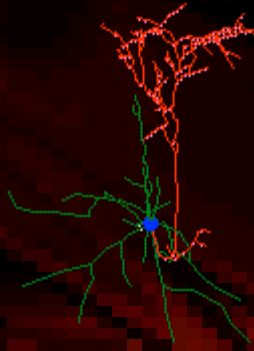


Clinica
Neurologica

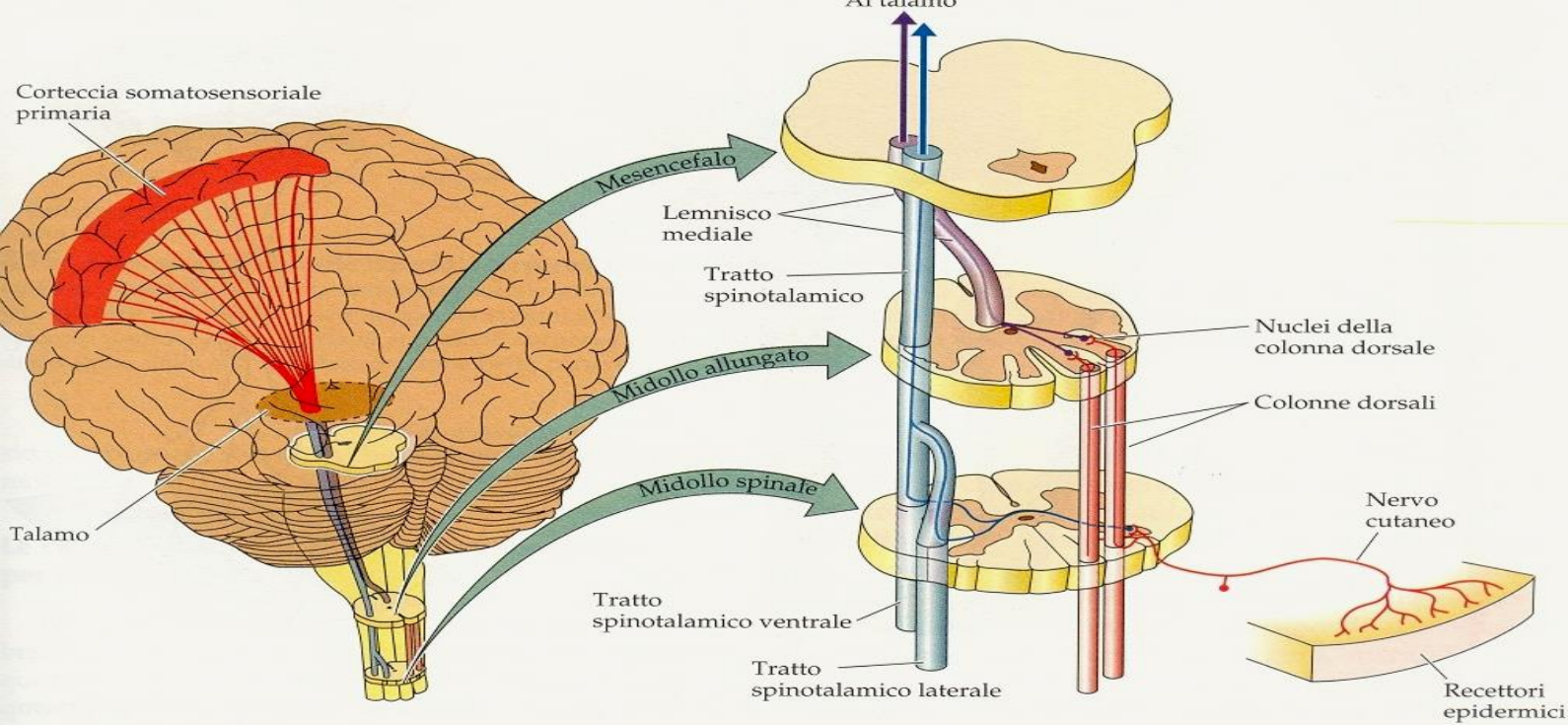


DISORDINI DELLA SOMESTESI DOLORE NEUROPATICO LA SIRINGOMIELIA

Enrico Granieri

**Direttore delle Scuole di Specializzazione
in Neurologia e Neurochirurgia**

*Direttore della Sezione di Neurologia
Università di Ferrara.*



l'informazione afferente viene utilizzata per tre fini:

- percezione
- stato d'allerta
- controllo del movimento

**l'elaborazione
somatosensoriale**



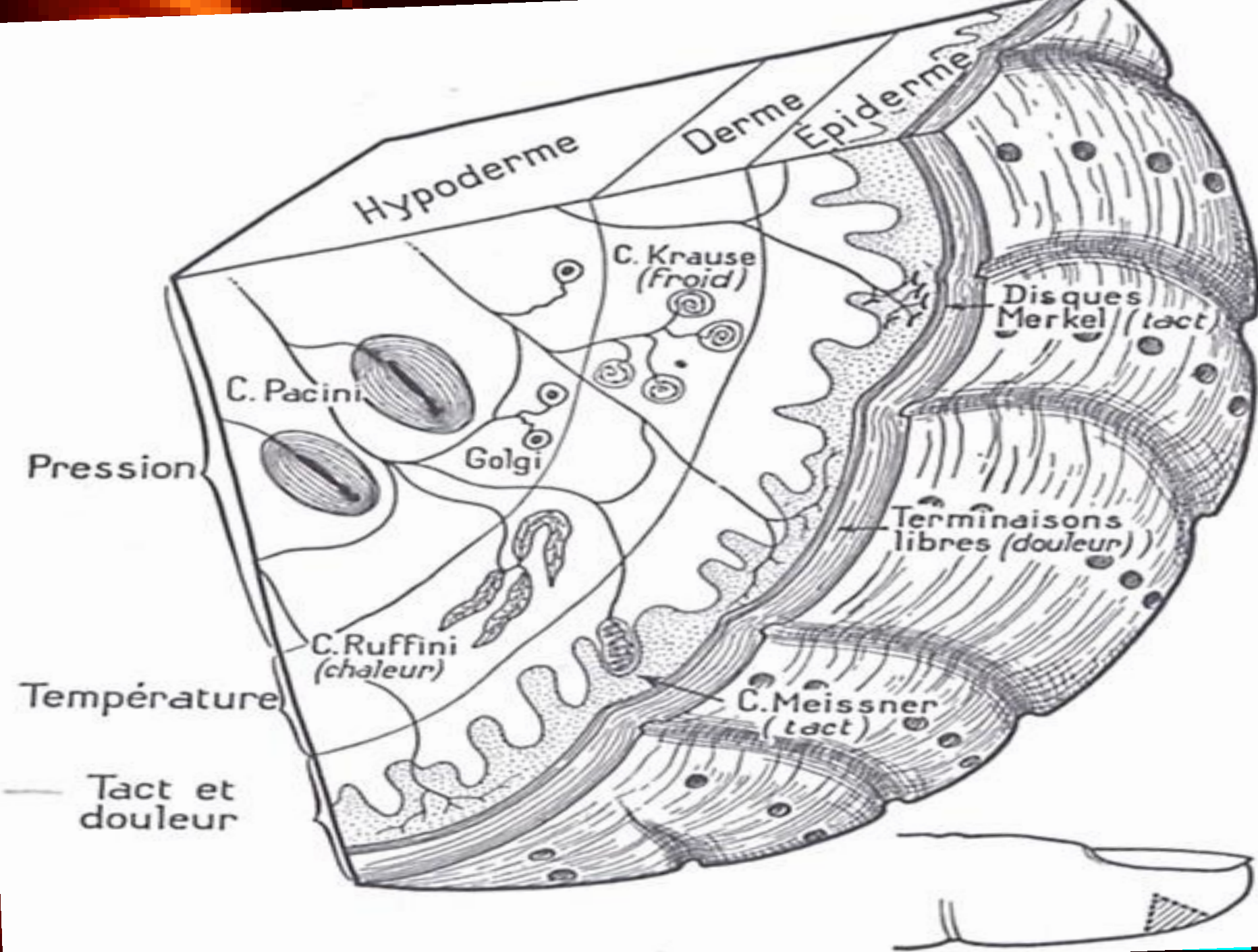
SOMATOESTESIA

SENSIBILITA' PROTOPATICHE
(superficiali)

SENSIBILITA' EPICRITICHE
(profonde e complesse)

SENSIBILITA' SUPERFICIALI

- **Termica** (caldo e freddo): 2 provette
 1. acqua calda
 2. acqua fredda
- **Dolorifica**: ago a punta smussa
- **Tattile superficiale**: punta di cotone asciutto



Hypoderme

Derme

Epiderme

C. Krause
(froid)

C. Pacini

Golgi

Disques
Merkel (tact)

Pression

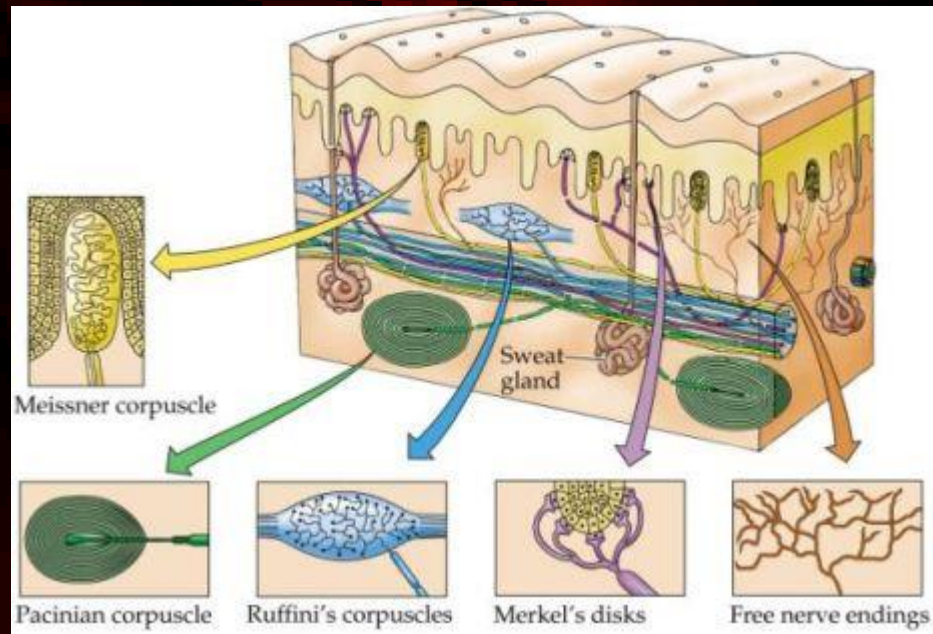
Terminaisons
libres (douleur)

C. Ruffini
(chaleur)

Température

C. Meissner
(tact)

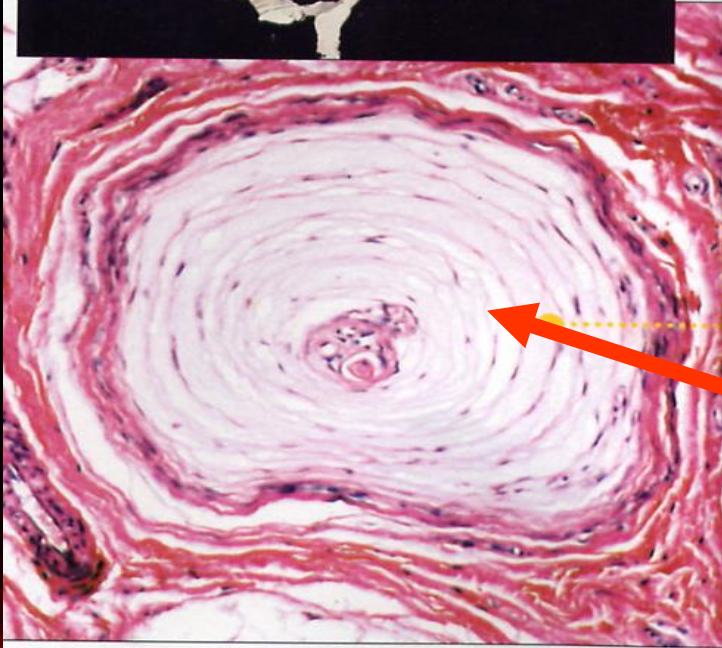
Tact et
douleur





Se il recettore subisce un danno
(bruciature, ferite o traumi, infezioni,...)
si liberano molecole
che stimolano i nocicettori.

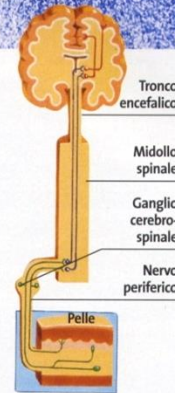
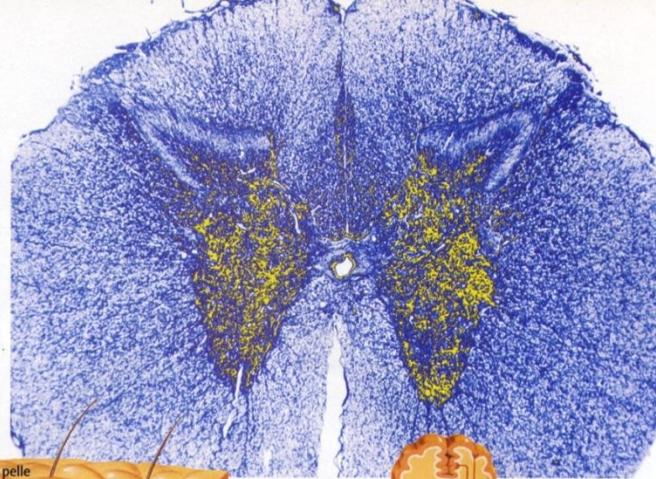
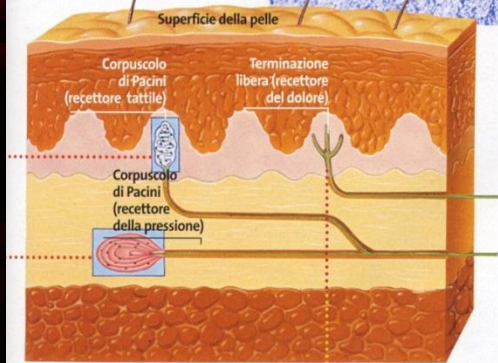
Corpuscolo di Meissner



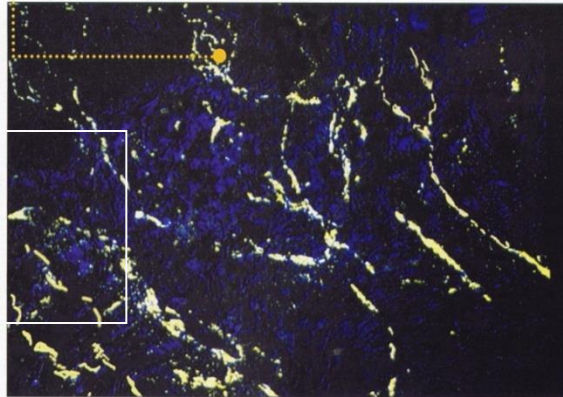
Corpuscolo di Pacini

IL GIOCO DEL PASSAPAROLA

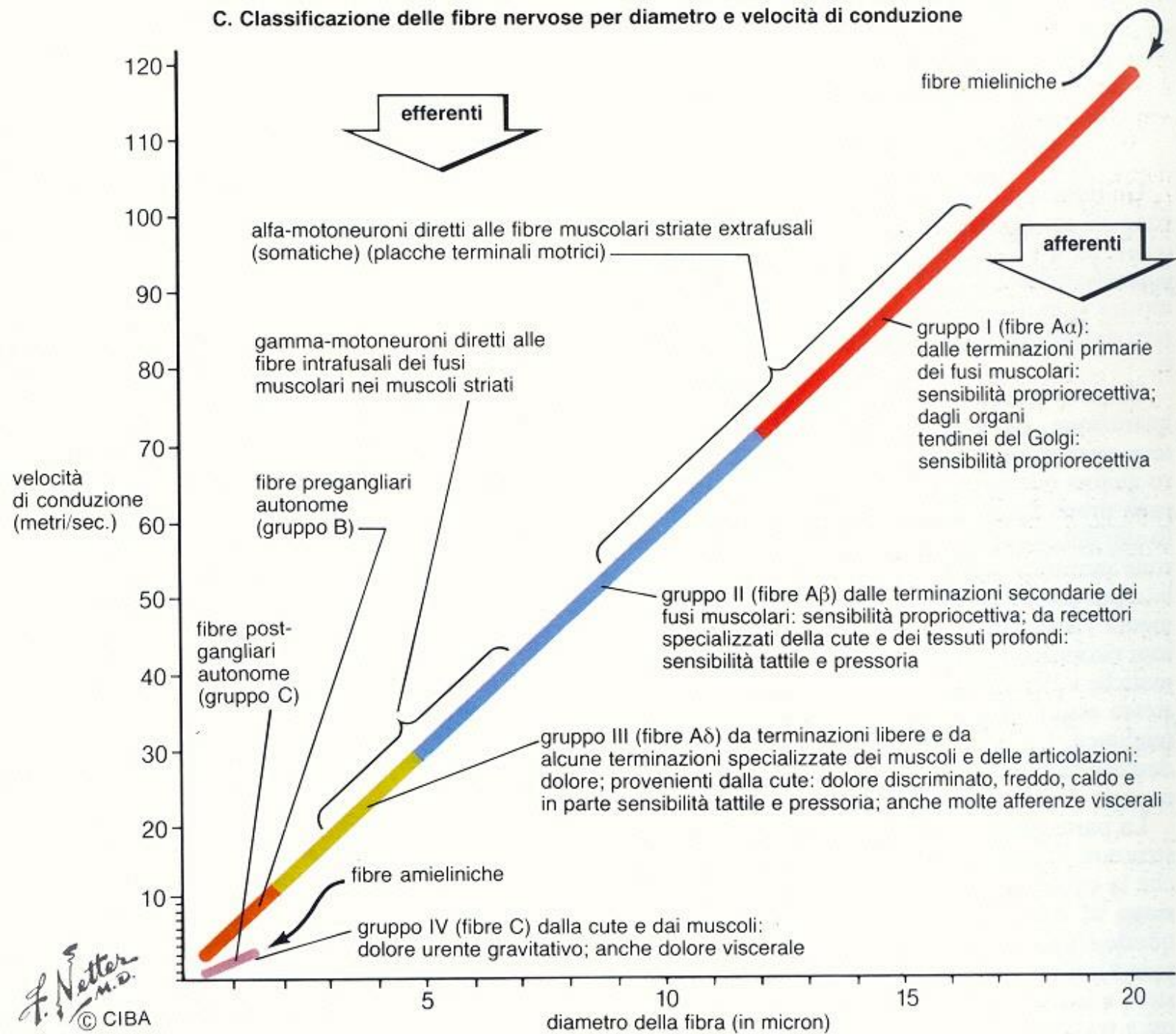
Nell'immagine e nello schema a destra viene evidenziato come l'impulso del dolore arriva al cervello. Dai recettori parte lo stimolo che sale lungo il nervo periferico e viene trasmesso a un gruppo di cellule nervose situate nei gangli cerebrospinali. Questi trasmettono lo stimolo alle cellule nervose del midollo, come in un passaparola. L'impulso continua il suo viaggio verso il cervello attraverso il midollo (nella foto grande a destra). Il nostro sistema nervoso può modificare le sensazioni dolorose, secondo la cosiddetta teoria del cancello. Nel loro percorso, gli impulsi possono essere fermati a ogni «stazione» dai messaggi chimici che si scambiano le cellule nervose.



I sensori di tatto e temperatura, se sollecitati a lungo, perdono sensibilità. Esattamente l'opposto di quello che capita ai recettori del dolore



C. Classificazione delle fibre nervose per diametro e velocità di conduzione



Le fibre della sensibilità

- mieliniche grosso calibro
- dai fusi nm (Ia) e dagli organi del Golgi (Ib)
- sistema lemniscale (in ms fascio gracile e cuneato: cordoni posteriori)
- sensibilità propriocettiva cosciente e tattile discriminativa.

A β

- mieliniche grosso calibro
- da recettori cutanei pressori e tattili (II)
- sistema lemniscale
- sensibilità propriocettiva cosciente e tattile discriminativa

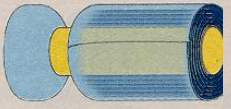
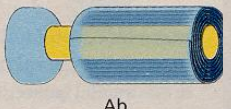

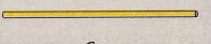
A δ

- mieliniche piccolo calibro
- cute (sensibilità termica e dolore rapido) e muscoli (dolore rapido) (III)
- sistema neospinotalamico (fascio spinotalamico ventrale). incrocia subito in ms
- dolore acuto, localizzato, non perdura dopo stimolazione. sensibilità termica

C

- amieliniche, piccolo calibro
- cute (dolore lento, sens termica), muscoli (dolore lento)
- sistema paleospinotalamico (IV). (fascio spinotalamico dorsale) incrocia subito in ms
- dolore lento e sens termica: il dolore è poco localizzato, insorge un po' dopo lo stimolo e perdura alla sua cessazione

TABELLA 8.2 Fibre che collegano i recettori al SNC

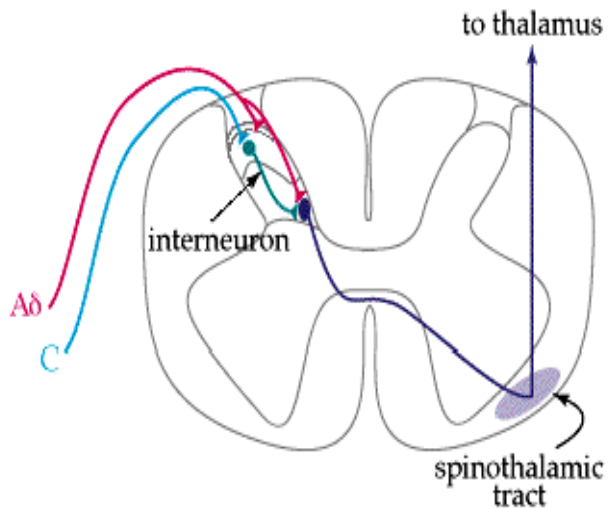
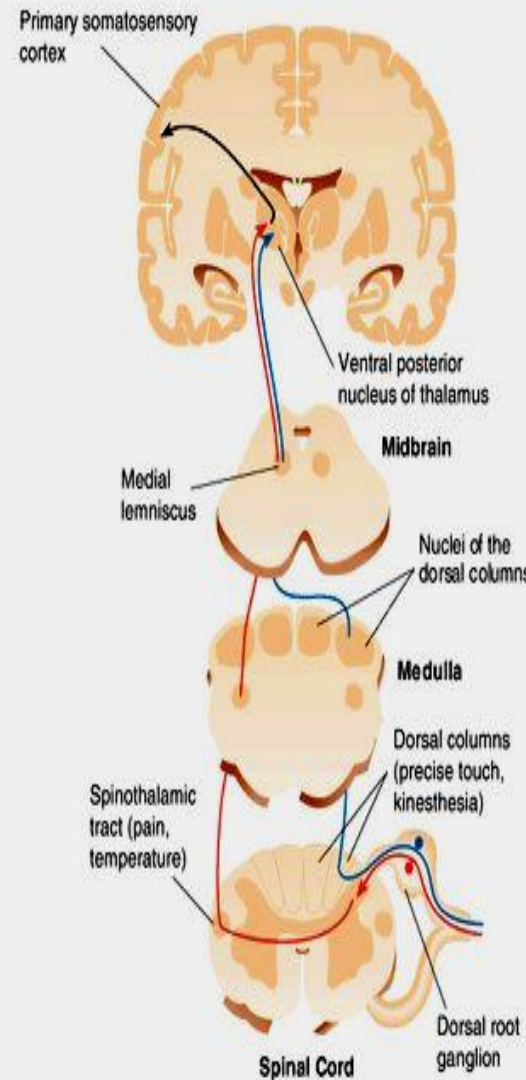
Tipo di recettore	Tipo di assone	Velocità di conduzione (m/s)
Precettori dei muscoli scheletrici	 Aa	80-120
Meccanocettori della pelle	 Ab	35-75
Dolore, temperatura	 Ad	5-30
Temperatura, dolore, prurito	 C	0,5-2

SENSIBILITA' PROFONDE e COMPLESSE

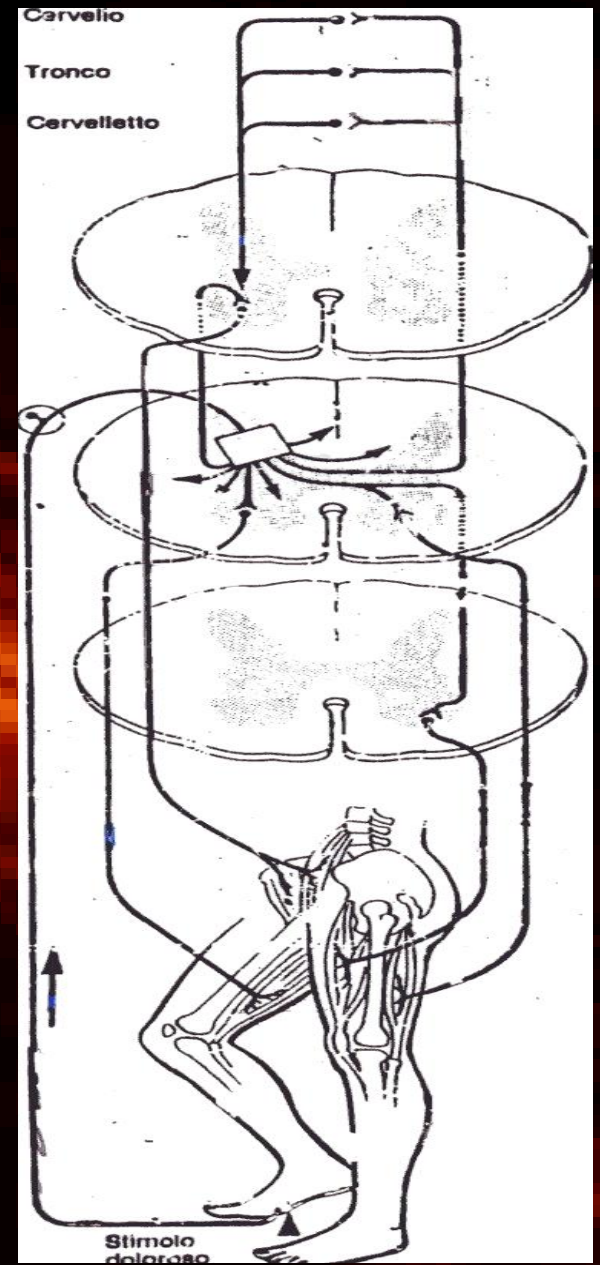
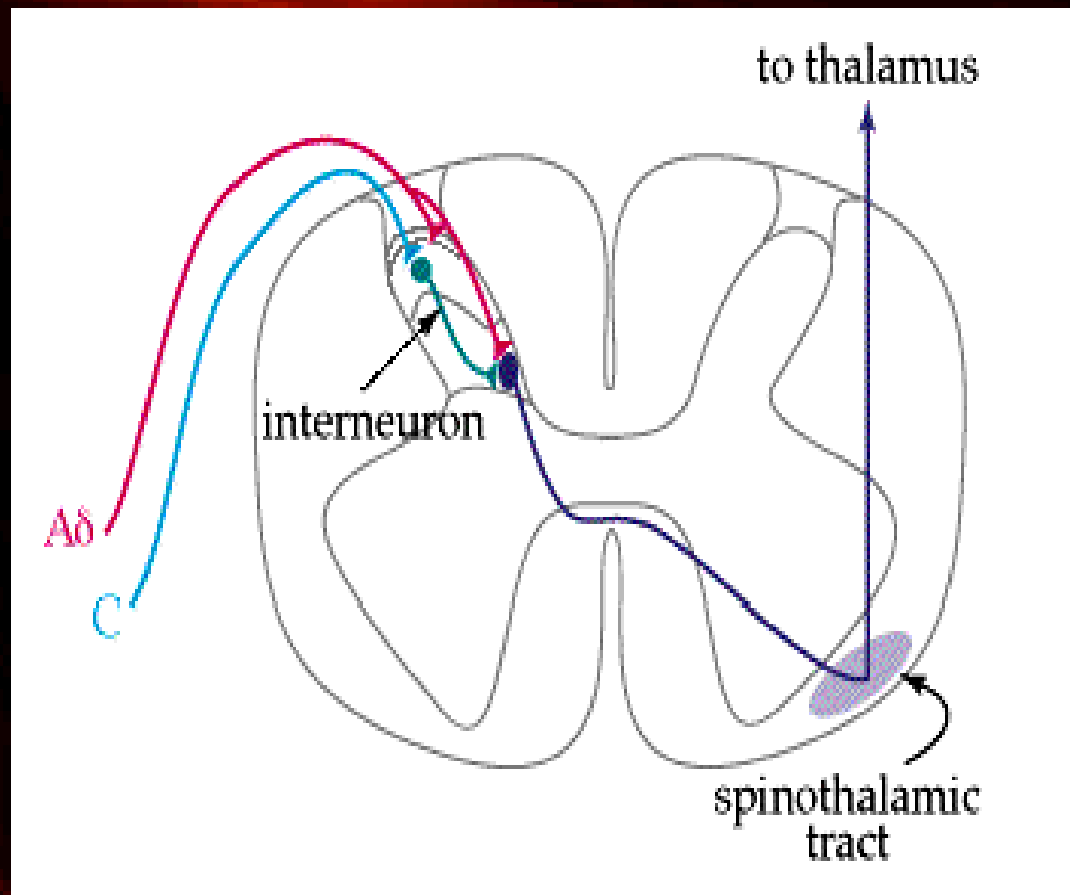
- Tattile discriminativa
- Senso di posizione e movimento (statochinestesia)
- Pallestesia
- Barestesia
- Stereognosia
- Grafestesia
- Topognosia

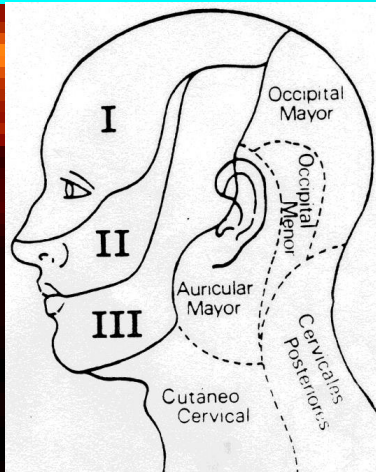
SENSIBILITA' SUPERFICIALI

► Somatosensory Pathways from the Spinal Cord to the Somatosensory Cortex

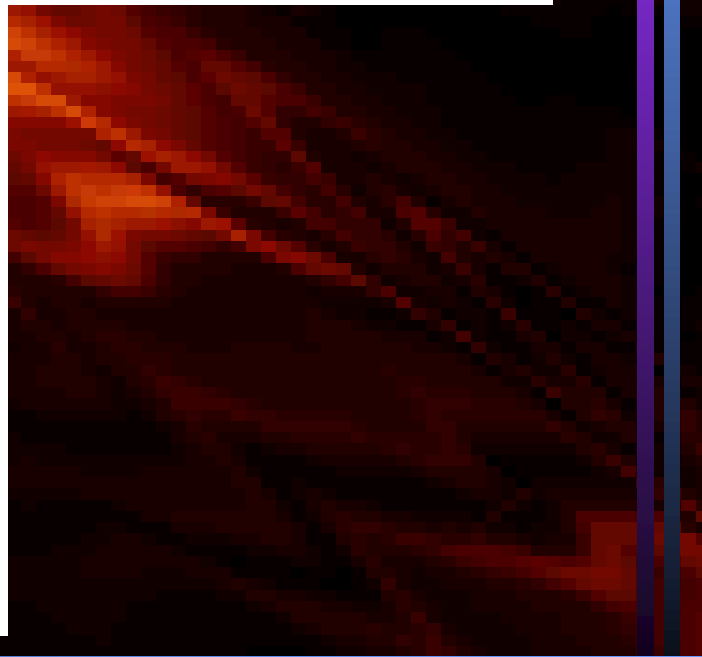
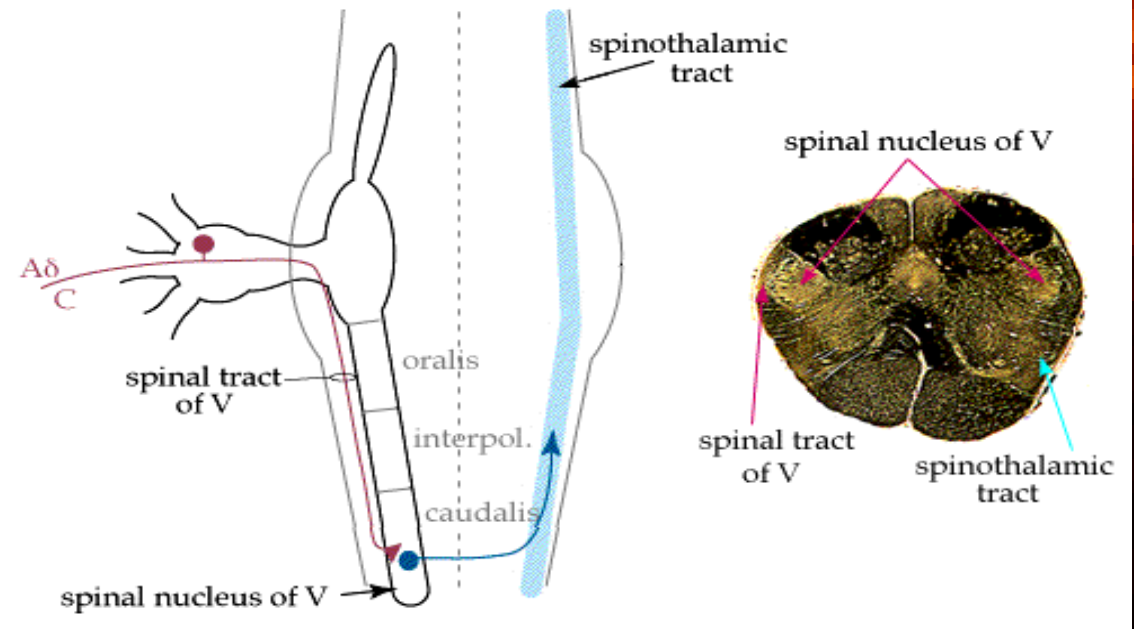
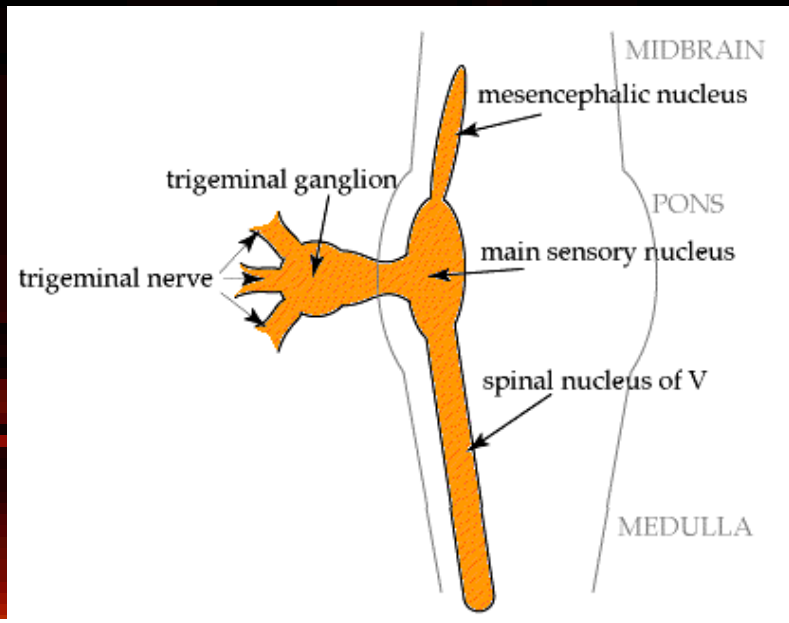


Esterocettività

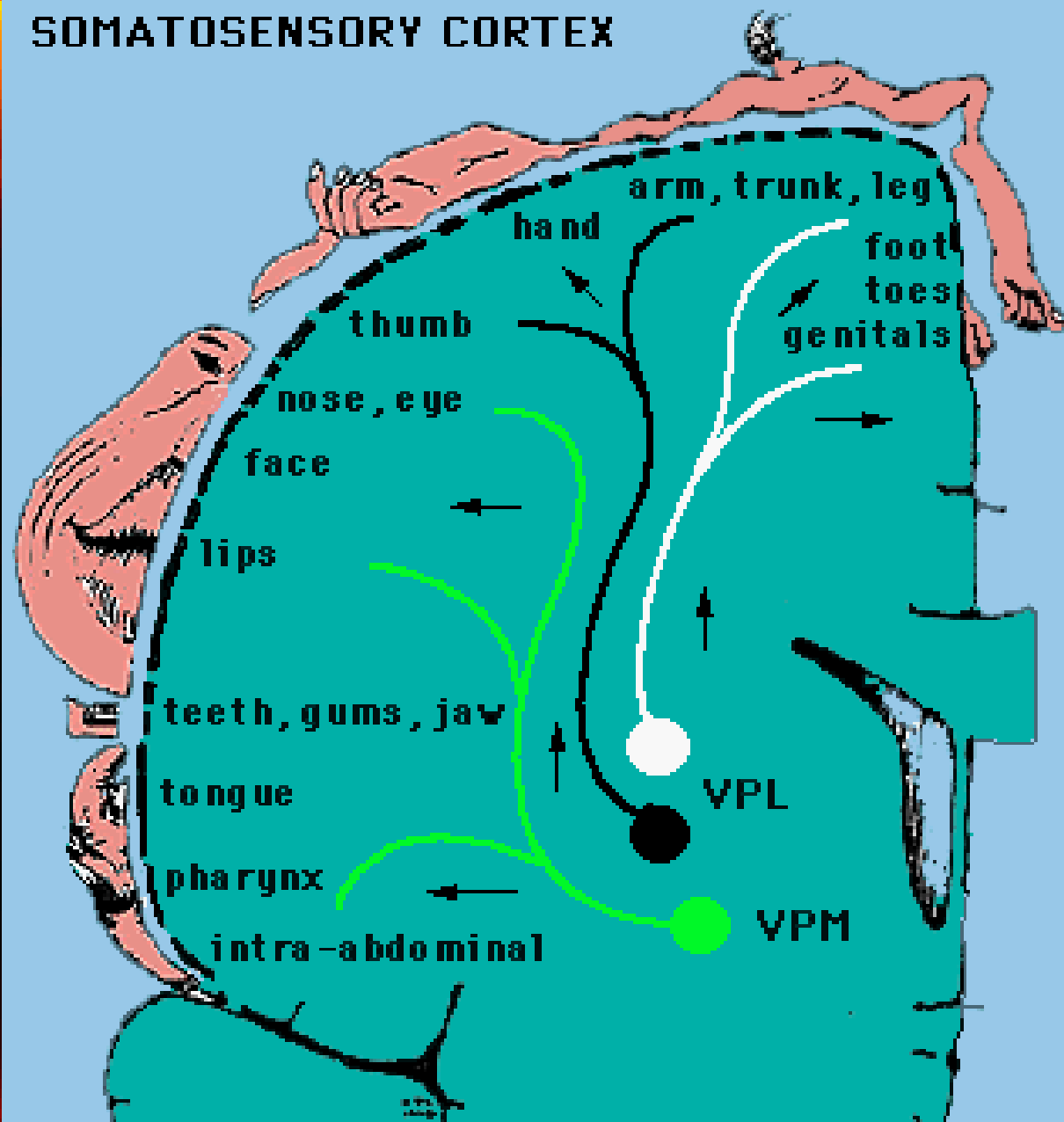




NUCLEO VPM

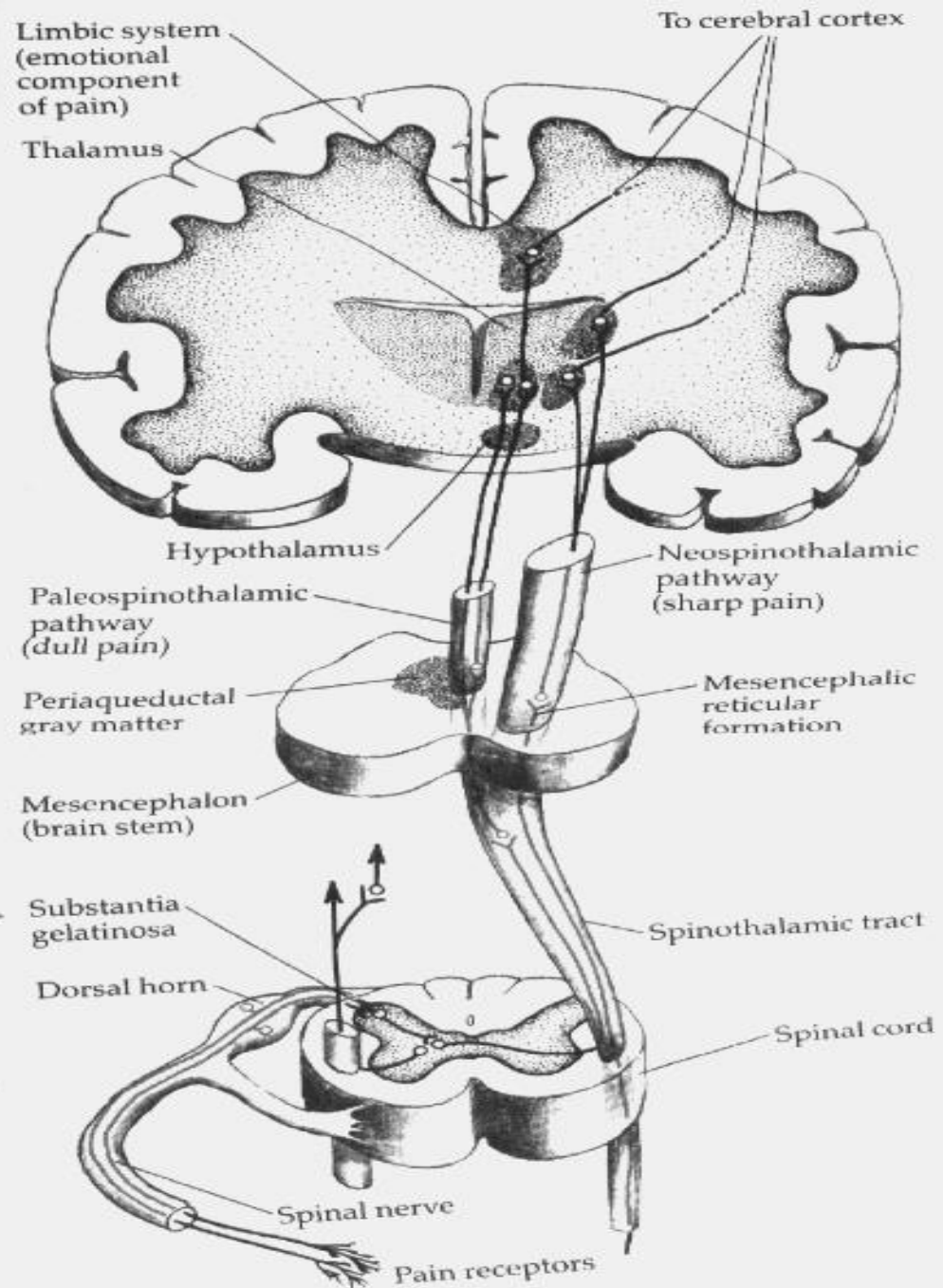


SOMATOSENSORY CORTEX

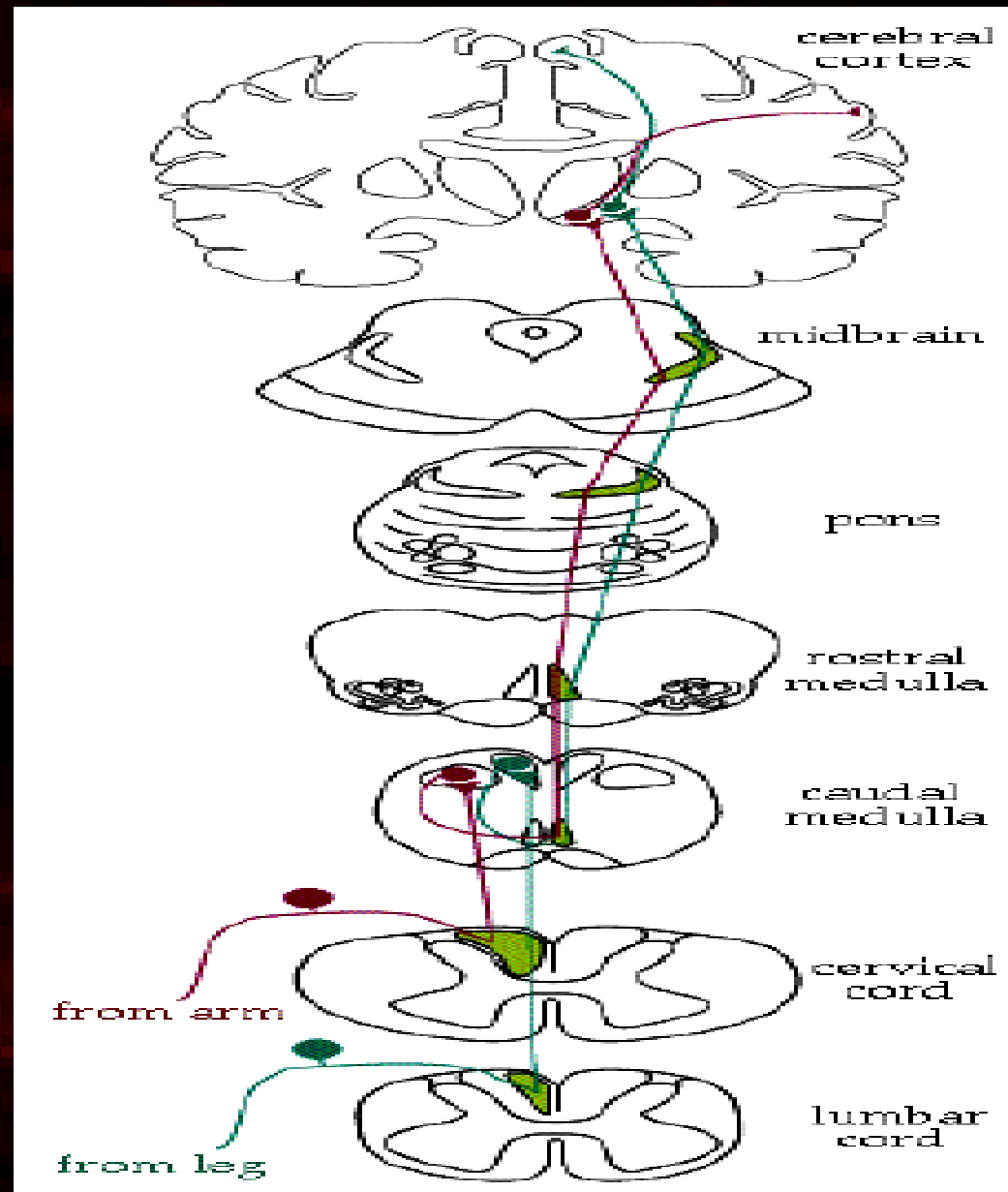


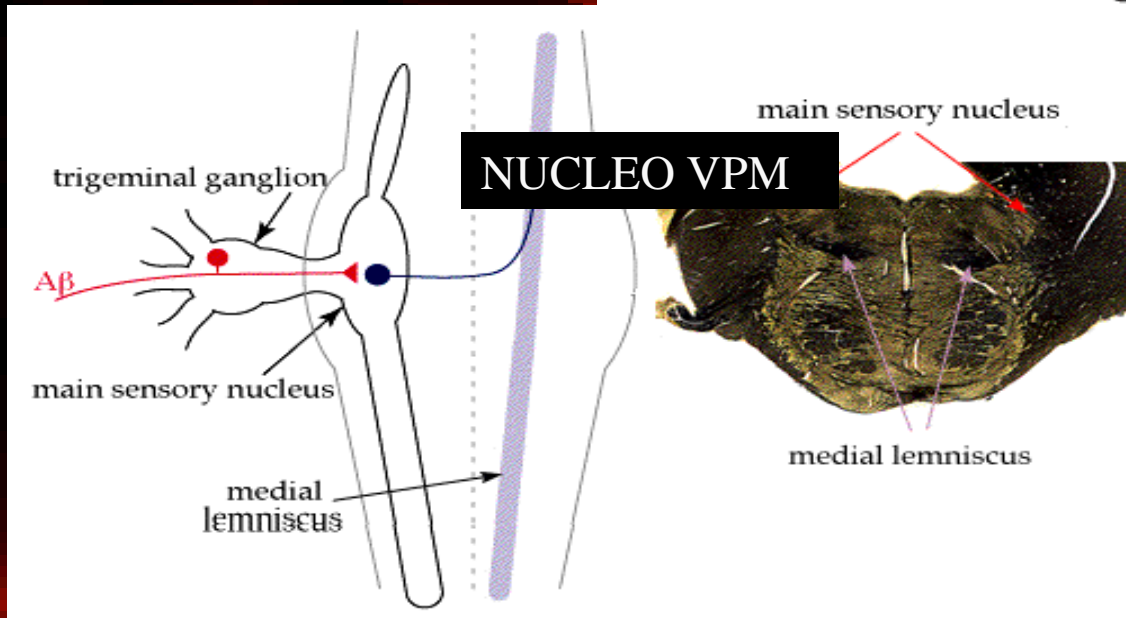
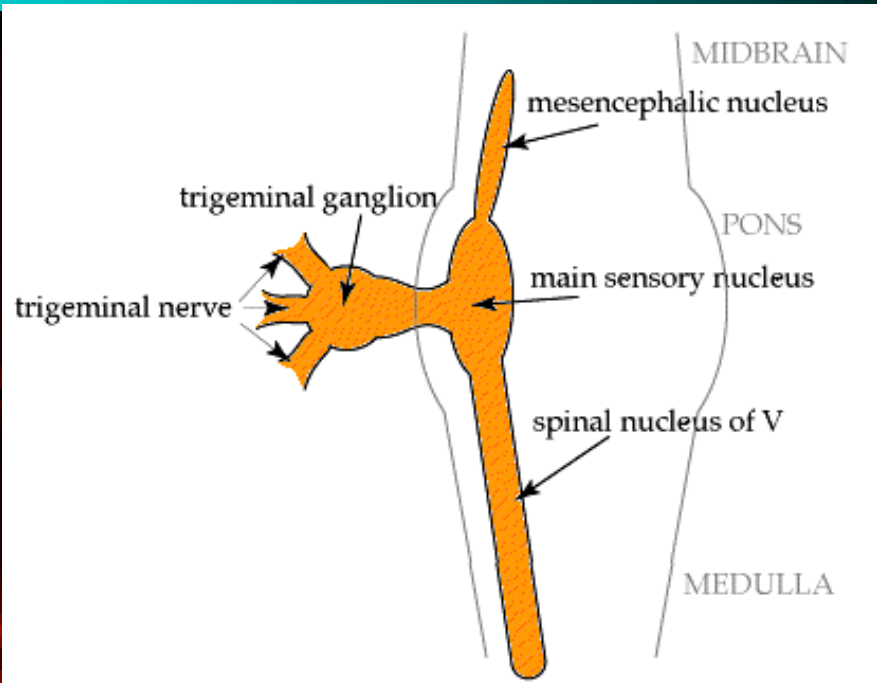
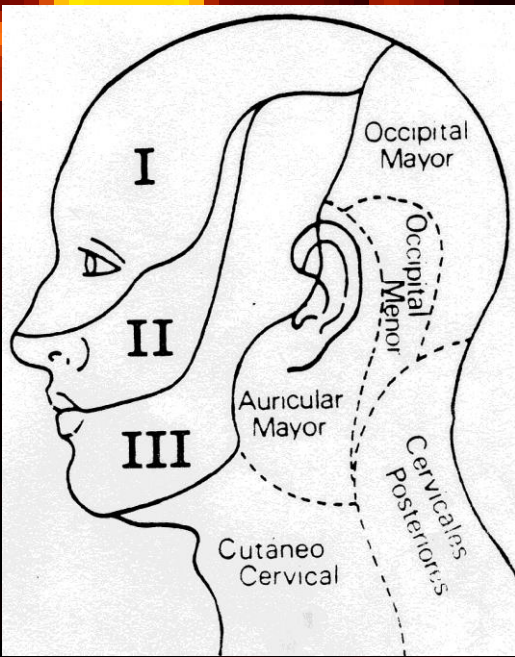
NEO- SPINOTALAMICO

PALEO- SPINOTALAMICO o SPINO-RETICOLO- TALAMICO

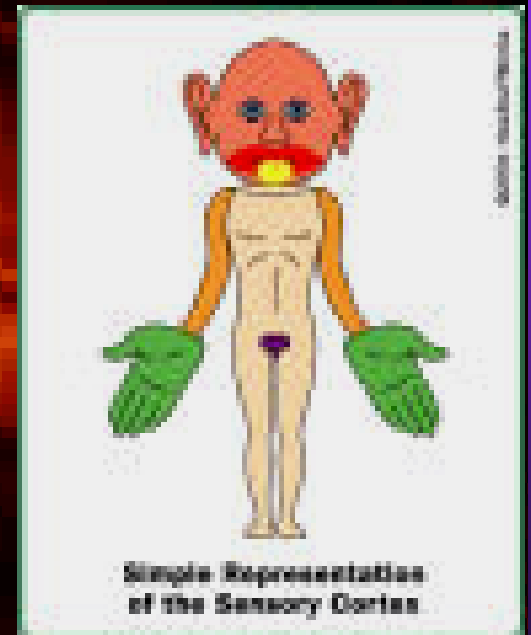
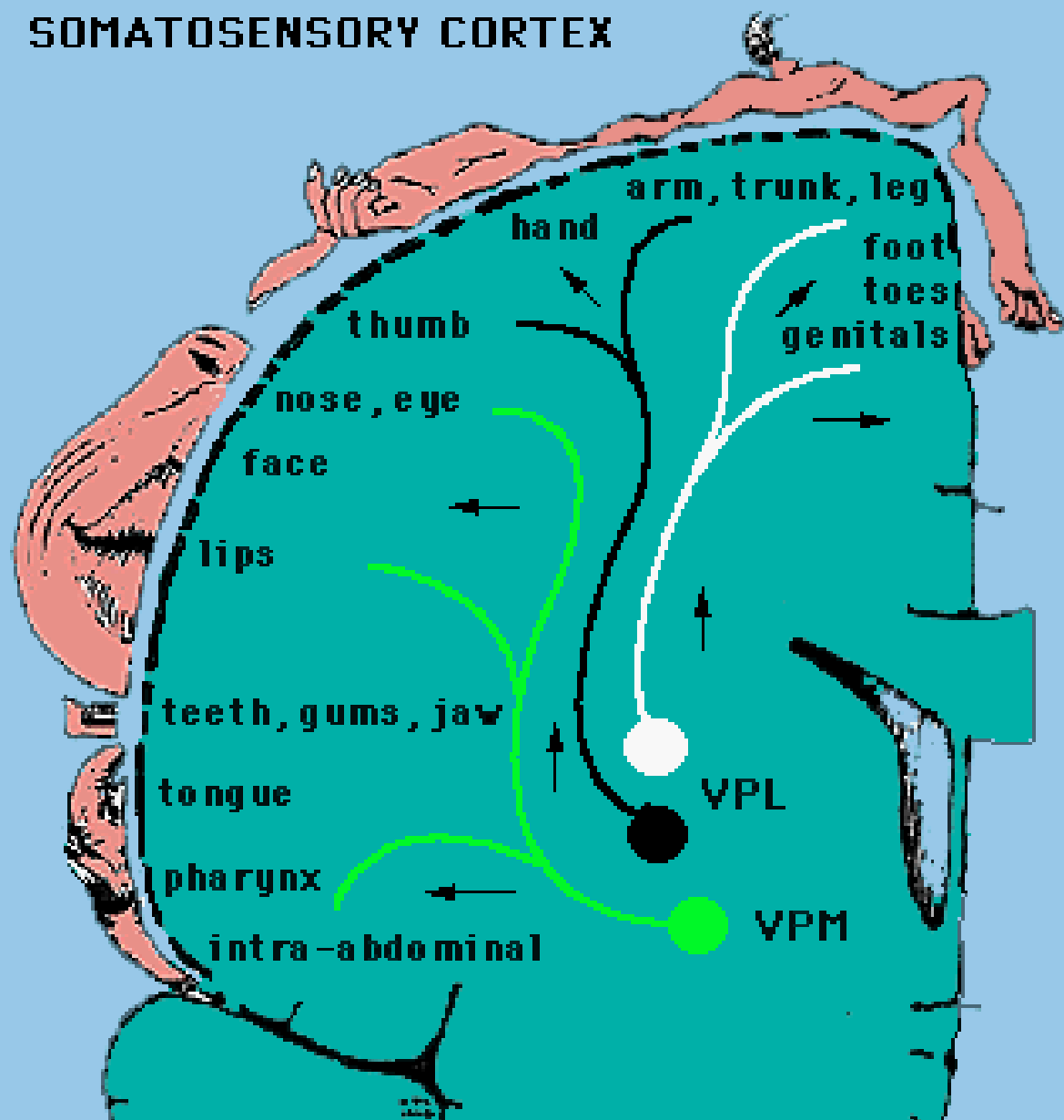


SENSIBILITA' PROFONDE e COMPLESSE





SOMATOSENSORY CORTEX



ALTERAZIONI

SOGGETTIVE

- DOLORE (neuropatico)
- DISESTESIE
- IPERESTESIA
- IPERALGESIA
- IPERPATIA
- ALLODINIA
- PARESTESIE
- Disordini dell'equilibrio

parestesie

- sensazioni abnormi, non provocate da stimoli esterni
 - possono essere termiche (caldo/freddo), tipo formicolio, punture di spilli, "carne morta", senso di costrizione, ragnatele...
- se sensazioni abnormi, ma provocate da stimoli esterni, si parla di DISESTESIE
- anestesia: è difficile che il pazienti si lamenti di un difetto delle sensibilità (v. siringomielia)

ESAME CLINICO SENSIBILITA'

- TATTILE → batuffolo di cotone asciutto

- TERMICA →

»



acqua fredda circa 4-5°

acqua calda circa 40°

- DOLORIFICA → ago del martello

- VIBRATORIA →



disturbi oggettivi

- evidenziati dall'esame delle sensibilità
 - ipo- o anestesia
 - disestesie (parestesie provocate)
 - dolori parossistici da stimolo a "zone trigger"
 - iperalgesia (a stimoli dolorosi), allodinia (a stimoli innocui)
 - anestesia dolorosa: si alza soglia per stimoli dolorosi (ipoalgesia), ma si manifesta dolore per stimolo tattile (allodinia): pz con neuropatia tabetica

ELETTRONEUROGRAFIA

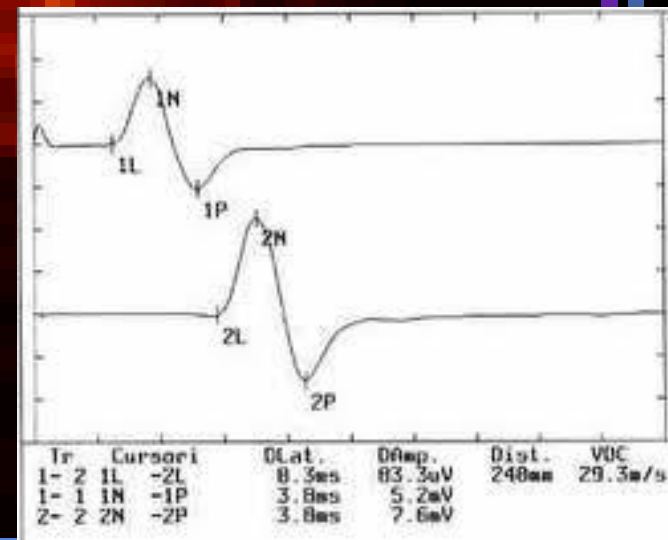


- Elettrofisiologica che, avvalendosi della stimolazione elettrica dei tronchi nervosi, consente la valutazione dell'integrità funzionale della fibra nervosa periferica sia nei segmenti distali (cioè distanti dal nevrasse e quindi decorrenti negli arti), tramite lo studio della velocità di conduzione nervosa (VCN) motoria e sensitiva, sia, sebbene con minore affidabilità, in segmenti prossimali.

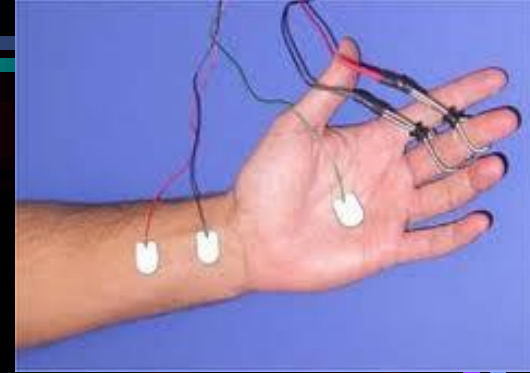
- La stimolazione elettrica di un tronco nervoso, per lo più di tipo misto (*sensitivo-motorio*), lungo il suo decorso, evoca una serie di eventi che è possibile registrare e misurare.

ELETTRONEUROGRAFIA

La stimolazione delle fibre nervose motorie, che avviene tramite un apparecchio che invia piccoli shock elettrici (d'intensità debolissima) determina, nel territorio muscolare assistito, una risposta motoria o Potenziale d'azione motorio, dopo un intervallo di tempo o latenza motoria (L.M.), dipendente sia dalla distanza tra il punto di stimolazione e la sede del territorio innervato che dalla integrità delle fibre nervose stesse.

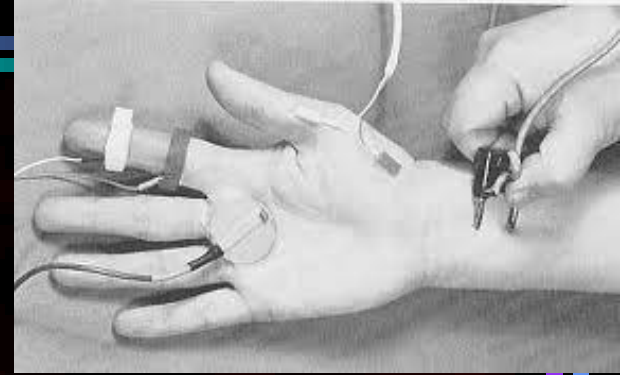


ELETTRONEUROGRAFIA



- L'intervallo di tempo fra la stimolazione del punto più distale del nervo e la comparsa della risposta M viene generalmente definito latenza distale motoria (L.D.M. min.).
- Tale intervallo comprende anche i tempi di trasmissione del segnale attraverso le sinapsi e lungo una parte delle fibre muscolari.
- Il valore di velocità di conduzione motoria o V.C.M. max. è ottenuto dal rapporto fra la distanza di due punti stimolati del nervo (l'uno più vicino e l'altro più lontano dal muscolo) e la differenza delle rispettive latenze motorie.
- La VCN motoria viene pertanto misurata stimolando in almeno 2 punti la cute sopra il nervo e registrando il potenziale evocato muscolare composto con elettrodi di superficie posti sul ventre e sul tendine del muscolo.

ELETTRONEUROGRAFIA



- I parametri analizzati sono la VCN e l'ampiezza (espressione della quantità e del sincronismo di attivazione delle fibre muscolari in risposta alla scarica delle fibre nervose motorie ad esse afferenti.), la durata (espressione del sincronismo con cui le fibre nervose motorie trasmettono i loro impulsi eccitatori alle cellule muscolari, in incremento di essa equivale pertanto ad un danno più o meno rilevante a carico delle fibre nervose) e la latenza del potenziale composto.

- Sono utili nel distinguere tra le due grandi categorie di neuropatie: *assonali* (riduzione di ampiezza della risposta evocata in presenza di un moderato rallentamento della VCN) e *demielinizzanti* (marcato aumento dei tempi di conduzione con ampiezza discretamente conservata).

ELETRONEUROGRAFIA



- In caso di mononeuropatie da danno localizzato, il confronto tra le risposte evocate per stimolazione prossimale e distale sede della compressione o del trauma consente di riconoscere tipo di lesione:

- *neuroaprassia* (demielinizzazione senza interruzione assonale), *assonotmesi* (interruzione dell'assone, ma non del nervo) o *neurotmesi* (interruzione completa del tronco nervoso).

ELETTRONEUROGRAFIA



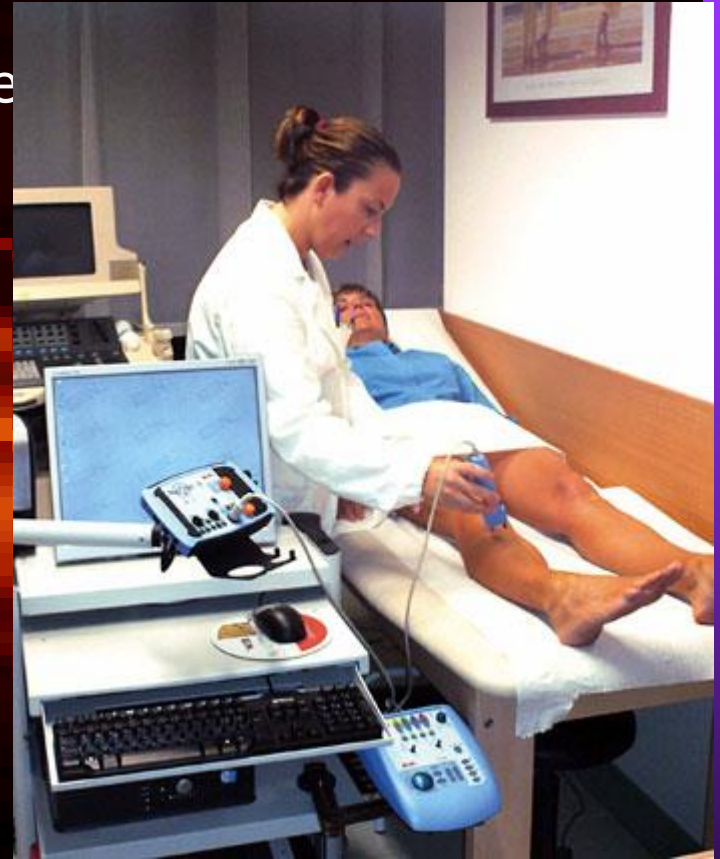
- La VCN sensitiva viene misurata applicando uno stimolo ai distretti cutanei interessati (ad es., per mezzo di elettrodi ad anello intorno alle dita) e registrando il potenziale evocato sensitivo del nervo prossimalmente (*conduzione ortodromica*) oppure stimolando il nervo e registrando il potenziale in sede distale (*conduzione antidromica*).
- I parametri studiati sono la VCN sensitiva, l'ampiezza e la latenza del potenziale evocato.

ELETTRONEUROGRAFIA

- L'ampiezza dipende dal numero di fibre attivate e, in particolare, dalle fibre di maggiore diametro quindi, una sua riduzione può essere secondaria a perdita di fibre, blocco della conduzione, aumento della dispersione temporale della conduzione per prevalenza di fibre in rigenerazione o assoni lesi.

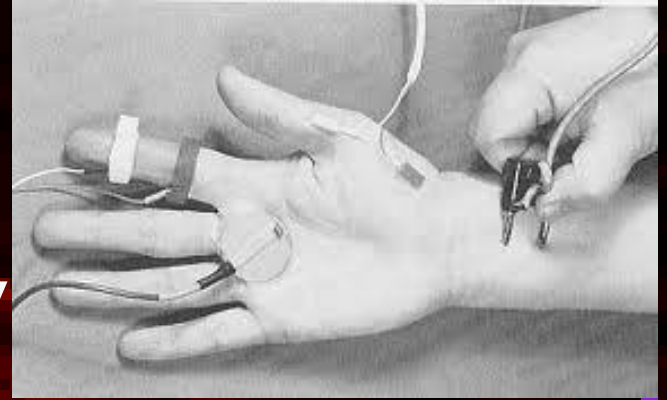
- Anomalie della VCN sensitiva sono, a parità di danno, riscontrate più precocemente rispetto alle alterazioni della conduzione motoria.

- Per la valutazione dell'integrità dei segmenti prossimali dei nervi, non accessibili a una valutazione diretta, è possibile ricorrere allo studio del riflesso H e dell'onda F.



ELETTRONEUROGRAFIA

- **Riflesso H.** descritto per la prima volta da Hoffmann nel 1918 e costituisce il correlato elettrofisiologico del [riflesso achilleo](#): permette di valutare la VCN nel tratto prossimale dei nervi periferici, nonché l'eccitabilità del gruppo di motoneuroni coinvolti nel riflesso a livello del neurone.



- **Onda F.** risposta che si ottiene per stimolazione sovramassimale del nervo motore.

- Segue la risposta M ed è legata all'[eccitazione](#) antidromica di un piccolo gruppo di motoneuroni ed una alterazione di questa risposta depone, in presenza di integrità dei tronchi nervosi distali, per una compromissione del distretto motorio periferico prossimale.

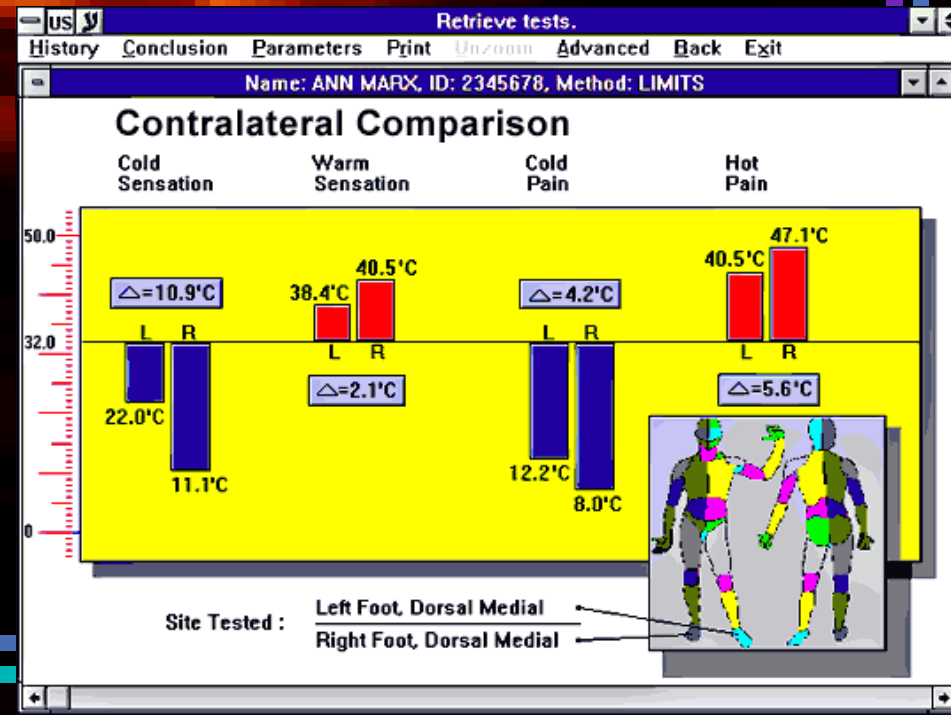


Quantitative Sensory Test

- Termodo -> stimolo termico-caldo e termico-freddo
- Range di temperatura 0° e 50° C



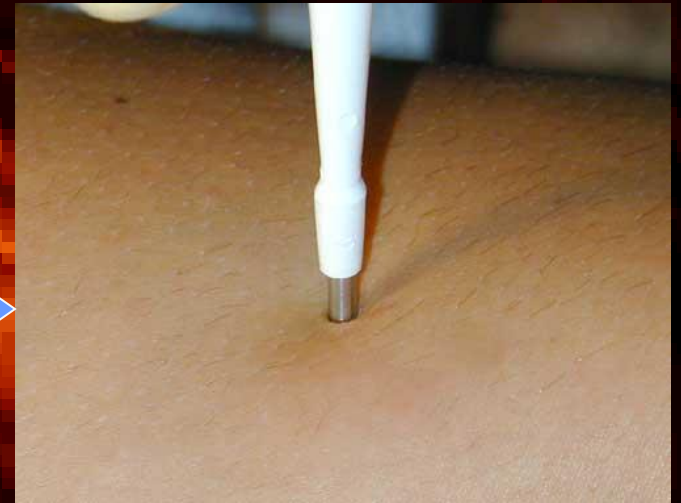
- Fibre C
- Fibre A δ



Densità di innervazione cutanea

biopsia di cute

- Sensibilità
- Specificità
- Metodica semplice (punch 3mm)
- Ripetibile
- Mininvasiva



tecnica di elezione

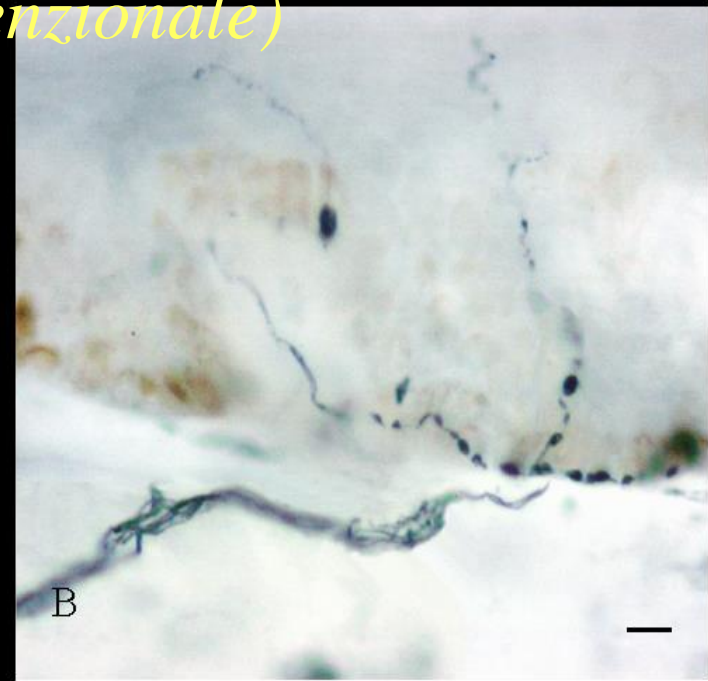
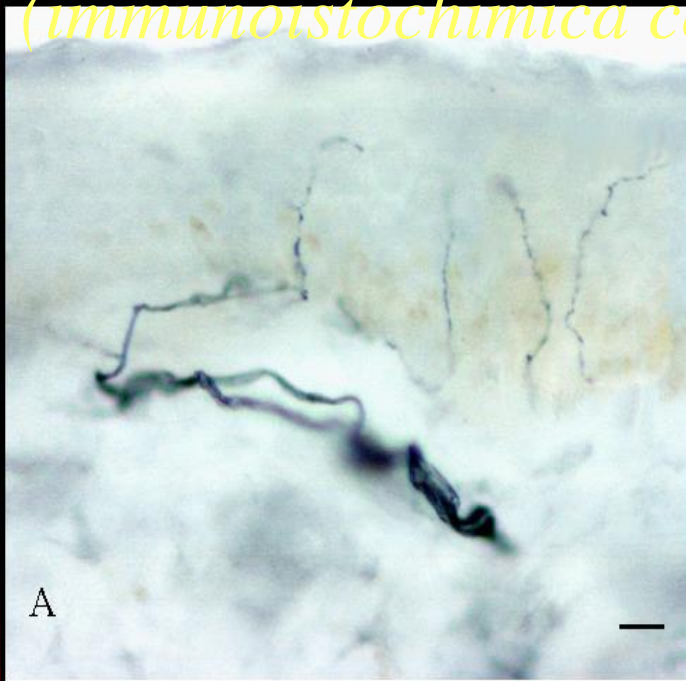
Johns Hopkins

Cutaneous Nerve Laboratory

Intra Epidermal Nerve Fiber (IENF)

morfologia con PGP 9.5

(immunoistochimica convenzionale)

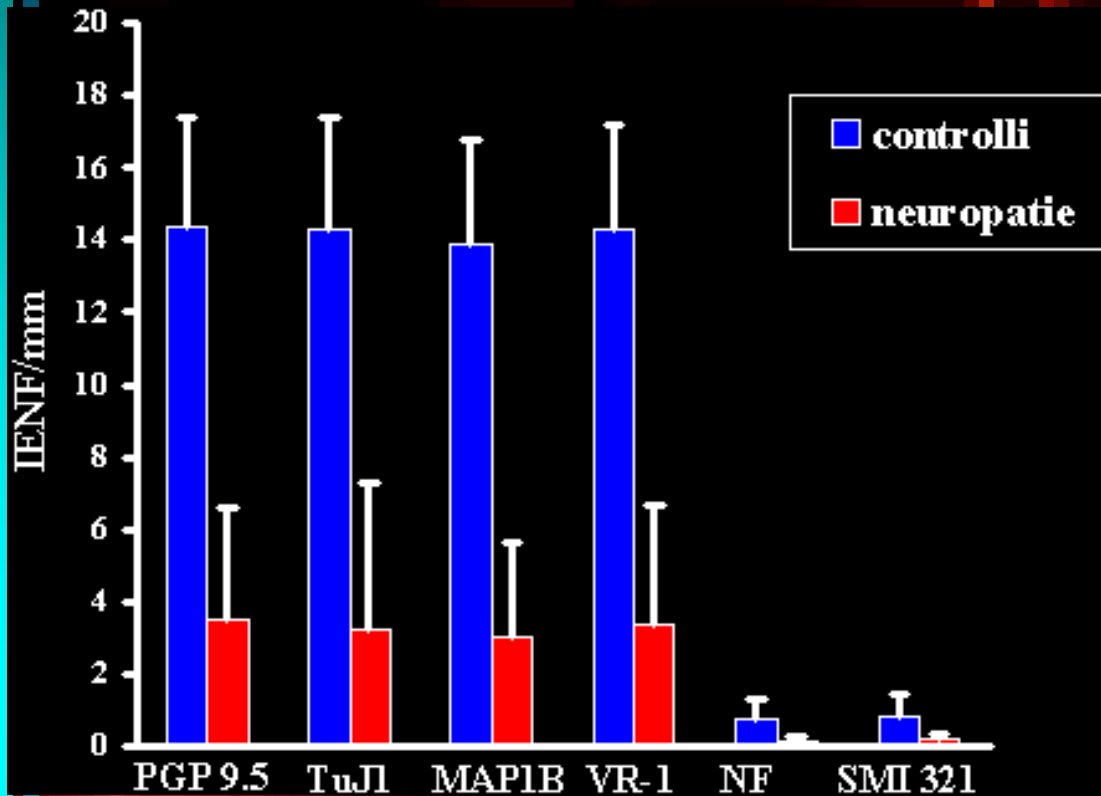


Normale

Neuropatico

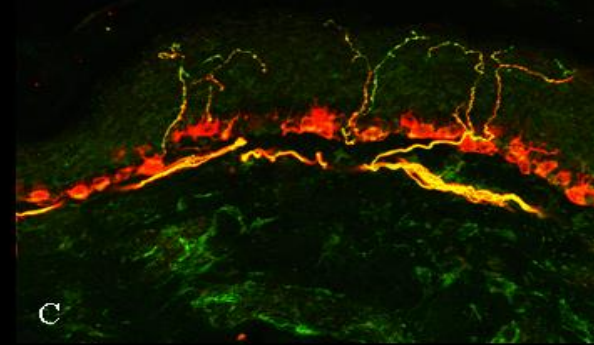
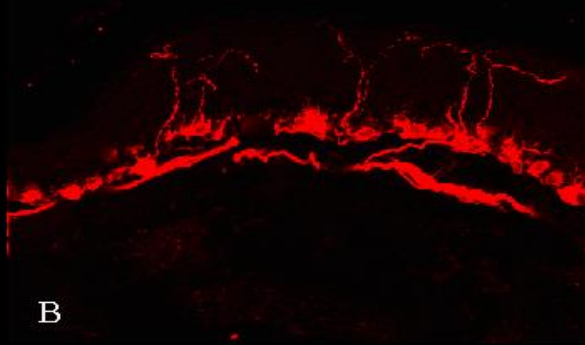
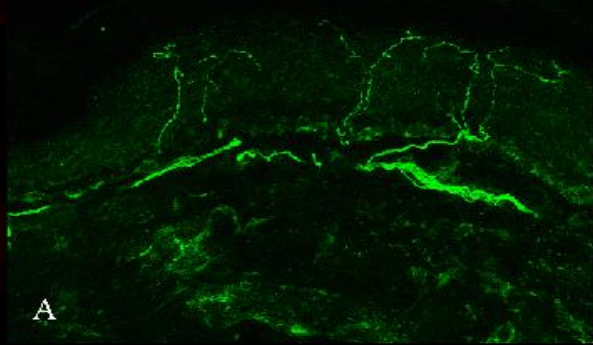
Densità di innervazione cutanea

- Severità
- Durata

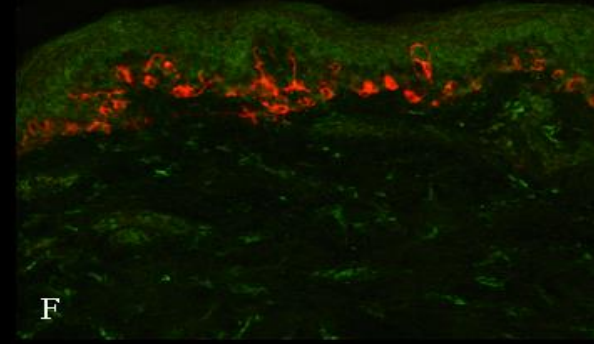
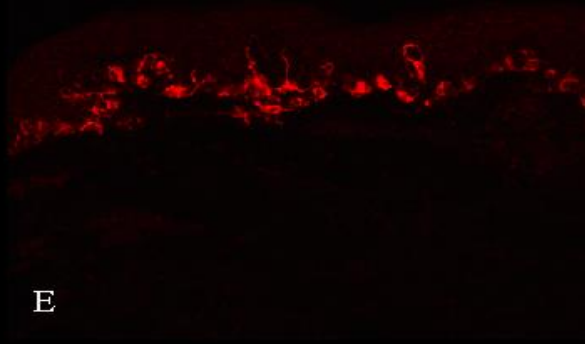
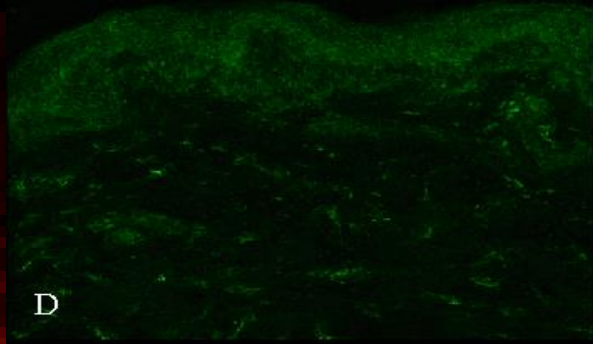


Sulla funzione delle fibre nervose epidermiche: i recettori per la capsaicina (VR1)

Controllo



Neuropatia diabetica iperalgica



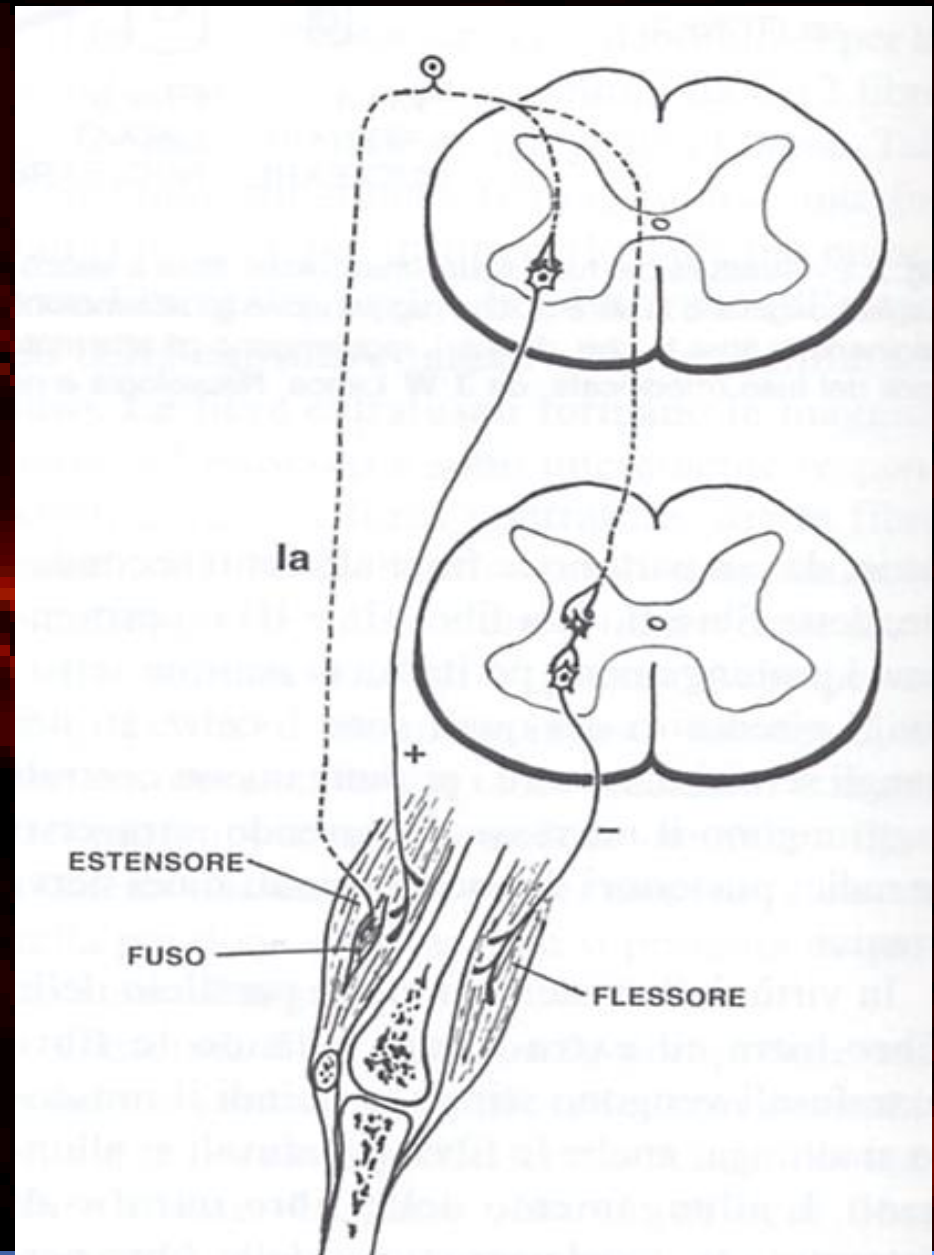
VR1- TuJ1

disturbi motori: atassia sensitiva

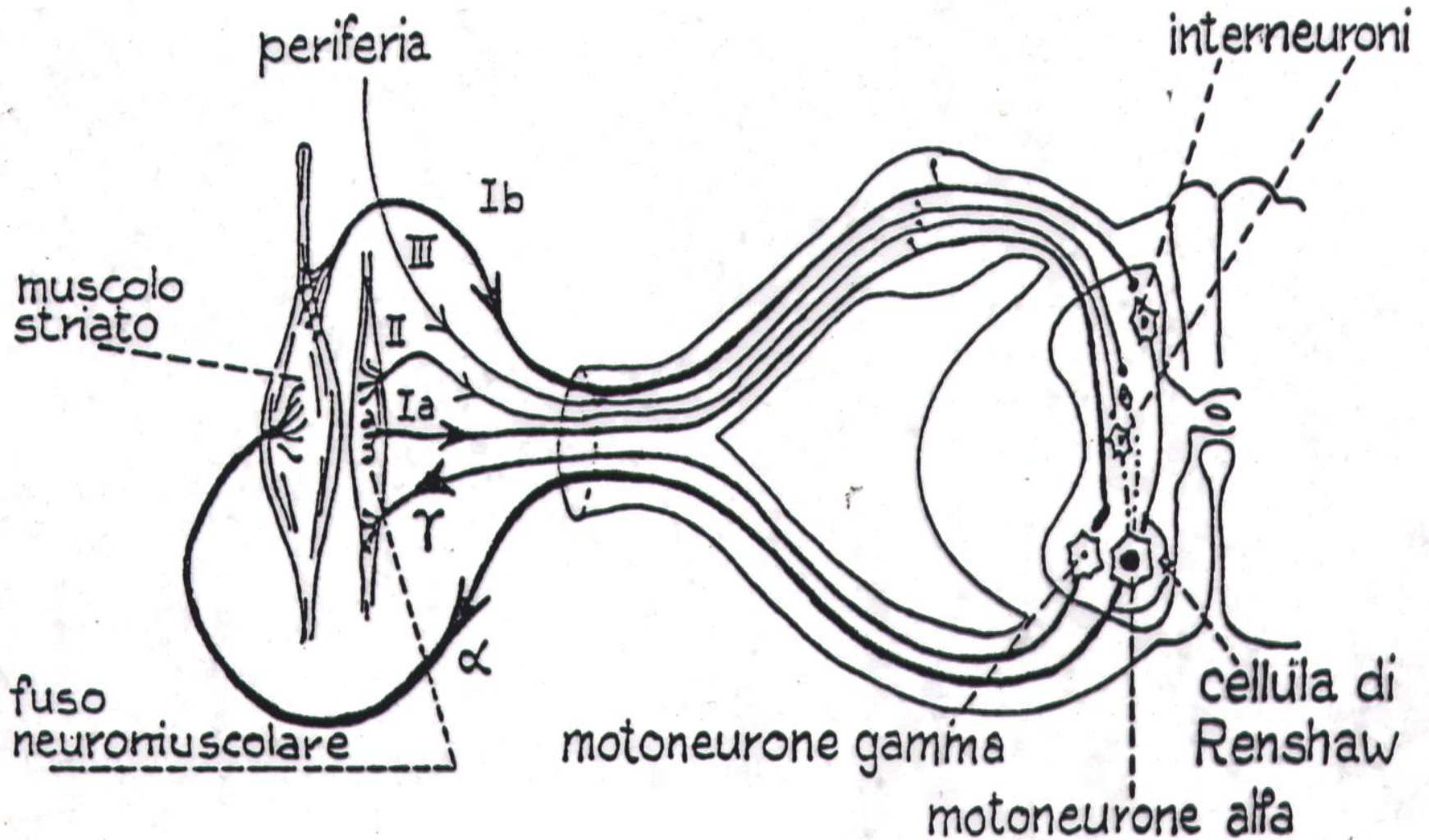
- dovuta a deficit sens propriocettiva:
 - per nn periferici, midollo (cordoni post), tronco enc (lemnisco mediale), e sistema talamo-parietale.
- segni:
 - dist stazione eretta: base d'appoggio allargata, oscillazioni del tronco. Segno di Romberg + (chiusura occhi, peggiora)
 - dist marcia: sbanda, solleva troppo ginocchio e batte il tallone troppo forte (marcia talloneggiante)
 - dist movimenti segmentari: prove indice naso e tallone ginocchio: con chiusura OO → sbaglia bersaglio: dismetria
 - dist mantenimento postura: in posture oscillazioni lente, aritmiche, ma non slivella come in deficit di moto.

ALTERAZIONI della SENSIBILITA'

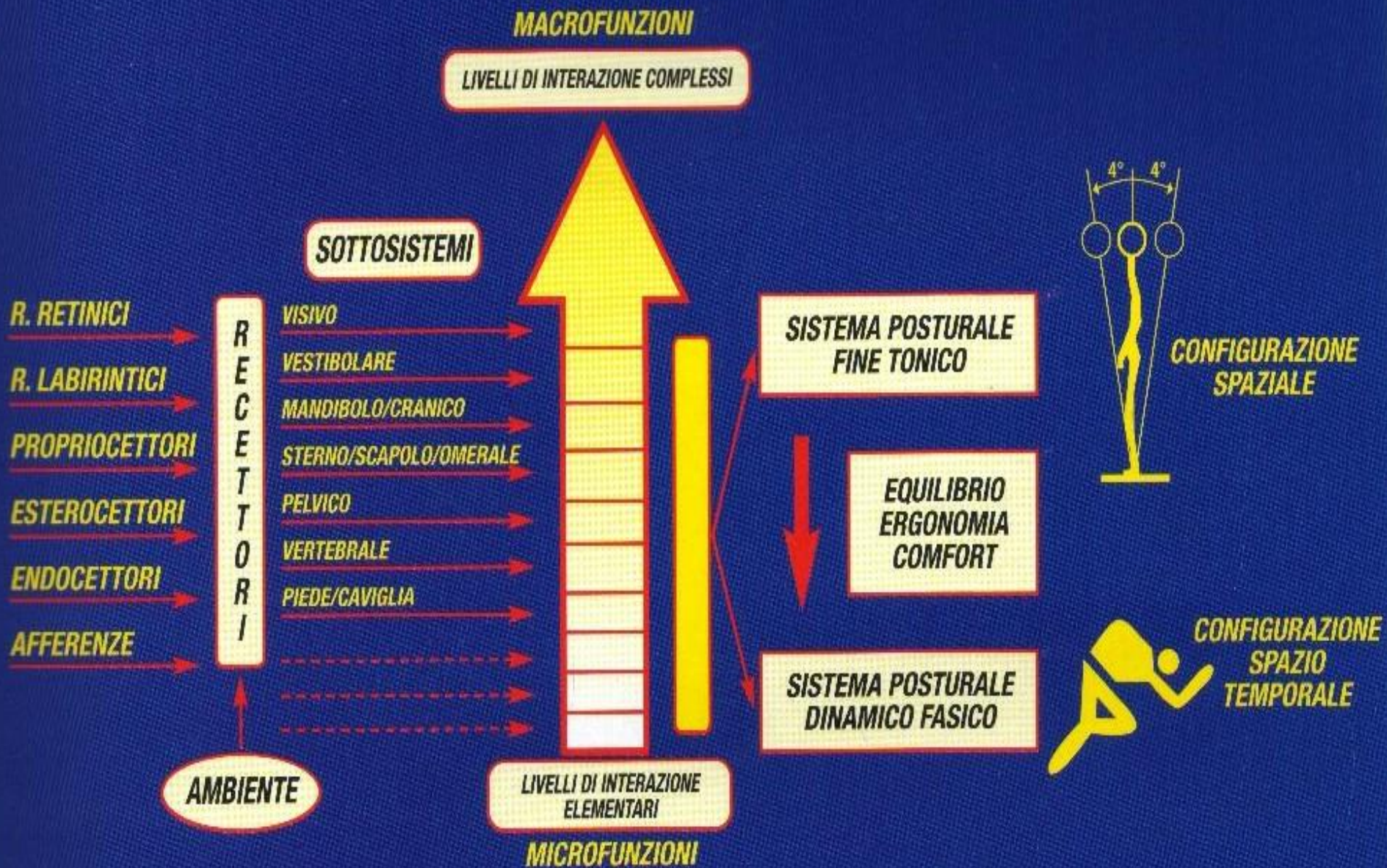
- IPO-ANESTESIA
- *IPOREFLESSIA superficiale e profonda*
- *ATASSIA SENSITIVA statica e dinamica*



ARCO RIFLESSO



SISTEMA POSTURALE



ATASSIE

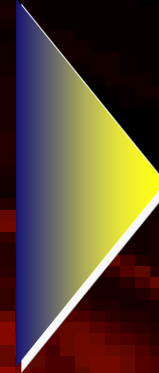
- atassia: disturbo motorio che consiste nella perdita della coordinazione tra i gruppi muscolari
 - atassia cerebellare:
 - marcia a zig-zag, tremore intenzionale, dismetria, disartria, nistagmo. No deficit sensitivi.
 - atassia sensitiva:
 - marcia talloneggiante, Romberg +, dismetria, deficit sensitivi, (evtl areflessia, ipotonia), no tremore, no disartria, no nistagmo.
 - atassia vestibolare:
 - vertigini preminenti, lateropulsione...

disturbi soggettivi

- dolore
 - dolore neuropatico
 - spontaneo
 - dolori parossistici (di solito da I neurone)
 - dolori continui (meno localizzatori)
 - dolore nocicettivo
- parestesie

TIPI DI DOLORE

Dolore nocicettivo
attivazione fisiologica
nocicettori

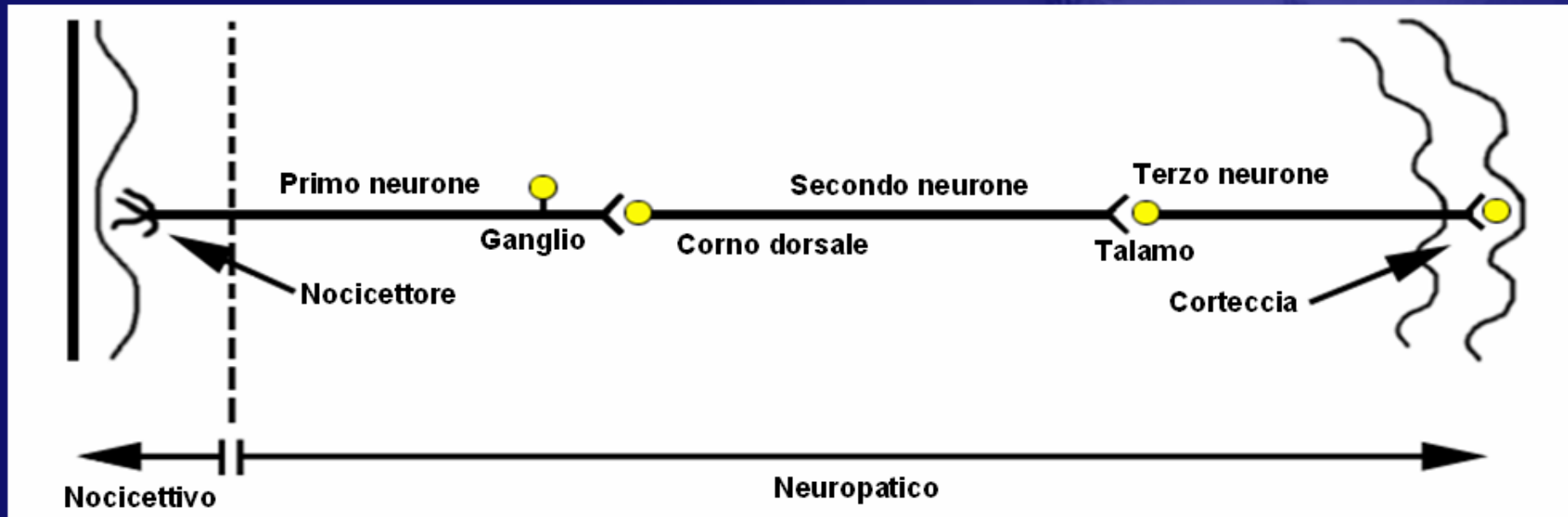


Dolore neuropatico
disfunzione del sistema
di percezione



Dolore Nocicettivo

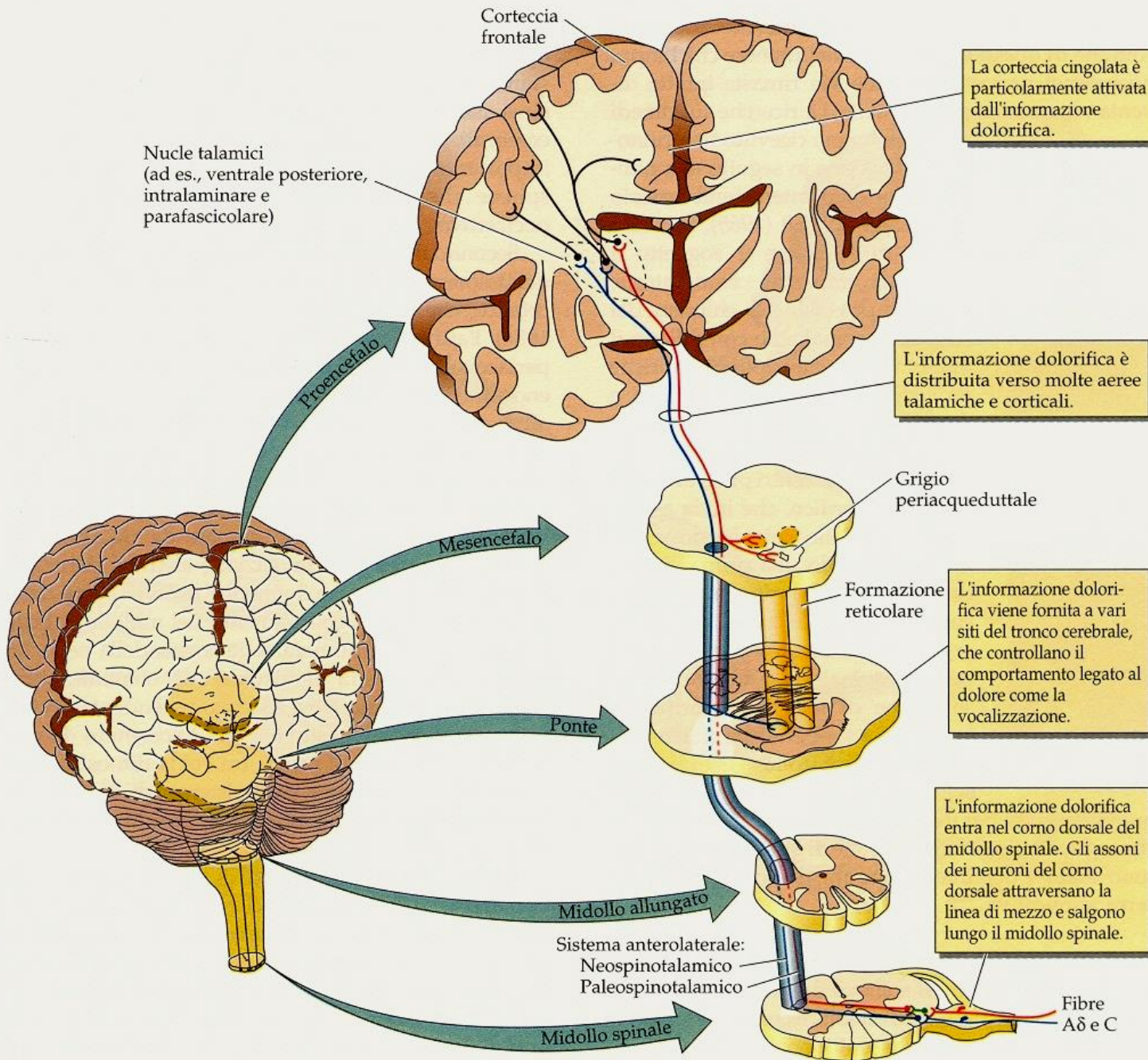
i recettori del dolore svolgono il loro compito, segnalando al centro che i tessuti circostanti sono esposti a danno



Dolore Neuropatico

una lesione del sistema nervoso provoca attività anormale direttamente lungo le vie periferiche o centrali che trasmettono il dolore

il dolore

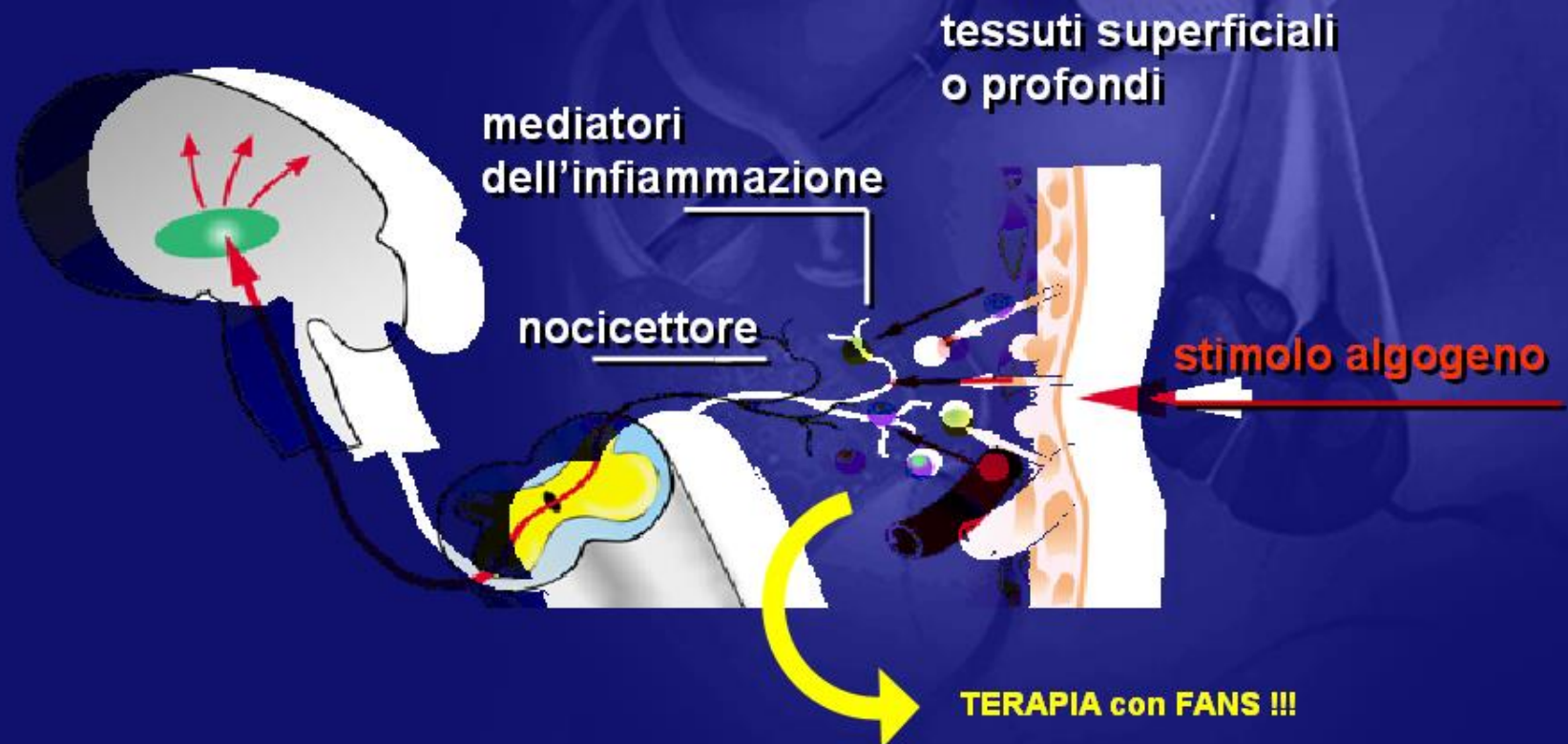


8.21 Vie ascendenti del dolore nel SNC

La sensazione di dolore viaggia dalla sua origine al cervello attraverso il midollo spinale.

Dolore Nocicettivo

Il dolore nocicettivo è una reazione fisiologica ad uno stimolo potenzialmente lesivo per i tessuti



DOLORE NEUROPATICO

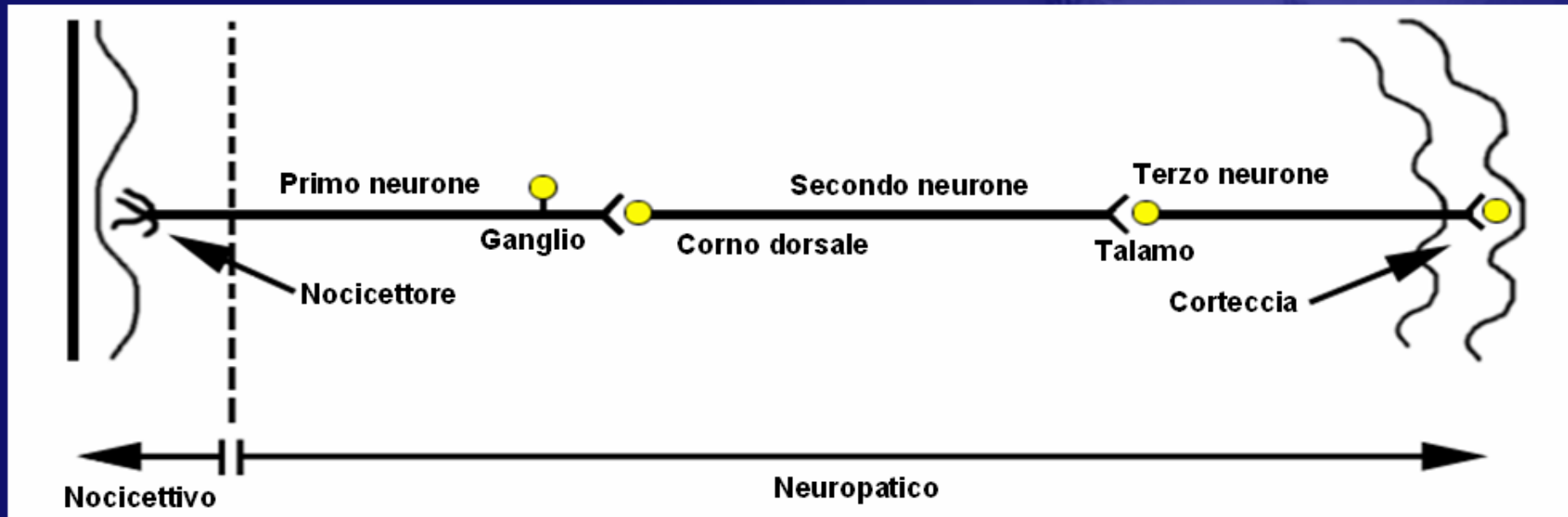
Dolore indotto o causato
da una lesione primitiva o da una disfunzione
del sistema nervoso

- ▶ centrale (dolore centrale)
- ▶ periferico (dolore neuropatico periferico)

*IASP classification of chronic pain,
1994*

Dolore Nocicettivo

i recettori del dolore svolgono il loro compito, segnalando al centro che i tessuti circostanti sono esposti a danno



Dolore Neuropatico

una lesione del sistema nervoso provoca attività anormale direttamente lungo le vie periferiche o centrali che trasmettono il dolore

CLASSIFICAZIONE DEL DOLORE NEUROPATICO in base alla localizzazione della lesione



DOLORE NEUROPATICO

Sintomi

Dolore spontaneo

Dolore bruciante

Dolore intermittente
lancinante, a fitta

Dolore parossistico

Parestesie/Disestesie

Segni

Dolore evocato

Iperalgesia

Allodinia

Iperpatia

Wind up-like
pain

Hansson P, Kinnman E. Unmasking mechanism of peripheral neuropathic pain in a clinical perspective. Pain reviews 1996; 3 272 - 292

Iperalgesia

risposta dolorosa incrementata e sproporzionata verso stimoli **dolorosi**

Allodinia

Dolore conseguente a stimoli **non dolorosi**

Wind up like pain

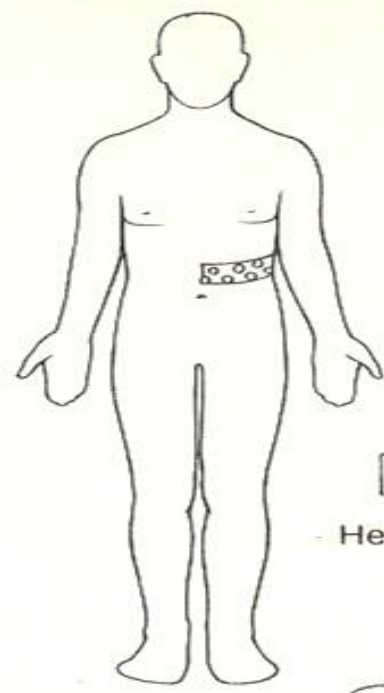
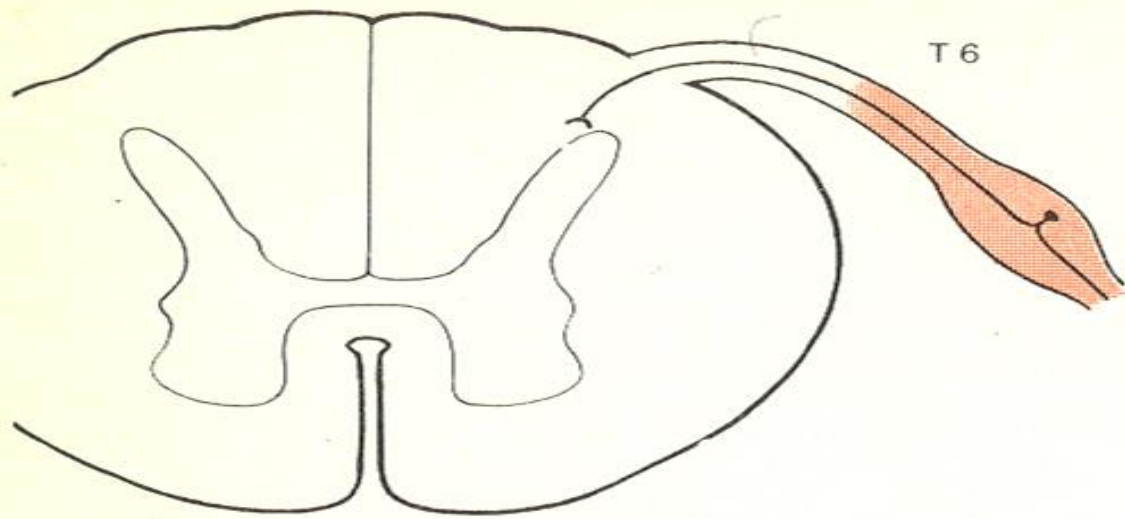
Stimoli dolorosi e non, ripetuti nelle stesse aree a breve intervallo di tempo determinano una sensazione dolorosa di intensità crescente

Iperpatia

Sensazione dolorosa persistente, a comparsa ritardata, particolarmente intensa. Evocata da uno stimolo nocivo in area cutanea con aumentata soglia sensitiva.

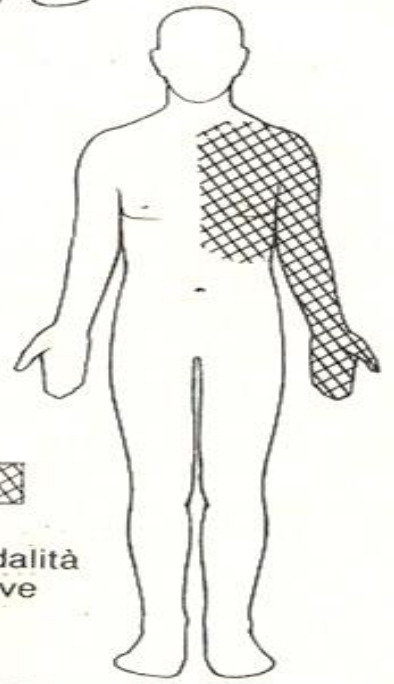
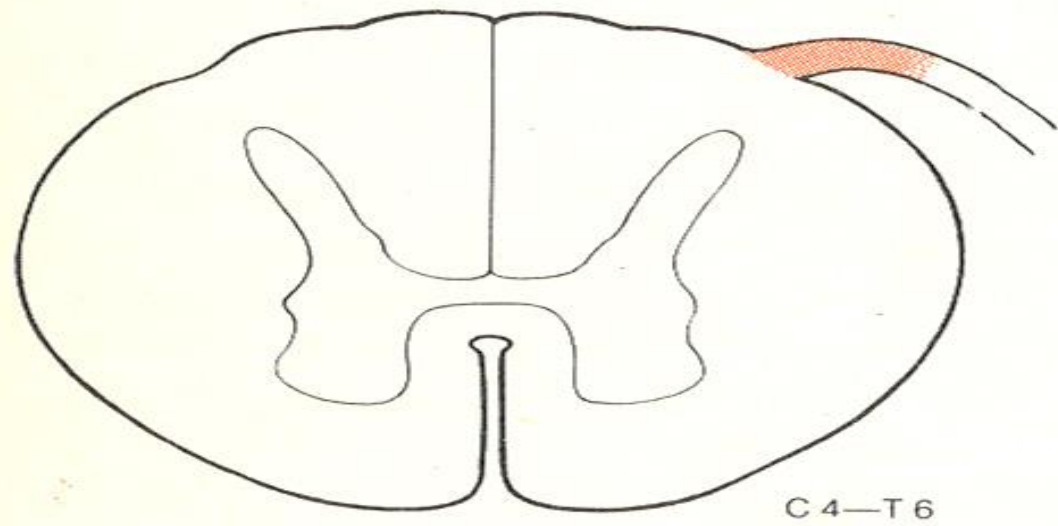
caratteristiche disturbi delle sensibilità

- formula:
 - quali tipi di sensibilità sono deficitarie?
- topografia:
 - come è distribuito il difetto?



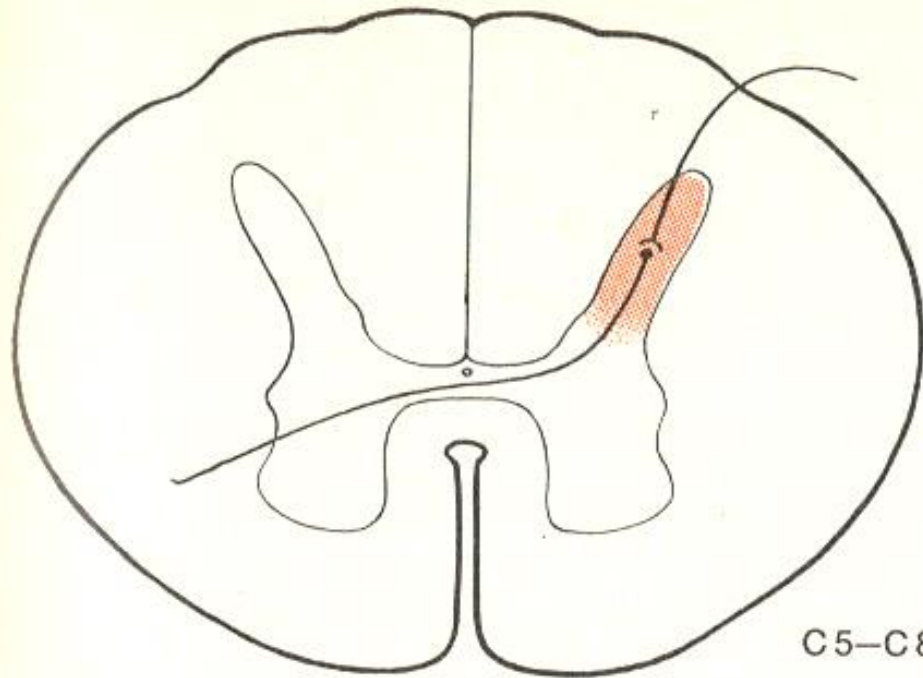
Herpes zoster

Fig. 2.18 Sindrome del ganglio spinale.



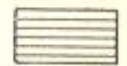
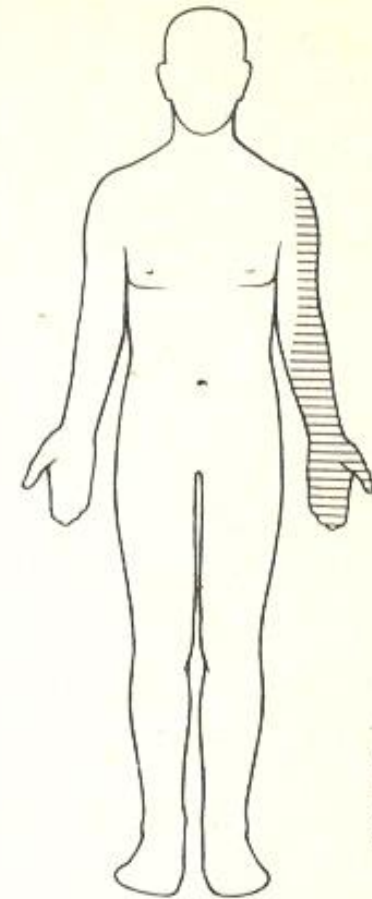
Tutte le modalità sensitive

Fig. 2.19 Sindrome delle radici posteriori.



C5-C8

Fig. 2.21 Sindrome del corno posteriore.



Analgesia,
termo-
anestesia

formula

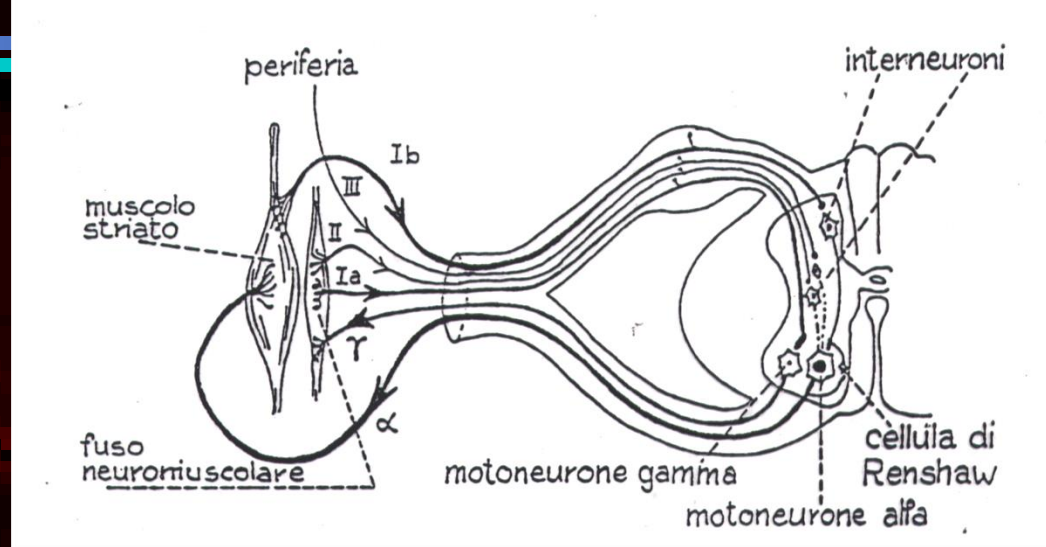
anestesia globale:

- difetto di tutte le modalità sensitive, è coinvolto sia sistema lemniscale che lo spino-talamico

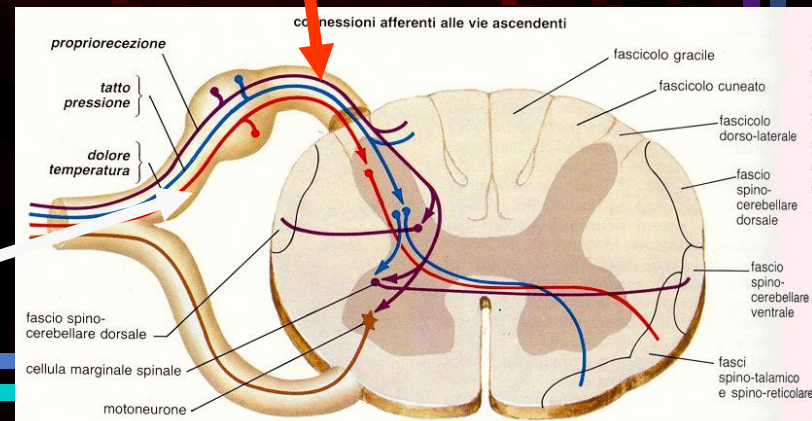
anestesia dissociata:

- **tipo tabetico:** deficit sensibilità propriocettiva, integra la termodolorifica
- **tipo siringomielico:** deficit sensibilità termodolorifica, conservata la propriocettiva

SINDROME SIRINGOMIELICA



TABE DORSALE



SINDROMI SENSITIVE PERIFERICHE

- Da interessamento tronco nervoso



ESEMPIO

mononeuropatie

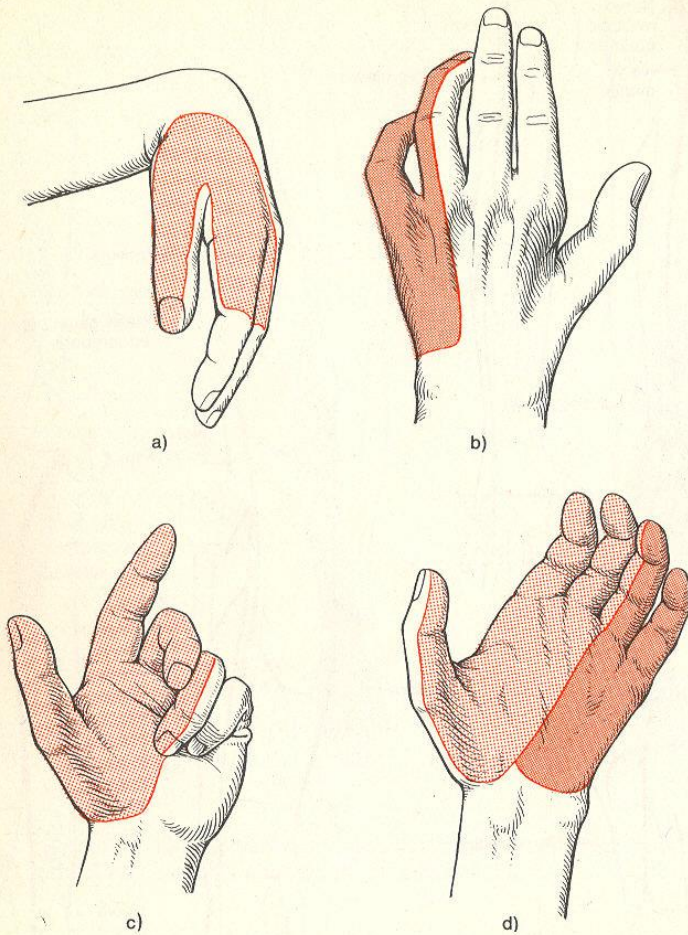
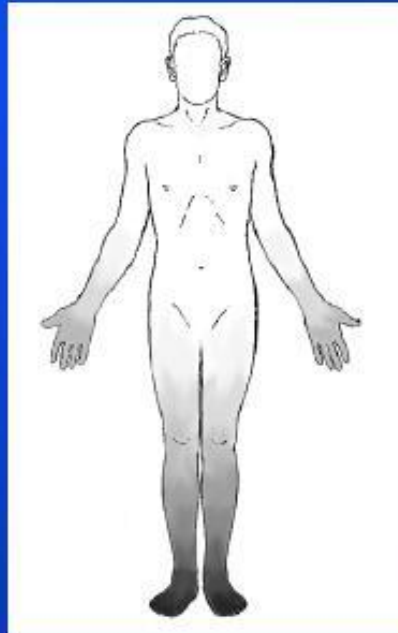
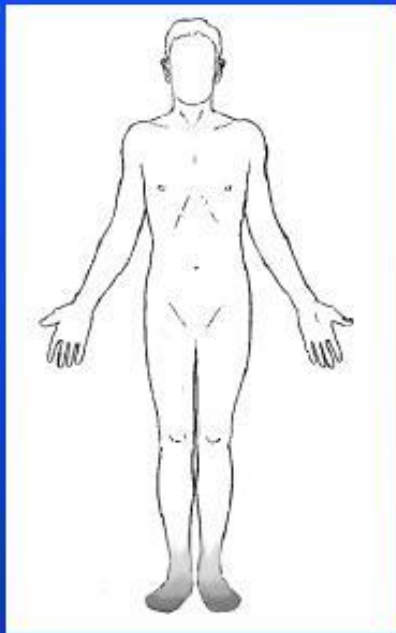


Fig. 2.14 Sindromi da paralisi flaccide: (a) mano cadente (nervo radiale); (b) mano ad artiglio (nervo ulnare); (c) mano da benedizione (nervo mediano); (d) mano da scimmia (nervi mediano ed ulnare).

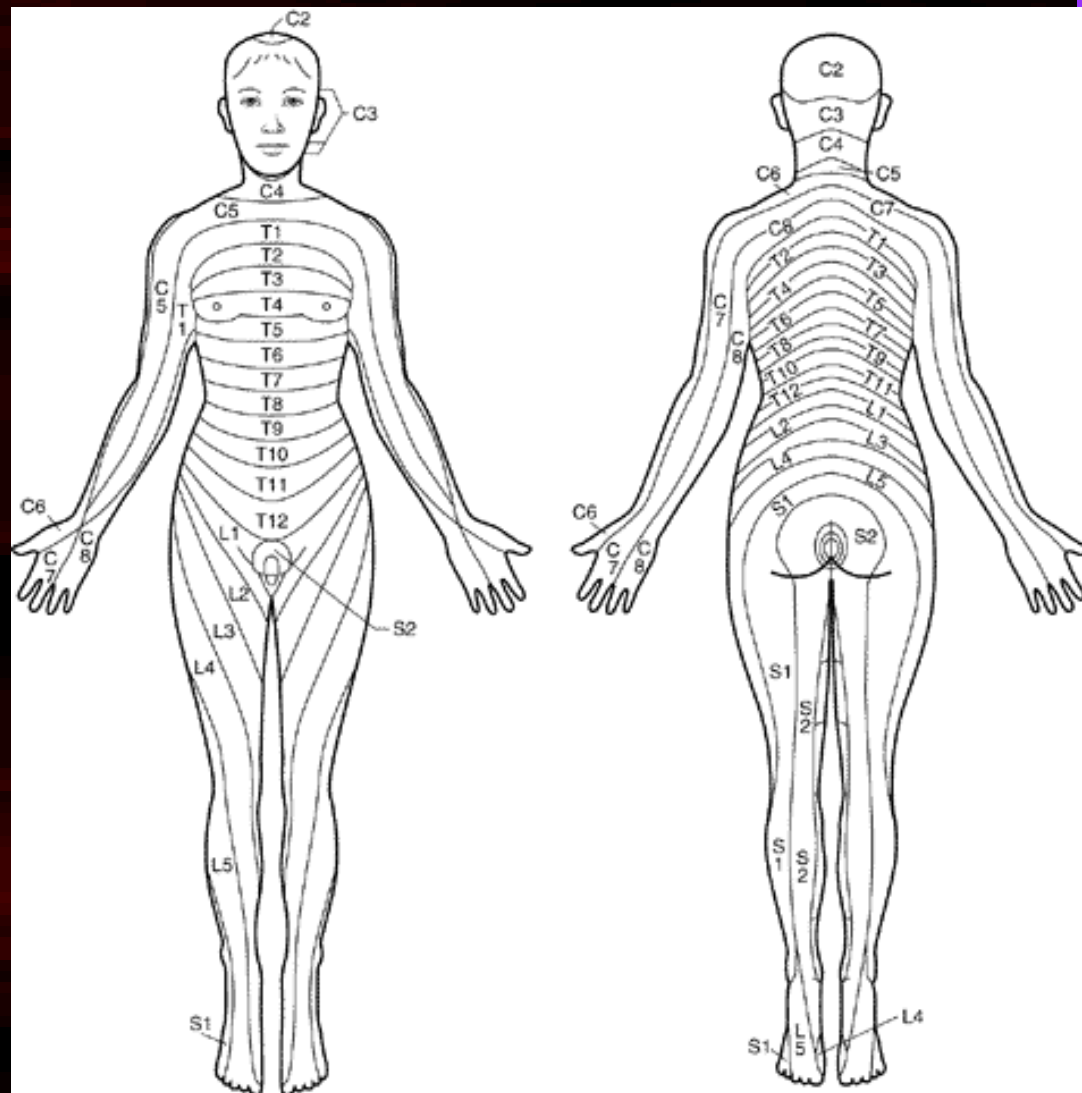
SINDROMI SENSITIVE PERIFERICHE

Polyneuropathy



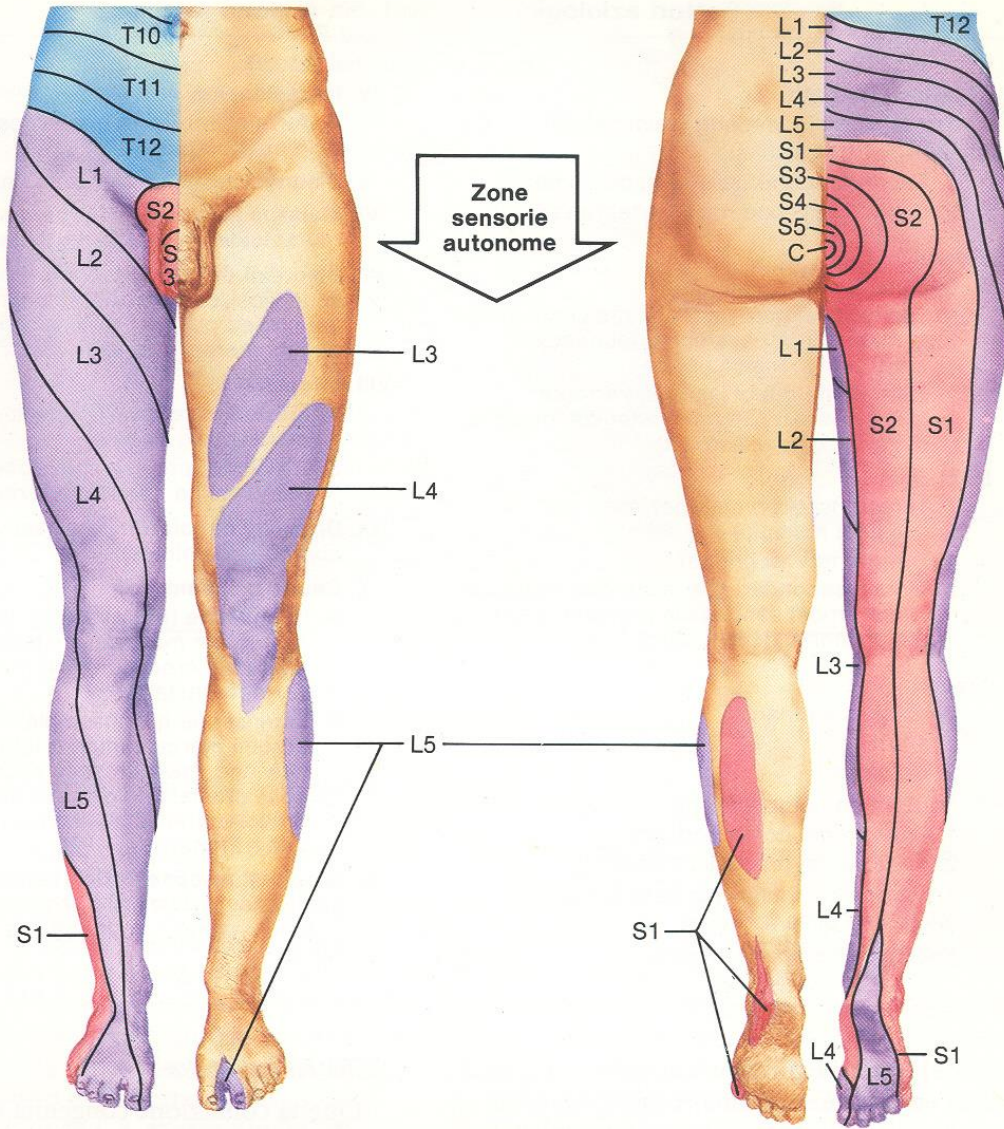
SINDROMI SENSITIVE PERIFERICHE

- S. RADICOLARE



radicolopatie arti inferiori (sensibilità)

Innervazione sensoria segmentale (dermatomi) dell'arto inferiore (secondo Keegan)



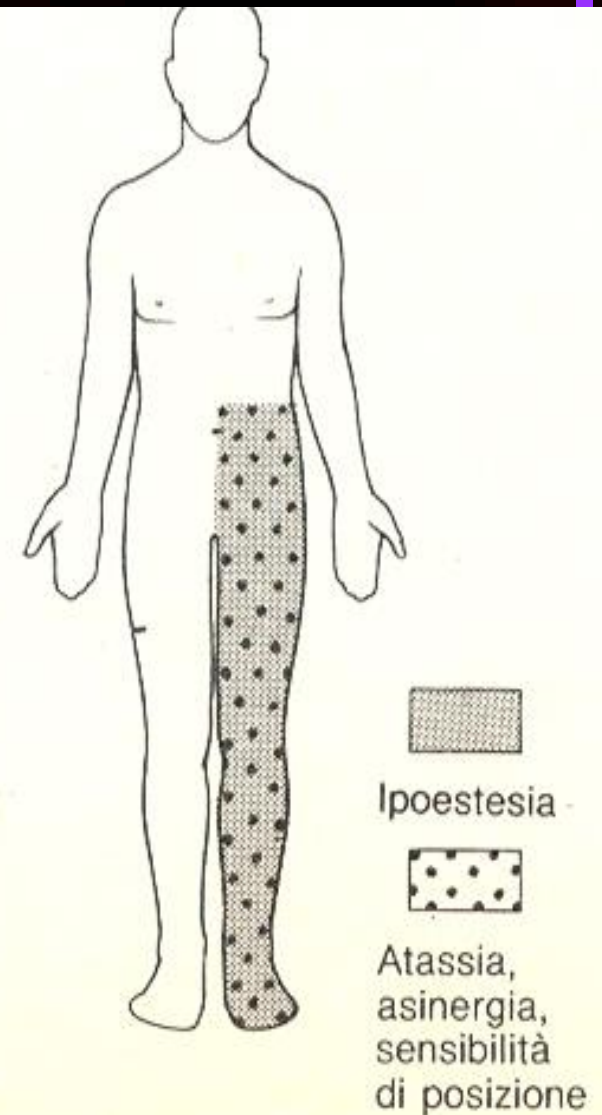
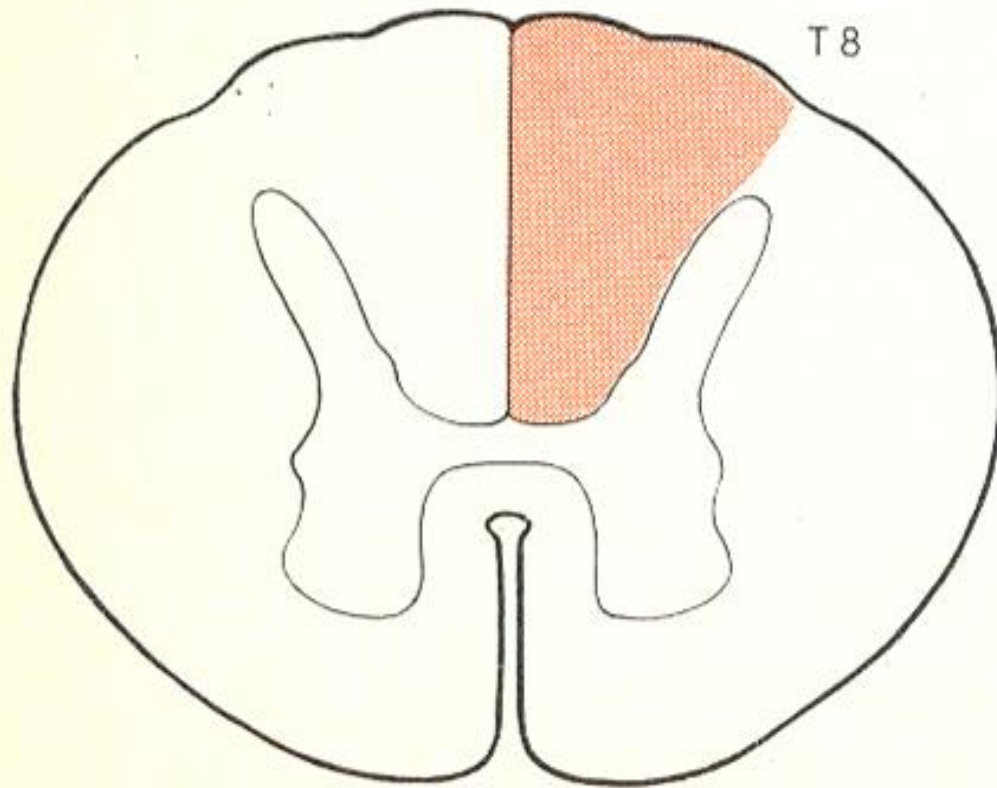


Fig. 2.20 Sindrome dei cordoni posteriori.

commissurale.

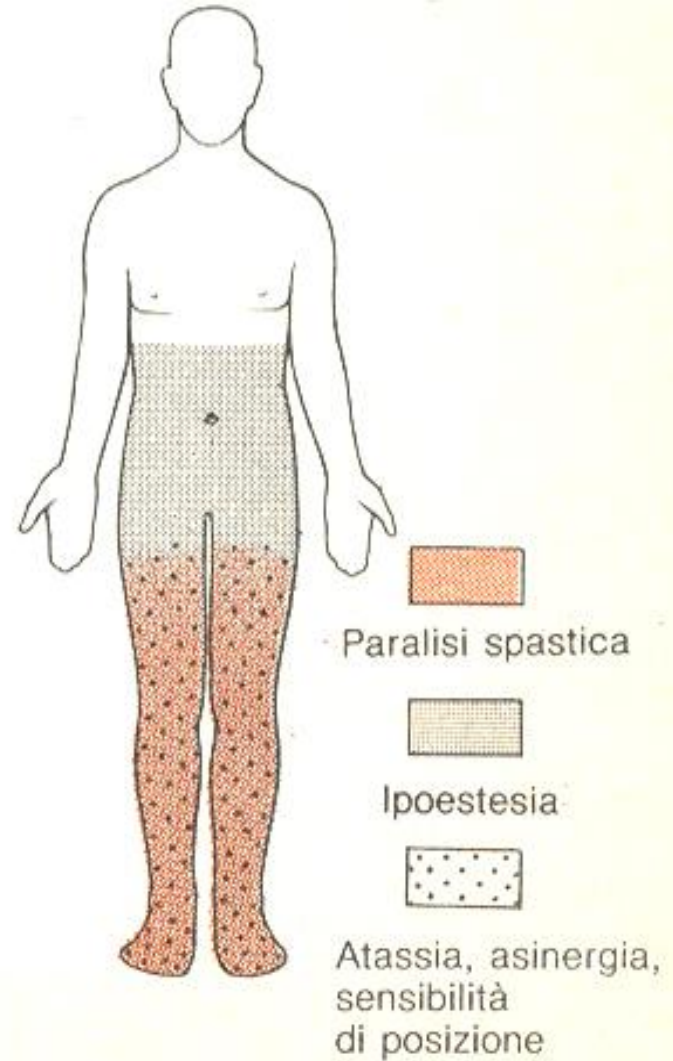
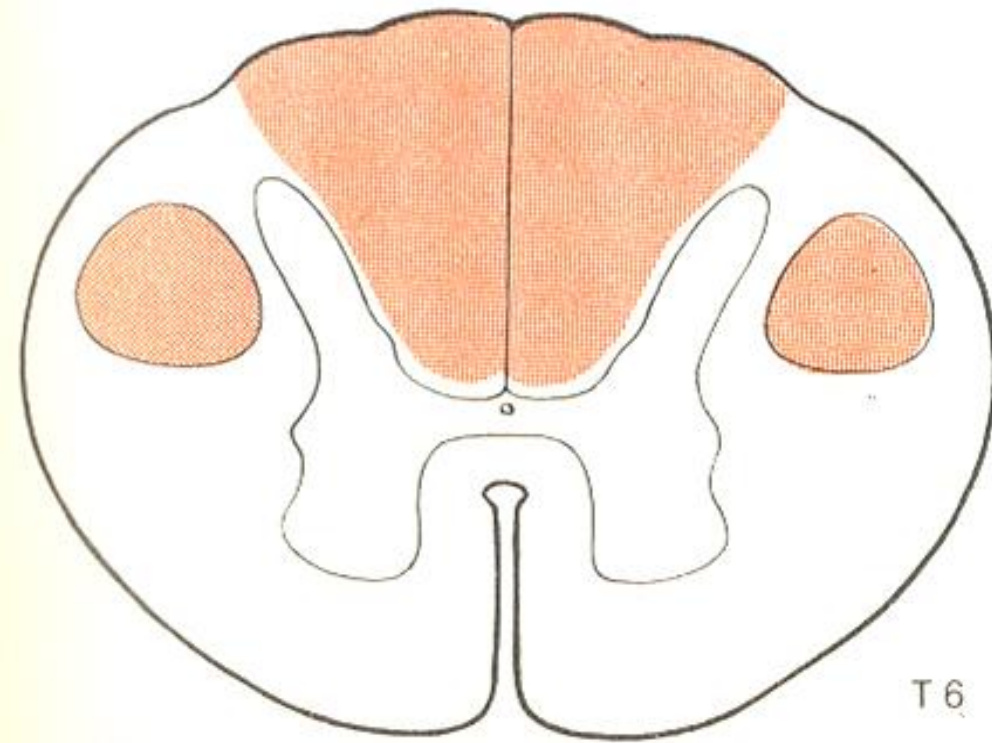


Fig. 2.23 Sindrome combinata dei cordoni posteriori e delle vie corticospinali (mielosi funicolare).

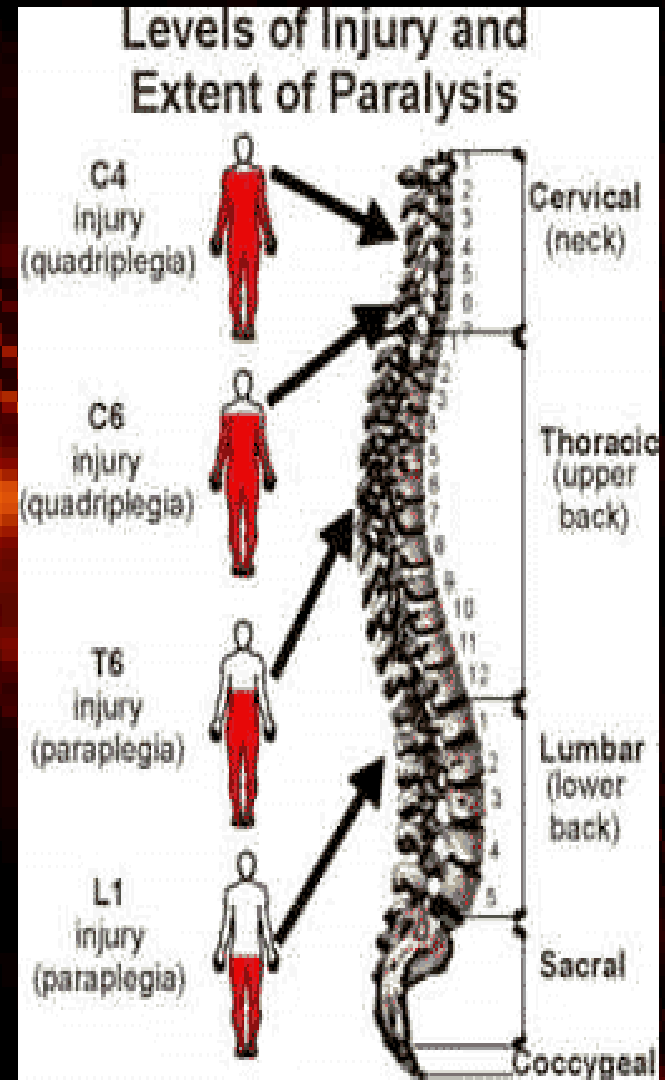
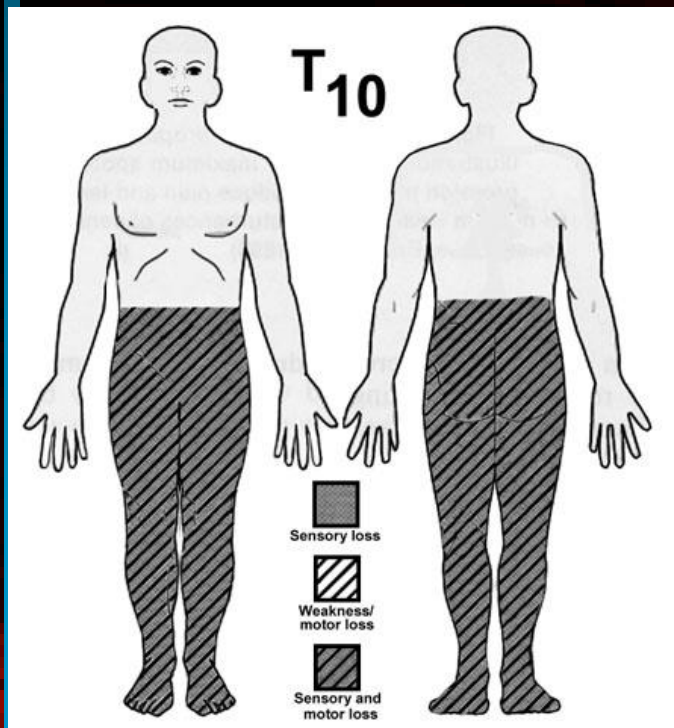
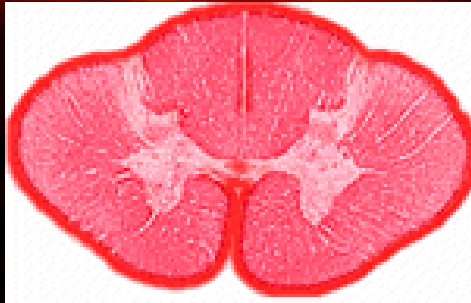
topografia

dall'analisi topografica del deficit sensitivo si desume se si tratta di

- danno al nervo periferico:
 - polineuropatia
 - mononeuropatia
 - radicolopatia
- lesione del midollo spinale
 - lesione anteriore
 - lesione cordoni posteriori
 - sindrome siringomielia
 - Emisezione midollo (sdr di Brown-Sequard)
 - mielite trasversa
- lesione tronco encefalo
 - sdr alterna
- lesione cerebrale:
 - talamo
 - radiazione talamo-corticale
 - lesione corticale

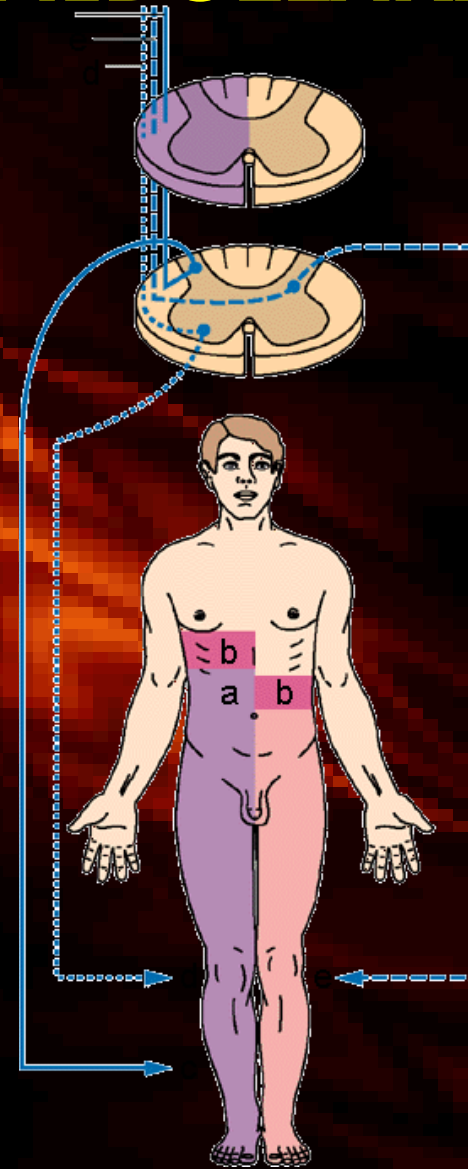
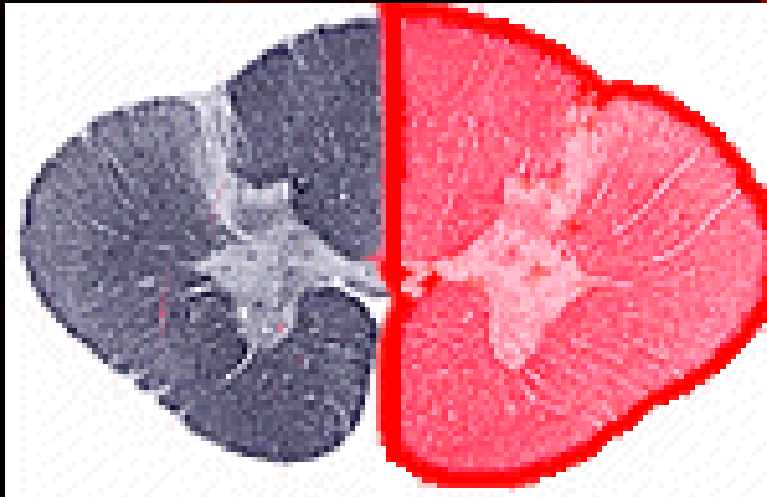
SINDROMI SENSITIVE MIDOLLARI

- SEZIONE TRASVERSA



SINDROMI SENSITIVE MIDOLLARI

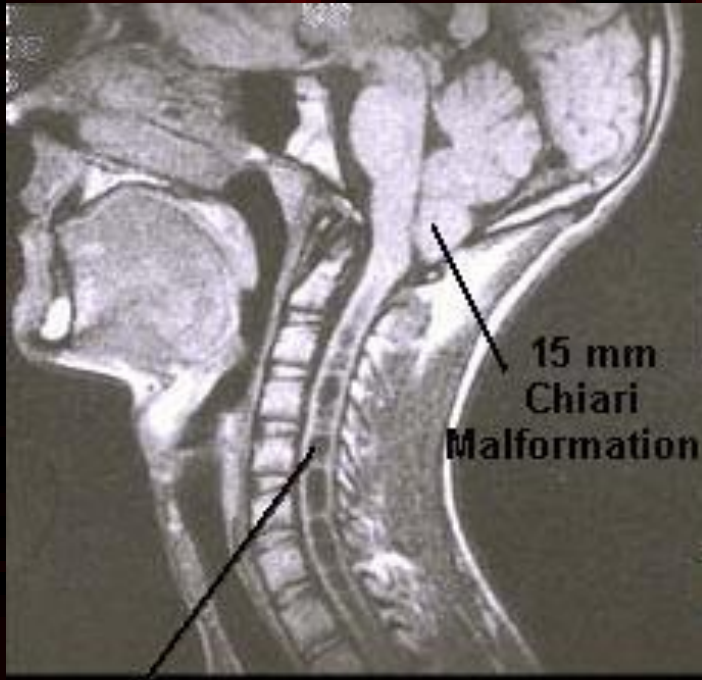
- EMISEZIONE (s. di Brown Séquard)



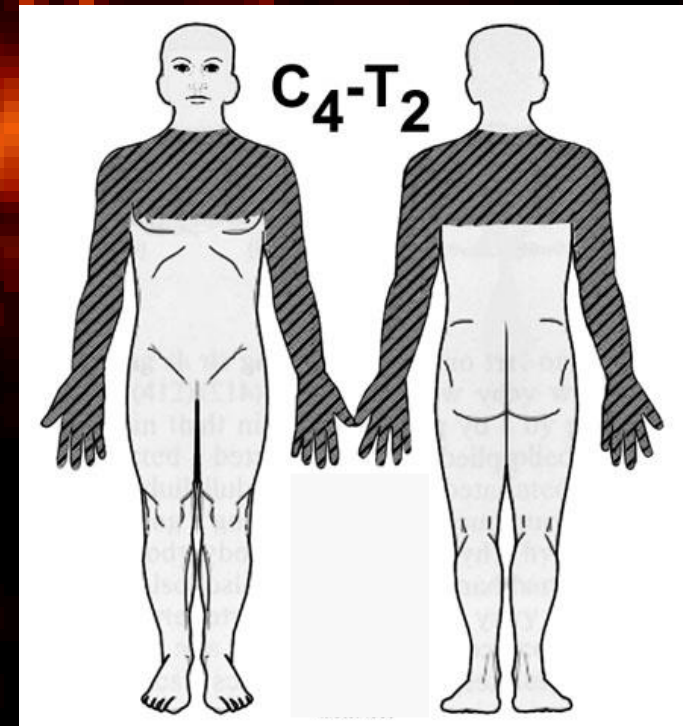
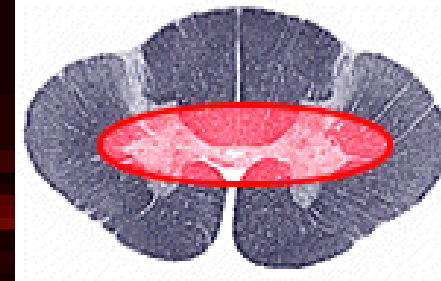
SIRINGOMIELIA

SINDROMI SENSITIVE MIDOLLARI

- Sindrome centromidollare

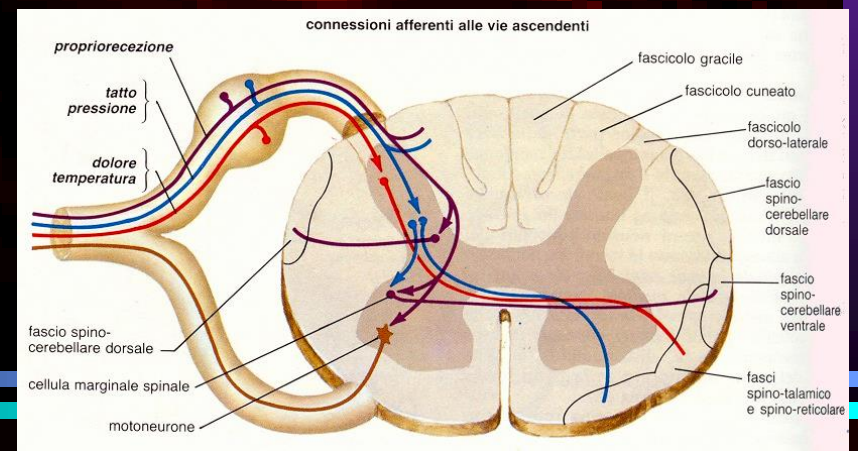


Syrinx, or Syringomyelia



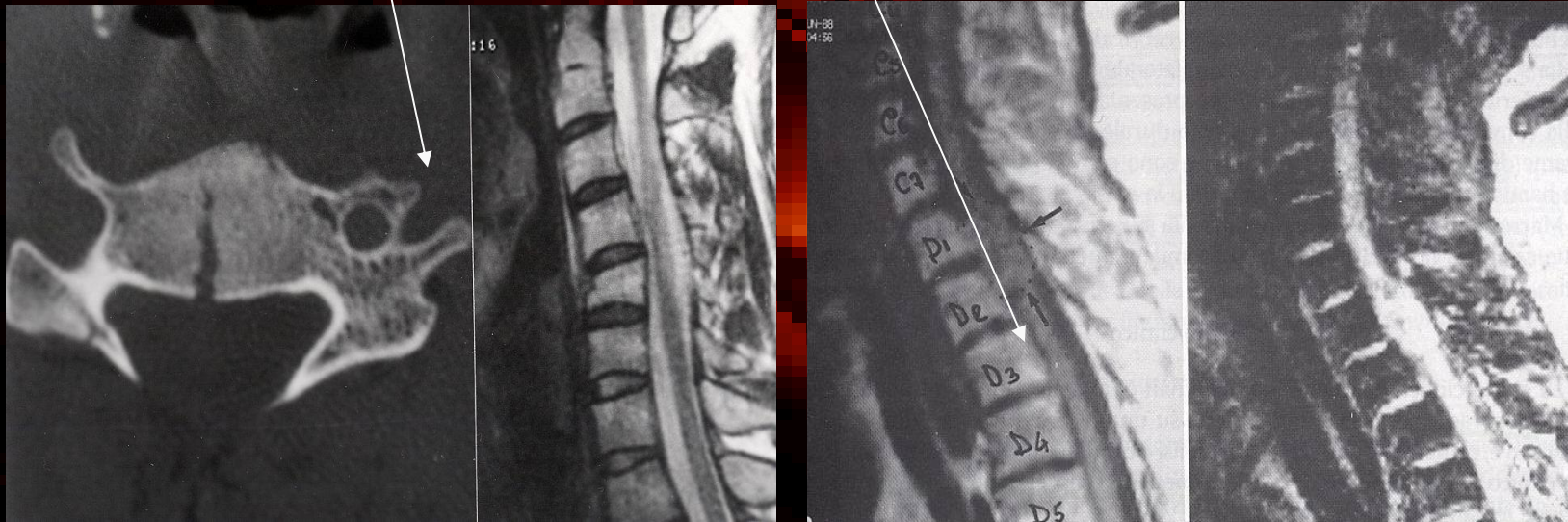
siringomielia

- clinica
 - perdita dissociata della sensibilità, con distribuzione “a corazza sospesa”. Ricordiamo che le fibre spino-talamiche incrociano due metameri più in alto → l’anestesia sarà due metameri sotto alla lesione.
 - Poi eventualmente alterazioni motorie periferiche arti superiori (corni anteriori) e centrali arti inferiori (colonne laterali).
 - Colonne intermedio-laterali ortosimpatiche: turbe trofiche vasomotorie (cercare turbe vaso-motorie, trofiche, ulcere torpide, ..);
 - Alterazioni malformative osteo-articolari: fusioni vertebrali (s.Klippel-Feil, coste cervicali spurie, anomali più complesse della cerniera atlo-occipitale (impressione basilare, occipitalizzazione dell’atlante, diastasi atlo-odontoidea)
 - Comune la cifoscoliosi.
 - Quadro di siringobulbia



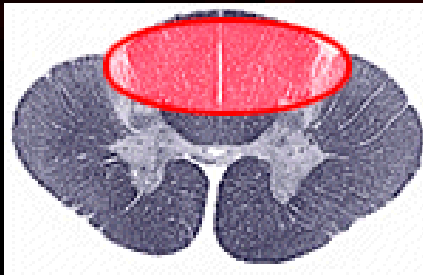


Mielopatia traumatica C5 e neoplasia midollare

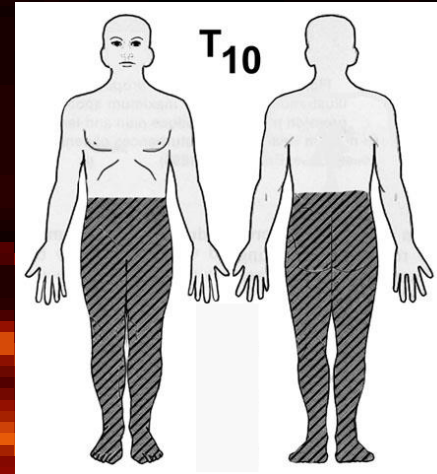


SINDROMI SENSITIVE MIDOLLARI

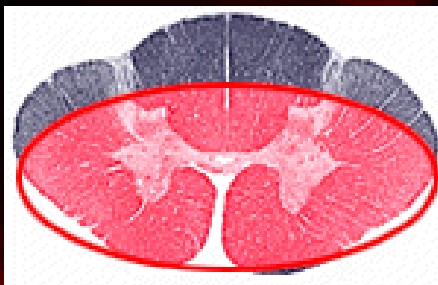
- S. cordonale posteriore



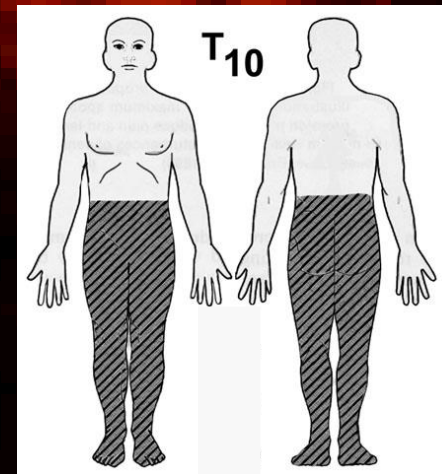
Sensibilita'
profonde



- S. cordone anteriore-laterale



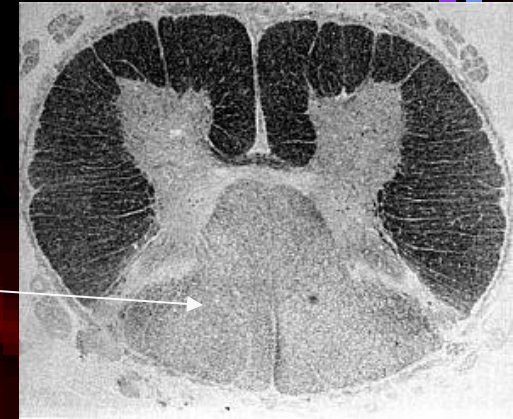
Sensibilita'
superficiali



Principali disordini a livello midollare

- Malattie degenerative primarie
- Patologia spondilogenetica:
- Malattie sistemiche,
- Vascolari,
- Ematologiche, Carenziali,
- Malattie demielinizzanti
- Traumi midollari

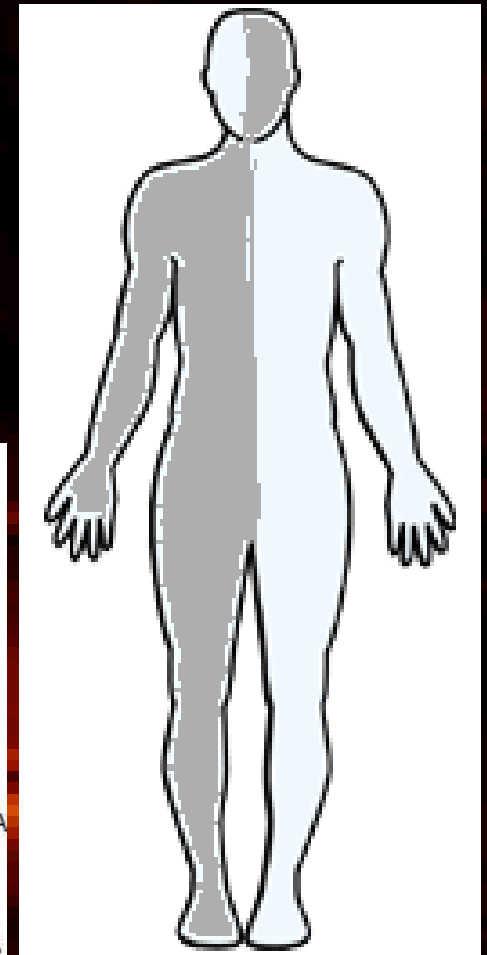
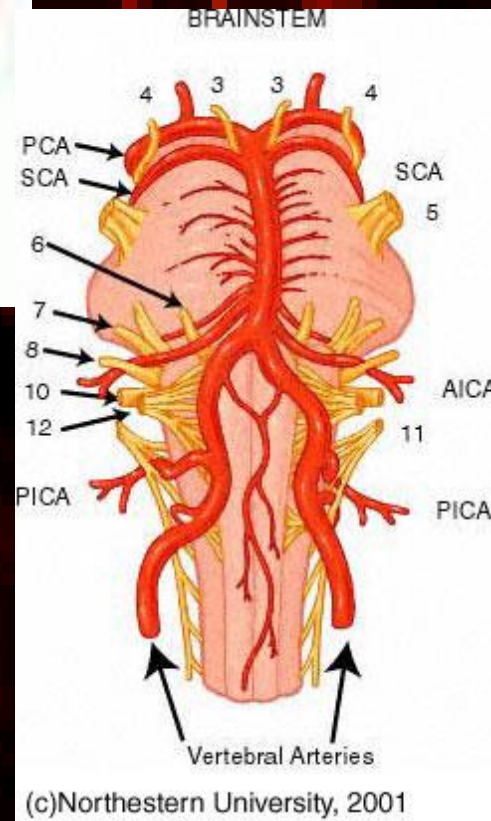
- Altre...



SINDROMI SENSITIVE TRONCOENCEFALICHE



S. sensitiva alterna dissociata con ipoestesia termodolorifica



SINDROME di Wallenberg: (infarto latero-bulbare):

- **Omolateralmente:**

- difetto sens termodolorifica dell'emivolto
- nistagmo + vertigini + vomito (nn vestib)
- disartria, disfagia (nucleo ambiguus → IX, X, XI, XII)
- sdr di Bernard-Horner (infarto latero-bulbare via simpatica pupillare)
- sdr cerebellare: lateropulsione, dismetria arti (peduncolo cerebell inf)

- **Controlateralmente:**

- deficit sens termodol emicorpo (con parestesie) (fascio spino-talamico)

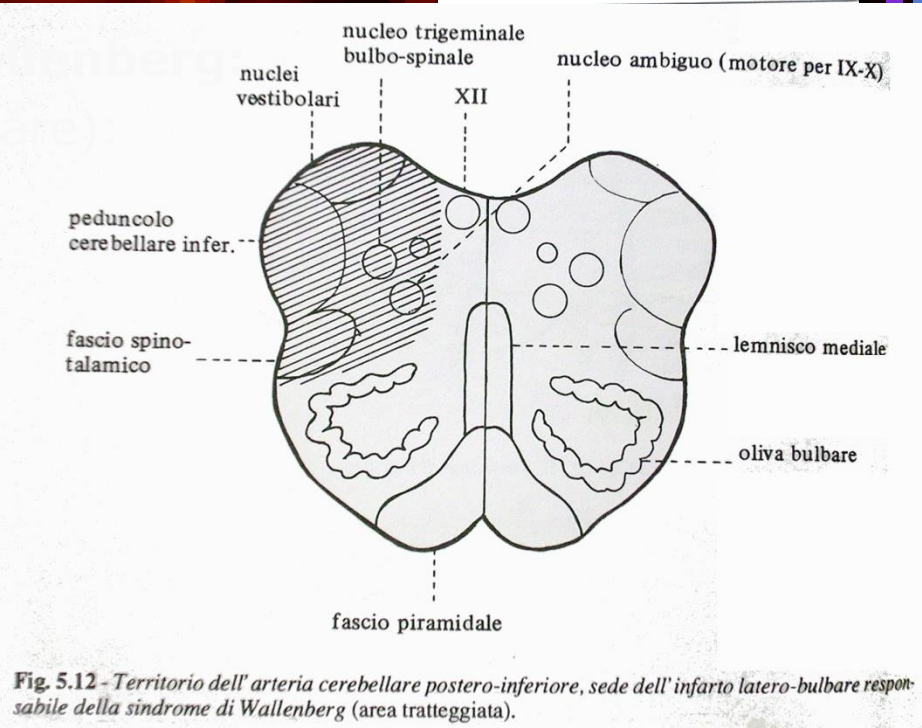
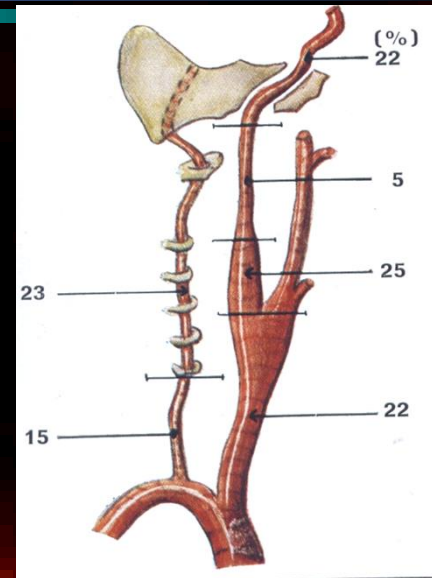
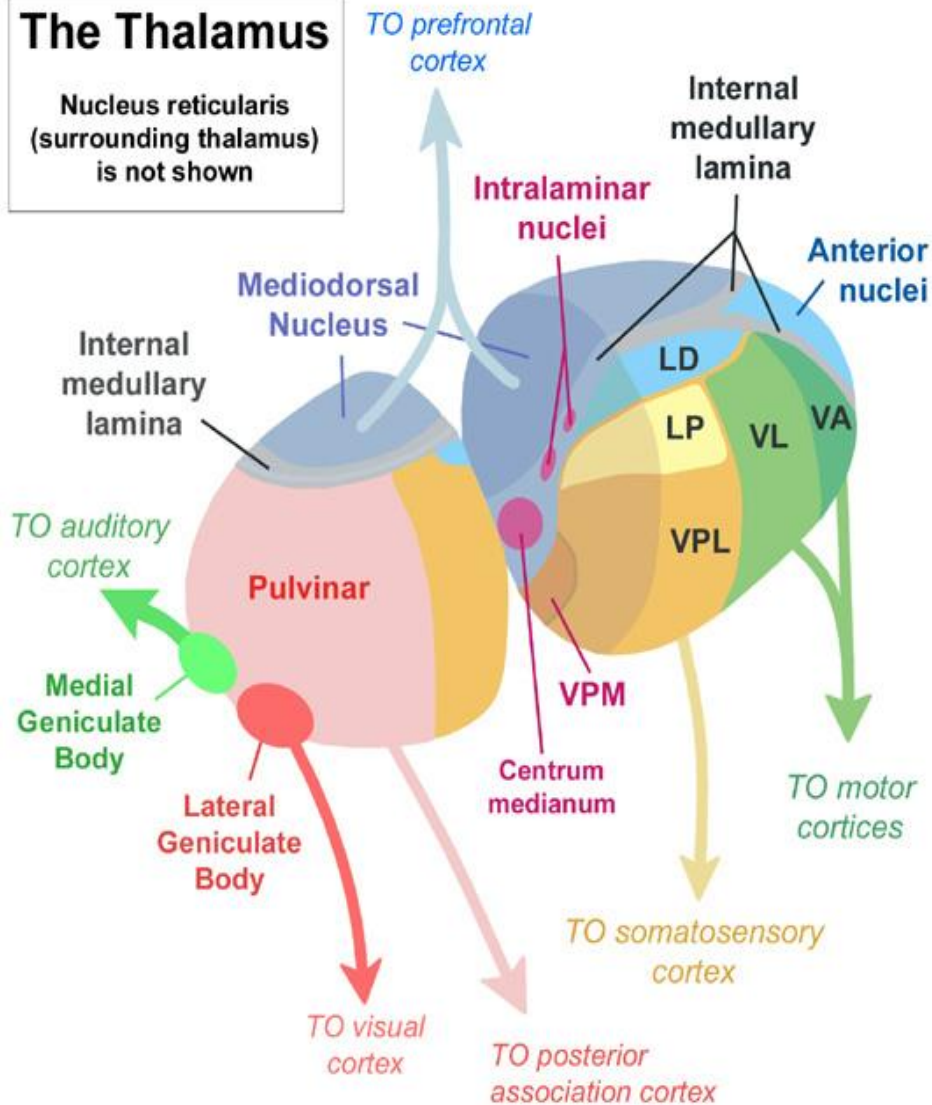


Fig. 5.12 - Territorio dell'arteria cerebellare postero-inferiore, sede dell'infarto latero-bulbare responsabile della sindrome di Wallenberg (area tratteggiata).

S. SENSITIVA TALAMICA

The Thalamus

Nucleus reticularis
(surrounding thalamus)
is not shown



Soprattutto sensibilità
discriminativa e profonde,
meno le superficiali

Iperpatia

Sindromi SENSITIVE CORTICALI

Soprattutto sensibilita' profonde e complesse

Agnosie: DEFINIZIONE

Disturbo del riconoscimento in assenza di qualsiasi alterazione sensitiva elementare

