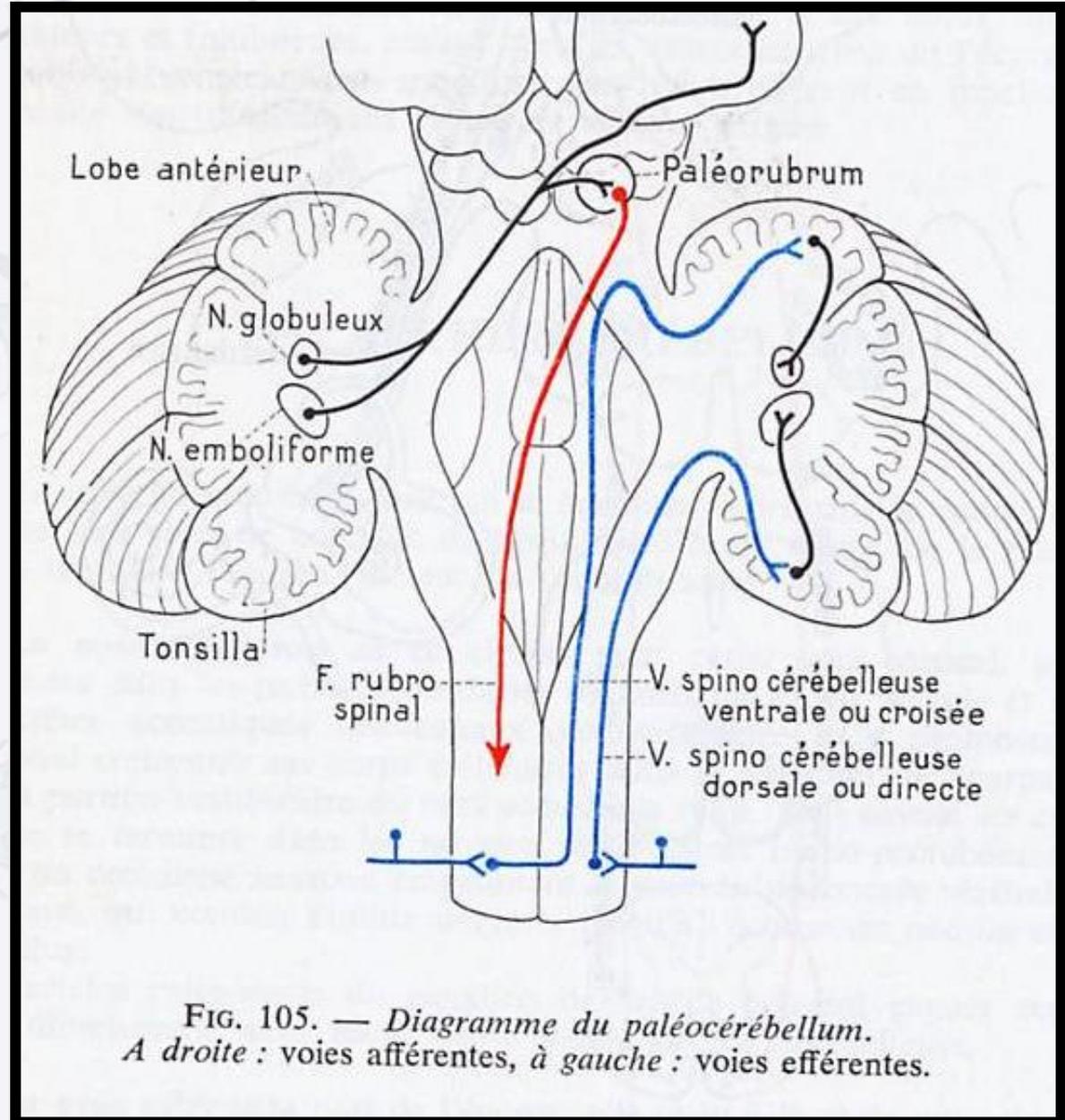
Paleocerebellum

paleocerebellum:

sviluppa connessioni con i meccanismi del midollo spinale;

Lobo anteriore, connette con tronco cerebrale e midollo spinale.

Controllo del tono e della postura



Neocerebellum

neocerebellum: si sviluppa in parallelo con lo sviluppo della corteccia cerebrale.

Lobi laterali e parte del verme, connette alla corteccia cerebrale attraverso la via cortico-ponto-cerebellare.

Regola l'esecuzione del movimento volontario e valuta le informazioni utili per le attività motorie complesse.

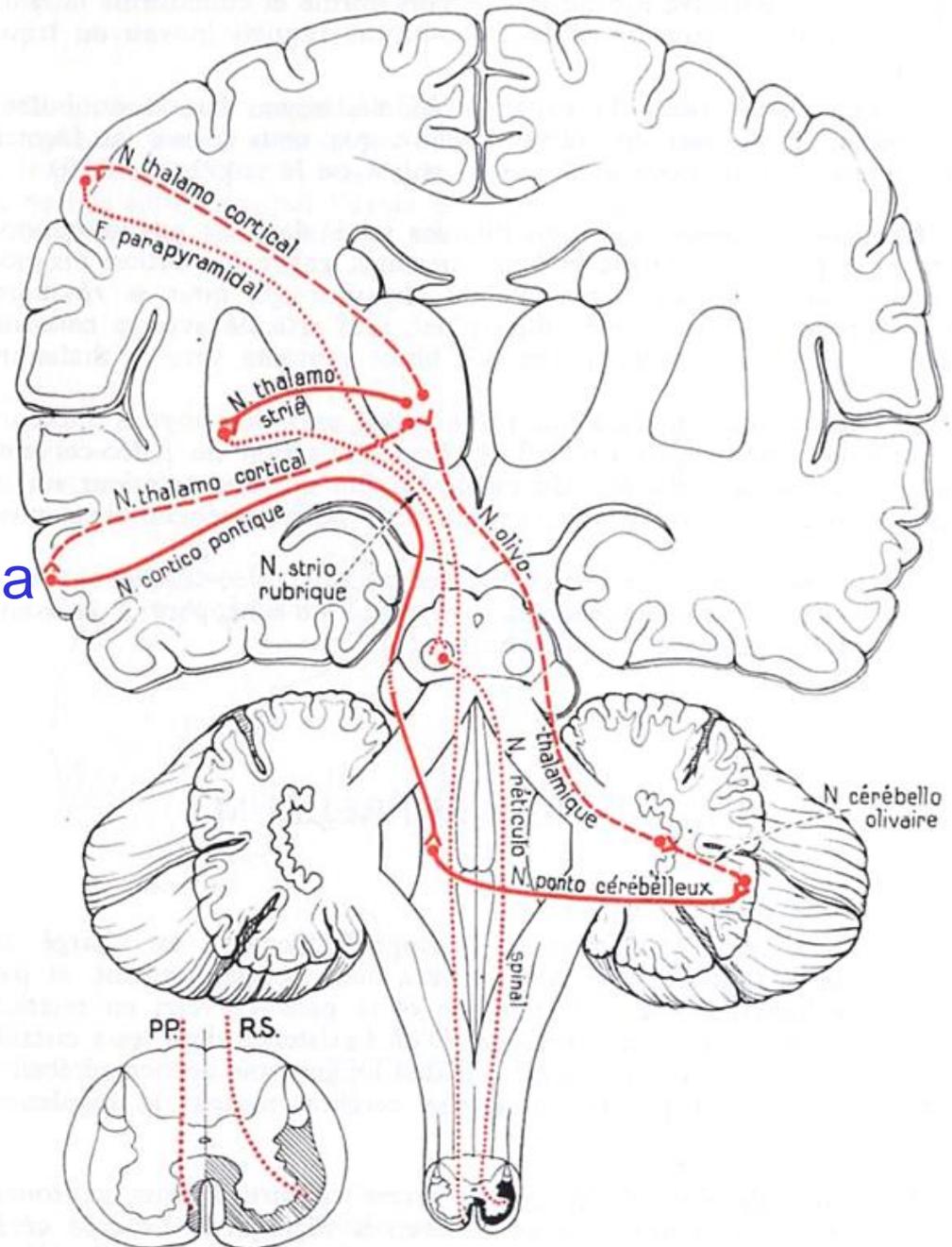


FIG. 106. — Diagramme des voies annexées au néocerebellum.

	CONNESSIONI CON	RUOLO	DISTURBI	
<u>ARCHI-CEREBELLUM</u>	LOBO FLOCCULO-NODULARE	NUCLEI VESTIBOLARI E MIDOLLO	<i>Meccanismi riflessi di addorciamento</i> STATICA : + EQUILIBRIO	TURBE DELL' EQUILIBRIO E VERTIGINI
<u>PALEO-CEREBELLUM</u>	VERME + AMIGDALA E LOBO ANTERIORE	TRONCO CEREBRALE E MIDOLLO	TONO POSTURALE <i>Motilità assiale e di atteggiamento.</i>	-
<u>NEO-CEREBELLUM</u>	EMISFERI CEREBELLARI	CORTECCIA CEREBRALE E CENTRI SUPERIORI	CINETICA : COORDINAZIONE MOTORIA <i>Motilità proposizionale.</i>	TURBE DELLA COORDINAZIONE DEI MOVIMENTI

A. Anteriore

B. Posteriore

C. Flocculonodulare

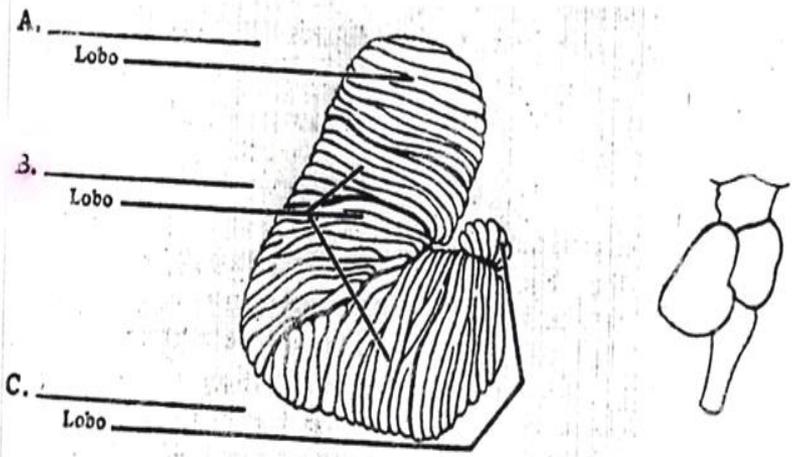


Fig. 8-2. Il cervelletto visto da destra. La figura a destra mostra i rapporti del cervelletto con il tronco encefalico. Identificate i lobi da A fino a C.

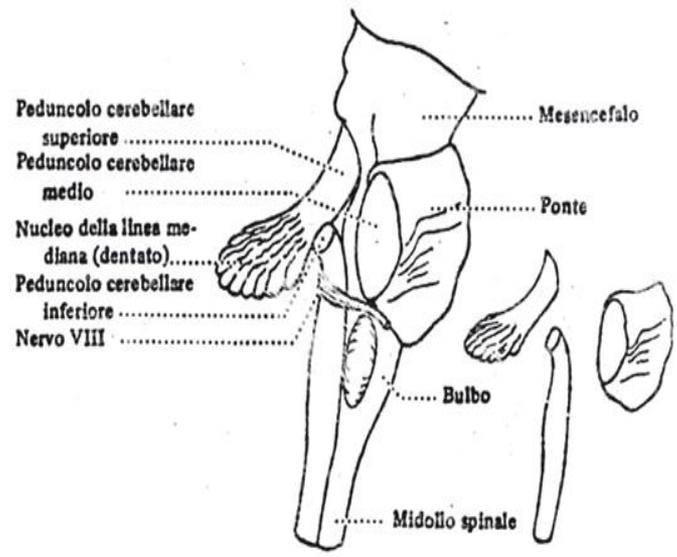


Fig. 8-3. Veduta laterale destra del tronco encefalico per mostrare i peduncoli cerebellari. Sulla destra i peduncoli isolati.

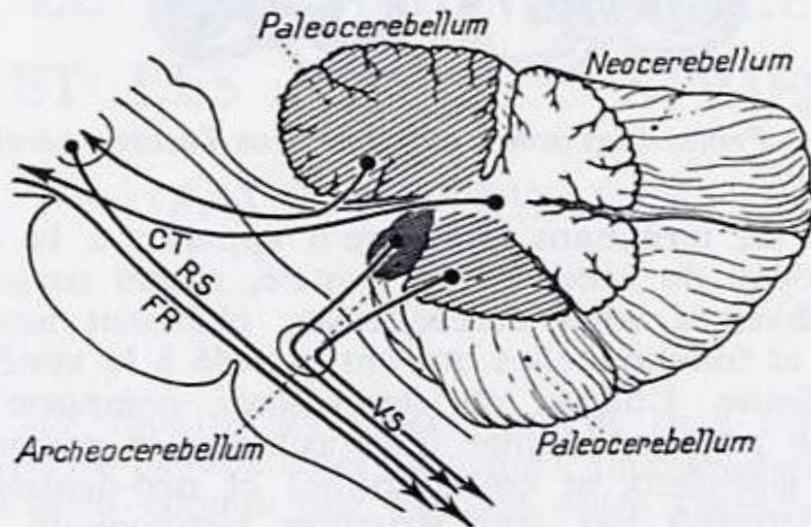
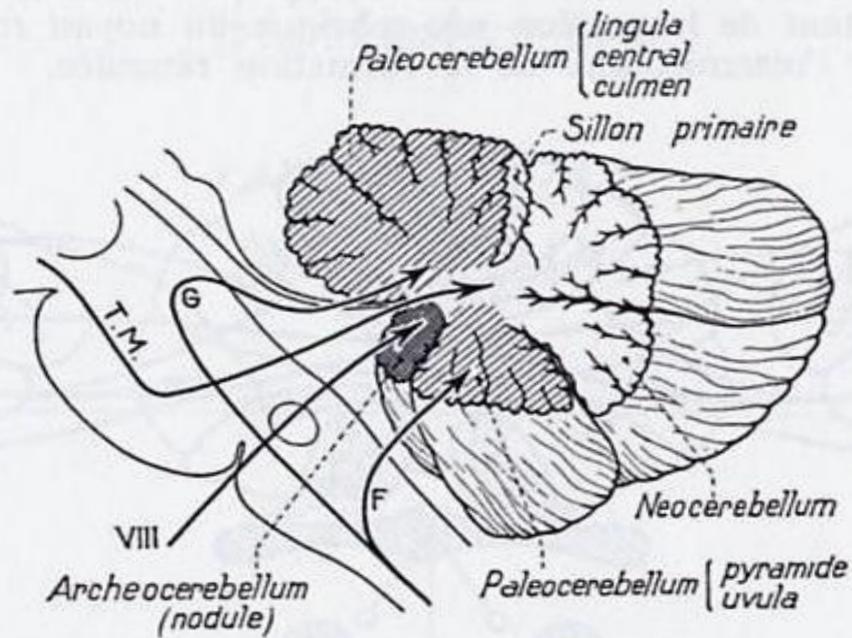


FIG. 107. — Schématisation des voies nerveuses faisant relais dans les trois portions du cervelet.

Somatotopia cerebellare

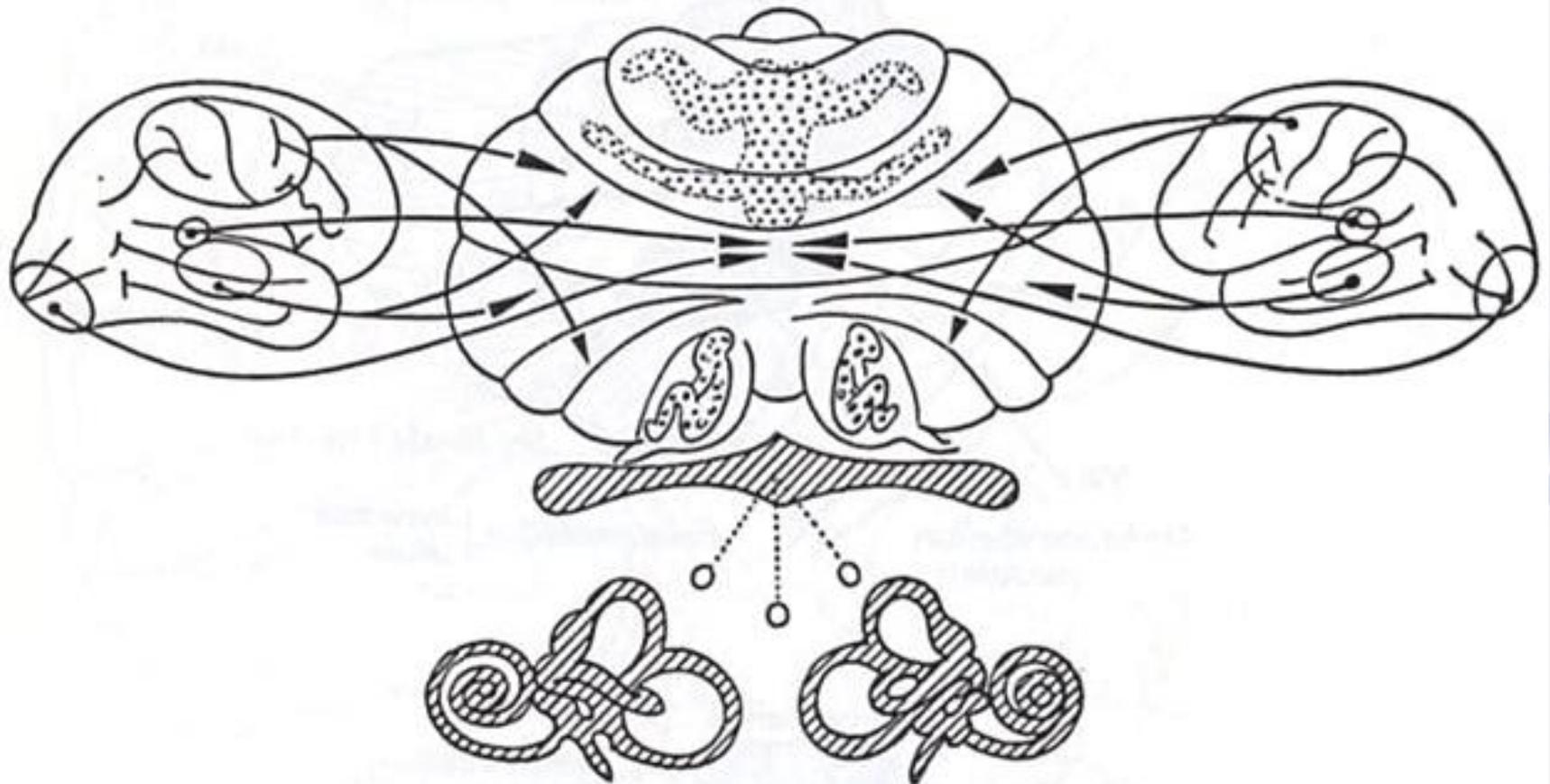
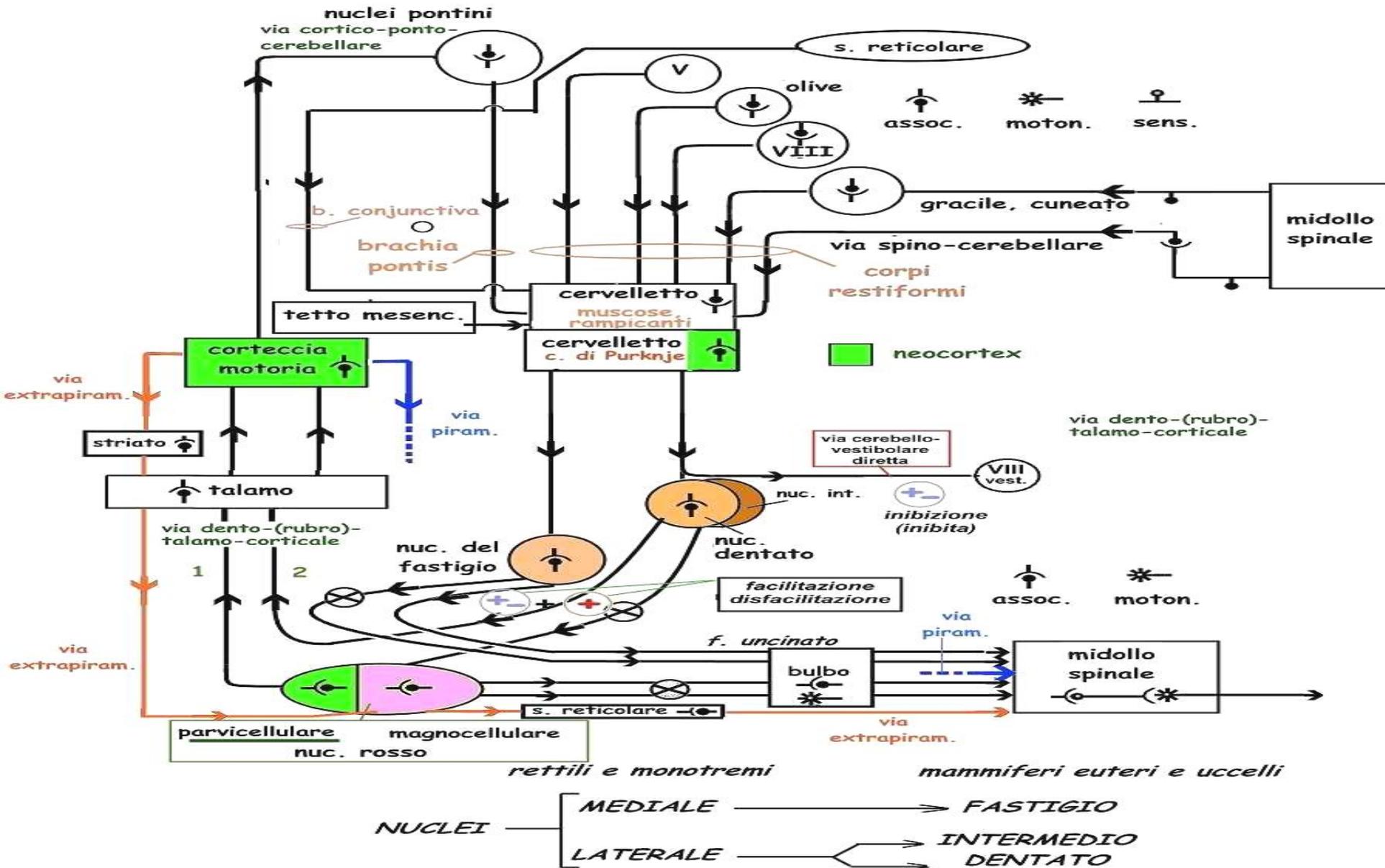


FIG. 108. — *Projections somatotopiques sur l'écorce cérébelleuse.*

cervelletto



Controllo posturale per la statica eretta in bambini sani

8 – 10 mesi

(tirarsi su)

11 – 14 mesi

(primi passi)

Che cosa avviene in questo periodo?

- **L'esperienza influenza le relazioni tra sensazione ed azione**
- **Acquisendo esperienze di cammino si passa dalla dominanza visiva ad una integrazione del controllo posturale**
- **L'adattamento sensoriale inizia a coinvolgere processi neurali, riguardanti anche il cervelletto, mediante la soppressione delle informazioni sensoriali scorrette e l'utilizzo dei restanti sistemi sensoriali che forniscono l'informazione corretta**

Controllo posturale per la statica eretta

Le persone con atassia presentano:

- **Latenze iniziali più lunghe**
- **Vasta variabilità del controllo posturale (in condizioni di conflitto sensoriale)**
- **Difficoltà nella modulazione delle risposte sensoriali (sistema visivo ancora dominante) base del controllo posturale**

NOTE DI FISIOLOGIA SUL CERVELLETTO

I nuclei del cervelletto sono il punto di partenza delle vie efferenti.

Esercitano un'influenza tonica facilitatrice sugli apparati che controllano la motilità extrapiramidale:

- Nuclei vestibolari
- Nucleo rosso
- Sostanza reticolare

La corteccia cerebellare esercita un' azione inibitoria sui nuclei del cervelletto.

In tal modo assicura una modulazione dell' eccitamento permanente che i nuclei mantengono sia:

- Sul sistema gamma
- Su quegli apparati che agiscono direttamente sui neuroni alfa.

L' archicervelletto interviene sui **MECCANISMI RIFLESSI DI RADDRIZZAMENTO E DI EQUILIBRIO.**

Il paleocervelletto controlla la **MOTILITÀ ASSIALE E LA MOTILITÀ DI ATTEGGIAMENTO.**

Il neocervelletto regola lo **SVOLGIMENTO DEL MOVIMENTO PROPOSIZIONALE.**

Peraltro l' accavallamento delle tre zone funzionali rende probabile l' intervento del cervelletto anche nella coordinazione di questi diversi livelli che sottendono la maggior parte dei movimenti.

Il sistema nervoso dispone di un gran numero di circuiti retroattivi che gli permettono di correggere i movimenti in base al principio del controllo retroattivo deputato a scoprire l'errore (**feed-back**).

Ne sono esempi:

- La regolazione del tono muscolare da parte del circuito gamma,
- L'azione dei nuclei vestibolari sui muscoli spinali,
- Il controllo del movimento volontario da parte della somestesi o della vista.

Per contro, il controllo cerebellare non è di questo tipo. Infatti i diversi controlli “feed-back” sussistono in assenza del cervelletto, sebbene non siano sufficienti a regolare l'armonia dei movimenti.

Tanto nel caso dell' equilibrio che in quello della postura o del controllo del gesto, **il cervelletto interviene per:**

- **Gerarchizzare**
- **Coordinare**
- **Moderare o sincronizzare le risposte riflesse,**

piuttosto che per correggere degli errori.

L' esperienza insegna che **tutte queste attività sono sottoposte ad apprendimento**, cioè alla conservazione di una traccia materiale di cui le numerose connessioni sinaptiche della corteccia cerebellare potrebbero essere il supporto.

Sembrerebbe che l'automazione del movimento sia dovuta alla sovrapposizione, all'imperfetto controllo retroattivo, **di un controllo programmato** di cui il cervelletto, essendo perfettamente informato sullo stato del movimento e sul grado di attività delle vie afferenti, assumerebbe il carico a causa dei programmi iscritti nella propria corteccia in conseguenza delle precedenti esperienze.

Tale tipo di controllo affidato al cervelletto interviene in tutti i livelli di regolazione del movimento, ma diviene **preponderante quando sono in gioco movimenti bruschi o "ballici"**.

In questo terreno la corteccia cerebellare (attivata dalle afferenze cortico-ponto-cerebellari, provenienti per la maggior parte dalle aree associative) costituirebbe la sorgente principale di attivazione della corteccia motoria secondo modalità programmate di intervento.

Il cervelletto

Il cervelletto è determinante per il controllo delle attività muscolari rapide (suonare il pianoforte, correre, scrivere a macchina, conversare, etc...).

La soppressione di questa struttura può provocare l' **incordinazione totale di questa attività**, anche se non vi è assolutamente la paralisi muscolare.

Il cervelletto è l' unità di controllo che procede rapidamente agli aggiustamenti successivi delle attività motorie evocate in altre sedi cerebrali.

Riceve continue informazioni dalla periferia somatica per determinare lo stato contingente di ogni parte del corpo: la posizione, l' andamento dei movimenti, la forza messa in opera, lo stato di inerzia che si sviluppa alla fine del movimento, etc.:

così informato, il cervelletto paragona probabilmente lo stato attuale di ogni parte somatica con la situazione che deriverà dal funzionamento del sistema motorio.

Il cervelletto

Se le due situazioni in confronto non sono favorevoli, il cervelletto trasmette istantaneamente segnali correttivi al sistema motorio per incrementare o diminuire i livelli di attivazione dei muscoli specifici.

Dal momento che il cervelletto deve eseguire le correzioni con estrema rapidità nel corso stesso dei movimenti, **necessità di un sistema afferente molto esteso e rapido che abbia origine sia dalla corteccia cerebrale che dalla periferica somatica.**

Allo stesso modo è **necessario un analogo sistema efferente perché dal cervelletto vi sia la trasmissione delle successive correzioni al sistema motorio.**

Sistema afferente al cervelletto

1. Al lobo flocculo-nodulare (archicerebellum): via vestibolo-cerebellari sviluppato insieme all' apparato dell' equilibrio e ai nuclei vestibolari svolge funzione quasi esclusivamente in rapporto all' equilibrio.
2. Sul verme: terminano le vie nervose provenienti dalle aree somatiche e pertanto il verme svolge funzioni importanti nell' integrazione dei meccanismi posturali, per lo più inconsci
3. Sugli emisferi cerebellari, stazione terminale delle maggior parte dei segnali in arrivo, giungono informazioni dalle strutture più elevate del cervello, specialmente da quelle corticali motorie.

Vie afferenti al cervelletto

- *Dalla corteccia motoria = via corticocerebellare* (anche dalla corteccia sensitiva)
- *Dal tronco encefalico: fascio olivo cerebellare.*

L' oliva riceve impulsi dalla corteccia motoria, dai nuclei della base , dalla formazione reticolare e dal midollo spinale;

fascio vestibolo cerebellare

fascio reticolo cerebellare (terminano prevalentemente nelle strutture della linea mediana).

- *Dalla periferia somatica: fasci spino-cerebellari ventrali e dorsali.*
100m/sec segnali che originano dai fusi neuromuscolari , dagli organi tendinei del golgi, dai recettori articolari e tattili: convogliano informazioni sullo stato attuale della contrazione muscolare, grado di tensione, posizione e dinamica motoria dei vari segmenti somatici e delle forze che si sviluppano sulla superficie cutanea. Queste informazioni rendono il cervelletto consapevole dello stato fisico attuale delle varie parti del corpo.

Vie afferente al cervelletto

- Cordoni posteriori
- Vie spino-reticolari
- Vie spino-olivari

I segnali in uscita dal cervelletto

Nuclei cerebellari profondi e vie efferenti.

Nuclei profondi e dentato: INTERPOSITUM-FASTIGIALE.

Ricevono segnali da due fonti diverse:

1-dalla CORTECCIA CEREBELLARE

2-dalle VIE SENSORIALI AFFERENTI.

Ogni volta che un segnale raggiunge il cervelletto, si porta alla corteccia e, tramite collaterali, viene proiettato ai nuclei profondi (tutti i segnali terminano sui nuclei profondi).

1) **Via efferente dagli emisferi cerebellari e dal nucleo dentato*

➡ *Al nucleo ventrolaterale del talamo e, infine, alle motorie (ruolo importante nella coordinazione della motilità volontaria).*

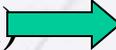
2) *Via efferente dalle strutture cerebellari della linea mediana (verme)*

➡ *nuclei fastigiali ➡ regioni bulbari e pontine del tronco encefalico, (correlazione con l'apparato dell'equilibrio per controllo di equilibrio e postura).*

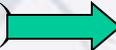
**Vie Efferenti: Corteccia del Lobo Flocculo-Nodulare ➡ Nuclei Vestibolari.*

I segnali in uscita dal cervelletto

3)  *Via efferente dalle aree intermedie cerebellari (tra verme ed emisferi).*

A)  *Nucleo interposto*  *Nucleo V.M. Talamico*  *Corteccia Motoria.*

B)  *Numerose strutture della linea mediana talamica*  *Gangli della base.*

C)  *Nucleo Rosso e Formazione Reticolare della porzione craniale del tronco.*

 Questo circuito svolge funzioni di coordinamento tra le attività delle altre due vie cerebellari efferenti, coordinando cioè le inter-relazioni necessarie per il controllo posturale inconscio e l'attività motoria corticale conscia.

La funzione cerebellare sul controllo motorio

Il cervelletto interviene nel controllo del movimento solo in relazione alle attività già avviate a livello spinale, reticolare, a livello dei nuclei della base o nelle aree motorie corticali.

FUNZIONI DI CONTROLLO POSTURALE E DI EQUILIBRIO: SUL MIDOLLO E SUL TRONCO ENCEFALICO.

Controllo delle contrazioni tra agonisti ed antagonisti nelle variazioni di posizione del soma.

Con l'impiego di opportuni circuiti neuronali, il cervelletto ed altre porzioni del sistema nervoso sono in grado di un movimento con un anticipo di 15-20 m/sec, prevedendo dunque quale sarà la direzione e la posizione attuale.

Tenendo conto della distribuzione specifica delle varie informazioni che giungono al cervelletto attraverso le vie sensitive-sensoriali somatiche, si ritiene che il controllo dell'equilibrio sia dovuto ad informazioni dell'apparato vestibolari: tale informazioni con estrema rapidità vengono utilizzate nel circuito di controllo a feed-back per la correzione praticamente istantanea dei segnali motori posturali necessari anche nel corso di attività rapide (compresi cambiamenti rapidi di direzione).

La funzione cerebellare sul controllo motorio

- **I segnali sensoriali somatici intervengono in questo processo, probabilmente sono utilizzati anche per la valutazione della posizione relativa delle parti del corpo, nonostante un consistente ritardo esistente tra periferia e cervelletto.**
- **È infatti impossibile che il cervelletto sia informato in ogni istante dell' esatta posizioni delle differenti parti del soma, (basta pensare che l' utilizzazione di vie sensoriali ad alta velocità di conduzione del sistema spino cerebellare (120m/sec.) comporta un ritardo di 15-20 millisecondi e i piedi di un soggetto in corsa in quel tempo possono spostarsi di 20-25 cm.**

Influenza cerebellare sul riflesso miotatico

Una delle più importanti componenti del controllo cerebellare sulla postura e sull' equilibrio: una enorme quantità d' informazione vengono trasmesse al cervelletto dai fusi neuromuscolari.

Questi segnali sono trasmessi al tronco encefalico tramite i nuclei fastigiali e successivamente alle fibre gamma efferenti che stimolano le fibre intrafusali.

Ne consegue che il riflesso miotatico viene controllato anche dal cervelletto che ne prolunga l' effetto, grazie al ritardo dovuto al circuito feed-back prodotto da questo sistema.

Il riflesso miotatico cerebellare è simile, ma più complesso di quello spinale: il riflesso da stiramento cerebellare, considerato isolatamente, si inserisce sul riflesso spinale prolungandone l' effetto tramite il fascio spino-cerebellare dorsale.

Questa influenza sul riflesso da stiramento costituisce una delle più importanti componenti del controllo cerebellare sulla postura e sull' equilibrio.

Influenza cerebellare sul controllo della motilità volontaria

Importanti circuiti a feedback tra corteccia motoria e cervelletto.

La maggior parte dei segnali di questo circuito passa dalla corteccia motoria agli emisferi cerebellari e quindi ritorna alla corteccia motoria tramite il nucleo dentato e il nucleo ventrolaterale del talamo.

Non sembra che questi circuiti siano specificamente coinvolti nel controllo posturale.

Si ritiene che il cervelletto funzioni relativamente al controllo corticale, in 2 modi:

- 1) Tramite circuiti diretti feedback dalla corteccia motoria al cervelletto e quindi ancora alla corteccia motoria senza specifici controlli a feedback periferici.
- 2) Tramite feedback simili (corteccia-cervelletto-corteccia), caratterizzati però dal fatto che i segnali di ritorno dal cervelletto sono “aggiustati” dall’informazione ricevuta dalla periferia.

Controllo cerebellare sulla funzione motoria corticale

Si pensa che il cervelletto provveda al cosiddetto “controllo degli errori”, come nei sistemi di controllo industriali, nei sistemi di controllo dei piloti automatici e nei sistemi di controllo delle armi antiaeree (guerre stellari), cibernetica.

La corteccia motoria trasmette segnali alla periferia, ma simultaneamente trasmette la stessa funzione al cervelletto che provvede a paragonare l'intenzione della corteccia con lo stato delle differenti parti somatiche: se il corpo, o un suo segmento, non si muove in accordo con le intenzioni della corteccia, il cervelletto calcola l'errore tra due informazioni e procede all'immediata correzione.

Es.: se la corteccia ha trasmesso un messaggio per lo spostamento di un arto verso un determinato punto, ma l'arto inizia a muoversi troppo velocemente e quindi finirà per superare il punto prescelto, il cervelletto invia impulsi di rottura per rallentare il movimento dell'arto e per fermarlo sull'obiettivo.

Controllo cerebellare sulla funzione motoria corticale

Considerato che la corteccia nel corso dei movimenti rapidi trasmette più impulsi di quelli che sono necessari per l' esecuzione del movimento:

- A) Si ritiene che il cervelletto stabilisca l' andamento del movimento
- B) Calcoli il tempo necessario per raggiungere l' obiettivo
- C) Trasmetta quindi impulsi inibitori alla corteccia per inibire i movimenti agonisti
- D) Trasmetta impulsi eccitatori alla corteccia per eccitare gli antagonisti.

Due caratteristiche importanti del sistema feedback dimostrate sperimentalmente:

- 1) *Nell' esecuzione di un gesto particolare il soggetto può giudicare il grado di inerzia che si oppone al movimento (superando ad esempio l' obiettivo), grazie alla conoscenza dell' inerzia del sistema garantita dal meccanismo feedback cerebellare (ma allo apprendimento partecipa in maggior misura certamente la corteccia).*
- 2) *Durante l' esecuzione di un movimento rapido finalizzato, i movimenti agonisti si contraggono massivamente all' inizio del movimento, e poi, immediatamente prima che l' obiettivo sia raggiunto, i movim. agonisti vengono improvvisamente inibiti, mentre gli antagonisti vengono fortemente eccitati.*

Il momento in cui si verifica l' inversione dell' eccitazione dipende dall' andamento del movimento e dalla conoscenza dell' inerzia del sistema;

Più è veloce il movimento, e più grande è l' inerzia, più precoce deve essere il momento della inversione.

INERZIA: proprietà della materia di perseverare nello stato di quiete o di moto finchè una forza esterna non venga a perturbarla.

Tutti gli eventi del controllo a feedback sulla corteccia si verificano troppo rapidamente perché la corteccia motoria possa invertire volontariamente l' eccitazione.

E' dunque evidente che l' eccitazione dei muscoli antagonisti alla fine del movimento è una funzione del tutto automatica ed inconscia, non desiderata dalla stessa natura della contrazione originaria a carico dei muscoli agonisti.

Pazienti con gravi danni cerebellari non presentano l' eccitazione dei muscoli antagonisti al momento opportuno, ma per lo più troppo tardi.

E' perciò importante considerare come una delle principali funzioni cerebellari la eccitazione automatica dei muscoli antagonisti al termine di un movimento: eccitazione che è simultanea all' inibizione dei muscoli agonisti che hanno dato luogo al movimento stesso.

Funzione “soppressoria” del cervelletto

Nei meccanismi a feedback cerebellari uno degli effetti collaterali è la “soppressione” del movimento.

Occorre premettere, per spiegare questo meccanismo, che ogni movimento somatico è pendolare.

Es.: *quando un arto si muove, si sviluppa un momento di inerzia che deve essere superato prima che il movimento possa essere arrestato, altrimenti l’obiettivo viene superato.*

Dopo lesione cerebellare , invece, durante un movimento si verifica il superamento dell’obiettivo che viene anche rilevato a livello conscio dai centri cerebrali, i quali iniziano un movimento opposto per riportare l’ arto alla posizione voluta.

L’arto però, proprio in virtù del momento di inerzia, supera ancora una volta l’ obiettivo e sono necessari altri segnali correttivi: si genera così un’ oscillazione dell’ arto che si protrae a lungo: si tratta del tremore cinetico o di azione o intenzionale.

Funzione “soppressoria” del cervelletto

Se il cervelletto è intatto , opportuni segnali inconsci arrestano il movimento sullo obiettivo e non si instaura il tremore.

Questa caratteristica fondamentale del sistema cerebellare per il controllo del sistema motorio è detta **sistema soppressorio** .

Funzione predittiva del cervelletto, previsione delle posizioni future dei segmenti somatici in movimento

In assenza del cervelletto un individuo perde il controllo degli arti nel corso dei movimenti rapidi, cioè l'informazione feedback d'origine periferica non viene più analizzata a livello cerebellare.

Il CERVELLETTO rileva dai segnali propriocettivi in arrivo la rapidità con cui l'arto si sta muovendo e sembra che possa prevedere il tempo necessario per il movimento: ciò permette al cervelletto di inibire, mediante i circuiti di uscita, i muscoli agonisti ed eccitare gli antagonisti al momento opportuno.

In assenza del cervelletto questa funzione previsionale è così deficiente che i segmenti somatici che si muovono rapidamente raggiungono l'obiettivo a velocità troppo elevata.

Controllo cerebello dei movimenti ballistici

Il controllo feedback della motricità in risposta a segnali in arrivo dalla periferia è soggetto a ritardi di 15-25 millisecc. Per ognuna delle due componenti del circuito feedback, tempo troppo lungo per un utile e rapido controllo nel corso dei movimenti rapidi. Il cervelletto come già visto utilizza le sue caratteristiche previsionali per superare il problema, ma nonostante ciò alcuni eventi motori restano fuori da ogni possibile controllo.

Sono questi i **movimenti ballistici**, quali i movimenti saccadici degli occhi durante rapide variazioni dello sguardo (lettura, osservazione del panorama dai finestrini fuori da un'automobile in corsa).

Probabilmente gli emisferi cerebellari sono correlati ai movimenti ballistici perché i circuiti cortico-cerebello-corticale sono quelli che dispongono di vie la cui velocità di conduzione è massima.

AREA 6 → CERVELLETTO → AREA 4.

Controllo dei movimenti ballistici

A seguito della rimozione cerebellare, si verificano tre modificazioni dei movimenti ballistici:

- 1) All' inizio sono lenti
- 2) Lo sviluppo di forza è debole;
- 3) I movimenti si arrestano lentamente e e di conseguenza diventano difficile da eseguirsi.

Sarà allora impossibile controllare per quanto tempo si svolgerà il movimento ed è così che in assenza del circuito cerebellare la corteccia motoria ha difficoltà ad avviare il movimento ballistico.

Necessita inoltre di un ulteriore tempo per arrestarlo in quanto è andato perduto l' automatismo del movimento ballistico stesso.

Per quanto riguarda la funzione del cervelletto nel controllo di questi movimenti, si suppone che la corteccia motoria inizia il movimento e invia immediatamente il segnale al nucleo dentato che a sua volta invia segnali eccitatori alla corteccia motoria o ad altri nuclei motori per rinforzare il movimento ballistico. Alcuni millisecondi più tardi il segnale che giunge al cervelletto avrà avuto il tempo di passare attraverso i circuiti di ritardo della corteccia cerebellare e di portarsi – passato per le cellule del Purkinje – al nucleo dentato, ma questa volta per inibirlo.

Controllo dei movimenti ballistici

Pertanto questo segnale inibitorio automatico e ritardato, probabilmente, arresta il movimento ballistico inibendo i muscoli agonisti, e per innervazione reciproca, eccitando gli antagonisti.

Dunque una funzione bifasica prima eccitatoria, poi (ritardata) inibitoria, per il controllo dei movimenti ballistici.

Il ritardo dei circuiti corticali cerebellari è indubbiamente fondamentale per questa funzione.

Funzione cerebellare sui nuclei della base

La corretta funzione del sistema di controllo motorio richiede la partecipazione attiva di corteccia, cervelletto e nuclei della base: queste ultime due strutture forniscono segnali feedback e feedforward, ma con funzionamento assai diverso.

Cervelletto: genera segnali feedback e feedforward di durata non superiore ad alcuni millisecondi, pertanto il cervelletto non può dare origini a segnali motori.

Nuclei della base:

- 1) Possono originare segnali motori, continui, che entrano nelle vie del controllo motorio e possono originare segnali ritmici.
- 2) Possono generare anche segnali di controllo motorio al tronco dell' encefalo e ai muscoli, senza diretto coinvolgimento della corteccia.
- 3) Sono poi deputati al bilanciamento delle contrazioni muscolari agonista ed antagonista, in condizioni statiche e di movimento lento. (il cervelletto bilancia l' inizio e la conclusione dei movimenti rapidi).
- 4) I nuclei della base sembra che siano i precursori di numerosi movimenti inconsci e stereotipati o anche programmati, (il cervelletto invece non dispone di questi programmi di movimento).

Regolazione della coordinazione dei movimenti

Per una corretta esecuzione di un movimento è richiesta non soltanto una adeguata forza muscolare (e integrità di muscoli e di corrispondente innervazione), ma anche una armonizzazione nella successione delle fasi del movimento stesso, nella direzione e nella misura di esso.

Fondamentali per lo studio delle funzioni cerebellari le esperienze di Luciani (1891).

- Asportazione del cervelletto nel cane: in un Primo Stadio dopo la rimozione non si rileva alcun deficit cerebellare, quanto addirittura un quadro che richiamava alla mente una esaltata funzione cerebellare: ipertonia dei muscoli estensori (come da rigidità da decerebrazione), intensa agitazione.

Secondo Stadio: sintomatologia da deficit cerebellare: ipotonia, astenia, astasia (disequilibrio).

Terzo Stadio: i deficit erano in parte corretti dal controllo volontario.

Regolazione della coordinazione dei movimenti

L' asportazione di singole parti aiuta a riconoscere le diverse funzioni.

Asportazione dell' archicerebellum, (Dow nella scimmia): disturbi gravi dell' equilibrio con oscillazioni della testa , atassia del tronco e deambulazione titubante e incordinata, con deviazione della linea retta e caduta.

Asportazione del lobo anteriore nel cane: Opistotono e intense reazioni di sostegno positivo. Dopo alcuni mesi l' animale è in grado di riprendere a deambulare, ma con arti iperestesi. (la stimolazione del lobo anteriore evidenzia il ruolo inibitorio di questo, inibendo la rigidità da decerebrazione)

Asportazione del neocerebello nel gatto e nel cane non si accompagna ad una sindrome ben definita, provocando disturbi molto sfumati e rapidamente regredibili.

L' asportazione della sola corteccia si accompagna a gravi disturbi dell' andatura e ipotonia che regrediscono in alcune settimane se l' asportazione è monolaterale.

(La stimolazione del neocerebellum provoca alterazioni dell' eccitabilità della corteccia cerebrale motoria controlaterale a conferma dell' esistenza di rapporti reciproci tra neocerebellum e area motoria).

Regolazione della coordinazione dei movimenti

Il risultato finale dell' integrazione delle varie informazioni veicolate al cervelletto consiste in una modulazione controllata delle attività dei nuclei cerebrali e, di conseguenza, in via multisinaptica, delle attività dei motoneuroni del nevrasso.

Con il sue connessione il cervelletto esplica la sua influenza su tutti i meccanismi motori;

Tre azioni principali: 1) **AZIONE TONICA**

2) AZIONE STENICA (accresca l' energia dei movimenti).

3) AZIONE STATICA.

Regolazione della coordinazione dei movimenti

AZIONE TONICA: Regolazione della giusta distribuzione del tono muscolare tra i gruppi di muscoli interessati a mantenere l' equilibrio o nel determinare un movimento, queste funzioni richiedono:

-Un certo grado di tensione di ogni muscolo: se insufficiente, parte dell' impulso motorio viene dispersa ; se invece la tensione è eccessiva, il movimento è ostacolato. Un giusto equilibrio tra tono degli agonisti, antagonisti , sinergici e stabilizzatori. Una alterazione di questo equilibrio determinerà:

A) Perdita della misura dei movimenti (dismetria), per cui questi sono non-regolati ed eccessivamente ampi;

B) Disturbo dell' equilibrio (oscillazioni nella stazione eretta, etc...).

Regolazione della coordinazione dei movimenti

All' AZIONE STENICA, ma soprattutto Statica, è dovuto un altro sintomo caratteristico: la Asinergia.

Ogni nostro atto volontario risulta in realtà costituito da vari movimenti elementari: giusta intensità e regolazione, successione dei movimenti elementari determina la completezza e l' esattezza dell' atto volontario. Venendo meno l' attività cerebellare, l' atto volontario viene scomposto nei movimento che lo costituiscono, risultandone un difetto di sinergia.

Il cervelletto non' è in grado di determinare nessun movimento, ma tramite i suoi rapporti anatomici con tutto il sistema di moto ha azione integrativa e regolatrice su questi centri del tronco encefalico, con il midollo spinale, e con la corteccia frontale e con i nuclei della base.

Ogni emisfero cerebellare agisce sugli arti omolaterali, regolando l' accuratezza dei movimenti volontari, (azione cinetica).

Il verme regola le funzioni che richiedono l' intervento dei muscoli delle due metà del corpo, come il mantenimento dell' equilibrio (azione statica).

Patologia cerebellare

- La distruzione di piccole porzioni della corteccia cerebellare non provoca alterazioni rilevanti delle funzioni motorie
- Inoltre diversi mesi dopo le funzioni appaiono normali, a condizione che ogni movimento venga eseguito lentamente
- Le aree cerebellari superstiti compensano la perdita pregressa

Perché si possano osservare disfunzioni, la lesione cerebellare deve coinvolgere anche i nuclei cerebellari, oltre che la corteccia

Manifestazioni fondamentali del difetto cerebellare: ASINERGIA

- 1) **ASINERGIA**
- 2) **DISMETRIA** compresa l' **IPERMETRIA** e la **DISCRONOMETRIA**
- 3) **ADIADOCOCINESI**
- 4) **IPTONIA CEREBELLARE: segni particolari:- pendolarità dei riflessi rotulei**
 - **positività prova del rimbalzo**
 - **tremore posturale**
- 5) **MOVIMENTI ANORMALI o IPERCINESIE: tremori**
- 6) **ANORMALITA' DELLA POSTURA, dell' EQUILIBRIO e dell' ANDATURA: ATASSIA STATICA e DINAMICA.**
- 7) **ASTENIA, AFFATICABILITA' E LENTEZZA NEI MOVIMENTI.**

•

segue

Manifestazioni fondamentali del difetto cerebellare

segue

- 8) **DISTURBI DELLA PAROLA : DISARTRIA ATASSICA**
- 9) **NISTAGMO E DEVIAZIONI OCULARI**
- 10) **RIFLESSI PROFONDI**

ASINERGIA

Disarmonia spaziale e temporale delle contrazioni muscolari che concorrono alla esecuzione di un movimento, ovvero, perdita della facoltà di armonizzare movimenti più o meno complessi.

Vi è una mancanza di azioni coordinate tra vari gruppi muscolari o vari movimenti: ridotto sincronismo. Se i vari componenti dell' azione non sono correlati nella sequenza e nel grado e se non sono raggruppati armonicamente insieme, ne deriva una decomposizione del movimento: l' azione è scomposta delle componenti ed è eseguita come atti di un robot o di una marionetta.

COMPARE NELLA STAZIONE ERETTA PER UNA INADEGUATA DISTRIBUZIONE DEL TONO DEI MUSCOLI ANTIGRAVITARI;

COMPARE NEGLI ADATTAMENTI POSTURALI (CHINARSI IN AVANTI, DI LATO, ECC...) PER UNA CATTIVA INTEGRAZIONE DELLE RISPOSTE PARZIALI, DEL RIFL. POSTURALE ABOLITO.

COMPARE NEL GESTO PER LA SCOMPOSIZIONE DEL MOVIMENTO. LA DISMETRIA DÀ LUOGO ALLAINCOORDINAZIONE DEL MOVIMENTO, CHE SI CHIAMA ATASSIA.

Dismetria

Perdita della capacità di regolare correttamente la distanza, la velocità e la durata di un movimento. Tale perdita conferisce un carattere eccessivo alle reazioni di correzione dell' equilibrio e alle risposte posturali, ma si evidenzia soprattutto nel movimento volontario, nel gesto: oltrepassa il traguardo (e questo provoca una correzione eccessiva);

Il movimento si arresta prima di raggiungere il bersaglio; (prova I/N e C/G.).

Si produce inoltre un' energia eccessiva, o troppo poca energia, non' è modificata dalla soppressione del controllo visivo.

IPERMETRIA: eccesso di energia nel raggiungimento di una mira: la corteccia motoria trasmette al muscolo un numero di impulsi maggiore del necessario e il cervelletto non riesce ad intervenire automaticamente per inibire il movimento già avviato, per cui il segmento in moto supera l' obiettivo proposto. L'ipermetria è dunque un disturbo dismetrico.

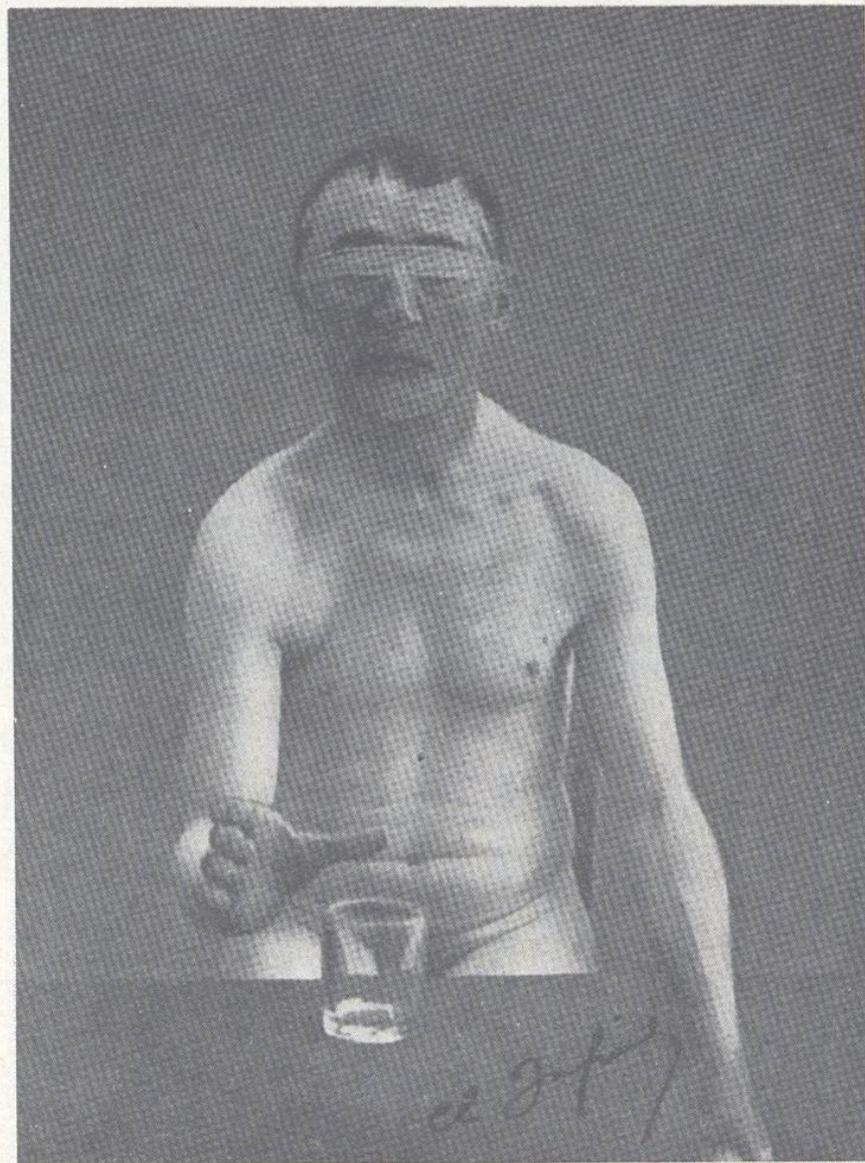
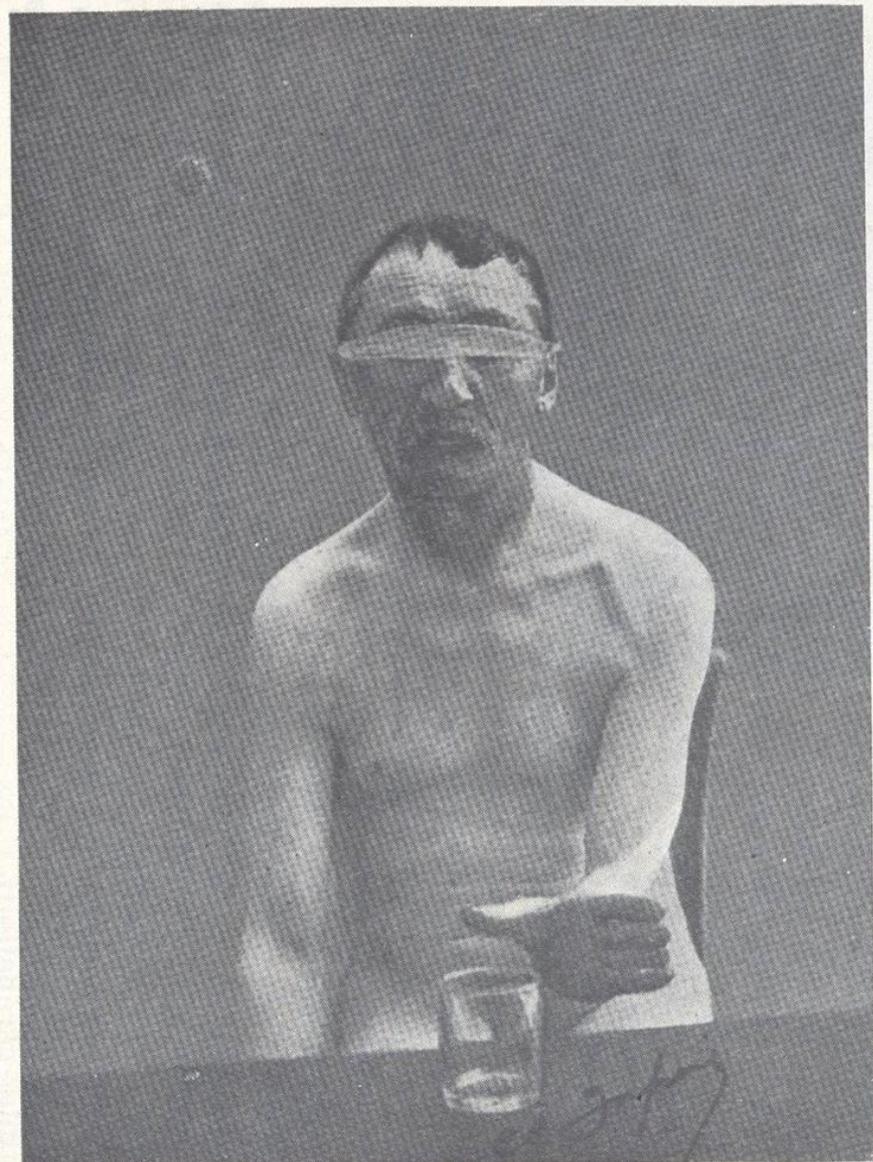


Fig. 206 et 207. — Dymétrie chez un individu vraisemblablement atteint d'atrophie cérébelleuse. Ouverture exagérée de la main pour lâcher un verre. Le phénomène est plus marqué à gauche, où prédominent tous les autres symptômes (Salpêtrière, 1909). Voy. ANDRÉ-THOMAS et J. JUVENTIÉ : *Sur la nature des troubles de la motilité dans les affections du cervelet*. *Revue neurologique*, 1909, p. 1509.

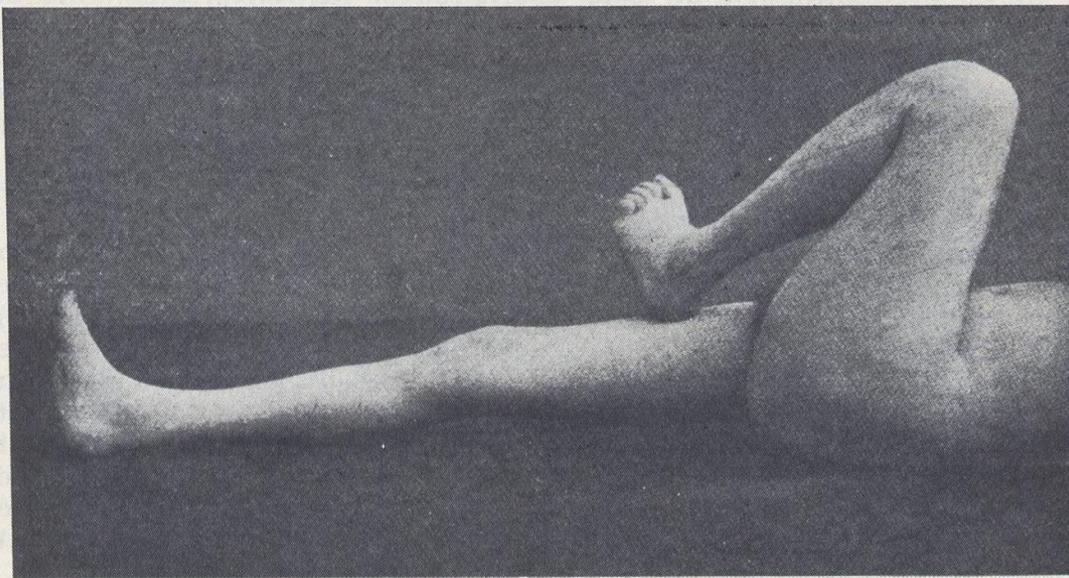


Fig. 208.

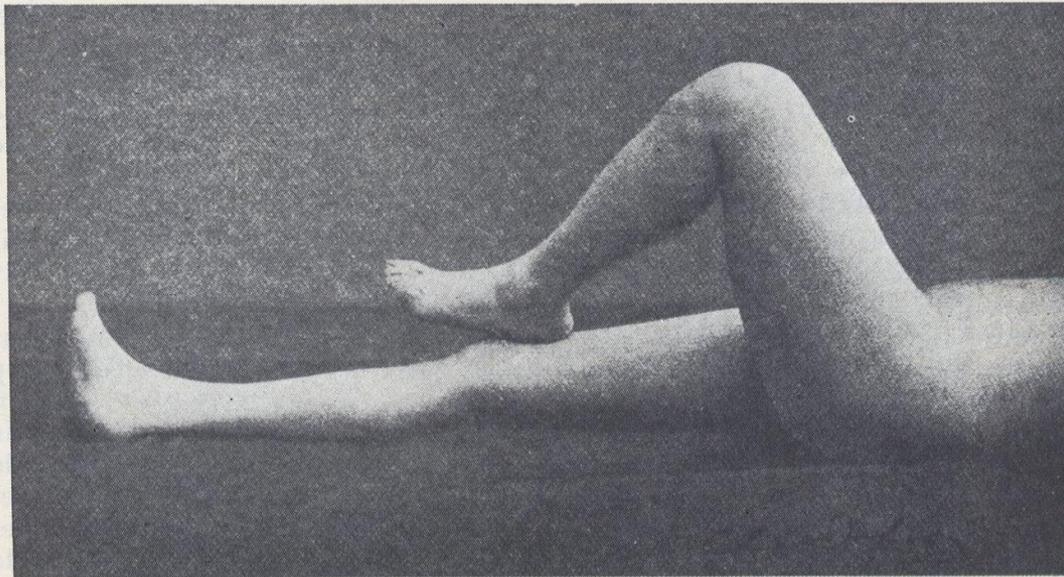


Fig. 209.

Fig. 208 et 209. — Dymétrie du membre inférieur chez un malade atteint de sclérose en plaques à forme cérébelleuse. Pour placer le talon gauche sur le genou droit, la cuisse se fléchit d'une manière exagérée, de sorte que le talon se pose d'abord sur la cuisse (fig. 208) et descend ensuite au niveau du genou (fig. 209) (Salpêtrière, 1911). Voy. ANDRÉ-THOMAS : *De la dymétrie dans les maladies du système nerveux. La Clinique*, 5 mars 1911.



Fig. 24

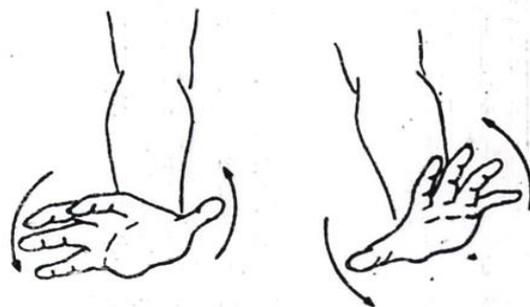
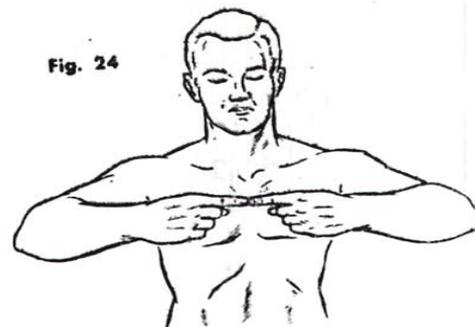


Fig. 8-6. Test di prono-supinazione per la distassia-dismetria delle mani.



Fig. 8-7. Test dello schiaffeggiamento della coscia per la distassia-dismetria. Il paziente cerebellare batte irregolarmente e frequentemente gira la mano troppo o troppo poco, quando percuote la coscia con il palmo e con il dorso della mano.

Dismetria

DISCRONOMETRIA: ritardo iniziale di un movimento e prolungamento eccessivo; (moto simultaneo delle due mani o dei due indici portati simultaneamente al naso).

BRADITELECINESIA: in vicinanza della meta, l'arto si arresta (prove I/N opp. C/G).

adiadococinesia α-διαδοχος χινεσια

Quando il sistema motorio non è in grado di predire la posizione dei segmenti somatici, in un determinato momento, “si perdono” i segmenti nel corso di movimenti rapidi.

Di conseguenza, **i movimenti successivi potranno essere anticipati o ritardati e il disturbo sarà caratterizzato dall' errore della successione dei movimenti.**

Si può dimostrare l'adiadococinesia facendo eseguire al paziente movimenti rapidi alternati e si osserverà che, poiché è perduta la cognizione delle successive posizioni, **ai movimenti rapidi si sostituiscono movimento di rimbalzo o comunque incoordinati.**

Il disturbo coinvolge la regolare successione dei movimenti sotto il controllo del sistema ad innervazione reciproca di agonisti e antagonisti.

Talvolta disturbi analoghi possono dipendere da disfunzioni piramidali o extrapiramidali, ma nel cerebellare vi è un' ampiezza anormale dei movimenti alternati dovuta anche alla assenza di fissazione posturale dei muscoli prossimali.



Fig. 210 et 211. — Épreuve du renversement de la main. Dymétrie. Le malade avec ses mains, surtout avec la gauche, dépasse le but indiqué. Même malade que celui des figures 208 et 209 (Salpêtrière, 1910). (Voy. ANDRÉ-THOMAS, *La Clinique*, 5 mars 1911.)

Tremore intenzionale

Nell' esecuzione del gesto volontario si realizza un tremore irregolare di grande ampiezza, espressione del disturbo del sistema cerebellare soppressorio.

Questo tremore è soprattutto **evidente quando sono distrutti o il nucleo dentato o il peduncolo cerebellare superiore**, ma non' è presente per danno del tratto spino-cerebellare.

Ciò *dimostra che la principale via soppressoria è quella dal cervelletto si porta alla corteccia motoria.*

Tremore intenzionale

Non presente a riposo, **è evidente nel movimento volizionale, propositivo: discontinuo, interrotto da scatti o riprese, che avvengono bruscamente e hanno un' ampiezza media.**

Spesso si accentua di intensità quando il movimento sta per finire, quando l'oggetto che costituisce il bersaglio sta per essere raggiunto.

Secondo Dejerine si tratta di un movimento che interessa tutto l' arto, compresa la radice.

Il tremore è **sensibile alla influenza delle emozioni,** può associarsi tremore del capo, del tronco e un tremito delle dita.

Alterazioni del gesto

- **Dismetria**

Perdita della capacità di regolare correttamente la distanza, la velocità e la durata di un movimento. Tale perdita conferisce un carattere eccessivo alle reazioni di correzione dell'equilibrio e alle risposte posturali e si evidenzia soprattutto nel movimento volontario che ad esempio oltrepassa il bersaglio (e questo provoca una correzione eccessiva) o si arresta prima.

- **Adiadococinesia**

E' un disturbo nell'innervazione reciproca degli agonisti e degli antagonisti; vi è perdita di capacità di arrestare un atto e di farlo eseguire dall'atto diametralmente opposto. Quando il sistema motorio non è in grado di predire la posizione dei segmenti somatici, in un determinato momento, "si perdono" i segmenti nel corso di movimenti rapidi.

Di conseguenza, i movimenti successivi potranno essere anticipati o ritardati e il disturbo sarà caratterizzato dall'errore della successione dei movimenti.



Prova indice/naso

Ipotonia cerebellare

La distruzione dei nuclei cerebellari, soprattutto del dentato, provoca una discreta caduta del tono muscolare dal lato affetto: caduta del tono che dopo alcuni mesi è compensata dalla corteccia motoria che aumenta la sua attività intrinseca.

L' ipotonia è l' espressione della perdita della facilitazione corticale motoria e dei nuclei del tronco encefalico dovuta alla scarica tonica dei nuclei corticali profondi.

Si determina una flaccidità muscolare: **arti di gomma, diminuita resistenza ai movimenti passivi; i segmenti corporei assumono attitudini innaturali**; le parti del corpo possono essere mosse passivamente in posizione di estrema flessione ed estensione.

Ciondolamenti degli arti, delle mani per attitudine ipotonica dei polsi, ecc.

Manca la ipersensibilità delle articolazioni, propria delle ipotonia da cause periferiche e da lesioni piramidali da fase acuta.

Ipotonia

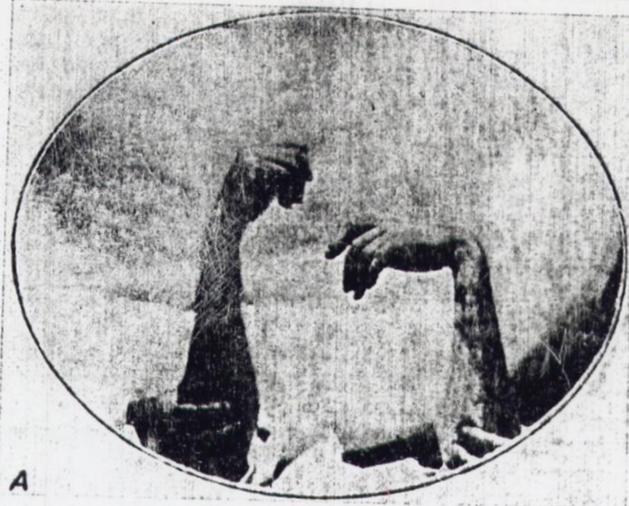
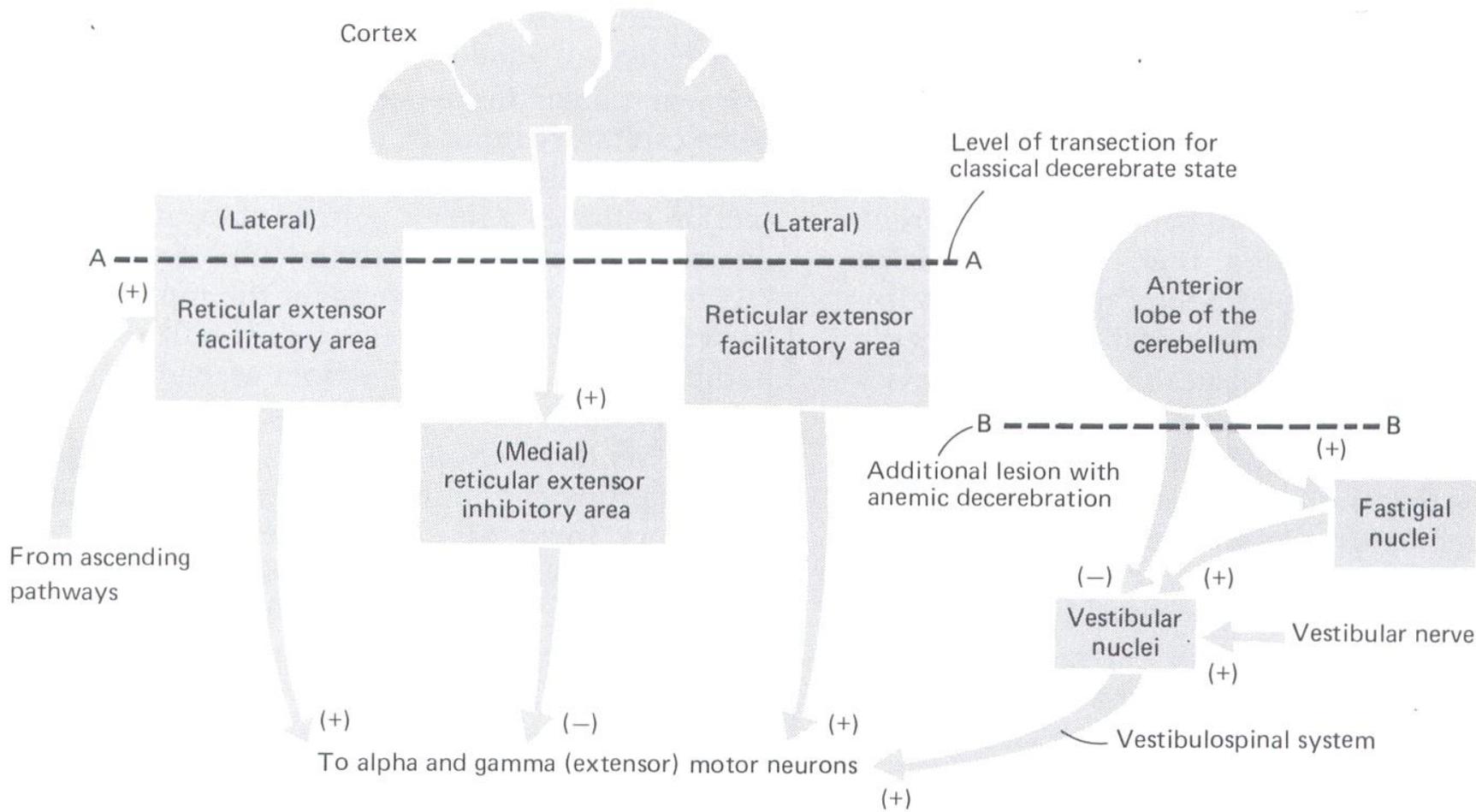


Fig. 156. L'ipotonìa cerebellare nell'uomo.

Può esser messa in evidenza mettendo le braccia del paziente in posizione verticale (A) o flettendo passivamente l'arto inferiore nel paziente supino (B). Il paragone fra i due lati del corpo mette in luce l'incapacità di sostenere il peso della mano (A) o di opporsi alla flessione passiva (B).

(Da G. HOLMES, in *Brain*, 40: 461-533, 1917, figg. 1, 2).



28-1 Major pathways involved in decerebrate and decerebellate rigidity. Mesencephalic transection (**A**) produces decerebrate rigidity; additional disruption of inhibition from the cerebellum onto Deiter's and fastigial nuclei (**B**) produces decerebellate rigidity.

Ipotonia cerebellare

Prova del rimbalzo Stewart-Holmes:

sollecitazione di un movimento volontario contro resistenza, togliendo poi bruscamente questa resistenza: nel cerebellare si osserva un rimbalzo tanto più ampio ed energetico quanto più la resistenza era forte.

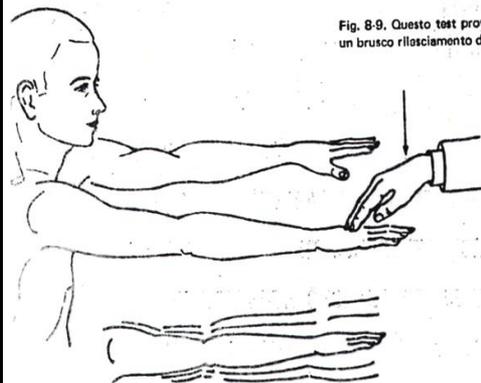
L'ipotonia dei muscoli antagonisti non frena il movimento volontario.

Prova dell'ipotonia ad arti protesi:

le spinte agli AA.SS. estesi determinano nel malato ampi spostamenti seguite da eccessive correzioni.



Fig. 8-9. Questo test prova come il cervelletto funziona per mantenere una data postura dopo un brusco rilasciamento della tensione su un muscolo che viene contratto volontariamente.



In questo test si osservano le oscillazioni di rimbalzo anormali dopo un brusco spostamento di una parte mantenuta in una certa posizione volontariamente. La freccia sottile mostra l'esaminatore che sposta la parte.

MOVIMENTI FINI DELLE DITA

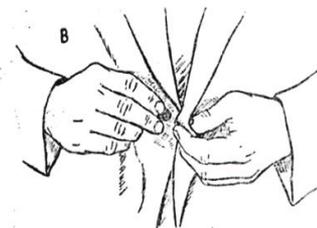


Fig. 28 A



Ipotonia e Ipostenia

La distruzione dei nuclei cerebellari, soprattutto del dentato, provoca una discreta caduta del tono muscolare dal lato affetto.

E' presente quindi una flaccidità muscolare: arti di gomma, diminuita resistenza ai movimenti passivi;

i segmenti corporei assumono attitudini innaturali; le parti del corpo possono essere mosse passivamente in posizione di estrema flessione ed estensione.

Ciondolamenti degli arti, delle mani per attitudine ipotonica dei polsi, ecc...

Sembra che gli impulsi cerebellari facilitino la scarica della corteccia motoria cerebrale; se mancano queste facilitazioni, il cervello è incapace di scaricare completamente i suoi motoneuroni centrali. Nel malato cerebellare i muscoli si affaticano rapidamente, l'inizio del movimento volontario è ritardato e sia la fase di contrazione che quella di rilasciamento sono patologicamente lente.



Test del Rimbalzo

Ipotonia cerebellare

Camminando il paziente ipototonico si muove in **maniera dinoccolata**, le braccia non oscillano adeguatamente, le ginocchia si incurvano lievemente all' indietro, la testa e il collo oscillano.

Nell' ipotonia cerebellare: **oscillazioni pendolari dei riflessi profondi, in relazione ad un' attività dell' azione dei muscoli antagonisti.**

Associato all' ipotonia: ***tremore posturale, a mani protese (posizione di Mingazzini) compaiono oscillazioni regolari di piccola ampiezza attorno alla posizione di partenza.***

Ipostenia cerebellare

Il ruolo del cervelletto nelle manifestazioni ipercinetiche è ancora controverso.

ASTENIA, AFFATICABILITA' e LENTEZZA NEI MOVIMENTI.

Manifestazioni caratteristiche, diminuzione della forza massima di contrazione. Da ricordare che **quando la corteccia cerebellare viene stimolata elettricamente nell' animale sperimentale, la corteccia cerebellare diviene più sensibile alla stimolazione.**

Se la via cortico-cerebrale viene sezionata, la corteccia diviene meno sensibile alle stimolazioni.

Apparentemente gli impulsi cerebrali facilitano la scarica della corteccia motoria cerebrale: il paziente cerebellare manca di queste facilitazioni e di conseguenza il suo cervello è incapace di scaricare completamente i suoi motoneuroni centrali.

Disartria

- Il disturbo della progressione del movimento si verifica anche a carico della parola, la cui **articolazione corretta dipende dalla successione ordinata e rapida dei movimenti laringei, della bocca e del sistema respiratorio.**
- La perdita della coordinazione di questi movimenti e l'incapacità di prevederli in funzione dell'intensità del suono o della sua durata dà luogo ad un **linguaggio stentato, articolazione lenta, atassica, slegata, con accento strascicato, sussultante, a volte con pronuncia esplosiva.**

Disartria

- Parole mal articolate: non si tratta di irregolarità del ritmo ed emissione ma della **forza di emissione che cambia continuamente**, anche nel corso di una sola parola,
- espressione dell'alterazione dissinergica dell'innervazione fusimotoria, come pure **espressione dell'azione combinata di asinergia, dismetria e adiadococinesia.**

Scrittura del cerebellare

- Scrittura tremula, esitante, imprecisa, disuguale, spesso formata da grandi lettere, disuguali, con tratti verticali smisurati.
- Significativo il test del disegno dei pioli di una scala, espressione di dissinergia e dismetria.

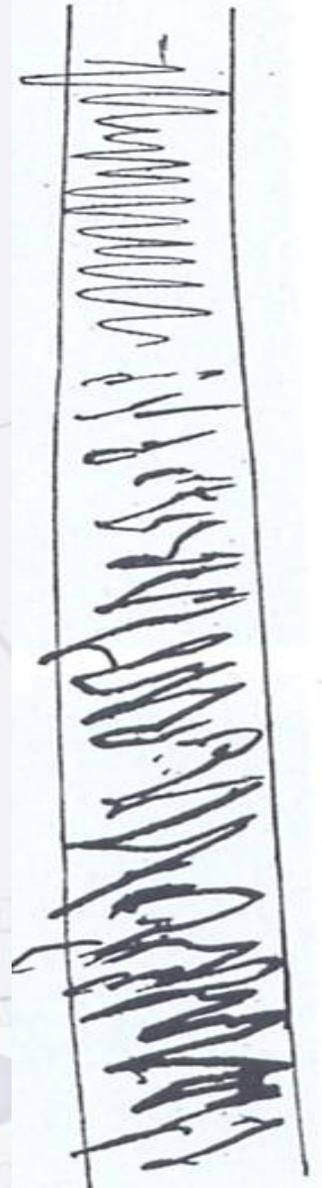
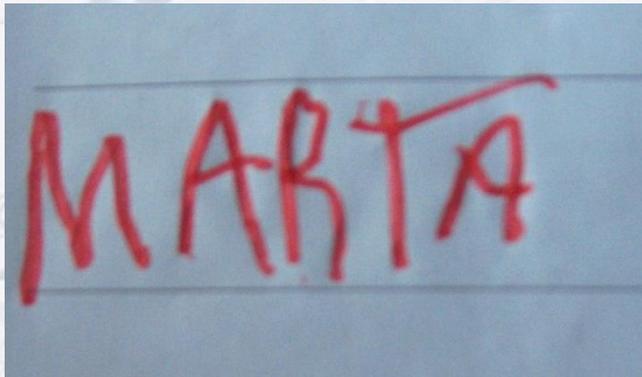


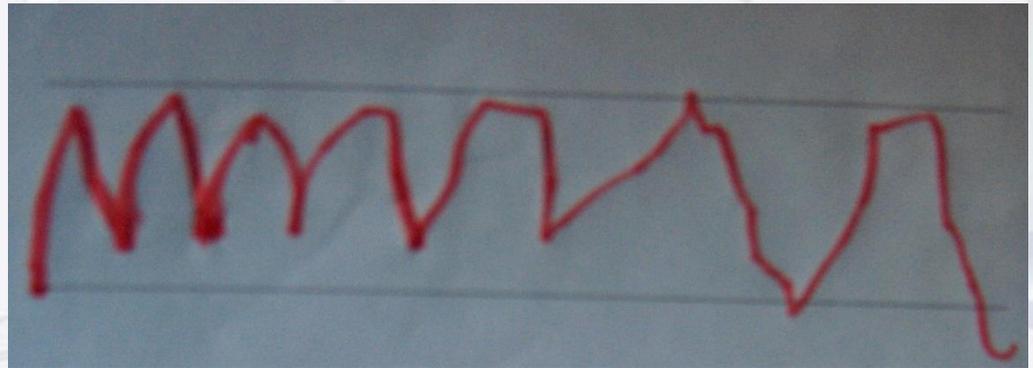
Fig. 205. — Dismétrie graphique. Même malade que dans les figures 206 et 207. En haut le modèle, en bas la copie.

Disturbi della scrittura

Scrittura tremula, esitante, imprecisa, disuguale, spesso formata da grandi lettere, disuguali, con tratti verticali smisurati. Significativo il test del disegno dei pioli di una scala. Tali disturbi sono espressione di dissinergia e dismetria.



Nome tra le righe



Test dei pioli

Nistagmo nel cerebellare

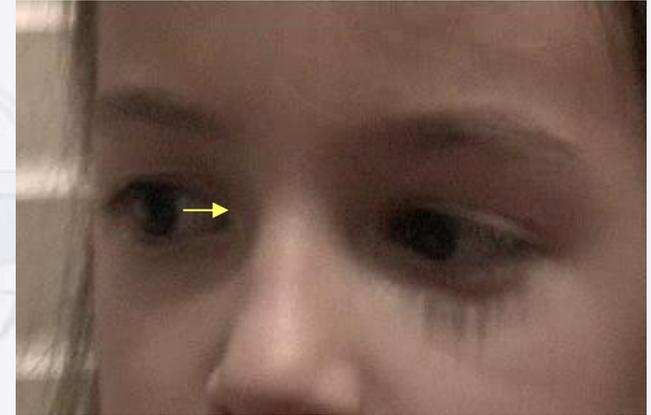
ΝΙΣΤΑΖΩ

- ***Nistagmo***: la sua presenza indica che sono interessate le strutture vestibolo-cerebellari, ciò suggerisce interessamento del verme e delle vie (peduncoli) cerebellari inferiori.
- Si verifica nel tentativo di fissare la periferia del campo visivo.
- La fissazione laterale dello sguardo dà luogo a movimenti di tremore rapido degli occhi, probabile espressione del danno della funzione soppressoria cerebellare.

Disturbi oculomotori

- **Nistagmo**

La sua presenza indica che sono interessate le vie vestibolo-cerebellari, ciò suggerisce il coinvolgimento del verme e del peduncolo cerebellare inferiore. Esso si manifesta nel tentativo di fissare la periferia del campo visivo. Gli occhi si muovono verso il punto di fissazione con rapidi scatti e sono presenti movimenti lenti di ritorno verso la posizione di riposo. Questo tremore rapido degli occhi è probabilmente espressione del danno della funzione soppressoria cerebellare. E' in genere orizzontale, ma può essere anche verticale o rotatorio.



Nistagmo orizzontale

Disturbi della parola

- **Disartria**

Nell'atassico cerebellare si possono riscontrare disturbi della parola e l'articolazione dei suoni può essere lenta, strascicata, a scatto o esplosiva. Non si tratta di irregolarità del ritmo ed emissione ma della forza di emissione che cambia continuamente, anche nel corso di una sola parola, espressione dell'alterazione dissinergica dell'innervazione fusimotoria, come pure espressione dell'azione combinata di asinergia, dismetria e adiadococinesia.

Nistagmo nel cerebellare

- *Nistagmo*: in genere è una oscillazione rapida, ritmica e coniugata dei globi oculari.
- NY a scosse cioè con fase rapida e fase lenta (di solito la fase rapida coincide con la direzione dello sguardo: NY di fissazione).
- Il NY cerebellare differisce da quello vestibolare periferico, dove la fase rapida non cambia con la direzione dello sguardo, ma è sempre diretta verso il lato opposto alla lesione.

Riflessi profondi

- Usualmente ipoeccitabili, presenti i riflessi con risposta pendolare.
- L'iporeflessia e i riflessi pendolari sono probabilmente causati dall'ipotonia dei muscoli flessori ed estensori e dalla mancanza di effetto inibitorio, frenante che i muscoli normalmente esercitano l'uno sull'altro.
- Talvolta nelle lesioni del lobo anteriore, vi può essere ipereflessia, anche nell'animale cui è stato asportato soltanto il lobo anteriore, si determina ipertonia compensatoria.

Atassia e anomalie posturali

Αταξία

ATASSIA: disturbo della coordinazione che, indipendentemente da ogni deficit motore, altera:

- La misura e la direzione del movimento
- Le sinergie posturali e di equilibrio che al movimento volontario stesso sono strettamente associate

Atassia statica (stazione eretta) nel malato cerebellare

- La chiusura degli occhi di per sé non modifica sensibilmente l'esito della prova, che evidenzia il disturbo dell'attività posturale riflessa (il segno di Romberg è negativo).
- Si osserva la “danza dei tendini” dei muscoli delle gambe evidente osservando le caviglie (tibiali anteriori)

Atassia statica. (stazione eretta)

Oscillazioni pluridirezionali dell' asse corporeo. Tendenza alla caduta quando il malato mantiene la stazione eretta a piedi uniti.

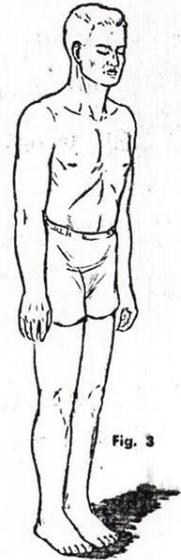
Il malato preferisce la base d' appoggio allargata; tende ad allargare anche le braccia (per bilanciare meglio l' equilibrio).

La chiusura degli occhi di per se non modifica sensibilmente l' esito della prova, che evidenzia il disturbo dell' attività posturale riflessa. (il sostegno di Romberg è negativo).

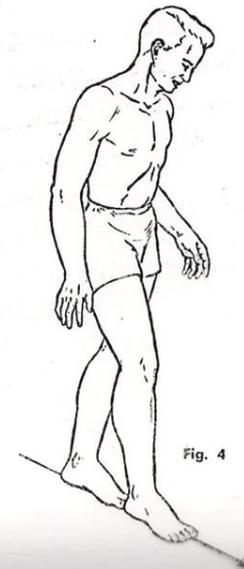
LA PROVA DEL SALTO



LA PROVA DI ROMBERG

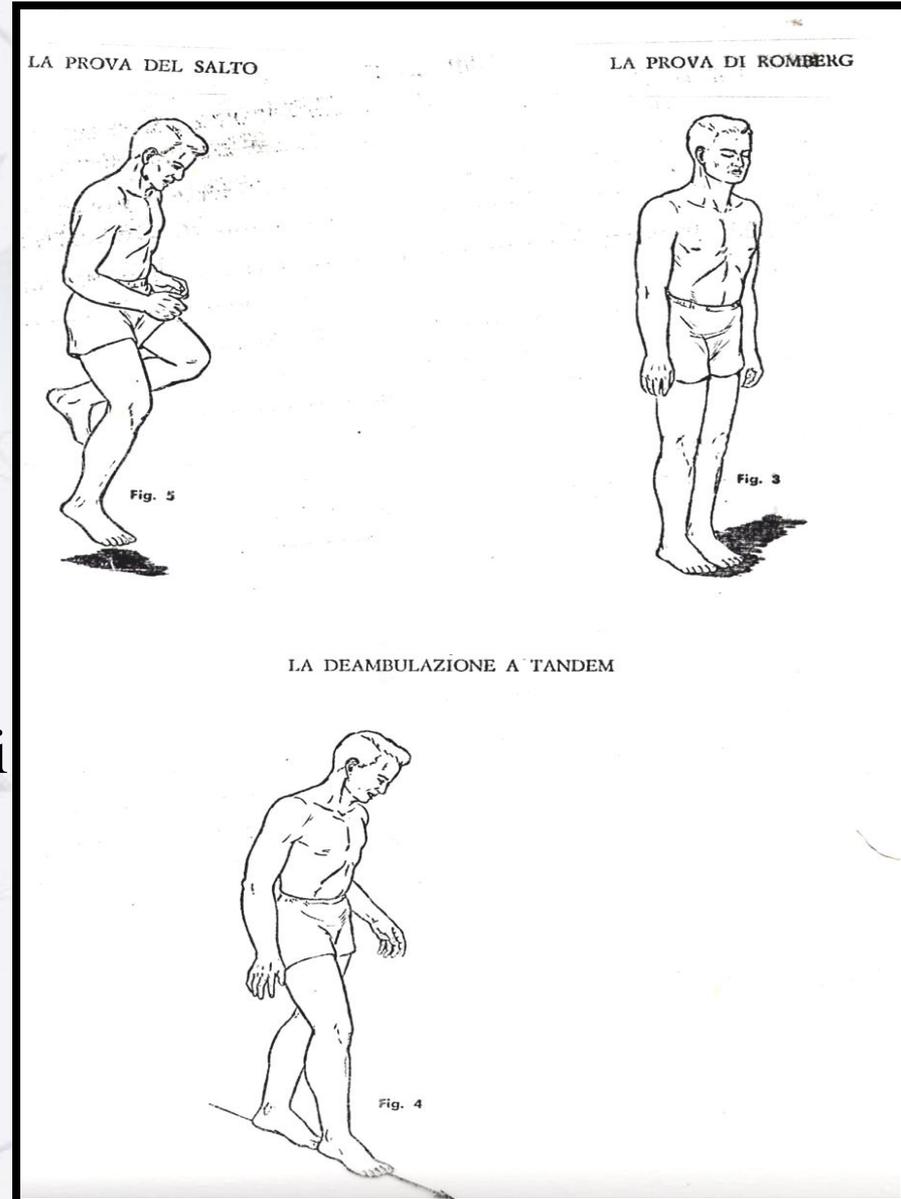


LA DEAMBULAZIONE A TANDEM



Atassia statica. (stazione eretta)

- Si osserva la “Danza dei Tendini” dei muscoli delle gambe evidente osservando le caviglie (tibiali anteriori).
- Si può esplorare l’ alterata ripartizione e l’ irregolare adattamento del tono posturale, il paziente viene invitato a reclinarsi all’ indietro: mancheranno le sinergie flessorie degli arti inferiori
- Prova della spinta: il tronco si inclina eccessivamente e successivamente compie oscillazioni.



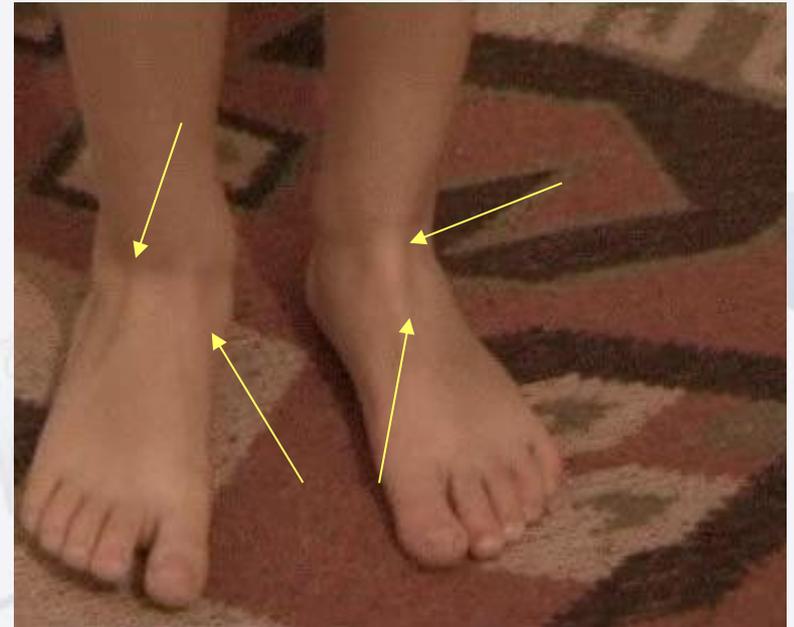
Alterazioni dell'equilibrio

Stazione eretta: oscillazioni del capo e del tronco. *Il fatto che si osservino oscillazioni del tronco anche nella posizione seduta lascia intendere che esiste primariamente un'atassia del tronco e non una incoordinazione del tronco sugli arti inferiori.*

La perdita dell'equilibrio risulta essere cosciente al soggetto atassico cerebellare che ricorre a tentativi di correzione, a loro volta però questi aggiustamenti sono soggetti ad errori esecutivi.

Nel complesso sono dunque presenti le reazioni di equilibrio ma risultano inefficaci.

Segno di continui aggiustamenti posturali in stazione eretta è la danza dei tendini, visibile a livello dorsale del piede.



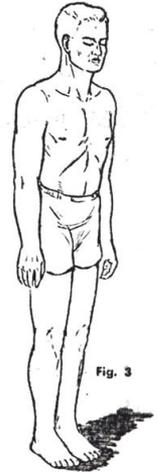
Atassia dinamica (deambulazione)

- Il disturbo della marcia consiste in **Deviazioni Pluridirezionali:**
 - BARCOLLAMENTI,
 - A BASE ALLARGATA,
 - ARTI SUPERIORI A BILANCIERE,
 - INCERTEZZE E PULSIONI LATERALI BRUSCHE CHE FANNO DEAMBULARE IL PAZIENTE EA ZIG-ZAG, MIMANDO L' ANDATURA DELL' UBRIACO.**
- **Deviazioni unilaterali** nelle sindromi cerebellari emisferiche.
- Nei casi lievi l' atassia può essere evidenziata nella **“marcia a tandem”**.

LA PROVA DEL SALTO



LA PROVA DI ROMBERG



LA DEAMBULAZIONE A TANDEM



Alterazioni della marcia

La *marcia atassica* viene anche definita *marcia da ubriaco*: andatura a base allargata, continui cambi di direzione ed incapacità di camminare in linea retta (marcia a zig-zag). Gli arti superiori distaccati dal tronco (posizione del funambolo);

il tronco mostra evidenti oscillazioni,

i passi sono corti,

la possibilità di cadere è elevata.



Confronto test Ottobre 2004 – Febbraio 2005

Deambulazione forzata a 20 cm



Ottobre 2004



Febbraio 2005

Confronto test Ottobre 2004 – Febbraio 2005

Stazione eretta monopodalica



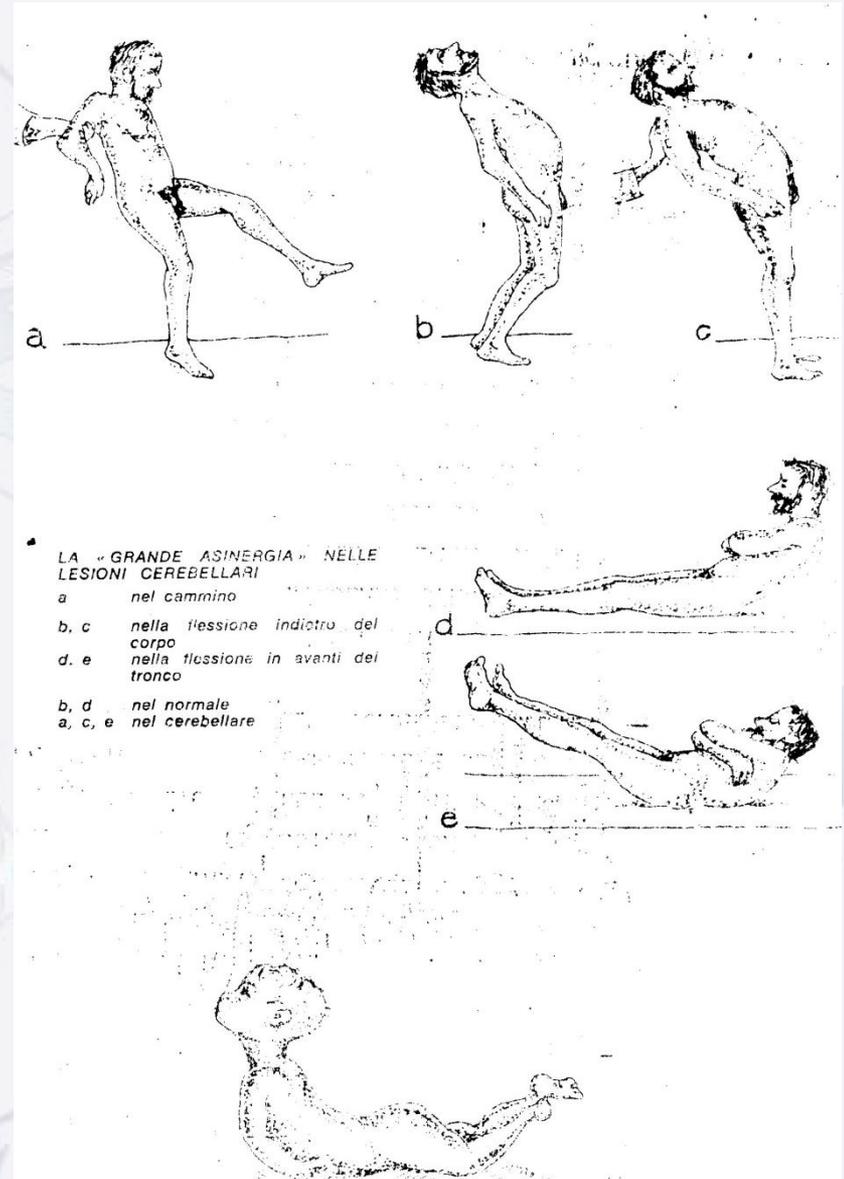
Ottobre 2004



Febbraio 2005

Grande asinergia di Babinski:

- Paziente posto con il dorso poggiato sul muro, viene invitato ad iniziare la marcia, solleva l'arto inferiore, ma non associa questo movimento allo spostamento del tronco in avanti: il baricentro è troppo spostato in avanti e di conseguenza tende a cadere (è comunque di osservazione piuttosto rara).



Alterazioni del gesto

- **Tremore**

Questo tremore è soprattutto evidente quando sono distrutti o il nucleo dentato o il peduncolo cerebellare superiore, ma non' è presente per danno del tratto spino-cerebellare. Ciò dimostra che la principale via soppressoria è quella che dal cervelletto si porta alla corteccia motoria. Esso viene definito intenzionale in quanto non è presente a riposo ma si evidenzia durante l'esecuzione di movimenti finalizzati; è discontinuo, interrotto da scatti o riprese, che avvengono bruscamente. Spesso si accentua di intensità quando il movimento sta per finire, quando l' oggetto che costituisce il bersaglio sta per essere raggiunto (tremore di tipo telecinetico)

- **Asinergia**

Disarmonia spaziale e temporale delle contrazioni muscolari che concorrono alla esecuzione di un movimento, ovvero, perdita della facoltà di armonizzare movimenti più o meno complessi.

- **Ipermetria e Ipometria**

Vengono espresse da una contrazione anticipata o ritardata dei muscoli antagonisti rispetto ai tempi d'azione. Ciò comporta un errato movimento in ampiezza risultando ipermetrico nel caso in cui esso risulti eccessivo o viceversa ipometrico nel caso contrario. Un esempio può essere non riuscire ed afferrare al volo una palla a causa del ritardo di chiusura delle braccia.



La grande asinergia di Babinski

per riassumere,
**Una sindrome cerebellare può essere
riferita a:**

- **FORME AD ESORDIO ACUTO E TRANSITORIE:**
 - INTOSSICAZIONE DA ALCOOL, DA FARMACI (benzodiazepine, farmaci antiepilettici); POUSSÉES DI SCLEROSI MULTIPLA;
- **FORME AD ESORDIO ACUTO E PERMANENTE:**
 - INTOSSICAZIONE DA MERCURIO, DA TOULENE, MALATTIE INFIAMMATORIE DELL' INFANZIA, ASCHEMIE E/O EMORRAGIE CEREBELARI, TRAUMI CRANIO-ENCEFALICI;
- **FORME SUBACUTE (settimane):**
 - PROCESSI ESPANSIVI, SINDROMI PARANEOPLASTICHE, DISTURBI NUTRIZIONALI DA ALCOOL, DEFICIT VITAMINICI (Vitamina E);
- **FORME CRONICHE (mesi/anni):**
 - ATASSIE EREDITARIE, PATOLOGIE DISMETABOLICHE EREDITARIE E NON.

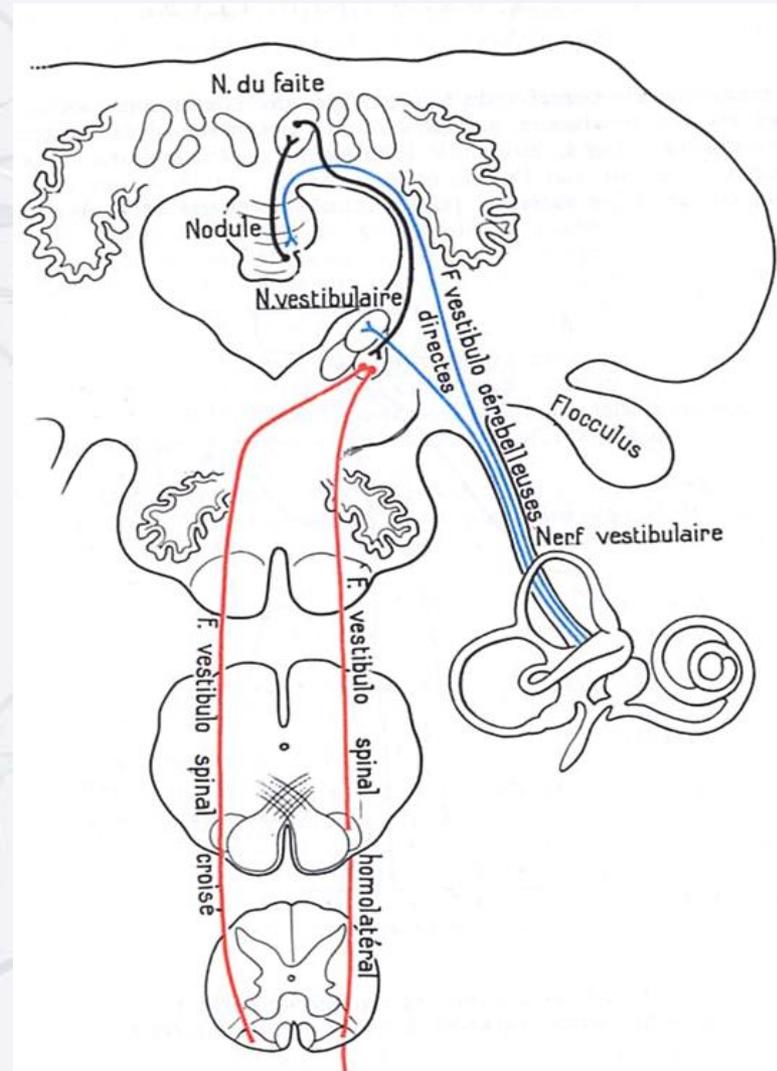
SINDROME ARCHICEREBELLARE

(O VESTIBOLO-CEREBELLARE, O FLOCCULONODULARE)

Dominano le Turbe dell' Equilibrio:

- ATASSIA STATICA e DINAMICA, in assenza di turbe dismetriche agli arti.
- Rotazione del Capo (Occipite rivolto verso il lato opposto alla sede della lesione)
- NISTAGMO (o Scosse Nistagmiformi) LENTO, IRREGOLARE, ORRIZONTALE, RARAMENTE VERTICALE, diretto verso il lato della lesione, soppresso dalla fissazione.

Cause più frequenti: Tumori della linea mediana, in particolare dal Medulloblastoma del quarto ventricolo.



Sindrome Paleocerebellare (o del Lobo Anteriore, o Spino-Cerebellare)

Non perfettamente nota.

Si traduce nelle turbe isolate del tono posturale e nelle turbe dello equilibrio e della marcia.

- Molto modesti i disturbi agli arti superiori
- Manca l' ipotonia (quindi anche i riflessi non sono pendolari)
- Lieve grado di rigidità degli arti durante la marcia (esagerazione del riflesso posturale di sostegno positivo, cioè di un riflesso posturale che si manifesta con estensione degli arti inferiori in risposta ad una leggera pressione sulla pianta del piede).

Questa atrofia si trova classicamente nella atrofia cerebellare tardiva, in cui l' alterazione è nella parte rostrale del lobo anteriore, ove esisterebbe la localizzazione somatotopica.

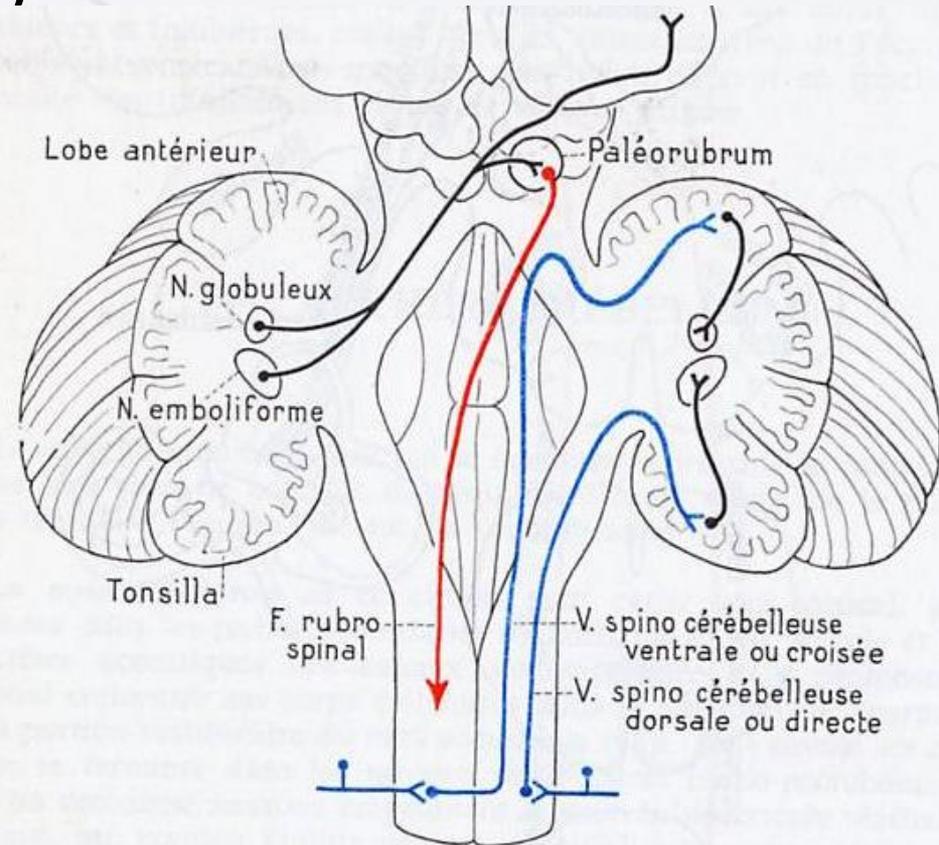


FIG. 105. — Diagramme du paléocérébellum.
A droite : voies afférentes, à gauche : voies efférentes.

Sindrome Neocerebellare (o del lobo posteriore, o corticopontocerebellare)

Domina: L' ipotonia, il tremore intenzionale (o cinetico).

Le turbe dell' esecuzione dei movimenti:

- Dismetria (comprese l' ipermetria e la braditelescines)
- Discronometria
- Asinergia
- Adiadococinesia
- Disartria
- Disordine della scrittura

Piuttosto frequente nelle lesioni tumorali, vascolari e infiammatorie; almeno inizialmente si manifesta da un solo lato (omolateralmente alla sede della lesione), ma presto o tardi la lesione interessa diversi lobi e la sintomatologia diventa più complessa e raggruppa elementi di più sindromi. La sindrome cerebellare del lobo posteriore può comparire anche nella atrofia olivo-ponto-cerebellare di Dejerine – Thomas.

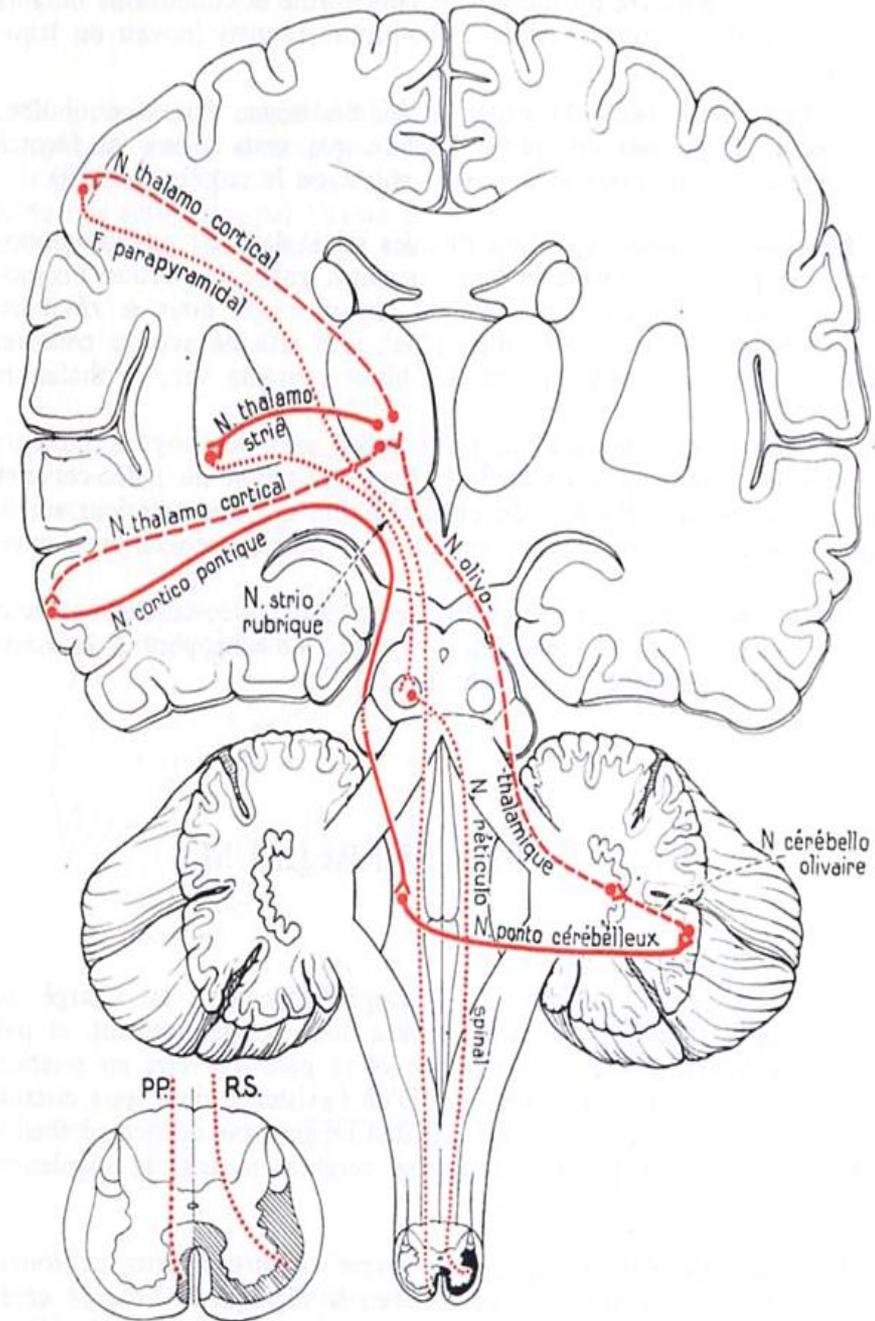


FIG. 106. — Diagramme des voies annexées au néocérébellum.

Sindrome Neocerebellare (o del lobo posteriore, o corticopontocerebellare

In realtà, le suddivisioni cliniche fondate sulla filogenesi non sono esenti da critica: sul piano clinico si possono isolare chiaramente due sindromi:

- **Sindrome Vermiana o Mediana:** turbe dell' equilibrio statico (e dinamico), talora associate a disartria e nistagmo
- **Sindrome Emisferica o Laterale:** turbe della coordinazione motoria.

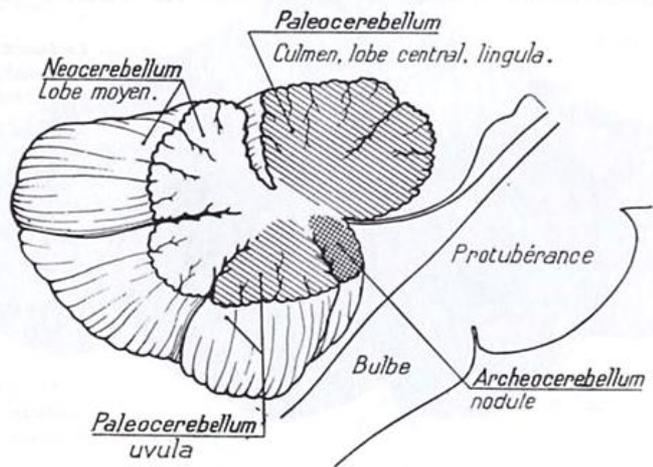


FIG. 98. — Division fonctionnelle des différentes parties du cervelet.

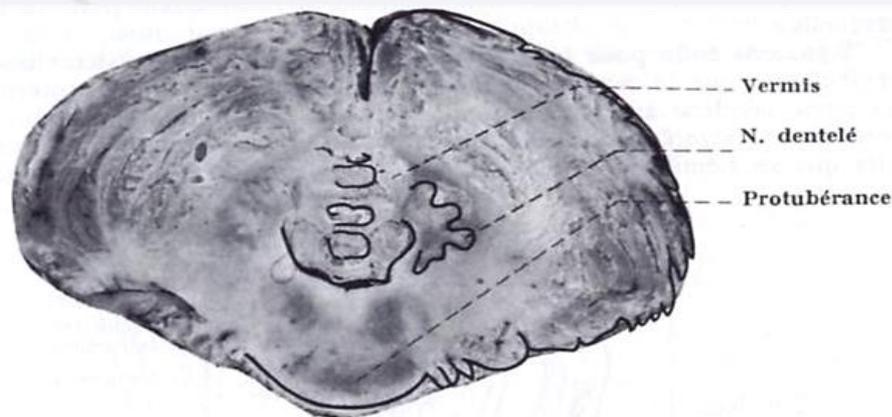


FIG. 100. — Cervelet. Coupe frontale.

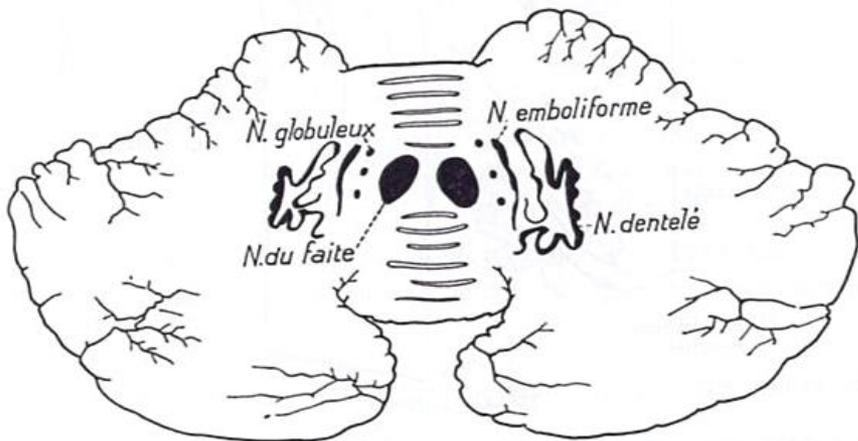


FIG. 101. — Les noyaux centraux du cervelet sur une coupe horizontale du cervelet (d'après JAKOV).

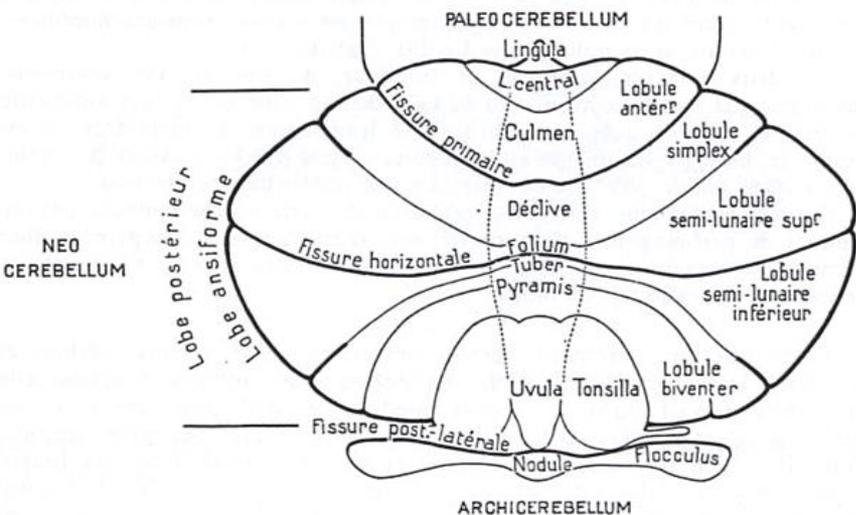


FIG. 99. — Systématisation du cervelet (d'après LARSELL).

Lesione dei peduncoli cerebellari

Peduncolo cerebellare inferiore: Turbe della Statica

Nistagmo

Tipica lesione nella sindrome di Wallenberg:

Segni omolaterali
alla lesione:

- Emisidr. Cerebellare
- Anestesia del 5° n.c.
- Paralisi del velo
- Sindr. C. Bernard-Horner.

Segni controlaterali
alla lesione:

- Emianestesia termodolorifica
Dal lato opposto.

Lesione dei peduncoli cerebellari

Peduncolo cerebellare medio: predominano le Turbe Cinetiche e i Disordini Posturali.

Peduncolo cerebellare superiore: Dismetria, Tremore Intenzionale, Ipotonia.

L'interessamento è omolaterale se è situato a monte della commessura di Wernekink (Fascio Dentato-Rubro-Talamico), è controlaterale se è situato a valle.

Correlazione clinico-anatomica dei disturbi della coordinazione

Verme rostrale:

- *segni/sintomi cerebellari*: atassia della marcia e instabilità posturale, oscillazioni antero-posteriori del corpo (3 Hz), segno di Romberg, disartria, dismetria saccadica;
- *segni neurologici associati*: neuropatia periferica.

Correlazione clinico-anatomica dei disturbi della coordinazione

Verme caudale:

- *segni/sintomi cerebellari*: atassia della marcia e del tronco, instabilità posturale, oscillazioni pluridirezionali del corpo (1 Hz), assenza del segno di Romberg, tendenza a cadere, disartria, inseguimento lento sacadico, incapacità a sopprimere il riflesso vestibolo-oculare;
- *segni neurologici associati*: cefalea, vomito, alterazioni dello stato di coscienza.

Correlazione clinico-anatomica dei disturbi della coordinazione

Emisferi cerebellari:

- *segni/sintomi cerebellari*: atassia agli arti ipsilaterali, ipotonia, asinergia, disdiadococinesia, tremore cinetico, deviazione della marcia, disartria
- *segni neurologici associati*: cefalea, vomito, alterazioni dello stato di coscienza.

Correlazione clinico-anatomica dei disturbi della coordinazione

Pancerebellum:

- *segni/sintomi cerebellari*: atassia del tronco e degli arti bilateralmente, atassia della marcia e instabilità posturale, disartria, disturbi dell'oculomozione
- *segni neurologici associati*: segni piramidali, segni extrapiramidali, neuropatia periferica e dei nervi cranici, demenza.

Correlazione clinico-anatomica dei disturbi della coordinazione

Arteria cerebellare postero-inferiore:

- *segni/sintomi cerebellari*: atassia degli arti ipsilaterali, tremore cinetico, nistagmo, atassia della marcia, disartria,
- *segni neurologici associati*: nausea, vomito, sindrome di Horner ipsilaterale, ipoestesia termodorifica dell'emivolto, ipoestesia termodorifica dell'emisoma controlaterale

Correlazione clinico-anatomica dei disturbi della coordinazione

Arteria cerebellare antero-inferiore:

- *segni/sintomi cerebellari*: atassia degli arti ipsilaterali, nistagmo, disartria,
- *segni neurologici associati*: nausea, vomito, vertigine, sindrome di Horner ipsilaterale, sordità, paralisi faciale, ipoestesia termodolorifica dell'emisoma controlaterale

Correlazione clinico-anatomica dei disturbi della coordinazione

Arteria cerebellare superiore:

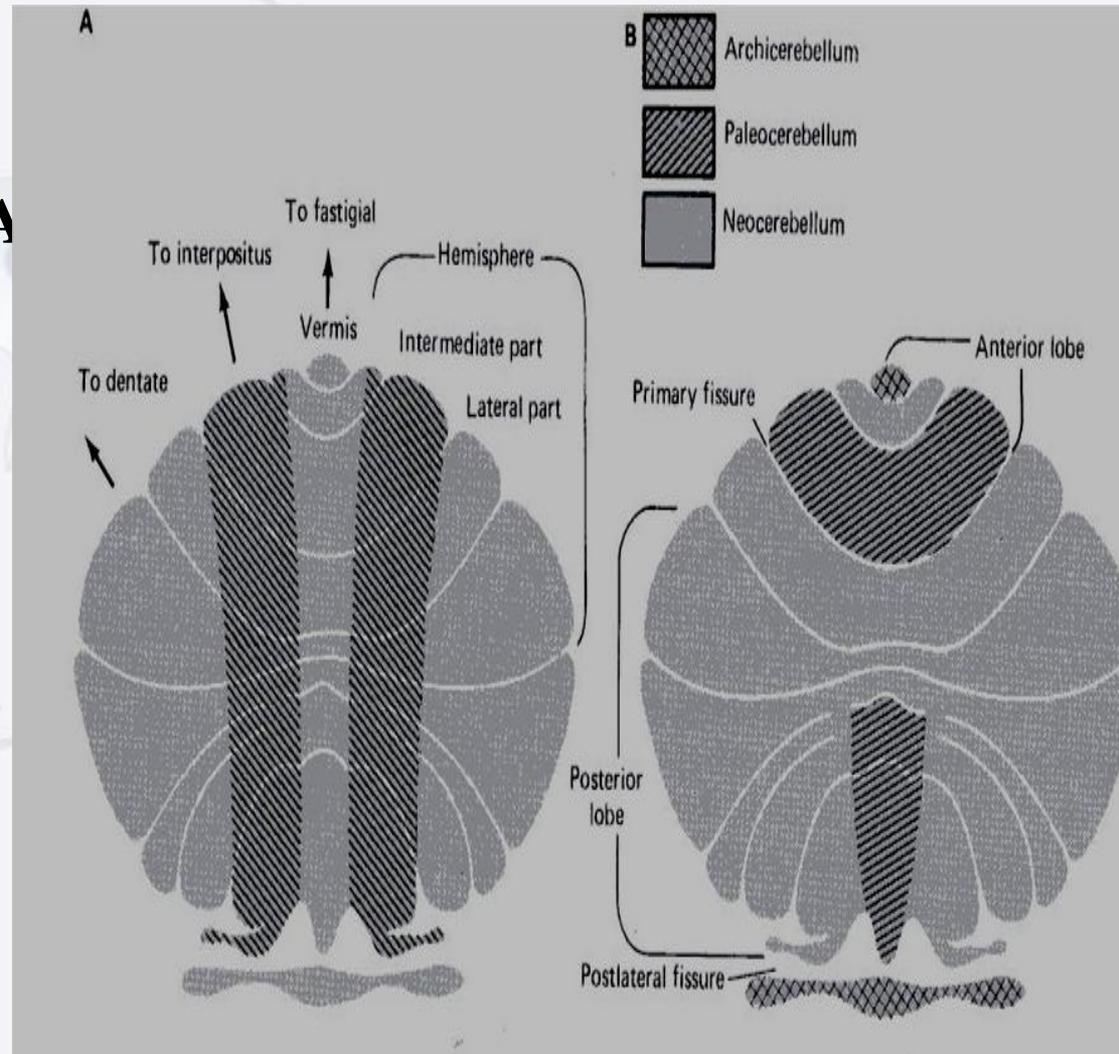
- *segni/sintomi cerebellari*: atassia degli arti ipsilaterali, disartria,
- *segni neurologici associati*: nausea, vomito, sindrome di Horner ipsilaterale, sordità parziale, ipoestesia termo-dolorifica dell'emivolto e dell'emisoma, ipostenia facciale controlaterale.

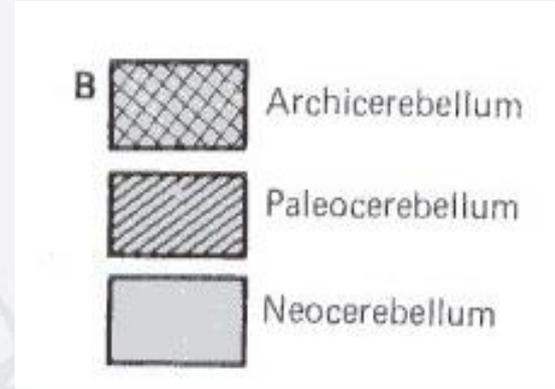
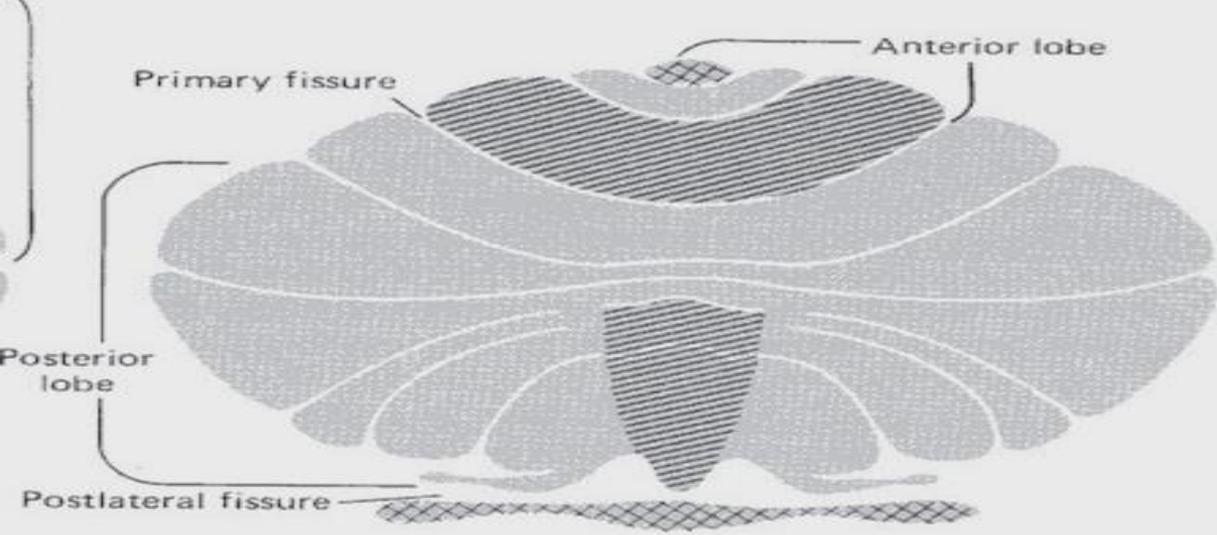
Cause di malattie cerebellari

- *Disordini strutturali*: dello sviluppo (ipoplasia pontocerebellare e delle cellule dei granuli, sindrome di Joubert, sindrome di Gillespie, malformazione di Dandy-Walker, malformazione di Chiari)

SINDROMI CEREBELLARI

- In realtà, le suddivisioni cliniche fondate sulla filogenesi si prestano a qualche critica:
- Sul piano clinico si osservano chiaramente due sindromi:
- **SINDROME VERMIANA O MEDIANA:** TURBE DELL'EQUILIBRIO STATICO E DINAMICO, TALORA ASSOCIATE A DISARTRIA E NISTAGMO
- **SINDROME EMISFERICA O LATERALE:** TURBE DELLA COORDINAZIONE MOTORIA.





ARCHI-CEREBELLUM	Lobo flocculo-nodulare	Nuclei vestibolari e midollo	Statica: EQUILIBRIO <i>MECCANISMI RIFLESSI DI RADDRIZZAMENTO</i>	TURBE DELL' EQUILIBRIO e vertigini
PALEO-CEREBELLUM	Verme amigdala e lobo anteriore	Tronco cerebrale e midollo	TONO POSTURALE <i>MOTILITA' ASSIALE E DI ATTEGGIAMENTO</i>	TURBE DELL' EQUILIBRIO
NEO-CEREBELLUM	Emisferi Cerebellari	Corteccia cerebrale altri centri superiori	COORDINAZIONE MOTORIA <i>MOTILITA' PROPOSIZIONALE</i>	ASINERGIA E DISMETRIA

LESIONI DEI PEDUNCOLI CEREBELLARI

PEDUNCOLO CEREBELLARE INFERIORE:

SEGNI OMOLATERALI ALLA LESIONE

EMISINDROME VESTIBOLO-CEREBELLARE

ANESTESIA DEL 5° n.c.

PARALISI DEL VELO,..

SINDROME DI CL. BERNARD-HORNER

PEDUNCOLO CEREBELLARE MEDIO:

PREDOMINANO LE TURBE CINETICHE E DISORDINI POSTURALI

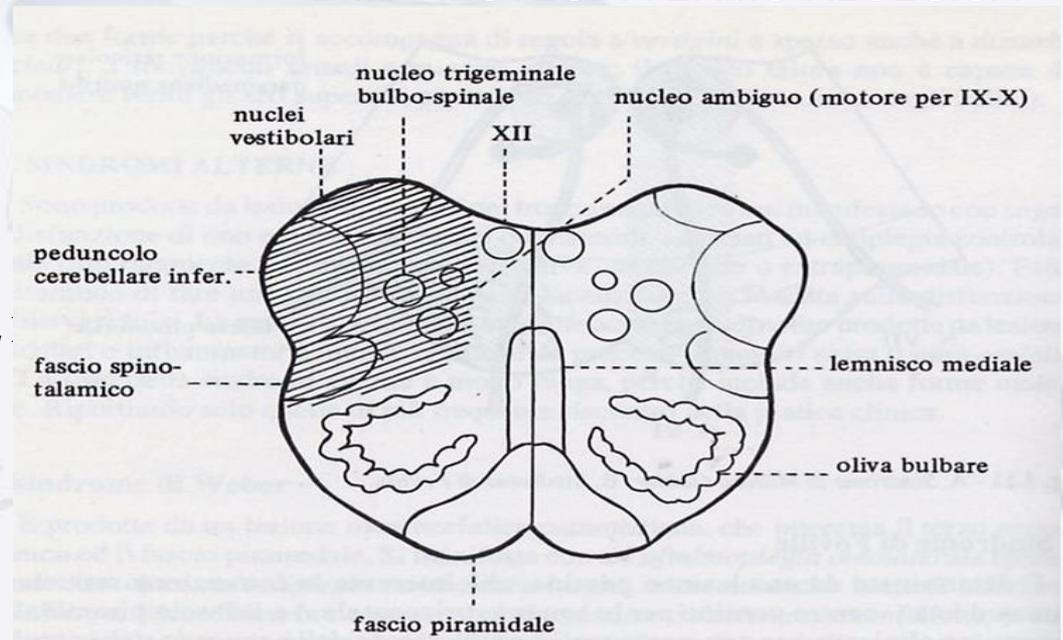
PEDUNCOLO CEREBELLARE SUPERIORE:

DISMETRIA, TREMORE INTENZIONALE, IPOTONIA

Tipica lesione ischemica a livello bulbo - pontino

SEGNI CONTROLATERALI:

-EMIANESTESIA TERMO-ALGESICA



L'interessamento è omolaterale se è situato a monte della commessura di Wernekink (fascio dento-rubro-talamico), è controlaterale se è situato a valle.

Disordini ereditari e degenerativi

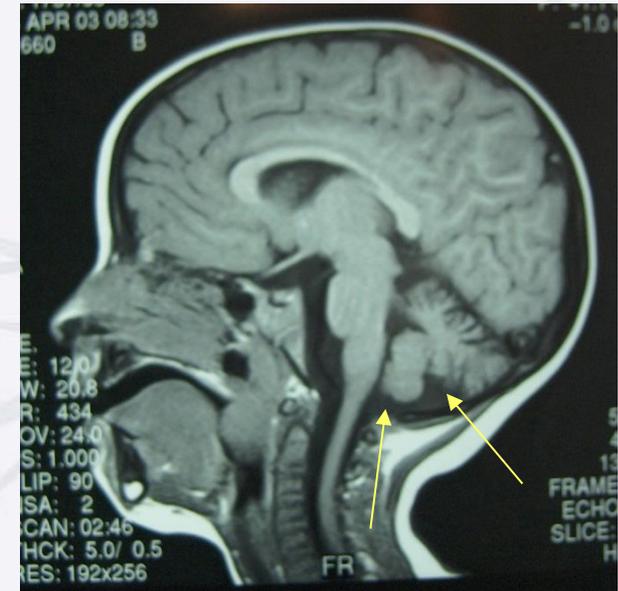
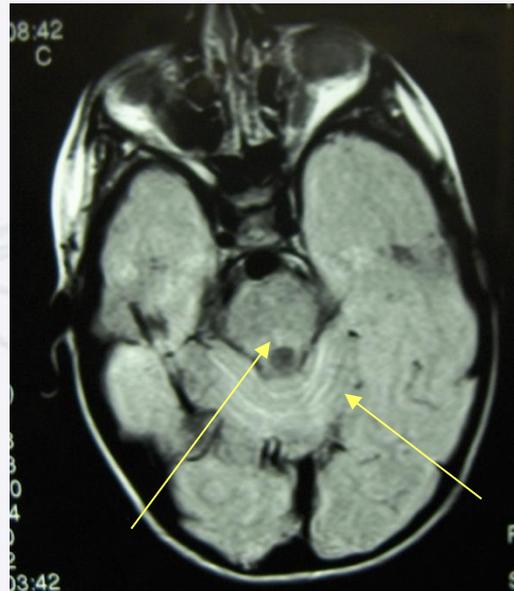
- Malattie da accumulo: *lipidosi, glicogenosi, leucoencefalopatie*, (abetalipoproteinemia, ipobetalipoproteinemia o malattia di Bassen-Kornzweig, malattia di Refsum, xantomatosi cerebro-tendinea, gangliosidosi GM2 o malattia di Tay-Sachs, mal. di Niemann-Pick, colestanolosi, leucodistrofia metacromatica, ceroidolipofuscinosi, sialidosi, deficit di arilsulfatasi C

Breve anamnesi patologica

Marta nasce nel 1999, controllo del capo a tre mesi, postura assisa a cinque, gattonamento a otto mesi, deambulazione a un anno. Prime parole ad un anno e strutturazione di alcune frasi l'anno successivo. A due anni e mezzo primi segnali di lieve impaccio motorio con evidente difficoltà nell'inizio della corsa, nell'eseguire salti e nell'affrontare giochi di equilibrio. Verso i tre anni, dopo l'intervento di adenoidectomia, peggioramento del quadro clinico con marcia a base allargata e mancanza di coordinazione della corsa e tremore intenzionale alle mani. Ad Agosto 2002 viene confermata diagnosi di atassia cerebellare; da fine Gennaio 2003 peggioramento lento e progressivo.

RMN: marcata atrofia cerebellare con discreto assottigliamento dei peduncoli cerebellari e ingrandimento del quarto ventricolo.

A tutt'oggi non è ancora stata scoperta la causa dell'atassia che colpisce Marta



Disordini ereditari e degenerativi

- Amino/organico acidopatie: *difetti di enzimi mitocondriali e altri errori metabolici* (deficit di ornitina-transcarbamilasi, deficit di argininosuccinasi, deficit di arginasi, iperornitinemia, mal di Hartnup, mal delle urine a sciroppo d'acero, isovalericoacidemia, sindrome di Leigh, deficit multipli di carbossilasi biotin-dipendente, deficit di piruvato deidrogenasi, miopatie mitocondriali)

Disordini ereditari e degenerativi

- Alterazioni cromosomiche e malattie neurocutanee (mal di Von Hippel-Lindau, atassia-teleangectasia, xeroderma pigmentosum, sindrome di Cockaine)

Disordini ereditari e degenerativi

- Disturbi del movimento (atrofia multisistemica, degenerazione striato-nigra, atrofia olivopontocerebellare, mal di Wilson, mal di Shy-Drager)

Atassie

- Autosomiche recessive: atassia di Friedreich, atassie cerebellari a esordio precoce (con riflessi conservati, ipogonadismo o atassia di Holmes, sordità infantile, sordità congenita, atrofia ottica e ritardo mentale, cataratta e ritardo mentale o sindrome di Marinesco-Sjogren, retinite pigmentosa, segni extrapiramidali)

Atassie

- Autosomiche dominanti: ADCA TIPO I (SCA 1, SCA 2), SCA 3 (mal di Machado-Joseph), SCA 4, SCA 6, ADCA TIPO II (SCA 7), ADCA TIPO III (SCA 5), atrofia dentatorubro-pallidoluisiana, atassia periodica tipo I e II, atassie spinocerebellari recessive X-linked

ADCA: autosomal dominant cerebellar ataxia

GBS: Guillain-Barrè syndrome

SCA: spinocerebellar ataxia

Cause di malattie cerebellari

- Disturbi metabolici e nutrizionali acquisiti: *disordini metabolici esogeni acquisiti del sistema nervoso, tossine e sostanze d'abuso, carenze nutrizionali e patologie associate associate all'alcolismo: metalli pesanti (piombo, mercurio, tallio), solventi, degenerazione alcolica cerebellare (deficit di tiamina), deficit di vit. E*

Cause di malattie cerebellari

- Malattie infettive: *infezioni virali*: panencefalite cronica da infezione congenita da rosolia, panencefalite subacuta sclerosante, varicella, morbillo, rosolia, echo, coxsckie A/B, polio, Epstein-Barr, herpes simplex, encefalomielite post-infettiva disseminata

Cause di malattie cerebellari

- Malattie infettive: *infezioni non virali*: legionella pneumoniae, micoplasma pneumoniae, toxoplasmosi, malattia di Lyme, plasmodium falciparum, cisticercosi, tubercolosi

Cause di malattie cerebellari

- Malattie infettive: *Encefalopatia spongiforme trasmissibile*: malattia di Creutzfeldt-Jakob, malattia di Gerstmann-Straussler

Cause di malattie cerebellari

- Malattie vascolari: emorragia, ischemia
- Malattie tumorali: *tumori primitivi*: astrocitoma, medulloblastoma, tumori dell'angolo ponto-cerebellare (neurinoma dell'acustico, meningioma); *metastasi*: polmone > melanoma > mammella > apparato riproduttivo > apparato gastrointestinale > linfoma.

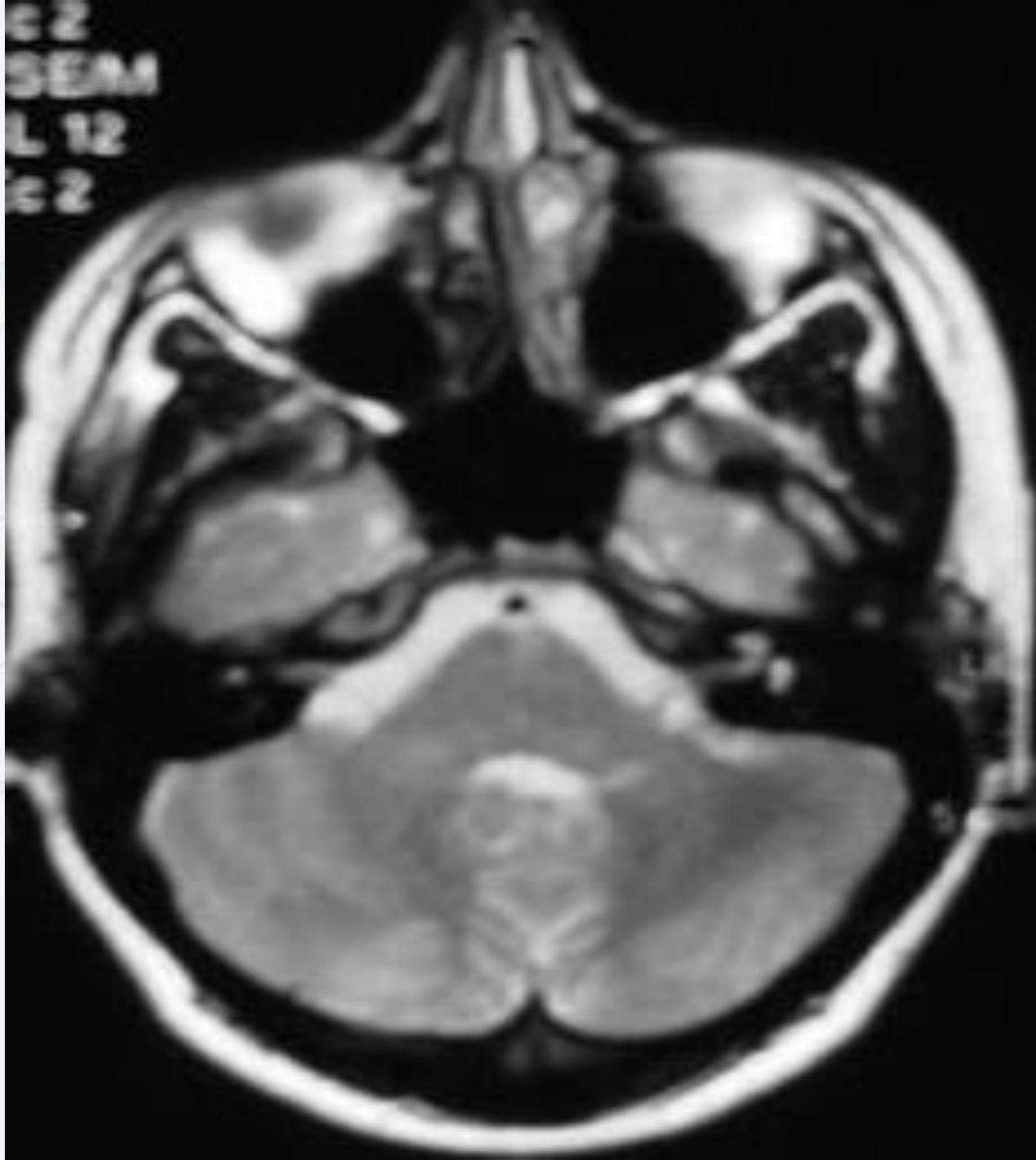
Cause di malattie cerebellari

- Malattie tumorali: *sindromi paraneoplastiche*: adulti (polmone, ovaio, linfoma), bambini (neuroblastoma)

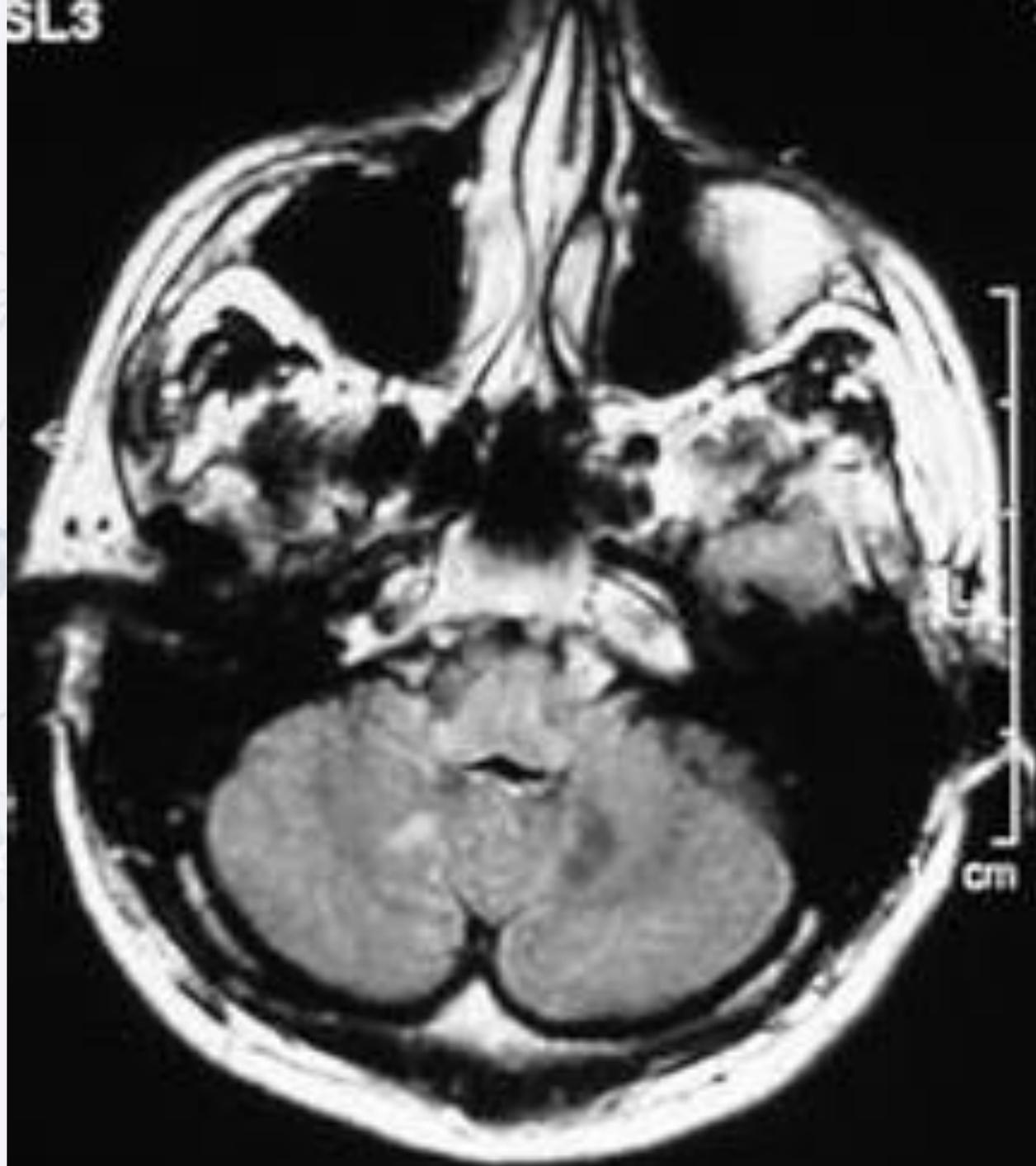
Cause di malattie cerebellari

- Malattie demielinizzanti: del SNC (sclerosi multipla), del SNP (sindrome di Miller-Fisher o variante della GBS)
- Traumi: colpi da arma da fuoco, cadute, incidenti stradali, colpi di calore
- Epilessia: stato di piccolo male, malattia di Lafora,
- Cefalea e algie facciali: emicrania
- Disturbi neurologici da farmaci: fenitoina, carbamezapina, barbiturici, litio, piperazina, 5-fluorouracile, citosina arabinoside, nitrofurantoina

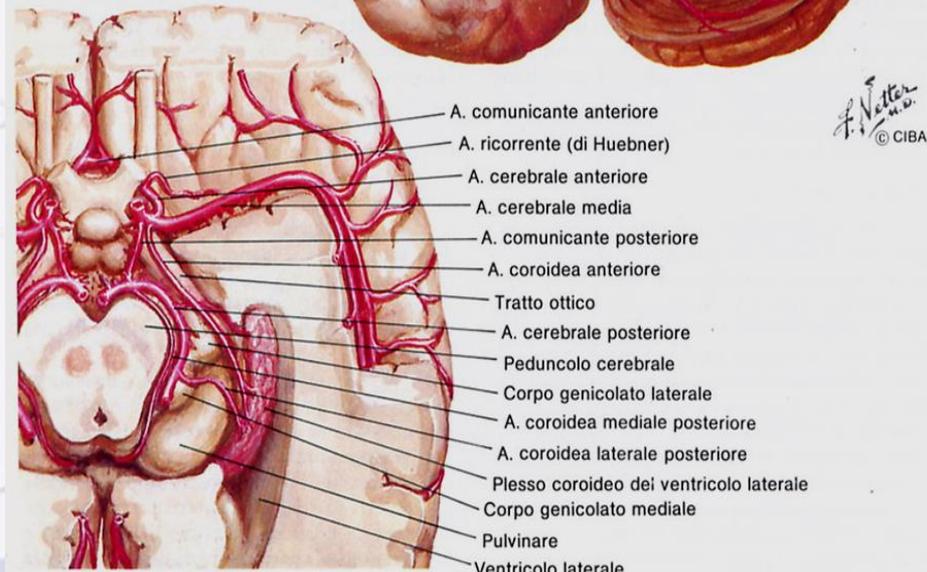
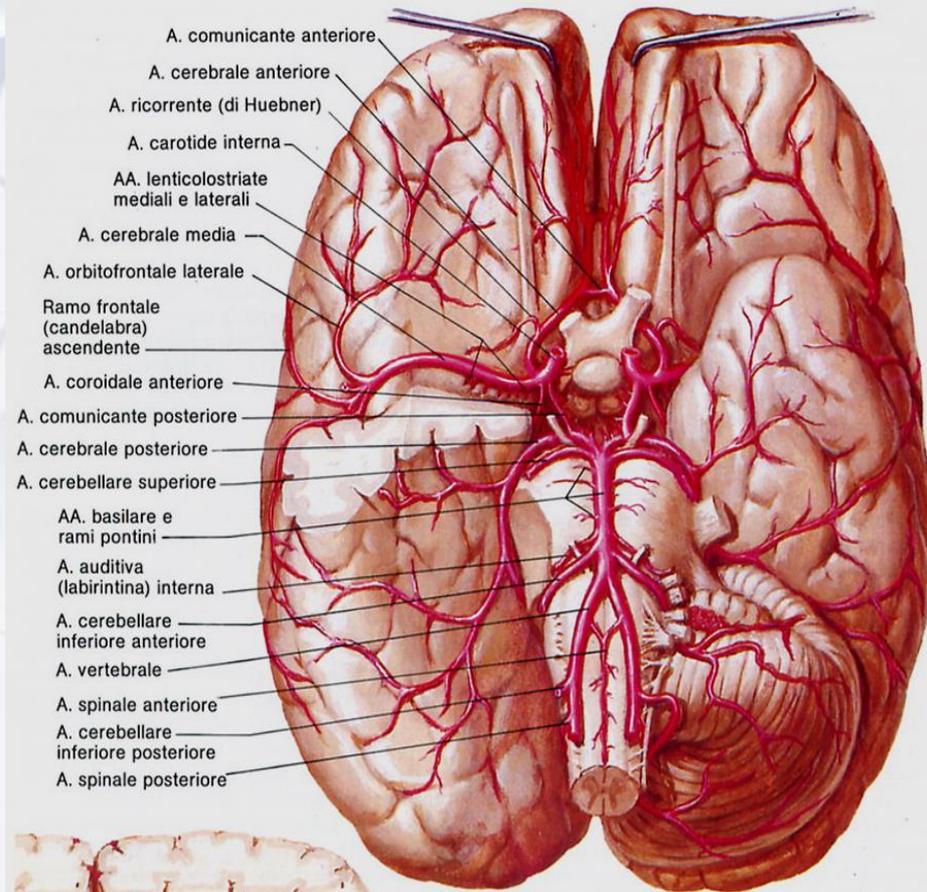
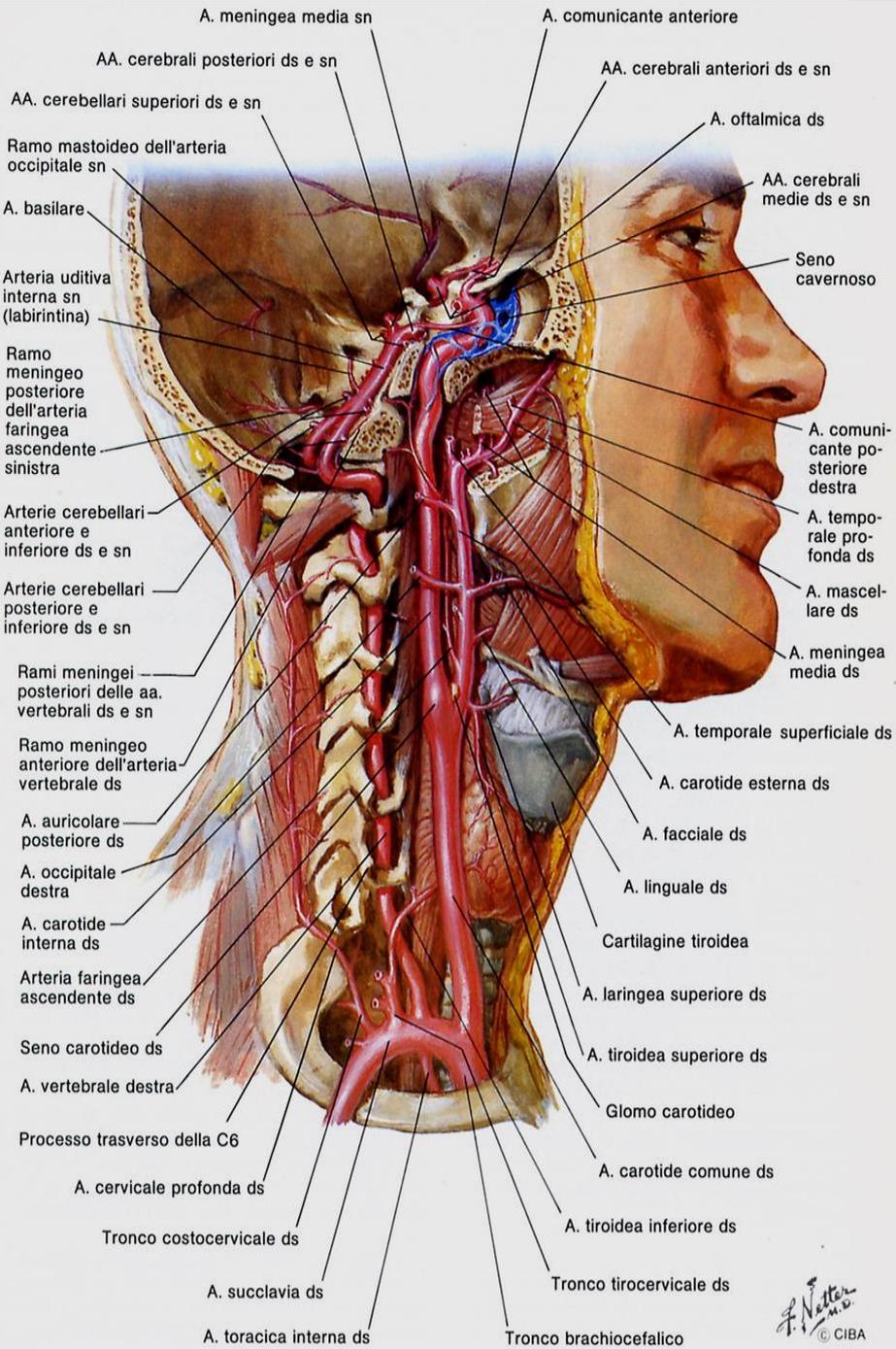
c2
SEM
L 12
c2

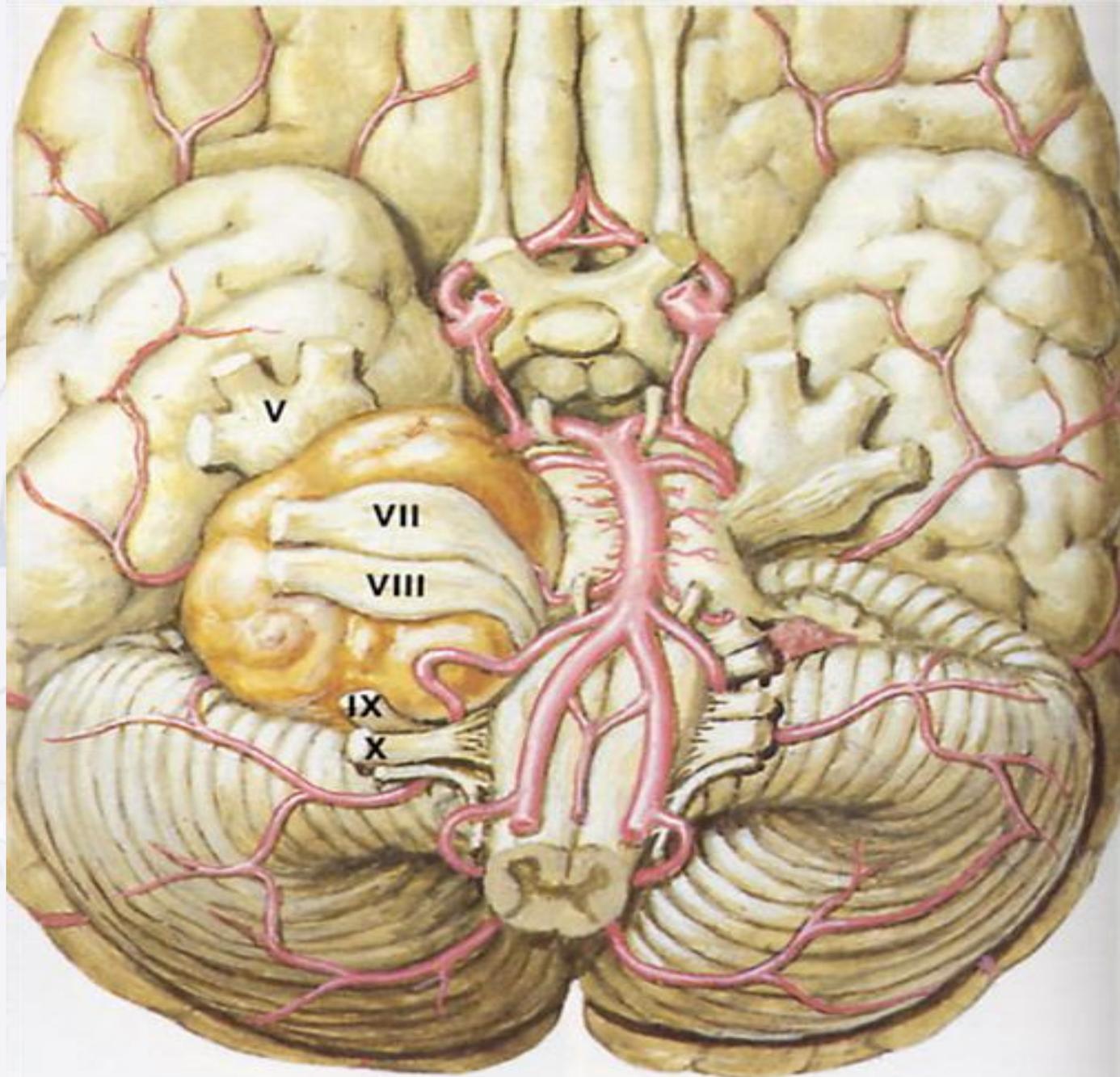


SL3



1.5





esteso neurinoma acustico che riempie l'angolo ponto-cerebellare
distorcendo il tronco cerebrale e i nervi cranici V, VII, VIII, IX e X