



Paralisi di Moto Centrale

SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA SLA

Enrico Granieri, MD

University Professor of Neurology

University of Ferrara

email enrico.granieri@unife.it

Corso di Laurea in Educazione Professionale

Rovereto

Anno Accademico 2015 - 2016

LE PARALISI

1) **paralisi centrale o piramidale**: motoneurone corticale, danneggiato a livello corticale o midollare → ipostenia + spasticità ed iperreflessia

2) **PARALISI PERIFERICA**: 2° MOTONEURONE, DANNEGGIATO A LIVELLO CENTRALE (MIDOLLO O NUCLEI MOTORI) O PERIFERICO → IPOSTENIA + FLACCIDITÀ E AREFLESSIA

3) **paralisi da blocco trasmissione neuromuscolare**: miastenia gravis, botulismo → affaticabilità

4) **Paralisi da malattia del muscolo**,

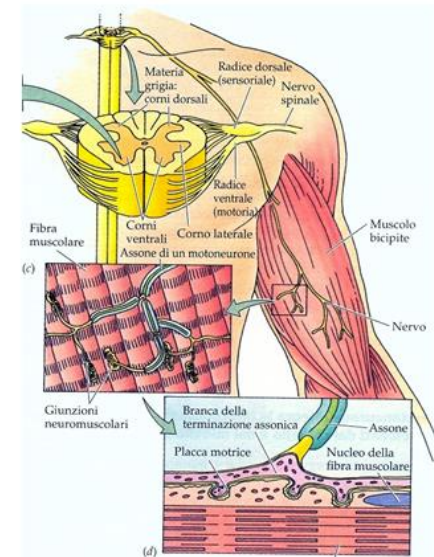
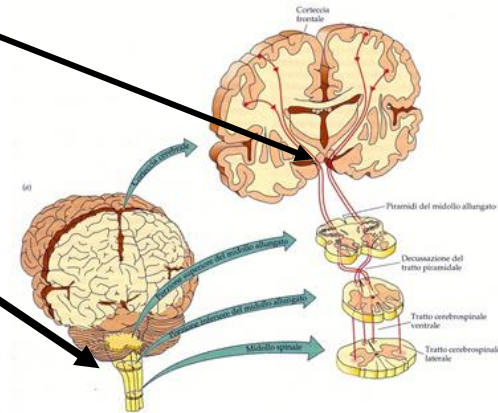
– **Corteccia e via piramidale**

– **Corna anteriori, lamina IX sostanza grigia:**

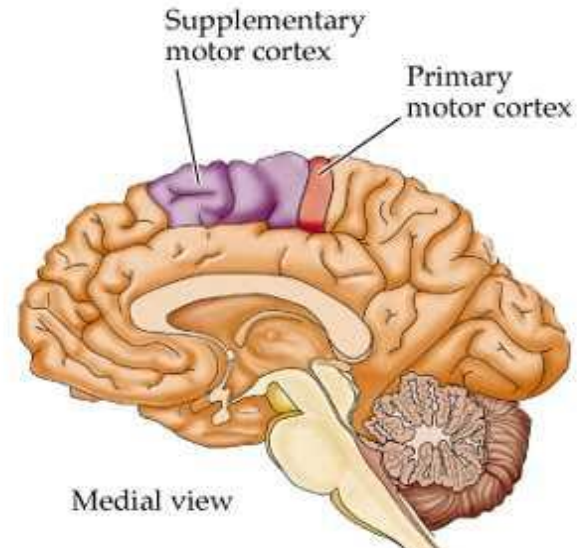
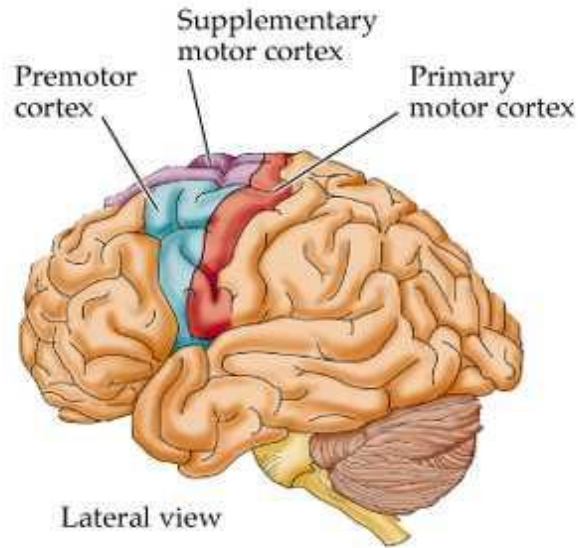
motoneurone α , e nervo periferico

– **giunzione neuromuscolare**

– **muscolo**



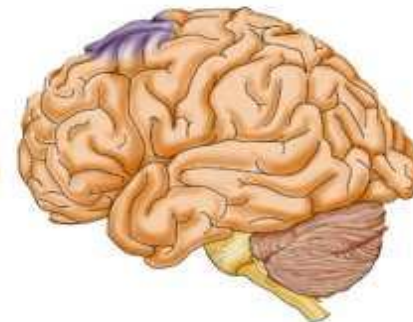
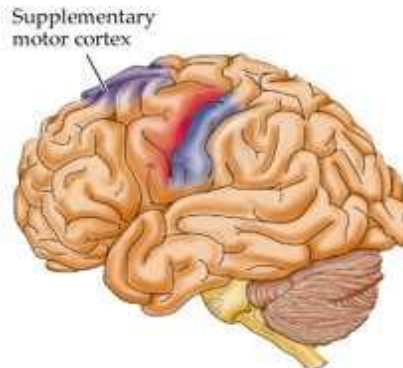
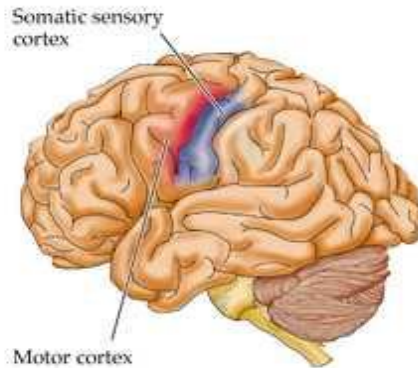
ORGANIZZAZIONE ANATOMICA del SISTEMA di MOTO



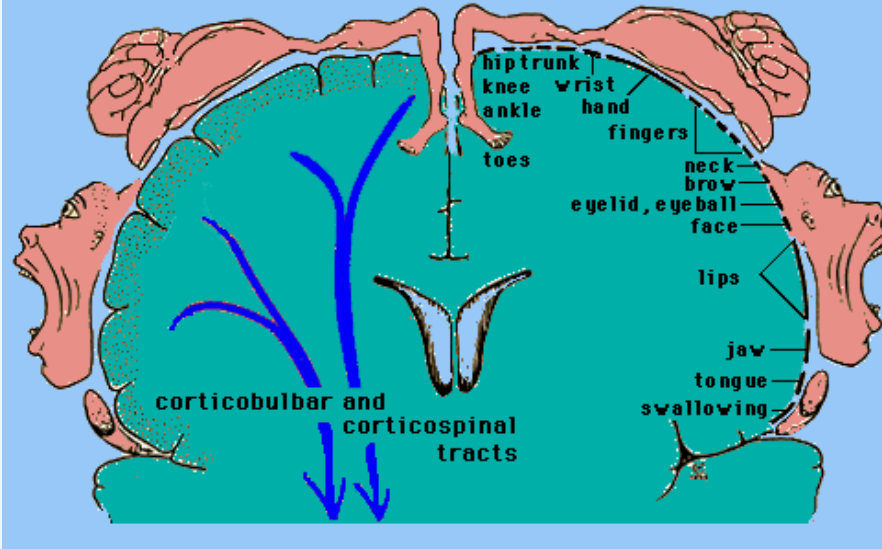
Simple finger flexion
(performance)

Finger movement sequence
(performance)

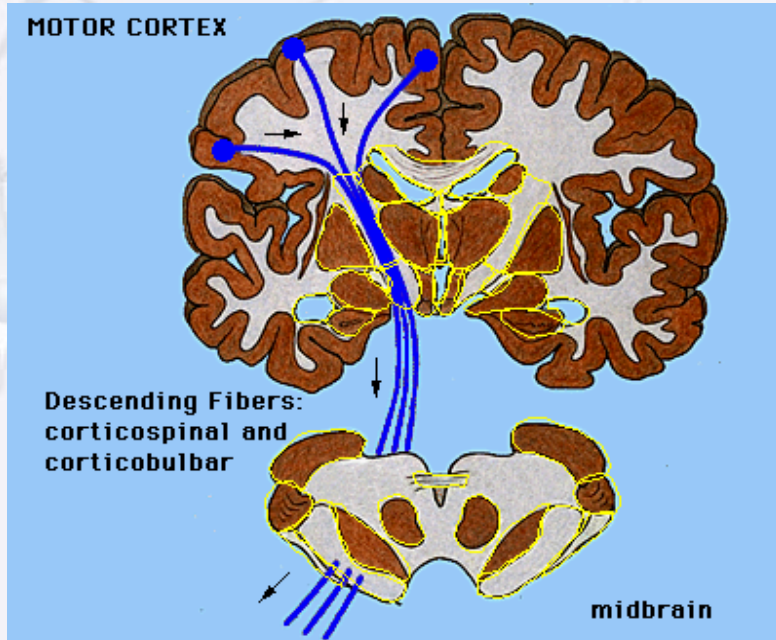
Finger movement sequence
(mental rehearsal)



**MOTOR CORTEX: HOMUNCULUS
PRECENTRAL GYRUS**



MOTOR CORTEX



Cortex

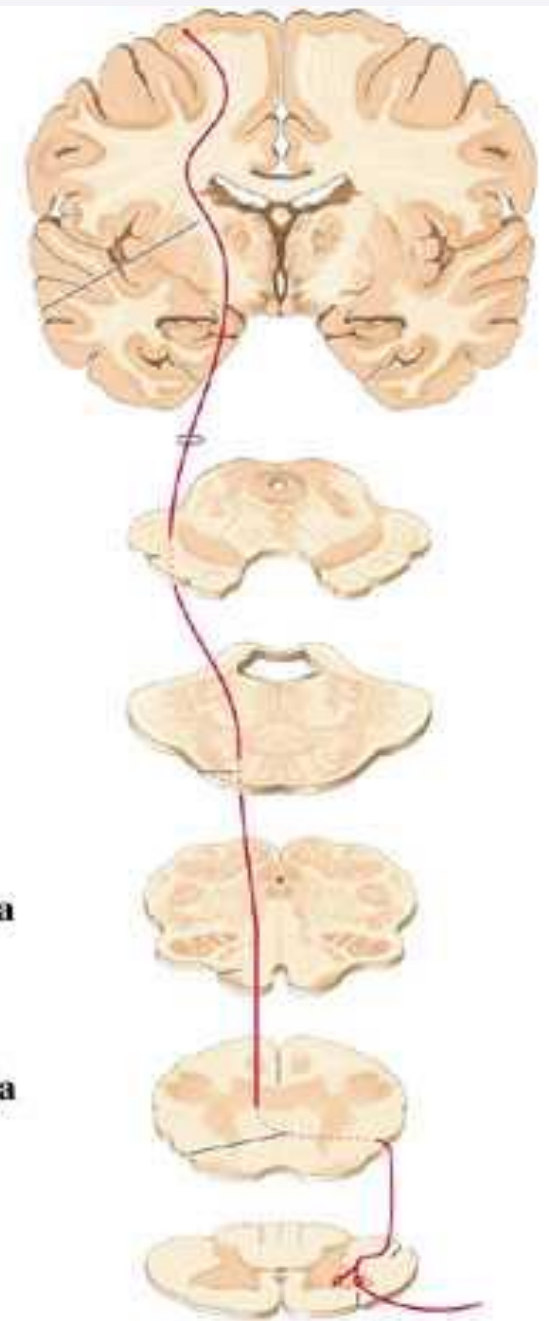
Midbrain

Middle Pons

Middle medulla

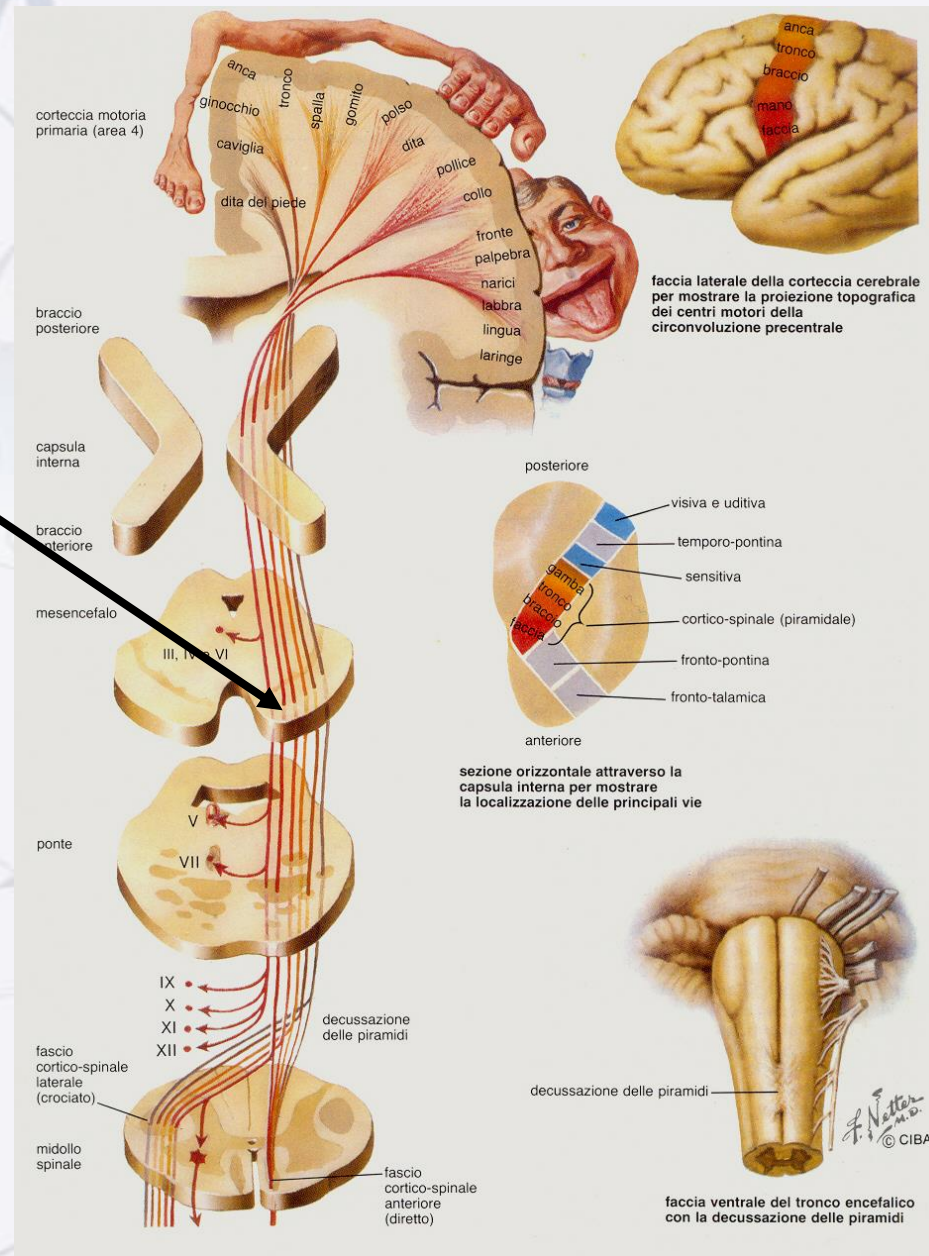
Caudal medulla

Spinal cord



lesioni tronco encefalo

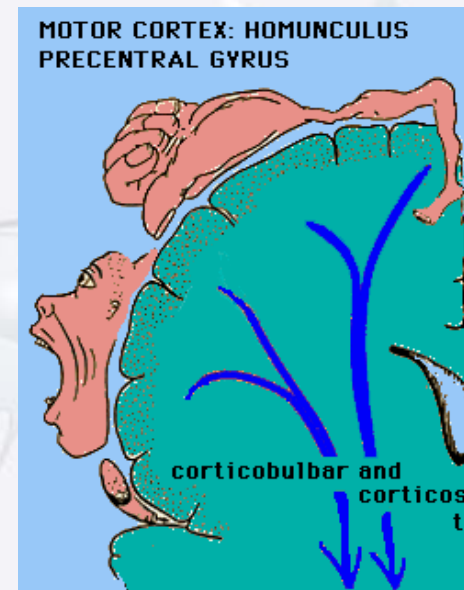
in questa struttura le vie lunghe e i nuclei dei nervi cranici sono situati molto vicini: una lesione causa di solito una "SINDROME ALTERNA", con deficit nervi cranici omolaterali e deficit emisomatici controlaterali.



Paralisi di Moto Centrale:

Lesione delle Vie Piramidali o Vie Cortico Pontine (muscoli facciali e masticatori), Cortico Bulbari (articolazione della parola e deglutizione) e Cortico-Spinali (tutto il corpo)

- **Paralisi del movimento volontario** e conservazione di qualche movimento automatico prossimale;
- **Deficit del movimento distale** più deficitario il movimento alle mani e ai piedi che non ai cingoli scapoli omerali e pelvici
- **Paralisi facciale soltanto nel distretto inferiore del volto.**



Paralisi di Moto Centrale: Lesione delle Vie piramidali: CARATTERISTICHE

- **Paralisi del movimento volontario e conservazione di qualche movimento associato;**
- **Spasticità ovvero ipertonia piramidale**
- **Iperreflessia profonda (*riflessi evocabili con il martelletto*)**
- **Areflessia superficiale (*riflessi nocicettivi evocabili con un ago a punta smussa*)**
- **Fenomeno del Babinski**

PARALISI e PARESI

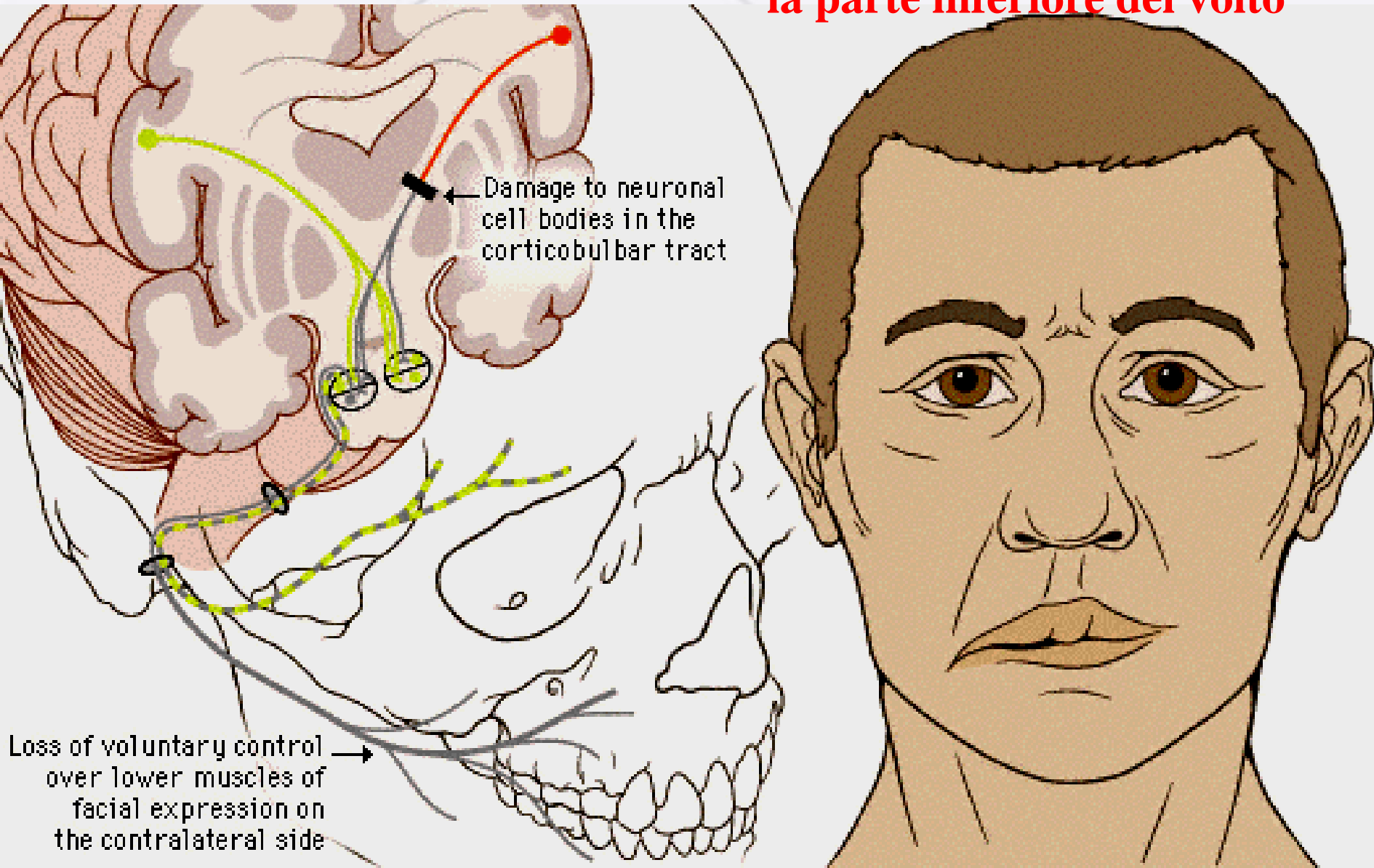
- **Paralisi: perdita completa di forza e di movimento: sinonimo plegia.**
- **Paresi: riduzione della forza e conseguente difetto del movimento**
- *Sinonimi di paresi: ipostenia, deficit stenico,*
- Una paresi anche modesta determina FATICA.

lesioni delle vie di moto periferiche o centrali:

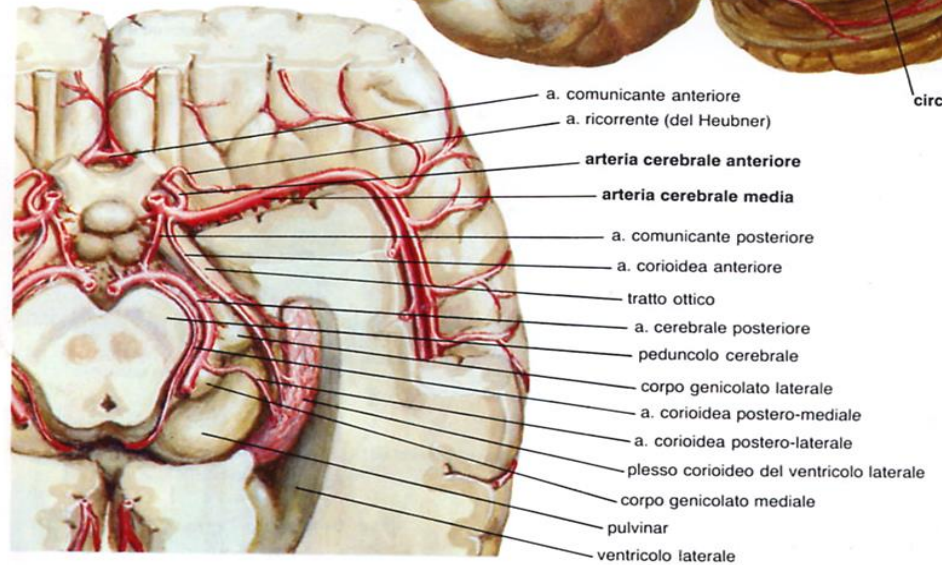
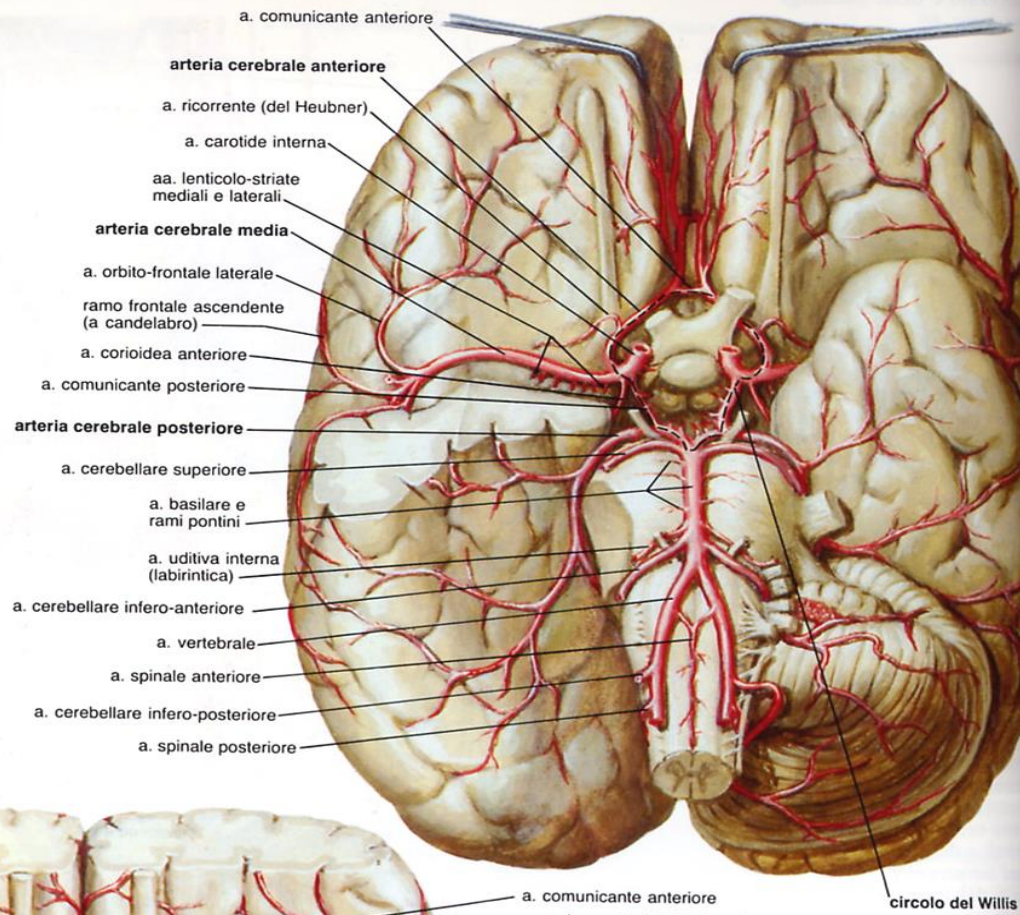
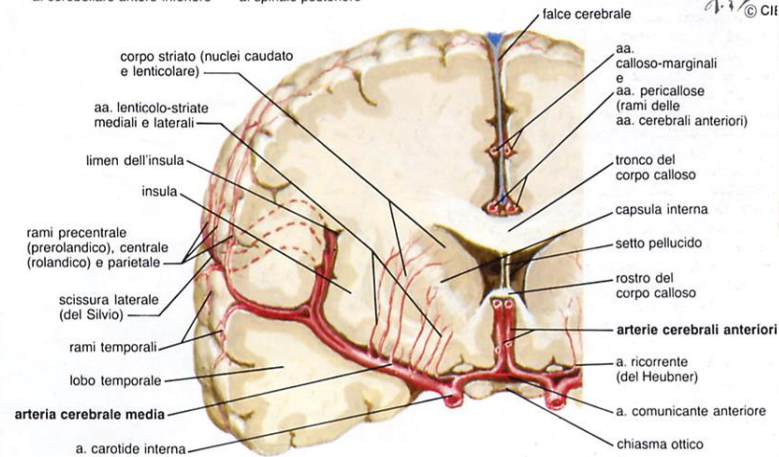
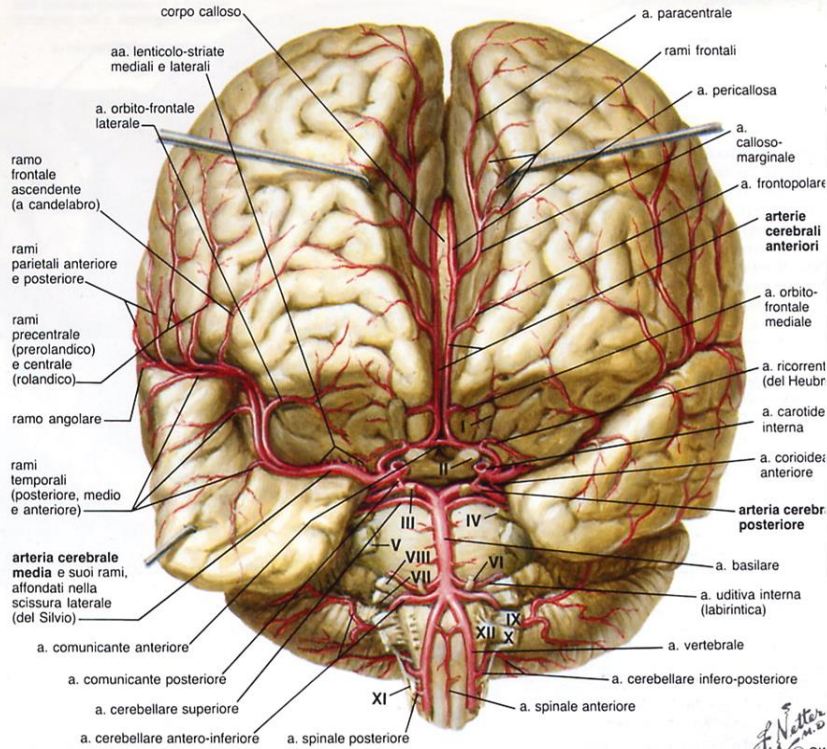
- **Emiparesi o Emiplegia** (a un emicorpo, arto inferiore e superiore)
- **Tetraparesi o Tetraplegia** (ai due emicorpi, ai quattro arti)
- **Paraparesi o Paraplegia** (agli arti inferiori)
- **Monoparesi o Monoplegia** (a un solo arto)
- **Diparesi o Diplegia**(ai 2 emivolti, o in rari casi ai soli 2 arti superiori)

Lesione facciale centrale

La paralisi interessa solo
la parte inferiore del volto



Ictus ischemico o emorragico



Emiplegia da ictus

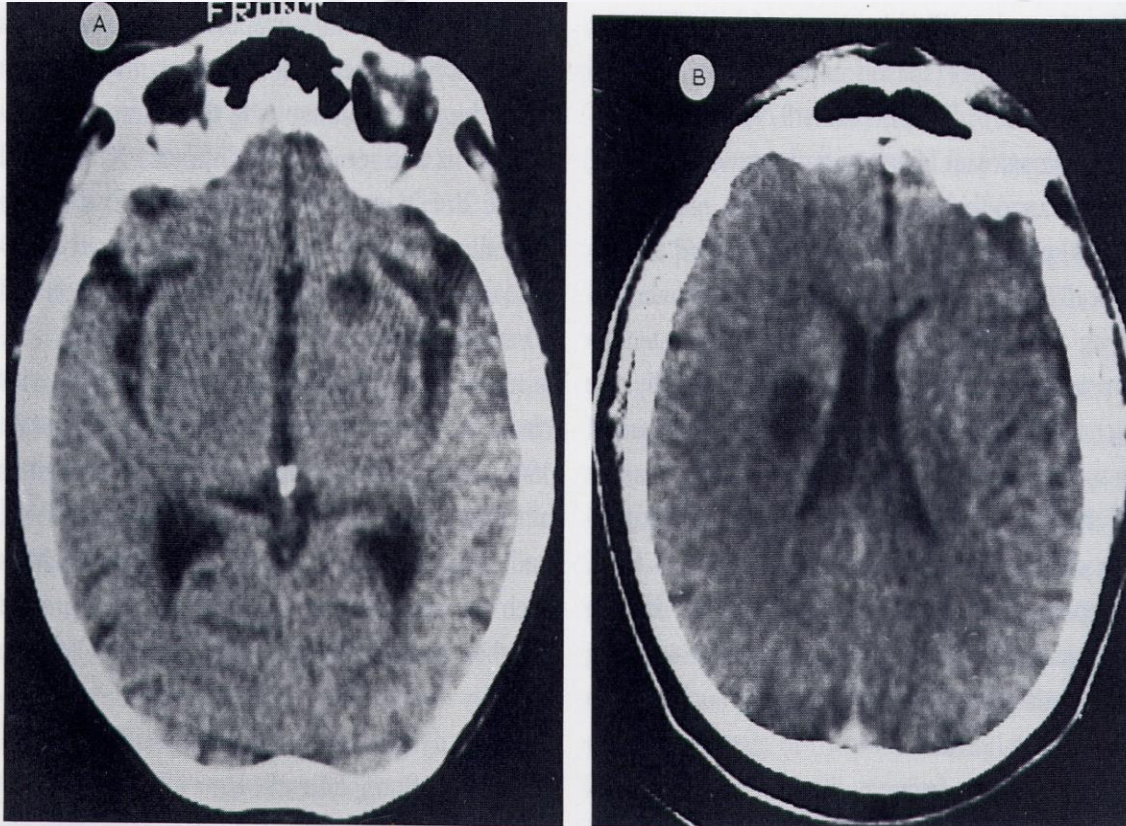


Fig. 3. CT scan. A. A 72-year-old hypertensive woman who developed an acute 'confusion' (disorientation, stereotyped behavior, normal consciousness). CT on admission was normal, but 8 days later a round lacunar infarct was demonstrated in the territory of the right Heubner's artery (see Fig. 1A). B. Large lacune of the corona radiata in a case of pure motor hemiparesis.

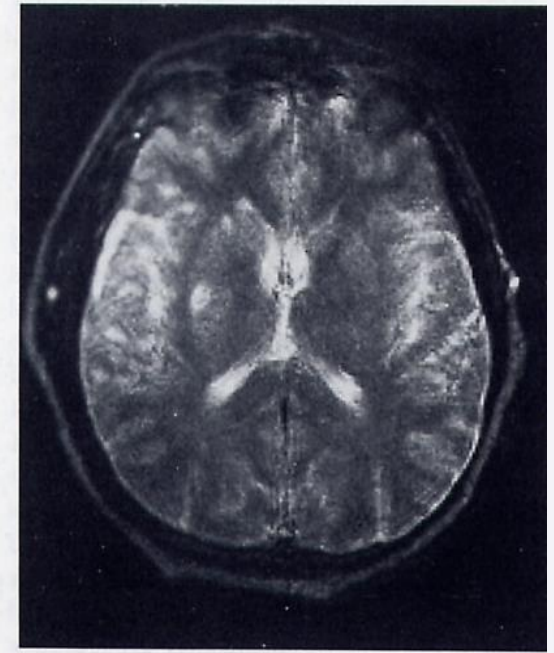
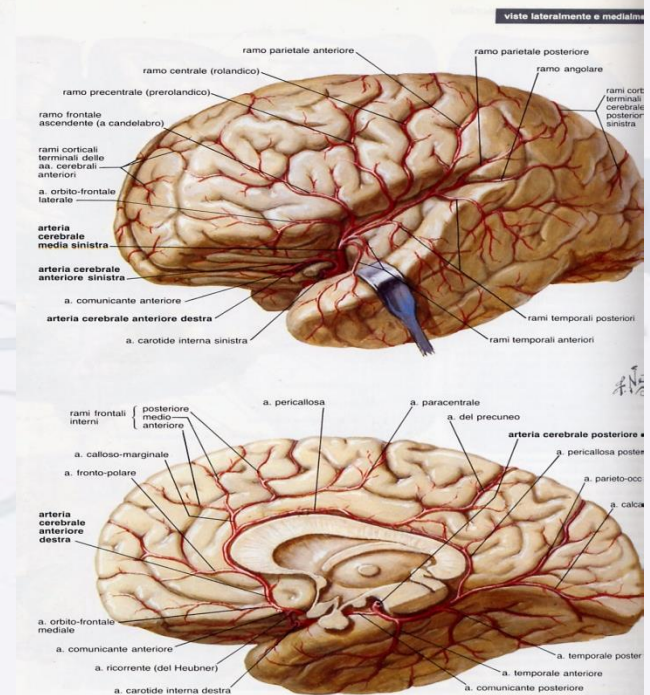
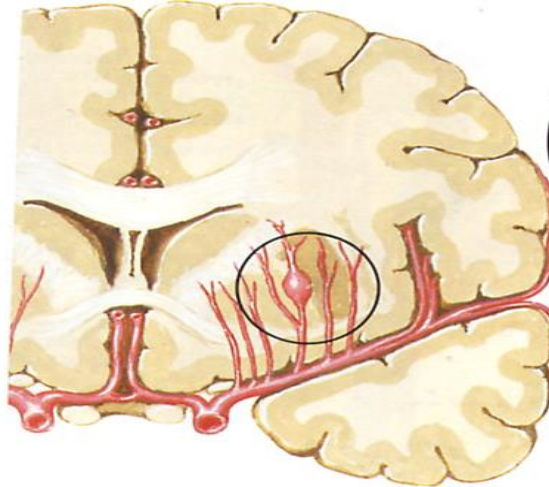


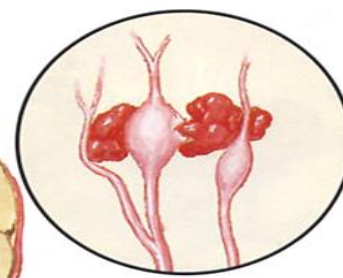
Fig. 4. Magnetic resonance imaging in a patient



Ictus Emorragico



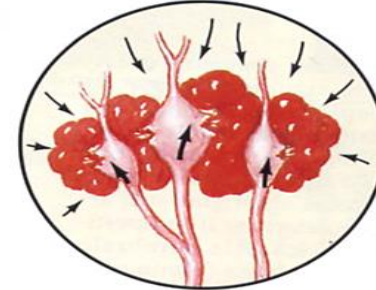
A. Microaneurisma formatosi in un'arteria parenchimale del cervello come conseguenza di ipertensione. I vasi lenticolo-striati (raffigurati) sono quelli più spesso interessati, ma un simile processo può verificarsi in altre parti dell'encefalo, soprattutto nella sostanza bianca lobulare, nel talamo, nel ponte e nel cervelletto



B. Rotture di microaneurismi che determinano una pressione sui vasi vicini (satelliti)

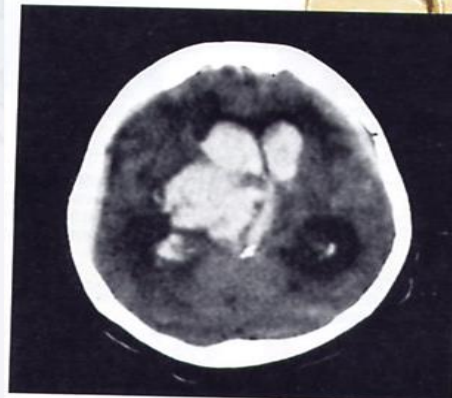


C. Rottura di vasi satelliti



D. La quantità di sangue stravasato parenchima cerebrale dipende dall'edema tissutale che si oppone alla pressione sanguigna intravasale

emorragia intracerebrale di limitate dimensioni che interessa il putamen di sinistra con versamento nel ventricolo laterale. Cervello distorto verso il lato opposto. Esito cicatriziale di un'emorragia sul lato destro



TAC che dimostra un'estesa emorragia del putamen con sangue nei ventricoli

Paralisi da lesioni midollari

- **Sindrome di livello:**

Sindrome da paralisi periferica:

Atrofia, Atonia, Areflessia,
Fascicolazioni,

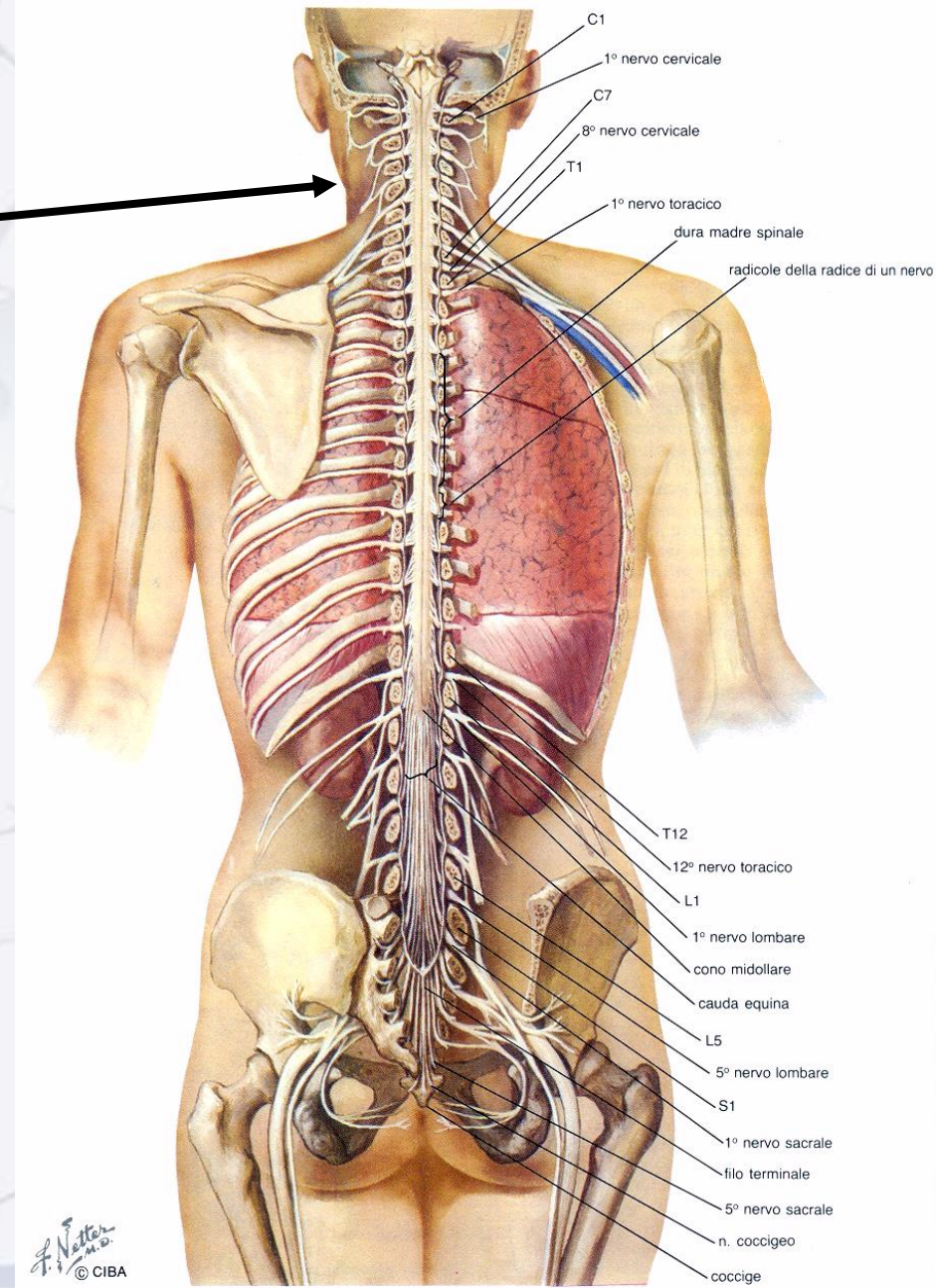
- **Sindrome sottolesionale**

Sindrome da **paralisi piramidale:**

Ipertonia spastica, Ipereflessia
profonda, Areflessia
superficiale, Babinski,..

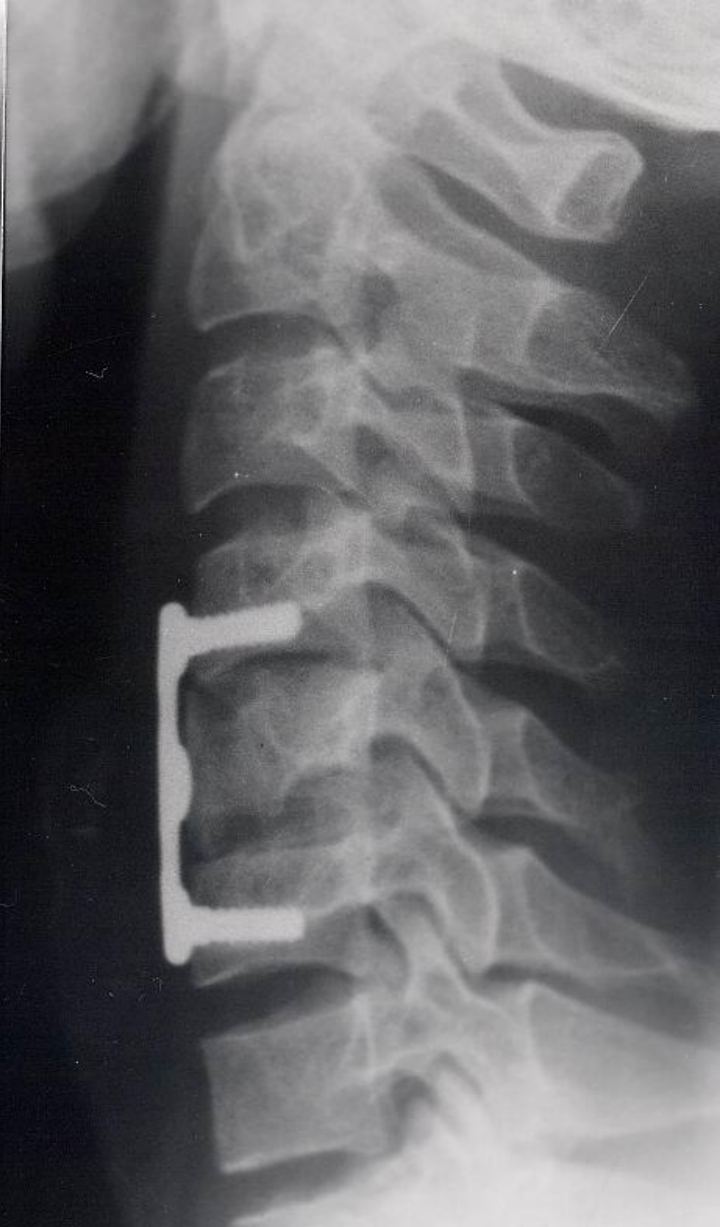
Turbe sfinteriche

(vescicali e rettali)

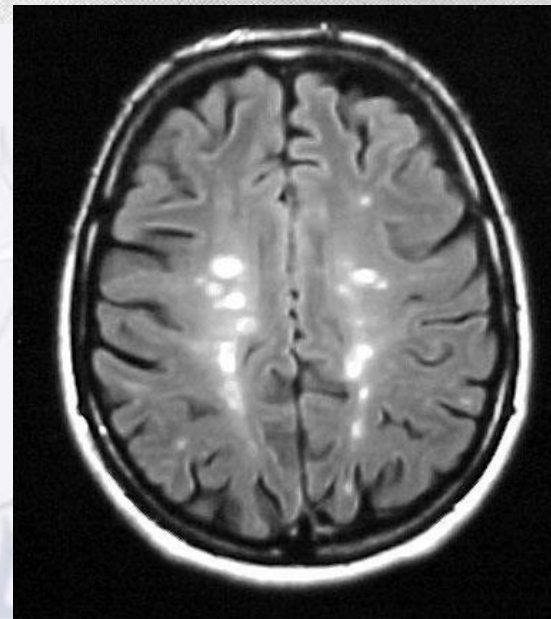
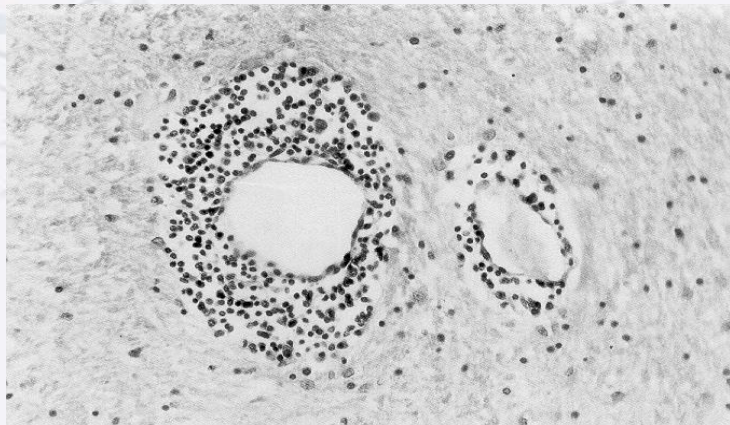
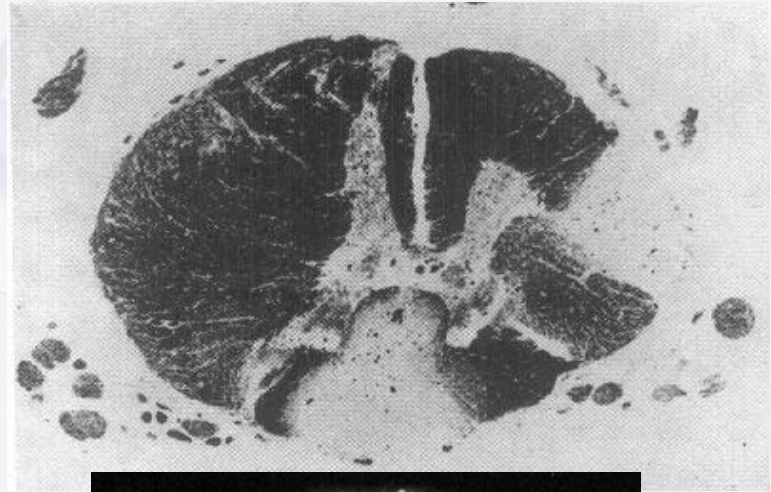


Frattura vertebrale

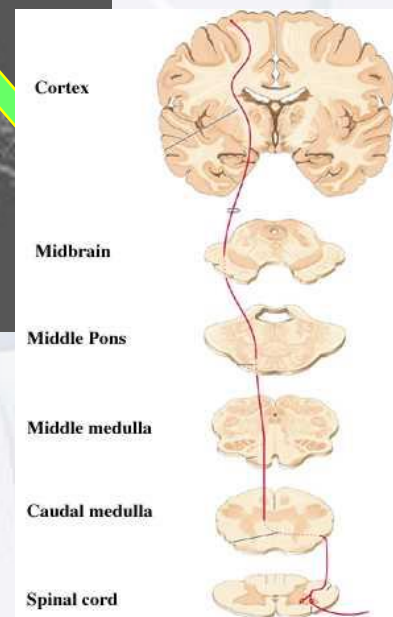
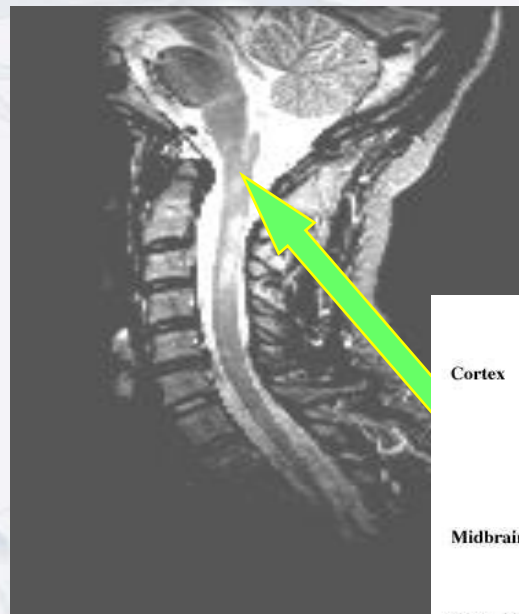
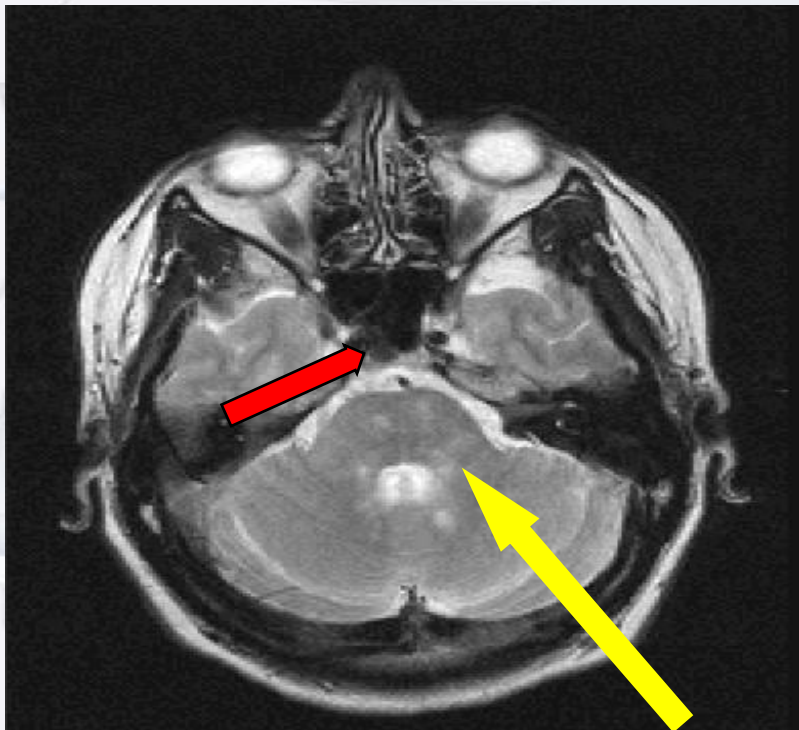




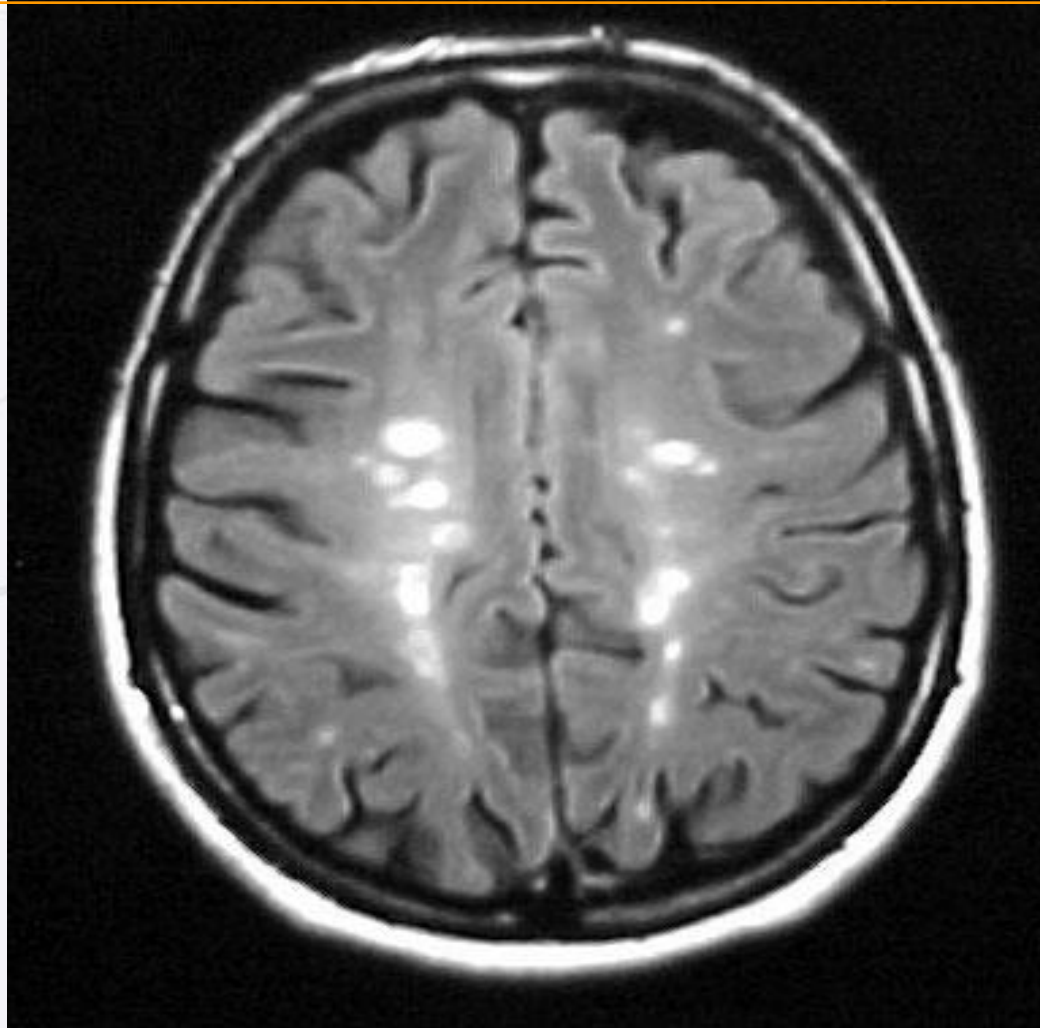
SCLEROSI MULTIPLA o SCLEROSI A PLACCHE



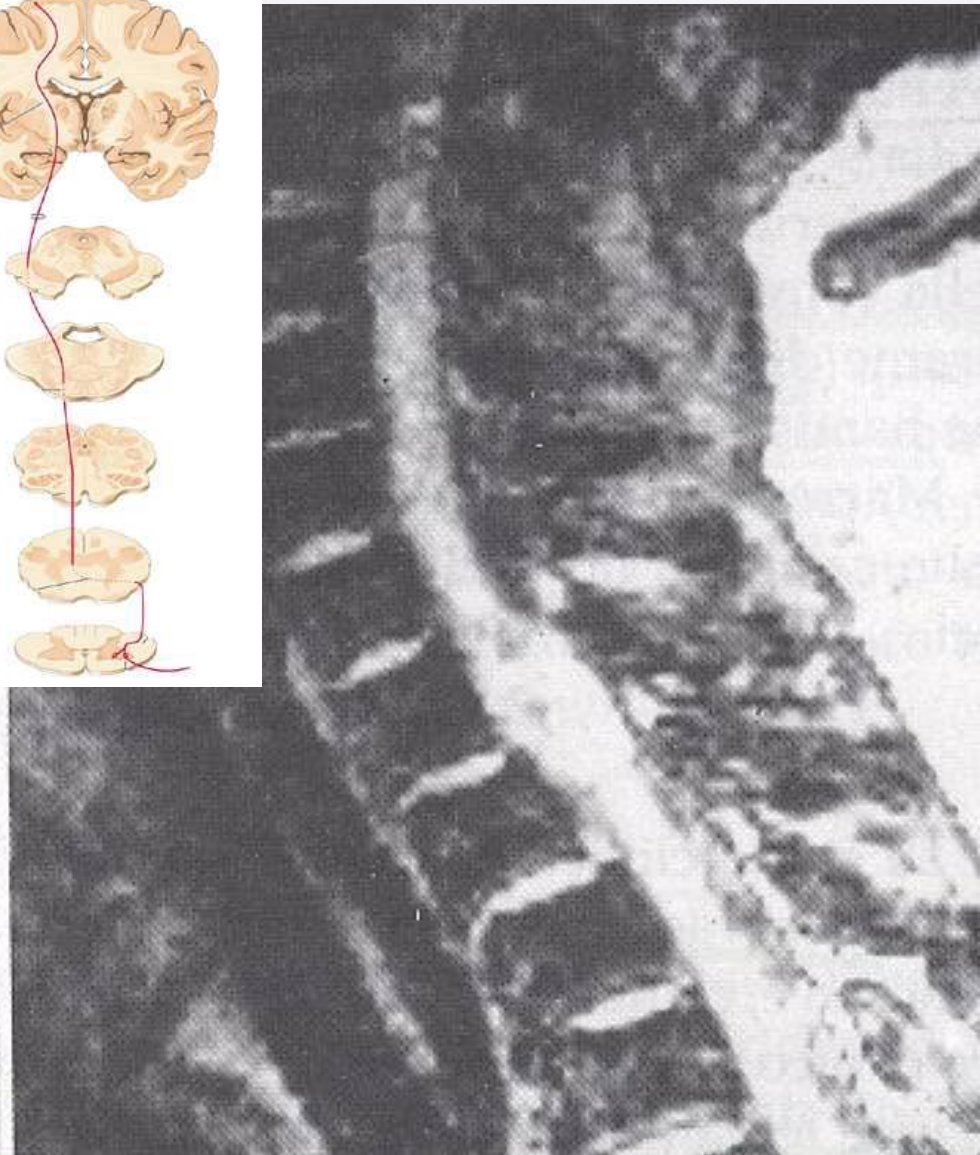
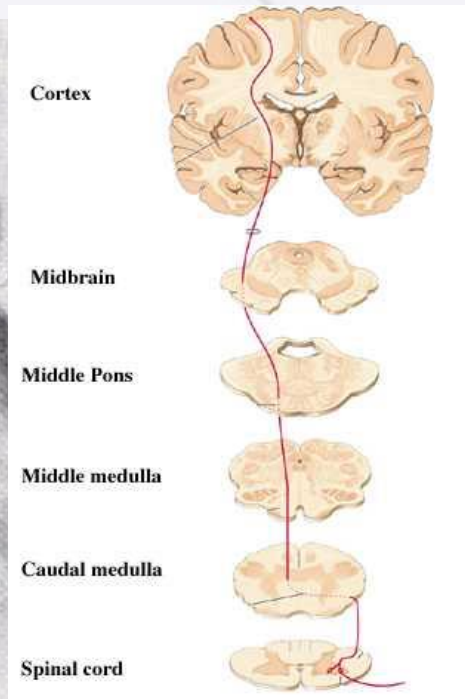
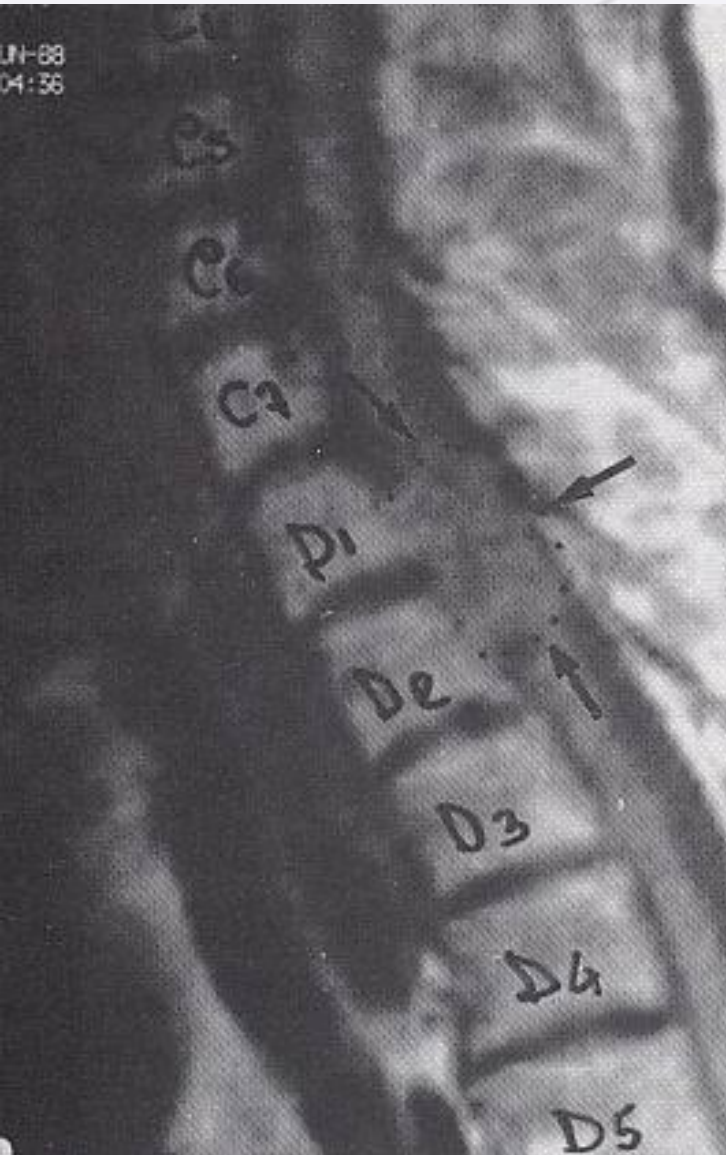
SCLEROSI MULTIPLA o SCLEROSI A PLACCHE



SCLEROSI MULTIPLA



Tumori



Tumori midollari



Cortex

Midbrain

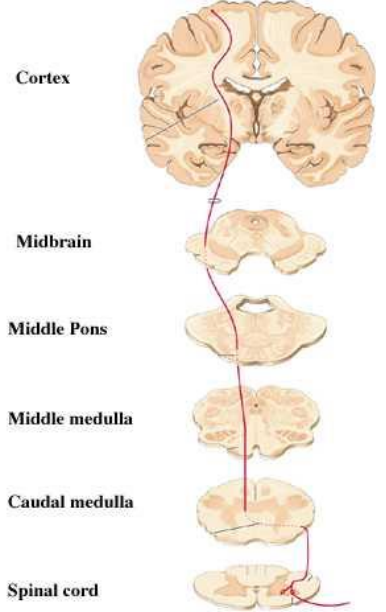
Middle Pons

Middle medulla

Caudal medulla

Spinal cord

Tumori

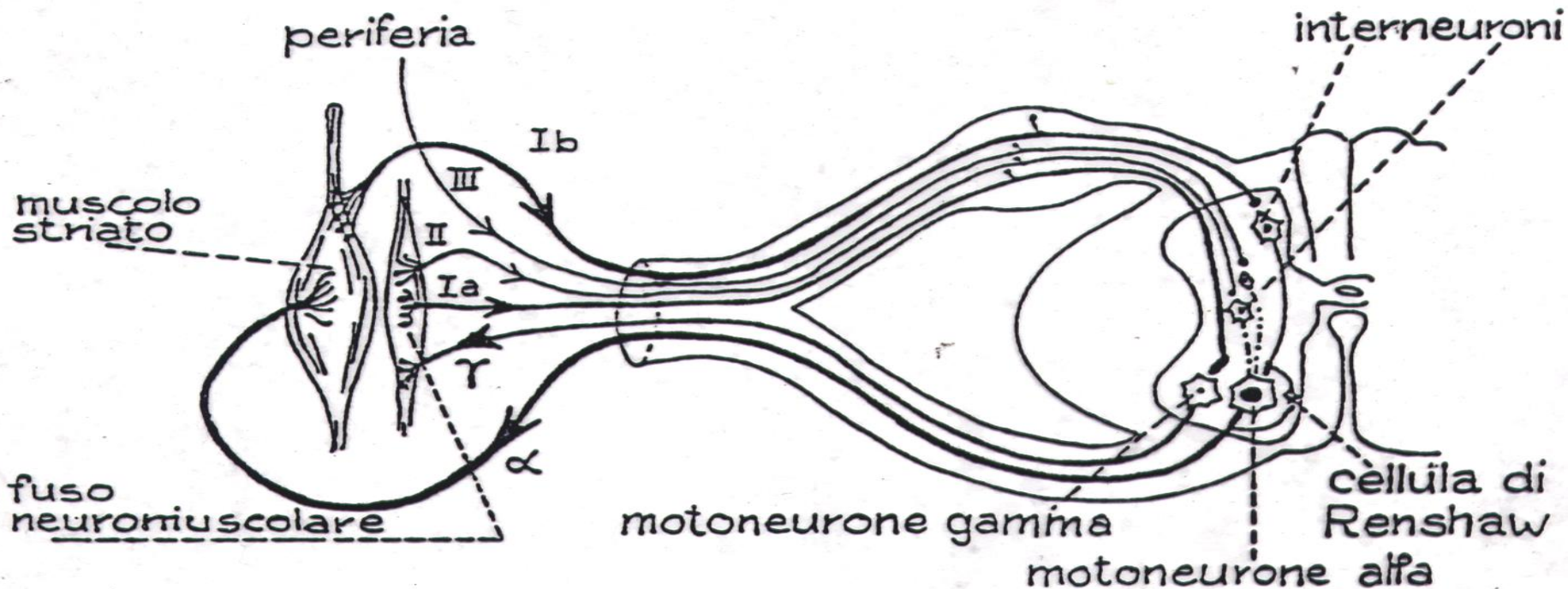


Paralisi di Moto Centrale: Lesione delle Vie piramidali

- **Paralisi del movimento volontario e conservazione di qualche movimento associato; e dissociazione automatico-volontaria**
- **Spasticità ovvero ipertonia piramidale**
- **Iperreflessia profonda**
- **Areflessia superficiale**
- **Fenomeno del Babinski**

TONO MUSCOLARE

- Secondo Foix (1924) **il tono muscolare rappresenta una tensione attiva involontaria che varia di intensità secondo le diverse azioni sincinetico riflesse che la rinforzano o la inibiscono.**
- È un **fenomeno di natura riflessa** e dipende in gran parte dal **riflesso da stiramento o miotatico**



CONNESSIONI MIDOLLARI INTRASEGMENTARIE PER LA REGOLAZIONE DELLA CONTRAZIONE E DEL TONO MUSCOLARE

- Fibre α** efferenti (mot) dal motoneurone al musc striato
- » **γ** efferenti, al fuso neuromuscolare
- » **Ia** afferenti (sens), anch'esse grosse e veloci, provenienti dalle formazioni annullo-spirali del fuso neuromuscolari
- » **Ib** afferenti dai corpuscoli tendinei di Golgi
- » **II** afferenti, più piccole e meno veloci delle precedenti, dalla regione iuxtaequatoriale dei fusi neuromuscolari
- » **III** afferenti, di vario calibro e velocità, dalla periferia muscolare (perimisio, fasce musc), articolare e cutanea

ALTERAZIONI del TONO
nella paralisi centrale

**IPERTONIA SPASTICA o
SPASTICITA'**

IPOTONIA → *paralisi centrale in fase
acuta (per esempio, subito dopo un
ictus, ma dopo giorni si sviluppa gradualmente
ipertonia spastica, spasticità)*

Spasticità

Caratteri distintivi:

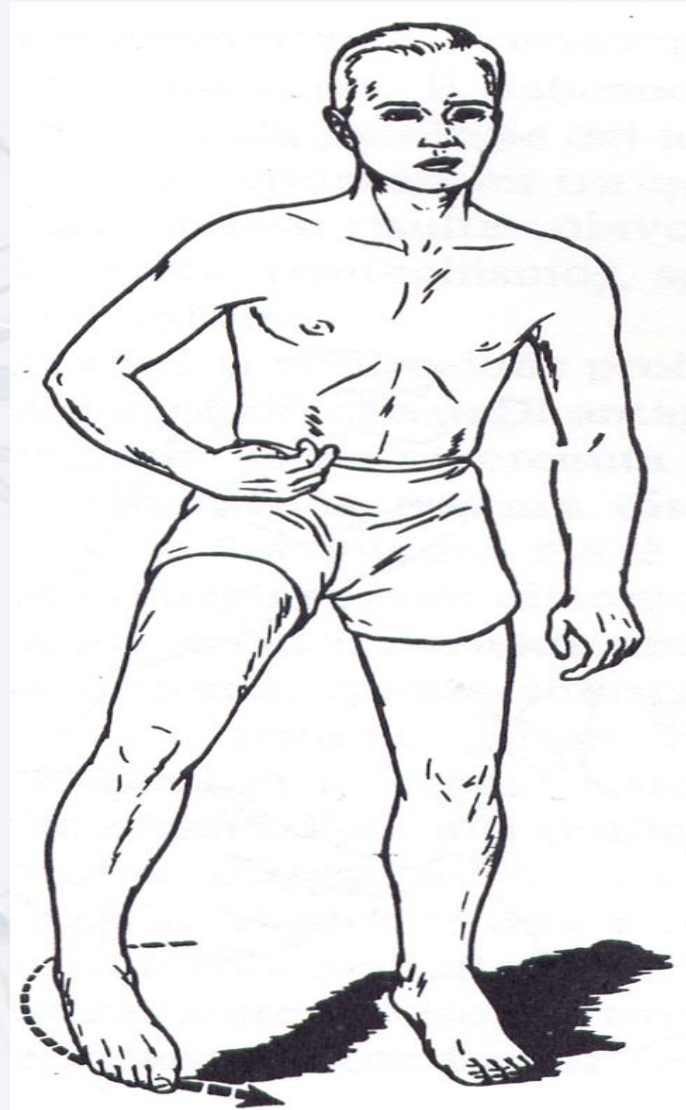
- L'ipertono muscolare è distribuito in modo ineguale e si realizza nei **gruppi muscolari ad azione antigravitaria:**

- **al volto** prevale a carico degli occlusori della mandibola,

- **agli arti superiori** prevale nei flessori*,

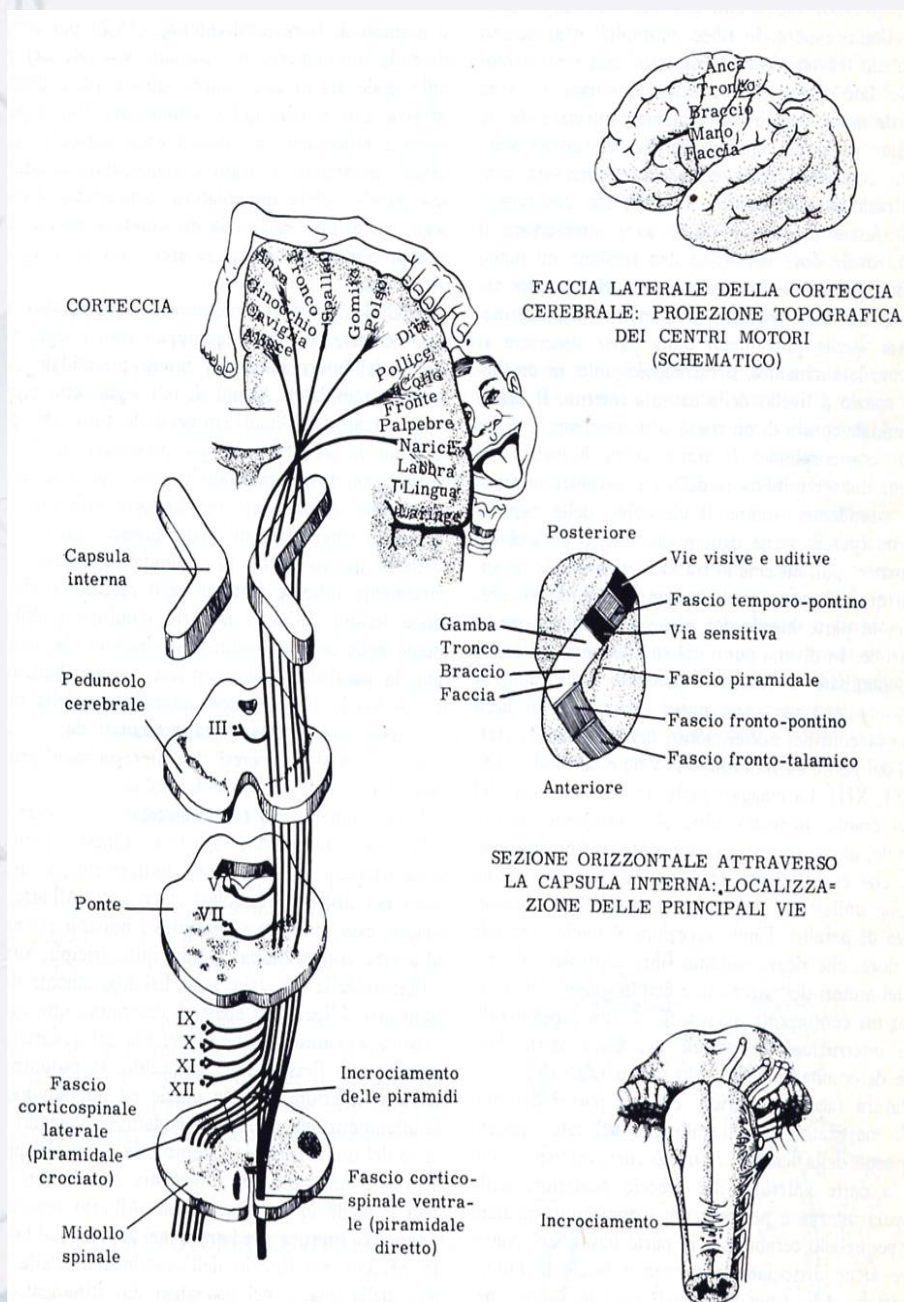
- **agli arti inferiori** negli estensori*.

** e negli adduttori*



SPASTICITA'

- La spasticità o ipertonia spastica, è una condizione che si osserva comunemente nelle persone con lesioni delle vie piramidali.
- Costituisce uno dei primi sintomi – segni nelle lesioni ad esordio subdolo ed andamento cronico-progressivo
- Si manifesta in genere dopo giorni o settimane nelle lesioni ad esordio acuto facendo seguito alla fase di ipotonia iniziale.



Postura con plegia spastica cronica

- **Arto superiore** addotto con gomito e polso semiflessi e pugno semichiuso e pollice accollato al palmo
- **Arto inferiore** iperesteso, addotto, con piede flesso plantarmente ed intraruotato (varo-equinismo)



Emiplegico

Tetraplegico



Deambulazione dell'emiplegico

- Il paziente con plegia spastica a carico di un'arto inferiore cammina “falciando”:
- *ad ogni passo l'arto si mantiene atteggiato in iperestensione (“falso allungamento dell'arto”)*
e compie un movimento di abduzione e circumduzione, che fa perno sull'articolazione dell'anca
e fa compiere alla punta del piede una traiettoria ad arco di cerchio, con strisciamento del bordo esterno del piede sul terreno, tipica andatura dell'emiplegico.



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 (**Andatura a forbice**);

nei casi meno gravi:

l'andatura è lenta con accorciamento del passo, mancata o ridotta flessione delle ginocchia e strisciamento dei piedi sul terreno.



Terapia farmacologica della Spasticità

- Baclofene (25-125 mg)
- Dantrolene (50-300 mg)
- Tizanidina (4-12 mg)
- Gabapentin
- Benzodiazepine
- Infiltrazioni muscolari con fenolo
- Infiltrazioni muscolari con tossina botulinica
- Infusione intratecale di baclofene

Riflessi

- I riflessi sono un meccanismo innato di stimolo-risposta.
- Il comportamento istintivo degli animali inferiori è ampiamente regolato dai riflessi.
- Nell'uomo il comportamento è più la risultante del condizionamento, cui però sono subordinati i riflessi quali meccanismi basali di difesa.
- I riflessi sono importantissimi per la diagnosi e la localizzazione delle lesioni neurologiche.

PROSPETTO DEI RIFLESSI

Riflessi	Nervo afferente	Centro	Nervo efferente
RIFLESSI SUPERFICIALI			
Corneale	V cranico	Ponte	VII cranico
Nasale (starnuto)	V cranico	Tronco encefalico	V, VII, IX, X cranici e nervi spinali di espirazione
Faringeo e uvulare	IX cranico	Bulbo	X cranico
Addominale superiore	T7, 8, 9, 10	T7, 8, 9, 10	T7, 8, 9, 10
Addominale inferiore	T10, 11, 12	T10, 11, 12	T10, 11, 12
Cremasterico	Femorale	L1	Genitofemorale
Plantare	Tibiale	S1, 2	Tibiale
Anale	Pudendo	S4, 5	Pudendo

RIFLESSI PROFONDI			
Mandibolare	V cranico	Ponte	V cranico
Bicipitale	Muscolocutaneo	C5, 6	Muscolocutaneo
Tricipitale	Radiale	C6, 7	Radiale
Radiale periosteo	Radiale	C6, 7, 8	Radiale
Polso (flessione)	Mediano	C6, 7, 8	Mediano
Polso (estensione)	Radiale	C7, 8	Radiale
Patellare	Femorale	L2, 3, 4	Femorale
Achilleo	Tibiale	S1, 2	Tibiale

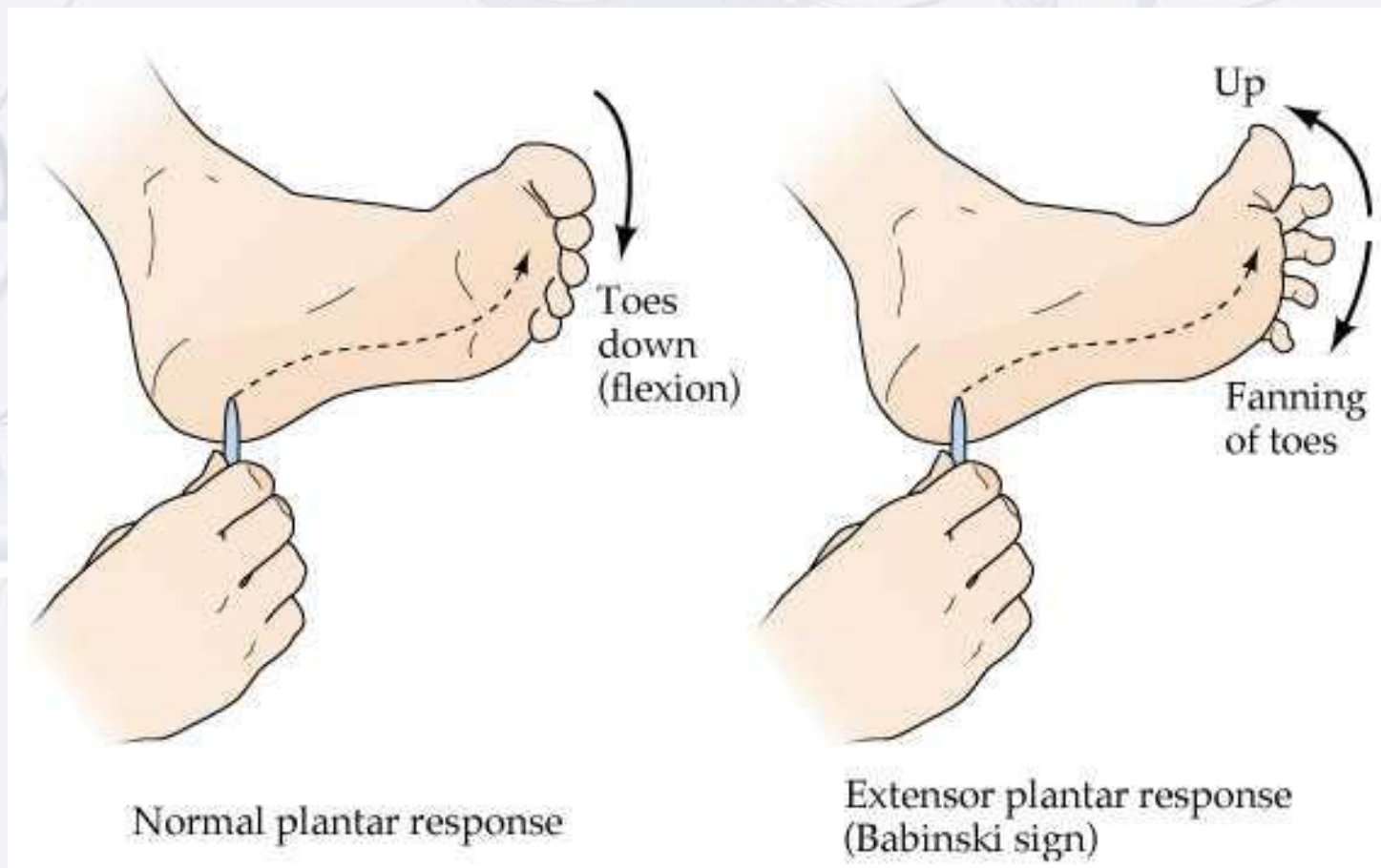
RIFLESSI VISCERALI			
Fotomotori	II cranico	Me'sencefalo	III cranico
Accomodazione	II cranico	Corteccia occipit.	III cranico
Ciliospinale	Un nervo sensitivo	T1, 2	Simpatici cervicali
Oculocardiaco	V cranico	Bulbo	X cranico
Seno carotideo	IX cranico	Bulbo	X cranico
Bulbo cavernoso	Pudendo	S2, 3, 4	Vegetativo pelvico
Vescicale e rettale	Pudendo	S2, 3, 4	Pudendi e vegetativi

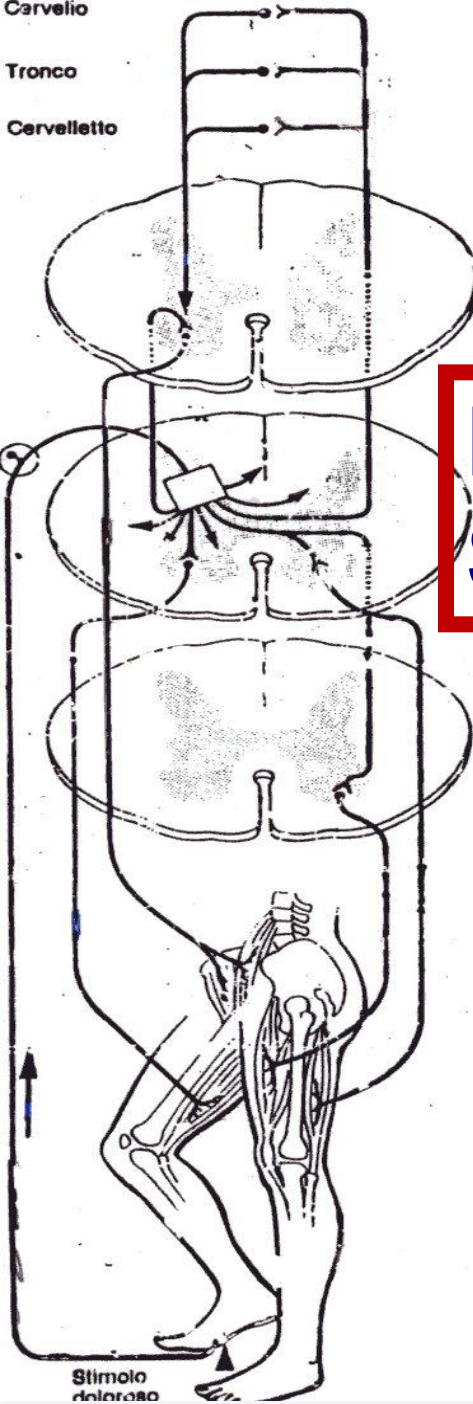
I Riflessi nella Paralisi Centrale

- I riflessi sono importantissimi per la diagnosi e la localizzazione delle lesioni neurologiche.
- **Nella paralisi centrale o piramidale i riflessi profondi sono ipereccitabili,**
- *(se la lesione è avvenuta in fase acuta per alcuni giorni sono aboliti)*
- **I riflessi superficiali addominali e cremasterici sono aboliti.**
- **Compare immediatamente il fenomeno di Babinski**

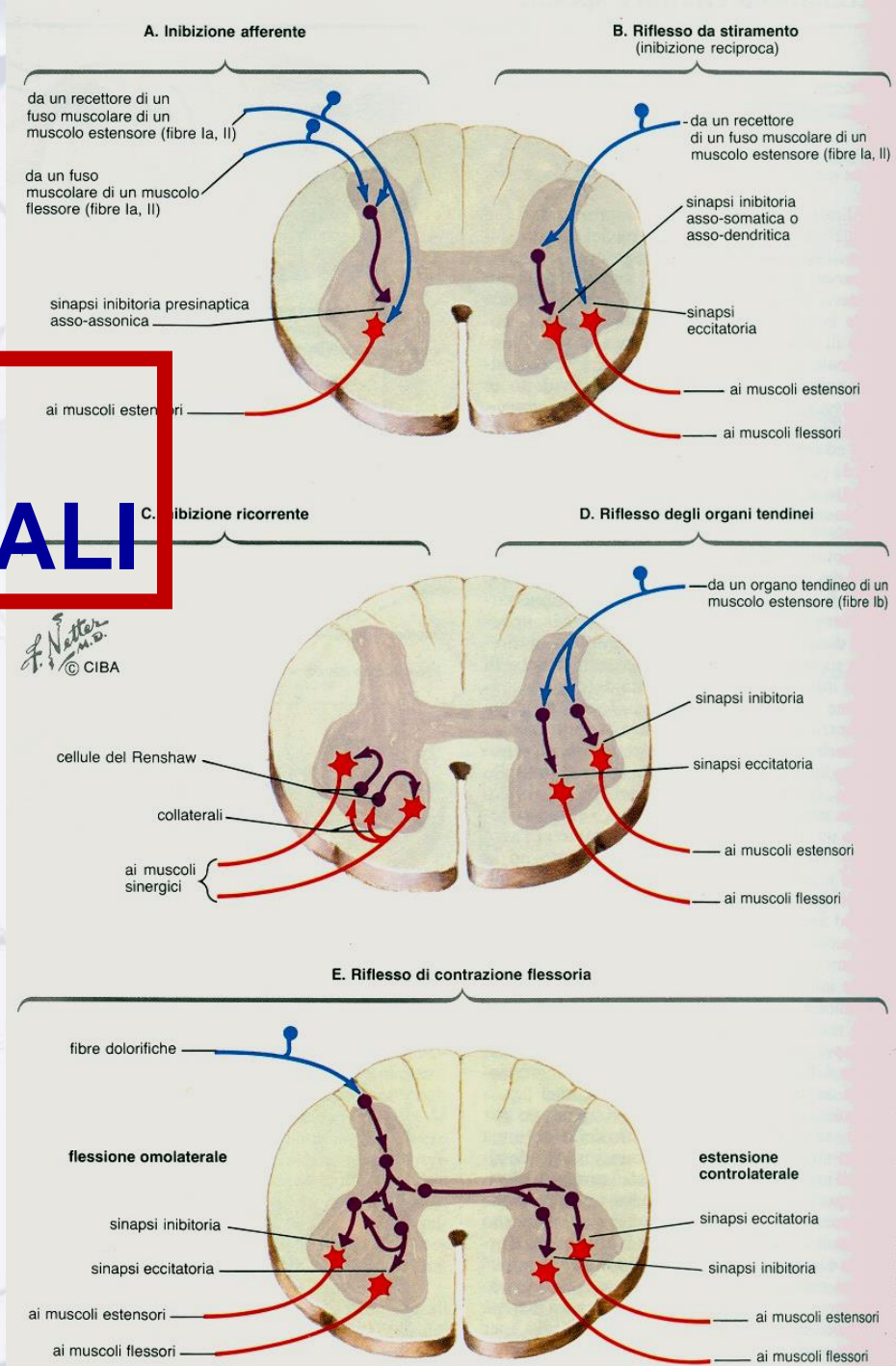
RIFLESSI SUPERFICIALI

- CUTANEO-PLANTARE





RIFLESSI SUPERFICIALI



**Jean-Martin Charcot
was the first to describe**

ALS

in 1874



Photo courtesy of the Bibliothèque Charcot,
Hôpital Salpêtrière, Paris

SCLEROSI LATERALE AMIOTROFICA



Stephen Hawking

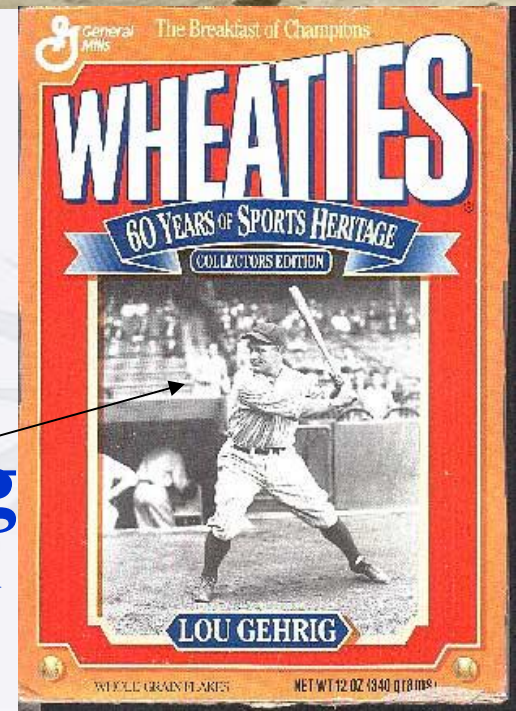
Astrofisico inglese

Sclerosi
Laterale
Amiotrofica



Lou Gehrig

Campione di baseball

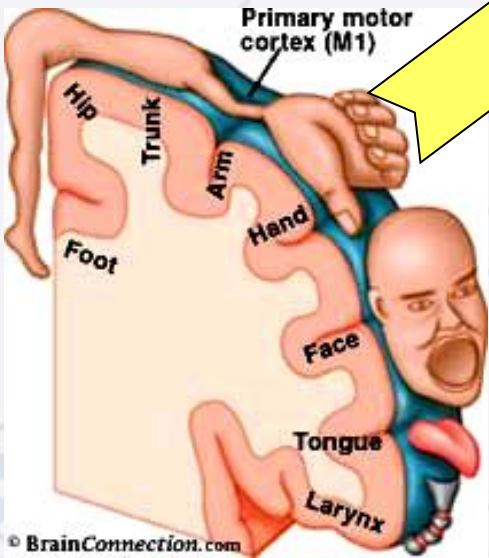
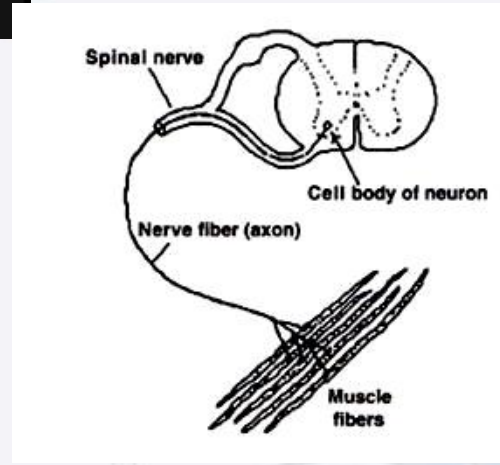
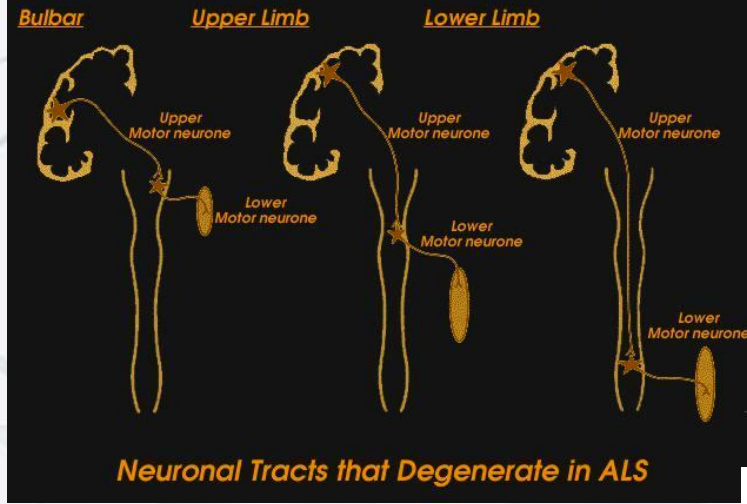


SLA e calciatori

Signorini e Borgonovo e altri



Signorini	Genoa		Milan	Borgonovo



SLA

Upper Motor Neuron
(*via piramidale*)

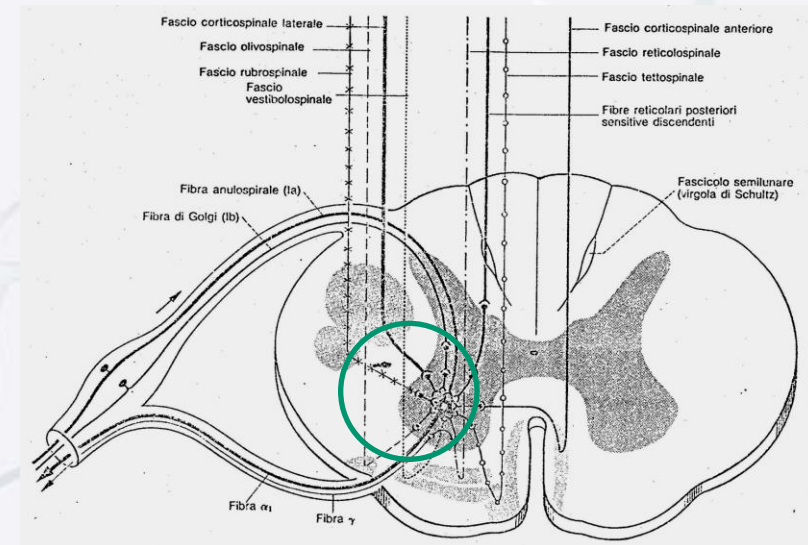
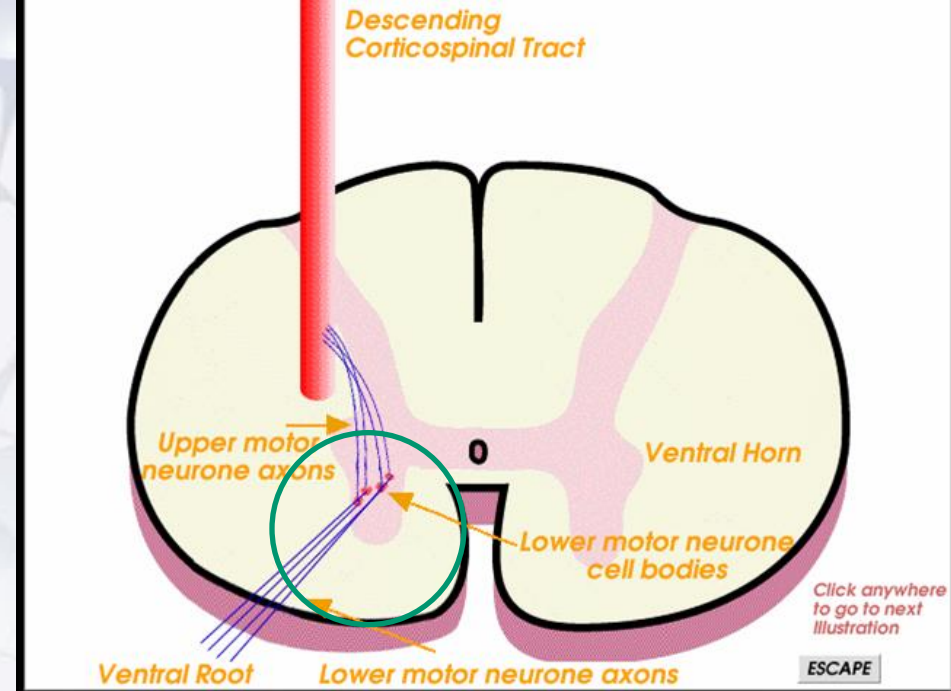
Lower Motor Neuron
(*motoneurone periferico*)

Degenerazione Primaria e Progressiva
dei Motoneuroni Centrali (area 4 frontale),
e dei Motoneuroni Periferici (Nuclei dei Nervi Cranici Motori e delle Corna
Anteriori del Midollo Spinale

LOWER MOTOR NEUROPATHY

(neuropatia del motoneurone periferico)

- **DEBOLEZZA**
- **ATROFIA**
- **FASCICOLAZIONI**
- **CRAMPI**



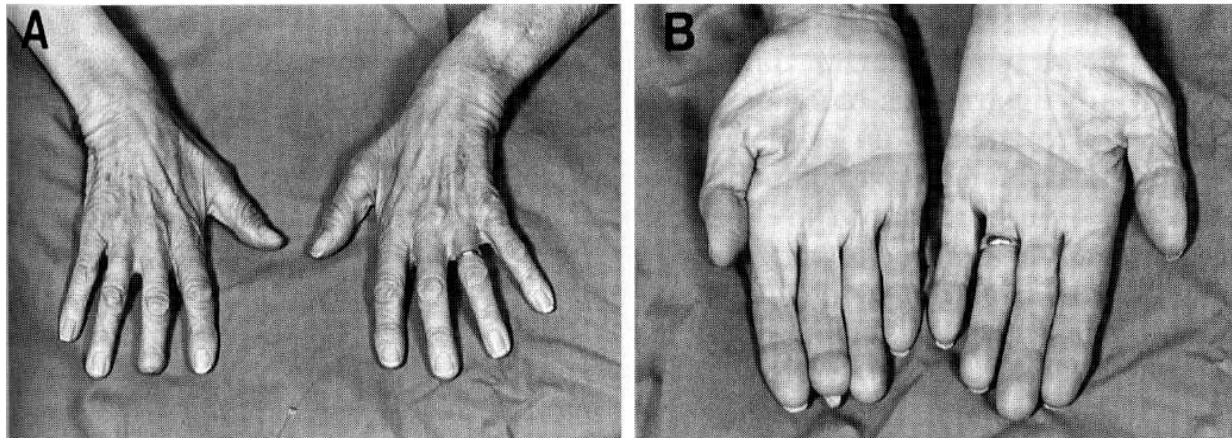


Figure 4-2. (A) Marked intrinsic hand muscle atrophy is seen, particularly in the interosseous muscles. (B) The palm of the hand shows that the thenar eminence is markedly atrophied because of atrophy of the abductor pollicis brevis.

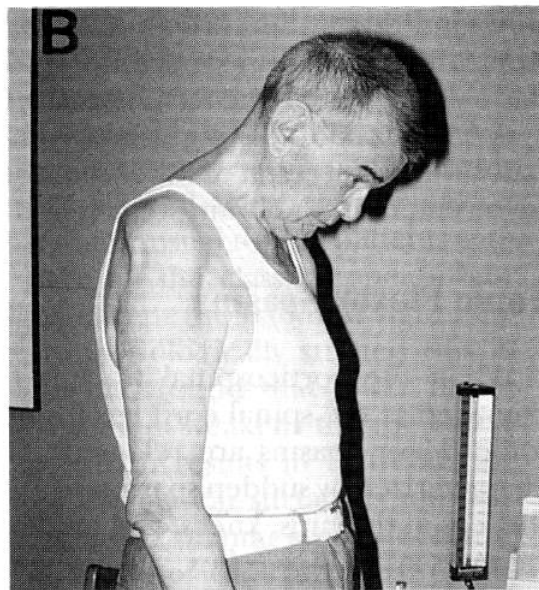
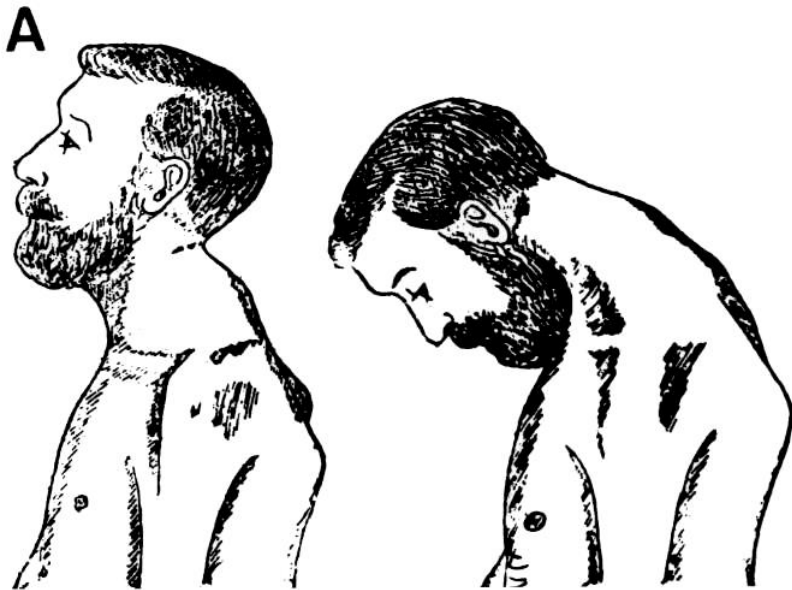
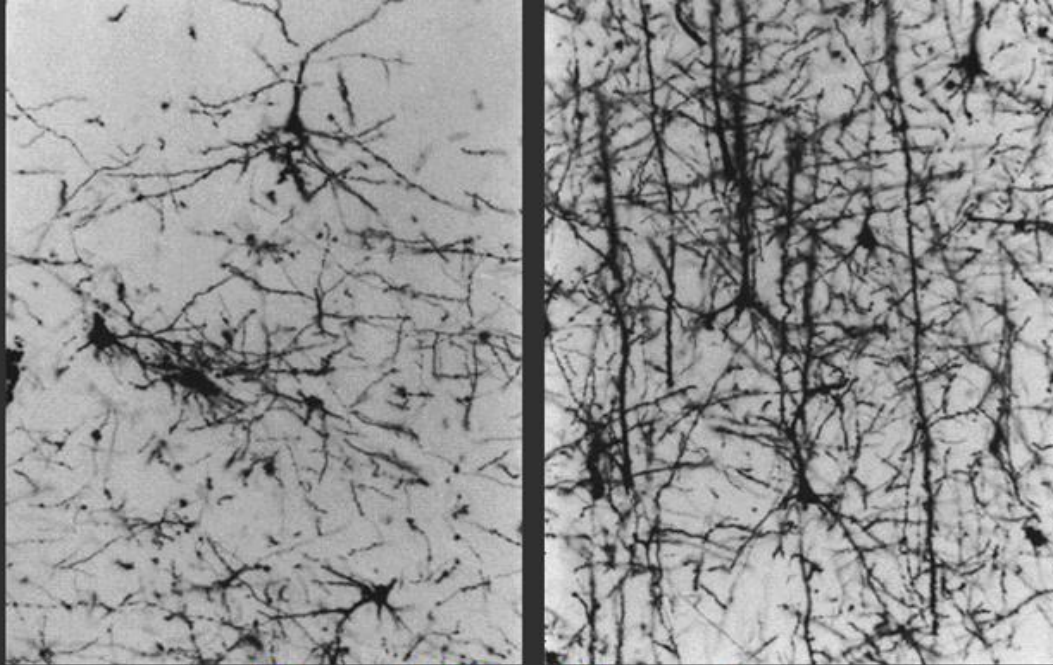
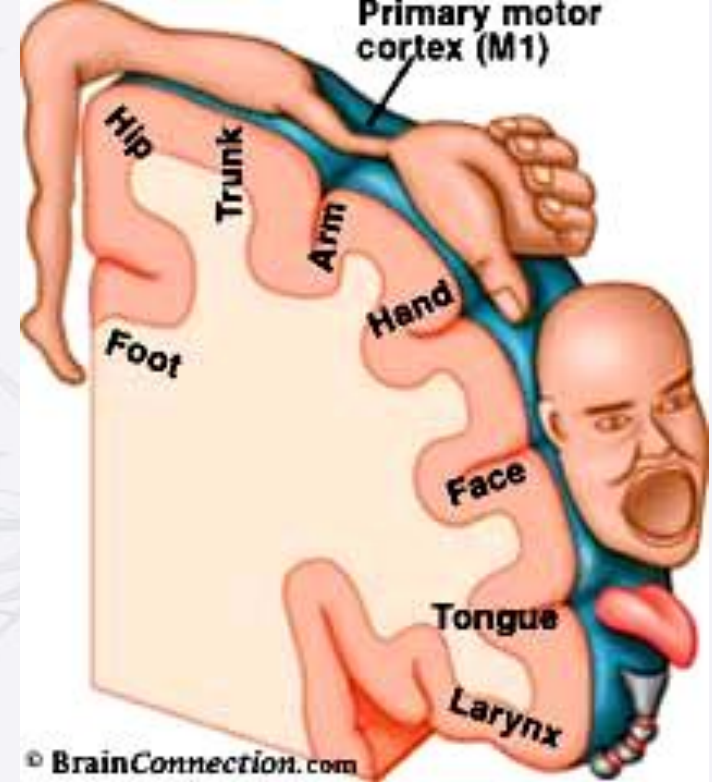


Figure 4-1. (A) A typical posture shown in an 1888 textbook by William Gowers is the most revealing of this difficult problem. The head tends to fall forward because the neck extensor and thoracic paraspinal muscles are weak. (From Kuncel, RW, et al.: Assessment of thoracic paraspinal muscles in the diagnosis of ALS. *Muscle Nerve* 11:485, 1988. © 1988. Reprinted by permission of Wiley-Liss, Inc., a subsidiary of John Wiley & Sons, Inc.) (B) Marked head droop in a 65-year-old man with ALS who first developed progressive weakness in both upper extremities. Head droop causes neck pain and marked functional impairment.



Dendritic Atrophy

ESCAPE

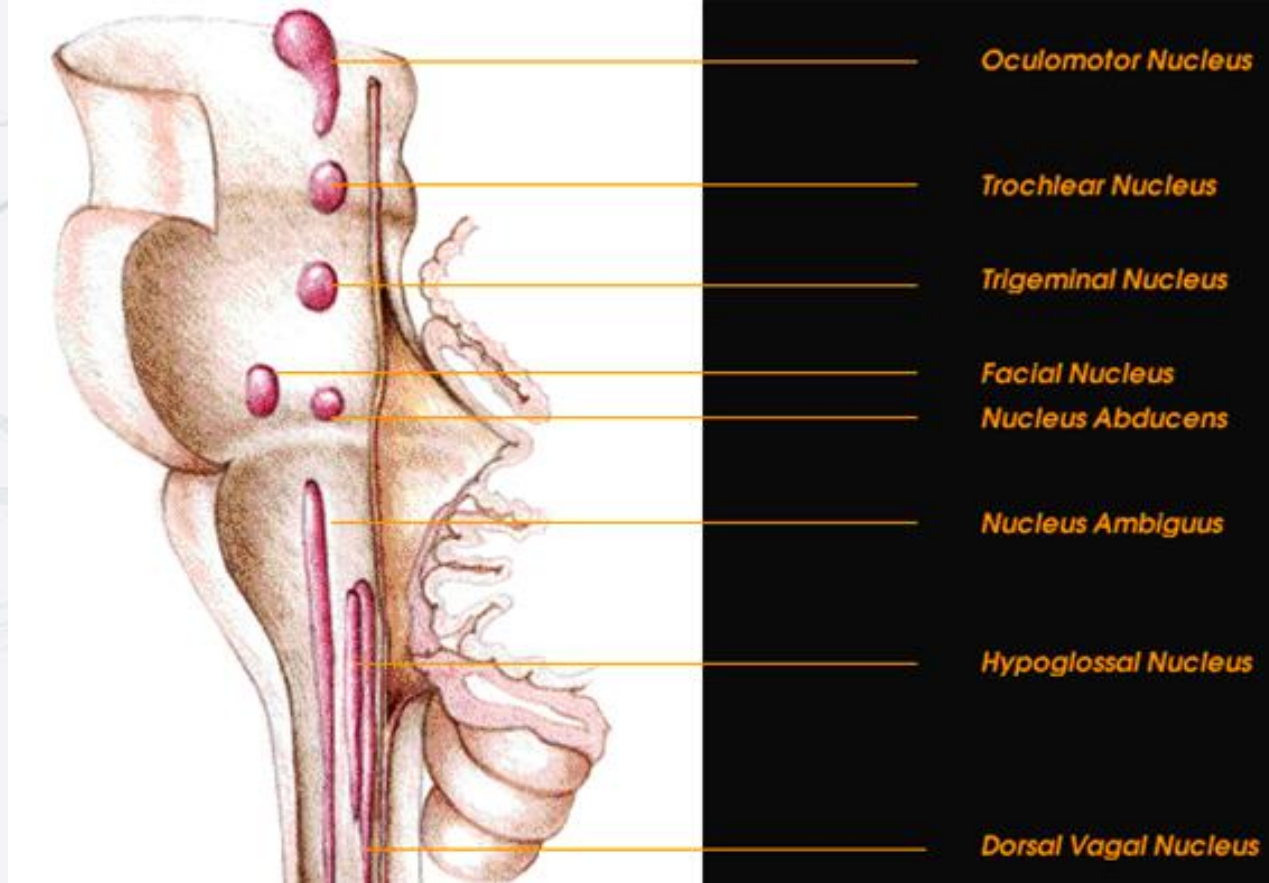


UMN: Upper Motor Neuron

(neuropatia del motoneurone centrale)

- DEBOLEZZA
- SPASTICITA'
- RISPOSTA PLANTARE IN ESTENSIONE
- RIFLESSI PROFONDI IPERECCITABILI
- SEGNI AFFETTIVI (Segni pseudobulbari: riso e pianto spastico)

SEGNI BULBARI



- DISARTRIA
- DISFAGIA
- FACIES IPOMIMICA
- LINGUA ATROFICA E FASCICOLANTE

Sindrome bulbare e pseudobulbare



Fig. 12.5 *Ipotrofia della lingua.*

Decorso della Malattia

- **Colpisce gli Adulti.**
- **Esordio subdolo e progressivamente ingravescente: paresi amiotrofizzante agli arti superiori e inferiori, associata a spasticità progressivamente sempre più intensa,**
- **In pochi anni paralisi ai quattro arti, al tronco, al volto e nei distretti buccali, faringei e laringei (anartria e disfagia).**
- **Infine paresi sempre più accentuata ai muscoli respiratori.**
- **Exitus. Durata media di malattia dall'esordio alla morte 3 – 5 anni.**

TERAPIA

- **Terapia sintomatica**
 - **Terapia medica**
 - **Inibitori colinesterasici**
 - **Baclofen per spasticità**
 - **Anticolinergici per scialorrea**
 - **Morfina**
 - **Antidepressivi**
 - **Fisioterapia**
 - **Aiuti meccanici ed elettronici**
 - **PEG (*Gastrostomia Endoscopica Percutanea*)**
 - **Sostegno psicologico**
 - **Assistenza ventilatoria**



- **Terapia “causale”**
 - **RILUZOLO**

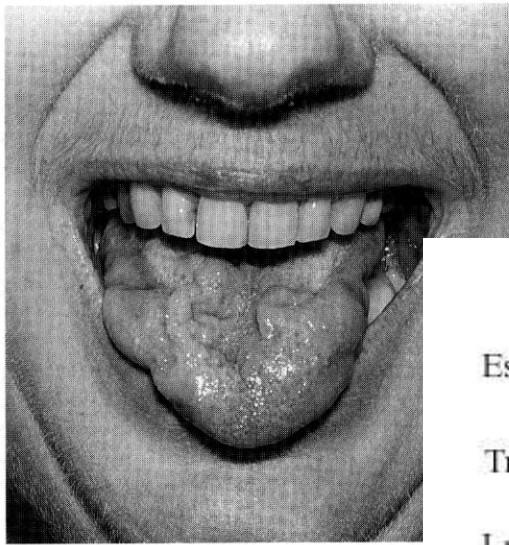
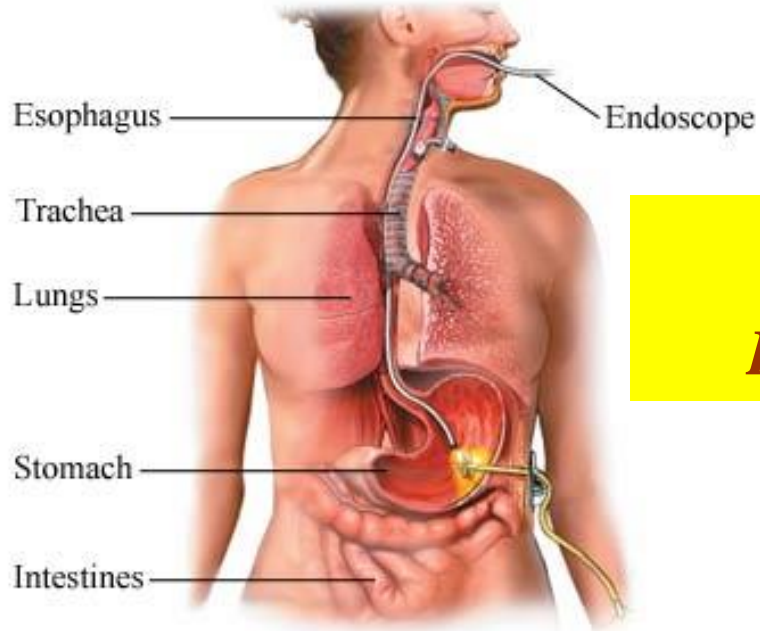


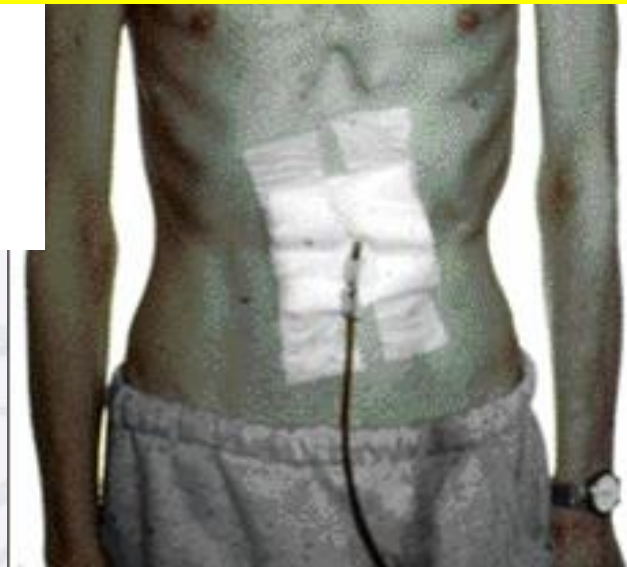
Figure 4-3. Advanced tongue atrophy is evident in this patient.



PEG

Gastrostomia

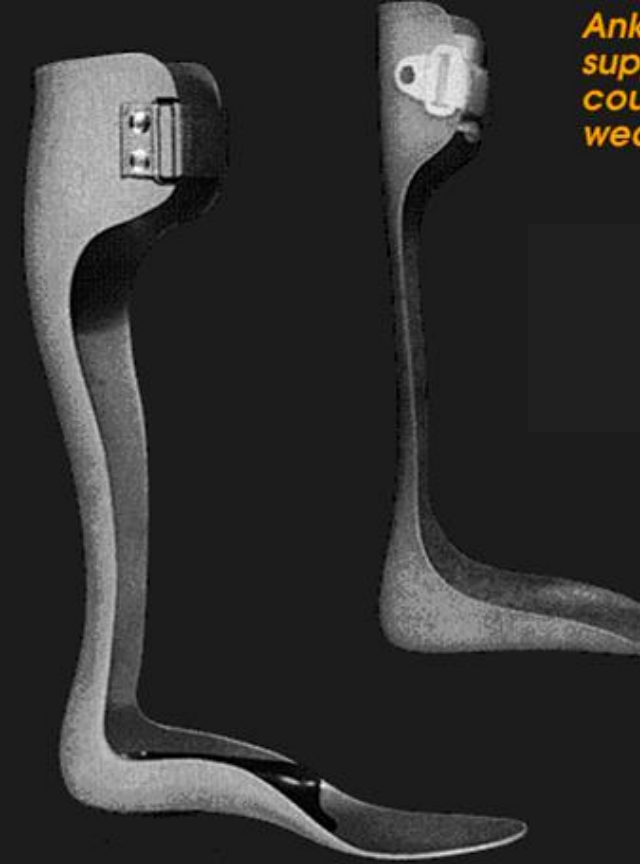
Endoscopica Percutanea





*Ankle and foot
supports to
counteract
weakness in legs*

Supporti Protesici



Tracheostoma nell'insufficienza respiratoria



FISIOTERAPIA



Educatore Professionale Sanitario



SCIENZE MOTORIE

- *Successivamente un laureato in Scienze Motorie ne curerà un programma di attività fisica.*



Altri interventi

- **Dietologo**
- **Logopedista**
- **Pneumologo**
- **Terapista Occupazionale**
- **Psicologo**