Dispercezione
e
paralisi cerebrale infantile

Simonetta Muzzini *Milano , 25-10-2016*

PERCEZIONE

Funzione psichica complessa in grado di organizzare le sensazioni provenienti dalla stimolazione degli organi di senso e di integrarle con l’esperienza, rendendo di fatto l’individuo consapevole dell’ambiente.

Quale disturbo percettivo?

- **Tipo di percezione**
- **Tipo di disturbo**

quantitativo

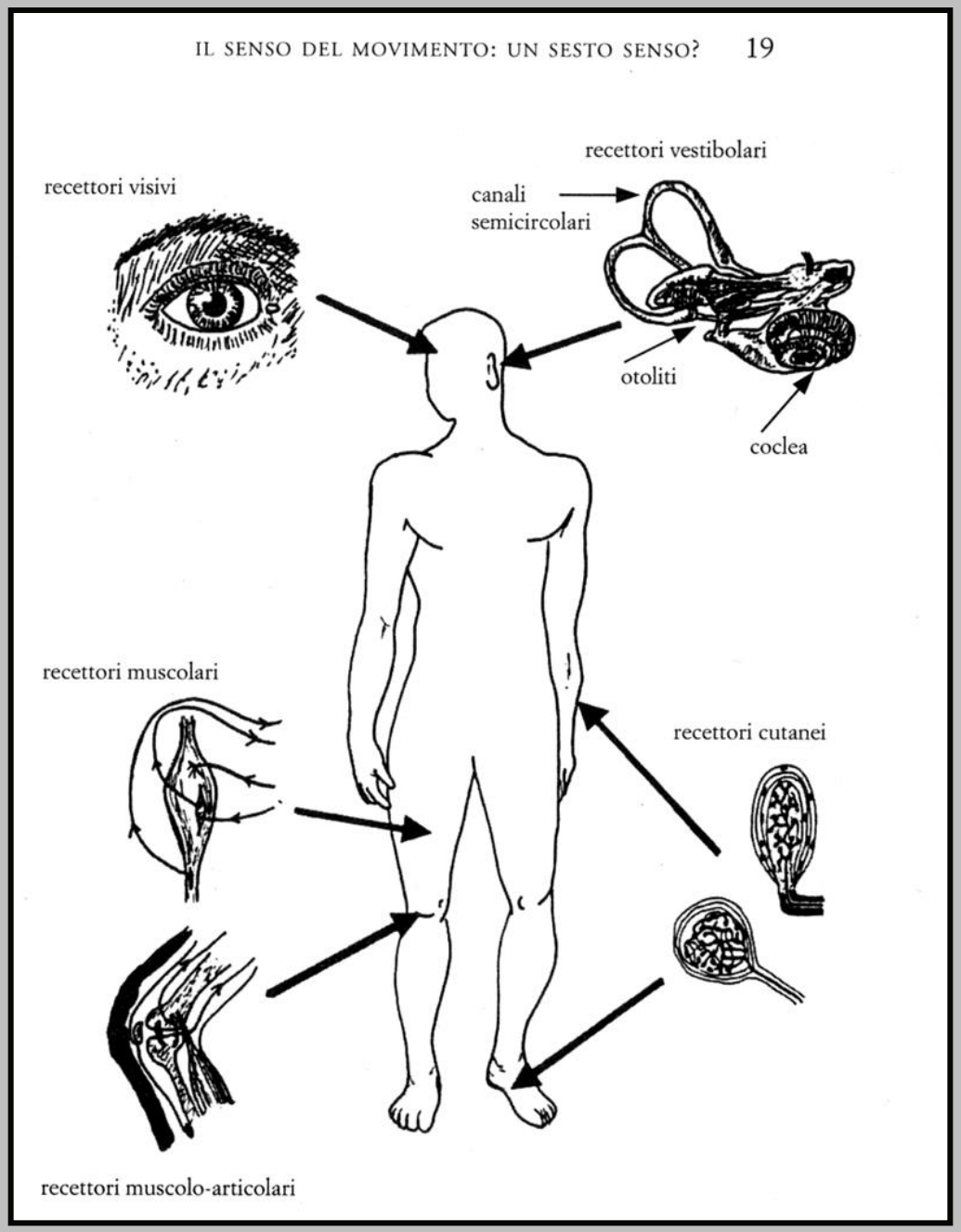
qualitativo: coerenza
intolleranza
attenzione
…..

il senso del movimento

Alain Berthoz 1997

?

E’ la percezione del corpo che si muove o viene mosso.



Il senso del movimento deve essere considerato un processo multisensoriale e il cervello compie una interpretazione coerente delle diverse informazioni.

"Le sens du mouvement"
Alain Berthoz, 1997

Il senso del movimento

"In principio era l'azione"

Johan Wolfgang Goete, Faust

"Vision did not evolve to enable organisms to perceive. It evolved to provide distal control of their movements"

M.A.Goodale

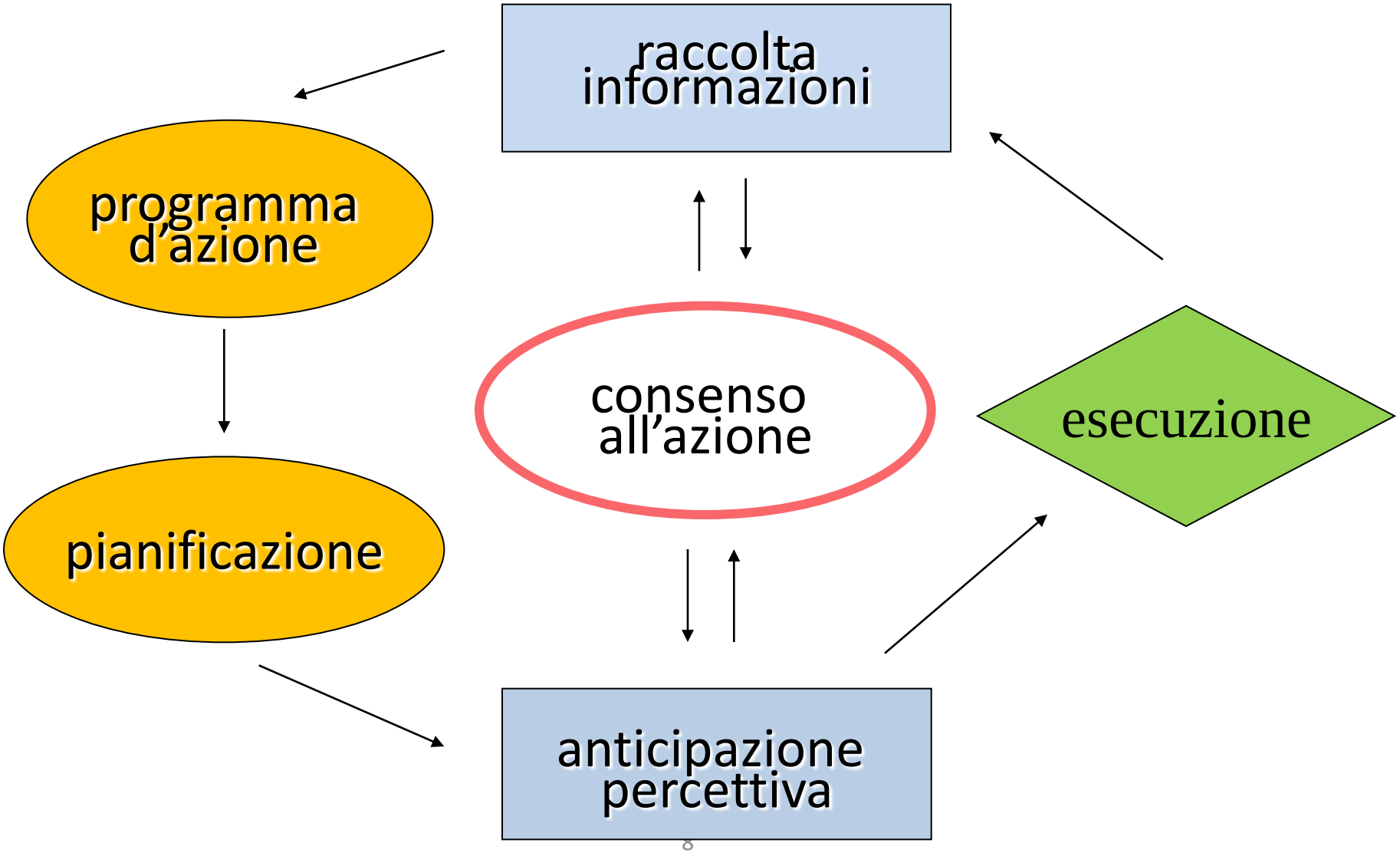
PERCHE’

il senso del movimento è importante?.

- Le informazioni sensitive/sensoriali contribuiscono a costruire una rappresentazione interna del movimento, rendono possibile una **anticipazione dell’azione** e delle sue conseguenze
- Il cervello attribuisce diverso valore alle informazioni raccolte in base alla valutazione che fa dello stato generale e del contesto in cui il corpo si muove.
- **In base alla valutazione fatta, il cervello da o nega il consenso al movimento e all’azione.**

PERCEZIONE e AZIONE

ideativo
percettivo
motorio



La dispercezione può essere considerata come un'illusione senza soluzione prodotta da una frammentazione della rappresentazione dello spazio e dalla difficoltà di trovare una coerenza tra i molteplici riferimenti corporei e le informazioni sensoriali"
(A. Berthoz, 1997)

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)

Quando le informazioni risultano incoerenti o inaccettabili

INTOLLERANZA

↓

Il bambino "cado-cado"

Qualsiasi variazione posturale o sollecitazione interna o esterna (acustica, tattile, propriocettiva, ecc…) anche se modesta, rappresenta per questo bambino una minaccia intollerabile al punto che crede di cadere anche quando giace supino sul pavimento.

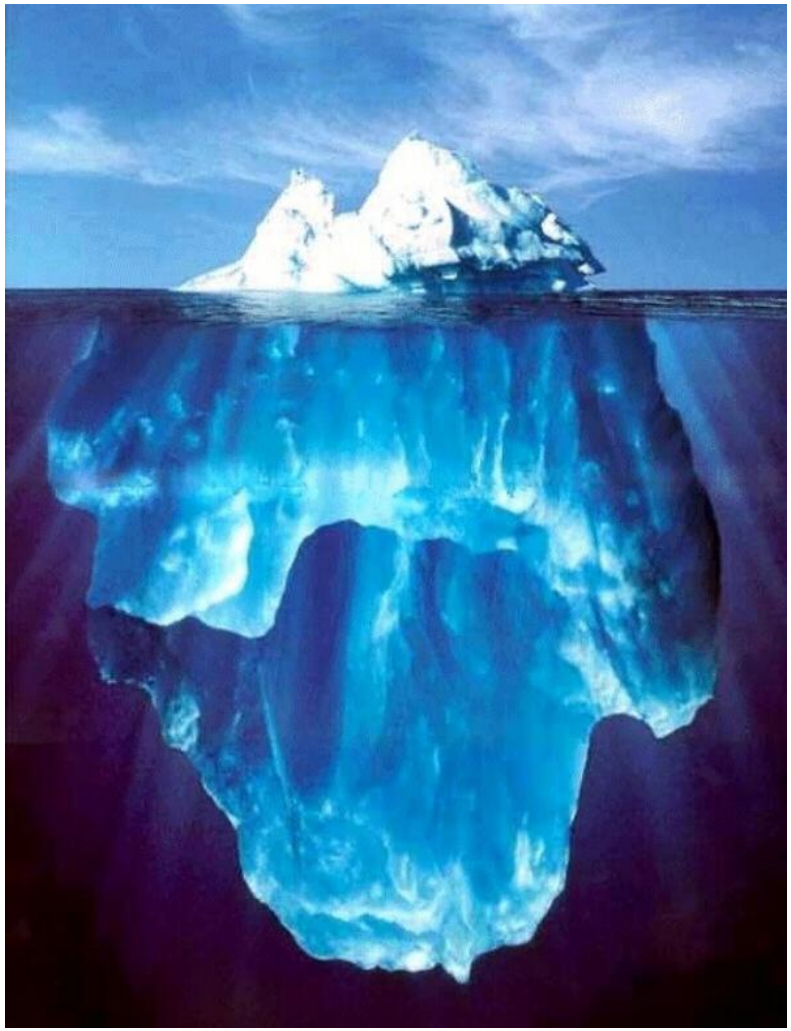
- **Possiamo ora comprendere come alcuni bambini diplegici, sebbene posseggano un repertorio motorio “buono abbastanza”, non lo utilizzino funzionalmente e in alcuni casi non raggiungano mai il cammino sociale autonomo.**

- **C’è una grossa differenza tra lo stare in piedi o camminare vicino al muro piuttosto che in mezzo alla stanza, vicino all’adulto o da solo, ovviamente da un punto di vista percettivo , non motorio.**

La presenza di un disturbo percettivo cambia la storia naturale di quella forma e l'outcome funzionale di quel bambino.

PERCEZIONE / MOTORIO

quello che sappiamo



Come possiamo riconoscere la presenza di un disturbo del senso del movimento nel bambino con pci?

SEGNI

- Reazione di startle
- Arti superiori in posizione di startle
- Sguardo fuori campo
- Ammiccamento
- Grimaces facciali
- Verbalizzazioni
- Congelamento della postura

EUR J PHYS REHABIL MED 2014;50:709-16

New definitions of 6 clinical signs of perceptual disorder in children with cerebral palsy: an observational study through reliability measures

A. FERRARI [1, 2], A. SGHEDONI [3], S. ALBORESI [2], E. PEDRONI [4], F. LOMBARDI [5]

EDIZIONI MINERVA MEDICA

TABLE I.—*Signs of perceptual disorders: inter-observer reliability and criterion validity.*

	Startle reaction		Upper limb in startle position		Adverted eye gaze		Frequent eye blinking		Grimacing		Posture freezing	
	Mean	SD	Mean	SD	Mean	SD	Mean	SD	Mean	SD	Mean	SD
Inter-observer reliability	87.06%	12.81	84.78%	14.98	91.29%	11.23	89.41%	11.31	78.47%	16.49	80.09%	13.88
Criterion validity	87.09%	13.11	82.21%	20.25	89.04%	11.48	89.13%	13 .41	76.63%	19.48	77.15%	20.51

TABLE II.—*Fleiss K for perceptual signs.*

	Fleiss K	Agreement rank (according to Landis and Koch classification)
Startle reaction	0.60	Moderate
Upper limb in startle position	0.55	Moderate
Adverted eye gaze	0.46	Moderate
Frequent eye blinking	0.56	Moderate
Grimacing	0.29	Fair
Posture freezing	0.39	Fair

LA **REAZIONE DI STARTLE**

STARTLE REFLEX

A bilaterally synchronous shock-like set of movements. The most prominent features are forceful closure of the eyes, raising of bent arm over the head, flexion of the neck, trunk, elbows, hips and knees…

(Mirte J Bakker et al, 2006 – “The startle Syndromes” The Lancet neurology- Review)

REAZIONE DI STARTLE

Exp Brain Res (1999) 129:49–56
© Springer-Verlag 1999

RESEARCH ARTICLE

Josep Valls-Solé · Francesc Valldeoriola
José Luis Molinuevo · Giovanni Cossu · Fritz Nobbe

Prepulse modulation of the startle reaction and the blink reflex in normal human subjects

Received: 9 October 1998 / Accepted: 29 April 1999

Movement Disorders
What is RSS?
Volume 17, Issue S2, Pages S79-S82
Published Online: 30 Jan 2002
Copyright © 2002 Movement Disorders Society

Go to the homepage for this journal to access trials, sample copies, editorial and author information, news, and more.

e-mail print SEARCH All Content Publication Titles Go
Advanced Search
CrossRef / Google Search
Acronym Finder

Copyright © 2001 Elsevier Science Ireland Ltd. All rights reserved.

Neurophysiologie Clinique/Clinical Neurophysiology
Volume 36, Issues 5-6, September-December 2006, Pages 357-364

SummaryPlus Full Text + Links PDF (731 K) View thu
Add to my Quick Links Cited By E-mail Article Save as Citation A

doi:10.1016/j.neucli.2006.12.007 Cite or Link Using DOI
Copyright © 2007 Elsevier Masson SAS All rights reserved.

Original article / Article original

Startle and its disorders

Les réactions de sursaut en pathologie

H.-M. Meinck, a,
[a]Neurologische Universitätsklinik, Im Neuenheimerfeld 400, D 69120 Heidelberg Germany

Available online 26 January 2007.

THE LANCET Neurology
Volume 5, Issue 6, June 2006, Pages 513-524

SummaryPlus Full Text + Links PDF (289 K) View thuml
Add to my Quick Links Cited By E-mail Article Save as Citation Ale

doi:10.1016/S1474-4422(06)70470-7 Cite or Link Using DOI
Copyright © 2006 Elsevier Ltd All rights reserved.

Review

Startle syndromes

Mirte J Bakker MA[a, b], J Gert van Dijk PhD[c], Arn MJM van den Maagdenberg PhD[c, d] and Marina AJ Tijssen PhD[a],
[a]Department of Neurology, Academic Medical Centre, University of Amsterdam, Amsterdam, Netherlands
[b]Department of Child and Adolescent Psychiatry, Academic Medical Centre, University of Amsterdam, Amsterdam, Netherlands
[c]Department of Neurology and Clinical Neurophysiology, Leiden University Medical Centre, Leiden, Netherlands
[d]Department of Human Genetics, Leiden University Medical Centre, Leiden, Netherlands

Available online 19 May 2006.

Different responses to auditory and somaesthetic stimulation in patients with an excessive startle: a report of pediatric experience

K. Oguro, H. Aiba and H. Hojo
Division of Child Neurology, Shizuoka Children's Hospital, 860 Urushiyama, Shizuoka-shi 420-8660, Japan

Accepted 9 April 2001 Available online 13 June 2001.

Exp Brain Res (2005) 165: 541–548
DOI 10.1007/s00221-005-2332-8

RESEARCH ARTICLE

Josep Valls-Solé · Markus Kofler · Hatice Kumru
Juan Manuel Castellote · Maria Teresa Sanegre

Startle-induced reaction time shortening is not modified by prepulse inhibition

Received: 4 January 2005 / Accepted: 8 March 2005 / Published online: 8 June 2005
© Springer-Verlag 2005

LA **REAZIONE DI STARTLE**

Stereotypical response to a sudden and unexpected stimulus (acoustic, visual, tactile, vestibular)

Similar trough all mammals, the response is composed of motor , autonomic, and emotional components

…the motor component: involuntary, brief and jerky movement that cannot be suppressed by will

(Meinck H.M., 2006)

REAZIONE DI STARTLE PATOLOGICA

Primary exaggerated startle

- Genetica (iper-reflessia ereditaria)
- Acquisita (iper-reflessia sintomatica):

segno clinico di disordine cerebrale o del tronco cerebrale senza specificità per l'eziologia o la sede della lesione

Es. PCI

REAZIONE DI STARTLE – STARTLE REACTION

Cosa osservo?

Movimento veloce e involontario, temporalmente successivo allo stimolo (decimi di secondo) di apertura evidente a livello degli ARTI SUPERIORI (flessi alle spalle, generalmente con gomiti flessi a 90°, polsi estesi e mani con dita estese ed abdotte)

Talvolta si associa l'estensione del capo, il volto con espressione angosciata, gli occhi aperti o serrati, la bocca aperta e il tronco sollevato in atteggiamento di inspirazione forzata

Gli arti inferiori in posizione seduta e per la variabilità delle risposte risultano meno significativi per il riconoscimento della startle

Nei bambini più grandi la startle può esprimersi anche solo parzialmente: si riconosce solo a livello delle mani nei movimenti improvvisi delle dita, che si estendono e si abducono bruscamente

E' una risposta bilaterale e simmetrica ma quando il bambino è in afferramento con una sola mano, si può ancora osservare all'arto superiore controlaterale.

REAZIONE DI STARTLE

Quando?

Stimoli acustici (di normale intensità conosciuti e sconosciuti)

Stimoli vestibolari (variazioni posturali autoindotte o provocate dall'esterno)

Stimoli visivi (innalzamento del baricentro, oggetti o persone in avvicinamento o allontanamento veloce)

Stimoli tattili (venir meno del contatto con oggetti o persone)

Possono evocare la startle non solo gli stimoli indipendenti dal bambino, ma anche quelli da lui stesso provocati e di conseguenza prevedibili (ad es. il rumore o la visione di un oggetto che viene lasciato cadere volontariamente).

ARTI SUPERIORI IN POSIZIONE DI STARTLE – UPPER LIMB IN STARTLE POSITION

Cosa osservo?

E’ una posizione degli arti superiori che mantiene riconoscibile la gestalt della reazione di startle

Si osserva una situazione statica (la startle è una risposta dinamica) come atteggiamento in apertura con difficoltà a mantenere gli arti superiori abbassati lungo il tronco

(flessione dei polsi, con dita generalmente abdotte ed estese; si associa talvolta l’adduzione più o meno marcata delle braccia al tronco con avambracci lievemente abdotti e pronati e gomiti flessi)

SGUARDO FUORI CAMPO – ADVERTED EYE GAZE

Cosa osservo?

Lo sguardo viene deviato intenzionalmente dal target potenzialmente “disturbante”, verso un target non significativo

AMICCAMENTO/CHIUSURA DEGLI OCCHI – FREQUENT EYE BLINKING

Cosa osservo?

Chiusura prolungata e intensa delle palpebre o con aumento della frequenza

Quando?

In presenza di uno stimolo uditivo o visivo improvviso o cinestesico anche se conosciuto o provocato dal soggetto

GRIMACES - GRIMACING

Cosa osservo?

Smorfie sul viso del bambino che esprimono angoscia e paura; coinvolge la muscolatura mimica facciale, gli occhi (aperti o chiusi) e la bocca aperta

CONGELAMENTO DELLA POSTURA – POSTURE FREEZING

Cosa osservo?

Irrigidimento di una o più parti del corpo al fine di evitare qualsiasi movimento

Interruzione dell'attività motoria e atteggiamento del bambino di ascolto ansioso di ciò che accade intorno a lui

Grande difficoltà o rinuncia a sporgersi portando la proiezione del baricentro verso il limite della BdA anche in posizione seduta (es. allontanare gli arti superiori dal tronco o inclinare il tronco)

VERBALIZZAZIONI

Cosa osservo?

Utilizzo del linguaggio per esprimere il proprio disagio di fronte ad alcune situazioni o richieste, oppure il rifiuto completo ad affrontare determinate situazioni

Espressioni frequenti: cado, aiuto, non mi sento sicuro, non ci riesco, ecc

ricordiamo!

“ Là dove esiste un importante disordine dispercettivo, il ripetersi di esperienze di disagio piuttosto che di piacere, di conflitto piuttosto che di integrazione, finisce col generare un vissuto negativo che invade anche la sfera emozionale”

Take home message

“Perception makes the difference”

VI RINGRAZIO PER L'ATTENZIONE