UNIVERSITA' DEGLI STUDI DI MODENA E REGGIO EMILIA

FACOLTA' DI MEDICINA E CHIRURGIA

Dipartimento Sperimentale di Reggio E.

Cattedra di Medicina Fisica e Riabilitativa

Promuovere la salute
Convivia di neuroriabilitazione

Città Sant'Angelo, 4 maggio 2019

Gli errori possibili del bambino con PCI

Adriano Ferrari

Il termine paralisi infantile … è un nomen proprium. Caratterizza non solo ciò che è implicito nella combinazione di queste parole, vale a dire paralisi nell'infanzia dovuta a cause cerebrali (come risultato di un'affezione cerebrale), ma ciò che è già stato applicato per un lungo periodo di tempo a condizioni patologiche in cui la paralisi è messa in secondo piano o sostituita da rigidità muscolare o spasmi muscolari spontanei…
Il termine paralisi infantile rappresenta semplicemente un quadro clinico di malattia … esso non è assimilabile o equiparabile né a un quadro anatomopatologico né ad una entità eziologica. È quindi probabile che, anche dal punto di vista clinico, il termine possa solo rivendicare il valore di un'entità temporanea che potrebbe presto essere abbandonata a favore di un quadro di malattia più coerente e possibilmente etiologicamente meglio determinato.

Sigmund Freud 'Infantile Cerebralparese' 1897

Cerebral palsy → motor control disorder ?

Sigmund Freud

Cerebral palsy definition

CL Balf e THT Ingram (1955): *Cerebral palsy is a descriptive term applied to a group of motor disorders of young children …*

RC Mac Keith, ICK MacKenzie e PE Polani: Little club memorandum: *"persistent but not unchanging disorder of movement and posture appearing in the early years of life and due to a non progressive disorder of the brain, the result of interference during its development " (1958)*

Paolo Emanuele Polani, classe 1914, triestino, laureato a Pisa con tesi di neurofisiologia. Oltre che di PCI (forme spastiche e discinetiche) si è interessato di difetti del tubo neurale e di patologia cromosomica (sindromi di Down, di Turner, di Klinefelter, ecc.). E' stato un importante ricercatore nel campo della genetica

Paolo Emanuele Polani

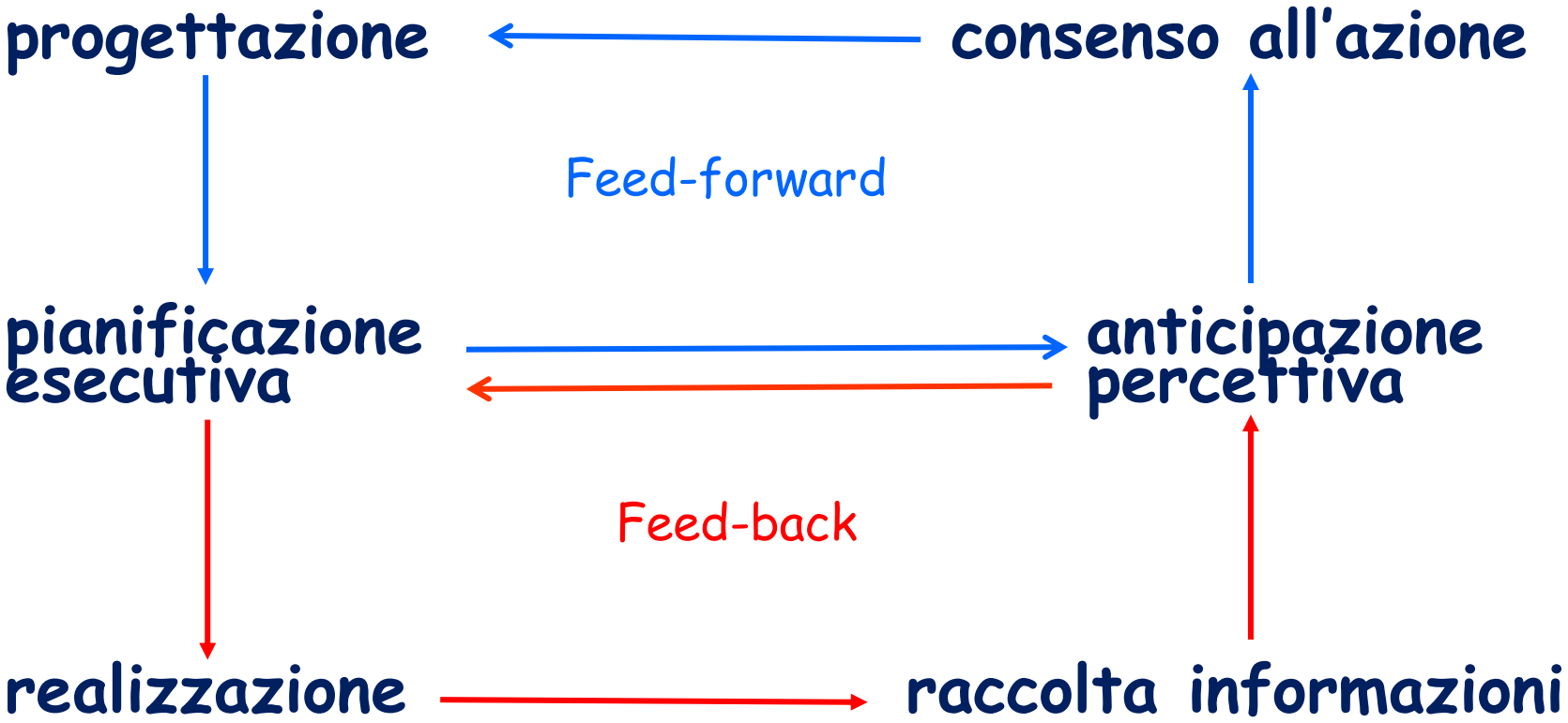
Cerebral palsy definition

Peter Rosenbaum

Cerebral palsy describes a group of disorders of the development of movement and posture, causing activity limitation, that are attributed to non-progressive disturbances that occurred in the developing fetal or infant brain. The motor disorders of cerebral palsy are often accompanied by disturbances of sensation, perception, cognition, communication, and/or behavior, by epilepsy and by secondary musculoskeletal problems.

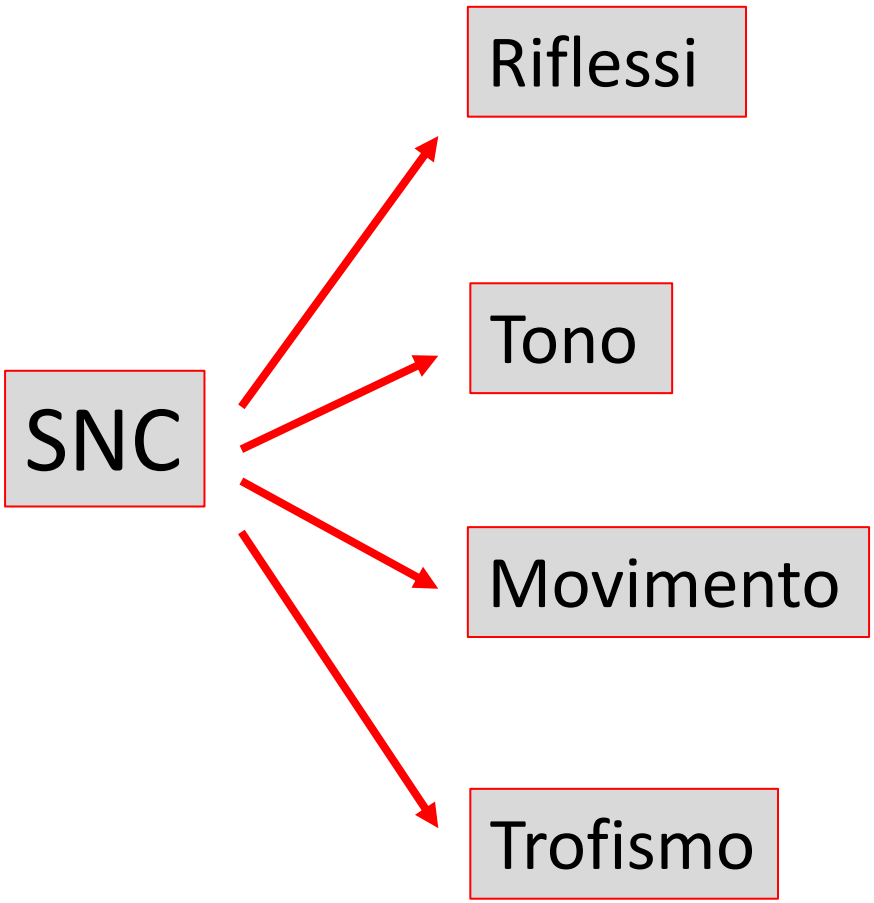
P. Rosenbaum et al. 2007

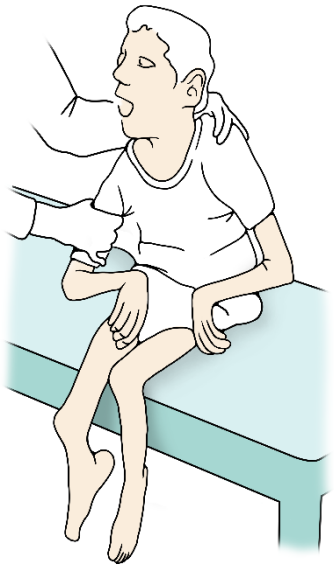
Modello ideo-motorio



A Ferrari 90

Il cerebrale della paralisi cerebrale





SNC

Riflessi

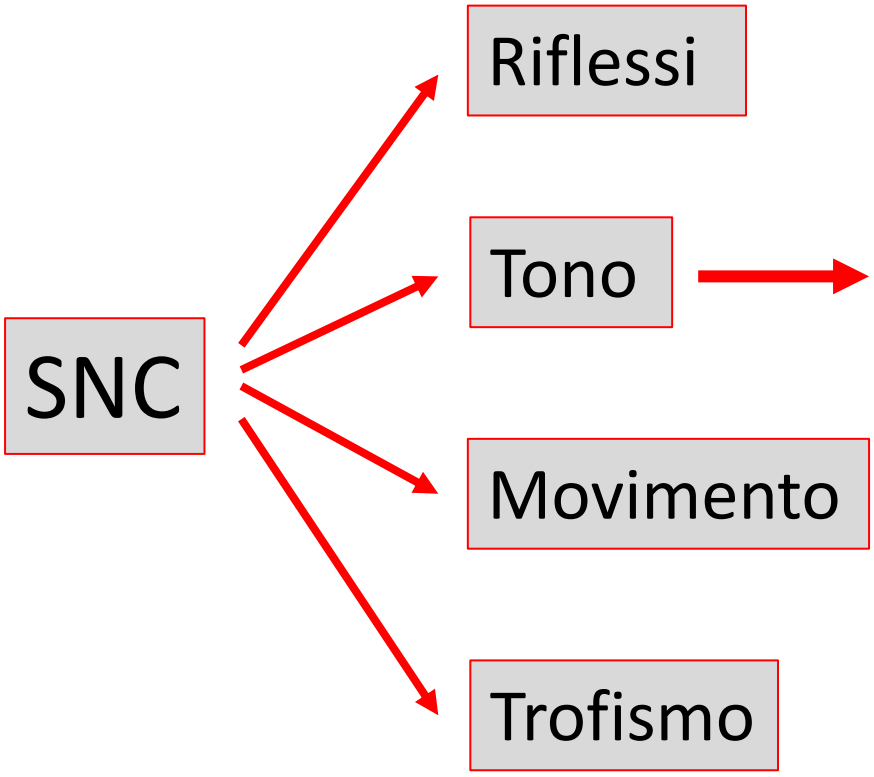
Tono

Movimento

Trofismo

Release of tonic labyrinthine and neck reflexes

… disruption of descending motor pathways … and retention of circuits that normally disappear with maturation result in persistent or poorly inhibited **'primitive' reflexes**, abnormal organization of movement and posture, hyperactive reflexes and abnormal muscle tone, including spasticity … persistent reciprocal reflex excitation and reduced reflex inhibition … HK Graham, P Rosenbaum, et al. 2016



"It appears that tone is likely to provide the best basis for simple clinical differentiation of cerebral palsy. Tone therefore deserves priority in the task of definition of terms"

W.M. Phelps (1950), Little Club Memorandum (1957)

Spasticity only partially explains poor gross motor function (floor skills, standing and walking) in those with cerebral palsy. Important positive relationship were found between strength, gross motor function and functional outcomes, indicating that weakness accounts for more disability than spasticity. (HK Graham, P Rosenbaum, et al. *Cerebral palsy,* PRIMIER 2016)

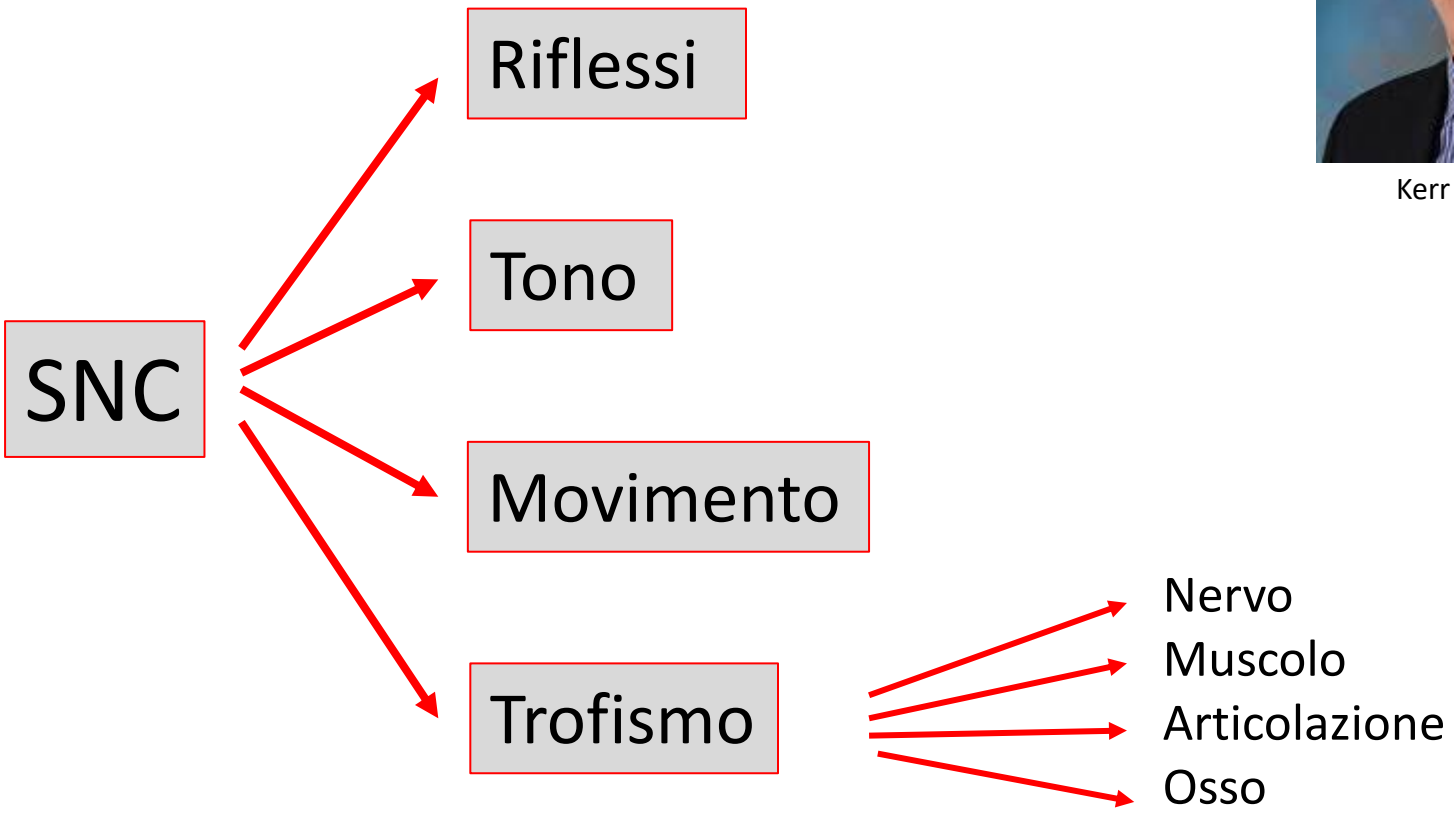
SNC

- Riflessi
- Tono
- Movimento
  - Muscoli (A Bain)
  - Movimenti (JH Jackson)
  - Azioni (N Bernstein)
  - Scopi (G Rizzolatti)
- Trofismo

… clinical symptomatology can occur in the course of development as a secondary consequence of activity limitation during critical periods for activity-dependent and use-dependent plasticity ... restricted sensorimotor experience (less neural stimulation owing to fewer or less-complex movements) impedes motor learning.

HK Graham, P Rosenbaum et al. 2016

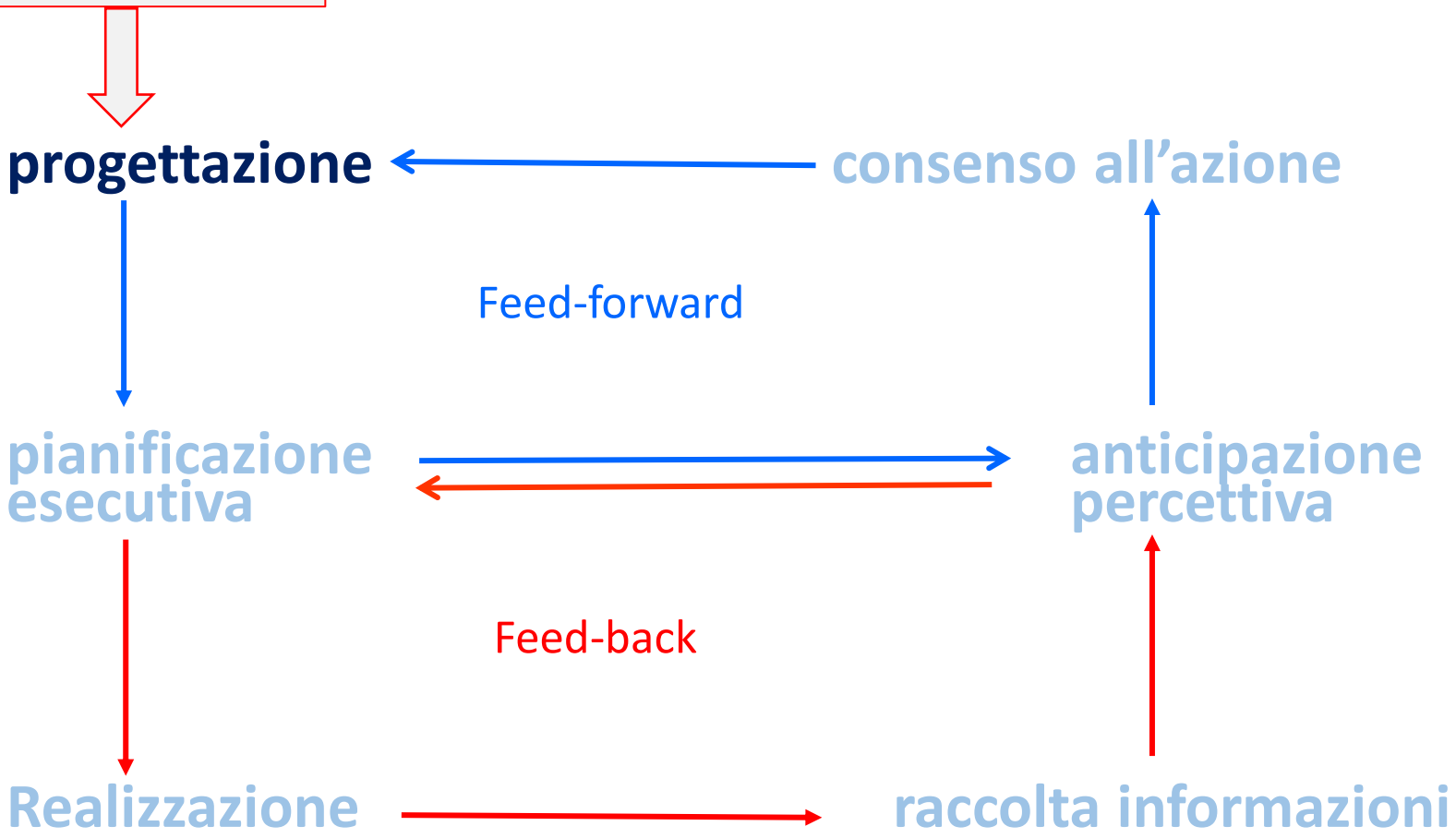
Kerr Graham



Intervention are necessary to promote and enhance child and family functioning and well-being, **to prevent secondary musculoskeletal impairments** and to help families plot a successful life-course plan for their children (and themselves) in face of developmental differences (HK Graham, P Rosenbaum, et al. 2016)

- motivazione
- ideazione
- programmazione

Modello ideo-motorio



A Ferrari 90

1 Motivazione

- **Ciò che spinge l'uomo a soddisfare le proprie esigenze.**
- La motivazione è il complesso degli **stati interni** dell'organismo che ne determina la capacità di azione e la reattività globale e selettiva agli stimoli endogeni (arousal)
- Ogni stato motivazionale attiva l'organismo e spinge l'individuo ad individuare possibili **scopi** verso cui dirigere le proprie **azioni**.
- I comportamenti motivanti possono essere indotti da **necessità** fisiologiche o dalla semplice previsione del **piacere** che si sa poter derivare dai risultati dell'azione compiuta.
- Dal punto di vista fisiologico, le percezioni e le emozioni che derivano dai risultati dell'azione compiuta agiscono come **rinforzi**, positivi o negativi.

1 Motivazione

Oltre al complesso degli stati interni vi sono **fattori esterni** (indizi, suggerimenti, possibilità e soprattutto modelli di comportamento) che inducono la persona a compiere una determinata azione. Nel loro insieme questi fattori esterni costituiscono le ‘’**affordances**’’ (J.J. Gibson, 1966: The senses considered as perceptual systems).

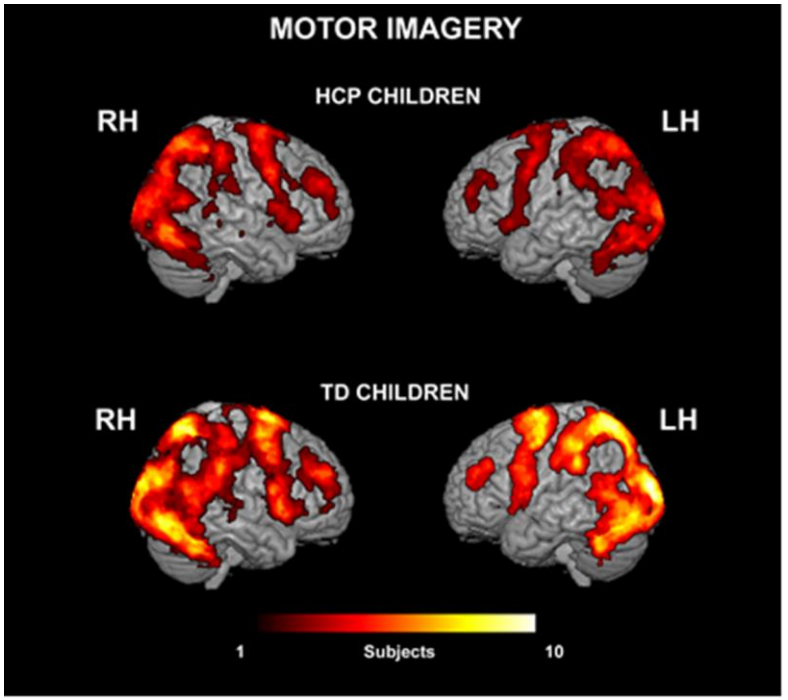
James J Gibson

In principio era il verbo (Giovanni 1:1)
In principio era l’atto (Faust, JW Goethe 1808)
In principio era l’impulso (O Sacks 1986)
In principio era la relazione (M Buber 1925)
L’atto non è il movimento, l’atto è intenzione di interagire con il mondo o con se stessi come parte del mondo. L’atto è sempre il perseguimento di uno scopo, è sempre sostenuto da un’intenzione.
(A Berthoz, 2003)

2 Ideazione

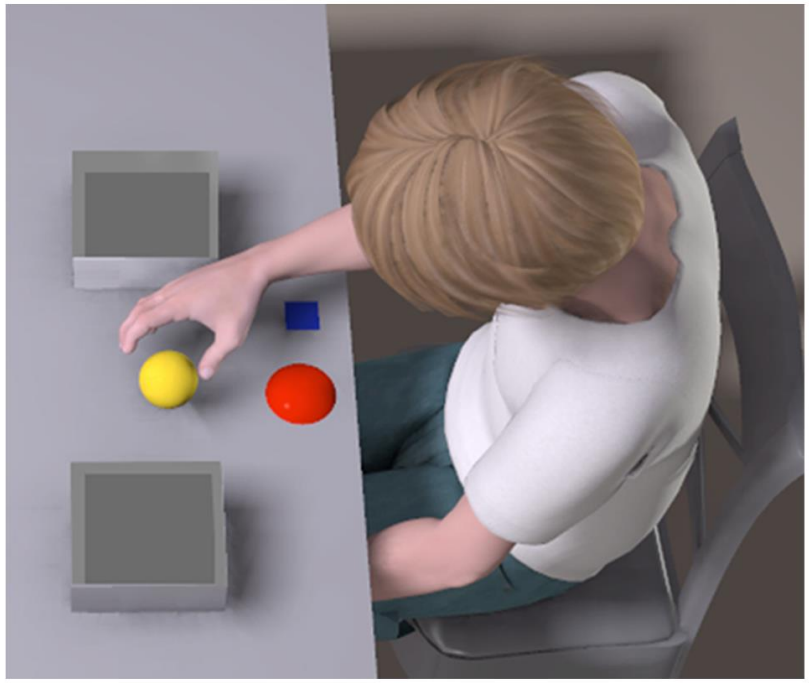
MOTOR IMAGERY

E’ la capacità di rappresentare mentalmente un movimento senza eseguirlo fisicamente
(M Jeannerod & V Frak, 1999, Th Mulder 2007)

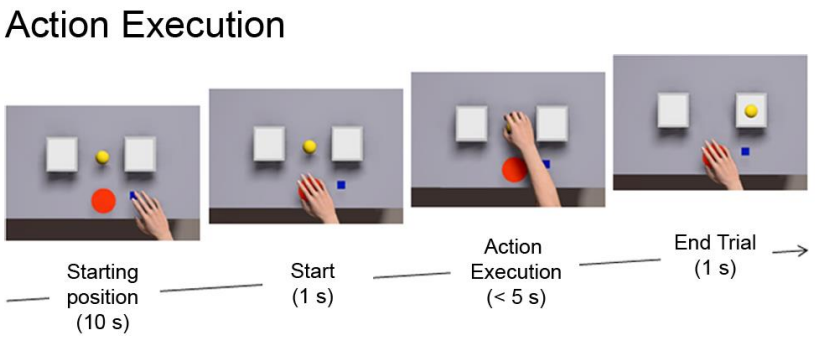


Motor imagery

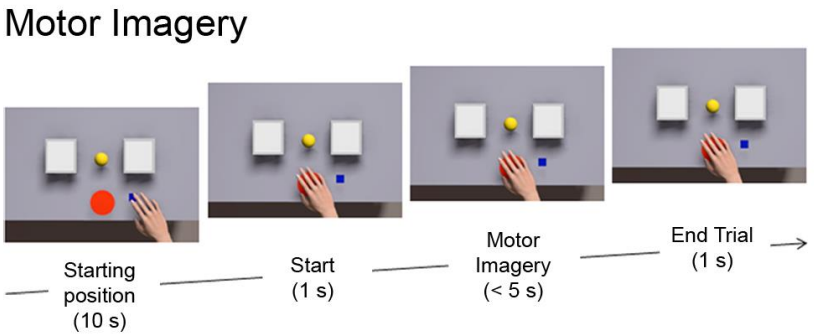
A



B



C



Esplorazione della capacità di usare la MI esplicita in un gruppo di bambini emiplegici vs controlli sani utilizzando il paradigma della mental chronometry in compiti di afferramento, trasporto e rilascio eseguiti con la mano conservata.

3 Programmazione

La programmazione si basa sull'utilizzo di **mappe cognitive** che guidano l'azione, quindi un gesto per uno scopo, in un certo contesto, in un dato momento.
La programmazione contiene già aspetti motivazionali e ideativi. Se manca l'iniziativa motoria parleremo di **acinesia**, se manca la progettazione avremo l'**aprassia ideativa**.

Ennio De Renzi

Acinesia: mancanza di iniziativa motoria. In neuropatologia, il termine viene preferibilmente riservato alla riduzione dei movimenti volontari, automatici e associati, dovuta a compromissione del sistema nervoso extrapiramidale, e viene contrapposto a quello di **Paralisi**, espressione di lesione del sistema piramidale.
Aprassia ideativa: riguarda la capacità di formulare o evocare dalla memoria il progetto (il soggetto non sa cosa fare) (E De Renzi e P Faglioni, 1996).

Come dimostrato da Mutsaarts studiando pazienti con emiplegia spastica (Mutsaarts, Steenberger: Anticipatory planning deficits and task context affects in hemiparetic cerebral palsy, 2006), i soggetti compiono numerosi **errori** anche quando viene loro chiesto un compito di afferramento da svolgere con la **mano conservata**.

Surkar (Surkar, Hoffman, Davies, Impaired anticipatory vision and visuomotor coordination affects action planning and execution in children with hemiplegic cerebral palsy, 2018), proponendo un compito di progettazione e pianificazione dell'azione, ha evidenziato tempi di osservazione aumentati ed una **latenza più lunga** per l'azione rispetto ai controlli a sviluppo tipico.

mano conservata:
unaffected or less affected?

Pattern analysis

Adriano Milani Comparetti

Cerebral palsy is primarily a disorder in the building up of the **patterned structure of movement** with the result that there is a limitation of the freedom of choice of movement and posture. In other words, because of the structurally disordered nervous system, the normal flexibility and plasticity of the system is impaired so that the variety and range of motor patterns is restricted. Motor performance becomes functionally impaired and stereotyped.

Gli errori di progettazione interessano elementi propri del SNC, inteso come struttura organizzatrice del movimento (postura e gesto), che vanno dal repertorio dei moduli motori rimasti, alle sinergie più complesse, passando per i riflessi, le reazioni, i pattern motori primari, gli automatismi secondari, ecc.

Pattern treatment ?

’’La fisioterapia deve guidarlo nel processo di demolizione e di ricostruzione di pattern, aiutando il bambino a sfuggire alla dominanza di certi comportamenti motori obbligati, e gli fornisce per le sue esigenze funzionali un più ampio repertorio di modelli operativi fra i quali egli può scegliere liberamente permettendo una maggiore flessibilità operativa e plasticità strutturale”

A Milani Comparetti 1964

Negli anni successivi alla pubblicazione della sua proposta di classificazione delle PCI (1978), Milani oltrepassò questa visione emendativa della fisioterapia, sostanzialmente legata alle proposte terapeutiche elaborate dai coniugi Bobath, per arrivare a teorizzare il concetto della “**non fisioterapia**” (1985), un intervento tecnico ma non terapeutico in cui il fisioterapista, “*somministrando se stesso come terapia*”, “*tolte le mani dal bambino*”, doveva imparare a trasmettere i propri strumenti operativi, facendosi fonte di conoscenza per tutti coloro (genitori, educatori, cittadini) che dovevano prendersi cura del bambino con paralisi cerebrale, direttamente o indirettamente. (A Ferrari, 2006)

Diagnosi differenziale della paralisi cerebrale

- Compromissione posizione vs gesto (entrambi movimento)
- Componenti toniche vs fasiche del gesto
- Errori per difetto vs errori per eccesso
- Stabilità dell'errore commesso
- Modificabilità delle condotte motorie

Riabilitazione = apprendimento

Capacità di apprendimento motorio

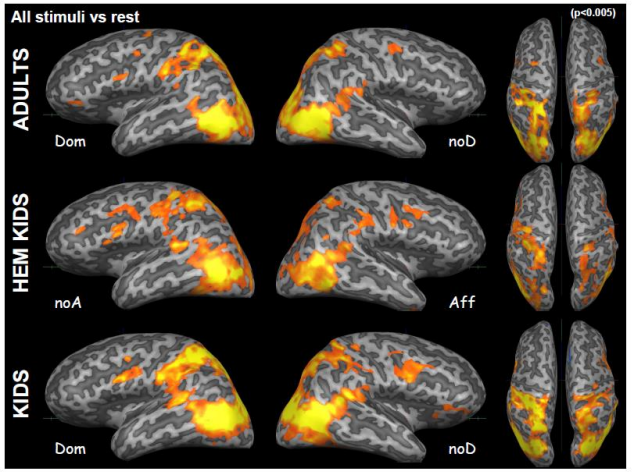
- apprendere normalmente ?
- apprendere la normalità ?
- apprendere dalla normalità ?

Apprendimento motorio

Action Observation Therapy: è ragionevole chiedere al bambino emiplegico di replicare il pattern della manipolazione normale?

Come potrà rispondere a questa richiesta:

- cercando di imitare la performance osservata?
- provando in qualche modo ad emulare il risultato cercato (task) ?



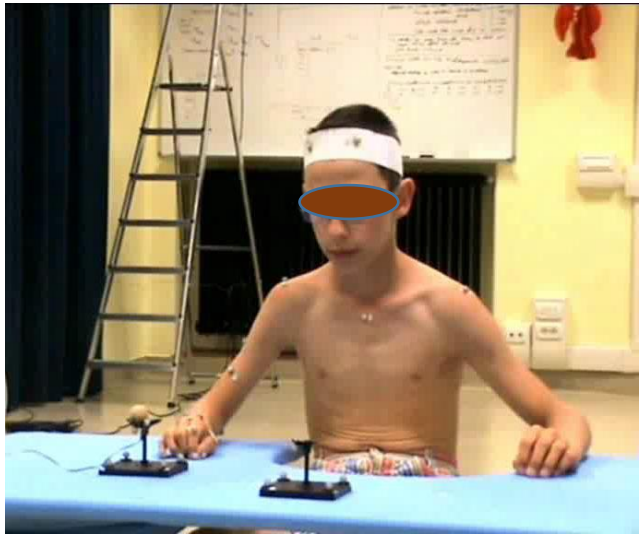
Per il carattere stereotipato delle sinergie motorie, in ragione dell'esistenza dei neuroni specchio, simuliamo tanto più facilmente i movimenti osservati quanto più li percepiamo come familiari (B Calvo-Merino et al. 2006)

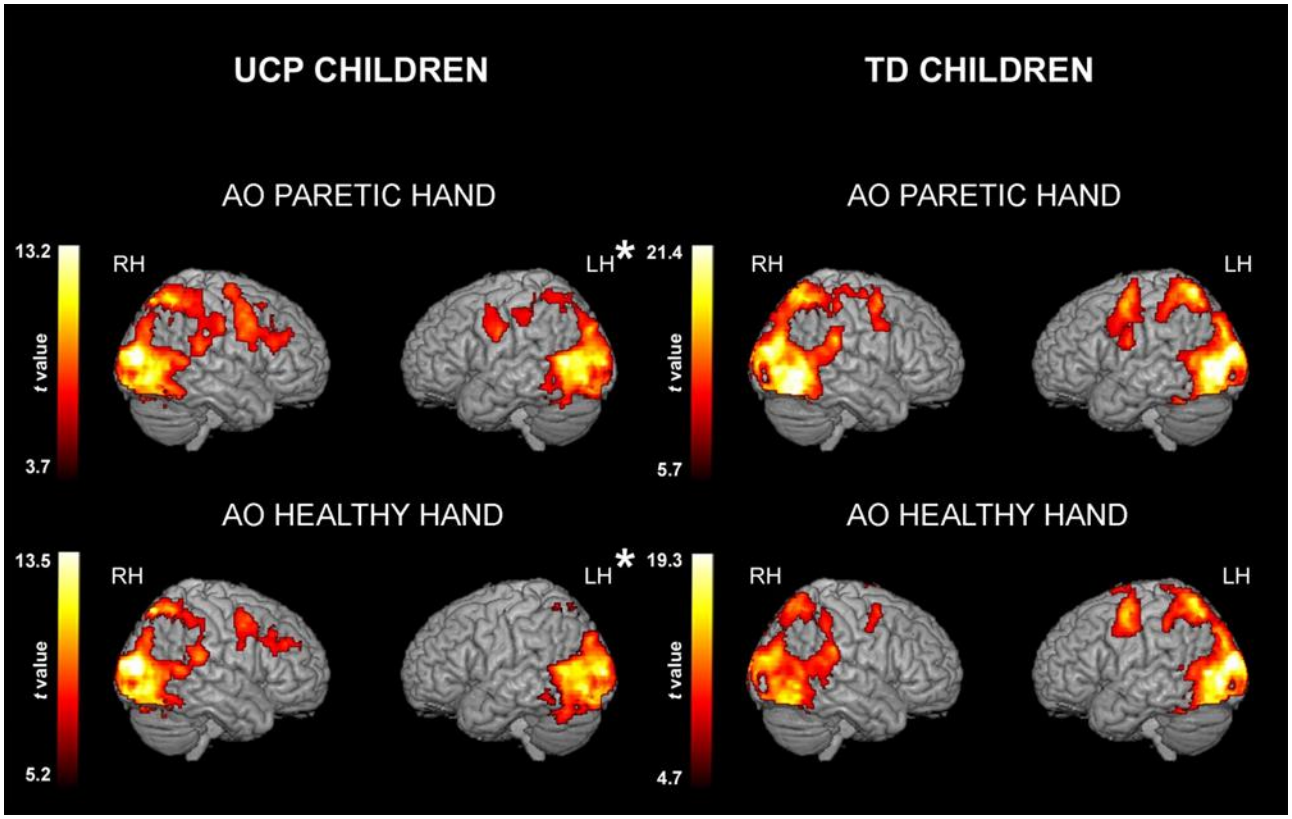
LAMBDA
Laboratorio Analisi del Movimento Bambino DisAbile

Per l'Action Observation Therapy è fondamentale stabilire quale modello convenga utilizzare

La ricerca sembra sostenere l'idea che sia meglio proporre terapeuticamente schemi patologici adattati allo scopo di migliorare il risultato funzionale piuttosto che proporre schemi di normalità per quanto semplificati

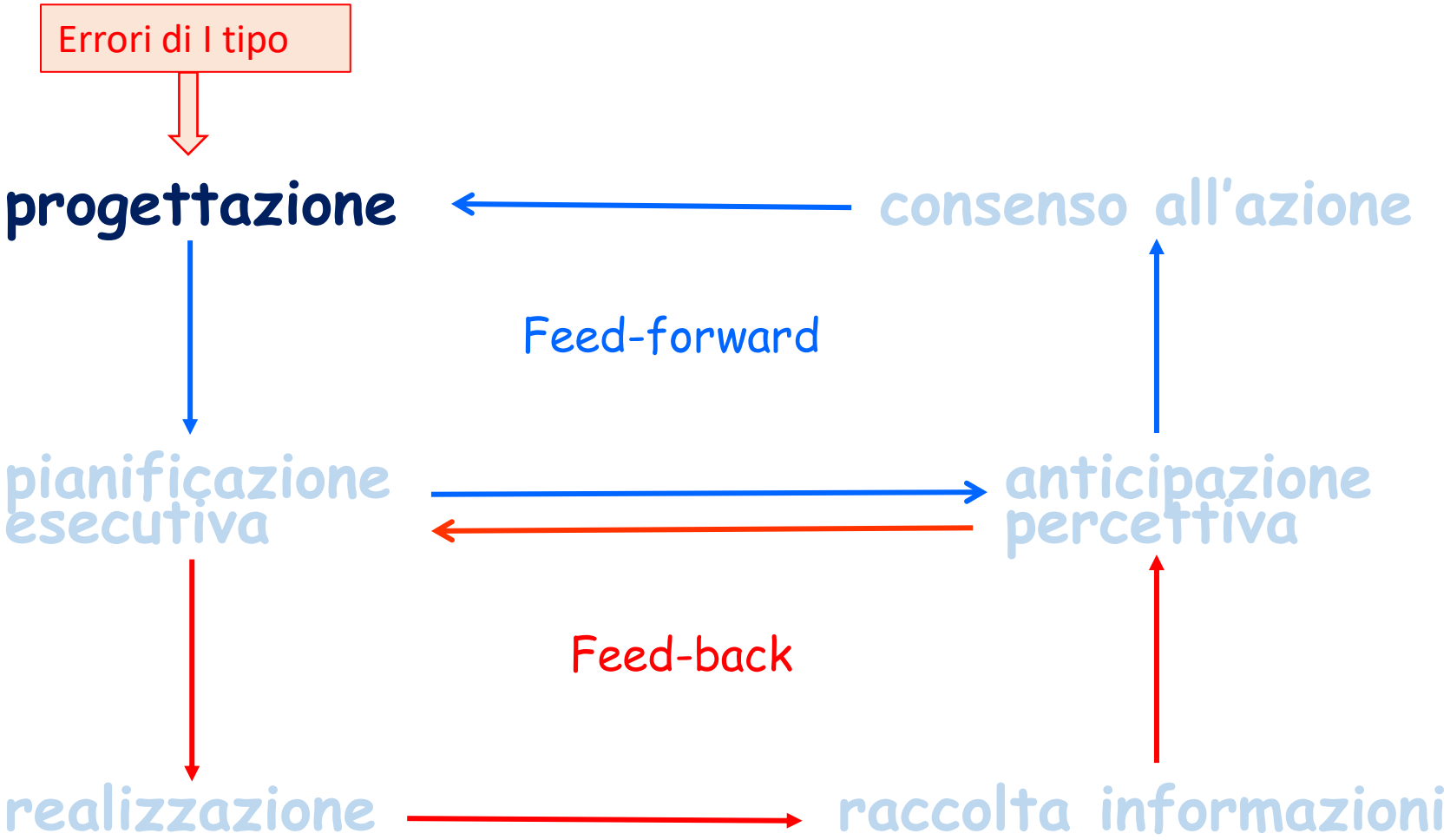
Quale modello proponiamo ?
- pattern normale
- pattern normale semplificato
- pattern patologico migliorativo





Using fMRI, we assessed brain activation in a homogeneous group of 10 right UCP children compared with that of 10 typically developing (TD) children, during observation of grasping actions performed by a **healthy or** a **paretic hand**. Results revealed a significant bilateral activation within areas belonging to MNS in UCP children and a more lateralized activation in the left hemisphere of TD children. Most importantly, ROI analysis on parietal and premotor regions showed that, in UCP, MNS was more strongly activated by observation of actions performed by the paretic hand, a motor model more similar to the observer's motor skills.

Modello ideo-motorio



A Ferrari 90

Pianificazione esecutiva

Corrisponde alla **prassia**, ovvero alla organizzazione sequenziale dell'attività, al modo di iniziarla, condurla e portarla a termine dal punto di vista sia temporale che spaziale.

Aprassia = disturbo del movimento volontario che non può essere attribuito ad una paralisi (incapacità di eseguire movimenti), ad un disturbo sensitivo o sensoriale, ad un disturbo cerebellare o ad un deficit intellettivo.

Aprassia ideomotoria = il soggetto non sa come fare

(E De Renzi e P Faglioni, 1996)

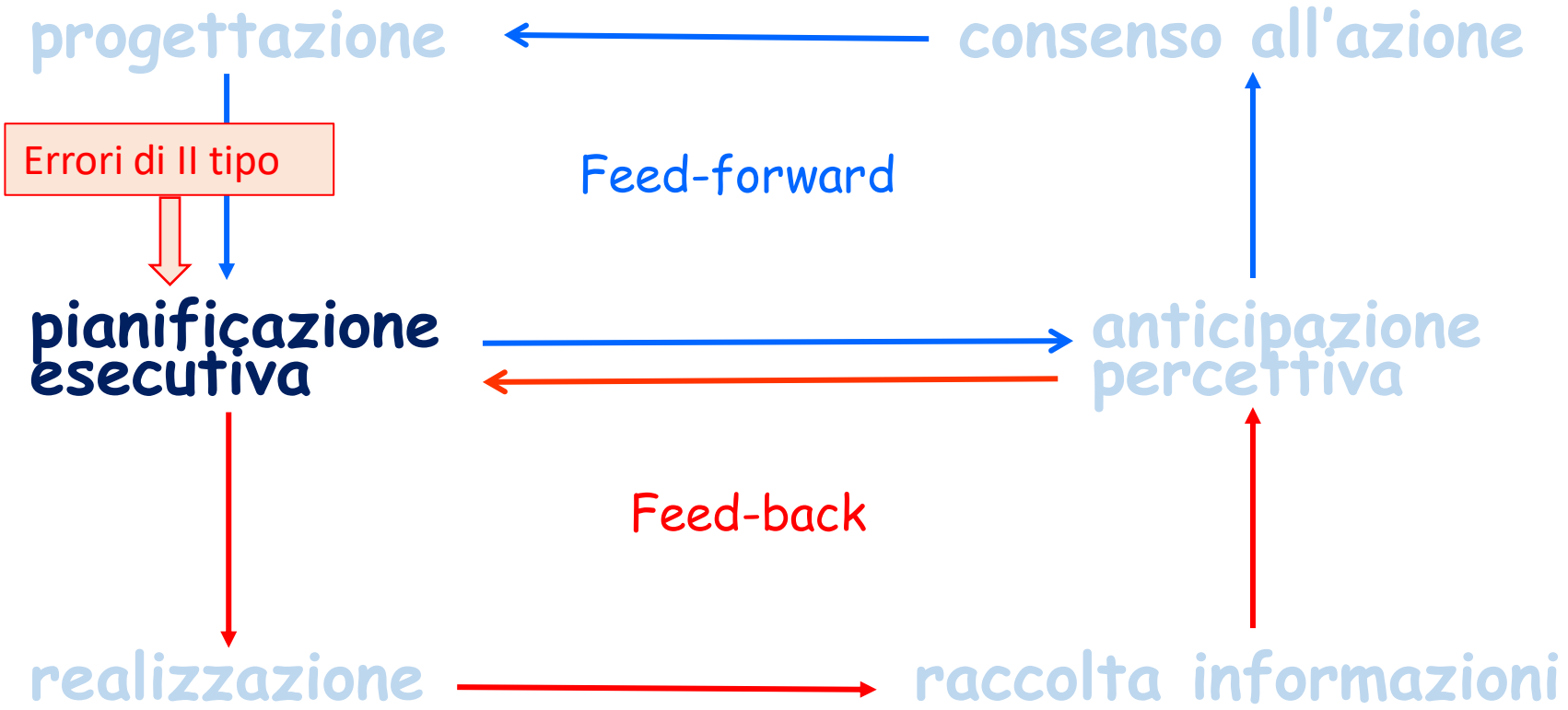
Disprassia= disturbo nascosto sotto la paralisi ?

Il bambino disprassico ha una ridotta capacità di "rappresentarsi" l'oggetto su cui agire, l'intera azione e le sequenze che la compongono; ha difficoltà ad ordinare in serie ed a coordinare i relativi movimenti elementari in vista di uno scopo (programmazione), ad avviare i relativi programmi, a prevedere (in senso anticipatorio) un certo risultato, a controllare ciascuna sequenza e l'intera attività nel corso dell'azione (feed-back), a verificare il risultato ottenuto come corrispondente a quello previsto ed atteso.

Giorgio Sabbadini

G. Sabbadini et al. 1995

Modello ideo-motorio



A Ferrari 90

Deformità secondarie

The motor impairments with poor motor repertoire, hypertonia, progressive muscle changes related to neuronal, nutritional and mechanical factors, lead to musculoskeletal deformities.

HK Graham, JP Lin, P Rosenbaum, JG Becher 16

Fisioterapia

Abilitazione-riabilitazione funzionale dei problemi di movimento, attuata mediante tecniche di facilitazione neuromotoria, terapia robot-mediata, uso di ortesi e ausili personalizzati.

Obiettivi: facilitazione dell'acquisizione delle tappe dello sviluppo psico-motorio, recupero delle funzioni motorie, prevenzione delle deformità secondarie.

IRCCS Associazione La Nostra Famiglia

Lesione del sistema nervoso centrale

Elementi correlati con la lesione cerebrale:

- Struttura di nervo e muscolo
- Struttura di tendine e connettivo
- Struttura della articolazione
- Struttura dell'osso

Elementi correlati con la paralisi cerebrale (forma della funzione)

- Organizzazione della postura
- Schema della marcia
- Strategia della manipolazione
- CVI, linguaggio, ecc.

Weakness accounts for more disability than spasticity

HK Graham et al. 2016

La fisioterapia riesce a prevenire le deformità ???

Flagellante

Lesione cerebrale

Paralisi cerebrale

Apparato locomotore

Apparato locomotore vittima degli errori compiuti dal SNC

Lesione cerebrale

Paralisi cerebrale
- organizzazione posturale
- schemi della locomozione
- strategie della manipolazione
- funzione visiva
- eccetera

Metaplasia tissutale
- muscolo
- connettivo
- cartilagine
- osso

Alterazioni primitive

Apparato locomotore complice degli errori compiuti dal SNC

Componenti periferiche

It is clear that skeletal muscles from CP patients are altered secondarly to the neurological lesion (RL Smith, E Pontén, Y Hedström, SR Ward, HG Chambers, S Subramaniam, RL Lieber 2009)

Sono infatti riscontrabili alterazioni di ordine funzionale e altre di tipo strutturale, macroscopiche e microscopiche:

Alterazioni funzionali:

- Fenomeni di denervazione-reinnervazione (Marbini, Ferrari et al. 02)
- Fenomeni degenerativi di tipo miopatico (Marbini, Ferrari et al. 02)
- Insufficienza muscolare attiva (Tardieu 81, Lieber 02 e 03, Barber 11, Theis 16)
- Aumentata resistenza all'allungamento passivo (Ziv 84)

Componenti periferiche

Alterazioni funzionali:

- Aumentato modulo di deformabilità (Frieden 03)
- Ridotta stiffness tendinea (de Boer 07)
- Alterate proprietà reologiche (Lieber 02, Mathewson 14)
- Alterata attivazione del motoneurone alfa (Smith 09)
- Alterata capacità di rilasciamento dopo contrazione (Dowing 09)
- Alterata inibizione reciproca agonisti/antagonisti (Rose & Mc Gill 05)
- Riduzione della potenza contrattile (Smith 11, Stackhouse 05)
- Alterata capacità metabolico-ossidativa (Smith 09)

Componenti periferiche

Alterazioni macroscopiche

- Riduzione della lunghezza e delle dimensioni dei muscoli (Rose et al. 94)
- Aumento della componente fibrosa (Friden 03, Jared 05, Lieber 11)
- Aumentata quantità collagene e sua correlazione con spasticità (Both 01)
- Ridotta crescita in lunghezza del muscolo in rapporto all'osso (Lovell-Winter 90, Lieber 02)

Componenti periferiche

Alterazioni microscopiche

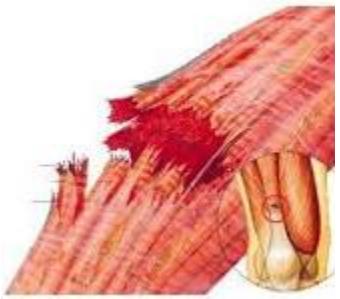
- Disproporzione nei tipi di fibre (Schiaffino et al. 96)
- Ridotto diametro delle fibre (Ito 96, Barber 11, Matthiasdottrilr & Herzog 14)
- Riduzione della lunghezza delle fibre muscolari (Lieber 94, Friden 03, Miller 05, Gage 09, Foran 05, Theis 16)
- Mancata aggiunta di sarcomeri in serie (Lieber 02, Friden 03, Jared 05, Mohagheghi 08, Smith 11)
- Struttura della titina (Frieden & Lieber 03)
- Immaturità della miosina (Smith 12)
- Persistenza di fibre fetali 2C (Shortland 02)
- Diminuzione del numero di cellule satellite e ridotte capacità di riparazione/rigenerazione (Smith 13, Dayanidhi 14)
- Aumento della matrice extracellulare (Gilles 11)

Componenti periferiche

La diminuzione delle cellule satelliti può spiegare il **ridotto diametro delle fibre**, la **crescita alterata** (L.R. Smith, Reduced satellite cell population may lead to contractures in children with cerebral palsy, 2013) e l'aumento della **reattività muscolare** (S. Dayanidhi, Reduced Satellite Cell Number In Situ in Muscular Contractures From Children With Cerebral Palsy, 2015).

Pur possedendo fibre muscolari più immature ed alterate, i pazienti affetti da Paralisi Cerebrale non vanno facilmente incontro a lesioni delle catene muscolari, nonostante la grande potenza espressa negli spasmi e la presenza di co-contrazione. Subiscono piuttosto lussazioni articolari.

Strappi muscolari o lussazioni articolari ???



Componenti periferiche

Il bilanciamento all'interno del binomio resistenza della capsula articolare-potenza muscolare è alterato. La fragilità della capsula stessa può essere un problema primitivo nella PCI, che dovrà poi relazionarsi col tipo di muscolatura presente e con il movimento prodotto.

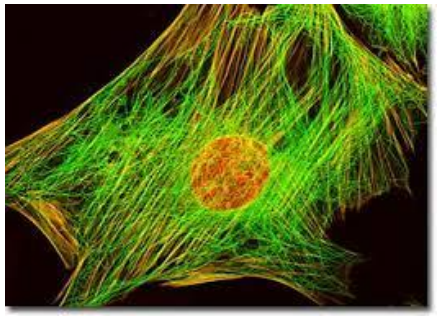
- Cedimento delle strutture articolari (polso, anca, mesopiede, ecc.) specifico per distribuzione somatica
- Cedimento dei tendini e dei legamenti (sottorotuleo, peronei, tibiali, achillei, ecc.) distinto per forma clinica

Anca: tetraplegie
Ginocchio: diplegie
Piede: emiplegie

Componenti periferiche: scheletro

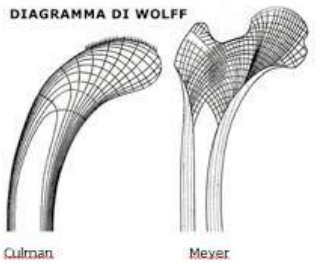
Diminuzione della componente collagene, con successiva alterazione nella trasmissione delle forze (L.N. Veilleux et F. Rauch, 17); **deficit di accrescimento** conseguente al fatto che viene ridotta, per un mancato o alterato rimodellamento fetale e alterata istruzione di crescita, la componente metafisaria; fenomeni di **torsione delle ossa lunghe** che non sono dovuti alla spasticità, ma piuttosto rappresentano la diretta conseguenza del fallimento del rimodellamento fetale intrauterino (S.J. Shefelbine, 04) e sono quindi una diretta conseguenza della lesione cerebrale primitiva.
Importante riduzione della **densità minerale ossea**, che non deriva tanto da una vera perdita del minerale osseo, ma da un tasso di crescita alterato della componente mineralizzata, che risulta inferiore rispetto a quella dei coetanei a sviluppo tipico (R.C. Henderson, J.A. Kairalla et al, 05).

Cambiamenti adattivi



Legge di Wolff (1872)

- Il "**rimodellamento osseo**" è un processo di continuo adattamento strutturale dell'osso alle sollecitazioni cui è sottoposto, in modo da fornire una struttura idonea alle richieste biomeccaniche che deve affronatare
- Il "**rimodellamento connettivale**" segue le stesse regole, intervenendo sulle strutture mesenchimali di sostegno di tutti i tessuti
- I rimodellamenti sono trasformazioni adattive



Le strutture ossee si dispongono morfologicamente e quantitativamente in modo da resistere meglio alle forze deformanti cui vengono sottoposte

PCI: patologia ’’fissa’’ o evolutiva?

Aspetti centrali (top down)

- Rimaneggiamento post-lesionale
- Plasticità neuronale

Aspetti periferici (bottom up)

- Metaplasia tissutale

Conseguenze biomeccaniche

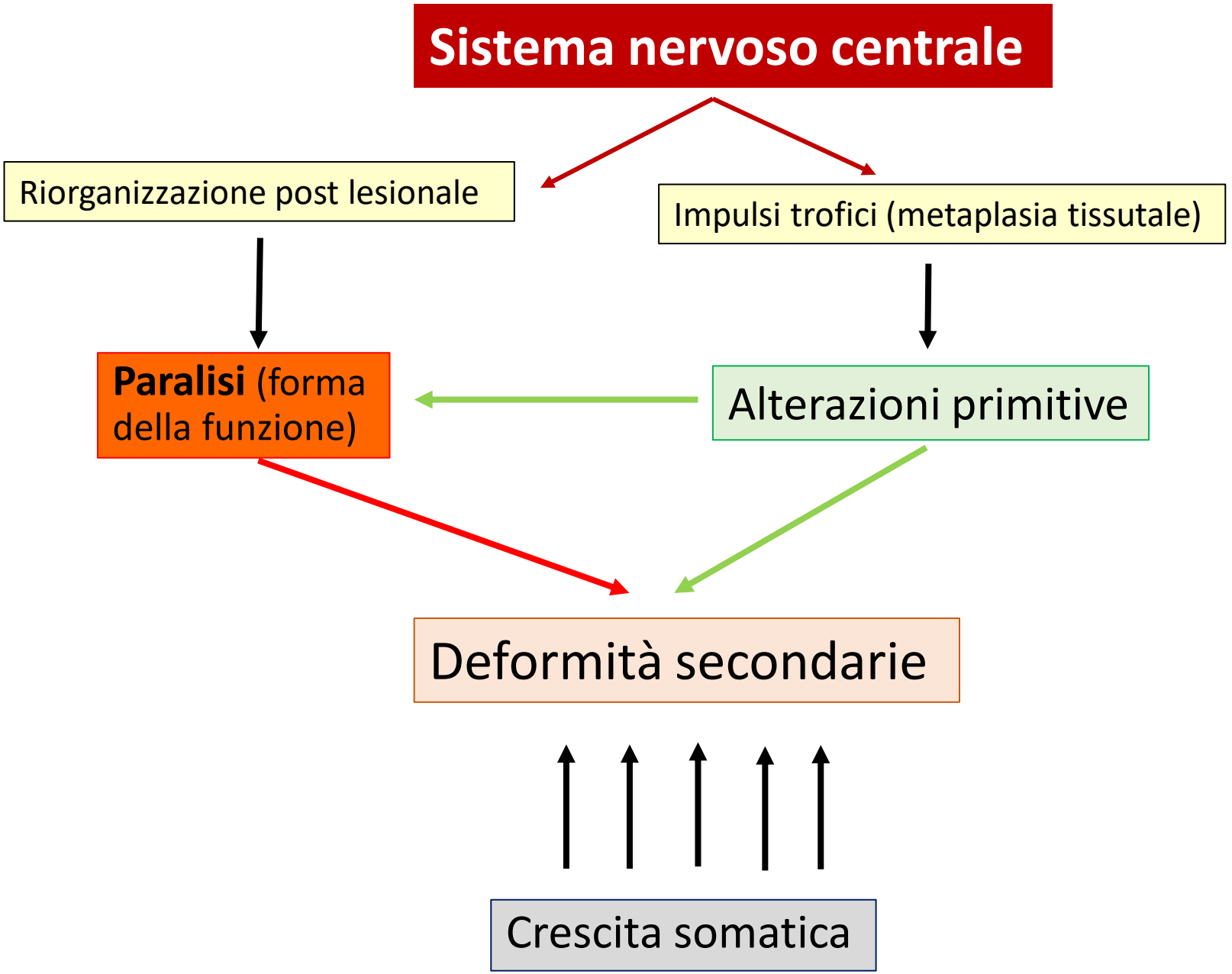
- Legge di Wolff

Strategie adattive (coping solutions)

Età evolutiva

Terence Sanger

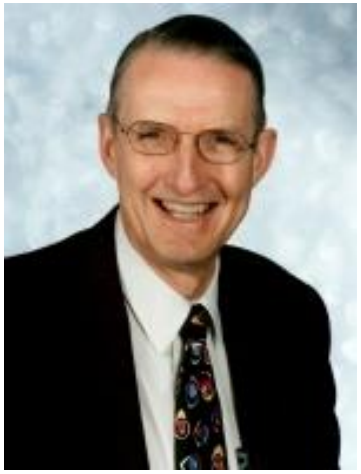
Spasticity can compensate for weakness (TD Sanger 05)


Sistema nervoso centrale
Riorganizzazione post lesionale
Impulsi trofici (metaplasia tissutale)
Paralisi (forma della funzione)
Alterazioni primitive
Deformità secondarie
Crescita somatica

PCI: patologia sistemica ?

Nella sua risposta il muscolo è confuso … soprattutto i muscoli biarticolari hanno perso la loro funzione normale e vengono reclutati per compiti diversi …

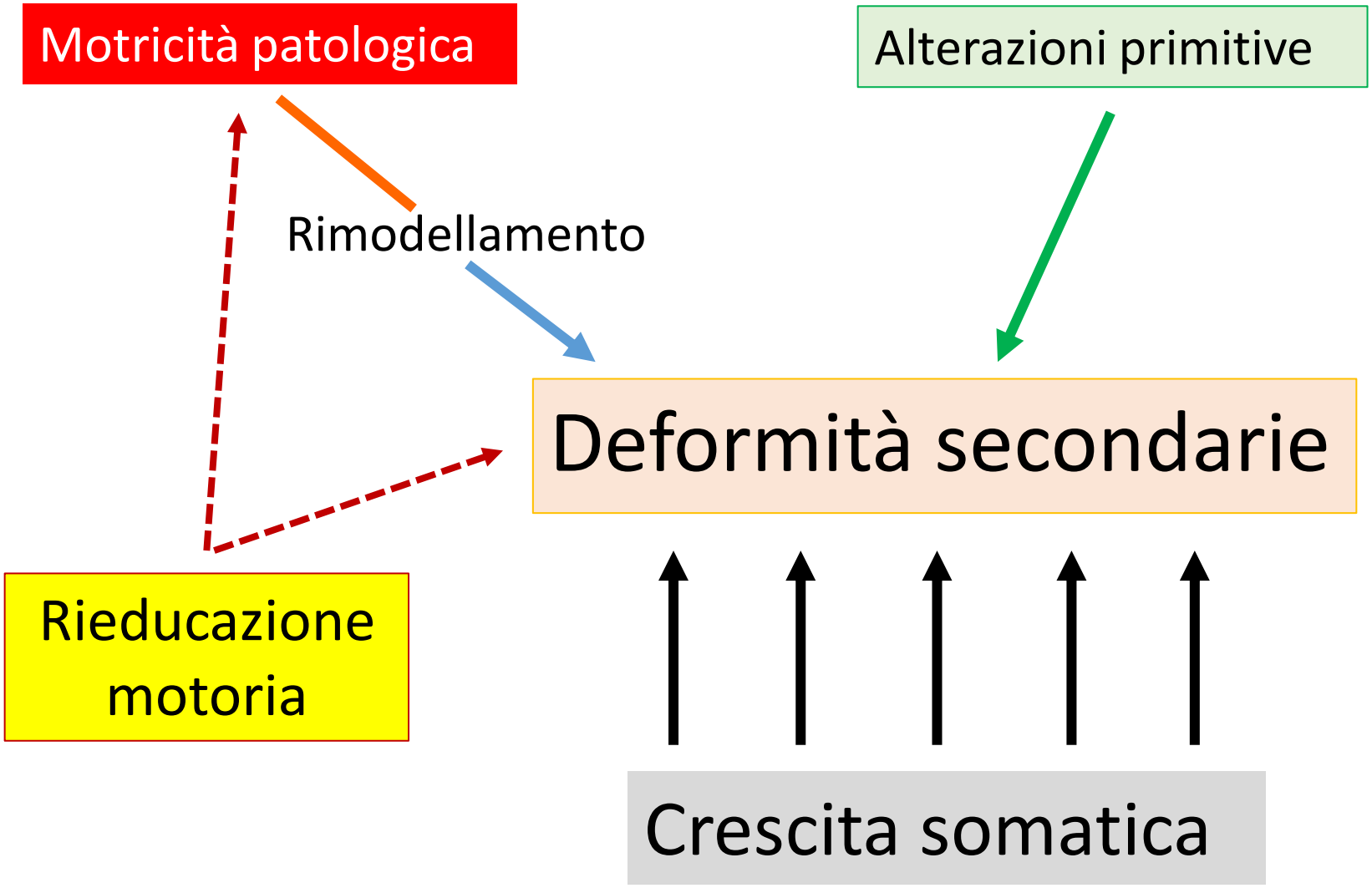
(JR Gage, 2004)



James Gage

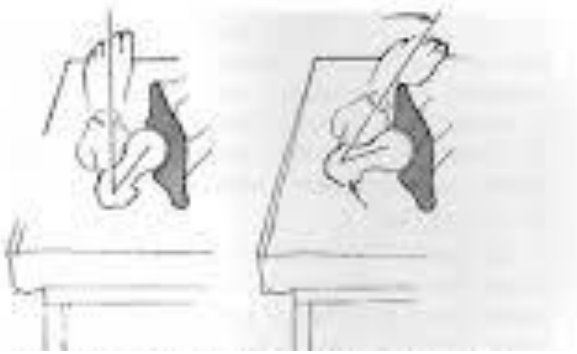
- Evolving clinical picture despite a static and nonprogressive injury … requires a careful understanding of the interaction between injiury and development

T D Sanger 2015


Motricità patologica
Alterazioni primitive
Rimodellamento
Deformità secondarie
Rieducazione motoria
Crescita somatica

Deformità secondarie

- Sbilanciamento delle potenze muscolari
- Sbilanciamento delle tensioni muscolari
- Alterazione dei bracci di leva
- Cambiamento della biomeccanica



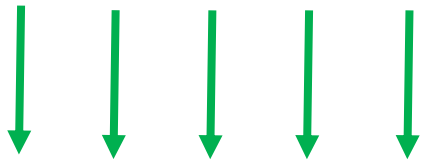
Antiversione colli femorali

Non vi è consenso uniforme sul ruolo degli adduttori e degli ischiocrurali mediali quali intrarotatori dell'anca e possibili responsabili della sua lussazione postero-superiore. Secondo studi di Arnold e Delp (01) effettuati su modelli biomeccanici riproducenti le caratteristiche dei soggetti affetti da PCI (arti inferiori flessi-addotti-intraruotati con aumento dell'angolo di antiversione del collo femorale) molti dei muscoli facenti parte del gruppo degli intrarotatori (adduttore lungo, adduttore breve, pettineo, porzione adduttoria del grande adduttore, semitendinoso e semimembranoso) non solo avrebbero un irrilevante momento intrarotatorio, ma addirittura ad arti inferiori flessi, addotti ed intraruotati, avrebbero un'azione extrarotatoria. Opposto il pensiero di Hicks et al. (08)

Effetto retroattivo

Nella costruzione di posizioni e gesti (movimento), il SNC deve tener conto delle caratteristiche possedute dall'apparato locomotore che ha primitivamente contribuito a modificare. Nella PCI tutte le alterazioni subite dall'apparato locomotore condizionano la realizzazione delle azioni possibili

Apparato locomotore modificato



Sistema nervoso centrale

Vittima

↓

Complice

↓

Mandante

Cosa resta di cerebrale nella paralisi cerebrale infantile?

Effetto retroattivo

- Fisioterapia
- Ortesi
- Tossina botulinica
- Pompa al baclofen
- Farmaci miorilassanti sistemici
- Chirurgia funzionale
- Rizotomia dorsale selettiva

Permettono di dialogare con il sistema nervoso centrale attraverso l'apparto locomotore condizionandone in qualche modo le scelte

SS. Cosma e Damiano

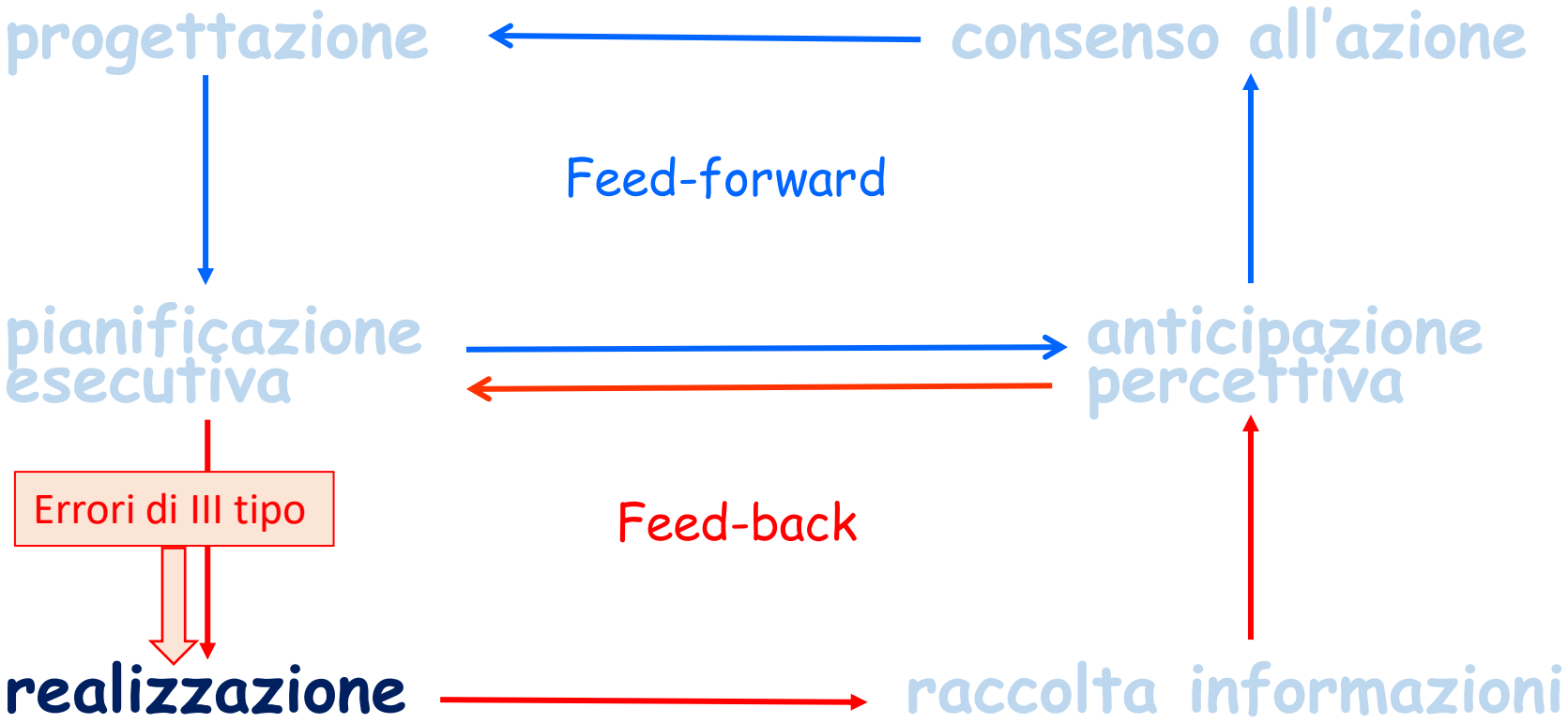
Trapianti d'organo

- Arti normali al bambino con PCI
- Arti paretici al bambino sano

Cosa potrebbe succedere ?

Nessuno dei due sarebbe normale

Modello ideo-motorio



A Ferrari 90

Scarica collaterale

Hermann von Helmholtz

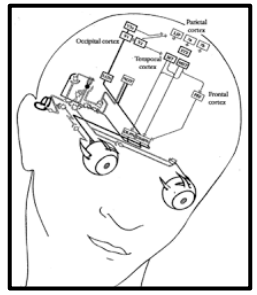
Secondo Hermann von Helmholtz (1866) è il confronto tra il segnale in uscita e l'afferenza sensoriale corrispondente, tesa a verificare la coerenza tra i due e a dare stabilità alla percezione.

Configurazione anticipatoria: copia collaterale del programma di azione (Alain Berthoz, 1997)

L'anticipazione percettiva è una simulazione interna dei risultati dell'azione prima che essa venga compiuta, è anticipazione delle conseguenze dell'azione (Alain Berthoz, 2006)

Alain Berthoz

Scarica collaterale



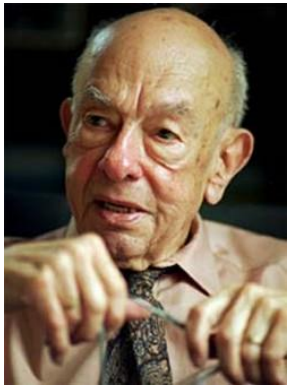
- La parte essenziale dell'atto è l'anticipazione, e il nostro cervello è essenzialmente una macchina che anticipa creando una serie di probabilità, che simula la realtà prima di agire nell'intervallo di tempo brevissimo che precede l'azione.
- Si può pensare che il nostro cervello costruisca un mondo virtuale, una sorta di sogno vissuto dal suo doppio, che permette la simulazione permanente dell'atto e la scelta delle soluzioni migliori o l'inibizione degli atti inutili.
- L'anticipazione probabilistica consente di confrontare i dati dei sensi con le conseguenze delle azioni passate e di prevedere le conseguenze dell'azione in corso. Questo doppio controllo avviene a livello del talamo.

(A Berthoz 2011)

Scarica collaterale

La scarica collaterale è necessaria per sapere se quell'azione può essere eseguita e per il successivo controllo in corso d'opera di quanto dovrà avvenire.

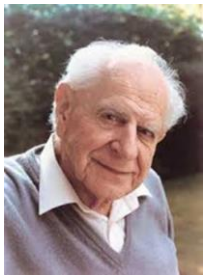
La teoria della mente modulare di Fodor è in grado di spiegare perché un'alterazione dei telai interpretativi può portare ad anticipazioni errate delle conseguenze di un'azione potenziale.



Jerry Alan Fodor

Ritengo che in numerose malattie psichiatriche o neurologiche, anche in quelle che colpiscono i bambini affetti da paralisi cerebrale infantile, sia compromessa proprio la manipolazione di questi sistemi di riferimento diversi e che questo produca sintomi apparentemente motori (A Berthoz, 2011).

Consenso percettivo all'azione


Karl Popper

Il giudizio si fonda su un processo di riconoscimento percettivo dove la categorizzazione dei dati sensitivi e sensoriali provenienti dal ribaltamento anticipatorio del programma motorio richiede un confronto con le informazioni già memorizzate.

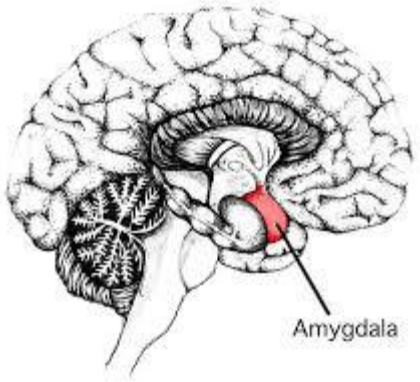
Se da questo bilancio anticipatorio si ricava un risultato negativo, o ritenuto intollerabile, viene meno il consenso percettivo (conscio o inconscio) e l'azione programmata non viene eseguita. Questo meccanismo consente alle idee sbagliate, come sostiene Karl Popper (1994), di "*morire al posto nostro*".

Se il paziente ci pensa, non ci riesce
Se non ci pensa, invece ci riesce
Si può insegnare a non pensare?

Caio Muzio Scevola

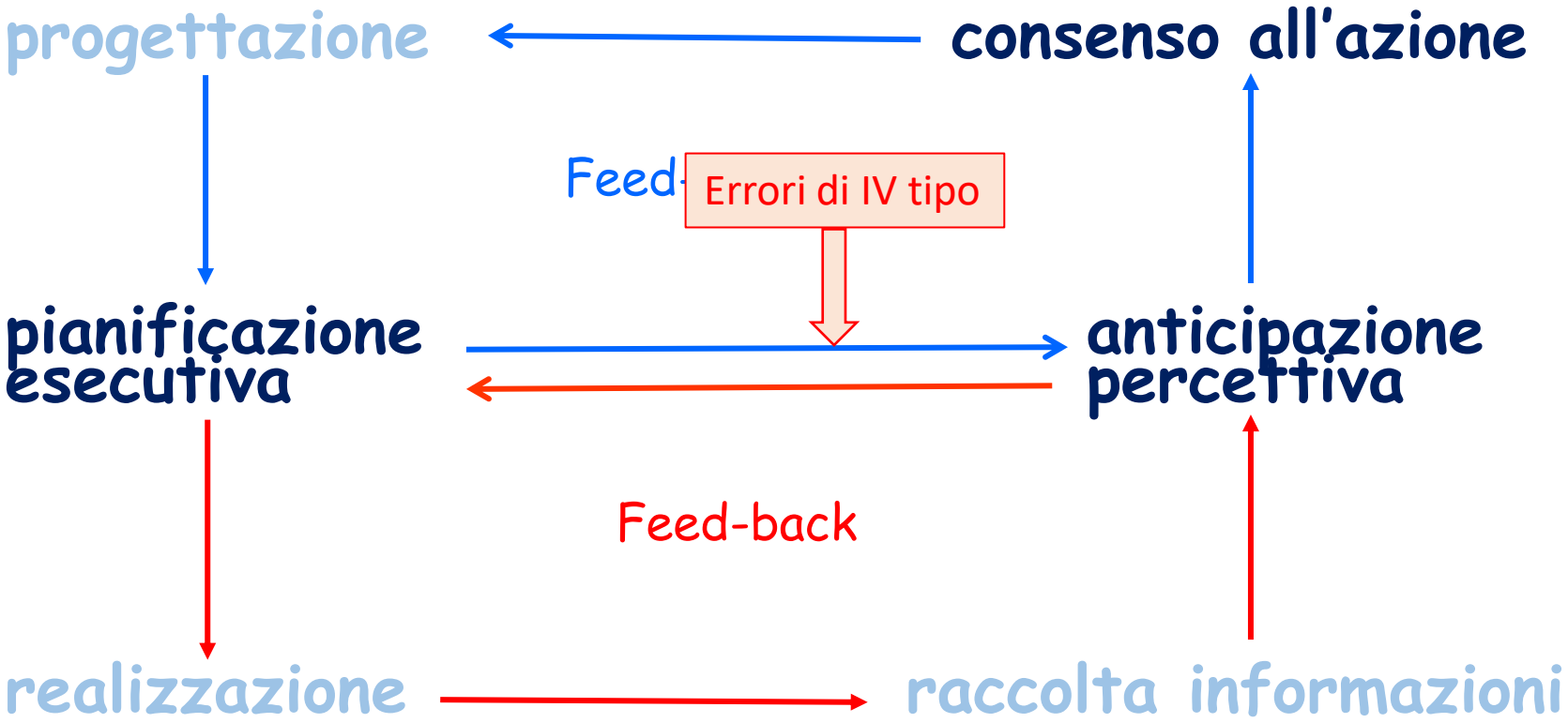
Dispercezione

È possibile che a causa di connessioni nervose alterate fra le aree sensoriali e l'**amigdala**, o fra queste e altre regioni del SNC, gli individui affetti da disordini percettivi abbiano una **mappa emotiva distorta**: un archivio di disinformazioni che fa prendere all'amigdala decisioni non appropriate e produrre al corpo reazioni non calibrate rispetto alla stimolo. (Fabbri-Destro & Rizzolatti, 2008)



Giacomo Rizzolatti

Modello ideo-motorio



A Ferrari 90

Competono al SNC anche i processi di raccolta ed interpretazione delle informazioni prodotte dalla realizzazione dell'azione, di loro elaborazione, confronto e integrazione nelle percezioni, di riconoscimento delle percezioni e di loro archiviazione nelle rappresentazioni, di costruzione di memorie e mappe procedurali, ecc.

Y Bleyenheuft & AM Gordon: Precision grip control, sensory impairments and their interaction in children with hemiplegic cerebral palsy: a systematic review, 2013. Sia le informazioni tattili, codificate dai recettori a veloce e lento adattamento, sia le informazioni sul peso, di pertinenza dei fusi neuromuscolari e delle afferenze pressorie, sono alterate nella mano plegica, con minor rappresentazione corticale.
Auld & Mosley (ML Auld, GL Mosley, R Boyd, LM Johnston: Tactile function in children with unilateral cerebral palsy compared to typically developing children, 2012). Si rende evidente un deficit di registrazione dello stimolo stesso in circa un terzo dei casi testati.

Componenti periferiche

Alterazioni dei recettori

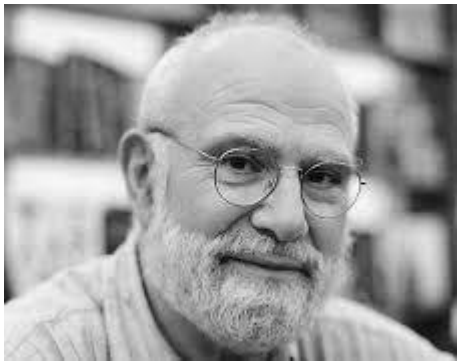
- Alterazioni dei fusi neuromuscolari (M Mockford 10)
- Riduzione meccanocettori intramuscolari (K Jozsa 96, F Miller 05)
- Disorganizzazione placca motrice (KG Robinson 13)

Nessuno dei sensi è funzionale senza l'apporto del movimento

H. Poincaré 1905

Non vi è percezione senza azione

O. Sacks 1986

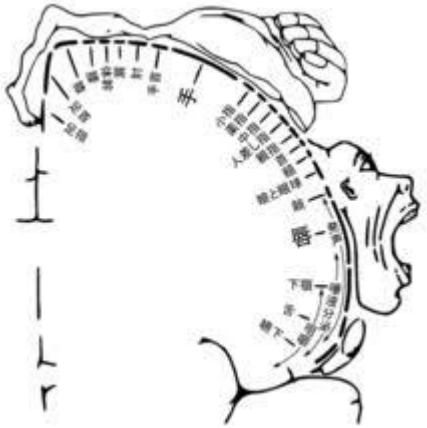


- Critical periods for activity-dependent and use-dependent plasticity.
- Restricted sensorimotor experience (less neural stimulation owing to fewer or less complex movements) impedes motor learning.
- Poor perceptual development experiences.

HK Graham et al. 16

SMA ?

Raccolta di informazioni



- Alterata struttura dei recettori
- Mancanza di movimenti specializzati
- Soppressione centrale delle informazioni ambigue (come avviene nello strabismo)
- Ridotta rappresentazione corticale del segmento interessato → minor iniziativa

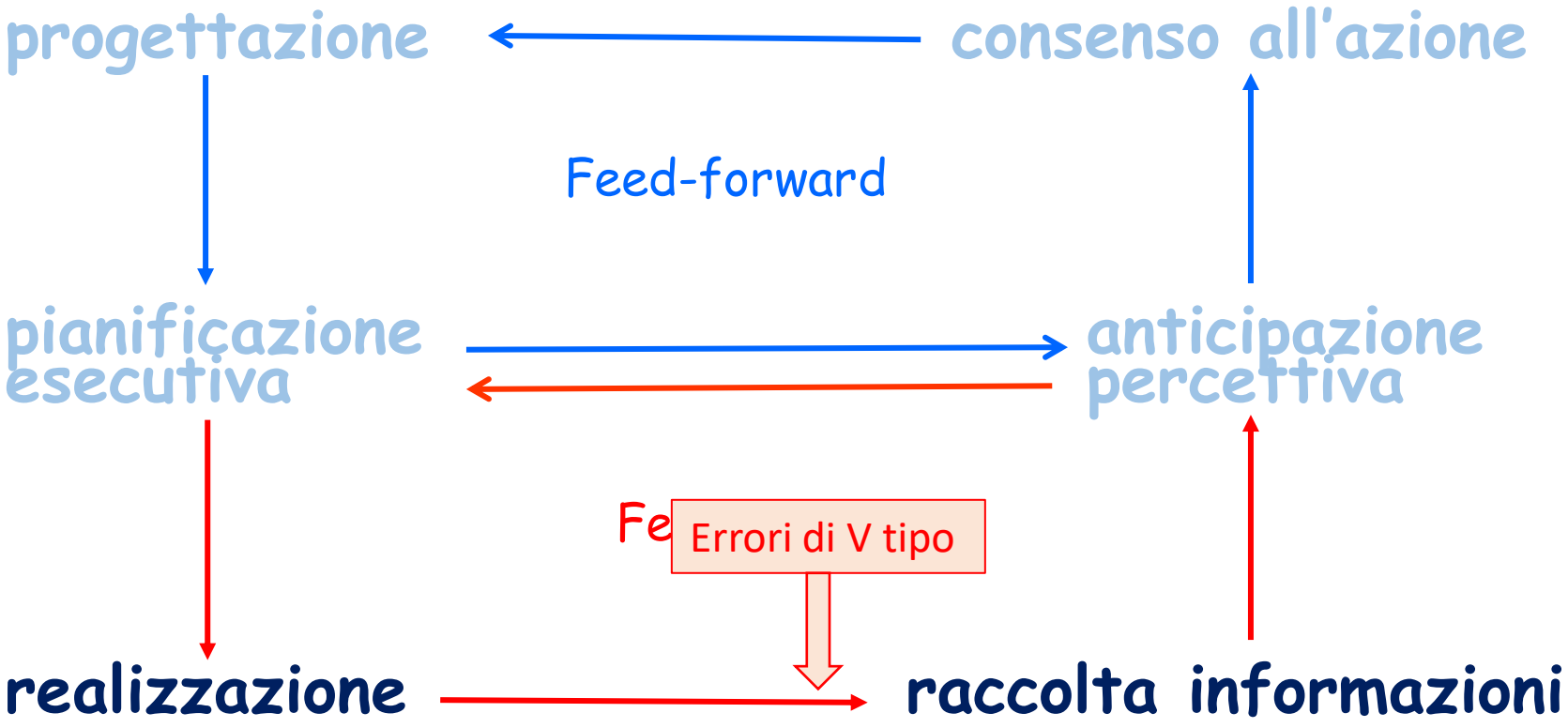
M Mockford et al, The Pathophysiological Basis of Weakness in Children With Cerebral Palsy, Pediatric Physical Therapy, 2010. Review sulle possibili cause di debolezza muscolare nei pazienti con PCI dove si sostiene che la debolezza può dipendere da un insieme di cause, fra cui anomala maturazione neurale, inibizione reciproca scompensata, alterata regolazione dei fusi neuromuscolari, rinforzo di circuiti neurali anormali, ecc.

SL Pavao & N Rocha: Sensory processing disorders in children with cerebral palsy, 2016. Grave deficit di integrazione sensoriale dal momento che il paziente letteralmente non può fidarsi delle informazioni sensoriali raccolte con la mano plegica

Raccolta di informazioni

- Deficit nella organizzazione degli input sensoriali per la coordinazione motoria (LM Nashner, A Shumway-Cook and O Marin, 83)
- Deficit della sensibilità tattile e disturbi della sensibilità propriocettiva (JR Wingert, H Burton , RJ Sinclair and DL Damiano, 09)
- Corrispondenza fra entità dei disturbi sensitivi e performance motorie (DL Damiano, JR Wingert, CJ Stanley and L Curatalo, 13)
- Deficit ''sensomotori'' verso manipolazione, locomozione, navigazione e orientamento spaziale (A Bertoz and M Zaoui, 15)
- Dissociazione visuo-cinestesica (JR Wingert et al, 09)

Modello ideo-motorio



A Ferrari 90

Sense of agency

- The **sense of agency** refers to the experience of oneself as the agent of one's own actions. S. Gallager, 00
- It is a central feature of the different phenomenal experience constuting **self-consciusness**. A. Newen & K. Vogely, 03
- Al suo interno può essere differenziata la sensazione dell'agire (**Feeling of agency**) dal giudizio di essere gli artefici dell'azione (**Judgment of agency**). Il primo livello è legato a processi sensomotori di base, il secondo a processi di ordine più alto (consapevolezza di chi ha prodotto l'azione). A. Sirigu et al, 99

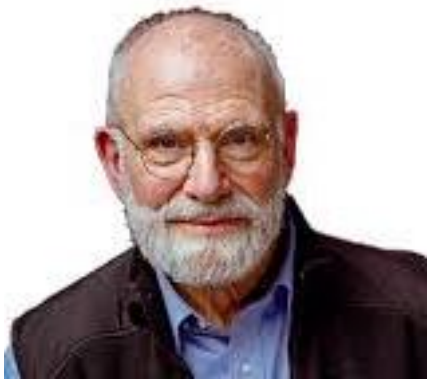
Il nostro ‘sesto’ senso

Possiamo descriverlo come capacità di controllo motorio in corso d’opera prodotto dalla integrazione di informazioni visive e cinestesiche

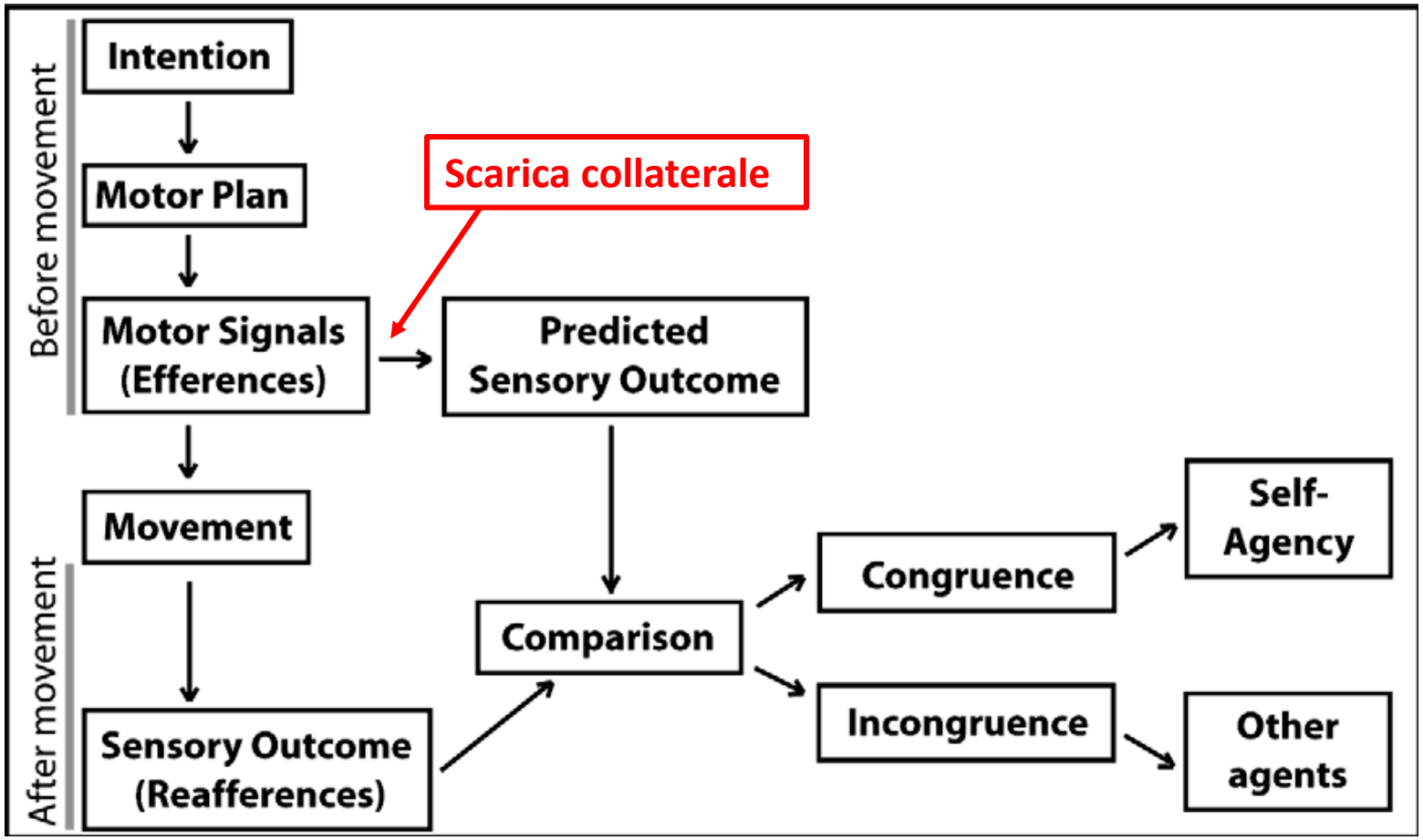
La propriocezione è indispensabile per il senso di noi stessi (cenestesi), poiché è solo grazie alla propriocezione che noi avvertiamo il nostro corpo come nostro, come nostra proprietà, come veramente nostro. (C Sherrington 1940)

Senza propriocezione il corpo diventa cieco e sordo a se stesso e cessa di essere proprietario di se stesso, di sentirsi come se stesso.

(O Sacks 1986)

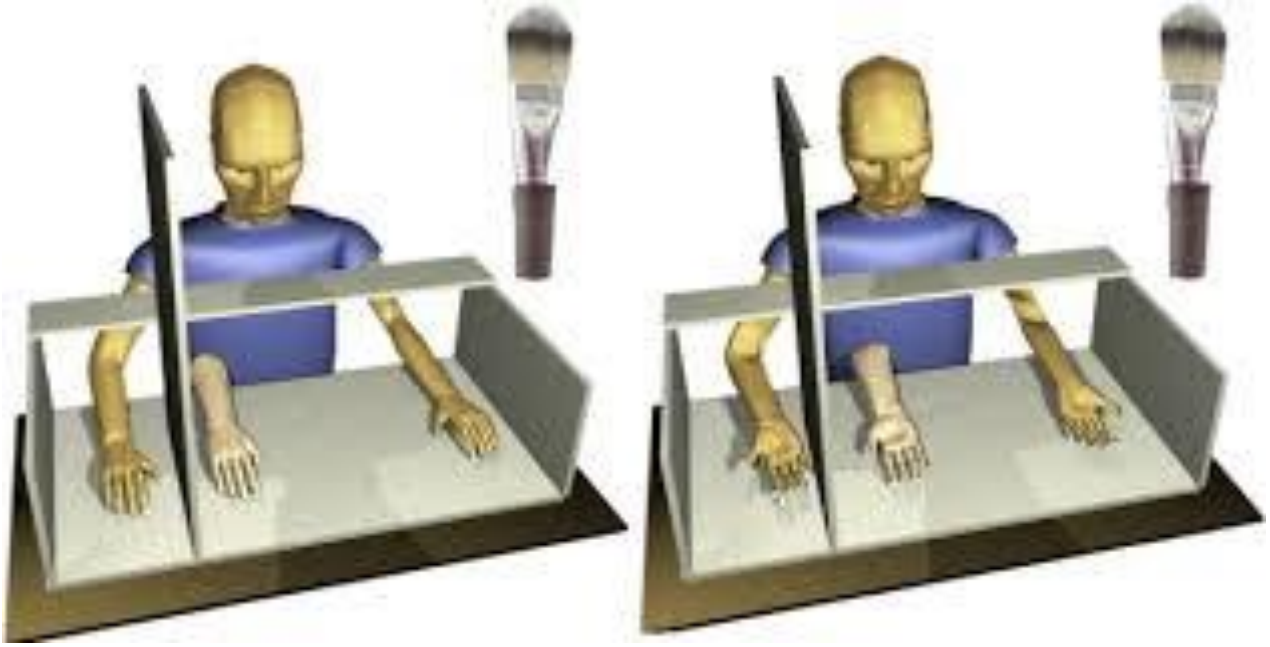


Comparator model



SJ Blakemore et. al 2001

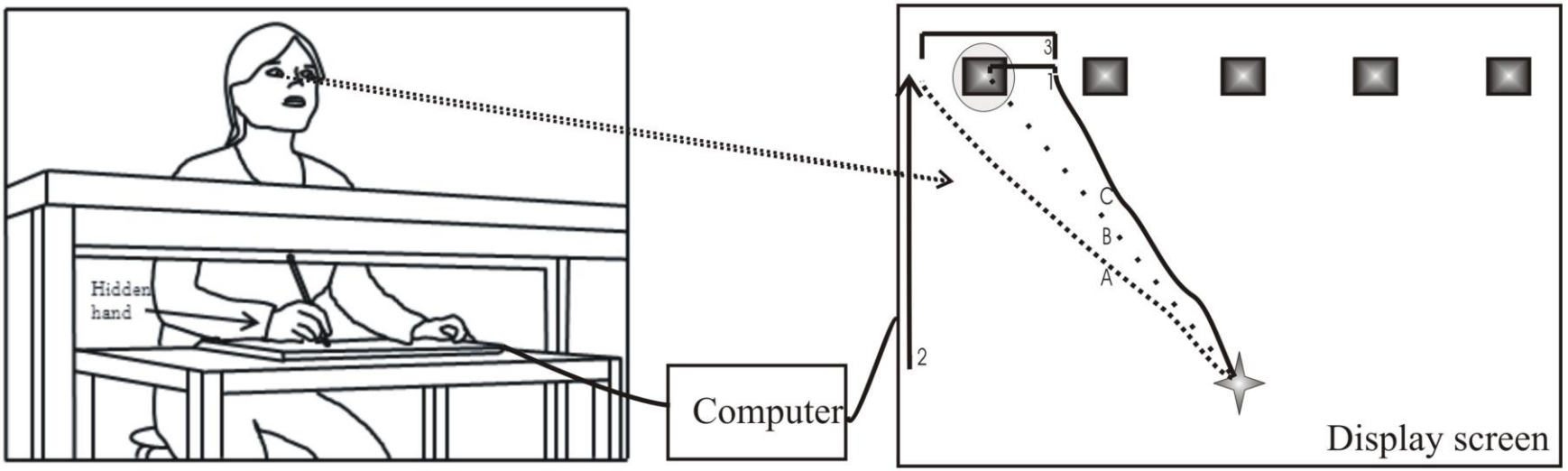
Alien hand experiment



Compromessa capacità di riconoscere se il movimento è stato eseguito dalla propria mano o dalla mano aliena

La sindrome della mano aliena (o anarchica) è un raro disturbo neurologico in base al quale una mano (in genere la sinistra) sembra avere vita propria, non eseguendo ciò che dovrebbe fare nella intenzione dl paziente. Spesso cerca di impedire le azioni della mano conservata (in genere la destra) oppure i movimenti del soggetto stesso.

To draw a straight line experiment



Lo schermo mostra sei simboli, di cui quello in basso rappresenta la stazione di partenza e quelli in alto gli obiettivi da raggiungere. La matita elettronica e lo schermo sono connessi ad un computer che registra le traiettorie seguite ed i movimenti compiuti dalla mano, potendo interferire per deviare di una misura stabilita (da 5 a 20 gradi) il percorso tracciato. Su cinque prove, una viene «truccata» dall'esaminatore all'insaputa del paziente.

I soggetti con PCI eseguono traiettorie più curve e impiegano maggior tempo nel compiere il percorso. Percepiscono solo interferenze superiori ai 15 - 20 gradi. Attribuiscono invece a se stessi gli errori inferiori ai 15 gradi.

Risultati della ricerca

- Impiego di un videogioco basato su accelerometri wireless a tre assi in grado di reagire in tempo reale ai movimenti compiuti dal paziente nello spazio tridimensionale con una precisione assoluta. Il dispositivo permette di percepire anche rotazioni ed inclinazioni tramite un giroscopio digitale.
- Il paziente, guardando lo schermo, vive un'esperienza in "terza persona" grazie alla presenza di un **avatar** (immagine virtuale di sé stesso) personalizzabile a piacere.
- Il videogioco permette di esplorare la qualità del controllo motorio nel corso dell'azione svolta.

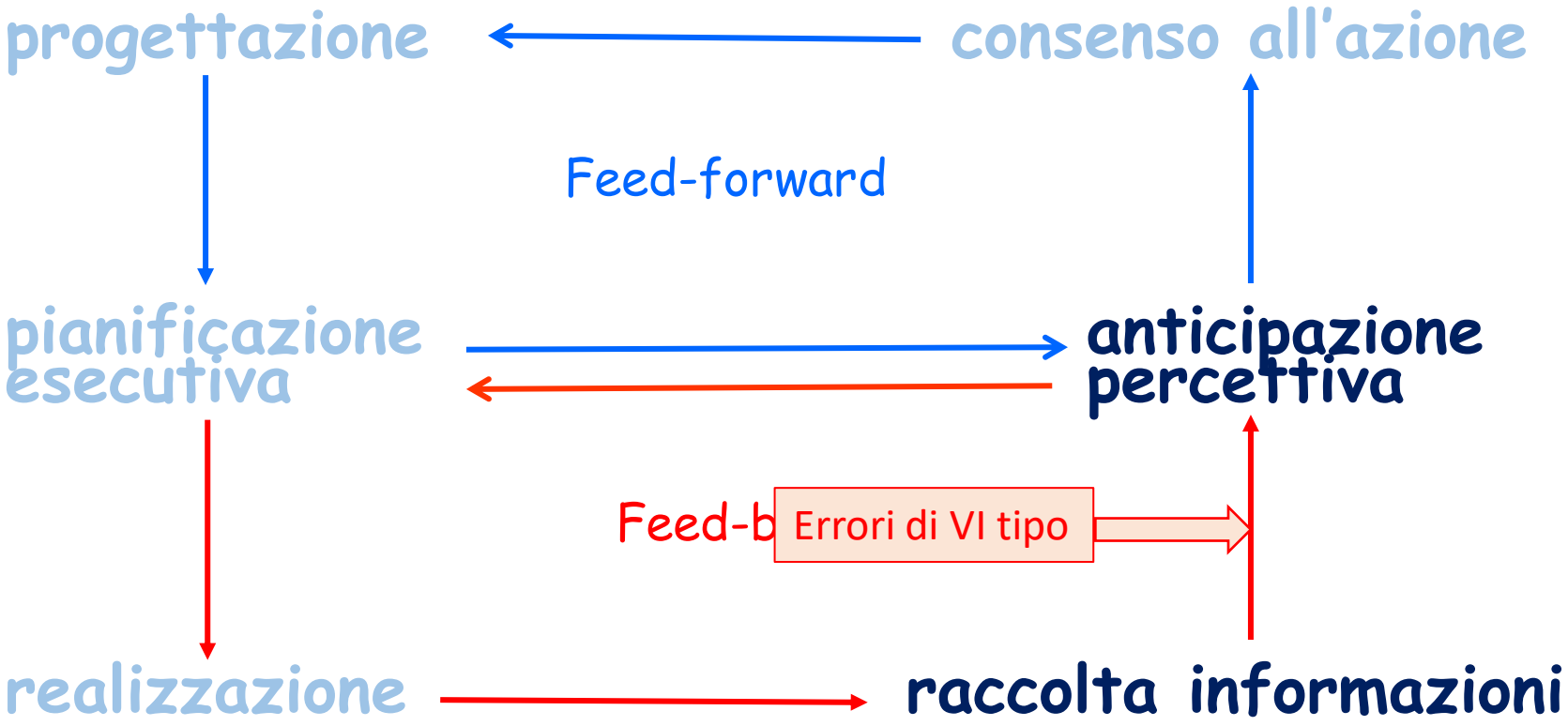
Risultati della ricerca

- Mentre i controlli sani regolano i loro movimenti in base a meccanismi anticipatori (feed-forward), i bambini con PCI si basano su strategie di retroazione (feed-back), per cui il movimento viene aggiustato progressivamente, prevalentemente sulla base di informazioni visive.

- Nei bambini con PCI una cattiva integrazione fra la intenzione di movimento e le informazioni visive e propriocettive relative al movimento compiuto può rappresentare un importante problema funzionale.

A Ritterband-Rosenbaum et al, 2011

Modello ideo-motorio



A Ferrari 90

Paralisi Cerebrale Infantile

Aspetti motori

- Errori di progettazione
- Errori di pianificazione
- Errori di esecuzione

Aspetti percettivi

- Errori di anticipazione
- Errori di rilevazione
- Errori di verifica

In che misura i diversi tipi di errore concorrono a configurare il quadro clinico di quel paziente?

Quanto teniamo presente la natura del difetto nella costruzione del suo trattamento rieducativo?

Epilogo

Ciò che viene detto senza passione non può essere ascoltato con vero piacere

Vi ringrazio