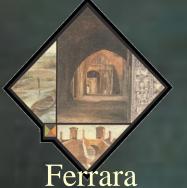


UNIVERSITA' DEGLI STUDI DI **FERRARA**

Dipartimento di Discipline Medico Chirurgiche della Comunicazione e del Comportamento.

Sezione di Clinica Neurologica Direttore: Prof. E Granieri

Clinica Neurologica



ORGANIZZAZIONE DEL MOVIMENTO

Prof. Enrico Granieri Dott. Ernesto Gastaldo





S.



Gerarchia del movimento

- Movimento riflesso (arco riflesso)
- Movimento automatico (sistema extrapiramidale)
- Movimento volontario (vie piramidali)
- Movimento programmato (cervello in toto)

NEUROLOGIA



- IL SISTEMA DI MOTO
 - anatomia e fisiologia del sistema piramidale:
 - livello spino-muscolare
 - muscolo, giunzione neuromuscolare, motoneurone, midollo spinale
 - riflessi midollari
 - fisiologia del tono muscolare
 - livello piramidale
 - la via piramidale
 - le paralisi di moto
 - piramidali
 - periferiche
 - LA SLA
 - trasm neuromuscolare
 - miopatie
 - livello extrapiramidale
 - i disordini extrapiramidali
 - m di Parkinson
 - corea di Huntington
 - corea di Sydenham
 - tremore familiare essenziale

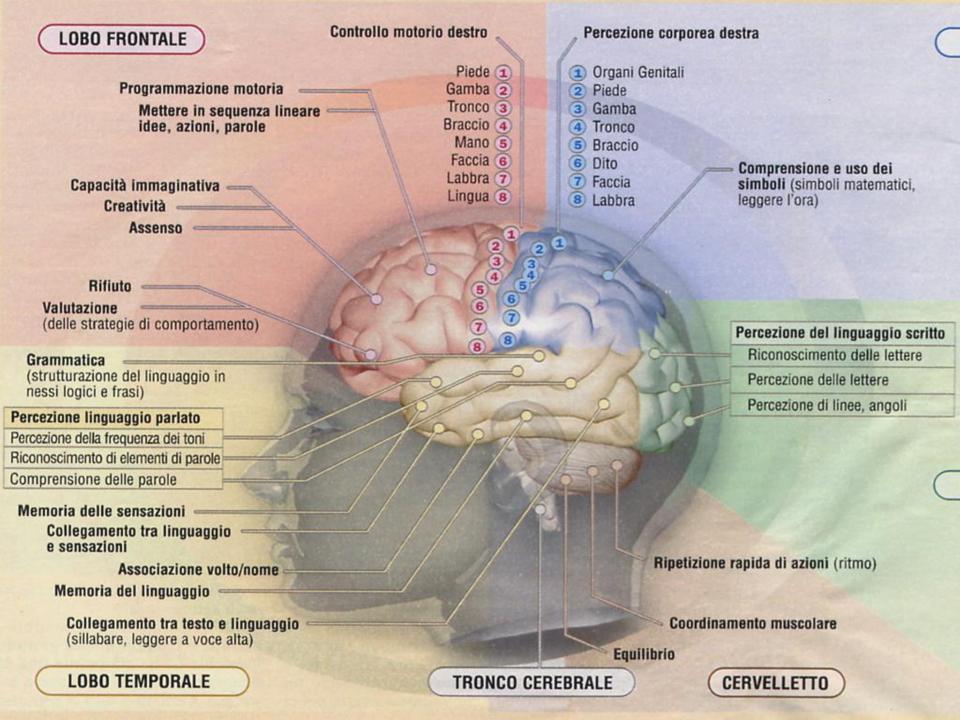


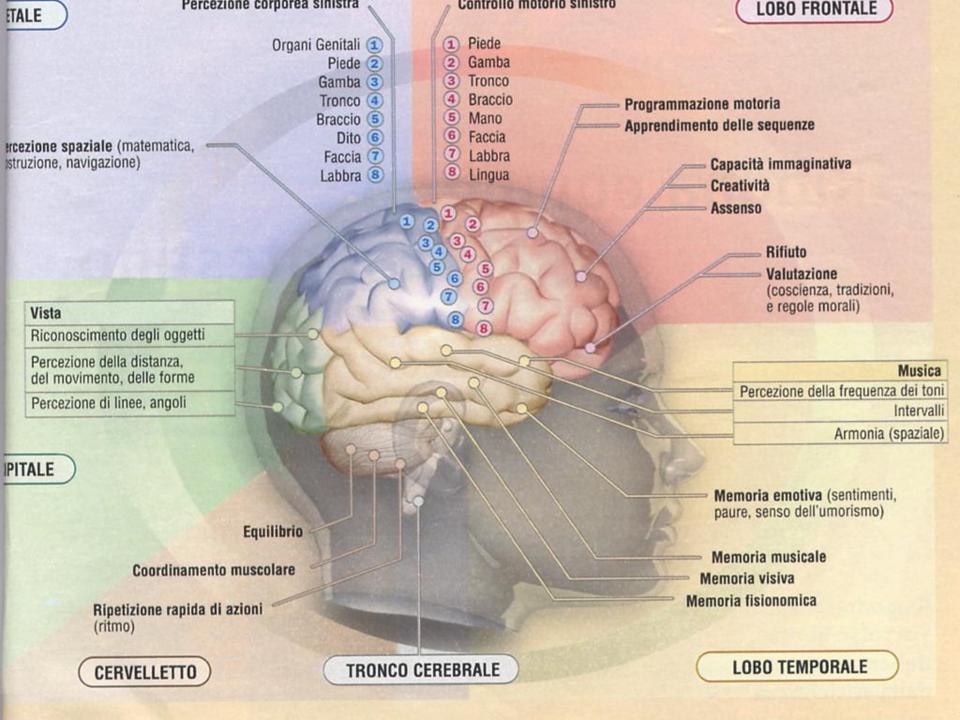
Sistema di moto

■ Il sistema di moto è costituito da un insieme di strutture nervose e muscolari che permette ad un essere vivente di muovere se stesso, e quindi di poter vivere: respirare, procurarsi cibo e acqua, perpetuare la specie etc...

L'atto motorio volontario

- Qualsiasi movimento volontario implica che vi siano dei meccanismi neurali sottostanti che permettono di scegliere i muscoli adatti e come farli funzionare.
- Il movimento volontario implica che vi sia un piano che porti all'azione e alla scelta dei muscoli adatti: il piano motorio.





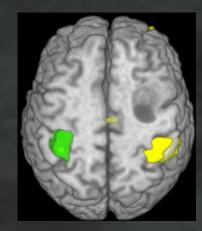
L'atto motorio volontario

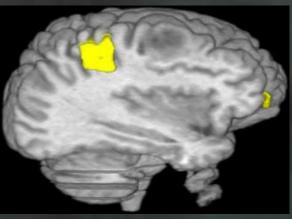
■ FASE 1

- **Progettazione**: decisione di compiere un movimento.
 - Aspetti motivazionali (psicologici) ed ideazionali (schema del movimento, aree corticali (lobi frontali), anche aree sottocorticali ed aree associative
 - Deficit iniziativa motoria (Parkinson): acinesia.
 - Deficit ideazione: Aprassia

LE APRASSIE

Disturbi dell'attività motoria involontaria, consistenti nell'incapacità di eseguire atti finalistici, in assenza di disturbi motori "elementari" (paralisi, atassia, coreoatetosi, ecc) e in assenza di deficit globale delle funzioni mentali (demenza).





L'alterazione del sistema motorio: LE PARALISI DEL MOVIMENTO

VOLONTARIO paralisi centrale o piramidale:

motoneurone corticale, danneggiato a livello corticale o midollare

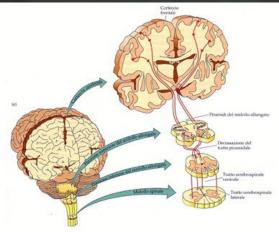
ipostenia + spasticità ed
iperreflessia

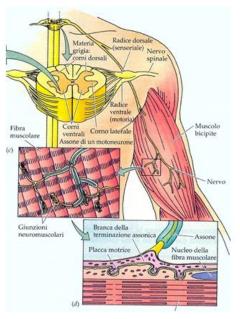
- paralisi periferica: 2°
 motoneurone, danneggiato a livello
 centrale (midollo o nuclei motori) o
 periferico → ipostenia + flaccidità e
 areflessia
- paralisi da blocco trasmissione
 neuromuscolare: miastenia gravis,
 botulismo → affaticabilità
- paralisi da malattia del muscolo, tipo le distrofie muscolari.

- Corteccia e via piramidale
- Corna anteriori,lamina IX sosgrigia:

motoneurone α,e nervoperiferico

- giunzione neuromuscolare
 - muscolo

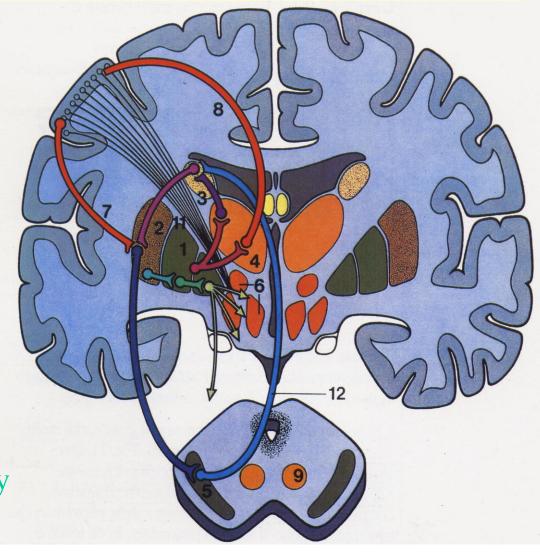




Sistema extrapiramidale Movimenti automatici e iniziativa motoria

- 1. Globus pallidus
- 2. Putamen
- 3. Nucleo caudato
- 4.Talamo
- 5. Substantia nigra
- 6. Nuclei subtalamici
- 7. Via cortico-striatale
- 8. Via talamo-corticale
- 9. Nucleo rosso
- 10. Via piramidale
- 11. Vie nigro-striate e striato nigriche

In evidenza il circuito di Bucy $(7 \rightarrow 3 \rightarrow 1 \rightarrow 4 \rightarrow 8)$



MORBO DI PARKINSON Enrico Granieri

Direttore Clinica Neurologica Università di Ferrara



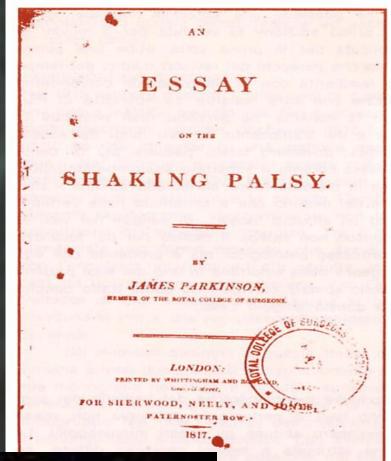






Fig. 2. Un paziente parkinsoniano entra nella stanza. Notare il portamento curvo, l'espressione fissa, la posizione flessa delle mani, delle braccia e del tronco.

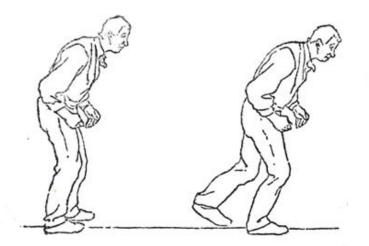
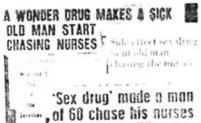


Figura 1. Un disegno di Paul Richer che mostra la postura e l'andatura «frettolosa» del morbo di Parkinson in fase avanzata.



- Poltrona sussultante (« Fauteuil trépidant ») del Professor Charcot, nell'Ospedale della Salpetrière, Parigi, usato per trattare i pazienti cento anni fa
- Esempi della sensazionale pubblicità giornalistica dopo l'introduzione della L-Dopa nel 1970





CERVELLETTO: coordinazione motoria

FASE 2

- Programmazione: coordinazione dei parametri spazio-temporali dell'atto motorio volontario:
 - Ampiezza, velocità, intensità, durata, traiettoria.
 - Questa coordinazione è garantita da: nuclei della base (movimenti lenti, tonici), talamo e cervelletto (movimenti più rapidi, ballici)

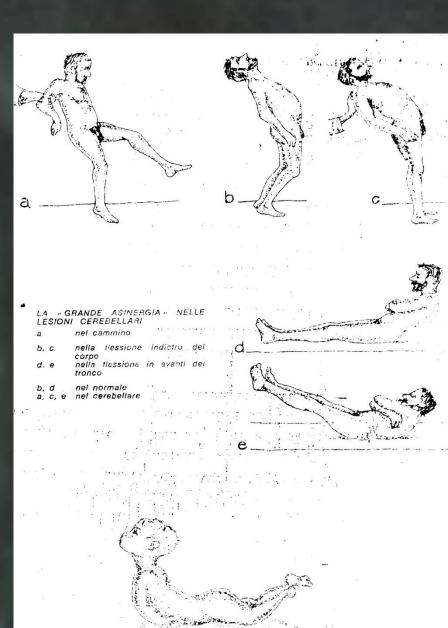
Cervelletto figure





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).



■ FASE 3

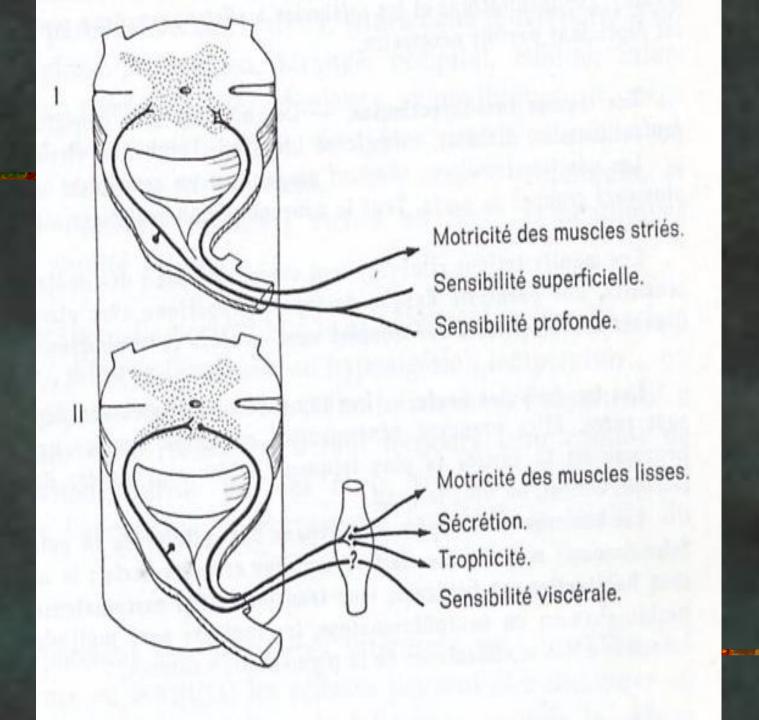
■ **Esecuzione**: trasferimento dell'impulso dal motoneurone superiore (area 4) al motoneurone α, ο motoneurone inferiore (lamina IX corna anteriori sostanza grigia midollare o ai nuclei motori dei nervi cranici nel tronco encefalico)

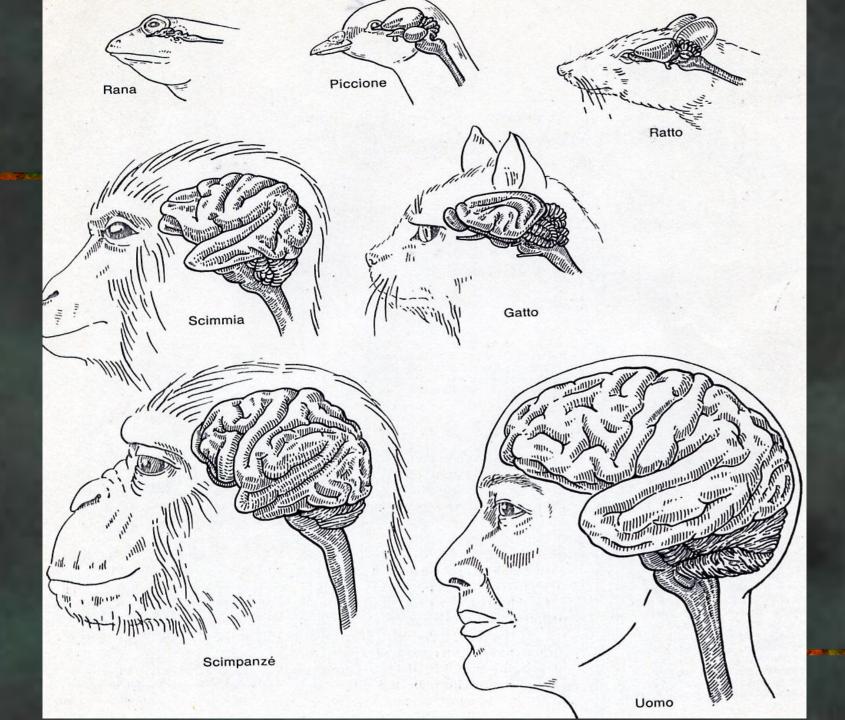
Sistema di moto

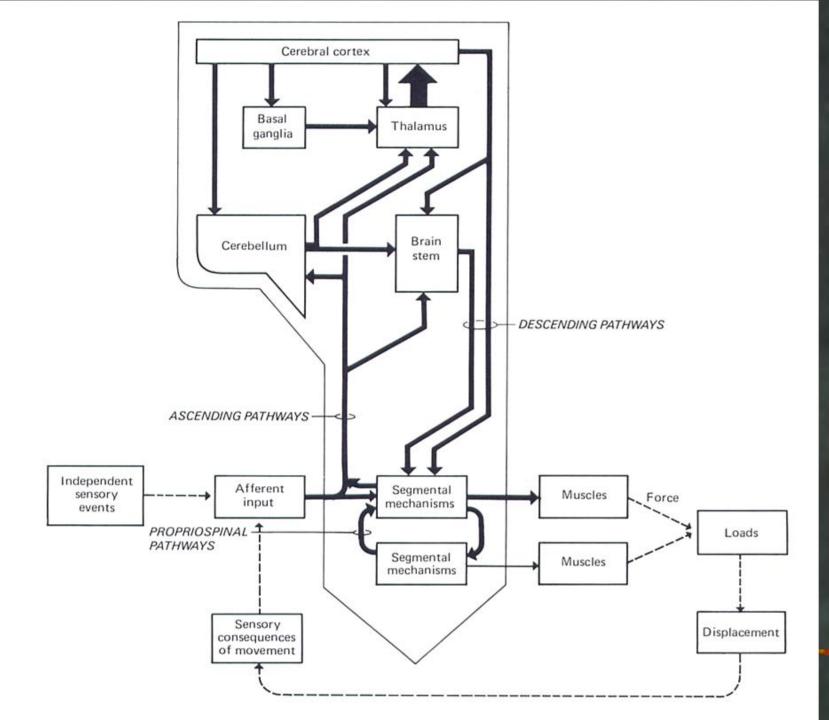
- nell'uomo il sistema motorio ha raggiunto una estrema complessità: esistono dei sistemi "encefalici" che controllano il sistema spinale, da dove parte la "via finale comune", costituita dal 2º motoneurone e dalle fibre muscolari da esso innervate.
- i due sistemi encefalici principali sono distinti in sistema piramidale e sistema extrapiramidale.
- questi due sistemi sono complementari:
 - la funzione piramidale consiste nel perfezionare un'attività motoria che è...
 - largamente determinata da altri livelli di integrazione, in particolare dal livello extrapiramidale.

Sistema di moto

- esistono differenti forma di attività motoria, ognuno con un proprio centro di integrazione:
 - movimento riflesso
 - movimento automatico
 - movimento volontario
- nella patologia troviamo conferma di questo:
 - nel m. di Parkinson è alterata la motilità automatica, sono conservate la riflessa e la volontaria
 - nella paralisi (facciale) centrale è alterata la volontaria, conservate
 le automatiche e le riflesse (dissociazione automatico-volontaria)







L'alterazione del sistema motorio: LE PARALISI

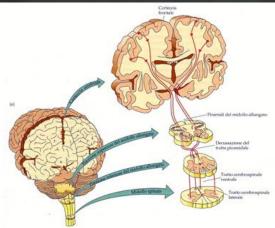
- motoneurone corticale, danneggiato
 a livello corticale o midollare

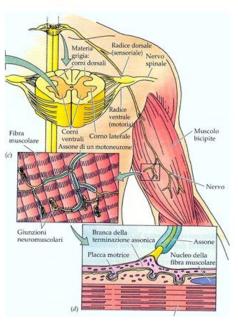
 ipostenia + spasticità ed
 iperreflessia
- paralisi periferica: 2°
 motoneurone, danneggiato a livello
 centrale (midollo o nuclei motori) o
 periferico → ipostenia + flaccidità e
 areflessia
- paralisi da blocco trasmissione
 neuromuscolare: miastenia gravis,
 botulismo → affaticabilità
- paralisi da malattia del muscolo, tipo le distrofie muscolari.

- Corteccia e via piramidale
- Corna anteriori,lamina IX sosgrigia:

motoneurone α,e nervoperiferico

- giunzione neuromuscolare
- muscolo





Spasticità

Caratteri distintivi:

- L'ipertono
 muscolare è
 distribuito in modo
 ineguale e si
 realizza nei gruppi
 muscolari ad
 azione
 antigravitaria:
- al volto prevale a carico degli occlusori della mandibola,
- agli arti superiori



Le paralisi neurali:

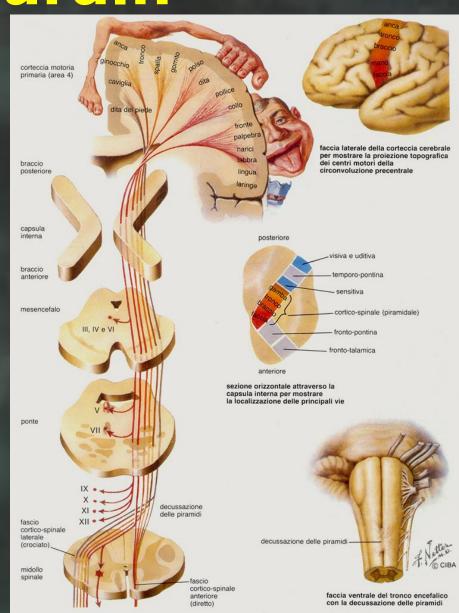
Emiparesi/emiplegia: 2 arti emicorpo

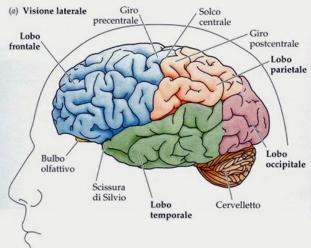
Tetraparesi/tetraplegi a: 4 arti

Paraparesi/paraplegia : arti inferiori

Monoparesi/monople gia: un solo arto

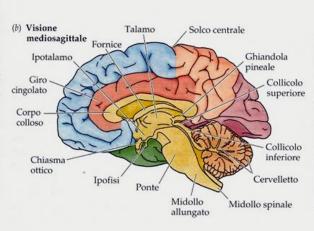
Diparesi/diplegia: 2 arti superiori o 2 emifacce



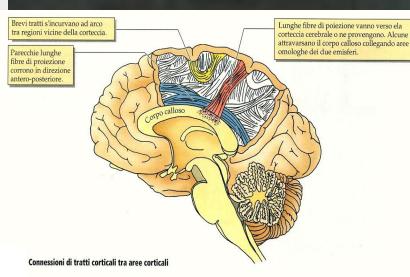


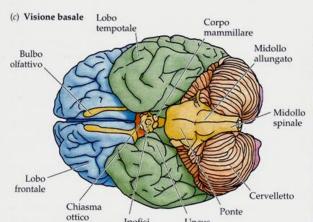


Aree cerebrali e connessioni



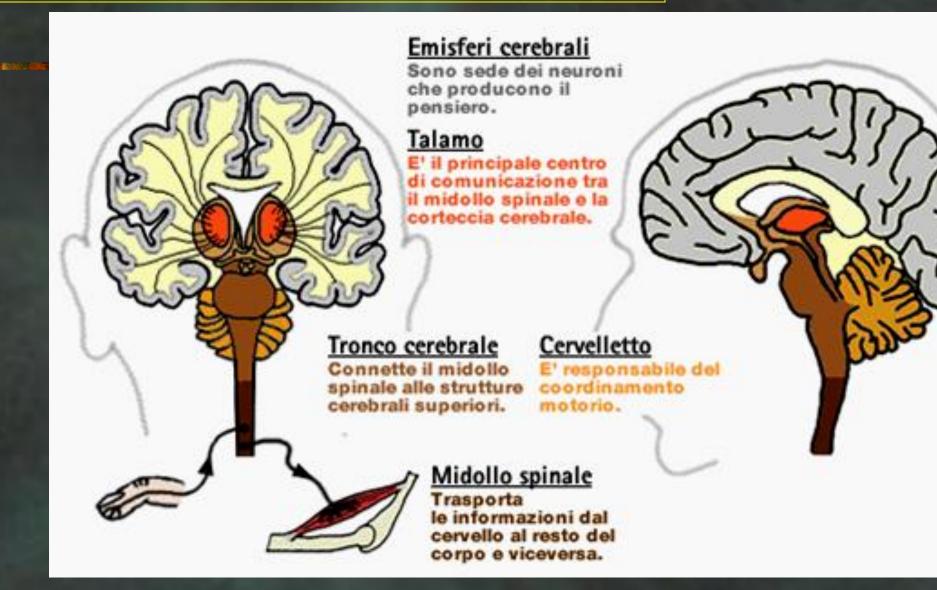








Come funziona il cervello



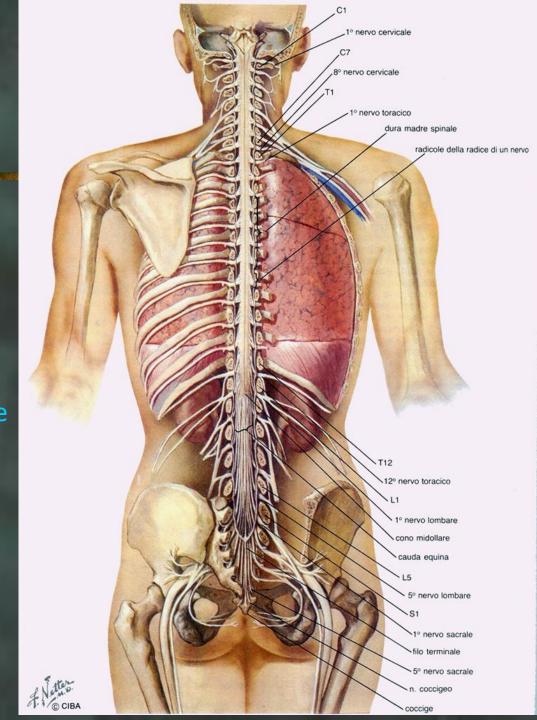
Andatura del paraparetico grave

- Il malato con paraparesi spastica ha entrambi gli arti inferiori iperestesi, addotti, con i piedi in varo-equinismo,
- ad ogni passo l'ipertono degli adduttori fa sì che gli arti si incrocino e i piedi urtino tra loro;
- nei casi meno gravi l'andatura è lenta con accorciamento del passo, mancata o ridotta flessione delle ginocchia e strisciamento dei piedi sul terreno



il midollo spinale

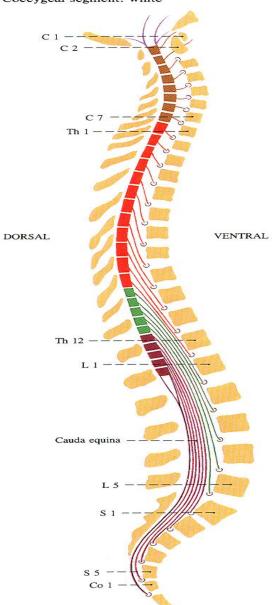
- termina tra L1 e L2
- metamero: segmento di midollo associato a coppia di radici dorsali e ventrali.
- 8 metameri cervicali (7 vertebre)
- da L2 in giù: cauda equina
- da S2 in giù non ci sono fibre motorie, ma autonomiche e altre funzioni somatiche. formano il cono midollare: innervazione vescicale e ampolla rettale, muscolatura liscia sfinterica, e genitali.

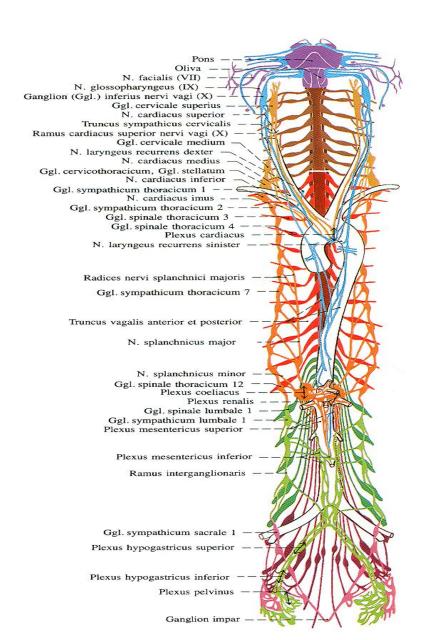


Position of the spinal cord in the vertebral canal. (Different colors indicate spinal cord segments and nerve roots in relation to segments of the vertebral column.)

The sympathetic trunk and its relationship to the spinal nerves and their branches

Cervical segments: ocher Thoracic segments: red Lumbar segments: green Sacral segments: crimson Coccygeal segment: white

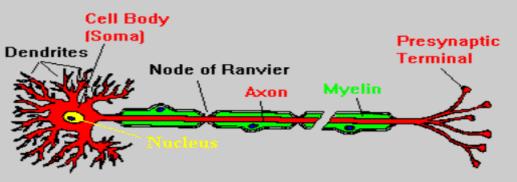


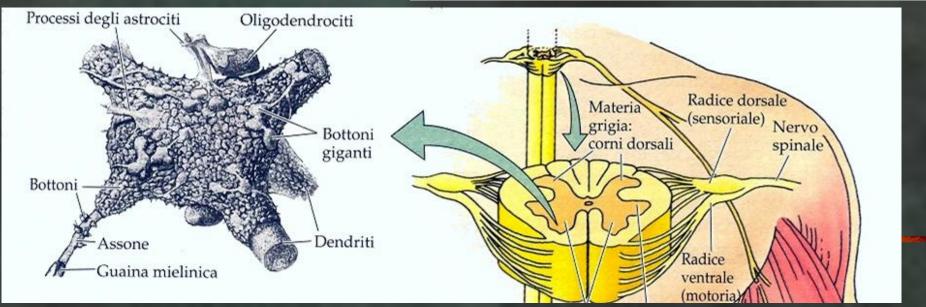


IL MOTONEURONE

 è la cellula nervosa su cui convergono tutte le informazioni provenienti dalle altre parti del sistema nervoso e che invia il segnale finale al muscolo, attraverso il proprio assone, che forma

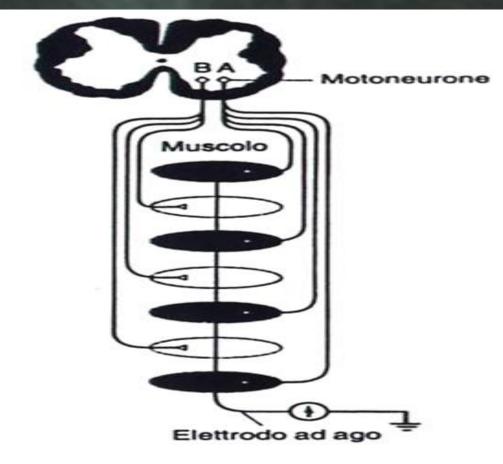
il nervo periferico motorio.

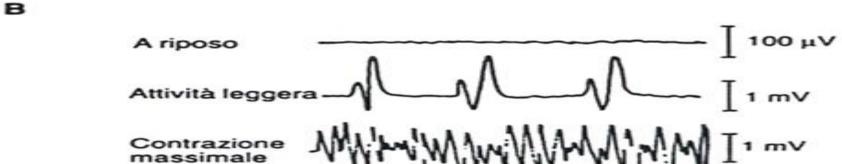




UNITA' MOTORIA

A





Vie di muscolo

NERVE FIBRE PYRAMIDAL FIBRE.

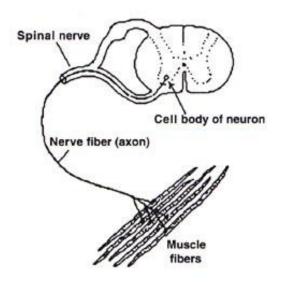
Cervello

• è il la struttura di base del sistema motorio:

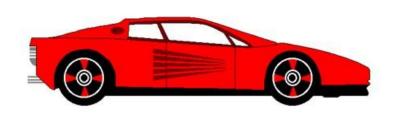
Giunzione Neuromuscolare

Midollo spinale

A motor unit consists of the motoneuron cell body, myelinated axon and attached muscle fibers.



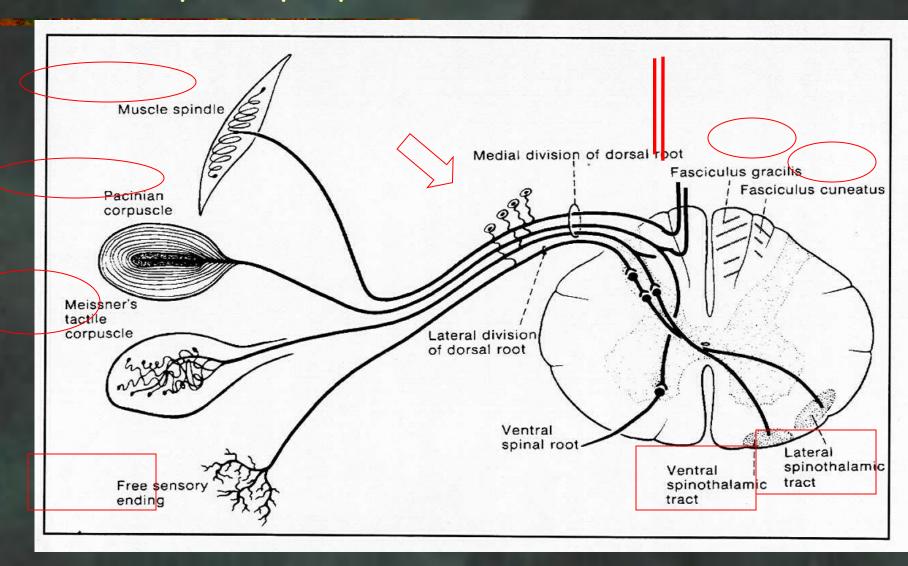
Not a motor unit

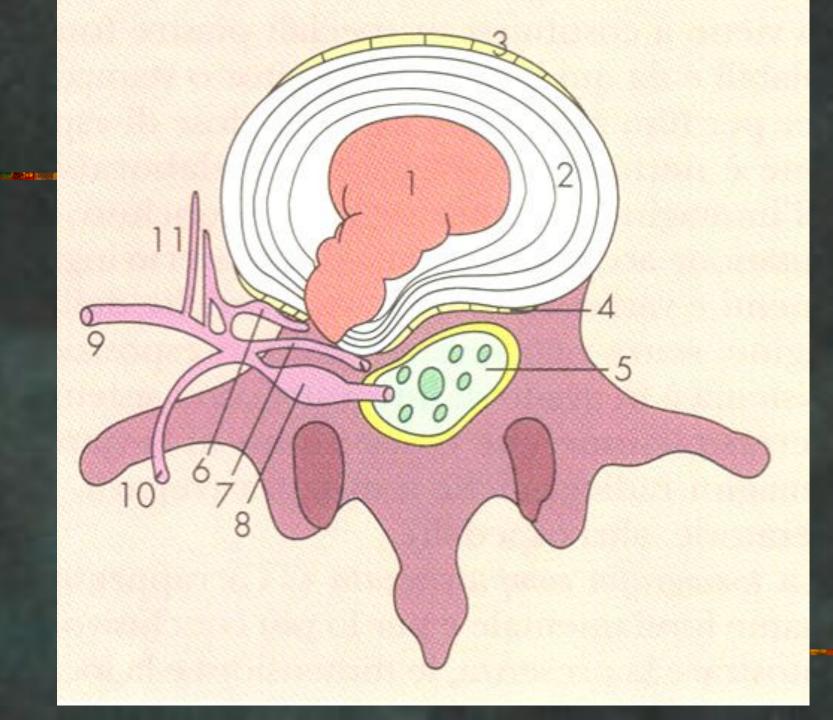


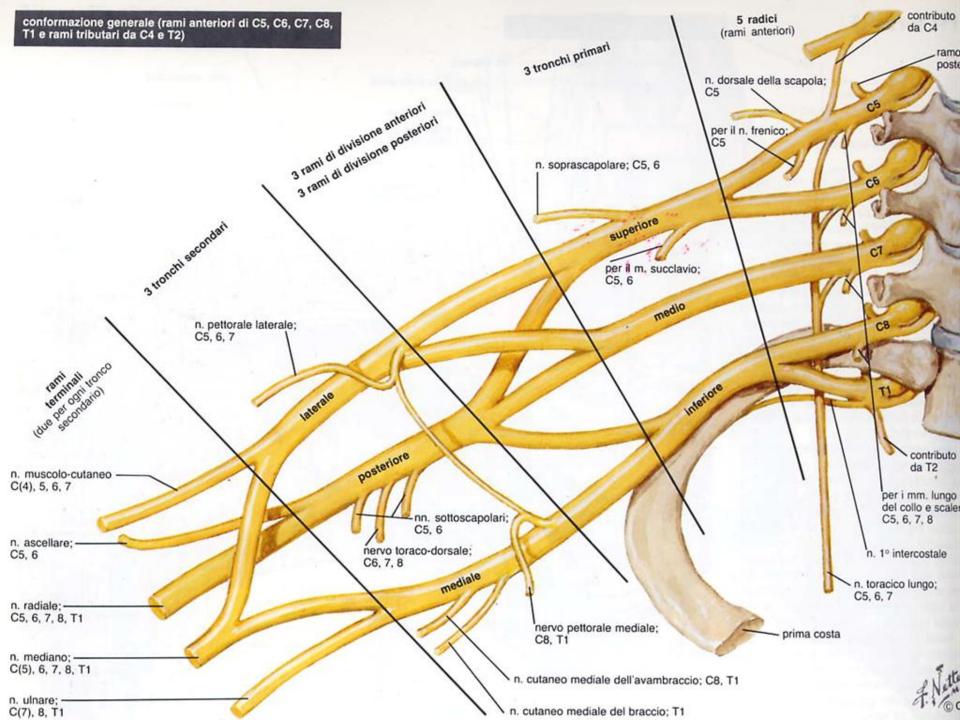
fibre muscolari vicineappartengono a diverse UM

Sistema Sensitivo Periferico:

partecipa alle funzioni di moto: riflessi spinali propriocettivi e esterocettivi







NERVO RADIALE

Huméro-tricipital.
N. circonflexe....
Art. circonflexe post.

▲ Omo-tricipital.
N. du grand rond.
N. du grand dorsal.
Art. scapulaire inf.

Fente humérotricipitale. N. radial. Art. humérale profonde.

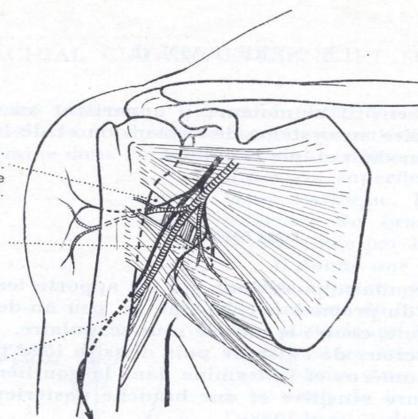
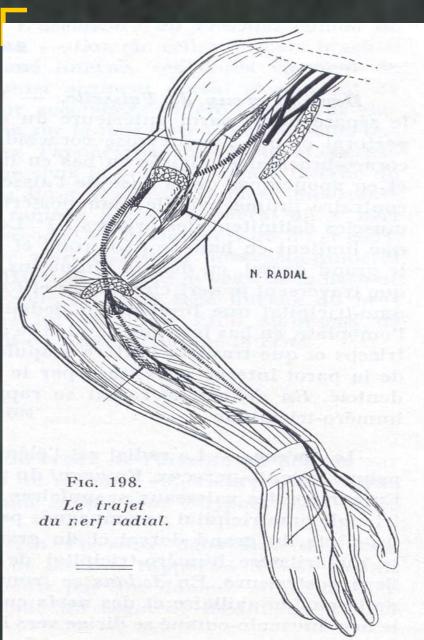


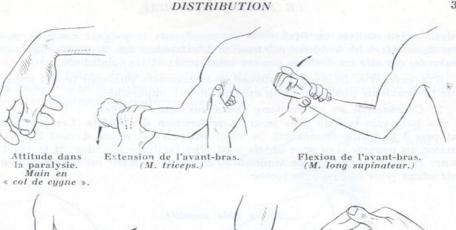
Fig. 197.

Rapports du nerf radial avec la paroi postérieure du creux axillaire.

NERVO RADIALE

Nervo dell'estensione











Extension de la main.
(M. radiaux et cubital post.)



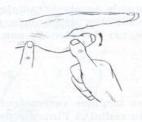
Extension des 1re phalanges.
(M. extenseurs.)



Extension du II.
(M. extenseur propre.)



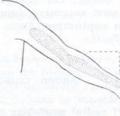
Extension de la 2" phalange du I. (M. long extenseur.)



Extension de la 1^{re} phal. du I. (M. ct. extenseurs.)







Territoire sensitif. (Pointillé.)

...Zone anesthésiée. (Hachuré.)

Abduction du pouce. (M. long abducteur.)

Vue postérieure.

Fig. 200. — L'exploration du nerf radial.

PLESSO LOMBARE E LOMBOSACRALE

Nervo gluteo inferiore Al piriforme . Ramo All'otturatore viscerali interno e al gemello superiore Nervo peroneo comune Nervo tibiale Al quadrato del femore e al gemello inferiore Nervi Nervo cutaneo posteriore Nervo pudendo anococcigei della coscia All'elevatore dell'ano, Nervi splancnici Nervo perforante

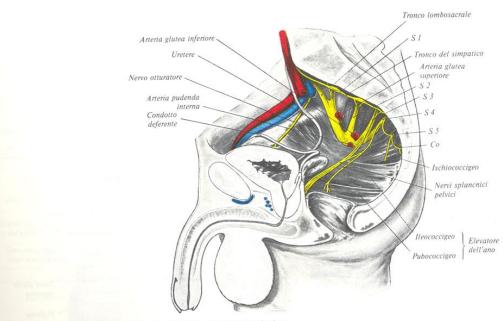
pelvici

cutaneo

all'ischiococcigeo e allo sfintere

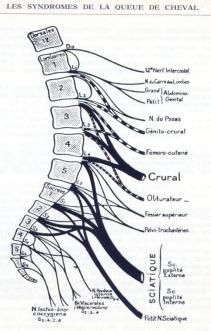
esterno dell'ano

ANATOMIA



7.257 Preparato per dissezione della parete laterale della pelvi, che dimostra i plessi sacrale e coccigeo. Le sigle S1-5 e Co indicano i rami anteriori dei corrispondenti nervi spinali sacrali e coccigeo.

Plesso lombo-sacrale



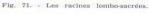


Fig. 27. - Steppage dans

la section du sciatique.

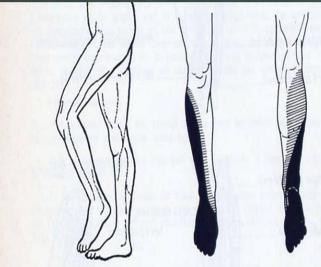
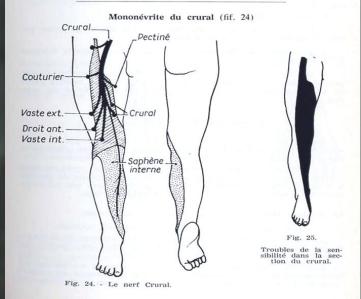
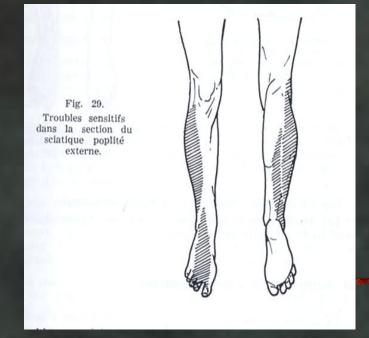
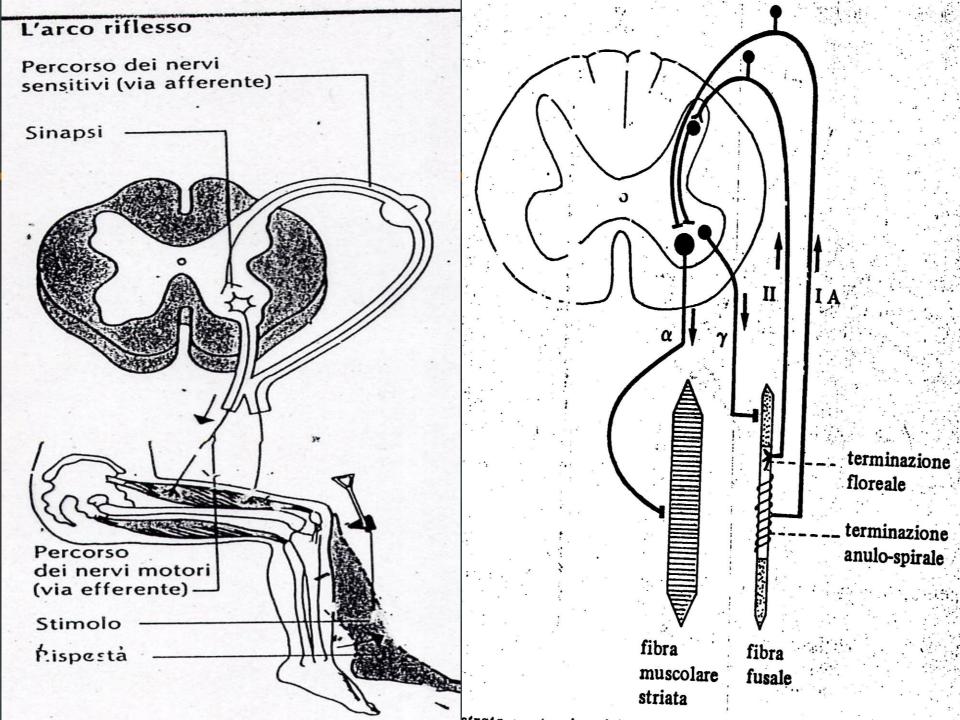


Fig. 28. - Troubles sensitifs dans la section du sciatique.

MONONEVRITES DU MEMBRE INFERIEUR

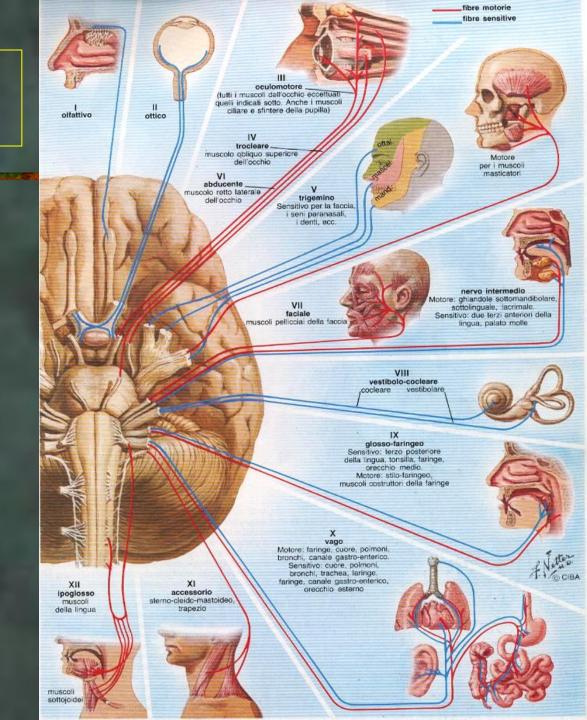




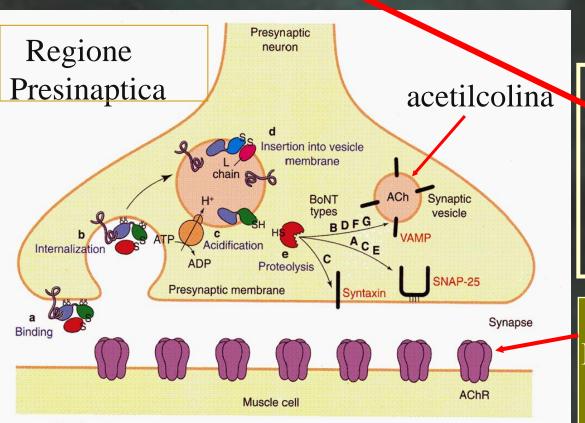


piccola digressione

i nervi cranici







GIUNZIONE NEURO-MUSCOLARE

Recettori dell' Acetilcolina

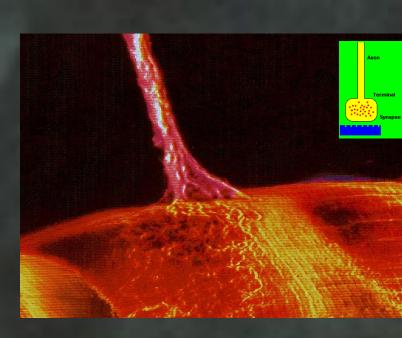
Regione Post-sinaptica

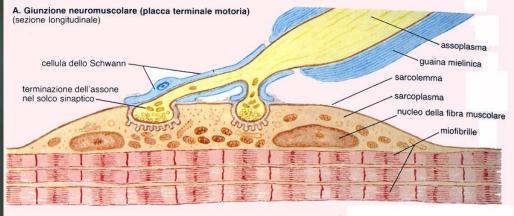
la GIUNZIONE NEUROMUSCOLARE

Struttura altamente complessa, che si avvale della dismissione di **Acetilcolina** dal terminale nervoso.

Questo neurotrasmettitore arrivando ai recettori che si trovano sul muscolo rende possibile la formazione del potenziale d'azione muscolare, che rende possibile apertura di canali, che

permettono passaggio di ioni calcio sodio, che determinano a loro volta cambiamenti molecolari che provocano la contrazione.





LE MALATTIE NEUROMUSCOLARI

- Gruppo eterogeneo di malattie, aventi in comune la sede della lesione o della disfunzione: l'Unità Motoria, ovvero il neurone di moto in un punto qualunque, compreso tra il motoneurone periferico, la giunzione neuromuscolare ed i muscoli stessi.
- Clinicamente sono caratterizzate da:
- difetti della forza permanenti (paralisi neurogene o miogene),
- faticabilità miastenica,
- difetti transitori della forza (paralisi episodiche)
- segni di iperattività dell'Unità Motoria (rigidità a riposo, miotonia, fascicolazioni, miochimie, crampi e spasmi)

LE MALATTIE : NEUROMUSCOLARI

Dal punto di vista nosografico, le malattie neuromuscolari possono essere divise nei seguenti tipi:

- 1. Malattie muscolari primitive
- Malattie della giunzione neuro-muscolare
- 3. Sindromi di iperattività dell'Unità Motoria
- 4. Paralisi episodiche (diskaliemiche)
- 5. Malattie del secondo motoneurone