

Valutazione e trattamento dei disturbi del movimento nel bambino*

Evaluation and treatment of childhood movement disorders

R. BATTINI*, M. COLUCCINI*, G. SGANDURRA* **, E. PETACCHI* **,
R. DI PIETRO*, G. CIONI* **

* Dipartimento di Neuroscienze dell'Età Evolutiva, IRCCS Stella Maris, Pisa;

** Divisione di Neuropsichiatria Infantile, Università di Pisa

PAROLE CHIAVE. – Distonia/atetosi - Corea/ballismo - Algoritmo diagnostico - Valutazione clinica e strumentale

KEY WORDS. – *Dystonia/athetosis - Chorea/ballism - Diagnostic flow chart - Clinical and instrumental evaluation*

Summary

Movement disorders (MD) are a clinical, pathogenetical and genetical heterogeneous group of disorders characterized by impairment of motor planning, control and execution. Current classification of MD is difficult, particularly in children, because the main clinical pictures are derived from adulthood, while in the developmental age the distribution of symptoms and the course of the disease are age- and development-dependent.

Despite substantial advances in the knowledge of MD much remains to be clarified due to the complex nature of MD and to the lack of diagnostic tests. Other crucial challenge in childhood is represented by the pharmacological treatments of severe motor problems and the evaluation of their results. Clinical assessment and carefully documented observations, supported by video recording and MD reliable scales, remain the primary source of information and progress.

In addition, instrumental, quantitative analysis of gait and of manipulation for specific tasks permits and completes the evaluation of patients affected by MD in order to quantify more accurately the motor patterns pre- and post- specific treatments.

Introduzione

I Disturbi del Movimento in età evolutiva (MD) sono caratterizzati da movimenti involontari ed abnormi associati ad alterazioni del tono e della postura che determinano un distur-

Le richieste di estratti vanno inviate a: Dott.ssa Roberta Battini, IRCCS Stella Maris, Via dei Giacinti 2, 56018 Calambrone (Pisa) - Tel. + 39 050 886230 - Fax: + 39 050 886247 - E-mail: r.battini@inpe.unipi.it

* Comunicazione svolta al Corso Satellite su "Riabilitazione e Trattamento farmacologico nei disturbi neuropsichici del bambino", a cura della Sezione di Riabilitazione della SINPIA. Napoli, 7-10 Dicembre 2005

bo della programmazione, del controllo e dell'esecuzione della normale attività motoria. La patogenesi dei MD appare legata ad anomalie funzionali o strutturali dei gangli della base (nucleo caudato, putamen, globo pallido, sostanza nera e nuclei subtalami), delle loro interconnessioni, delle afferenze corticali e talamiche e/o delle efferenze verso il talamo ed altre strutture. I MD possono rappresentare di per sé una entità clinica, ma più spesso sono l'espressione sintomatologica di malattie neurologiche diverse e costituiscono un complesso capitolo della Neurologia dell'età evolutiva il cui esordio si colloca tra l'epoca neonatale ed i 18 anni e la cui definizione appare difficoltosa, in quanto i principali quadri clinici sono mutati dalla patologia dell'adulto. La presentazione clinica del MD in età evolutiva appare, tuttavia, diversa, eterogenea, in continua mutazione anche nello stesso soggetto proprio per la caratteristica età- e sviluppo-dipendenza, così come nei cambiamenti dell'equilibrio dei neurotrasmettitori^{2 6 18}.

Definizione clinica

Per la maggior parte dei MD gli studi epidemiologici sono ancora incompleti; le forme più frequenti in età evolutiva sono rappresentate dai tic e dalle discinesie/distonie associate alle paralisi cerebrali infantili. Le altre forme possono essere considerate patologie rare.

Da un punto di vista clinico, secondo la recente classificazione di Fernandez-Alvarez², i MD possono essere suddivisi in due grandi gruppi:

1. Sindromi ipocinetico-rigide (parkinsonismi)
2. Discinesie (distonia/atetosi, corea/ballismo, tic, mioclono e tremore).

Comune denominatore delle due categorie è un difetto di velocità e di precisione nell'esecuzione dell'attività volontaria^{7 9 11}. Alcuni studi comprendono all'interno dei MD anche l'atassia e la spasticità che, per la loro complessità clinica, fisio- ed eziopatogenetica, sono state escluse dalla classificazione e conseguentemente dalla presente trattazione.

Un quadro clinico particolare che può ritrovarsi nell'età evolutiva e che merita una definizione a parte è rappresentato dallo Stato Distonico, definito da gravi episodi di distonia generalizzata associata a rigidità ed ipercinesie che può manifestarsi in pazienti con distonia primaria o secondaria. L'elemento precipitante è spesso rappresentato da un processo infettivo^{14 16}. Qualora lo stato distonico diventi una condizione continuata ed inarrestabile ("Dystonic storm") può mettere a rischio la sopravvivenza del bambino per le possibili complicanze bulbari, quali difficoltà deglutitorie e respiratorie, e/o scompensi metabolici a causa dell'intensa attività muscolare con conseguente rhabdomiolisi ed insufficienza renale acuta. Tale quadro comporta un difficile "management" anche sul piano terapeutico in quanto, spesso, è resistente ai comuni trattamenti e necessita di un'assistenza in terapia intensiva per infusioni endovenose ed assistenza respiratoria^{14 16}. Recenti studi propongono, nei casi più gravi, l'intervento chirurgico di stimolazione cerebrale profonda^{10 15}.

Trattamento farmacologico

I MD rappresentano una sfida per il clinico non solo dal punto di vista diagnostico, ma anche sul piano del trattamento farmacologico: infatti, la diagnosi di MD non costituisce mai il punto di arrivo, quanto piuttosto il punto di partenza per la corretta impostazione terapeutica. Anche le strategie di trattamento in età evolutiva sono spesso mutate dall'adulto e, spe-

cie nel bambino piccolo, vengono usati farmaci in maniera empirica per lo più in assenza di trial controllati. Generalmente il trattamento è sintomatico, anche per la difficoltà di giungere all'identificazione della causa eziologica del MD. Si sceglierà il farmaco migliore e con azione più specifica sul MD prevalente che non è sempre così facile da identificare in età evolutiva per la contemporanea presenza di più tipi di MD o della trasformazione nel tempo ad altro tipo di MD. Tra l'altro, molti movimenti atipici nei bambini sono spesso transitori e non rappresentano necessariamente un MD patologico né tanto meno necessitano di terapia^{7 12 19 20}. I bersagli d'azione dei farmaci utilizzati possono essere la via di sintesi, di accumulo, di rilascio, metabolismo e catabolismo di un neurotrasmettitore²⁰. I farmaci utilizzati nella pratica clinica sono pochi e più spesso usati in combinazione tra loro (Tab. I). In tutti i casi di *distonia* appare opportuno procedere ad un trial terapeutico con L-dopa utilizzata anche come criterio ex juvantibus per i casi di distonia dopa-responsiva nei quali il miglioramento è generalmente rapido e ben evidente. Gli anticolinergici costituiscono una buona alternativa anche in associazione alla pimozide. Marsden et al. hanno proposto, nei casi di grave distonia, una tripla terapia ("cocktail di Marsden"), comprendente un depletore dopaminergico, un bloccante dopaminergico ed un anticolinergico¹⁶. Un approccio alternativo è dato dalla combinazione di un anticolinergico con dosi progressive di benzodiazepine. Queste ultime associazioni costituiscono un presidio essenziale nello stato distonico. L'utilizzo del baclofen per os, agonista dei recettori GABA_B, nelle distonie è sempre maggiore anche se il meccanismo d'azione è ancora poco chiaro, probabilmente il sito d'azione sembra essere a livello corticale. La dose iniziale è di 5 mg al giorno in due somministrazioni con aumenti di 5 mg ogni 3-6 giorni fino a raggiungere in media i 30 mg nei bambini e anche i 60 mg negli adolescenti per il difficile passaggio attraverso la barriera ematoencefalica⁷. Occorre eseguire una sospensione graduale in quanto può determinarsi l'insorgenza di psicosi con allucinazione e crisi epilettiche. Il ruolo del baclofen intratecale in infusione continua può rivelarsi più efficace nella distonia utilizzando dosi più basse rispetto al dosaggio orale con minori effetti collaterali¹. Nei casi di distonia focale può essere utile l'inoculazione di tossina botulinica.

Nelle poche forme acquisite di *corea/ballismo*, legate ad una condizione eziologicamente trattabile (farmaci, ipertiroidismo e infezioni), è possibile agire direttamente sulla causa; nella corea autoimmune vengono utilizzati, anche se non c'è consenso generale, sia corticosteroidi che Immunoglobuline e.v. I corticosteroidi sembrano essere efficaci anche nei casi di corea associata a trapianto cardiaco^{7 20}. Per gli altri casi, poiché corea e ballismo sono considerati espressione di un'iperfunzione dopaminergica striatale, tali sintomi vengono controllati da farmaci che bloccano la trasmissione dopaminergica: i neurolettici sono, quindi, i farmaci di prima scelta ed i più specifici sono rappresentati dall'aloiperidolo (0,5-20 mg/die) e dalla pimozide (1-10 mg/die). Nei casi di corea più gravi è possibile utilizzare i depletori della dopamina, quali la reserpina (0,1-0,3 mg/die) o la tetrabenazina (12,5-100 mg/die). Alcuni farmaci, come le benzodiazepine (BDZ), per esempio il clonazepam (0,5-6 mg/die), riducono la sintomatologia coreica/ballistica in maniera non specifica attraverso un meccanismo sedativo o di altra natura^{7 20}.

Il trattamento del *mioclono* dipende se esso è corticale o sottocorticale. Nel primo caso una buona risposta si ottiene con l'acido valproico ed il clonazepam, spesso combinati tra loro^{2 8}. Il piracetam sembra essere efficace sia nel mioclono corticale che in quello sottocorticale sebbene maggiormente nel primo¹⁷; la dose è tra gli 8 g/die fino a 24 g/die. Nei casi di grave mioclono si può iniziare con l'acido valproico (250 mg/die fino a 4200 mg/die) poi si assocerà il clonazepam (4 mg/die fino a 10 mg/die) e successivamente anche il piracetam, nel caso in cui non si ottenga alcun miglioramento clinico¹⁷.

Per quanto riguarda la *Sindrome ipocinetica/rigida*, sebbene il meccanismo patogenetico meglio conosciuto sia un deficit dell'attività dopaminergica, non tutti i casi beneficiano

Tab. I. Trattamento farmacologico nei disturbi del movimento in età evolutiva.

MD prevalente	Principio attivo	Posologia	Effetti collaterali	Meccanismo d'azione
Distonia/Atetosi Sdr. Ipocinetico-rigida	Ldopa/carbidopa	12,5 mg di L-dopa per 3 volte al dì, poi incremento graduale	nausea, vomito, movimenti coreici	Precursore dopamina
	Ldopa/benserazide			
Distonia/Atetosi, Corea/Ballismo, Tic	Triesilfenidile	1-2 mg/die fino 20-70 mg/die	sedazione, stipsi, secchezza delle fauci	Anticolinergico
	Pimozide	1 mg/die fino a 6-12 mg/die	allungamento tratto QT, sedazione	Dopamina- antagonista
Distonia/Atetosi, Corea/Ballismo	Tetrabenazina	12,5-100 mg/die	sonnolenza, ipersalivazione	Depletore amine e bloccante dopamina
Distonia/Atetosi	Baclofen	5 mg/die fino 30-60 mg/die	letargia, secchezza delle fauci e vertigini	Agonista GABA _B
Corea/Ballismo, Tic	Aloperidolo	0,5-20 mg/die	sedazione	Dopa-antagonista
Corea/Ballismo, Tic	Clonazepam	0,5-10 mg/die	sedazione	Azione GABA _A ergica
Corea/Ballismo	Corticosteroidi	250-500 mcg/Kg	Cushing iatrogeno, demineralizzazione ossea, disturbi gastrici, ...	Effetto immunomodulante
Corea/Ballismo	Immunoglobuline	400 mg/Kg/die	febbre	Effetto immunomodulante
Mioclono	Piracetam	8-24 g/die	disturbi gastrointestinali, trombocitopenia e leucopenia	Facilitazione a livello sinaptico
Mioclono	Acido valproico	250-4200 mg/die	disturbi gastrointestinali	Azione GABA _A ergica
Mioclono	Levetiracetam	1000-3000 mg	irritabilità	Sconosciuto
Tremore	Primidone	25 mg/die, poi incremento graduale	nausea, vomito, sedazione	Modulazione recettori GABA _A ergici
Tremore	Propanololo	60 mg/die	letargia, ipotensione e affaticabilità	Beta-bloccante
Tic	Flufenazina	1 mg/die fino a 15 mg/die	blanda sedazione	Dopa-antagonista

della somministrazione di dopamina-agonisti. Alcuni casi di parkinsonismo giovanile idiopatico sono chiaramente migliorati o persino completamente corretti dalla L-dopa. I dopamina-agonisti, di solito, vengono somministrati in associazione con un inibitore della decarbossilasi periferica (carbidopa o benserazide); la dose ottimale dipende dalla risposta individuale. Una strategia adottata è quella di iniziare con la somministrazione di 12,5 mg di L-dopa (preparazione 25/100) tre volte al giorno per la prima settimana e successivamente, in caso di miglioramento clinico e buona tolleranza, raddoppiare la dose²⁰. In caso di inefficacia della L-dopa possono essere utilizzati gli anticolinergici, soprattutto il trisifenidile con il quale si inizia con dosaggi molto bassi (1-2 mg/die) e si aumenta gradualmente di 1-2 mg a settimana fino ad un limite massimo variabile tra i 15-20 mg/die² ed i 60-70 mg/die⁷⁻⁸. Anche la biperidina può essere usata a bassi dosaggi fino a 10-15 mg/die.

Materiali e metodi

Gli studi sul trattamento dei MD raramente impiegano strumenti standardizzati per la valutazione dei risultati post trattamento. Negli ultimi due anni, nel nostro Istituto è stato iniziato uno studio, parte integrante di una Ricerca Finalizzata del Ministero della Salute, in collaborazione con l'Istituto Neurologico Besta (FEF 2003) i cui obiettivi principali erano: a) Definizione di un algoritmo diagnostico per l'inquadramento diagnostico differenziale dei MD e per l'individuazione di un mirato iter diagnostico-terapeutico; b) Creazione di una nuova scala di valutazione del MD in età evolutiva (0-18 anni); c) Individuazione e standardizzazione di strumenti idonei a valutare l'efficacia del trattamento farmacologico e riabilitativo nei bambini affetti da MD di vario tipo.

In Figura 1 è riportato l'algoritmo diagnostico comprendente una valutazione suddivisa in 3 Fasi (A, B, C). La Nuova Scala di valutazione del MD (IRCCS Stella Maris 2005) nasce dall'esigenza di verificare il tipo, la gravità e le implicazioni di disabilità conseguenti al MD di varia tipologia in età evolutiva³. Molti studi e molte scale di valutazione in letteratura sono propri dell'adulto e ancora pochi sono i dati sui MD in età evolutiva; non sono, inoltre, disponibili adeguate scale di valutazione ed in particolare in letteratura non esiste una scala standardizzata di valutazione della disabilità motoria e comportamentale per gli MD valutati nella loro complessità. La Nuova Scala di valutazione proposta si compone di due versioni a seconda della fascia di età, una per il range di età 5-18 anni e l'altra per il range di età 0-4 anni. Entrambe sono composte dalla Parte I (Valutazione globale), con 17 e 13 item rispettivamente, e dalla Parte II (Valutazione intensità del disturbo del movimento), con 7 item per entrambe le versioni. Le Aree della Parte I sono rappresentate da: A. Caratterizzazione del MD; B. Aspetti motori; C. Deglutizione/Linguaggio/Scrittura; D. Autonomia personale; E. Attenzione/Vigilanza. La Parte II è caratterizzata dalla valutazione dell'intensità del MD prevalente in vari distretti corporei. Il punteggio totale è espresso in decimale da 0 a 1; ad un valore più elevato corrisponde un più alto livello di gravità.

Per verificare in modo quantitativo l'efficacia del trattamento farmacologico, i soggetti inclusi nello studio, capaci di soddisfare la Fase C (Fig. 1), hanno effettuato registrazioni degli arti inferiori (durante la marcia) e degli arti superiori (durante l'esecuzione di un compito funzionale di afferramento e rilascio di oggetti) presso il Laboratorio di Analisi del Movimento del nostro Istituto, mediante un sistema di analisi 3D del movimento (ELITE, BTS, Milano), equipaggiato di otto telecamere ad infrarossi (100 Hz), una piattaforma di forza (AMTI, USA), un elettromiografo (BTS TeleEMG). Attraverso tale strumentazione viene registrato il movimento di piccoli "markers" sferici, rivestiti di materiale riflettente (definiti passivi in quanto visibili grazie ai raggi infrarossi emessi da speciali telecamere) che vengono applicati sul corpo del soggetto in determinati punti di repere anatomici. Dalle coordinate tridimensio-

Fig. 1. Algoritmo diagnostico dei disturbi del movimento (MD) in età evolutiva.

nali di tali punti nello spazio vengono ricostruiti i centri di rotazione articolare ed i segmenti ossei degli arti superiori ed inferiori. Mediante piattaforme di forza sensorizzate vengono stimate le Forze di Reazione al Suolo (GRF) durante l'appoggio del piede; le forze interne (Momenti e Potenze) agenti sulle strutture articolari vengono così calcolate mettendo in relazione la cinematica segmentale con le GRF (Dinamica Inversa). Inoltre è possibile determinare il "timing" di contrazione muscolare per mezzo dell'elettromiografia (EMG) dinamica.

Set-Up sperimentale

Analisi del cammino ¹³

Sono stati acquisiti durante ciascuna sessione di prove, circa 20 cicli completi del passo per ogni arto inferiore. Tutti i soggetti hanno camminato senza calzature a velocità di cammino spontanea lungo un percorso rettilineo di circa 10 m.

Attraverso un modello biomeccanico adeguato sono stati calcolati e normalizzati rispetto al ciclo del passo gli angoli, velocità ed accelerazioni angolari di tronco e bacino nei tre piani dello spazio, anca ginocchio e caviglia nel piano sagittale. Contemporaneamente sono stati calcolati i parametri spazio temporali (PST): durata del passo; durata della fase di appoggio e di sospensione del ciclo del passo; durata della fase di doppio appoggio; lunghezza del passo; velocità media e cadenza.

Analisi dell'arto superiore ^{4 5}

Per valutare le caratteristiche del movimento della testa, del tronco e degli arti superiori durante l'esecuzione di un'attività funzionale (raggiungimento, afferramento e rilascio di oggetti) dei soggetti affetti da MD prima e dopo il trattamento riabilitativo, è stato messo a punto un set-up sperimentale per lo studio dei movimenti di afferramento di oggetti. Tutti i soggetti sono stati istruiti ad afferrare una serie di oggetti (12 cubi di 5 cm di lato) e rilasciarli all'interno di una scatola con un foro quadrato di 6,5 cm di lato secondo un ordine prestabilito (dal più lontano al più vicino rispetto alla scatola). Sono stati quindi calcolati i seguenti parametri estratti dalle coordinate tridimensionali dei marker: posizione, velocità e accelerazione dei marker del polso e della testa; angoli, velocità ed accelerazioni angolari di testa, tronco, braccio, gomito e polso. Il movimento è stato quindi segmentato in fasi sequenziali (raggiungimento-afferramento-trasporto-rilascio dell'oggetto).

I pazienti inclusi nello studio sono stati esaminati prima e dopo l'introduzione del trattamento farmacologico secondo tempi di valutazione standardizzati: T0 (valutazione basale); T1 (3 mesi dall'introduzione del farmaco); T2 (6 mesi dall'introduzione del farmaco); T3 (12 mesi da T0).

Risultati e Discussione

Riportiamo di seguito i risultati esemplificativi della valutazione metodologica di analisi del movimento in due soggetti affetti da MD. Il soggetto 1 (SsN1) è una bambina di 14 anni affetta da MD di tipo distonico ad esordio precoce e lentamente progressivo, associato a ritardo mentale medio e disartria, legato ad un quadro di necrosi striatale infantile bilaterale ²¹. La bambina è in grado di mantenere la stazione eretta autonomamente solo per alcuni istanti e di camminare con sostegno per tratti brevi.

È stato intrapreso un trattamento farmacologico con anticolinergici; al tempo T1, si osservava una significativa riduzione dell'intensità del MD, migliorava la stabilità durante il mantenimento della statica eretta e la bambina era in grado di camminare, anche se per tratti brevi, senza supporto dell'adulto (SsN1: Parte I: T0 0,38 e T1 0,32; Parte II: T0 0,64 e T1 0,64). Dall'analisi quantitativa del cammino (Fig. 2) emergevano significativi miglioramenti del pattern di deambulazione sia a T1 che a T2; si osservava, infatti, un significativo e progressivo incremento della velocità della marcia, della cadenza e della lunghezza del passo passando da T0-T1-T2. Si assisteva, inoltre, all'importante riduzione dell'eccessiva estensione del ginocchio in fase di appoggio medio ²¹. Il soggetto 2 (SsN2) è un bambino di 13 anni affetto da MD di tipo distonico generalizzato ad esordio precoce, associato ad epilessia controllata farmacologicamente, ipoacusia neurosensoriale, strabismo e ritardo del linguaggio la cui eziologia è ancora oggetto di studio. Lo sviluppo cognitivo è nei limiti della norma. Con l'introduzione del trattamento farmacologico con anticolinergici in progressivo incremento l'osservazione attraverso la Nuova Scala di Valutazione mostrava un lieve miglioramento (SsN2: Parte I: T0 0,34; T1 0,31; Parte II: T0 0,96; T1 0,96). L'analisi quantitativa del gesto, analizzando i tempi di esecuzione del movimento (Fig. 3) a T1 non ha dimostrato sostanziali modificazioni

Fig. 2. Effetti del trattamento farmacologico a T1 e T2 sulla deambulazione nel soggetto SsN1. Parametri spazio-temporali prima e dopo il trattamento e angoli di anca, ginocchio e caviglia (normalizzati al ciclo del passo) sul piano sagittale.

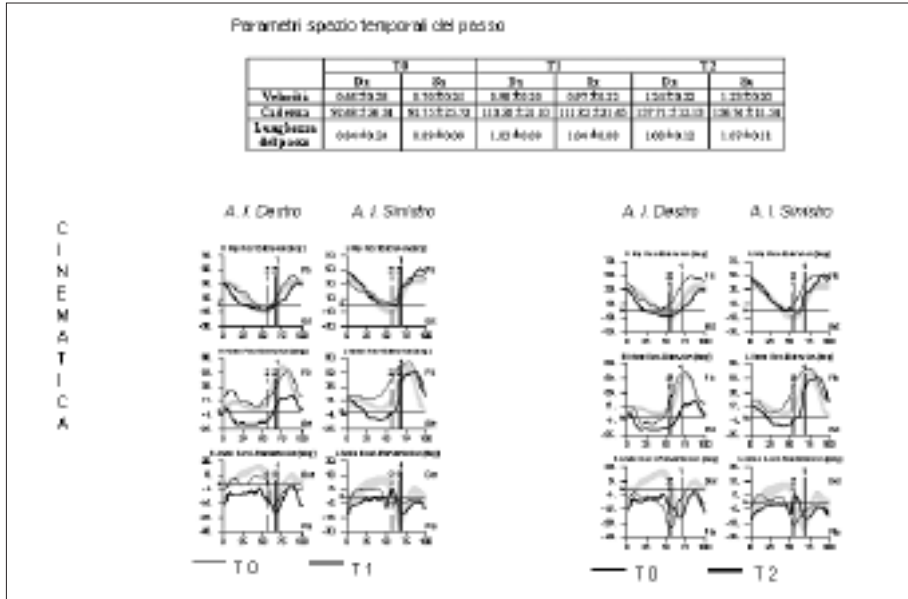
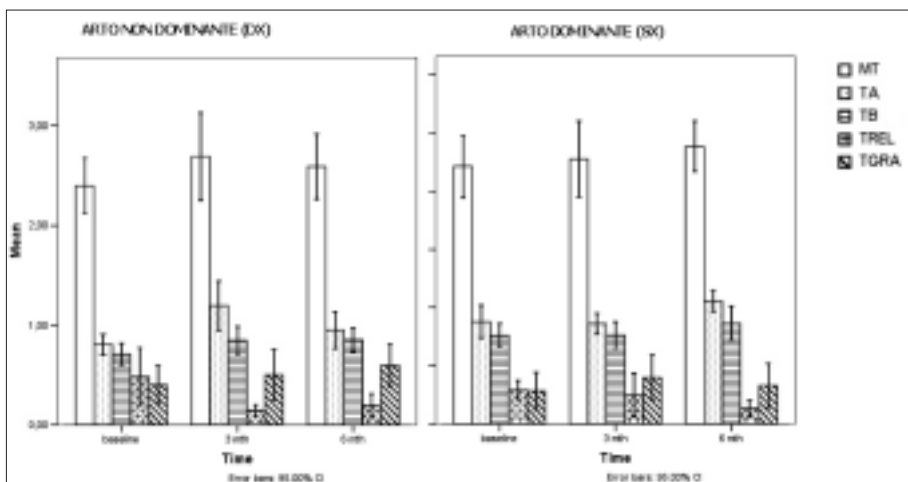


Fig. 3. Effetti del trattamento farmacologico a T1 e T2 sul movimento degli arti superiori del soggetto SsN2 durante l’afferramento ed il rilascio di oggetti. Analisi del tempo medio di esecuzione del gesto, della durata della fase di reaching, di afferramento, di trasporto e di rilascio dell’oggetto. Gli istogrammi rappresentano la media dei valori ottenuti espressi in secondi e le barre verticali l’intervallo di confidenza della media per il 95%.



MT = Tempo Medio; TA = Tempo Reaching; TB = Tempo Trasporto; TREL = Tempo Rilascio; TGRA = Tempo Afferramento.

della velocità del gesto sia a livello dell'arto dominante che non dominante; a T2, invece, è apparsa evidente una significativa riduzione del tempo necessario a rilasciare gli oggetti, dimostrando l'efficacia del trattamento nel ridurre la co-contrazione muscolare che altrimenti determinava la persistenza della chiusura della mano ^{4 5}.

Conclusioni

Un'accurata analisi della semeiologia del disturbo motorio e del quadro clinico in cui esso si colloca, unitamente ad una precisa valutazione attraverso strumenti standardizzati (Scale di Valutazione per MD e Analisi cinematica del movimento), appaiono indispensabili per l'inquadramento clinico-diagnostico e per un accurato monitoraggio delle modificazioni terapeutiche. L'integrazione tra innovative strategie di trattamento farmacologico e riabilitativo rimane oggetto di riflessione e studio per il neuropsichiatra infantile di fronte ai MD che, pur riconosciuti, rimangono a tutt'oggi argomento di complessa definizione clinico-diagnostica e costituiscono una sfida per il trattamento.

Ringraziamenti

Questo lavoro è stato possibile grazie alla Ricerca Finalizzata del Ministero della Salute (FEF 2003). Si ringrazia il Prof. Vincenzo Leuzzi, Università La Sapienza, Roma, per i suggerimenti sul trattamento farmacologico.

Riassunto

I Disturbi del Movimento in età evolutiva (MD) costituiscono un insieme di patologie eterogenee per presentazione clinica, patogenesi ed origine genetica, caratterizzati da un'alterazione dei processi di programmazione, di controllo e di esecuzione del movimento. La classificazione dei MD è di difficile definizione, soprattutto nei bambini, in quanto i principali quadri clinici sono mutuati dalla patologia dell'adulto, mentre nel bambino il quadro clinico è diverso, eterogeneo ed in continua mutazione anche nello stesso soggetto proprio per la caratteristica età- e sviluppo-dipendenza. Nonostante i numerosi studi sui MD, molto rimane ancora da chiarire proprio per la loro complessa natura e per la mancanza di test diagnostici. Anche la valutazione delle strategie di trattamento farmacologico e dei risultati ottenuti in tali disabilità motorie rappresentano altri obiettivi essenziali in tale ambito. L'attenta osservazione clinica coadiuvata da una accurata videoregistrazione e dall'esecuzione di scale appropriate per i MD rimane la risorsa principale di informazioni e di innovazioni cliniche e di ricerca. Inoltre, la possibilità di analisi cinematica del cammino e della manipolazione ha fornito un'accurata metodologia per descrivere e quantificare gli aspetti quantitativi dei pattern motori dei pazienti con MD così da rendere più accurata e completa l'osservazione clinica dell'impairment motorio prima e dopo il trattamento.

Bibliografia

- ¹ Albright AL. *Intrathecal Baclofen in cerebral palsy movement disorder*. J Child Neurol 1996;11:S29-35.
- ² Alvarez EF, Aicardi J. *Movement disorders in children*. London: Mac Keith Press 2001.
- ³ Battini R, Petacchi E, Sgandurra G, Di Pietro R, Cioni G. *A new scale for movement disorders evaluation in children: preliminary application*. Second International Symposium on Paediatric Movement Disorders; Barcelona, 10-11 February 2006 Abs. 1-33.
- ⁴ Coluccini M, Maini ES, Martelloni C, Sgandurra G, Cioni G. *Functional assessment of reach to grasp: differences between children with movement disorders and children with spasticity*. Gait and Posture, in press.
- ⁵ Coluccini M, Maini ES, Martelloni C, Sgandurra G, Lanciani S, Cioni G. *Reach to grasp in children with spastic hemiplegia: role of the head, trunk and upper limb*. Dev Med Child Neurol 2005;47:103.
- ⁶ Delgado MR, Albright L. *Movement disorder in children: definition, classification and grading system*. J Child Neurol 2003;18:S1-S8.
- ⁷ Edgar TS. *Oral pharmacotherapy of childhood movement disorders*. J Child Neurol 2003;18:S40-S49.
- ⁸ Fahn S, Sjaastad O. *Hereditary essential myoclonus in a large Norwegian family*. Mov Disord 1991;6:237-47.
- ⁹ Jankovic J. *Treatment of hyperkinetic movement disorders with tetrabenazine: a double-blind crossover study*. Ann Neurol 1982;11:41-7.
- ¹⁰ Kyriagis M, Grattan-Smith P, Scheinberg A, Teo C, Nakaji N, Waugh M. *Status dystonicus and Hallervorden-Spatz disease: treatment with intrathecal baclofen and pallidotomy*. J Pediatr Child Health 2004;40:322-5.
- ¹¹ Klein C. *Movement disorders: Classifications*. J Inherit Metab Dis 2005;28:425-39.
- ¹² Leuzzi V. *Paralisi cerebrali infantili. Trattamento farmacologico delle forme discinetiche*. Giorn Neuropsich Età Evol 2002;22:370-87.
- ¹³ Maini ES, Coluccini M, Fabi C, Cioni G. *Variability of walking patterns in developmental age*. SIAMOC 26-29 ottobre 2005 Gait and Posture (S), abstract.
- ¹⁴ Manji H, Howard RS, Miller DH, Hirsch NP, Carr L, Bahtia K, et al. *Status dystonicus: the syndrome and its management*. Brain 1998;121:243-52.
- ¹⁵ Marras C, Franzini A, Nardocci N, Zorzi G, Dones I, Maccagnano E, et al. *Deep brain stimulation for the treatment of childhood onset dystonia: a preliminary result*. Abstract of "First Rome Symposium on Neuromodulation" 2002.
- ¹⁶ Marsden CD, Marion MH, Quinn N. *The treatment of status dystonicus in children and adults*. J Neurol Neurosurg 1984;47:1166-73.
- ¹⁷ Obeso JA, Artieda J, Luquin MR, Vaamonde J, Martinez Lage JM. *Antimyoclonic action of piracetam*. Clin Neuropharmacol 1986;9:58-64.
- ¹⁸ Pranzatelli MR. *Update on pediatric movement disorders*. Adv Pediatr 1995;42:463-515.
- ¹⁹ Pranzatelli MR. *The pharmacology of antimyoclonic drugs*. Clin Neurosci 1995;3:246-52.
- ²⁰ Pranzatelli MR. *Antidyskinetic drug therapy for pediatric movement disorders*. J Child Neurol 1996;11:355-69.
- ²¹ Sgandurra G, Battini R, Petacchi E, Coluccini M, Martelloni C, Sellari A, et al. *Gait analysis in movement disorders: effectiveness of pharmacological treatment in two children with bilateral striatal necrosis*. SIAMOC 26-29 ottobre 2005 Gait and Posture (S), abstract.