

# ***I disturbi del movimento in età evolutiva***

## ***DEFINIZIONE***

- ❑ **Disturbi del movimento (MD) in età evolutiva: movimenti involontari abnormi associati ad alterazioni del tono e della postura.**
- ❑ **Esordio variabile: epoca neonatale - 18 anni**
- ❑ **Etiopatogenesi eterogenea con possibile interessamento dei gangli della base**

# Classificazione clinica

- **Discinesie**

  - Corea/ballismo*

  - Distonia/atetosi*

  - Tremore*

  - Tic*

  - Mioclono*

- **Sindrome ipocinetico-rigida**

---

  - *Atassia*

  - *Spasticità*

# Classificazione eziologica

- **Forme primarie**

- Distonia idiopatica di torsione

- Distonia Dopa-responsiva

- Corea familiare benigna

- Parkinsonismo idiopatico giovanile.

- **Forme secondarie**

- Disturbi neurometabolici (m. Canavan, s. Lesh-Nyan, M. Wilson, deficit di Creatina per alterazione dell' enzima GAMT )

- Disturbi eredodegenerativi (HD, m. Hallervorden-Spatz, PCH2, AT..)

- Disturbi vascolari (es. Moja-Moja sdr.)

- Disturbi post traumatici (post-acuti e post-CEC)

# Distonia / Atetosi

## □ DISTONIA:

contrazione simultanea dei muscoli agonisti ed antagonisti con irrigidimento del segmento corporeo colpito e movimenti di torsione ripetitivi e/o posture caratteristiche

## □ ATETOSI:

movimenti lenti, irregolari, bizzarri, con carattere di torsione, avvitemento prevalentemente interessante i tratti distali

## Corea / Ballismo

- COREA: contrazioni muscolari brevi, irregolari, afinalistiche, variabili per distribuzione spaziale e temporale coinvolgente per lo più la parte prossimale degli arti.
- BALLISMO: contrazioni spontanee, rapide, violente, brusche ma di grande ampiezza coinvolgenti i muscoli assiali del tronco e prossimali degli arti

# Sindrome ipocinetica-atassica

## Clinica

- a/-ipo/-bradicinesia (lentezza esecutiva)
- rigidità (resistenza plastica al movimento passivo)
- tremore a riposo
- perdita dei riflessi posturali
- postura tendenzialmente flessa
- freezing

# TICS

- Movimenti o suoni ripetitivi, non ritmici, improvvisi e involontari, che possono somigliare a frazioni di azioni motorie o produzioni vocali normali, espresso in un contest inappropriate
- Semplici e complessi in base a durata, coordinazione e significato
- Tic motori semplici: mov brevi, improvvisi, di un solo gruppo muscolare, di durata molto breve. I più comunni interessano il distretto facciale: ammiccamenti, tic oculari
- Tic motori complessi: apparentemente finalizzati, più di un gruppo muscolare, simili a mov normali: salti, ripetizione di gesti fatti da altri o propri o produzione di gesti socialmente inappropriate
- Tic fonici semplici (tossire, grugnire, raschiare la gola) o complessi (coprolalia, frasi fuori contesto, improvviso aumento del tono di voce, ecolalia)
- Associati a sensazioni premonitricie (sensory urges)
- Variazioni nel tempo: possono scomparire nel tempo



# **Sd Gilles de la Tourette**

- Tic motori multipli e fonici, durata di almeno un anno, esordio prima dei 18 anni
- Prima descrizione nel 1825; poi 60 anni dopo descrizione di 9 casi da parte di Tourette

## **Tic cronico multiplo**

- Tic motori multipli o fonici, durata di almeno un anno, esordio prima dei 18 anni

## **Disturbo transitorio da Tic**

- Tic motori multipli e/o fonici, durata inferiore ad un anno

# Sd Gilles de la tourette

- Comorbidità psichiatrica: soprattutto DOC e ADHD
- Condizionano il funzionamento globale più dei Tic
- ADHD più frequente, esordisce qualche anno prima della TS, spesso associato a disturbo dell'apprendimento. Secondo alcuni autori anche a Disturbo oppositivo provocatorio o dell'umore
- DOC esordisce qualche anno dopo TS, a frequenza variabile.
- Possibile anche associazione con altri disturbi di ansia
- Trattamento farmacologico e/o psicoterapia cognitive-comportamentale

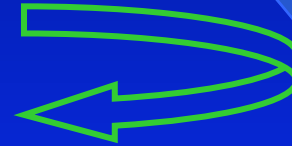
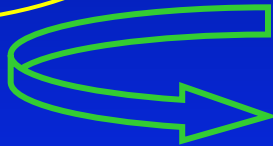
# Conclusioni

Gruppo eterogeneo di affezioni

Neuroimaging  
Studi biochimici  
Genetica



migliore conoscenza meccanismi  
patogenetici



Strategie di trattamento

trattamento integrato medico-riabilitativo per:

- evoluzione del MD in corso di sviluppo
- monitoraggio e assessment segni e sintomi
- valutazione e facilitazione strategie di compenso
- scale di valutazione clinica e analisi cinematica