

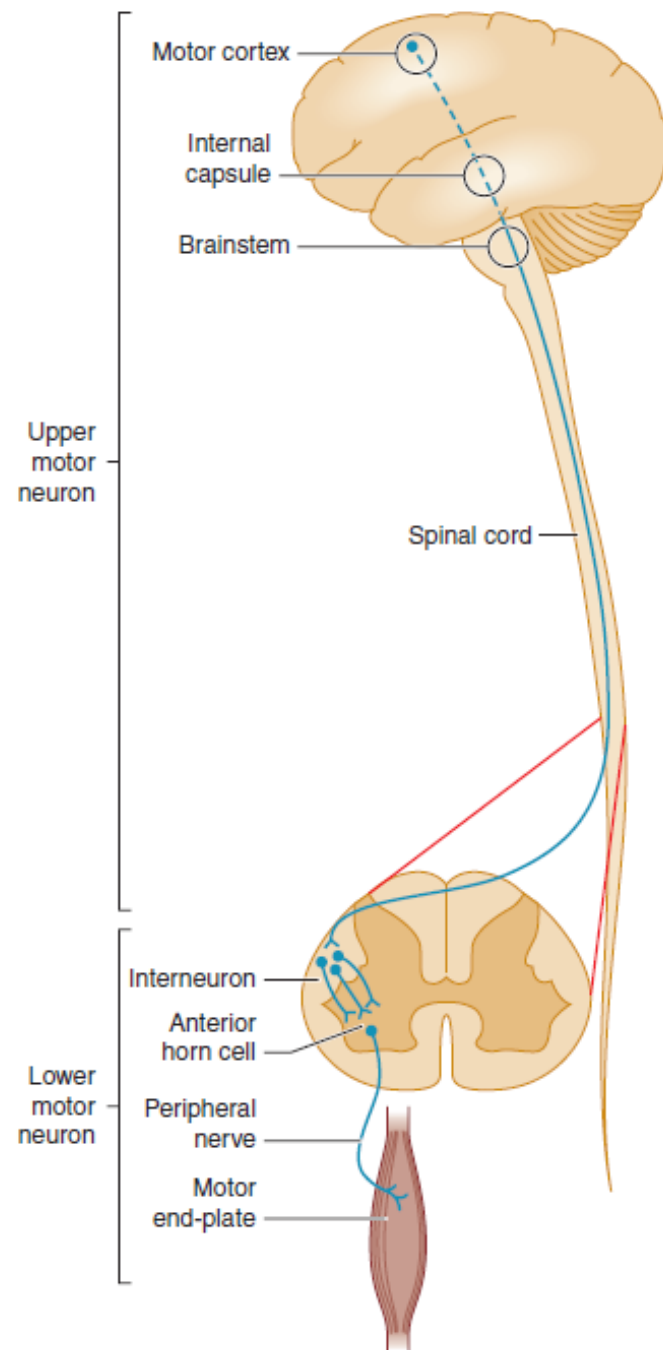


NICOLAE TESTEMITANU STATE UNIVERSITY OF MEDICINE
AND PHARMACY OF THE REPUBLIC OF MOLDOVA

Motilitatea. Sistemul piramidal

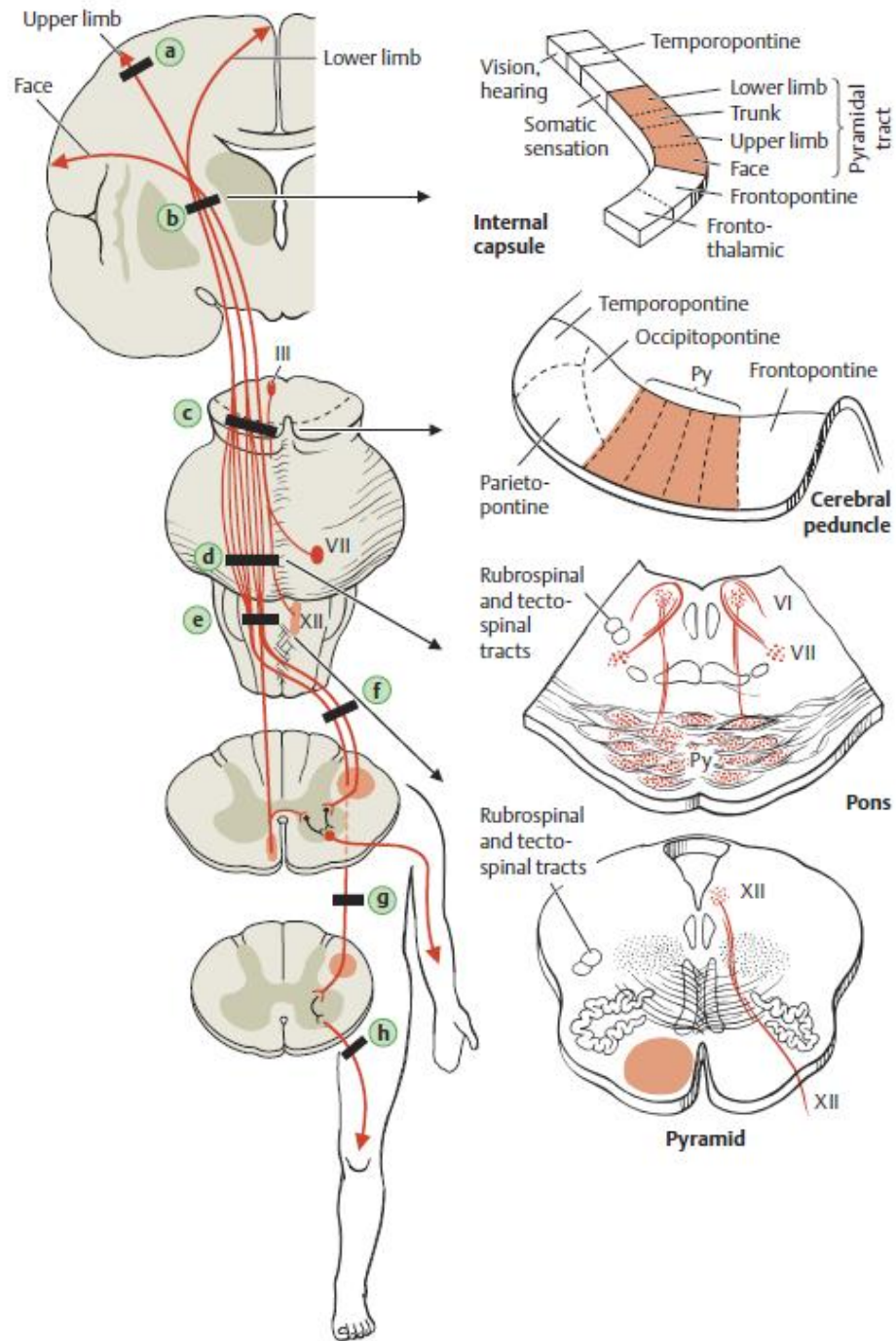
Prof. Dr. Lisnic Vitalie

Catedra de Neurologie Nr. 1

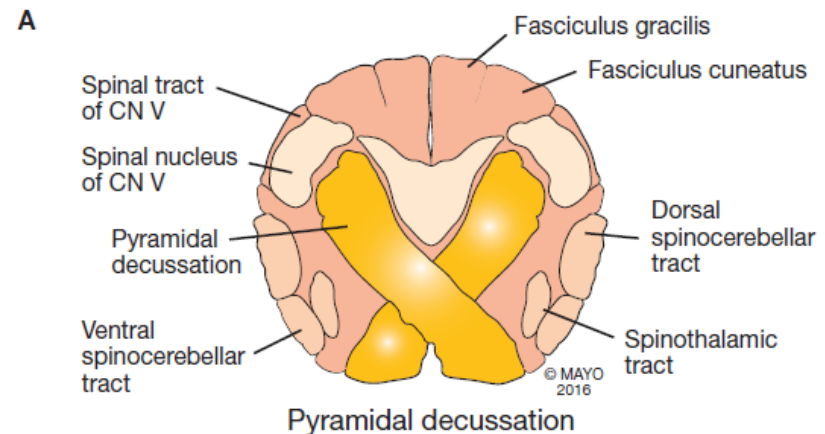


Tractul piramidal

- Funcția motorie normală depinde de transmiterea semnalelor de la creier la trunchiul cerebral sau măduva spinării de la **neuronii motori centrali** la mușchii scheletici prin **neuronii motori periferici**



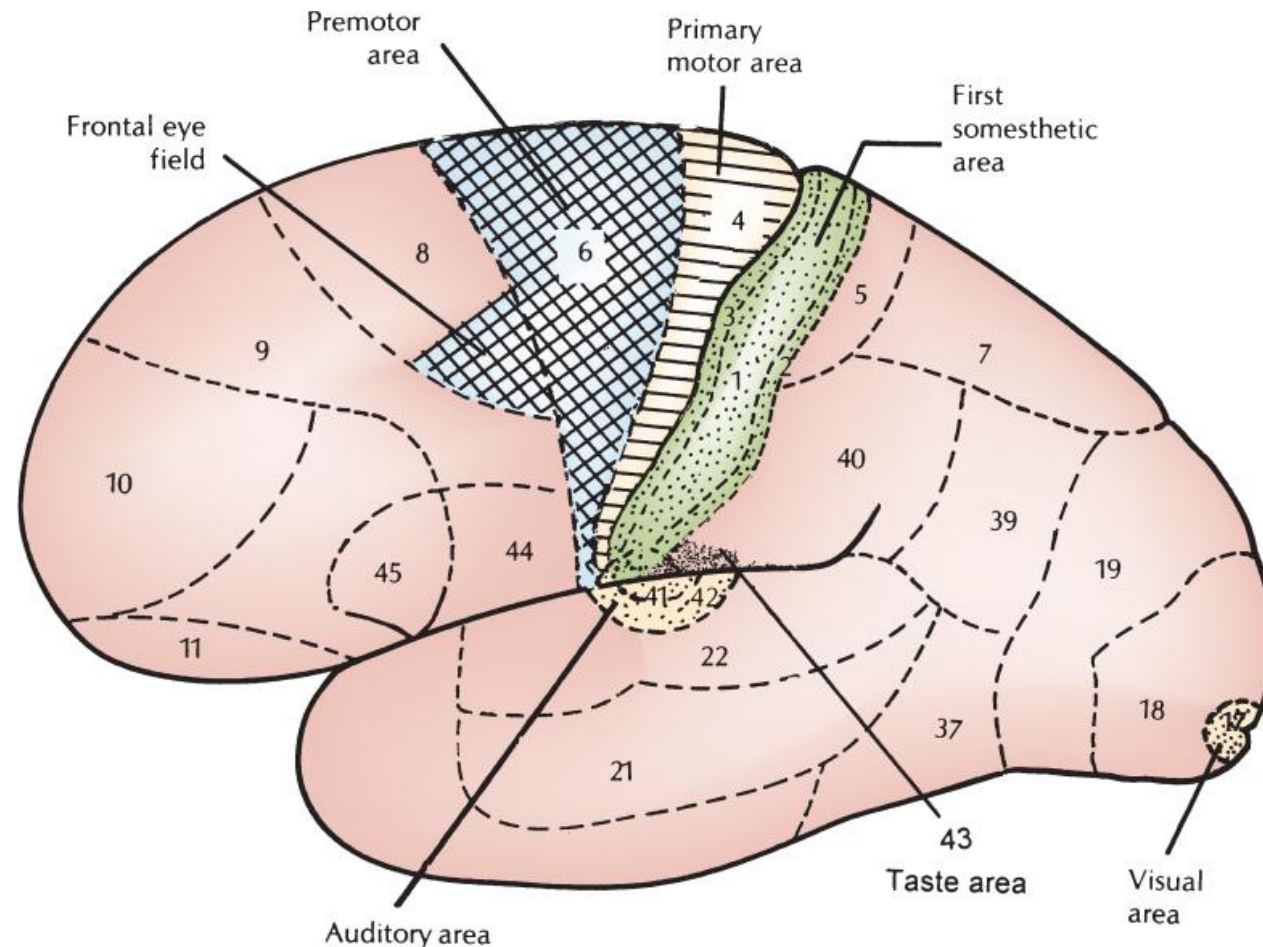
- Fibrele **neuronilor motori centrali** coboară de la cortexul cerebral prin
 - Capsula internă
 - Piramidele medulare
 - în mare parte se încrucișează, pentru a descende în tractul corticospinal lateral pe partea opusă
 - Formează sinapse pe interneuroni și pe neuronii motori inferiori din măduva spinării.





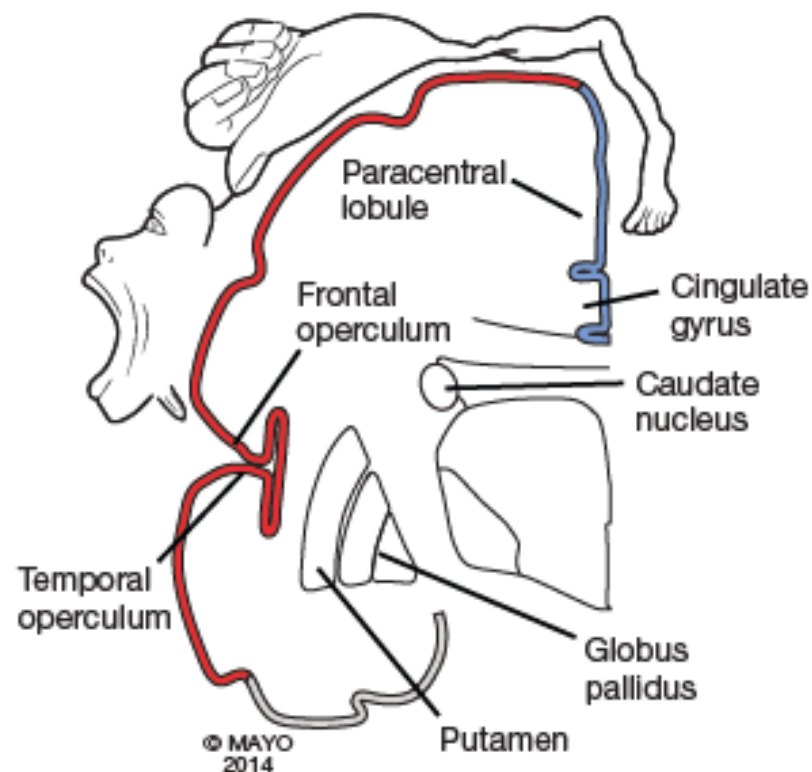
Neuronii motori centrali au corpurile celulare în:

- **stratul V** al cortexului motor primar (gyrusul precentral, sau aria 4 a lui Brodmann)
- cortexul premotor și cortexul motor suplimentar (aria 6).





Organizarea somatotopică pentru neuronul motor superior

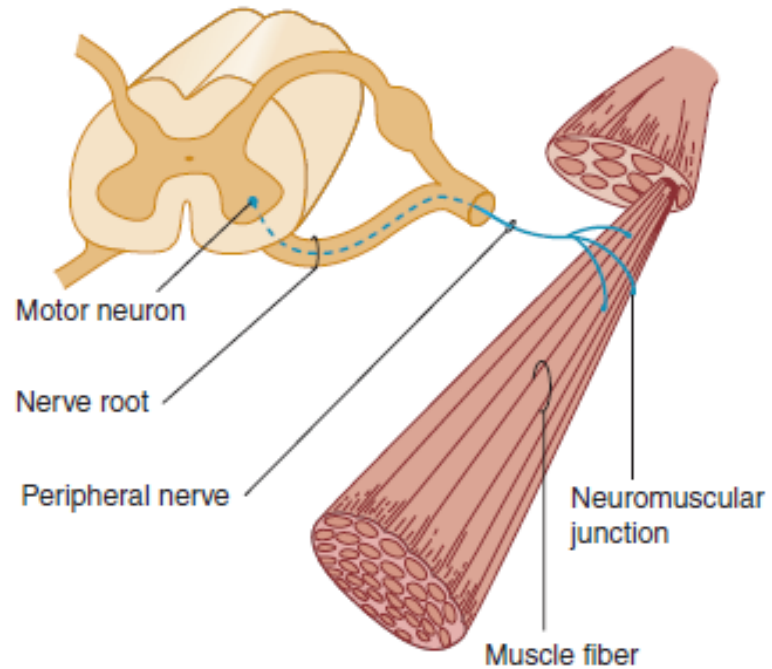


- Perfused by anterior cerebral artery
- Perfused by middle cerebral artery
- Perfused by posterior cerebral artery



Neuronul motor periferic

- Fibrele motorii care formează nervii cranieni și periferici își au originea în neuronii motori periferici.





Examinarea motilității

- Poziția și postura
- Inspectarea mușchilor
- Tonusul muscular
- Testarea forței musculare
- Reflexele tendinoase
- Răspunsul plantar și alte semne piramidale (reflexe patologice)



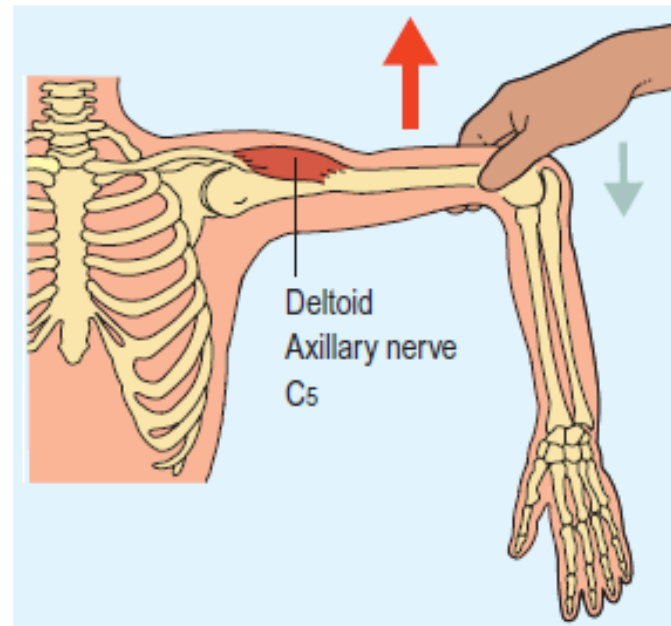
Testarea forței musculare

Medical Research Council

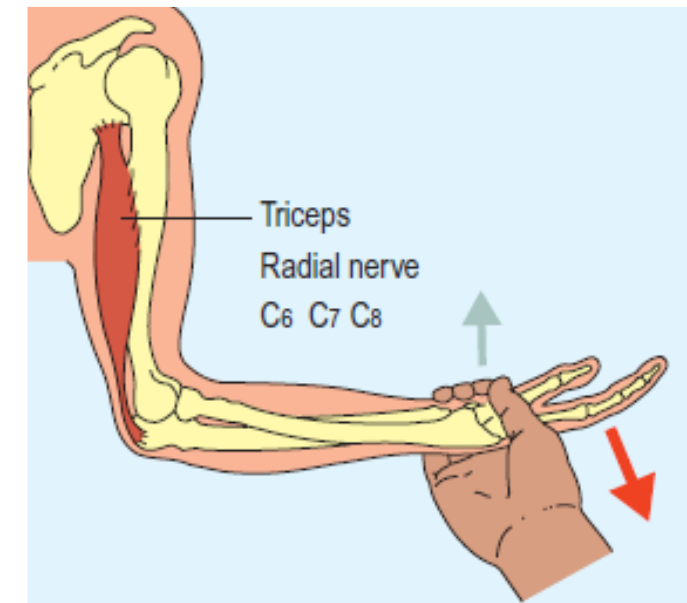
grade pentru forța musculară

- 5 Forță deplină
- 4+ Mișcare submaximală împotriva rezistenței
- 4 Reducere modestă a mișcării împotriva rezistenței
- 4- O anumită mișcare împotriva rezistenței
- 3 Se mișcă împotriva gravitației, dar nu și împotriva rezistenței
- 2 Mișcări cu gravitația eliminate
- 1 Sclipire de mișcare
- 0 Nu sunt mișcări

Abducerea umărului

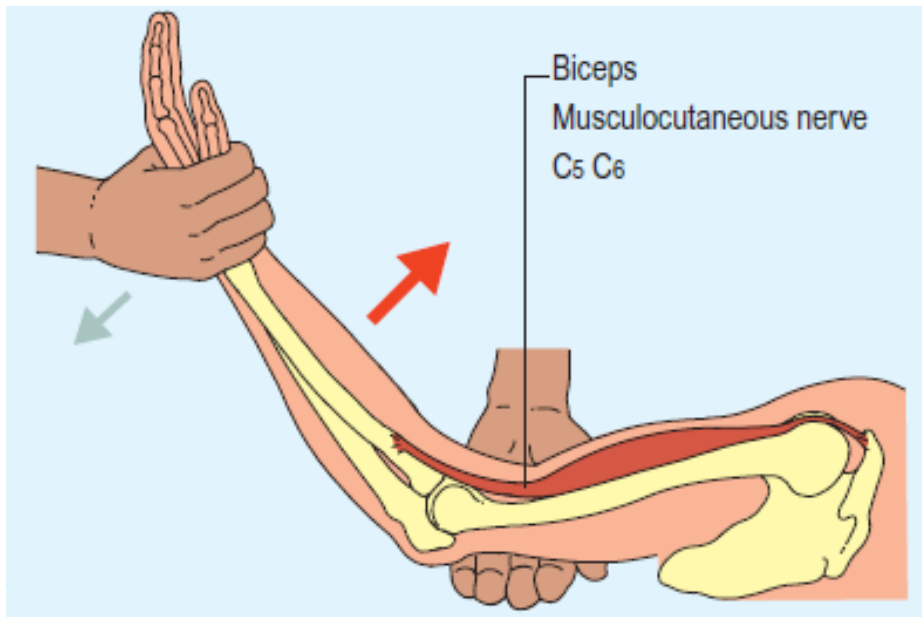


Extensia cotului

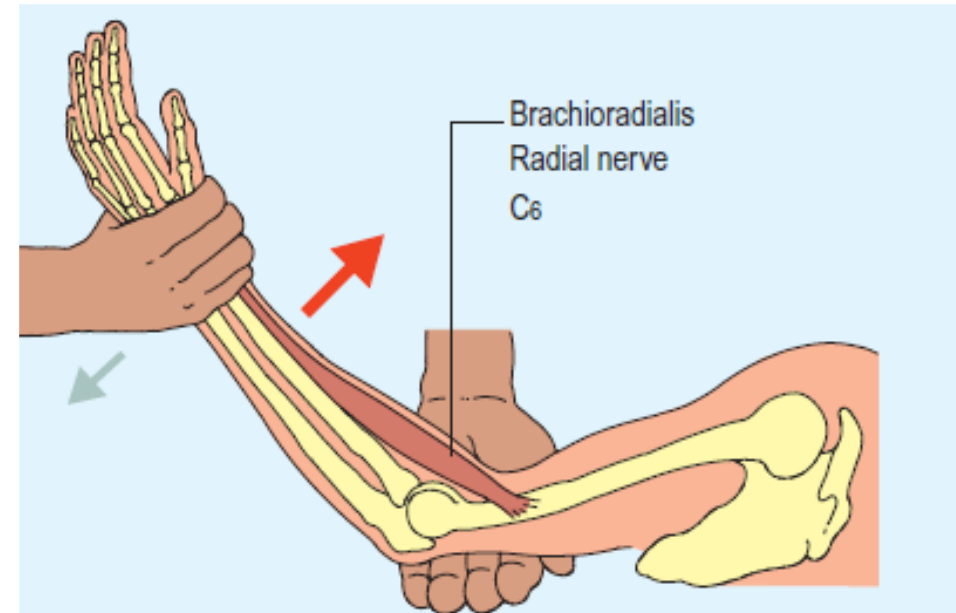




Flexia cotului (biceps)

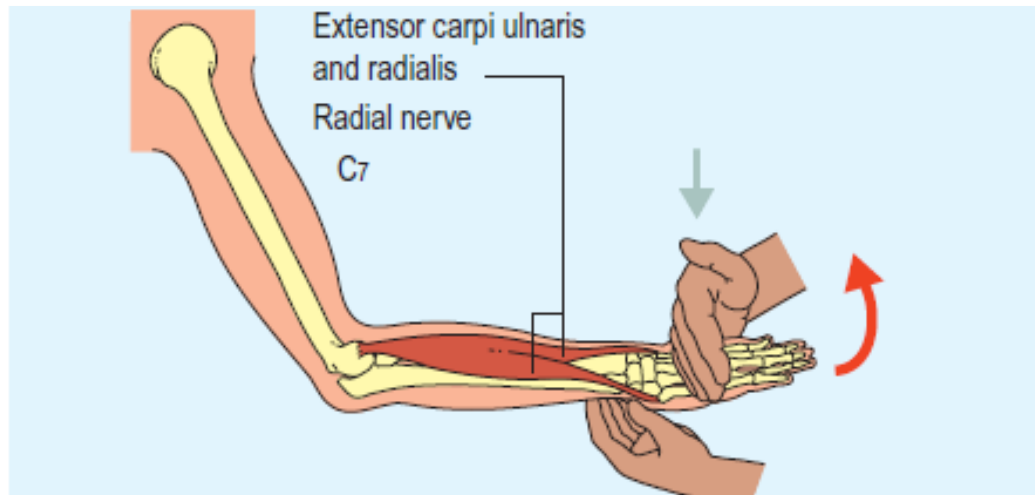


Flexia cotului (brahioradialis)

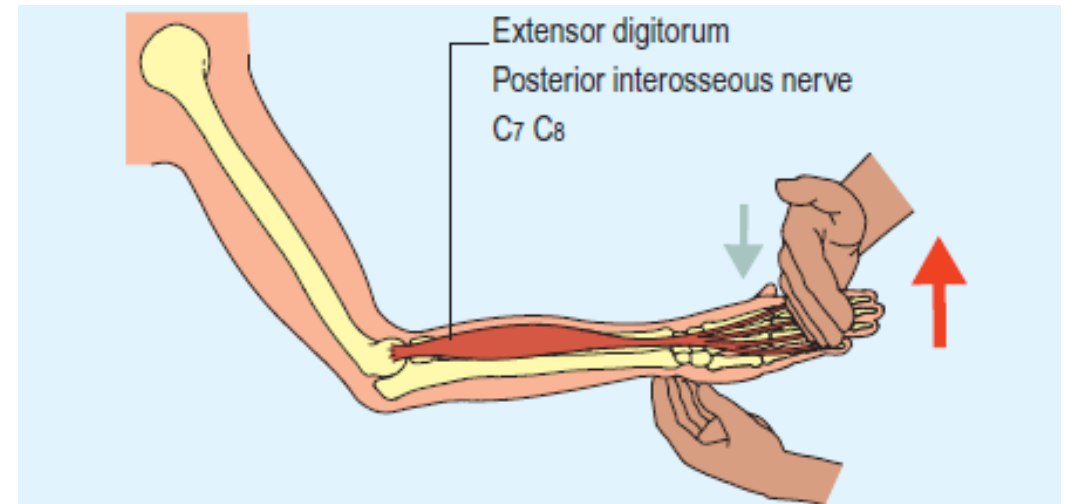




extensie a încheieturii mâinii

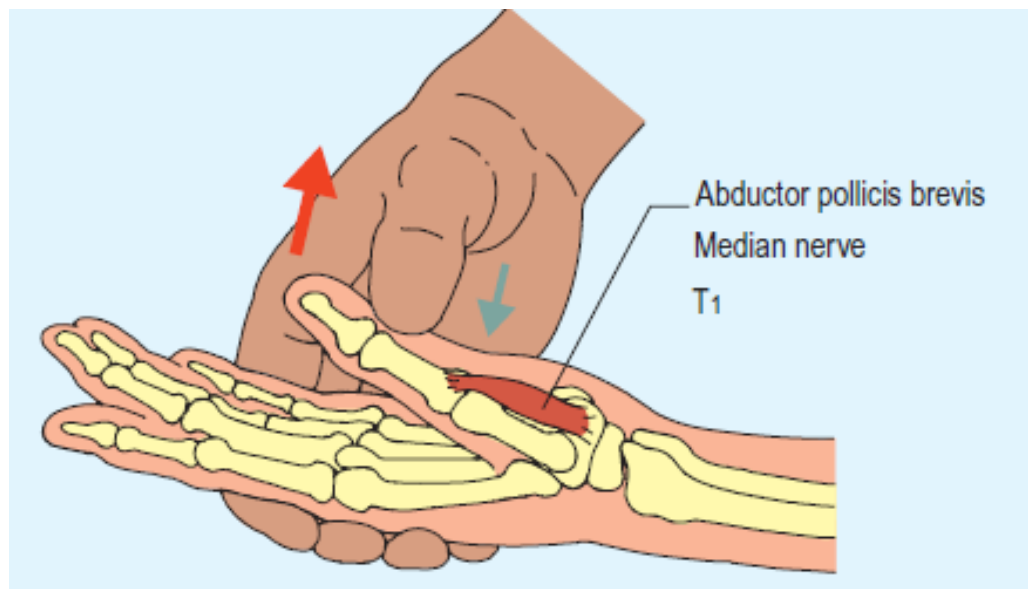


extensia degetelor

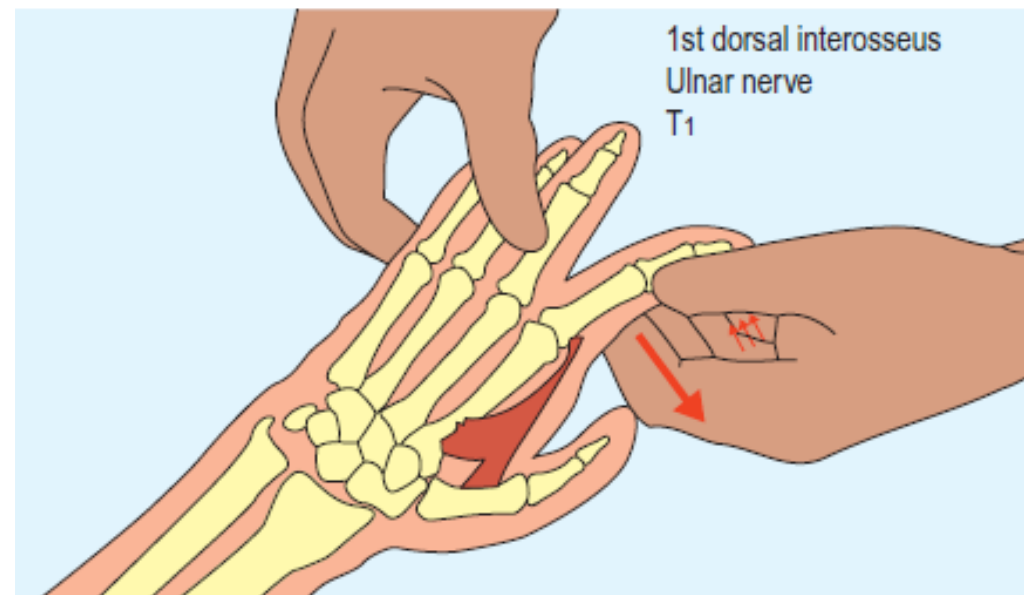




abducția degetului mare

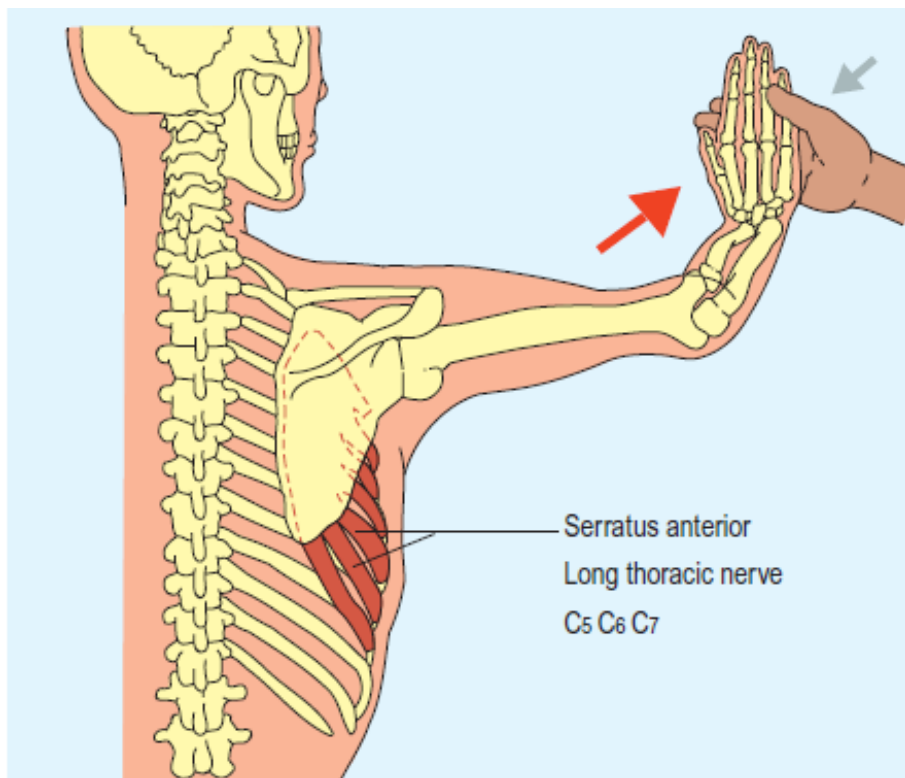


abducerea degetelor

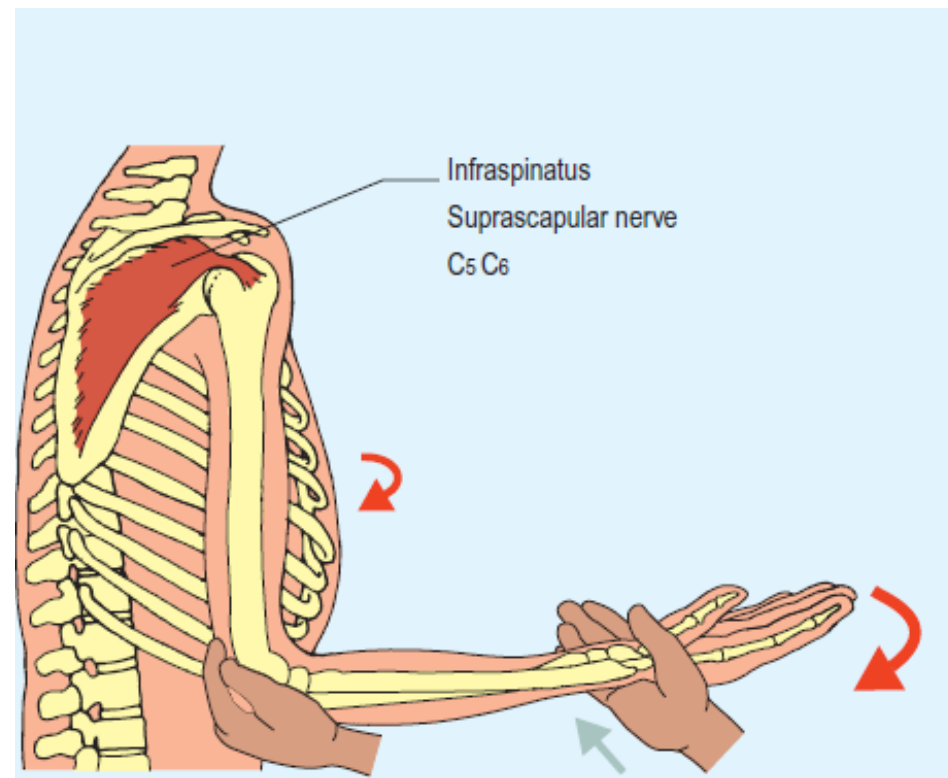




Testarea forței mușchiului serratus anterior: împingerea înainte

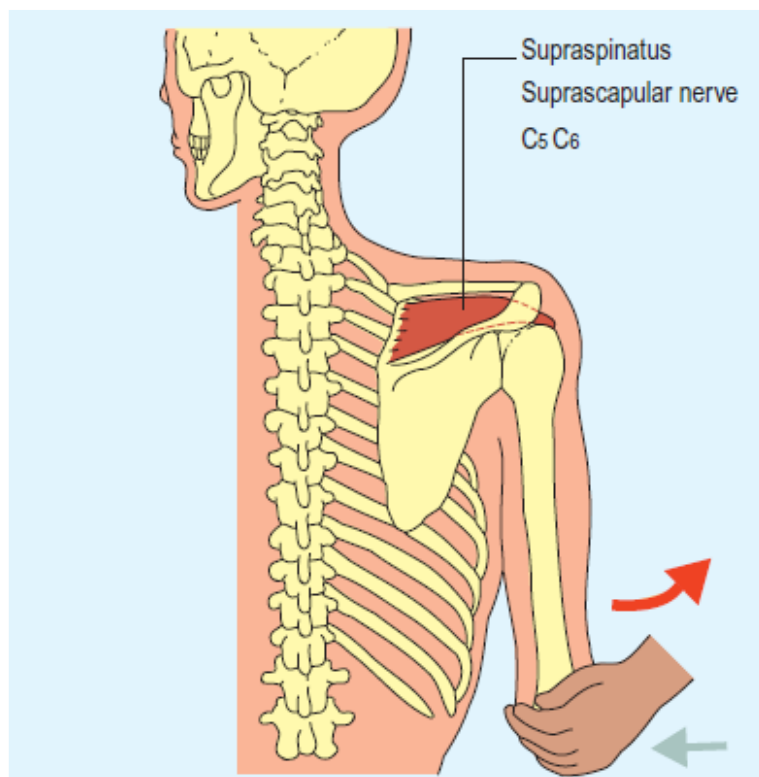


Testarea forței mușchiului infraspinatus: rotirea antebrațului spre exterior

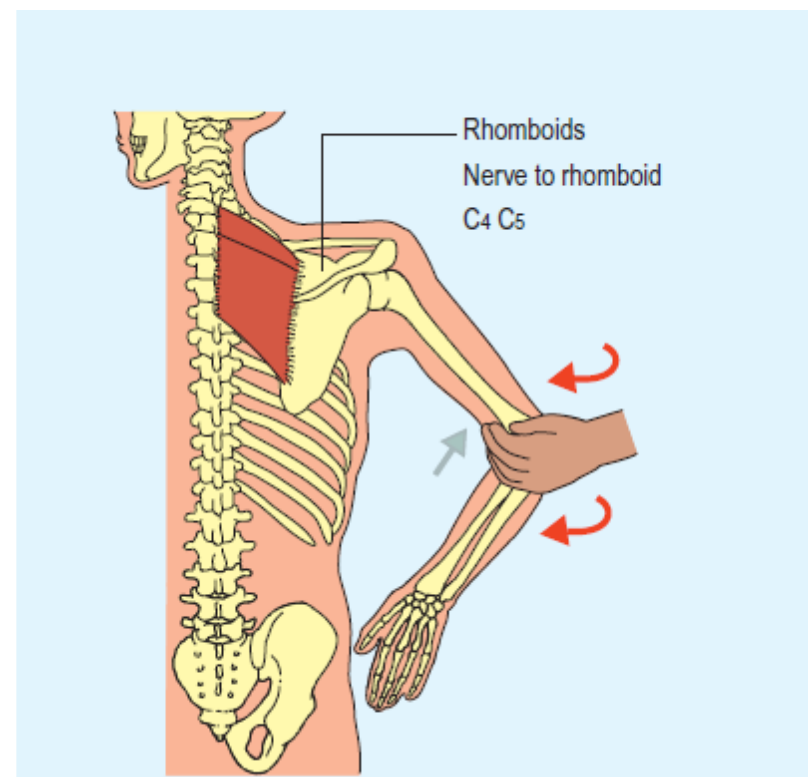




Testarea forței mușchiului supraspinos: abducția brațului

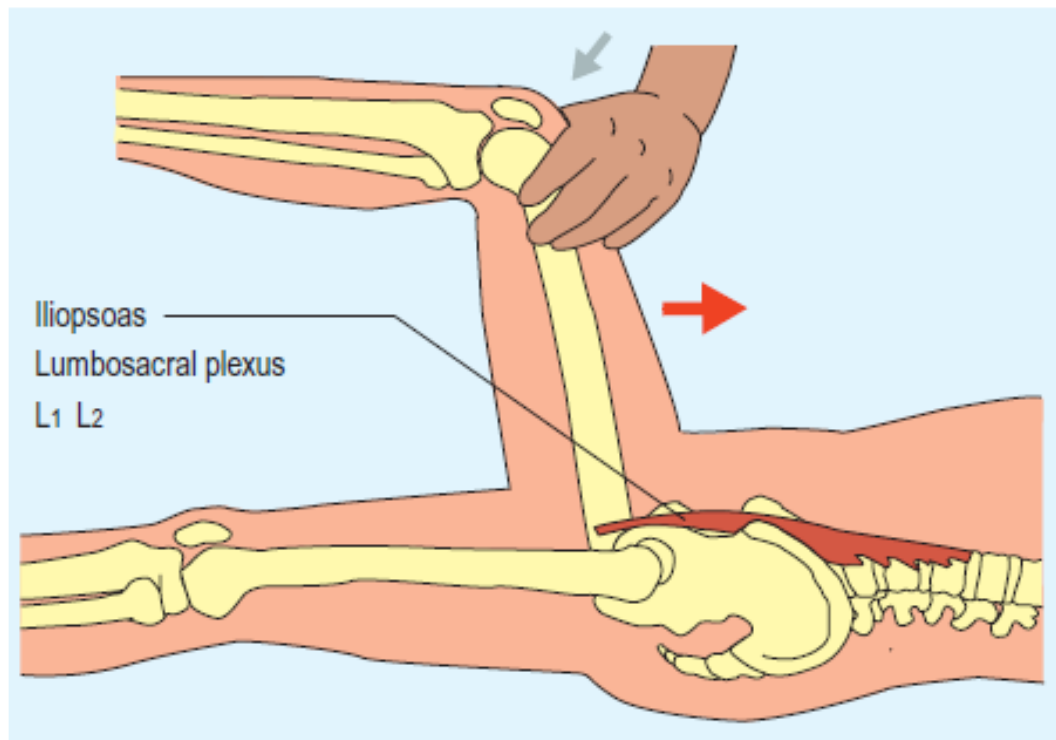


Testarea forței romboizilor: împingerea cotului înapoi

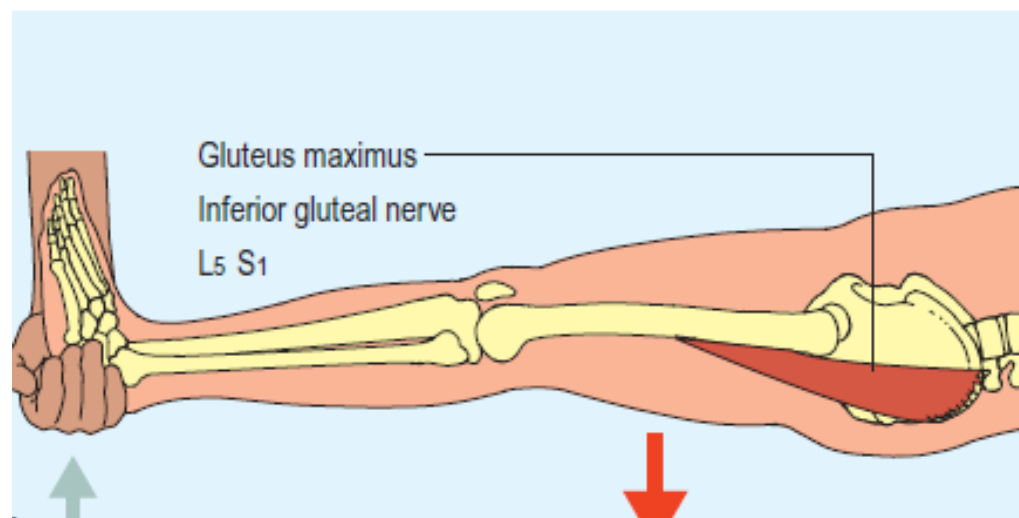




Testarea flexiei șoldului

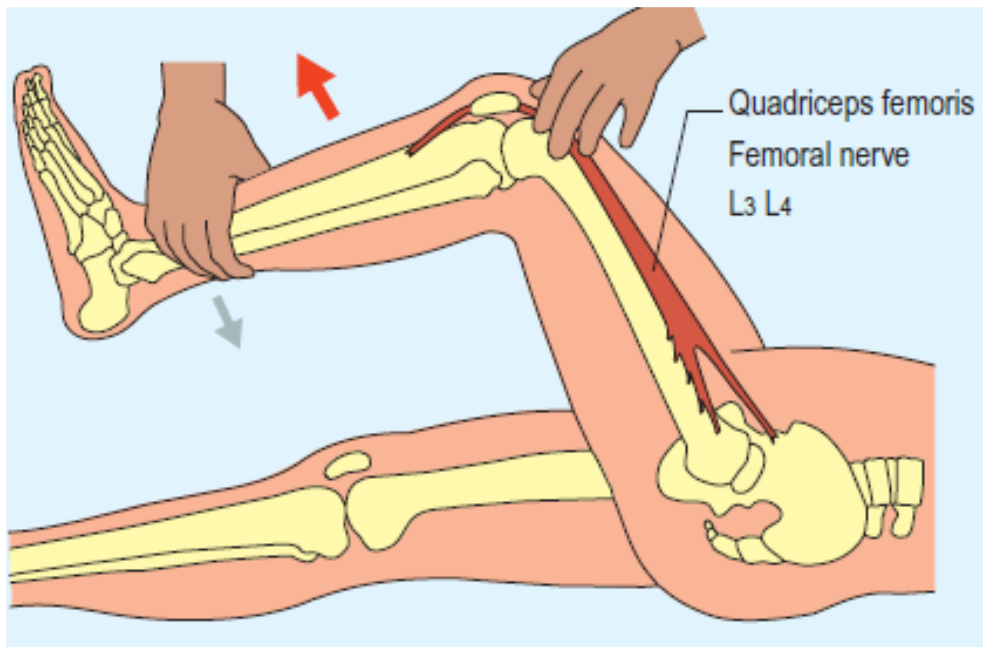


Testarea extensiei șoldului

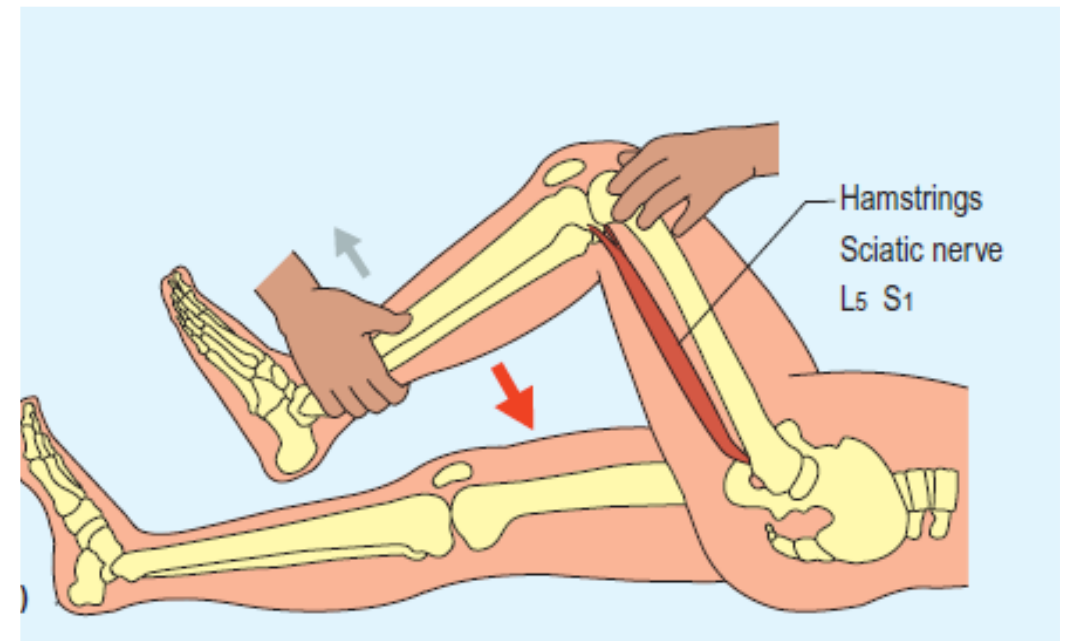




Extensia genunchiului

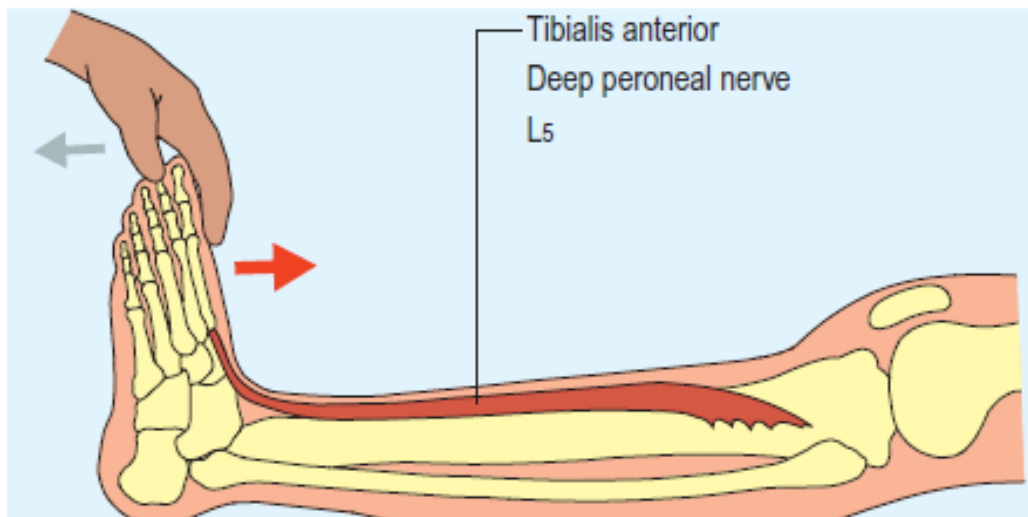


Flexia genunchiului

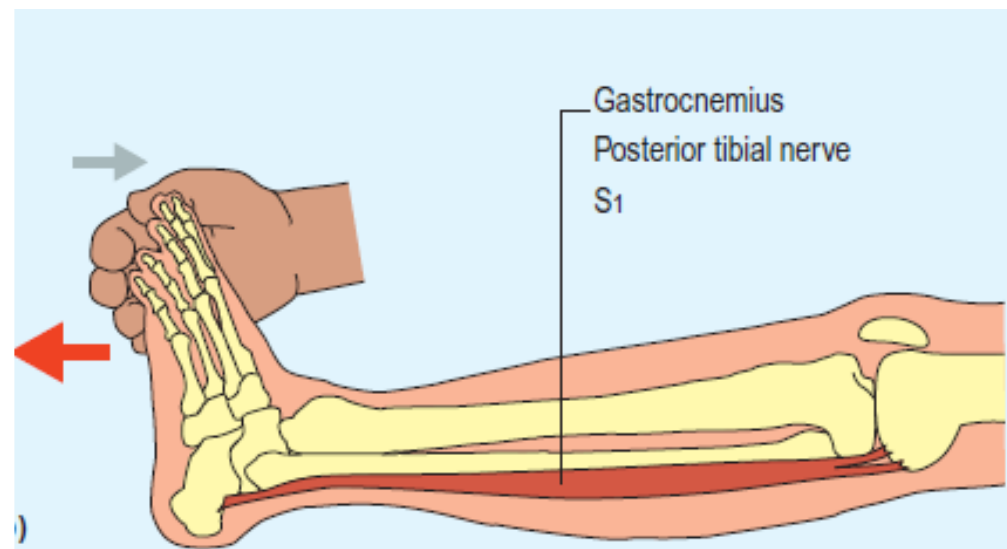




Testarea dorsiflexiei piciorului

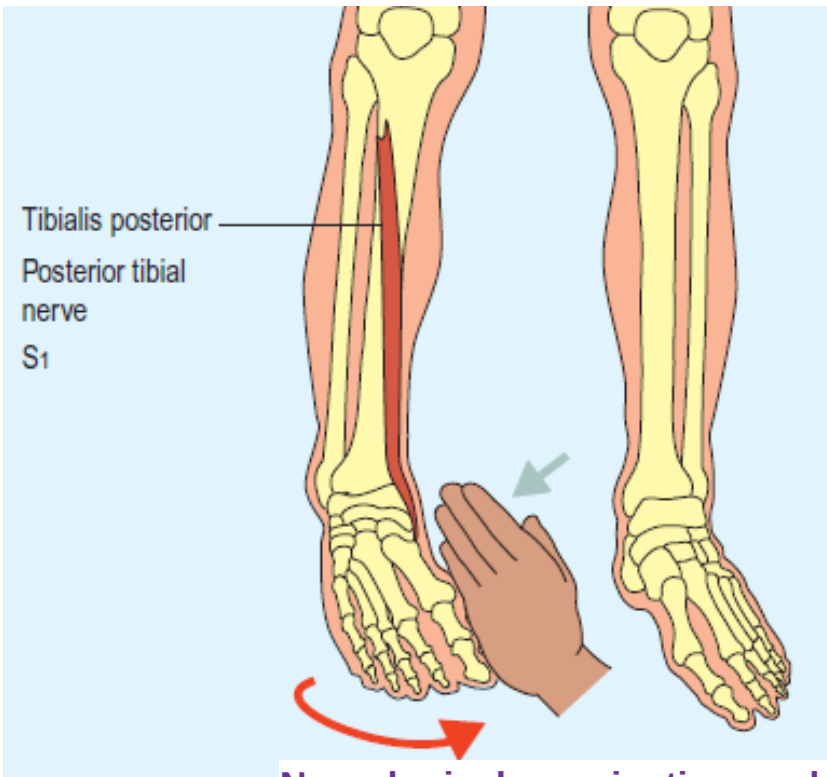


Testarea flexiei plantare a piciorului

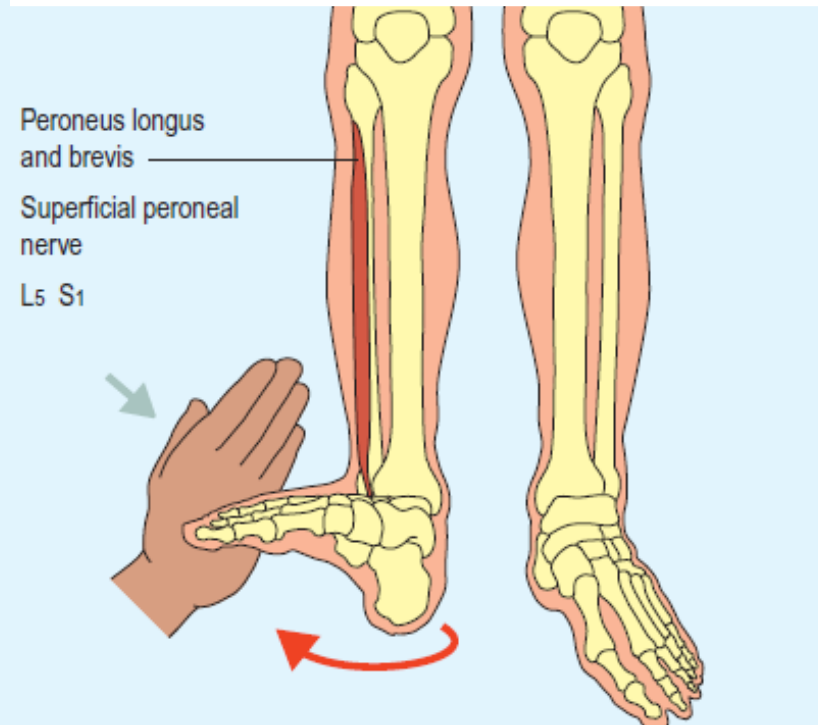




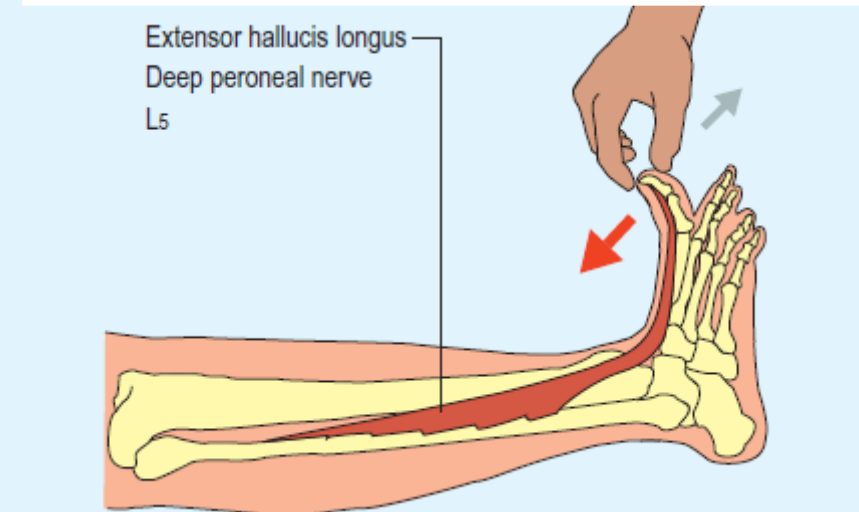
Inversia piciorului



Eversia piciorului



Testarea extensiei degetelui I de la



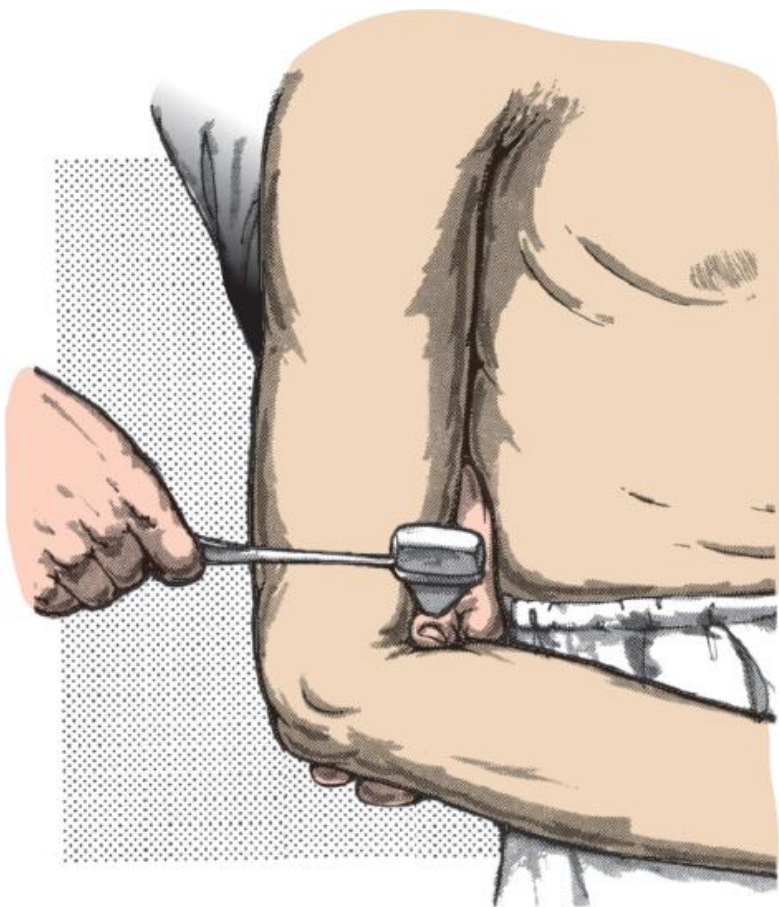


Reflexele tendinoase profunde frecvent examinate

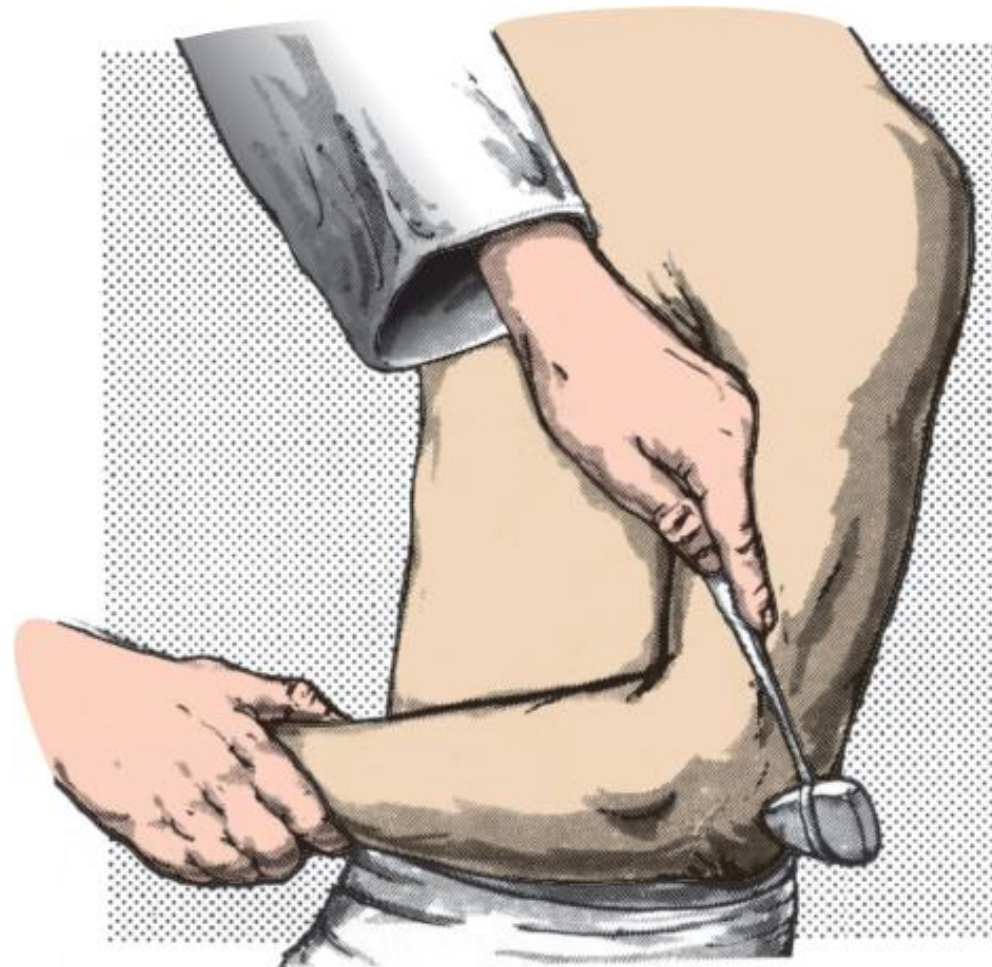
Reflexul	Nivelul segmentar	Nervul periferic
Biceps	C5-C6	Musculocutaneous
Triceps	C7-C8	Radialis
Brahioradialis	C5-C6	Radialis
Quadriceps	L3-L4	Femoralis
Ahile	S1	Sciatic



Metoda de obținere a reflexului bicepsului

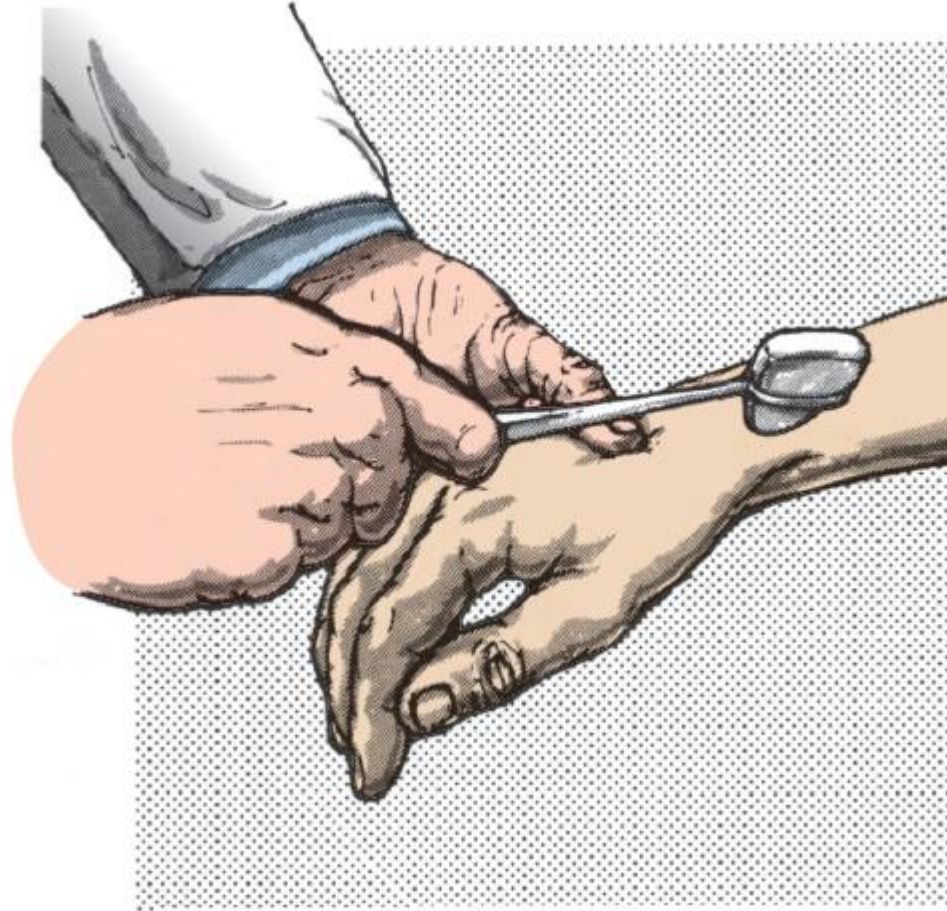


Metoda de obținere a reflexului tricepsului



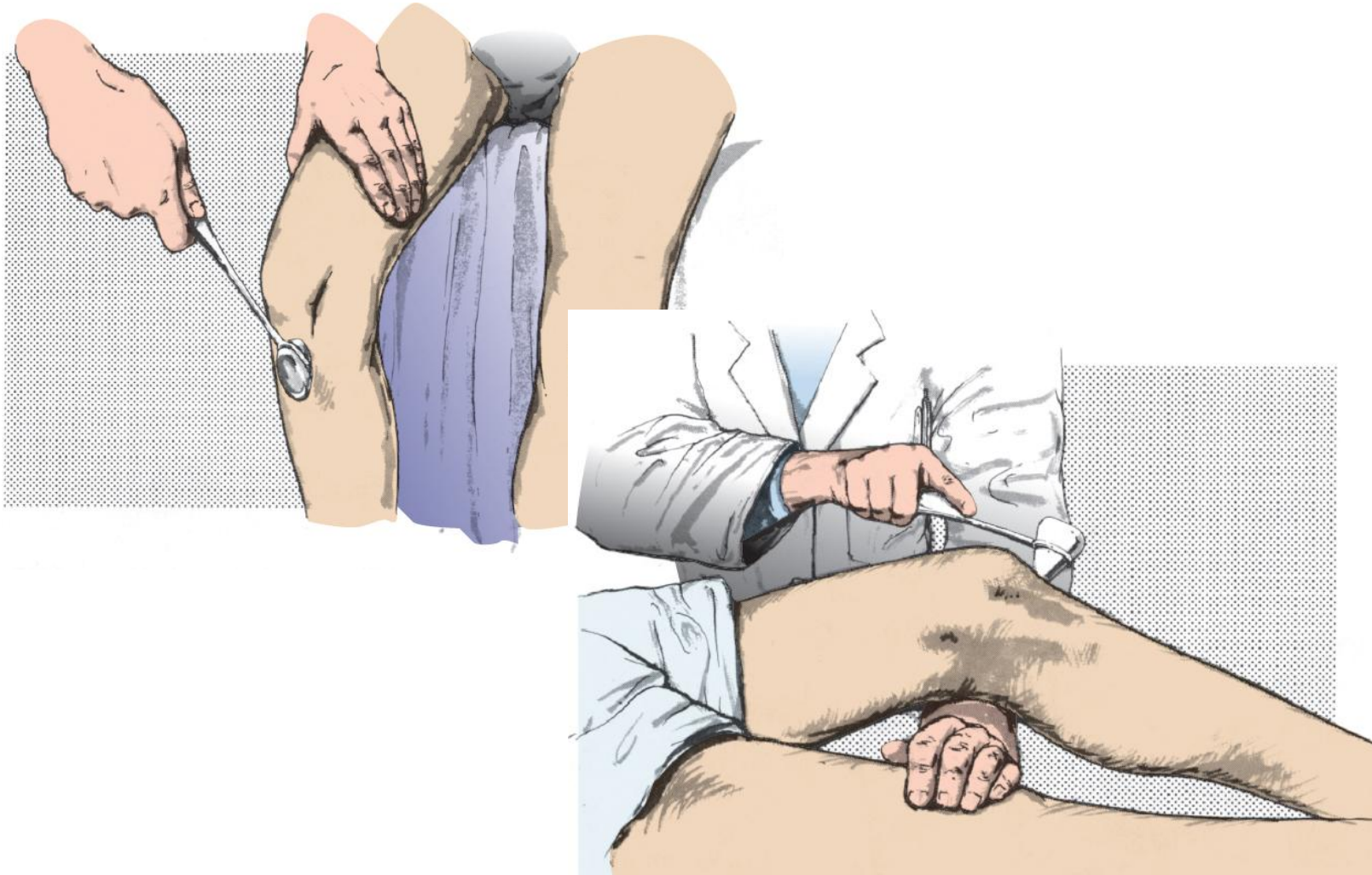


Reflexul Brachioradialis



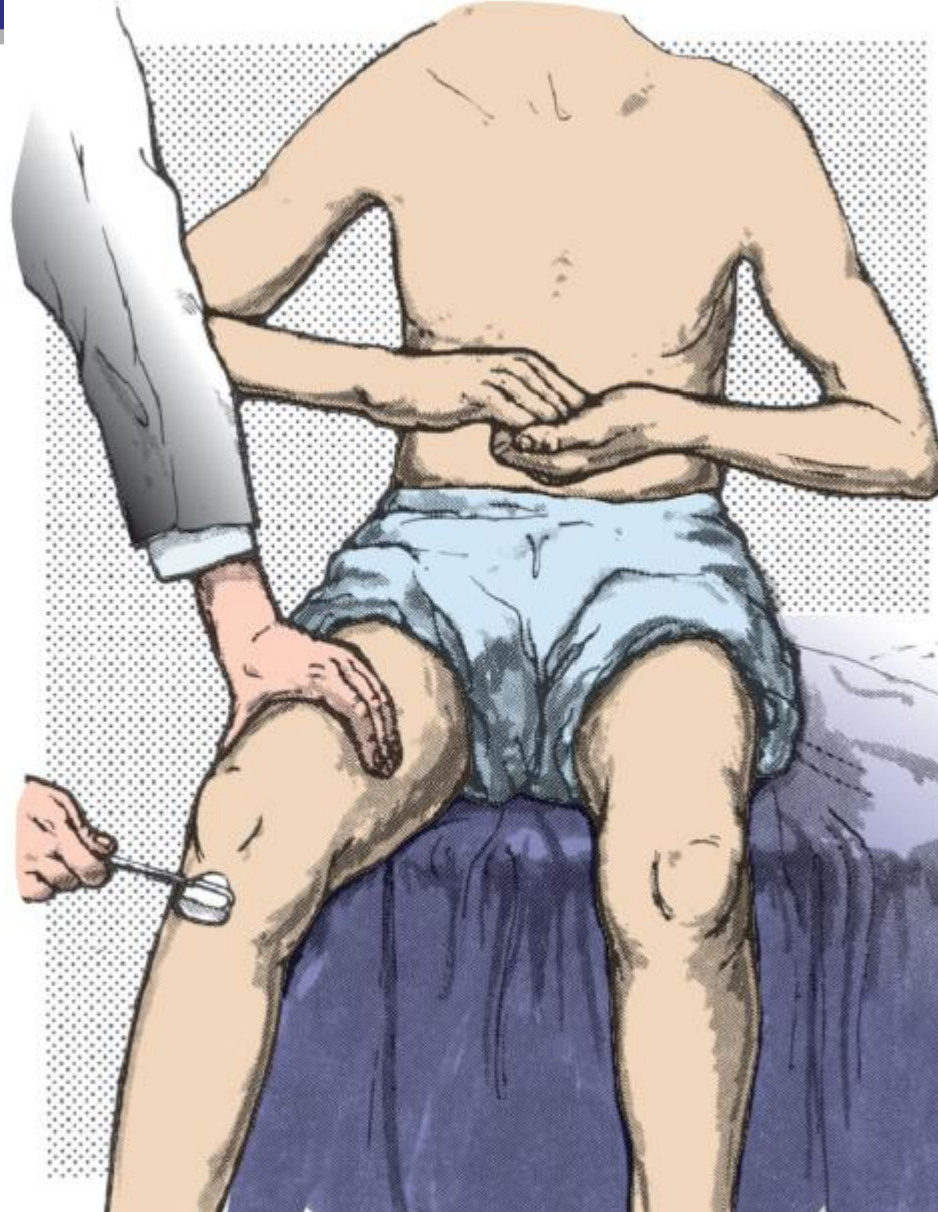


Reflexul rotulian (reflexul cvadricepsului, reflexul genunchiului)



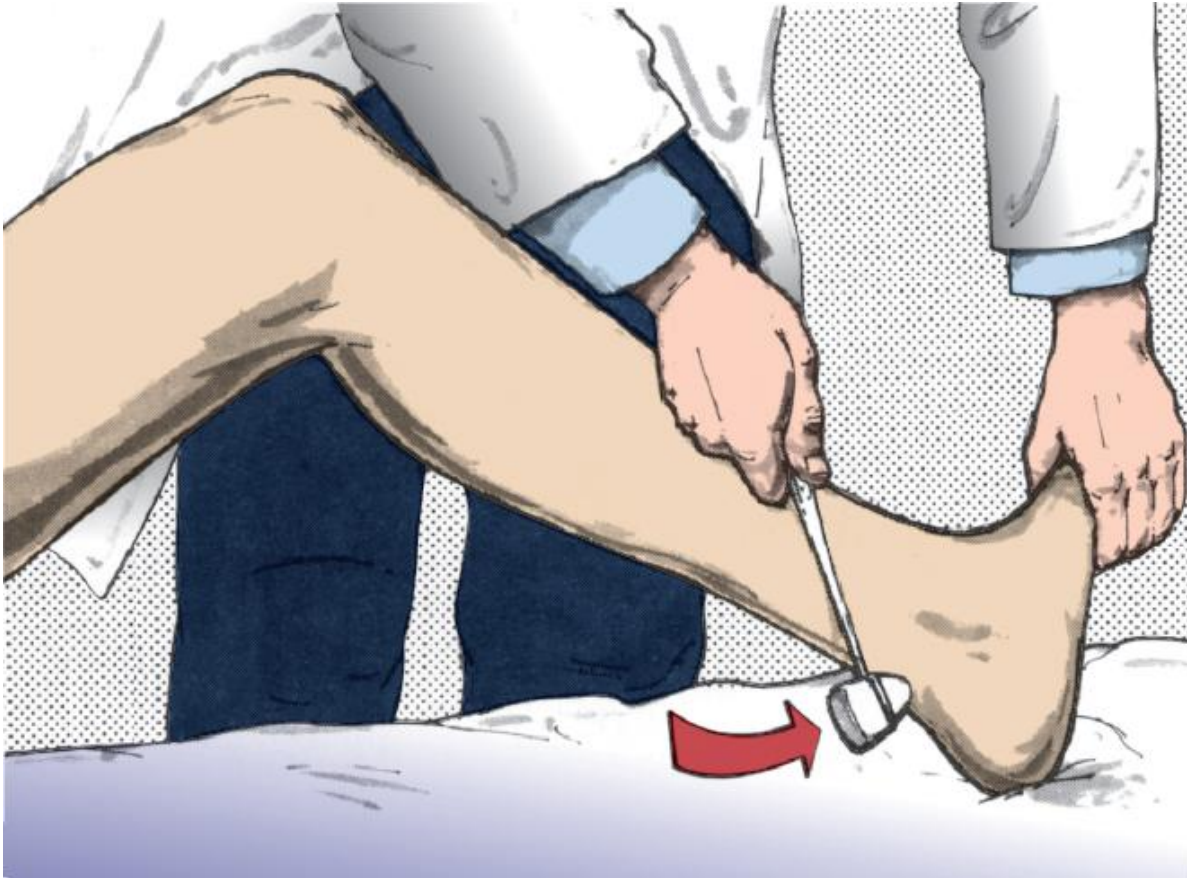


Metodă de facilitare a reflexului rotulian





Reflexul Achille

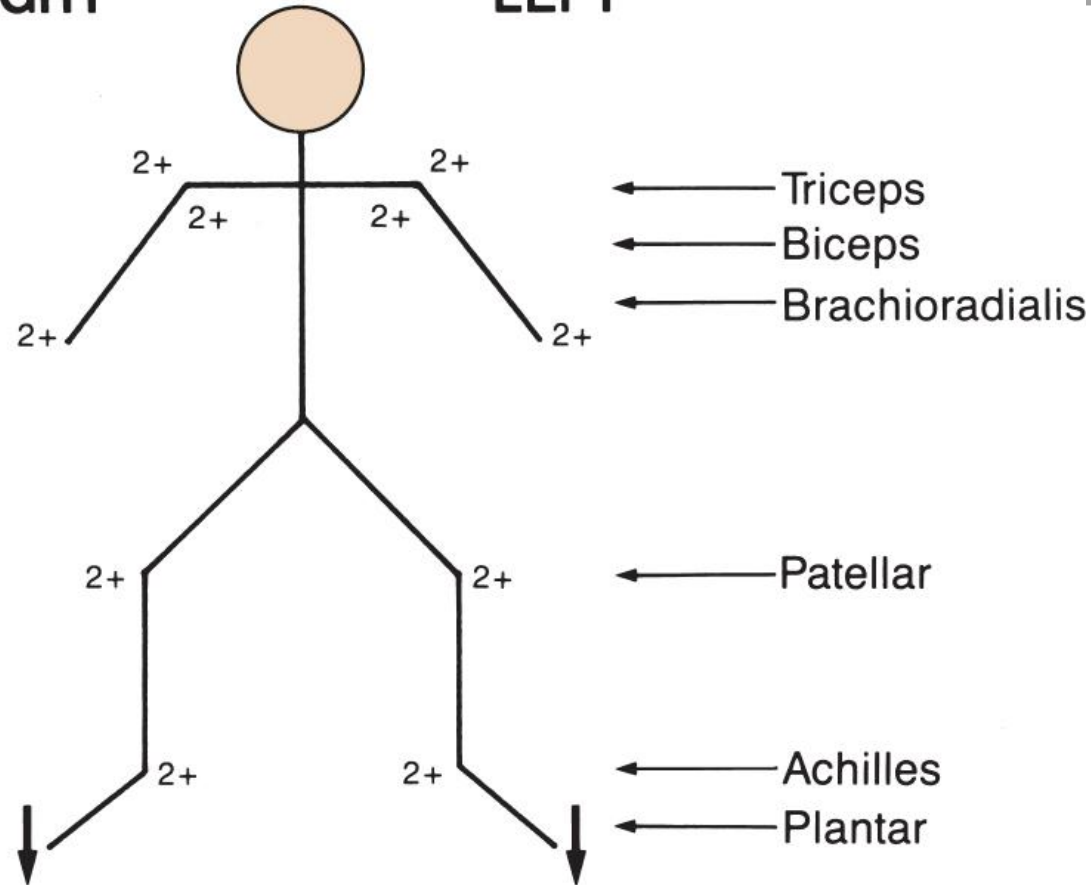




Quantificarea reflexelor

RIGHT

LEFT



0 = absent;

1+ (or +) = prezent, dar diminuat;

2+ (or ++) = normal;

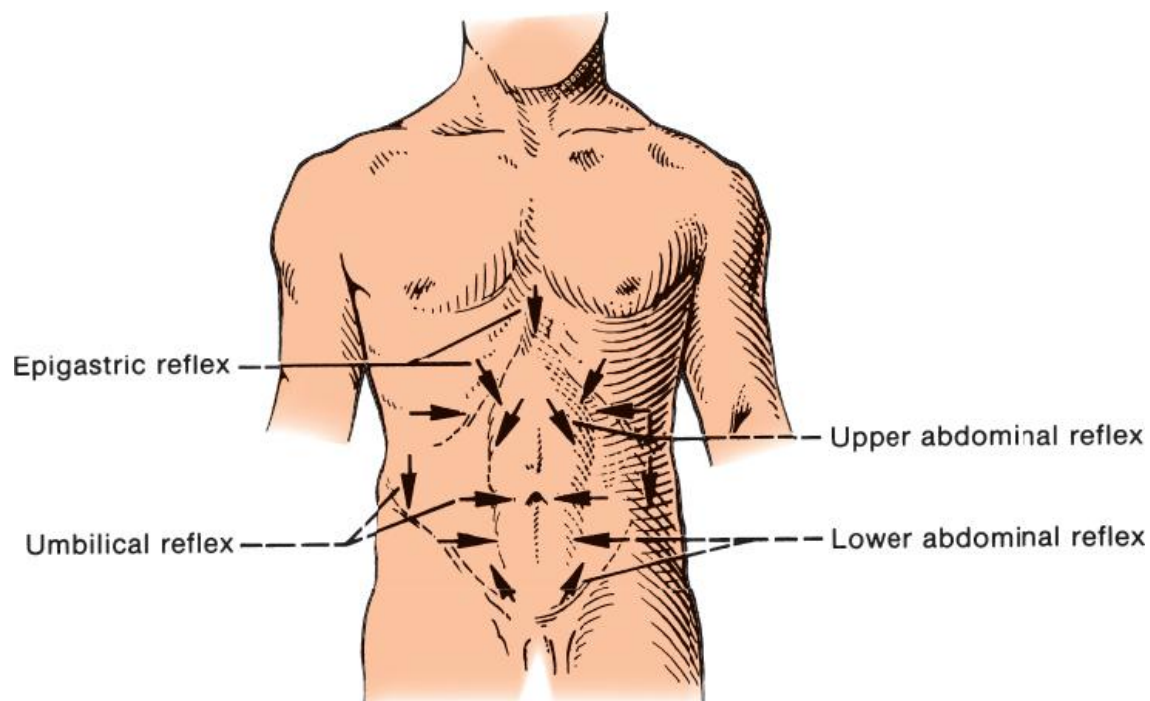
3+ (or +++) = majorat, dar nu excesiv;

4+ (or +++++) = hiperactivitate pronunțată, patologică, adesea cu bătăi suplimentare sau însoțită de clonus susținut



Reflexele superficiale (cutanate)

Zonele de stimulare utilizate pentru a provoca diverse reflexe abdominale superficiale.



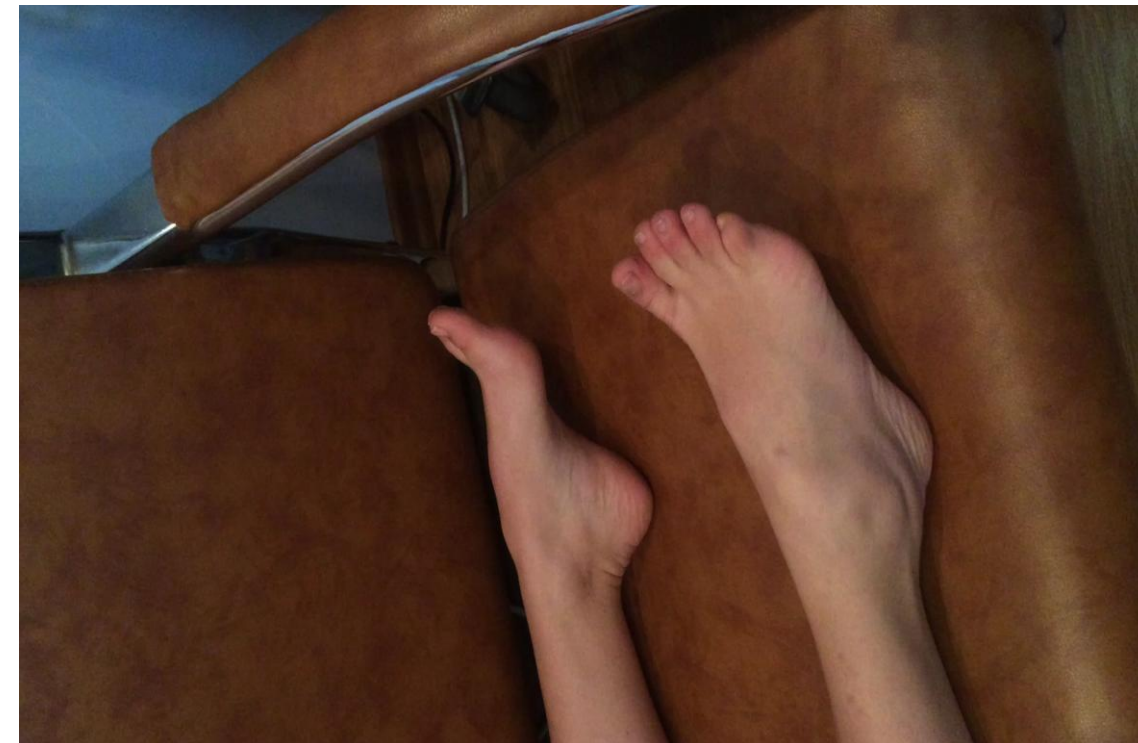
Metoda de obținere a reflexului plantar





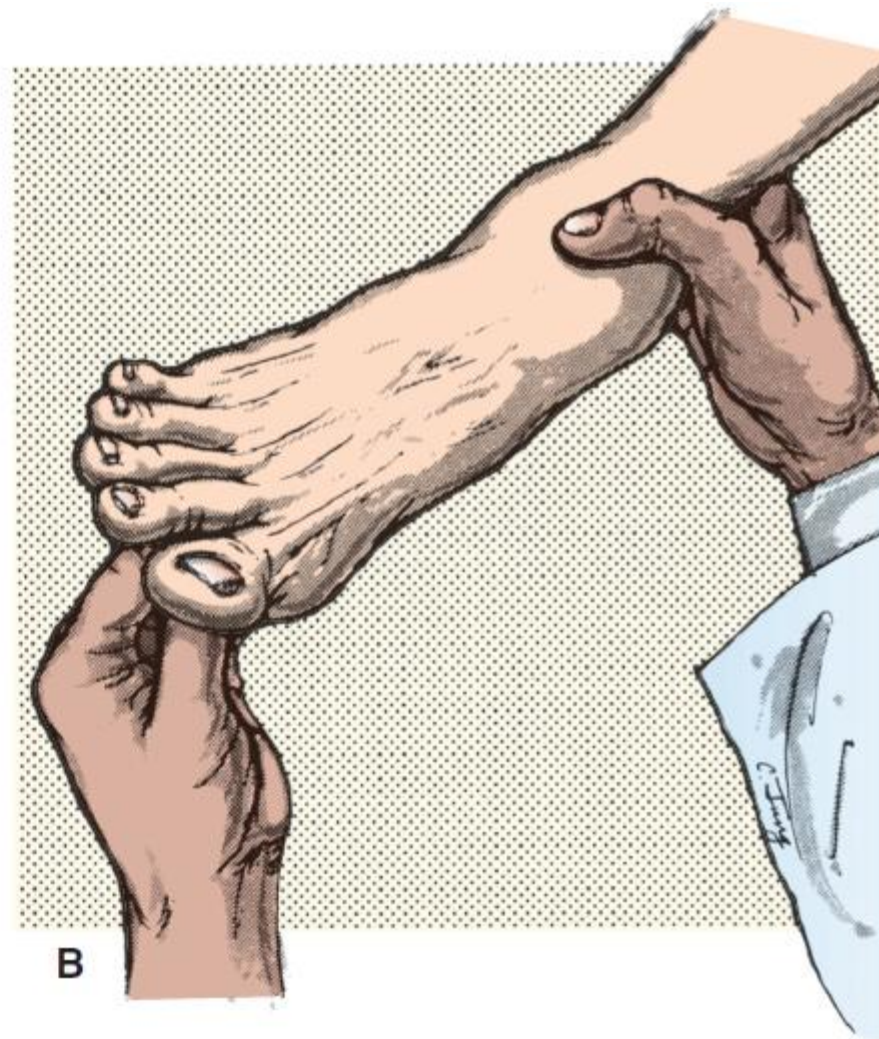
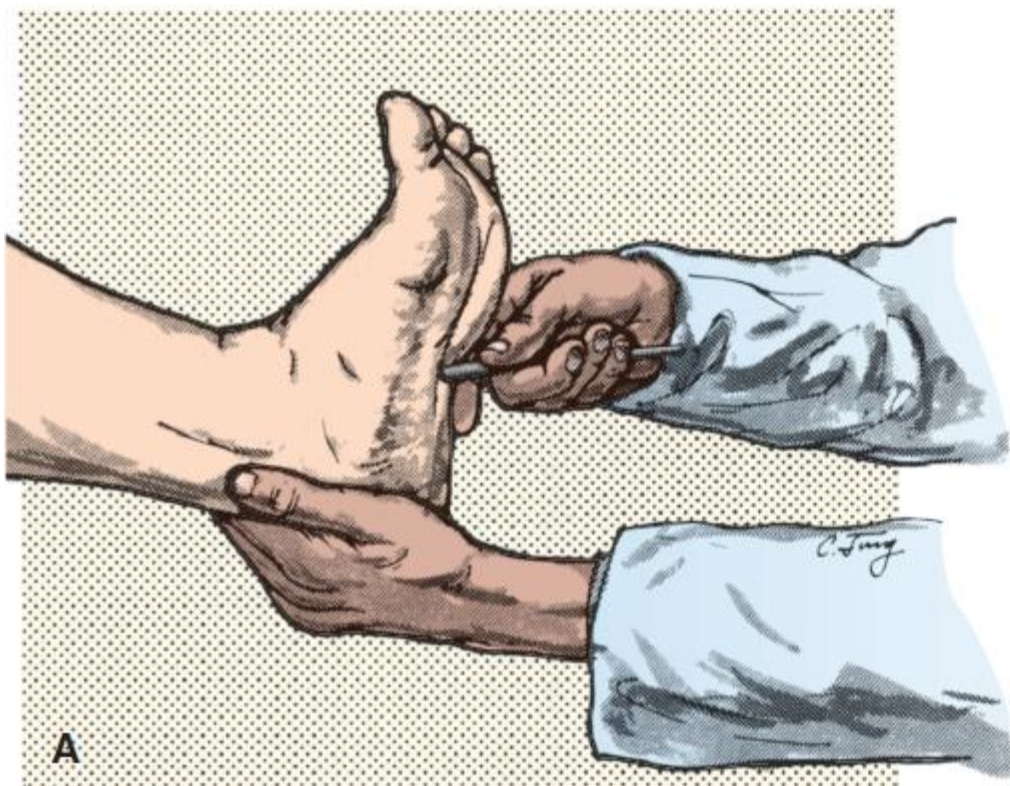
Semne patologice ale extensorilor degetelor de la picioare

Semnul Babinski	Stimularea suprafeței plantare a piciorului cu un obiect cu vârful bont, mânerul unui ciocanaș
Semnul Oppenheim	Provocat prin apăsarea puternică a articulațiilor degetelor pe suprafața anteromedială a tibiei, de la regiunea infrapatelară până la gleznă.
Semnul Gordon	Strângerea mușchilor gambei
Semnul Schaefer	Presiune profundă asupra tendonului lui Ahile
Semnul Chaddock	Stimularea părții laterale a piciorului





Metoda de provocare a semnului Babinski (A) cu un instrument ascuțit și (B) cu degetul mare



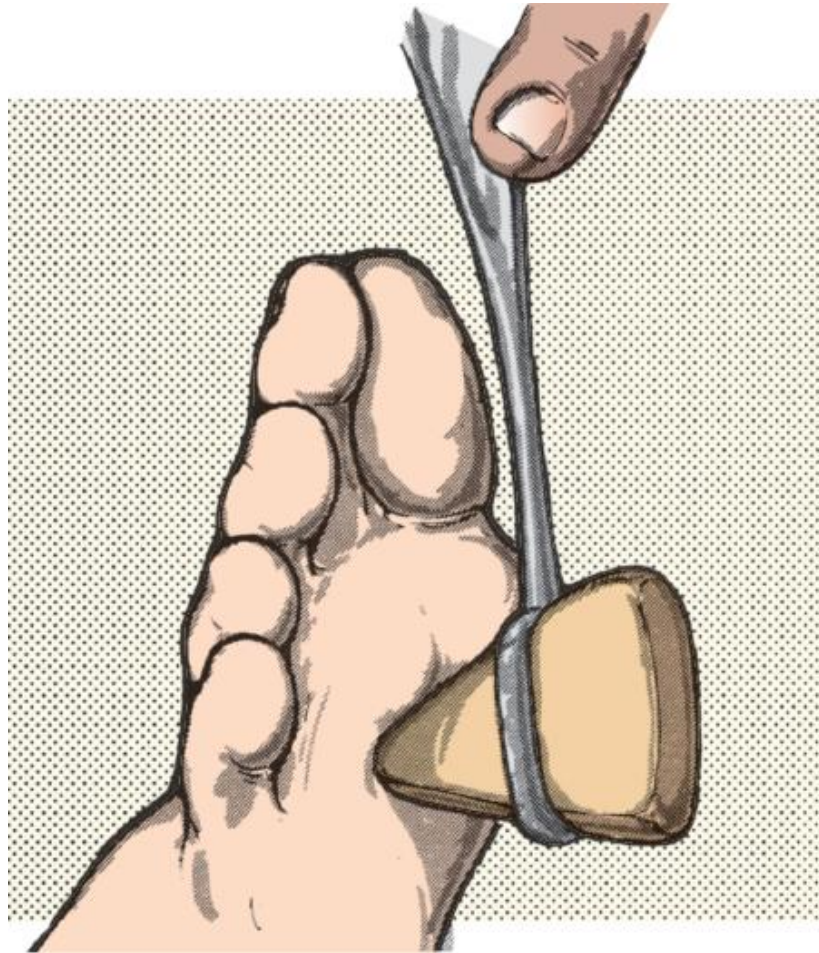


Alte reflexe patologice

Reflex	Stimulul	Răspunsul
Semnul Marie-Foix	Strângerea degetelor de la picioare sau flexarea puternică a degetelor sau a piciorului	Extensia degetelor de la picioare, în special a degetului mare, plus flexia dorsală a gleznei și flexia la șold și genunchi (flexie triplă)
Semnul Rossolimo	Percusia pernuțelor degetelor piciorului sau suprafeței plantare a degetelor; elicitând o mișcare rapidă în sus a vârfurilor degetelor de la picioare	Flexie plantară rapidă a degetelor de la picioare
Semnul Bechterew	Percuție în mijlocul tălpii sau călcâiului	Răspunsul flexor al degetelor piciorului
Semnul Puusepp	Atingerea ușoară a marginii exterioare a piciorului	Abducție lentă a degetului mic

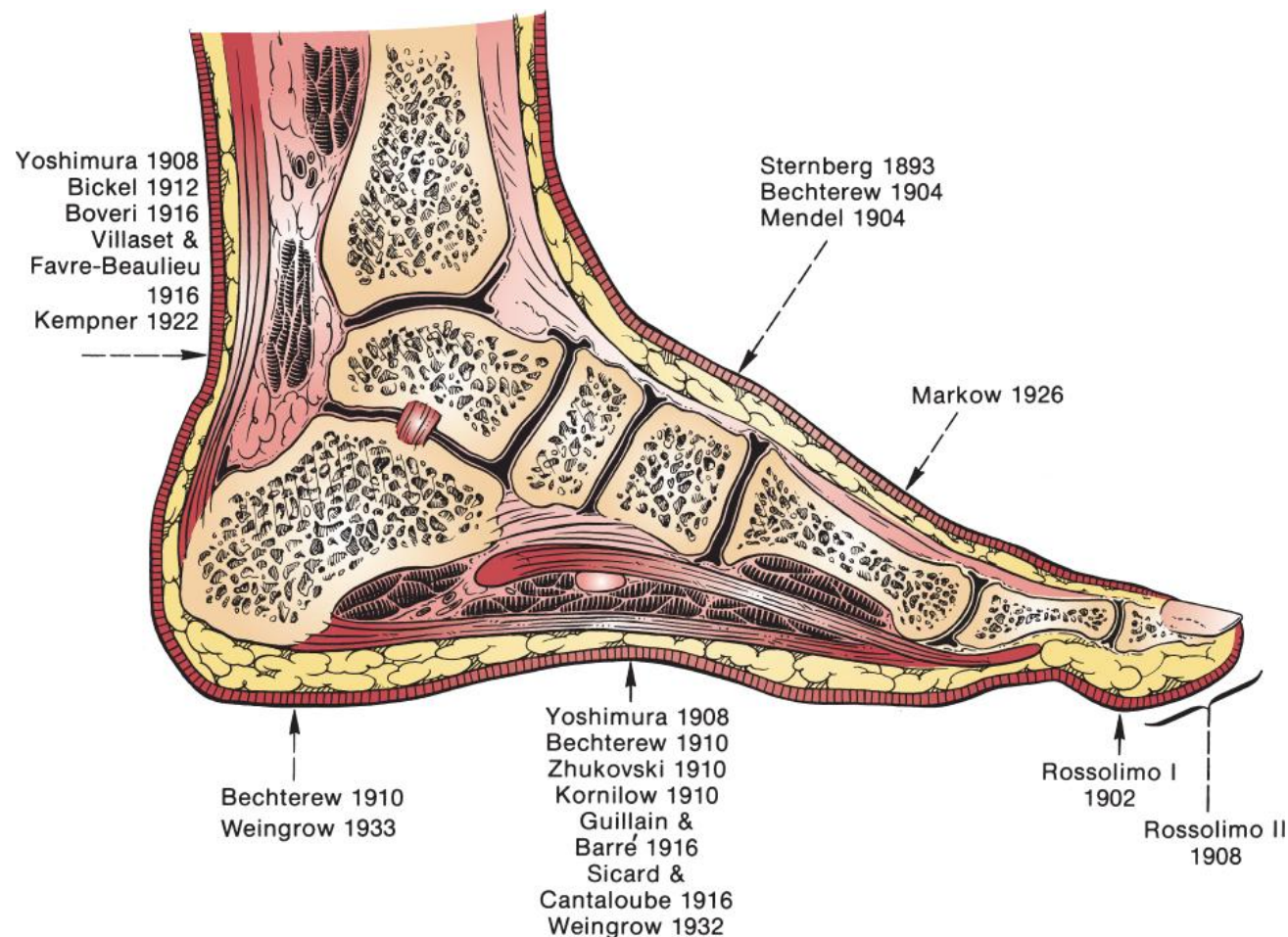


Metoda de obținere a semnului Rossolimo





Reflexul muscular plantar: zone de pe suprafața piciorului în care o lovitură ușoară cu un ciocanaș va fi urmată de flexia plantară a degetelor de la picioare.



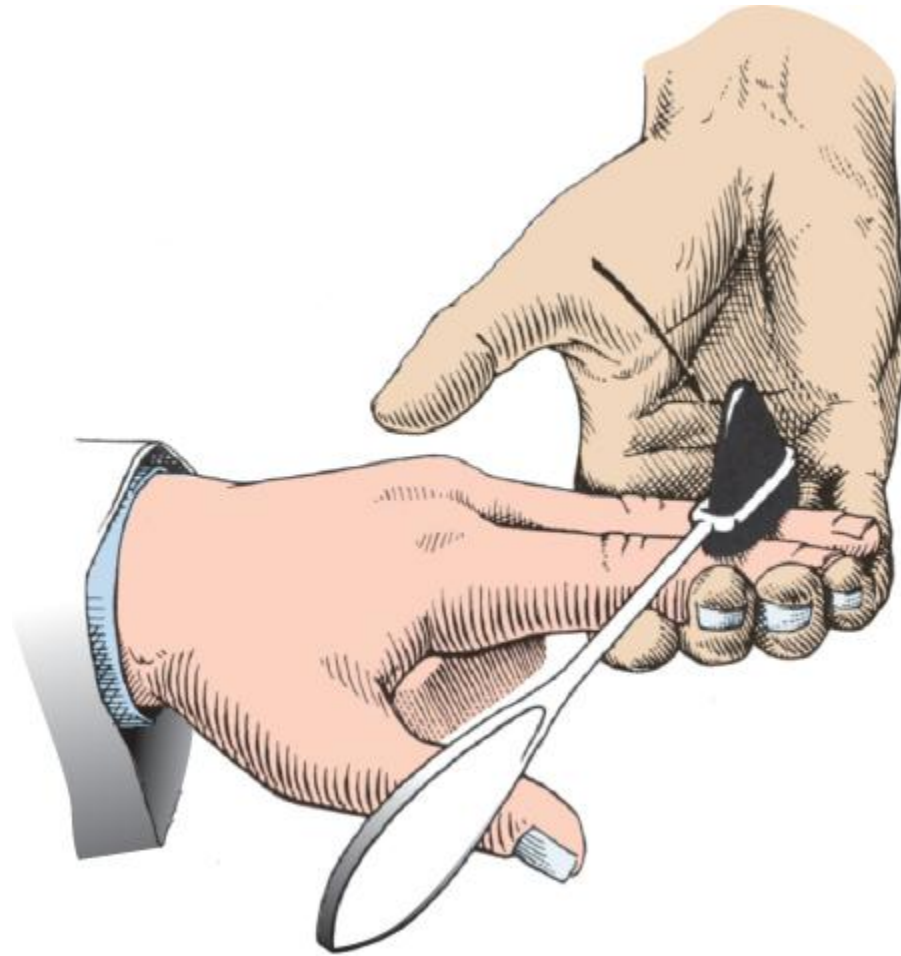


Alte reflexe patologice

Reflexul	Stimulus	Răspunsul
Rossolimo al mâinii	Percuția aspectului palmar al articulațiilor MCP sau lovirea ușoară a suprafeței volare a vârfurilor degetelor	Flexia degetelor și supinația antebrățului
Mendel-Bechterew al mâinii	Percuția aspectului dorsal al zonelor carpiene și metacarpiene sau lovirea ușoară a dorsului uneia dintre mâini sau a degetelor	Flexia degetelor și a mâinii

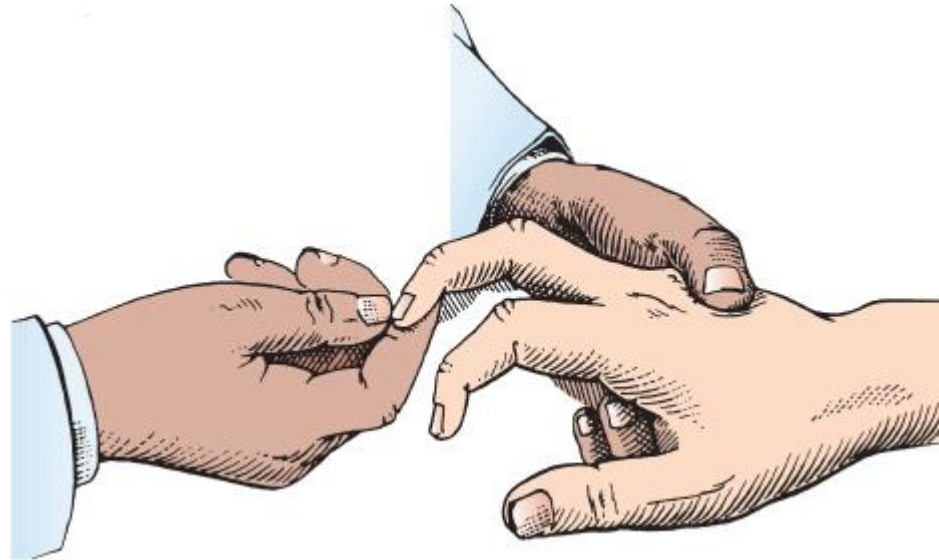


Metoda de obținere a reflexului flexor al degetelor



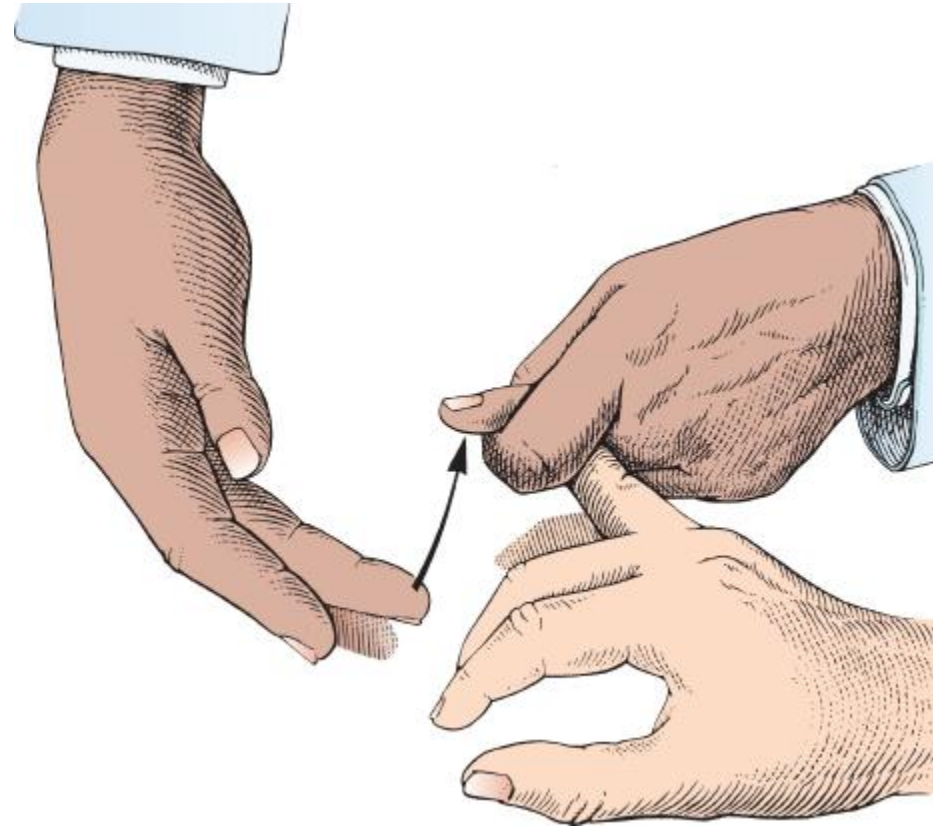


Metoda de obținere a semnului Hoffmann





Metoda de obținere a semnului Trömner





Afectarea motoneuronului central și periferic

Afectarea MN central

1. Slăbiciune sau paralizie
2. Spasticitate
3. Majorarea reflexelor tendinoase
4. Răspuns plantar extensor (Babinski)
5. Absența reflexelor abdominale

Afectarea MN periferic

1. Slăbiciune sau paralizie
2. Atrofii și fasciculații
3. Hipotonie
4. Diminuarea sau lipsa reflexelor tendinoase
5. Reflexe abdominale și plantare normale



	Site of lesion	Muscle bulk	Tone	Reflexes	Plantar reflexes
1	Upper motor neurone	Normal	Increased	Increased	Extensor
2	Lower motor neurone	Decreased	Decreased	Decreased	Flexor
3	Neuromuscular junction	Normal	Normal	Normal	Flexor
4	Muscular	Decreased	Normal or decreased	Normal or decreased	Flexor
5	Non-neurological weakness	Normal	Normal	Normal	Flexor



Simptome motorii negative și pozitive și semne ale leziunii neuronului motor periferic

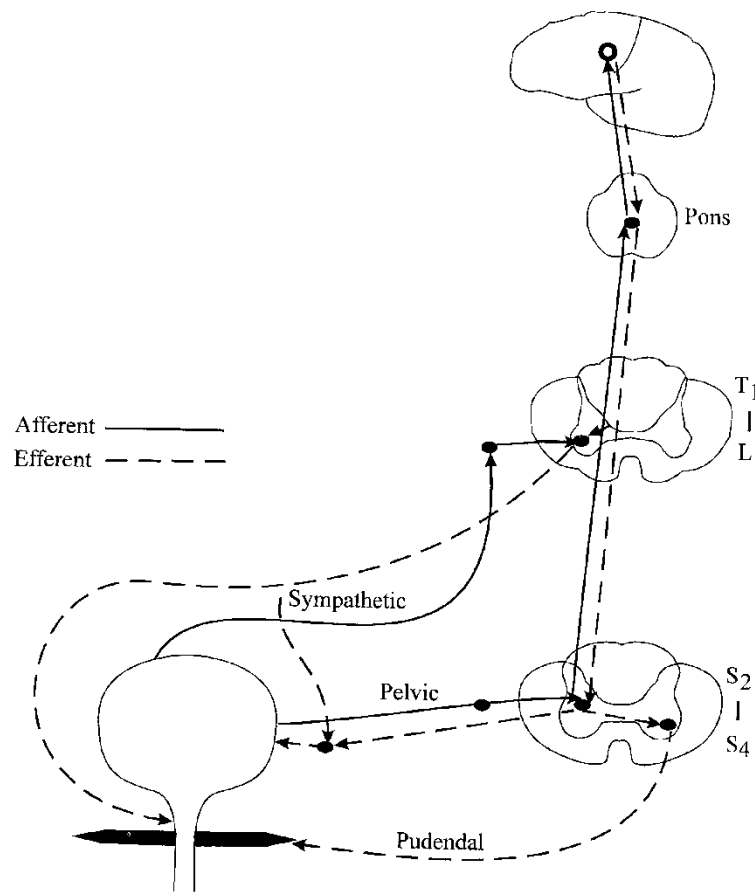
	Negative	Positive
Motor	Slăbiciune Fatigabilitate - Hiporeflexie sau areflexie - Hipotonie - Hipotrofie Deformități ortopedice (eg. pes cavus, degete în ciocan)	Fasciculații Crampe Miochimii Picioare neliniștite





NOȚIUNI ANATOMICE – FIZIOLOGICE DESPRE FUNCȚIA DE CONTINENȚĂ A URINEI

- Centrul de inervație vegetativă **simpatică** - coarnele medulare laterale L1-L3
/contracția mușchiului sfincter intern și relaxarea mușchiului detrusor al vezicii urinare/
- Controlul vegetativ **parasimpatic** - S2-S4
/contracție a mușchiului detrusor al vezicii și relaxarea sfincterului vezical intern/
- Sfincterul vezical extern - sub control volițional
Coarnele - anterioare la nivel S2-S4 – nervul rușinos (n. pudendus)



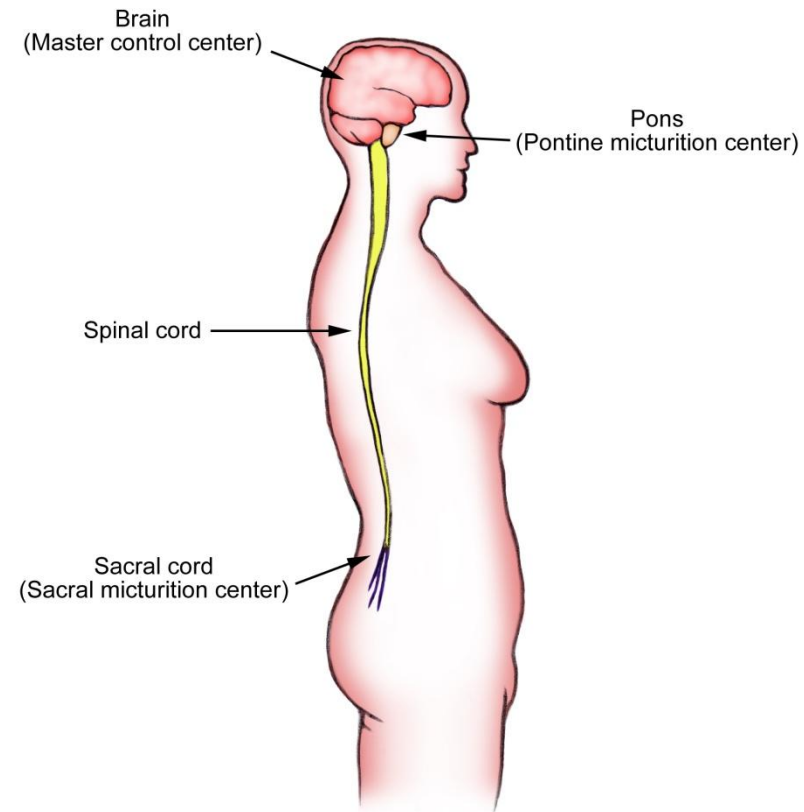


Controlul micției

- **SNC**
 - Lobul frontal (semnale inhibitorii la detrusor)
 - Punte (sinergia dintre vezică (contractare) și sfincter (relaxare))
 - Centrul de micțiune sacral
- **SNP**
 - Fibre autonome (vegetative)
 - Fibrele simpatice (contractia sfincterului, relaxarea detrusorului)
 - Fibrele parasimpatice (contractia detrusorului, relaxarea sfincterului)

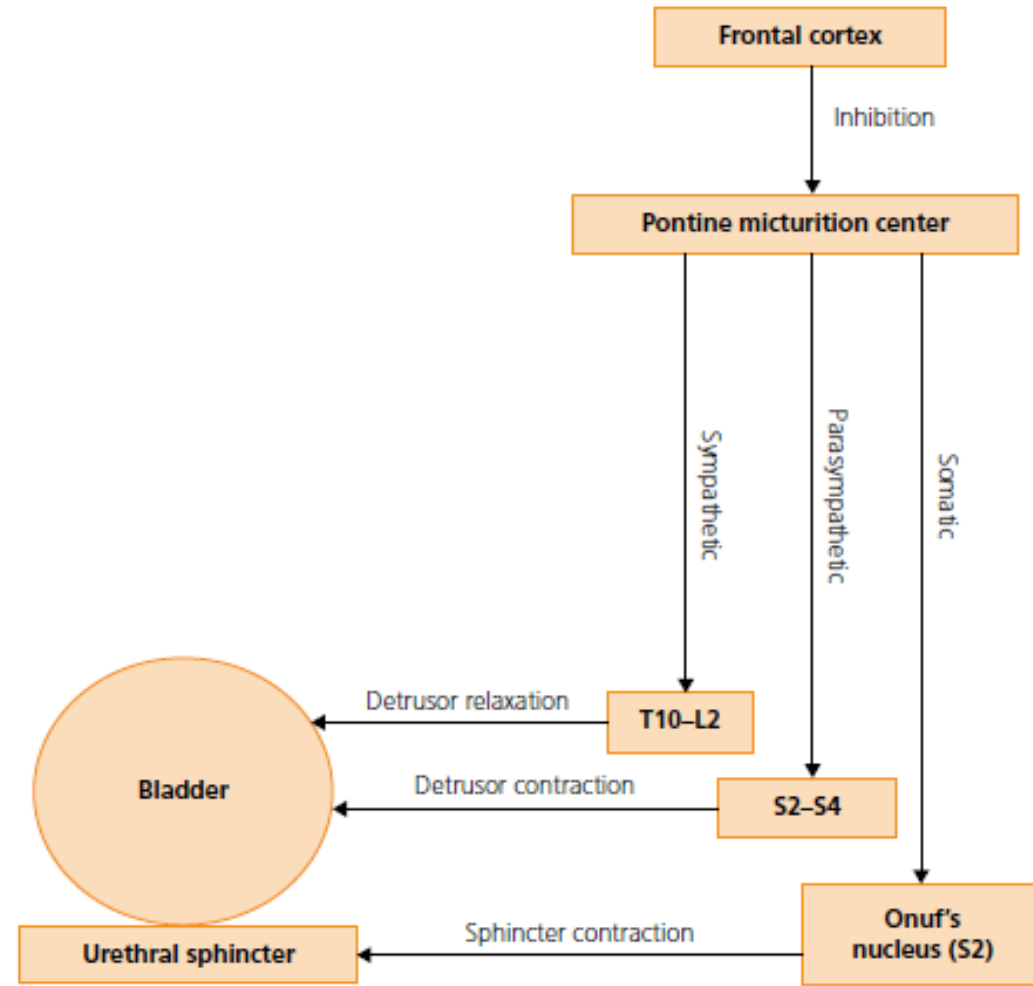
Fibre somatice

- n. pudendus – m. sfincter extern





Neurofiziologia normală a micțiunii





Disfuncții ale vezicii urinare și intestinului

Incontinența urinară este orice scurgere involuntară de urină.

Retenția urinară este golirea incompletă a vezicii urinare.

Încercați să determinați dacă simptomele urologice sunt cauzate în principal de incapacitatea vezicii urinare de a **stoca** urina, de incapacitatea vezicii urinare de a se **goli** sau de **ambele**.

- Disfuncția vezicii urinare are un impact profund asupra calității vieții
- Retenția urinară poate duce mai frecvent la spitalizare, deoarece poate provoca insuficiență renală acută.
- La bărbați, marea majoritate a cazurilor sunt cauzate de hiperplazia benignă de prostată (BPH), care provoacă obstrucția ieșirii vezicii urinare.
- La femei, obstrucția mecanică este extrem de rară.



Disfuncție neurogenă a vezicii urinare

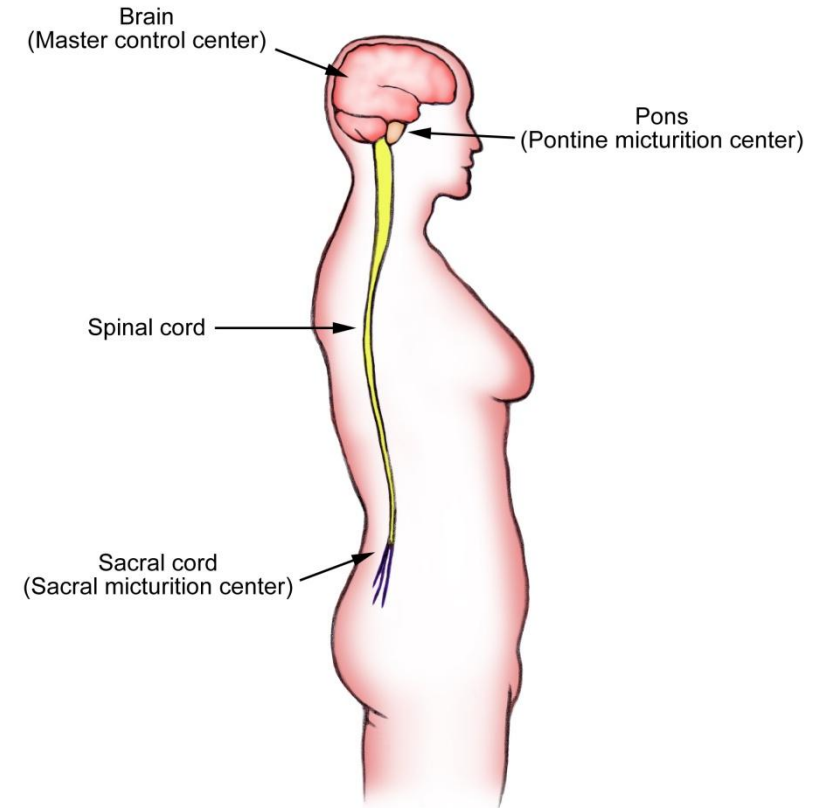
Simptome și semne

- Frecvența și urgența urinară
- Incontinență
- Golirea dificilă și incompletă a vezicii urinare
- Infecții recurente ale tractului urinar
- Instabilitatea detrusorului și hiperreflexia detrusorului
- Disenergie detrusor-sfincter
- Areflexie detrusor



Instabilitatea detrusorului și hiperreflexia detrusorului

- Contracții premature ale detrusorului în timpul fazei de umplere vezicală
- „instabilitate” - lipsa inhibării normale a contracției detrusorului
- „hiperreflexie” – o boală neurologică care provoacă tulburări de golire a vezicii urinare (sinonime: vezică neurogenă necontrolată, vezică automată)
- *leziunea se află deasupra măduvei spinării sacrale*
- afectează funcția proiecțiilor inhibitoare suprasacrale către mușchiul detrusor.
- Simptomul principal este **urgența urinară imperativă cu incontinență de urgență și volum rezidual scăzut.**





Disenergie detrusor-sfincter

- Con tracție involuntară a detrusorului fără relaxarea sfincterului uretral extern
- Leziunea se află între **măduva spinării sacrală și centrul micturic pontin.**
- Simptomul principal este **urgența urinară imperativă cu golirea incompletă a vezicii urinare.**



Areflexie detrusor

- inervație aferentă sau eferentă deficitară a mușchiului detrusor
- Manifestările clinice sunt **reducerea nevoii de a urina, incapacitatea de a iniția micțiunea și incontinența de supraplin** cu un volum crescut al vezicii urinare (până la 2000 ml).
- Leziunea se află în **măduva spinării sacrale sau în nervii periferici care intră și ies din aceasta.**



Sindromul cornului anterior

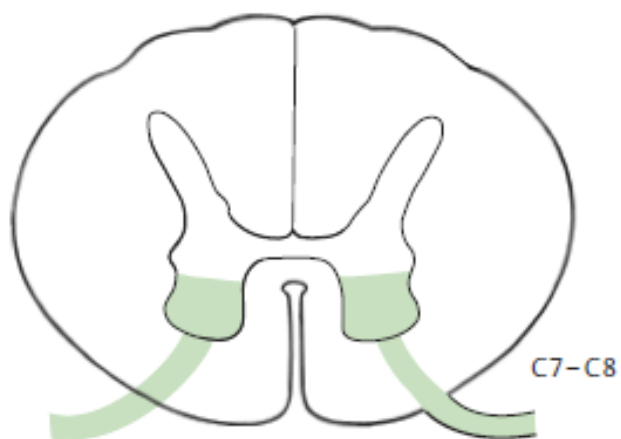
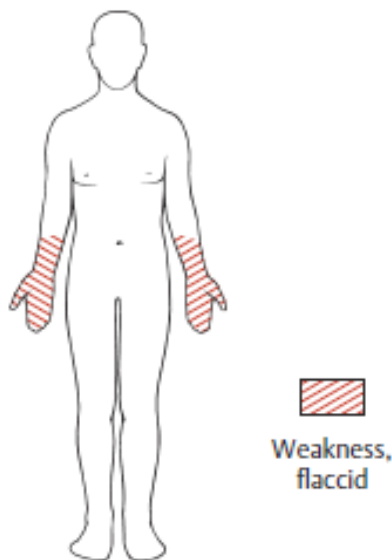


Fig. 3.14 Anterior horn syndrome



- Poliomiелita
- Atrofia musculară spinală
- Scleroza laterală amiotrofică (SLA)



Sindromul tractului corticospinal

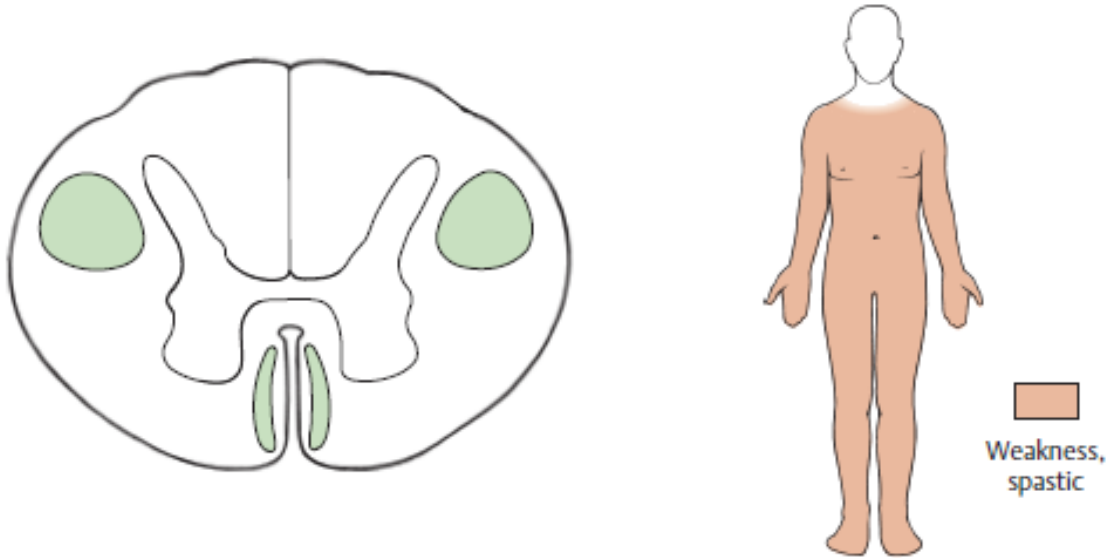


Fig. 3.16 Syndrome of the corticospinal tracts (progressive spastic spinal paralysis)

- Maladia neuronului motor (scleroză lateral primară)
- Paraplegie spastică familială (maladia Strumpell – Loran)



Sindromul combinat al cornului anterior și tractului piramidal (SLA)

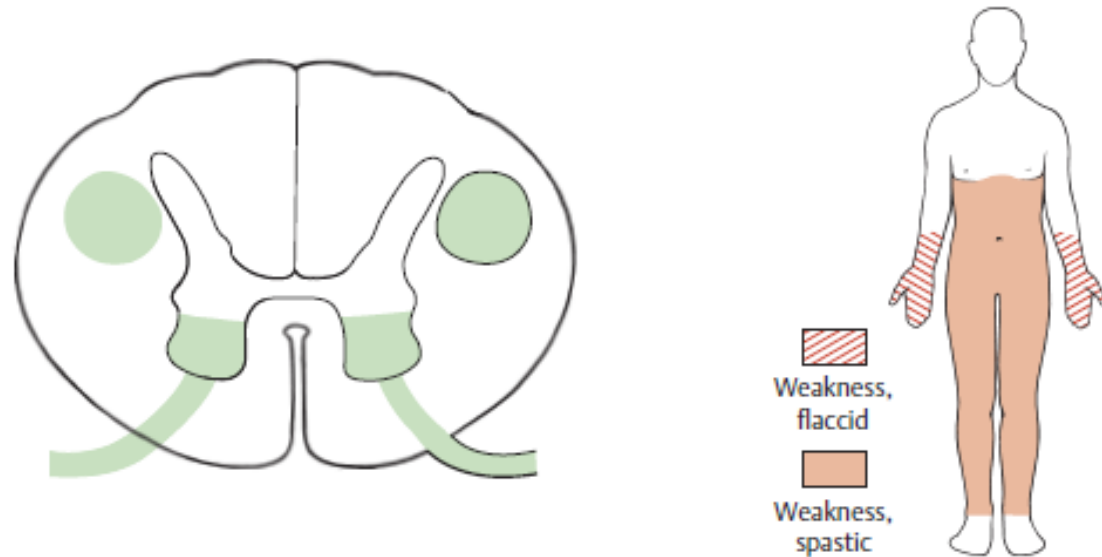


Fig. 3.15 Combined anterior horn and pyramidal tract syndrome (amyotrophic lateral sclerosis)



Sindromul de afectare combinată a cordoanelor posterioare, tracturilor spinocerebelare și piramidale

- Ataxia Friedrieich

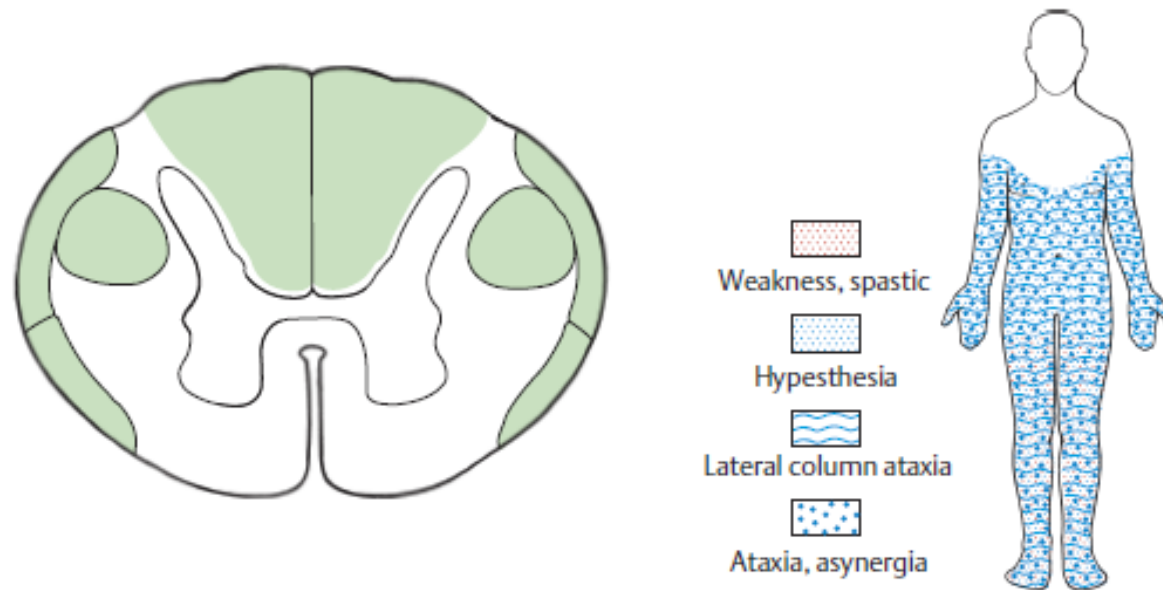
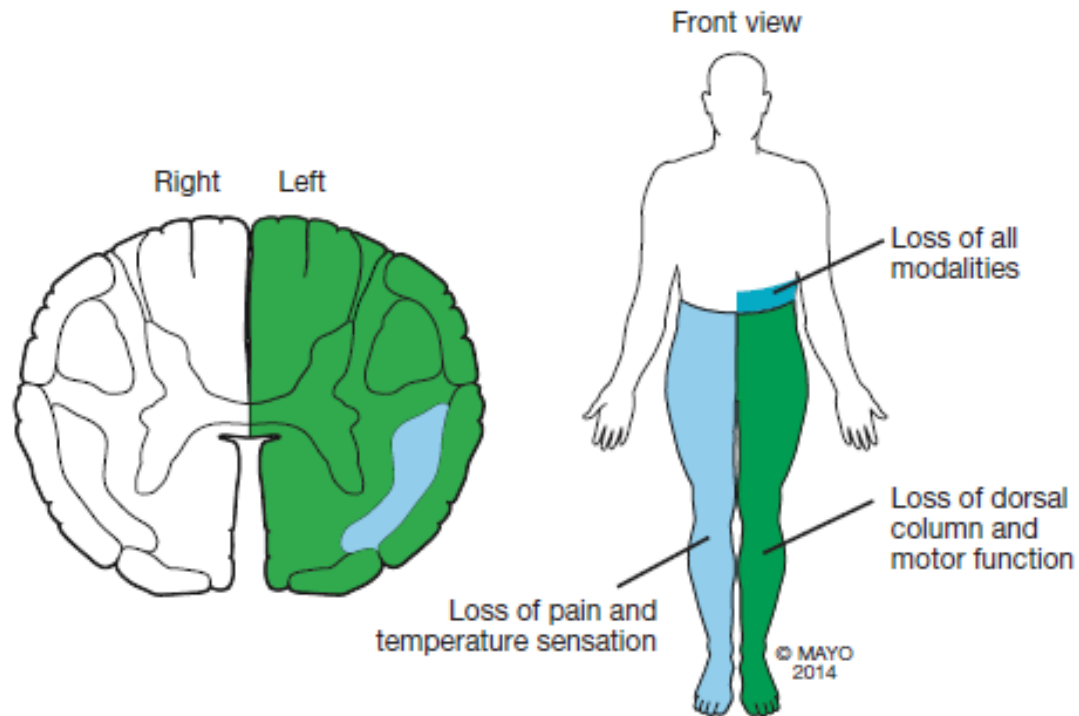


Fig. 3.17 Syndrome of combined involvement of the posterior columns, spinocerebellar tracts, and (possibly) pyramidal tracts



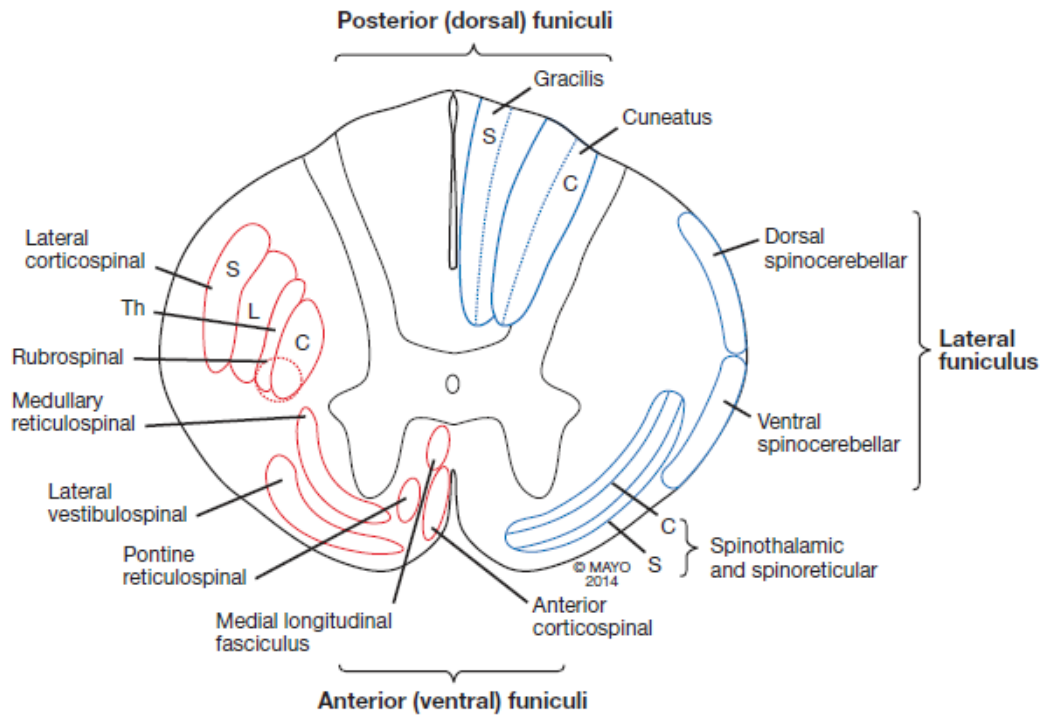
Sindromul hemisectiunii măduvei spinarii (sindromul Brown-Sequard)



- Tumori spinale
- Traumatisme



Tranzacția măduvei spinării la diferite niveluri segmentare



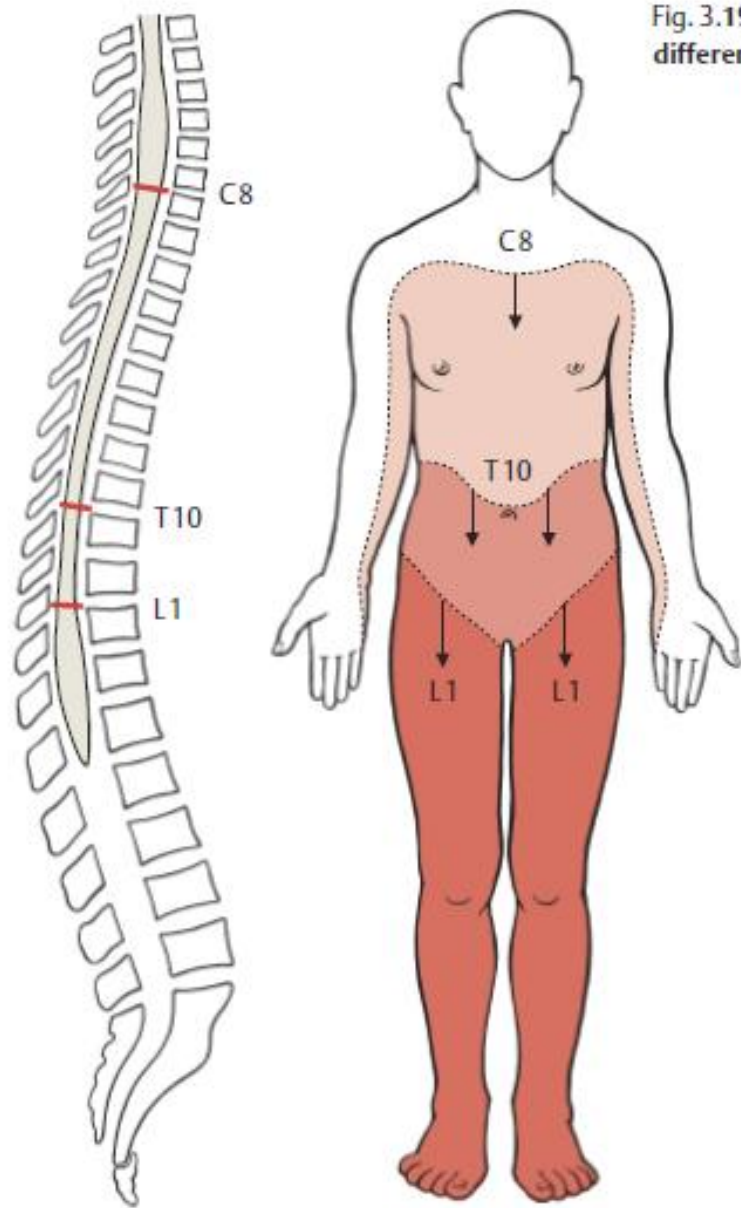


Fig. 3.19 Spinal cord transection at different segmental levels

Nivel Cervical

- C1-C4 - Leziuni ale măduvei cervicale superioare tetraplegie și slăbiciune a diafragmei
- C4-C5 - ieraplegie;
- C5-C6 - pierderea forței și a reflexelor la nivelul bicepsului;
- C7 - slăbiciunea afectează extensorii degetelor și ai încheieturii mâinii, precum și tricepsul;
- C8, flexia degetelor și a încheieturii mâinii este afectată

Sindromul Horner (mioză, ptoză și enophtalm)

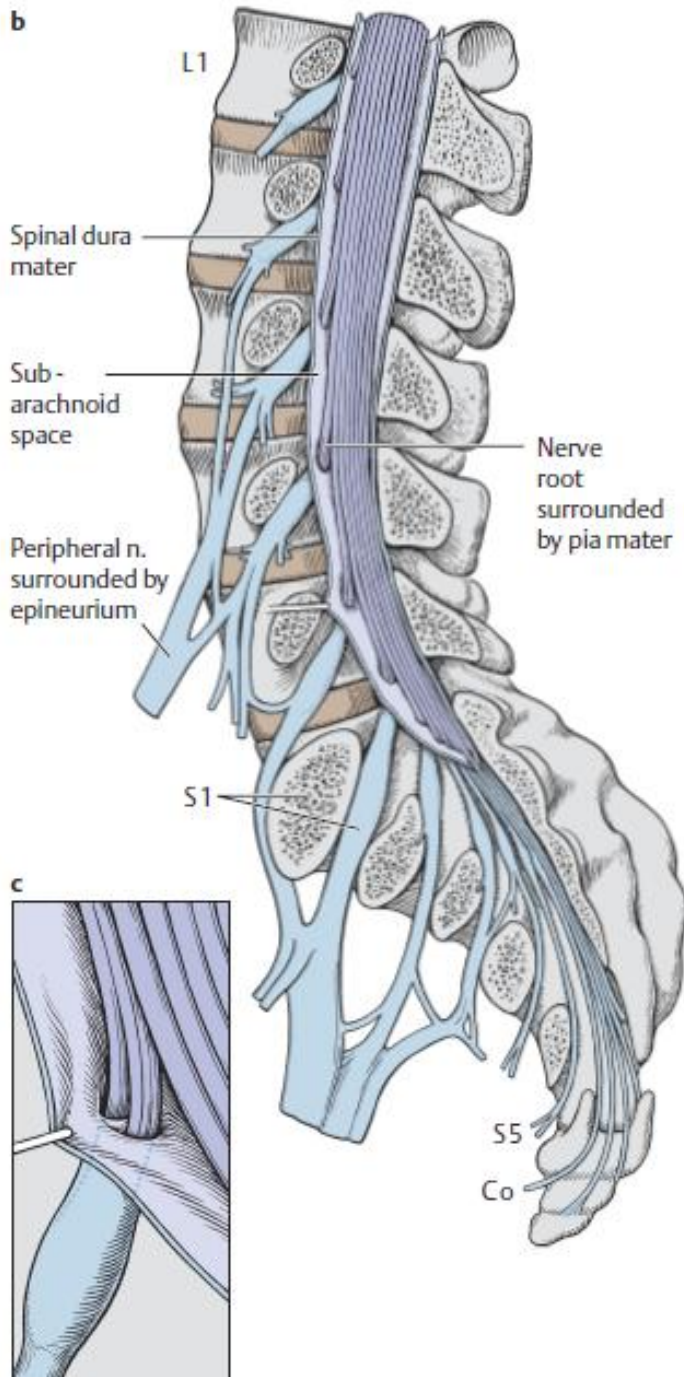
Nivel Toracic

- Leziunile sunt localizate în funcție de nivelul senzorial al trunchiului și de locul durerii dorsale mediane.
- Slăbiciunea picioarelor și tulburările funcției vezicii urinare și intestinale însoțesc paralizia.

Markeri utili pentru localizare sunt

T4 – sfârcuri

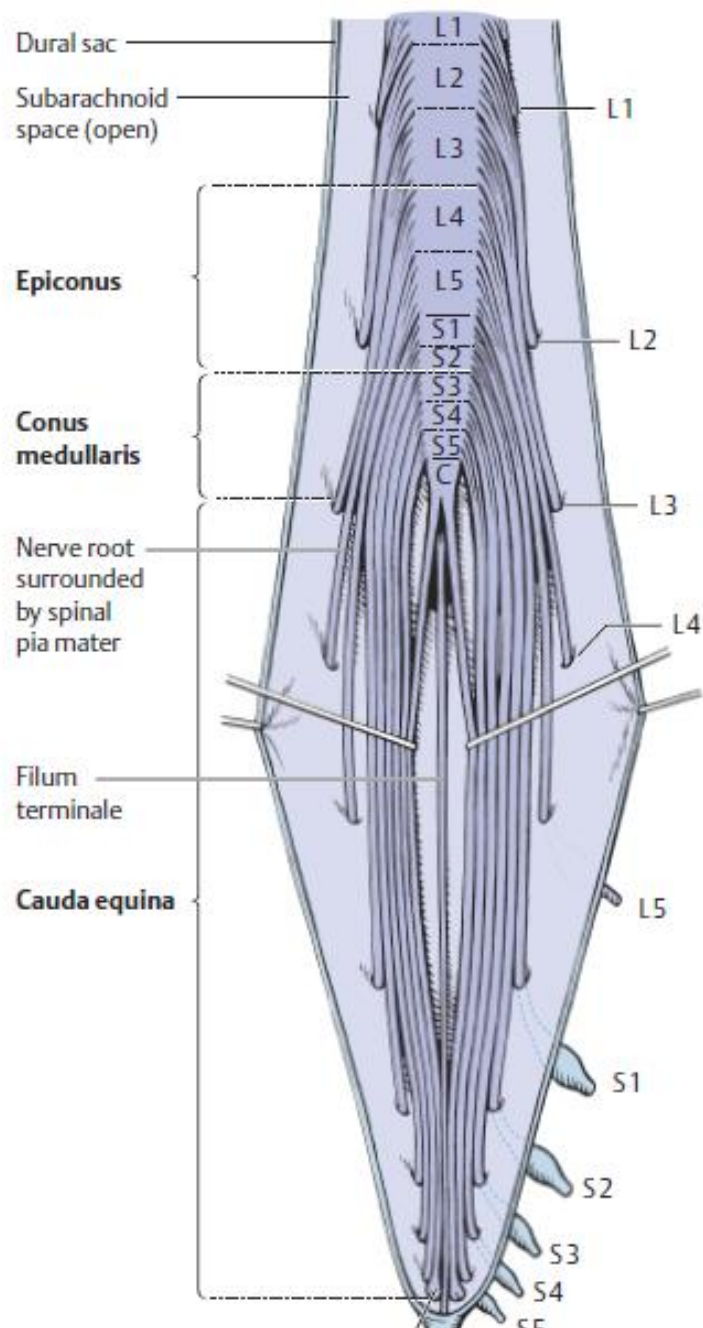
T10 -umbilicul



- **Nivel lombar**

Nivelurile L2-L4 ale măduvei spinării afectează flexia și adducția coapsei, extensia piciorului la genunchi; reflexul rotulian – abolit.

L5-S1 afectează mișcările piciorului și gleznei, flexia la genunchi și extensia coapsei; reflexele achile (S1) - abolit



Cordul sacral/Conus medullaris

- Conus medullaris este terminația caudală conică a măduvei spinării, cuprinzând segmentele sacrale inferioare și segmentele coccigiene.
- **Sindromul conusului medular** constă în anestezie bilaterală a șei (S3-S5), disfuncție vezicală și intestinală pronunțată (retenție urinară și incontinență cu tonus anal lax) și impotență. Reflexele bulbocavernos (S2-S4) și anal (S4-S5) sunt absente. **Forța musculară este în mare parte păstrată.**
- **Sindromul cauda equina** – afectarea rădăcinilor nervoase provenite din măduva spinării inferioară, caracterizată prin dureri lombare și radiculare, slăbiciune asimetrică a picioarelor și pierderea sensibilității, areflexie variabilă la nivelul membrelor inferioare și afectare relativ redusă a funcției intestinale și vezicale.



MALADIILE NEURONULUI MOTOR

Clasificarea

NMCentral

SL Primară

PSE

Paraplegie

spastică

Ereditară

NMPeriferic

AMS

Amiotrofie spinală

Neuropatie motorie
multiplă

Sindrom post-polio

Sindrom post-iradiere

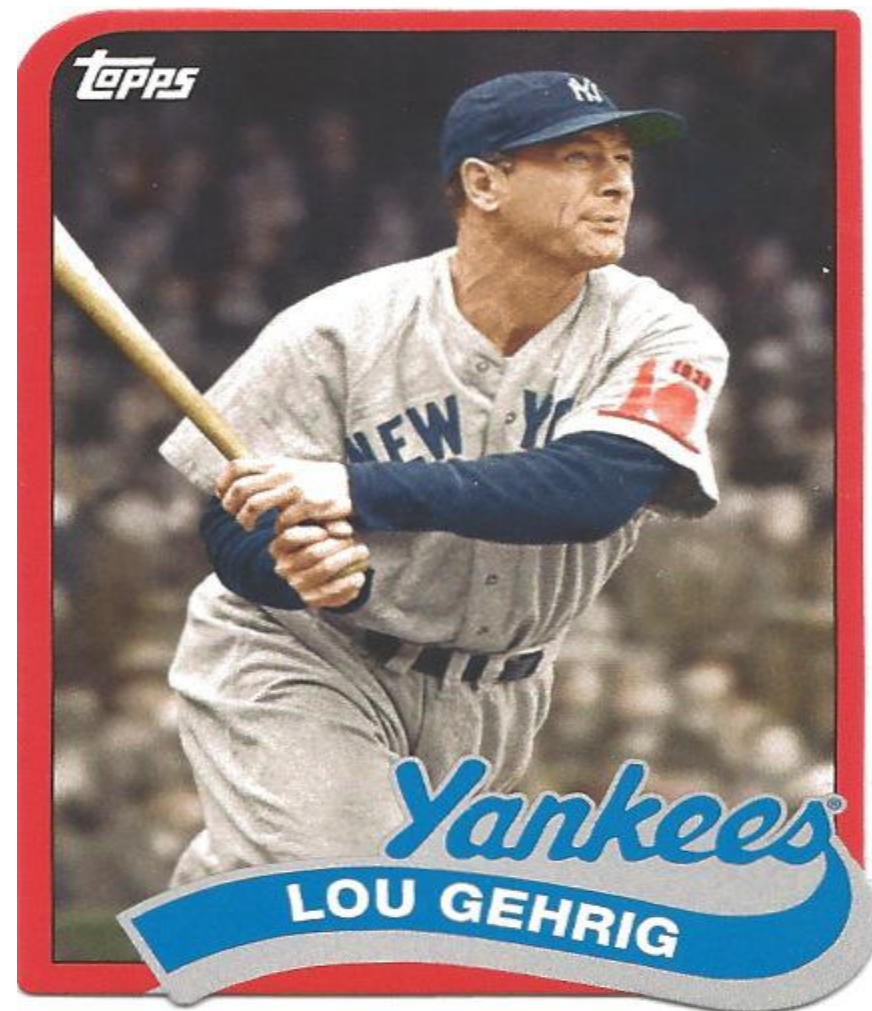
NMC + NMP

SLA



Scleroza laterală amiotrofică (SLA)

- Pentru prima dată descrisă în 1897.
- - Cunoscută ca maladia “Lou Gehrig”
- - Maladie neuromusculară progresivă caracterizată prin afectarea combinată a MNC și MNP





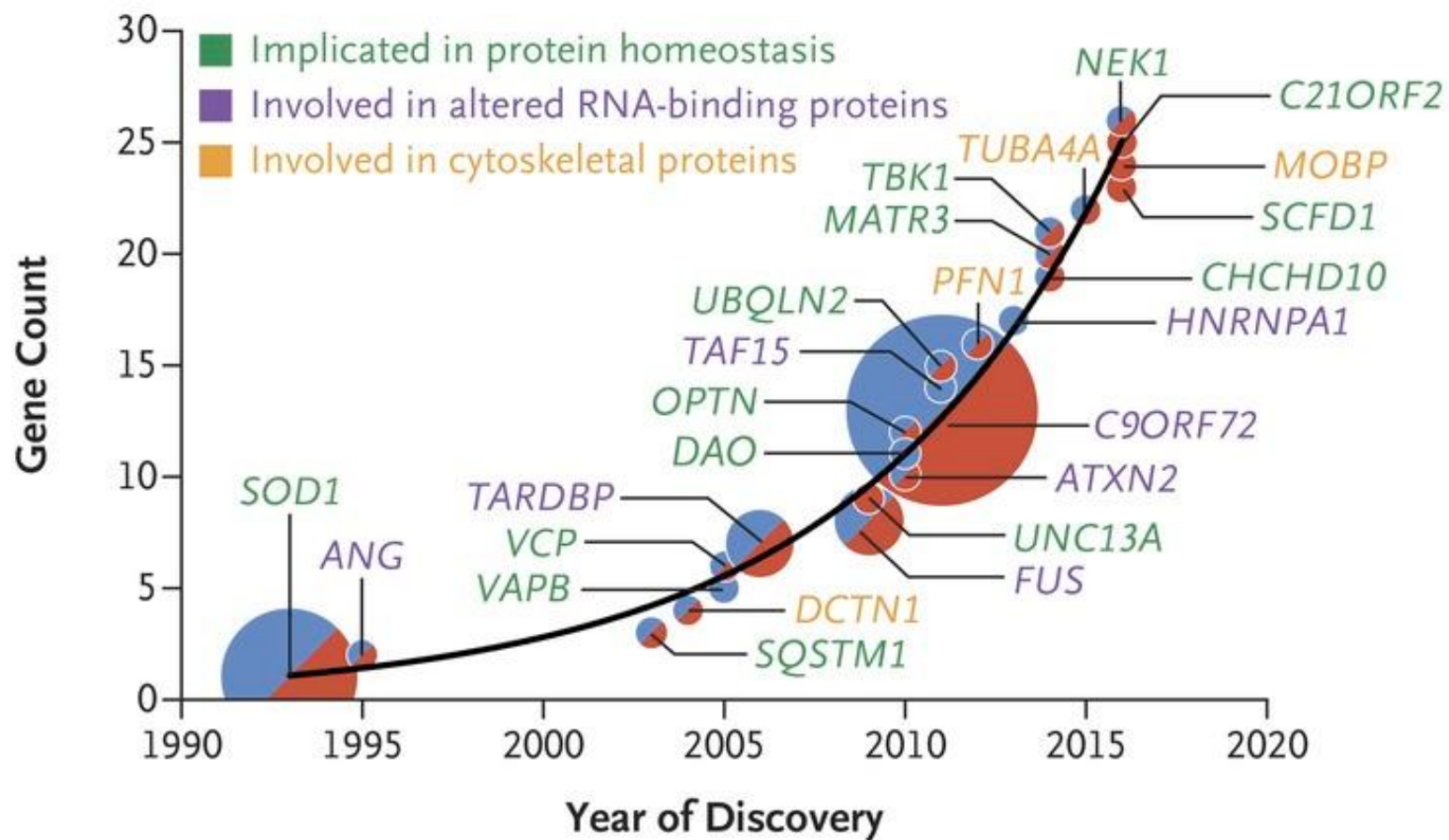
Epidemiologia

1-2/ 100,000

- **Bărbați > femei 2:1**
- **90-95% sporadică**
- **5-10% moștenită AD, AR**
- **Debut >40 ani**
- **Prevalența crește cu vârsta**



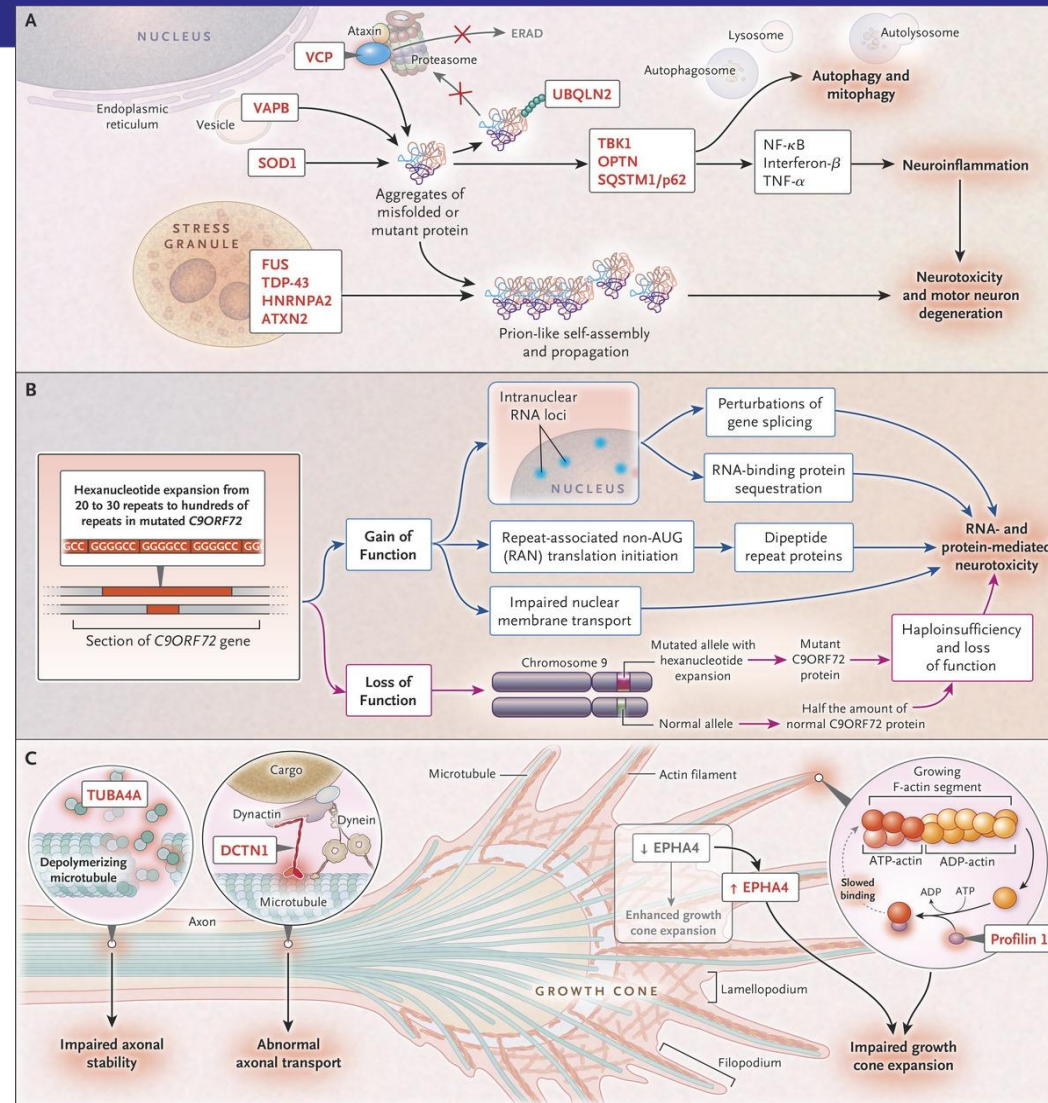
Bazele genetice ale SLA realizări după anii 90



Brown RH, Al-Chalabi A. N Engl J Med 2017;377:162-172.



Procesele patofiziologice în SLA



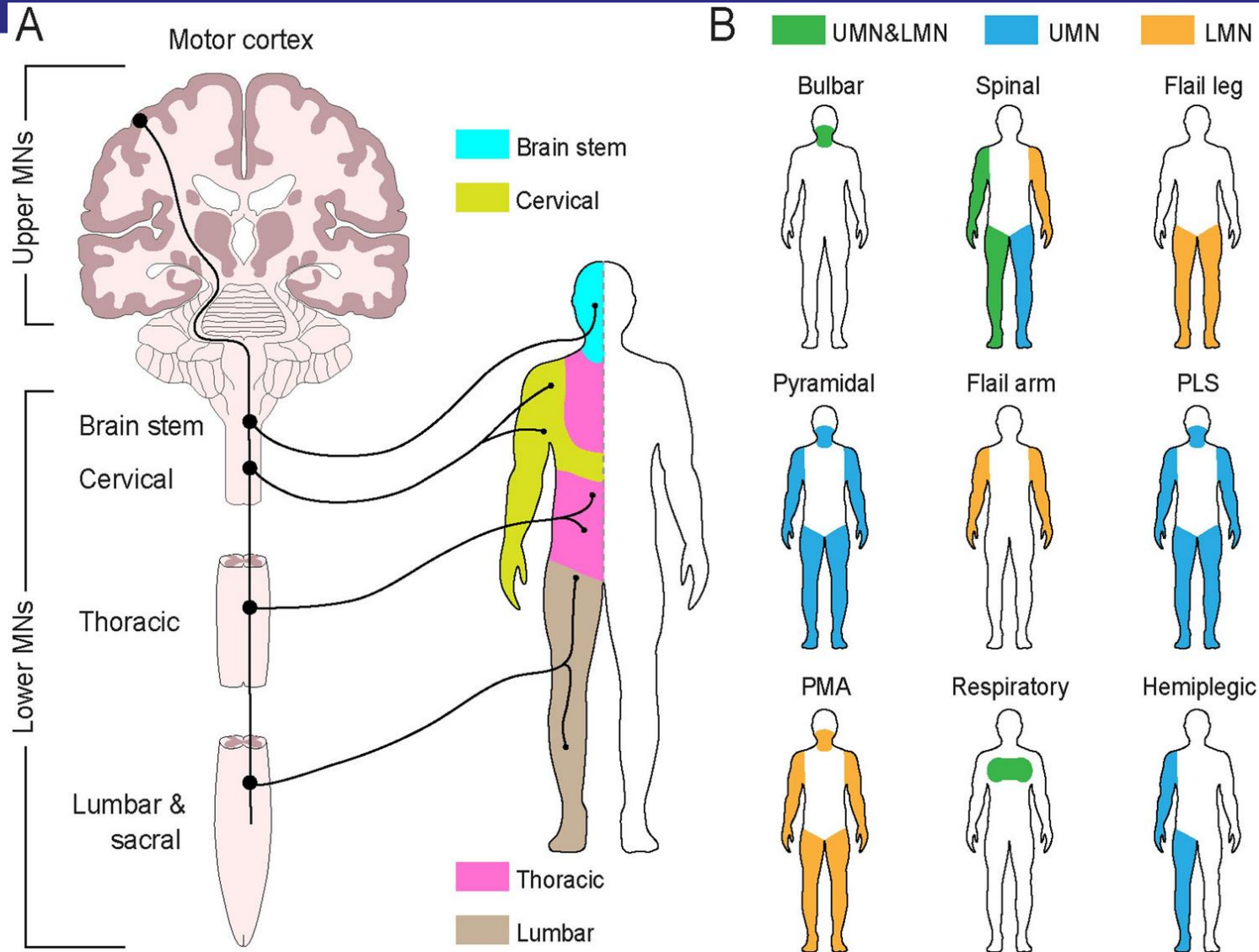


Manifestările clinice SLA

- Semne de afectare MN Central (hiperreflexie, spasticitate, s. Babinsky)
- Semne de afectare MN Periferic (hiportofii, fasciculații)
- Cașexie
- **ABS** tulburări sfincteriene și sexuale
 - semne cerebeloase
 - tulburări senzoriale
 - modificări cognitive
 - disfuncție oculomotorie
 - disfuncție a SN Vegetativ

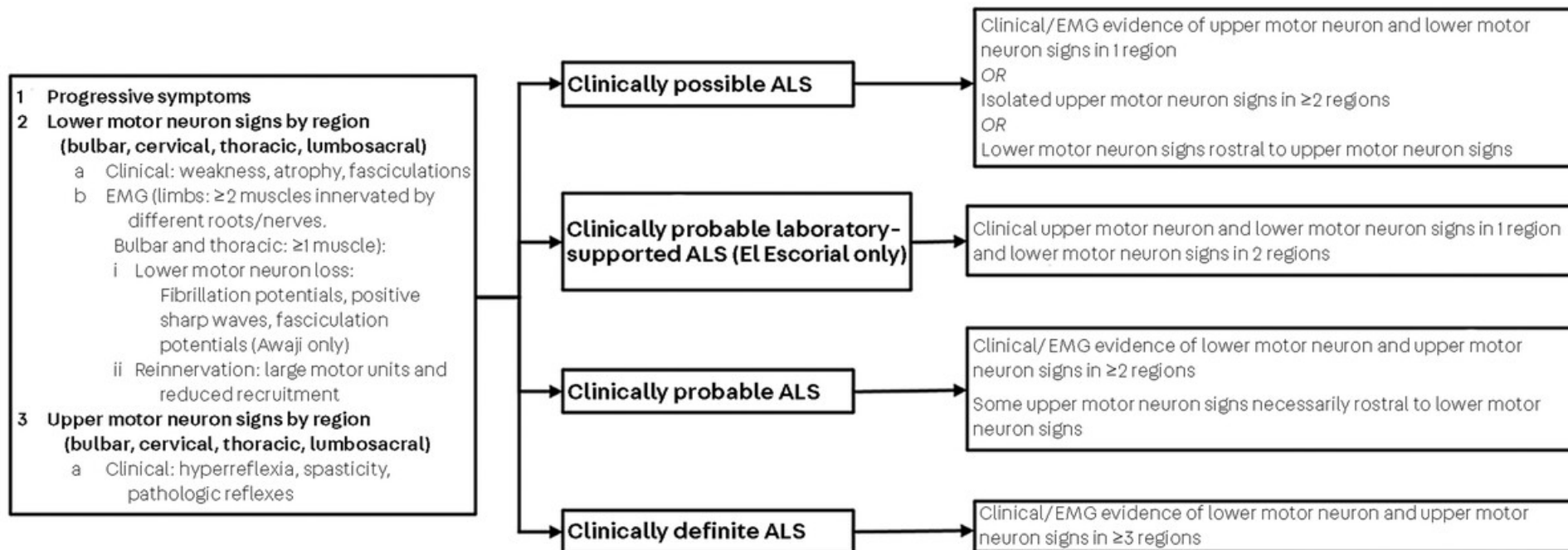


Variantele fenotipice ale SLA





Criteria de diagnostic revizuite El Escorial și Awaji pentru scleroza laterală amiotrofică (SLA)





Diagnosticul EMG

Diagnosticul

Investigații electrofiziologice:

Denervare activă

Potențiale de fibrilație

Unde pozitive ascuțite

Denervare cronică

PAUM

durata mășorată

majorarea amplitudinii

polifazicitate

Micșorarea paternului de
interferență

PAUM instabile



EMG în SLA





Tratamentul

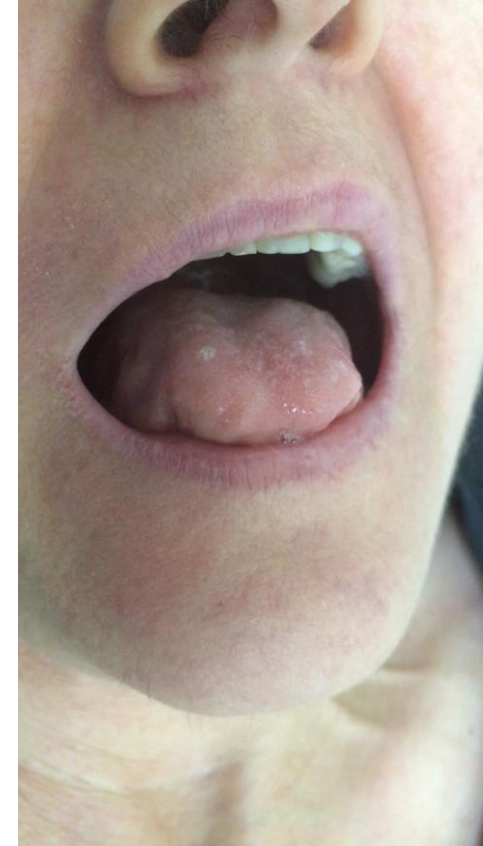
- Riluzole** - *diminuează eliberarea glutamatului*
- *100 mg / zi*
 - *mișcorează necesitatea traheostomiei cu 56.8%*
 - *efecte adverse; astm, grețuri, amețeală, granulocitopenia, majorează concentrația transaminazelor*

Edaravone (Radicava)



Prognosticul

- Durata medie de viață după debut – 3-5 ani
- Decesul din cauza insuficienței respiratorii
- Debut bulbar – prognostic și mai rezervat





TREATMENT

DISEASE MODIFYING DRUGS

- Riluzole** - *decrease glutamate release*
- *100 mg / day*
 - *decrease need for tracheostomy 56.8%*
 - *after 18 months vs 50.4% for placebo*
 - *adverse effects; asthma, nausea,*
 - *dizziness, granulocytopenia, increase*
 - *transaminase level*

Edaravone (Radicava)



Paraplegia spastică familială (boala Strumpell - Lorrain)

Moștenirea AD, AR și X – lincată

Paraplegia spastică familială AD

Lincare cu locusuri pe cromozomele 2, 8, 10, 12, 14, 15.

Mutația genelor spastin sau paraplegin pe cromosomul 2.

Penetranță semnificativă.

Debut insidios

Vârstă diferită de debut până la și după 35 de ani

Autosomal recesivă

Foarte rară

Locusuri pe cromozomele 8, 15, 16.



Paraplegia spastică familială (boala Strumpell)

- Parapareză spastică inferioară profundă (până la paraplegie)
- Limitate mișcările în membrele inferioare, preponderent din cauza spasticității și nu slăbiciunii
- Tulburări de sensibilitate și sfincteriene nu se depistează, reflexele abdominale sunt păstrate







Paraplegia spastică familială (boala Strumpell)

- Pacientul merge cu dificultăți, dar poate sta în picioare timp îndelungat
- Progresează lent, pacienții mult timp pot fi apți de lucru
- Baclofen, tizanidin, toxina botulinică – pentru micșorarea tonusului muscular.
- Tratament ortopedic