
Capitolo 12

La centrale di comando

Capitolo 12

La centrale di comando

Esame neurologico

Appena si incontra un bambino si ha già una prima impressione sul suo stato neurologico, iniziando dal livello di coscienza. Osserviamo i movimenti spontanei, la sua eventuale attività di gioco, la risposta alla chiamata.

Il bambino tende ad essere irritabile quando viene condotto dal medico, ma l'occhio esperto riesce a distinguere i gradi di questa irritabilità: una patologia infettiva con febbre aumenta l'irritabilità, ma anche situazioni di diffuso malessere, tipiche, ad esempio, della fase acuta della malnutrizione, prima del sopore. Una irritabilità 'anomala' si osserva non di rado nell'infante con la celiachia, che modifica prontamente il carattere quando inizia la dieta senza glutine. Anche nel bambino con compromissione generale del sistema nervoso, tipicamente nel bambino definito 'spastico' si può registrare una incontenibile irritabilità. Infine questo sintomo è anche un elemento delle sindromi dissociative. Bisogna considerare la possibilità che la improvvisa irritabilità, in un bambino generalmente tranquillo, può essere in risposta ad un dolore importante, come in fratture non ancora svelate, crisi nell'anemia falciforme, scorbuto da malnutrizione, ipocalcemia.

Lo stato di **coscienza** può essere valutato da scale specifiche adattate per il bambino.

Il sistema più comunemente utilizzato per la valutazione dello stato di coscienza è la Scala del Coma di Glasgow (GCS) (**Tabella 12.1**).

Tabella 12.1

Valutazione dello stato di coscienza.

APERTURA DEGLI OCCHI (max 4 punti)	
Spontanea 4	
Stimoli vocali 3	
Stimoli dolorosi 2	
Assente 1	
RISPOSTA VERBALE (max 5 punti)	
Bambini	Lattanti
Orientata 5	Appropriata, sorride, aggancia 5
Confusa 4	Pianto consolabile 4
Inappropriata 3	Irritabilità persistente 3
Incomprensibile 2	Agitato, irrequieto 2
Assente 1	Assente 1
RISPOSTA MOTORIA (max 6 punti)	
Obbedisce 6	
Localizza il dolore 5	
Retrazione 4	
Flessione 3	
Estensione 2	
Assente 1	

GCS (Glasgow Coma Scale)

Formulata nel 1974 da Graham Teasdale e Bryan Jennett la GCS è una scala di valutazione sullo stato di coscienza di un paziente che ha subito un grave trauma cranico. Per ogni area viene assegnato un punteggio la cui somma va da un minimo

di 3 punti ad un massimo di 15 punti. La compromissione dello stato di coscienza viene valutata:

- Grave, con GCS ≤ 8
- Moderata, GCS 9 -13
- Minore, GCS ≥ 14

Se il bambino deambula, è molto interessante valutare il suo passo, la stabilità, il mantenimento di una direzione, il modo di eseguire il passo.

Tono muscolare

Nel lattante è opportuno valutare sempre il tono muscolare, sia mediante la sola

osservazione sia con delle manovre specifiche come la sospensione ventrale o dorsale del piccolo o la trazione per le braccia. Con tali manovre si può evidenziare una ipotonia a carico dei muscoli spinali che controllano capo e tronco e dei muscoli degli arti. Allo stesso modo l'ipertonìa può riguardare solo gli arti inferiori o coinvolgere l'intero tronco e gli arti superiori. Tirando gentilmente la mano del bimbo si avverte resistenza, che può essere notevole, così alla flessione passiva dell'arto. L'ipertonìa spastica degli arti inferiori, legata a lesioni piramidali, può essere osservata dall'incrociamiento degli arti inferiori *a forbice*, quando il bimbo viene sollevato sotto le braccia.

Valutiamo i nervi cranici

L'esame inizia con l'osservare il volto del bambino, invitarlo poi a sorridere, per osservare le deformità della bocca, a gonfiare le guance ed a chiudere con energia gli occhi. Difficile valutare l'assenza di pliche sulla fronte, come nell'adulto.

Nel bimbo più grande è possibile valutare se la paralisi è centrale (coinvolgimento delle vie sovranucleari e delle aree corticali), che causa una paralisi solo della parte inferiore del viso con deviazione della rima buccale verso il lato sano, o del motoneurone inferiore, che causa una paralisi di tutta la metà del viso, con limitazione alla chiusura dell'occhio (lagofalmo), riduzione dell'espressione del viso e deviazione della rima buccale verso il lato sano.

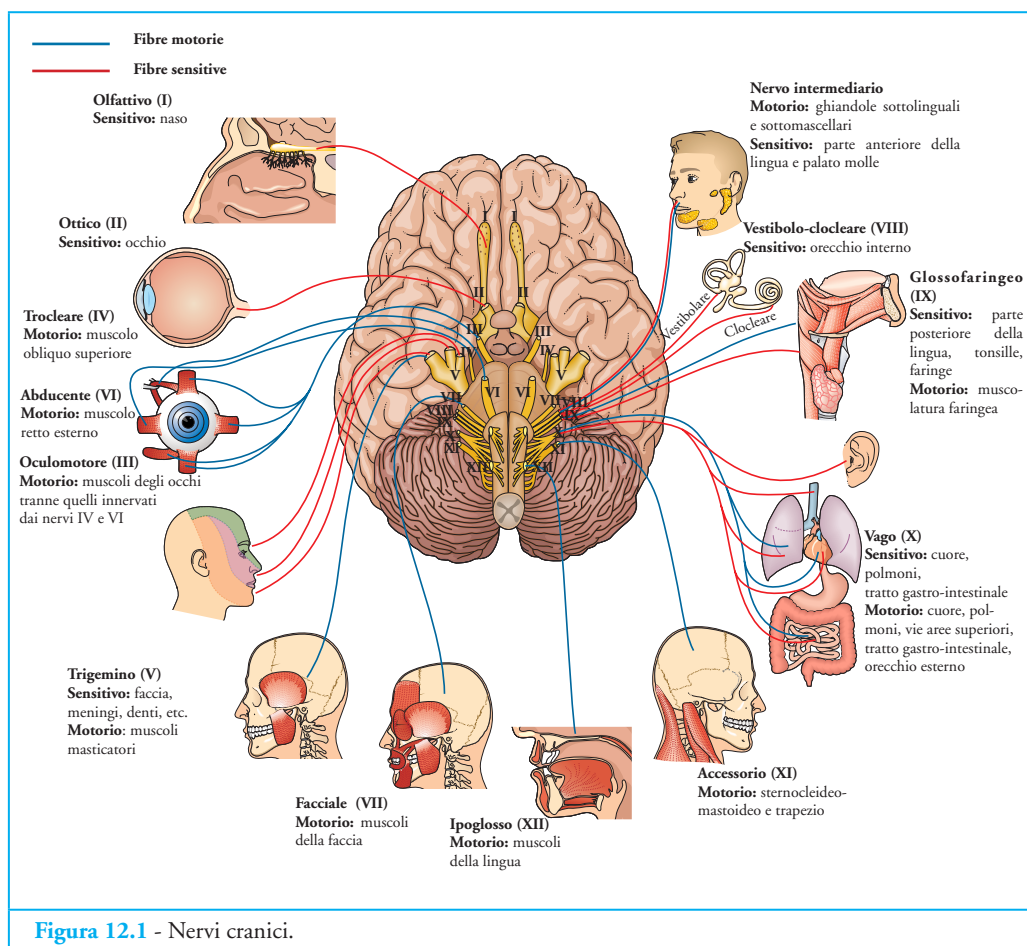
- I. *Olfattorio*: solo il bambino più grande è in grado di verbalizzare la risposta olfattoria a determinati odori, quali cioccolata, arancia, ecc.
- II. *Ottico*: è possibile valutare la capacità visiva nel bimbo piccolo con l'ottotipo specifico e nel bimbo grandetto con un tipo Snellen (**Allegato 13c**). Si procede sempre coprendo un occhio per volta e, se necessario, aiutando il bambino con un analogo foglio stampato a scegliere l'oggetto sulla tavola distante.
Con l'oftalmoscopio, possibilmente dopo adeguata dilatazione, si può osservare direttamente il disco ottico del nervo.

segue: Valutiamo i nervi cranici

- V. *Trigemino*: si tratta di un nervo a prevalente componente sensitiva, che può essere valutata con una gentile carezza sulla fronte, la guancia e la mandibola, mentre la componente motoria può essere valutata se si nota una insufficiente contrattura del massetere aprendo e chiudendo la bocca.
- III. *Oculomotore comune*: la paralisi dell'Oculomotore causa ptosi sul lato affetto, dilatazione della pupilla e deviazione laterale dell'occhio.
L'esame della motilità oculare si esegue ponendosi di fronte al bambino, in modo che lo sguardo sia rivolto verso l'esaminatore, ed invitandolo a guardare un piccolo oggetto che l'operatore muove o, nel caso del bimbo più piccolo, una lucetta che attira lo sguardo.
- IV. *Trocleare*: la paralisi del Trocleare causa slivellamento dei globi oculari sul piano orizzontale con elevazione del globo sul lato affetto, una diplopia verticale nello sguardo verso il basso.
Nell'esaminare la capacità contrattile della pupilla (midriasi o miosi) si valuta la integrità del sistema simpatico, compromesso in specifiche sindromi o masse infiltranti (es. neuroblastoma).
- VI. *Abducente*: la paralisi dell'Abducente causa uno strabismo convergente, deficit di rotazione esterna e diplopia orizzontale verso il lato dell'occhio affetto.
- VII. *Facciale*: la paralisi facciale del neonato causa una marcata asimmetria della bocca durante il pianto, lo stesso accade nel bimbetto prescolare.
- VIII. *Uditivo*: si valuta, con i metodi riferiti nel *Capitolo 14*, la capacità auditiva. Non trascurare che un nistagmo da posizione, provocato da una rotazione improvvisa del capo, può segnalare un danno del ramo vestibolare del nervo.
- IX-X. *Glossofaringeo e Vago*: nell'esame del faringe si nota una asimmetria del velo palatino con possibile dislocazione laterale dell'ugola verso il lato controlaterale alla lesione, nel caso di paralisi. Accentuata quando si invita il bimbo a fare 'AAA'. Il Gusto, che dipende dai nervi facciale, glossofaringeo e vago può essere valutato solo nel bambino più grande facendo assaporare determinati alimenti come limone, arancio, cioccolata, amaro.
- XI. *Accessorio Spinale*: Il trapezio diventa morbido e flaccido sul lato affetto, valutabile palpando la spalla e se vi è difficoltà nell'abduzione del braccio.
- XII. *Ipoglosso*: La paralisi causa asimmetria della lingua alla protrusione: essa devia sul lato affetto (**Figura 12.1**).



QR code
Video 12.3



Riflessi arcaici o neonatali

I riflessi arcaici sono tipici dell'epoca neonatale e tendono a scomparire nei primi mesi di vita. In particolare tra questi vanno ricordati:

- *Riflesso di Moro*: lasciar cadere gentilmente l'infante sul dorso sostenendo il corpo con la mano sinistra e la testa con la mano destra, egli spalanca le braccia e le richiude in un abbraccio. Scompare ai 3-4 mesi.
- *Riflesso tonico asimmetrico del collo*: Con il paziente supino, ruotando la testa da un lato, si otterrà l'estensione degli arti di quel lato e la flessione del gomito e del ginocchio controlaterali ("posizione dello schermidore"). Sebbene una minima presenza di questo riflesso possa essere presente sino ai 6-7 mesi di età, essa è decisamente anormale dopo tale età.
- *Preensione*: il neonato stringe il dito indice dell'operatore che gli tocca il pal-

mo della mano. Scompare intorno ai 3 mesi.

- *Riflesso di suzione*: toccando gentilmente la guancia il neonato rivolge il capo verso la mano che lo tocca. Scompare a 9 mesi.
- *Riflesso di Landau*: si mantiene il neonato sull'addome con il palmo della mano destra sollevandolo gentilmente dal lettino. Il bimbo solleva la testa ed inarca il dorso. Compare verso i 3 mesi e scompare entro i 12 mesi.
- *Marcia automatica*: Poggiando il neonato sul lettino, sostenendolo dritto, tende a fare un piccolo passo. Scompare a 3-4 mesi
- *Scalino*: sfiorando il margine del lettino con la parte anteriore della tibia del neonato, egli alza il piedino e fa cenno di salire lo scalino. Scompare intorno ai 7 mesi (*vedi anche Capitolo 1*).

Riflessi

Dopo il periodo neonatale bisogna mantenere il bimbo tranquillo, distratto, invitarlo a parlare mentre giace supino.

Riflessi osteo-tendinei profondi:

- *Rotuleo*: presente dalla nascita, percuotendo con adeguato martelletto in gomma la rotula, si elicitava una contrazione del quadricipite femorale. Nel bambino più grande è utile distrarlo facendogli tirare con forza lateralmente le mani agganciate tra di loro ad uncino (**Figura 12.2**).
- *Achilleo*: inizia dai primi mesi, sollevando la gamba, si percuote il tendine di Achille: il piede si flette in avanti.
- *Bicipitale*: si interpone il dito dell'esaminatore nella piega del gomito del

bambino e si percuote col martelletto il dito. Si evince una flessione del braccio.

- *Tricipitale*: si percuote la zona ulnare del gomito, per evocare una estensione del braccio.

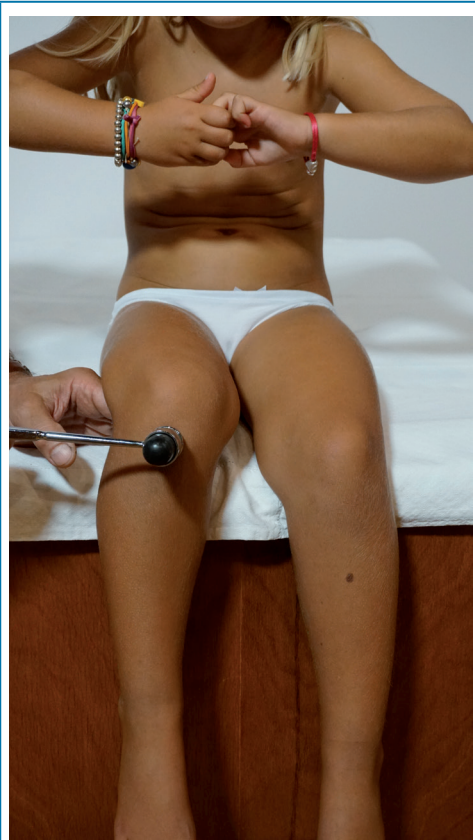


Figura 12.2 - Riflesso rotuleo.



QR code Video Riflessi

I riflessi osteo-tendinei richiedono la completa integrità dell'arco delle vie sensitive e di quelle motorie. Nella pratica clinica si può verificare che, nel bambino sano, non si riescono ad elicitare chiari riflessi osteo-tendinei, proprio perché richiedono rilassamento. Una presenza di riflessi molto vivaci e talora polifasici (una lieve percussione sulla rotula causa più di un movimento della gamba) è un segnale di limite della inibizione e controllo delle vie motorie, come nel danno neurologico definito *spastico*.

Una risposta patologica di tali riflessi è definita **clono**, caratterizzato da una alternanza di contrazioni e rilassamento di un segmento corporeo, dopo stimolazione del riflesso tendineo.

L'esaminatore mantiene tra le mani la gamba del soggetto, con la mano sinistra il ginocchio e con la mano destra la palma del piede: improvvisamente impone una spinta veloce alla palma del piede: in presenza di gravi lesioni si attiva un movimento muscolare ripetuto che dura alcuni secondi, spontaneo.

Nel bimbo più grande si può evocare un clono del riflesso rotuleo, percuotendo semplicemente la rotula, quando il bimbo sta seduto sul margine del lettino con le gambe penzoloni.



QR code Video Clono

Riflessi cutanei:

- *Cutaneo-plantare (Babinski)*: caratterizzato dall'estensione dell'alluce e dall'allargamento a ventaglio delle restanti dita del piede, dopo sfregamento della porzione esterna della pianta del piede con un oggetto rigido, iniziando il movimento dal tallone e portandosi verso la base delle dita. La presenza del riflesso dopo i 6 mesi è da considerarsi patologica ed indica un danno del primo motoneurone.
- *Riflesso cremasterico*: sollevamento di un testicolo omolaterale quando viene sfiorata la parte interna della coscia, o *addominale*: contrazione dei retti allo sfioramento dell'addome.

La valutazione di questi riflessi valuta la integrità delle vie sensitive.

Prove cerebellari

L'osservazione dell'andatura è di gran lunga l'elemento più utile per valutare una compromissione cerebellare od extrapiramidale. L'*Atassia* è la incapacità a camminare seguendo una direzione sul pavimento, sbandando di lato: spesso peggiora ad occhi chiusi, e può provocare una caduta, per questo l'esaminatore deve seguire il soggetto. L'andatura è frequentemente a base allargata e grossolana.

La coordinazione dei movimenti

Lesioni cerebellari portano ad *Atassia ed Incoordinazione dei movimenti*: nel bambino piccolo è difficile eseguire test specifici, per questo la presenza di movimenti poco coordinati deve essere valuta-

ta dalla osservazione attenta del bambino, oltre all'andatura. Basta porgere un gioco al bambino e passarlo da una mano all'altra, invitandolo a prenderlo alternando le mani. Si può invitare il bimbo a toccare il palmo della mano dell'esaminatore, che alternerà le mani con movimenti rapidi, per valutare il grado di incapacità a seguire i movimenti proposti.

Tranne che nel neonato, la presenza di *tremori spontanei* o anche di quelli intenzionali, indotti dall'inizio di una azione, come prendere una penna, sono un segno di allarme per lesioni cerebellari o extrapiramidali. Ovviamente la febbre elevata e stati di ipoglicemia ed ipocalcemia possono causare temporanei tremori, che spariscono con la risoluzione della causa. Occasionalmente bambini sani possono manifestare un tremore, specie se agitati o impauriti.

Nel bimbo più grande possono essere effettuati varie manovre per valutare la funzione cerebellare: in particolare la prova *indice-naso* che si esegue ponendo il bimbo, di almeno 6 anni, in piedi davanti all'esaminatore, che esegue il movimento lui stesso: braccia avanti a dita aperte, poi braccia bene estese di lato, toccare la punta del naso con il dito indice prima della mano destra poi di quella sinistra. Ripetere più volte anche ad occhi chiusi. Si potrà notare la imprecisione grossolana del movimento, il soggetto non tocca il naso neanche ad occhi aperti, o non ci riesce più se chiude gli occhi, perdendo il riferimento visivo spaziale.

La seconda prova è quella *calcagno-tallone*: consiste nel toccare il ginocchio con il tallone del piede, prima a destra e poi a sinistra, e di nuovo ad occhi chiusi.

Sensibilità

L'unica sensibilità che è praticamente possibile valutare nel bambino è quella al tatto ed al dolore. Nel lattante si può fare una valutazione grossolana delle capacità sensitive pizzicando gentilmente un arto ed osservando la reazione, ma nel bimbo più grande si procede con la punta di una matita sugli arti o sfiorandolo con una piuma. Una *iperestesia* può essere valutata applicando una lieve pressione alla pelle e sottraendola rapidamente con rimbalzo: si può sospettare una patologia infettiva del SNC o, sull'addome, una peritonite.

Una *ipoestesia* è invece indice di una importante compromissione neurologica che coinvolge le corna anteriori del midollo spinale e le vie sensitive, ma è associata anche alla incapacità di risposta appropriata nella disabilità cognitiva severa. Può essere associata a lesione dei nervi periferici, o a rare patologie congenite

Movimenti involontari

I movimenti *Coreici* sono movimenti involontari, senza alcuna finalità, irregolari improvvisi ed imprevedibili, che possono coinvolgere diversi distretti corporei. La mano vola al di sopra della testa e ruota in aria senza scopo, con le dita che disegnano in aria, talora indotta dalla richiesta dell'esaminatore di stendere il braccio. Ma vi sono anche movimenti coreici alla lingua, ai muscoli fonatori, con conseguente alterazioni del linguaggio. La flessione dorsale della mano è eccessiva ed anomala, configurando profili del tutto insoliti.

I *tics* sono movimenti involontari, effettuati in maniera rapida e improvvisa. Sono

ripetitivi e stereotipati e privi di uno scopo o ritmo. I bambini non li possono controllare ma, a volte, possono essere contrastati e soppressi con la volontà.

Crisi convulsive

La diagnosi e la terapia delle convulsioni del bambino dipendono molto dalla attenta osservazione e descrizione accurata della crisi osservata. Qui la semeiotica gioca un ruolo determinante.

Per tutte le crisi bisogna registrare:

- Se la crisi è associata ad *alterazione dello stato di coscienza*.
- Se la crisi è **focale** o **generalizzata**. Questa distinzione, nelle ultime linee guida internazionali sulla definizione delle crisi epilettiche, si basa prettamente sull'aspetto elettroencefalografico. Infatti la crisi è focale quando origina da un network specifico di un emisfero mentre è generalizzata quando la scarica epilettica coinvolge networks di entrambi gli emisferi cerebrali.
- Le crisi sia focali che generalizzate possono presentarsi con una sintomatologia **motoria** o **non motoria**.
- Nell'ambito delle crisi con onset focale, di tipo motorio, la semeiologia critica può essere rappresentata da automatismi oromasticatori o mioclonie o movimenti ipercinetici; se di tipo non motorio da arresto comportamentale e disturbi autonomici. Bisogna sempre segnalare se tali crisi prevedono una compromissione della coscienza.
- D'altra parte si possono verificare crisi con inizio generalizzato e componente motoria (crisi tonico-cloniche, toniche,

cloniche, miocloro-atoniche) o non motoria (assenze, mioclonie, mioclonie palpebrali).

- Considerando la tipologia di crisi più frequente, si definisce:
 - **crisi tonico-clonica**: un evento critico caratterizzato da una fase iniziale di aumento sostenuto del tono muscolare cui fa seguito la comparsa di clonie ("scosse") ritmiche solitamente generalizzate, seguite da una fase post-critica in cui può aversi rilascio degli sfinteri. Il paziente non ha memoria dell'accaduto.
 - **crisi di assenza**: evento critico caratterizzato da un'improvviso arresto motorio con compromissione della coscienza cui possono associarsi ammiccamenti delle palpebre e automatismi oromasticatori (tipo masticazione), di durata variabile (solitamente 4-15 secondi). Tali eventi si verificano in maniera frequente nell'arco della giornata e solitamente sono aumentati dall'iperventilazione.

Una menzione a parte meritano gli **spasmi infantili**, crisi ad insorgenza nei primi mesi di vita, caratterizzate da improvvisa contrazione dei muscoli del capo e degli arti superiori o inferiori, in flessione o estensione, di solito in cluster ed in veglia. Tali episodi spesso si associano ad un quadro elettroencefalografico di ipsaritmia e possono portare ad una regressione dello sviluppo psicomotorio, pertanto il loro riconoscimento tempestivo è cruciale per la prognosi cognitiva a distanza.

Nell'ambito della diagnostica differenziale delle crisi, bisogna poi distinguere principalmente:

- **pre-sincope:** caratterizzata da una sensazione di malessere con restringimento dello stato di coscienza tale che il soggetto percepisce l'incombenza della perdita di coscienza;
- **sincope:** una forma di perdita di coscienza, transitoria, con o senza prodromi, improvvisa, con incapacità a mantenere il tono posturale e con possibile caduta a terra, breve, con risoluzione spontanea solitamente completa e rapida;
- **spasmi affettivi** (*breath holding*), episodi parossistici caratterizzati da perdita di coscienza secondari ad un pianto acuto;
- **episodi parossistici** non epilettici di natura psichiatrica (es. disturbo da conversione o disturbo neurologico funzionale).

Bibliografia

- BAUMANN RJ, DUFFNER PK. *Treatment of children with simple febrile seizures: the AAP practice parameter*. American Academy of Pediatrics. *Pediatr Neurol*. 2000;23:11-17.
- CHANG BS, LOWENSTEIN DH. *Epilepsy*. *N Engl J Med*. 2003;349:1257-1266.
- COHEN ME, DUFFNER PK. *Weiner & Levitt's pediatric neurology*. 4th ed, Lippincott Williams & Wilkins, 2003.
- FENICHEL M. *Clinical pediatric neurology: a signs and symptoms approach*. 4th ed, WB Saunders Company, 2001.
- GUERRINI R. *Epilepsy in children*. *Lancet* 2006;367:499-524.
- KRAEMER G. *Epilepsy from A-Z*. 1st ed, Thieme Medical Publishers, 2005.
- PAVONE L, RUGGERI M. *Neurologia pediatrica*. Masson, Milano, 2006.
- PERSICO A. *Manuale di neuropsichiatria infantile e dell'adolescenza*, SEU, 1st Edition, 2018.
- PAVONE L, RUGGERI M. 2006 *Neurologia pediatrica*. Elsevier-Masson, 2nd Edition.
- PINA GARZA JE. *Fenichel's Clinical Pediatric Neurology, A Signs and Symptoms Approach*, Saunders, 7th Edition, 2013
- PRASAD AN, PRASAD C. *The floppy infant: contribution of genetic and metabolic disorders*. *Brain Dev*. 2003;25:457-476.
- SCHEFFER IE, BERKOVIC S, CAPOVILLA G, et al. *ILAE classification of the epilepsies: Position paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology*. *Epilepsia* 2017;58:512-521.
- SWAIMAN KF. *Swaiman's Pediatric Neurology: Principles and Practice*, Elsevier, 6th Edition, 2017.