



## **Riorganizzazione del sistema cortico-spinale e sviluppo della funzione manipolatorio-prassica nel bambino affetto da Emiplegia Congenita.**



Relatore: Chiar.mo Prof. Enrico Granieri

Laureanda: Adriana Fumarola

Correlatori: Dr.ssa Emanuela Pagliano  
Dr. Giovanni Baranello

Anno Accademico 2010-2011



# Emiplegia Congenita.

E' una forma di Paralisi Cerebrale Infantile, definita da disabilità monolaterale.

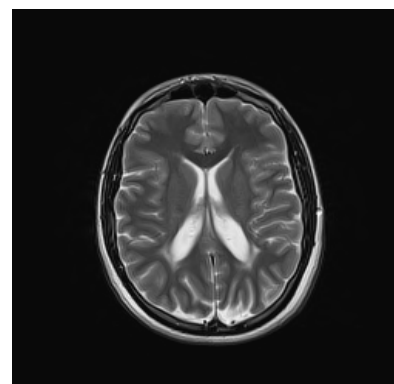
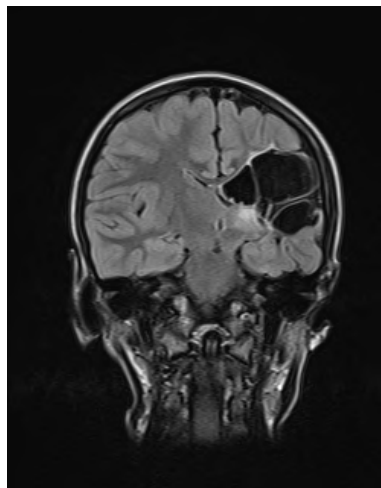
Si configura come la più frequente forma di PCI nei nati a termine e seconda solo alla diplegia nei nati pretermine.

Il danno cerebrale può avvenire nel periodo prenatale, perinatale o postnatale. I disordini vascolari durante la gravidanza sono il principale fattore eziologico.

**I e II trimestre di gravidanza:** malformazioni cerebrali e disordini della migrazione neuronale

**III trimestre di gravidanza:** leucomalacia periventricolare e/o sottocorticale.

**Termine di gravidanza:** lesioni cortico-sottocorticali.



Esami strumentali di supporto: RMN



Diagnosi eseguita tra i 3 e i 6 mesi di età, per asimmetria dei primi movimenti volontari degli arti superiori o tra i 12 e i 18 mesi, per asimmetria del carico sull'arto inferiore ai primi passi.

La clinica si compone di segni e sintomi controlaterali alla lesione cerebrale: riduzione della motilità, ipotonia, asomatognosia, ritardo nello sviluppo psicomotorio, spasticità, iperreflessia, segno di Babinski positivo.

Possibili distonie, movimenti atetosici.

ARTO SUPERIORE:

- ✓ Braccio addotto, flessa e intraruotato
- ✓ Avambraccio pronato
- ✓ Pollice addotto



ARTO INFERIORE:

- ✓ Gamba addotta, semiflessa, intraruotata
- ✓ Piede flessa plantarmente

Sintomi non motori: epilessia, deficit sensoriali e sensitivi, disordini neurocognitivi ed emotivi.



## La funzione manipolatorio-prassica: paradigma dell'outcome della patologia

### ***Presa vs Attività Bimanuale***

- ✓ Mirror Movements
- ✓ Learned-non-use
- ✓ Deficit sensitivo



### ***La Scala Besta:***

- ✓ Valutazione della presa della mano paretica (dadi da 0.5 2 e 4 cm)
- ✓ Valutazione dell'uso spontaneo dell'arto superiore in attività bimanuali (materiale standardizzato, scelto in relazione all'età del bambino)

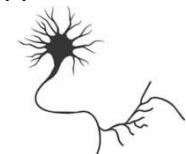
#### **PRESA:**

- 0= prensione assente
- 1= grasping pluridigitale
- 2= prensione palmare-tridigitale
- 3= prensione a pinza piatta o in opposizione



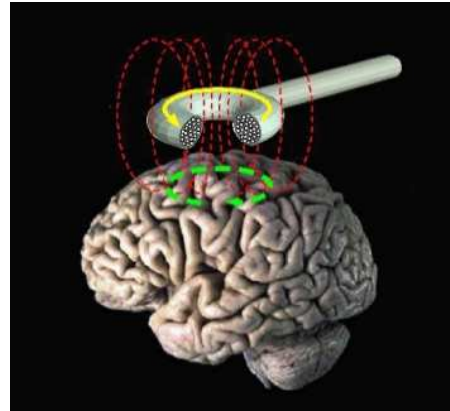
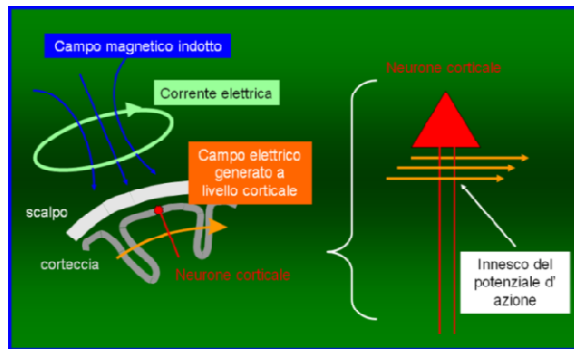
#### **ATTIVITA' BIMANUALE:**

- 0= nessuna partecipazione dell'arto paretico
- 1= l'arto paretico interviene con pattern fisso
- 2= la mano paretica interviene come supporto con pochi pattern stereotipi
- 3= la mano paretica interviene con pattern variabili



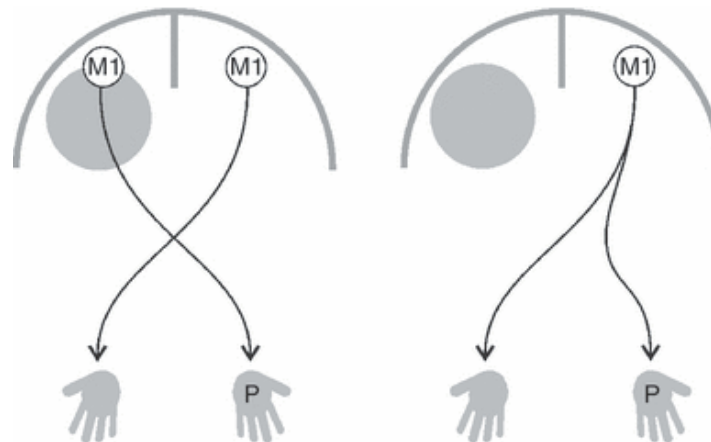
# Contributo di nuove tecniche strumentali: la Stimolazione Magnetica Transcranica (TMS)

La TMS si basa sul principio fondamentale della induzione elettromagnetica o **Legge di Faraday**.



La TMS è una tecnica di stimolazione non invasiva. L'applicazione dello stimolo si può ripetere, gli effetti sono reversibili e l'esecuzione della tecnica è indolore. Permette di modulare l'eccitabilità neuronale attraverso l'induzione di un campo magnetico.

La TMS ha permesso di studiare la riorganizzazione del Sistema Cortico-Spinale.



**Quali cambiamenti apporta all'approccio clinico-riabilitativo del bambino emiplegico?**



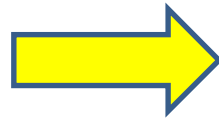
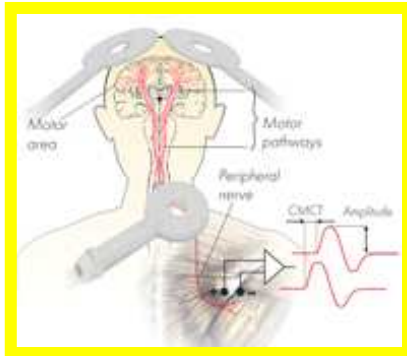
## Arruolati 13 bambini con diagnosi di Emiplegia Congenita.

### CRITERI DI INCLUSIONE:

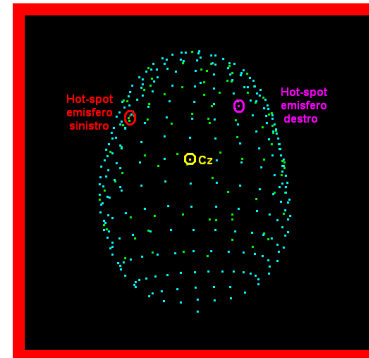
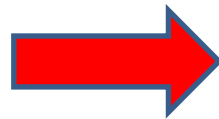
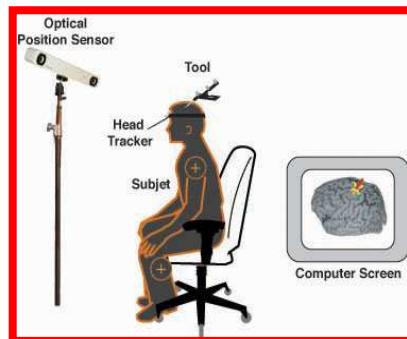
- ✓ Diagnosi di PCI
- ✓ Età >7 anni
- ✓ Buona compliance
- ✓ Consenso informato
- ✓ Scala Besta entro 3 anni di vita

### CRITERI DI ESCLUSIONE:

- ✓ Patologia progressiva e/o COS
- ✓ Insulto post-natale non ipossico-ischemico
- ✓ Sindrome geneticamente determinata
- ✓ Grave ritardo mentale e/o disturbi del comportamento
- ✓ Epilessia farmacologicamente non controllata
- ✓ Schegge metalliche, clips vascolari, pacemaker
- ✓ Emorragia cerebrale negli ultimi 30 giorni
- ✓ Alterazioni conduzione motoria periferica mediano e/o ulnare



Hot-spot  
PEM  
CSP  
CMCT



Localizzazione  
Hot-spot

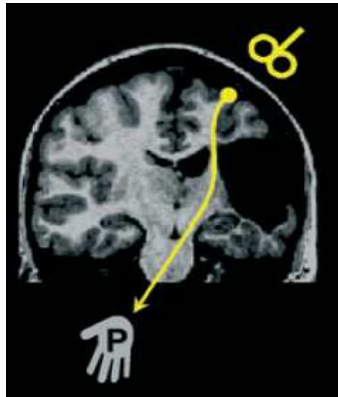
*Correlazione con  
Scala Besta  
dei primi 3 anni  
di vita e con dato  
Neuroradiologico.*

**SCOPO**: *indici  
clinici precoci.*

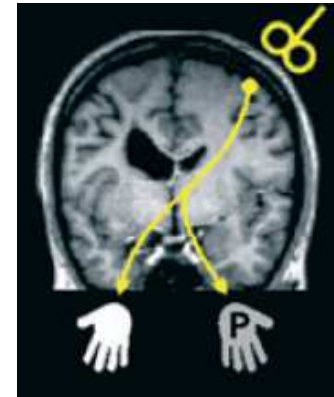


# Popolazione:

- ✓ 13 bambini arruolati
- ✓ 9 nati a termine e 4 pretermine
- ✓ 10 maschi e 3 femmine
- ✓ età media 14 anni e 8 mesi
- ✓ 7 emiplegici destri e 6 sinistri
- ✓ sviluppo cognitivo globale adeguato all'età in 12 casi



*Intero protocollo  
di stimolazione  
possibile solo in  
11 pazienti.*



## Scala Besta

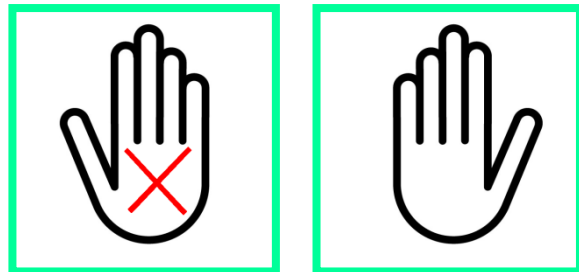
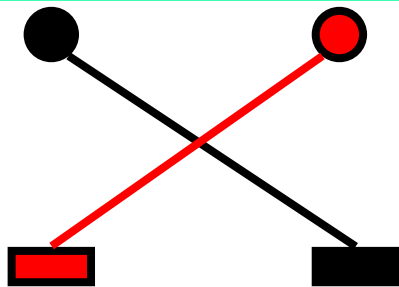
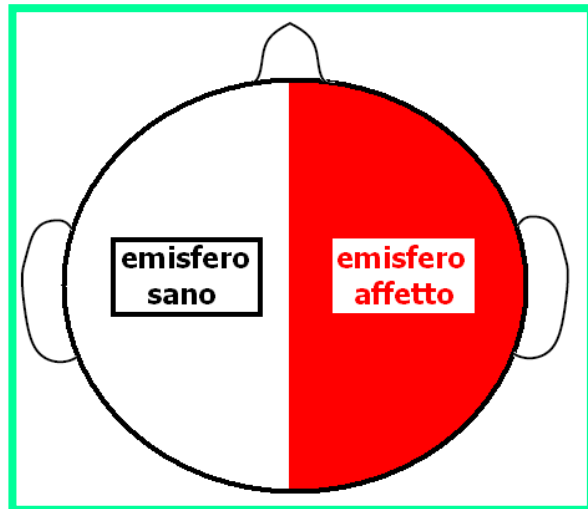
- ✓ **livello mano 3** in 6 pazienti
- ✓ **livello mano 2** in 5 pazienti

## Neuroradiologia

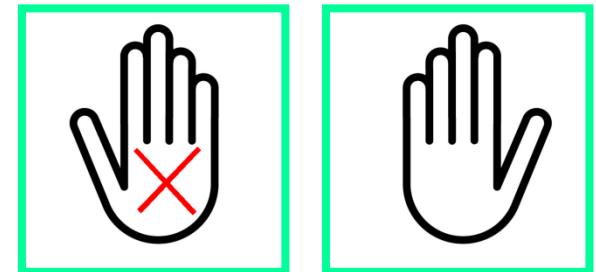
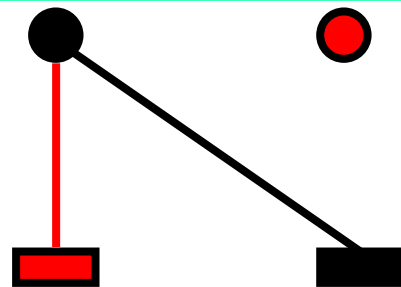
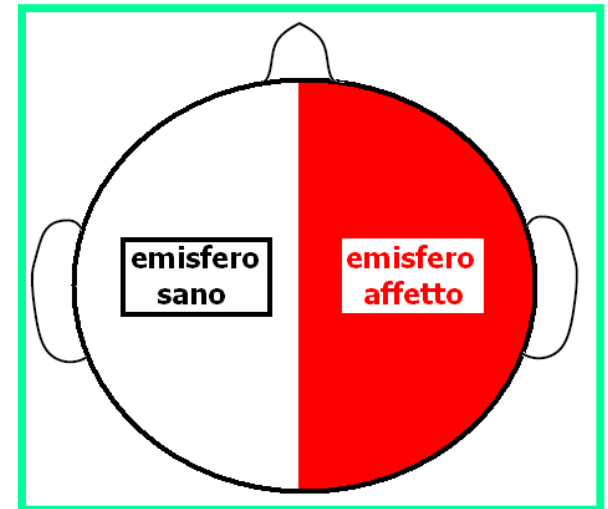
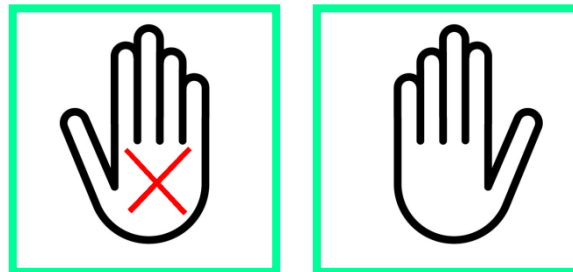
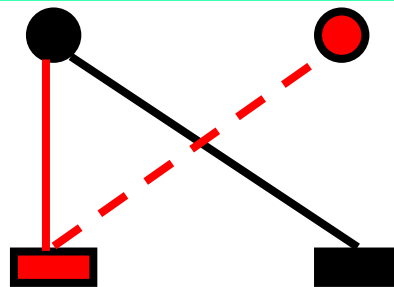
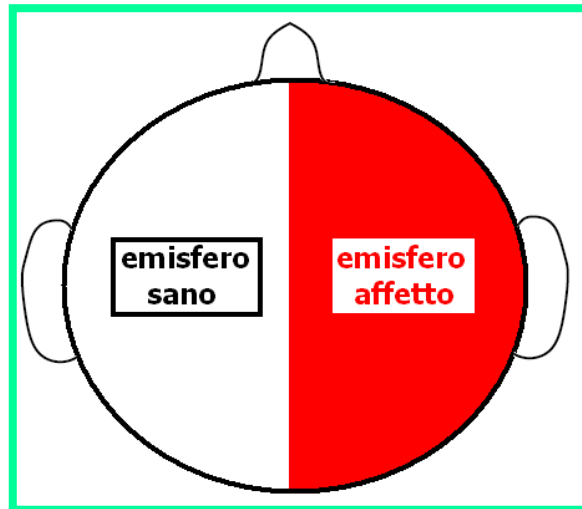
- ✓ **danno sottocorticale** in 9 casi
- ✓ **danno corticale** in 2 casi

# RISULTATI:

## GRUPPO A



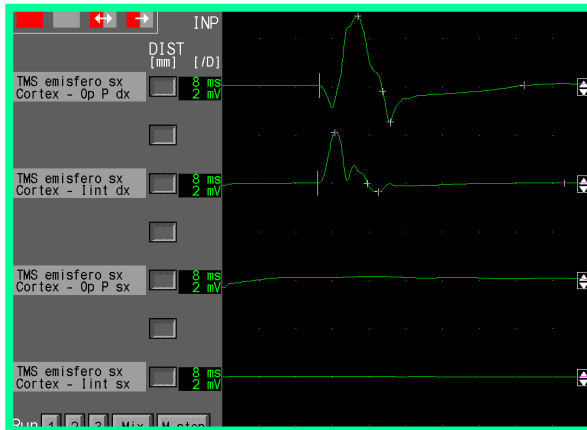
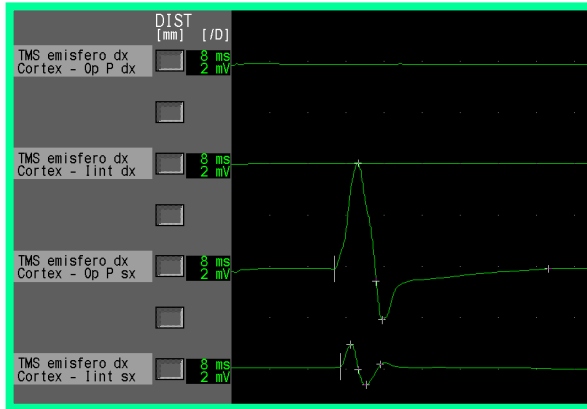
## GRUPPO B





# PEM : potenziali evocati motori

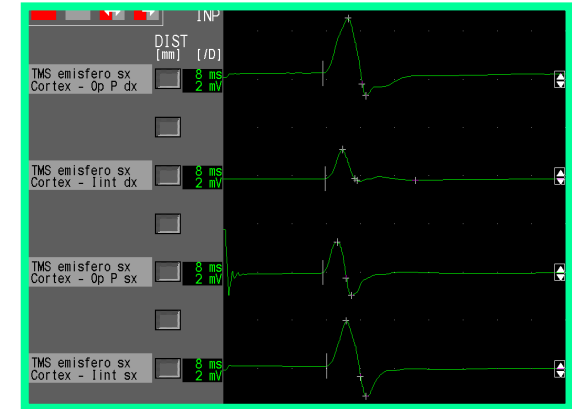
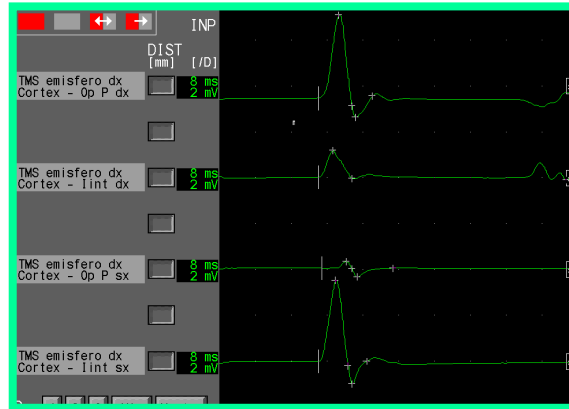
## GRUPPO A



“Dominanza controlaterale completa”

6 pazienti.

## GRUPPO B



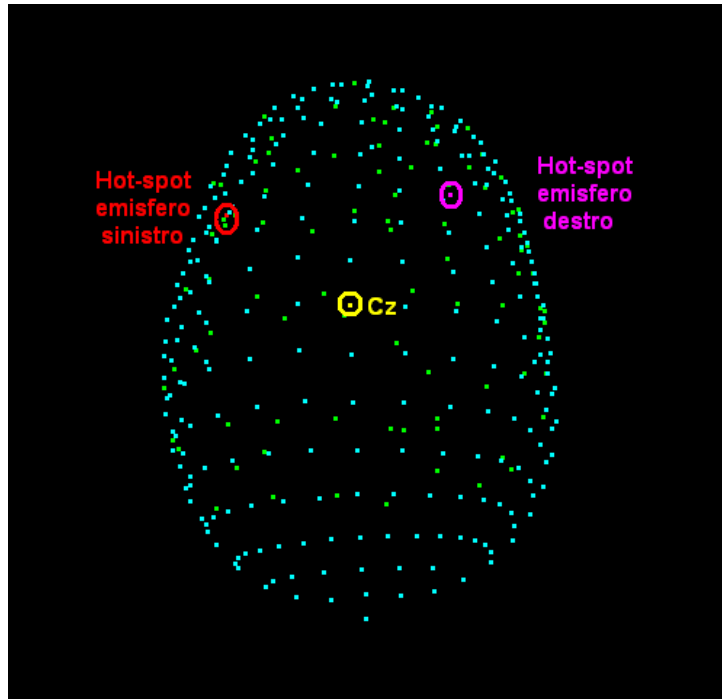
“Dominanza ipsilaterale parziale o totale”

5 pazienti



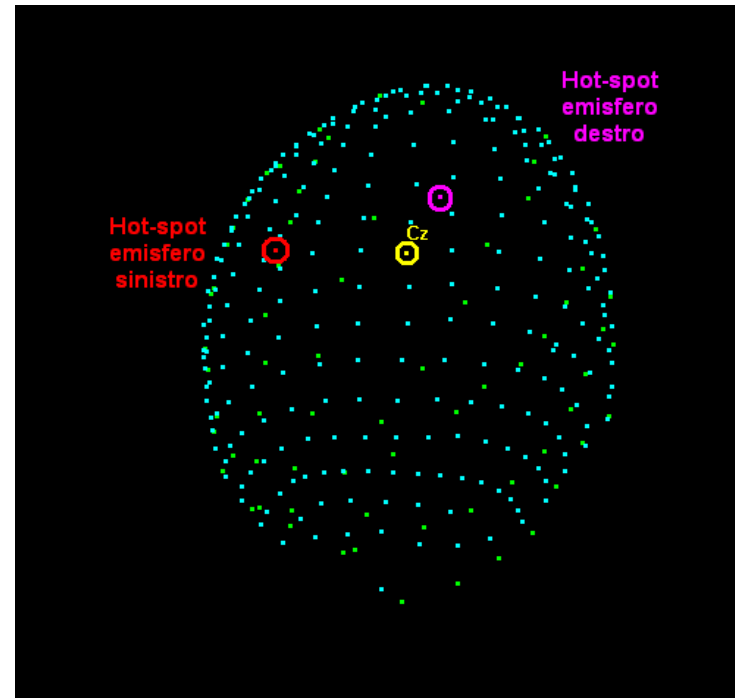
# LOCALIZZAZIONE DELL'HOT-SPOT

## GRUPPO A



Neuronavigazione in paziente con Emiplegia Sinistra.

## GRUPPO B



Neuronavigazione in paziente con Emiplegia Sinistra.



## Significatività statistica. Test di Mann-Whitney.

<i>Parametri per stimolazioni emisfero sano</i>	Ampiezza PEM OP lato affetto	Ampiezza PEM FDI lato affetto	TMCT OP lato affetto	TMCT FDI lato affetto	CMCT OP lato affetto	CMCT FDI lato affetto	CSP OP lato affetto	CSP FDI lato affetto
<i>Gruppo A vs Gruppo B</i>	Gruppo B > Gruppo A	Gruppo B > Gruppo A	Gruppo B > Gruppo A	Gruppo B > Gruppo A	Gruppo B > Gruppo A	Gruppo B > Gruppo A	Gruppo B > Gruppo A	Gruppo B > Gruppo A
<i>Statistica</i>	P < 0.01	P < 0.01	P < 0.01	P < 0.01	P < 0.01	P < 0.01	P < 0.01	P < 0.01

Risultati significativi attesi

<i>Parametri per stimolazioni emisfero affetto</i>	RTM	Ampiezza PEM basale OP lato affetto	Ampiezza PEM basale FDI lato affetto	Ampiezza PEM attivato OP lato affetto	Ampiezza PEM attivato FDI lato affetto	CSP OP lato affetto	CSP FDI lato affetto
<i>Gruppo A vs Gruppo B</i>	Gruppo B > Gruppo A	Gruppo A > Gruppo B	Gruppo A > Gruppo B	Gruppo A > Gruppo B	Gruppo A > Gruppo B	Gruppo A > Gruppo B	Gruppo A > Gruppo B
<i>Statistica</i>	P < 0.05	P < 0.05	P < 0.05	P < 0.05	P < 0.05	P < 0.01	P < 0.01

Risultati significativi non attesi



	Scala Besta TOTALE
Gruppo A	35.5
Gruppo B	23.6
Statistica	P < 0.01

- ✓ Tutti i pazienti del Gruppo A hanno, alla prima Scala Besta, livello mano 3.
- ✓ I pazienti del Gruppo B hanno, alla prima Scala Besta, livello mano 2.



*Esiste una correlazione tra il dato neurofisiologico di riorganizzazione del sistema cortico-spinale e la funzione manipolatorio prassica precoce nel bambino affetto da Emiplegia Congenita. Evoluzione migliore per “dominanza controlaterale” e peggiore per “dominanza ipsilaterale”. Per la prima volta, è stata identificata l’esistenza di indici prognostici precoci di compromissione motoria e neurofisiologica del bambino. Questo dato sembra avere notevole importanza in termini prognostici e riabilitativi.*

Emerge, inoltre, un certo grado di correlazione tra dato neuroradiologico e riorganizzazione cerebrale post-lesionale. Tutti i bambini con “dominanza controlaterale completa” hanno una esclusiva compromissione delle strutture sottocorticali; i bambini con “dominanza ipsilaterale parziale o totale” invece, in due casi, hanno interessamento della corteccia; negli altri tre casi, esiste solo danno sottocorticale.

*Il solo dato neuroradiologico non è sufficiente ad identificare il pattern di riorganizzazione.*



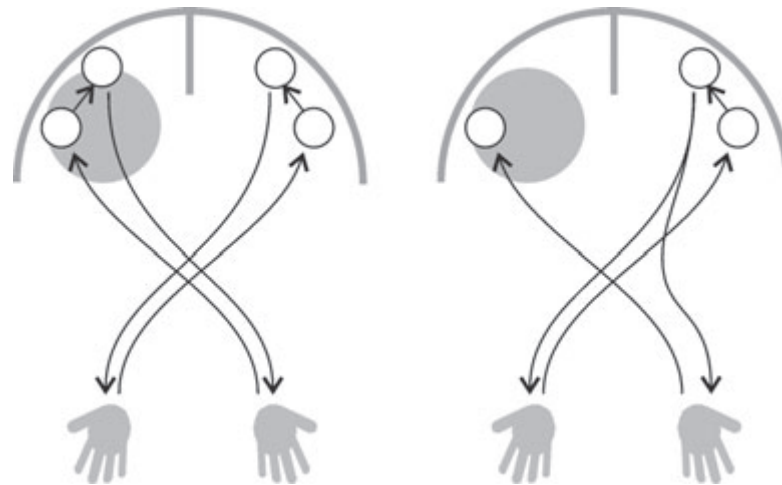
## CONCLUSIONI.

- ✓ Una valutazione strutturata neurofunzionale precoce della funzione manipolatorio-prassica del bambino con Emiplegia Congenita può fornire ulteriore supporto alle indagini strumentali radiologiche per una più precisa formulazione della prognosi e per un appropriato approccio riabilitativo.
- ✓ Nei pazienti con livello mano 1 o 2 (alla Scala Besta) ci si aspetta “dominanza ipsilaterale”; nei pazienti con livello mano 3 (alla Scala Besta) ci si aspetta “dominanza controlaterale”.

### Trattamento monomanuale vs Trattamento bimanuale.

CIMT

“To Constrain or  
Not to Constrain?”



HABIT

“Two hands are  
Better than one”



## Prospettive future.

La prossima domanda a cui bisognerà rispondere, dunque, riguarda la possibilità di “modulare” la plasticità neuronale del bambino emiplegico, attraverso tecniche riabilitative e non, per favorire un recupero funzionale quanto migliore possibile; ciò alla luce dell’evidenza neurofisiologica e clinica secondo la quale bambini il cui emisfero sano ha vicariato la funzione motoria dell’emisfero leso hanno un’evoluzione peggiore.

*Sfida per il clinico è valutare i risultati specifici di ogni funzione, ma soprattutto l’outcome globale del bambino. In quest’ottica, un **approccio integrato**, volto allo sviluppo di tutti gli aspetti motori, ma anche sensoriali, cognitivi ed emotivi, risulta necessario.*



