

Disturbi motori e disturbi neuropsicologici: modelli fisiopatologici e strategie di trattamento

Motor and neuropsychological disorders: pathophysiological models and strategies of treatment

G. SGANDURRA, A. GUZZETTA, G. CIONI

Dipartimento di Neuroscienze dell'Età Evolutiva, IRCCS "Stella Maris", Pisa e Divisione di Neuropsichiatria Infantile, Università di Pisa

PAROLE CHIAVE. — Disturbi motori e neuropsicologici - Età evolutiva - Disturbo di coordinazione motoria - Neuroni specchio - Immaginazione motoria - Neuroriabilitazione

KEY WORDS. — *Motor and neuropsychological disorders - Developmental age - Developmental coordination disorder - Mirror neurons - Motor imagery - Neurorehabilitation*

Per invito
Invited article

Summary

Motor, cognitive and speech development are closely linked. While gesture and motor milestones develop, speech and cognition evolve, too. Often, likewise, motor disorders come along with cognitive and neuropsychological impairments. The discovery of mirror neurons opened new ways to understand the neurophysiological bases of speech, action and cognition. This system provides a neural model which relies on the integrative processes between sensory and motor inputs, as well as the elaboration of tasks till now reputed under control of higher order systems, such as perception and recognition of others' actions, imitation and communication. These functions find their main neural basis in the motor system through mirror neuron system. One of most crucial features of mirror neuron, relevant for rehabilitation, is motor imagery; this latter is a cognitive process reflected in the off-line activation of the same areas that are active during the effective execution of actions. Developmental Coordination Disorder offers a pathological model where motor and neuropsychological disor-

ders coexist (occurring together), in relation to an altered internal representation. The chance to set up motor imagery training unlocks new opportunities in treating these disorders.

Introduzione

Fino agli anni '70 lo sviluppo cognitivo, linguistico e motorio erano considerati e, pertanto, studiati e descritti come entità separate. Successivamente, molti Autori ^{8 45} hanno dimostrato che si trattava di linee di sviluppo intrinsecamente interdipendenti che avevano la loro espressione nella natura stessa dell'individuo e, pertanto, indivisibili. Studi recenti hanno dimostrato che esiste una correlazione tra l'età in cui le tappe psicomotorie sono state raggiunte e le capacità neuropsicologiche in età adulta: più precoce è lo sviluppo psicomotorio migliori saranno, nel futuro, le prestazioni nell'ambito delle funzioni esecutive ²⁹. Inoltre, tali sviluppi procedono parallelamente, raggiungendo la massima espressione in adolescenza, epoca in cui si ottiene il pieno raggiungimento delle abilità fini-motorie, visuo-motorie, di coordinazione bimanuale, in associazione allo sviluppo delle capacità di astrazione e metacognitive, nonché delle competenze sociali ¹⁰. Ad esempio, parallelamente allo *sprout* di accrescimento fisico staturò-ponderale dell'adolescente, si assiste ad un cambiamento nelle sue rappresentazioni interne corporee e nello sviluppo delle capacità sociali e relazionali ⁶. Attualmente si ritiene che, nella prima infanzia, lo sviluppo motorio sia l'elemento cruciale che fa da ponte tra lo sviluppo cognitivo e quello sociale e comunicativo. Attraverso un ricco repertorio di movimenti, diversi su base imitativa, i bambini iniziano a porre le basi delle capacità di socializzazione e di comunicazione. I movimenti della faccia dei primi mesi di vita rappresentano delle vere e proprie modalità di comunicazione interpersonale. Il successivo sviluppo motorio nell'ambito del controllo posturale e nelle abilità di manipolazione incrementerà le capacità proto-linguistiche del bambino e la conoscenza del mondo esterno. In particolare, negli ultimi anni, è stata suggerita l'origine gestuale del linguaggio secondo la quale esso si sviluppa dai gesti manuali e non dalle vocalizzazioni ¹⁷. Le nuove teorie ⁴⁵ sullo sviluppo psicomotorio in età evolutiva si basano sul presupposto che i movimenti dell'essere umano sono organizzati come azioni e non come reazioni, cioè hanno origine dalla motivazione del soggetto, sono definiti da un obiettivo e guidati dall'informazione ¹⁸. Dunque, il sistema secondo il quale un individuo agisce è un processo complesso in cui, parallelamente allo sviluppo del sistema nervoso, assumono un ruolo determinante le interazioni dinamiche del soggetto con l'ambiente, la percezione, la cognizione e la motivazione. L'intrinseca associazione tra i diversi aspetti dello sviluppo è ancora più evidente quando ci riferiamo a patologie neuropsichiatriche dell'età evolutiva: disturbi motori, del linguaggio e cognitivi sono frequentemente associati. Ad esempio i bambini con disturbo di attenzione con

o senza iperattività (ADHD) oltre a disturbi neuropsicologici presentano spesso disturbi della coordinazione motoria, e nel 50% saturano i criteri per il Disturbo della Coordinazione Motoria dello sviluppo (DCM) ¹⁰. Anche i bambini con Dislessia e quelli con Disturbo Specifico del Linguaggio presentano, frequentemente, disturbi di coordinazione motoria ¹⁰. Il 67% dei bambini con Autismo ed il 50% di quelli con Sindrome di Asperger presentano una riduzione significativa delle abilità motorie ¹⁰. I bambini con Paralisi Cerebrale Infantile (PCI) presentano nel 32% dei casi ritardo mentale e nel 28% alterazione o assenza del linguaggio ¹.

Il sistema dei neuroni specchio (SNS)

Alcuni Autori ²⁹ hanno ipotizzato che una possibile spiegazione della stretta relazione tra lo sviluppo motorio e quello neuropsicologico consista nel fatto che i sistemi neurali che stanno alla base dello sviluppo motorio nell'infanzia contribuiscano anche allo sviluppo dei processi cognitivi e al loro funzionamento. La recente scoperta dei neuroni specchio (NS), ossia di neuroni che si attivano sia quando si compie un'azione sia quando la si osserva mentre è compiuta da altri (in particolare tra animali della stessa specie) ha aperto nuove strade nella comprensione delle basi neurofisiologiche dell'azione, del linguaggio e delle abilità neuropsicologiche ³⁶⁻³⁹. Tale scoperta ha stravolto le vecchie accezioni del sistema motorio con funzione puramente esecutiva del movimento, priva di valenza percettiva e cognitiva, e ha posto le basi per un nuovo modo di concepire le varie funzioni dell'individuo strettamente connesse ed interdipendenti. L'individuazione, come illustreremo in seguito, di circuiti parieto-frontali che determinano l'integrazione di informazioni sensoriali e motorie indica come processi considerati di ordine superiore e attribuiti al sistema cognitivo, quali la percezione e il riconoscimento di atti altrui, l'imitazione, le forme di comunicazione gestuali o vocali, possano rimandare al sistema motorio e trovare in esso il proprio substrato neurale primario ³⁹. Dunque, la comprensione del funzionamento del sistema dei NS e delle conseguenze di un suo possibile disfunzionamento nei disturbi motori e neuropsicologici pone le basi per lo sviluppo di nuove strategie di trattamento. I NS sono stati individuati per la prima volta all'inizio degli anni Novanta nelle scimmie Rhesus da un gruppo di ricercatori di Parma coordinato da Giacomo Rizzolatti ³⁹. Nella scimmia i NS sono stati localizzati in due aree: nella parte posteriore della circonvoluzione frontale inferiore a livello della corteccia premotoria ventrale, indicata come regione F5 e nella parte anteriore del lobulo parietale inferiore denominato PF ^{20 37 38}. F5 e PF sono connesse anatomicamente e formano un circuito integrato denominato sistema fronto-parietale dei NS, di rilievo importante per l'integrazione sensorimotoria. In particolare è stato identificato un circuito coinvolto nelle trasformazioni visuomotorie necessarie per afferrare un oggetto, composto dall'area F5 e dalla parte anteriore del sol-

co intraparietale, denominato AIP. Un'altra regione corticale che risponde all'osservazione delle azioni degli altri è localizzata nel solco temporale superiore (STS) ed è connessa con aree corticali visive, occipitali e temporali^{39,41}. Le strutture che collegano la corteccia visiva ai centri di elaborazione superiori vengono distinte in due grosse porzioni, la via dorsale e la via ventrale, la cui trattazione esula dal nostro studio³⁹. Utilizzando le immagini in risonanza magnetica funzionale (fMRI)⁴, la stimolazione magnetica transcranica (TMS)^{13,20} e l'elettroencefalogramma (EEG)²⁴, è stato dimostrato che nel cervello umano esiste un sistema analogo a quello delle scimmie. In particolare tramite la fMRI sono state localizzate le aree coinvolte nel sistema dei NS nell'uomo: la porzione rostrale (anteriore) del lobo parietale inferiore; il settore inferiore del giro precentrale più quello posteriore del giro frontale inferiore. La regione attivata nel lobo parietale inferiore corrisponde all'area 40 di Broadman (omologo dell'area PF) mentre l'area 44 di Broadman è l'equivalente dell'F5^{4,39}. Il SNS dell'uomo ha una gamma di funzioni più ampia rispetto a quelle riscontrate nella scimmia: esso codifica atti motori transitivi e intransitivi, è in grado di selezionare sia il tipo di atto sia la sequenza di movimenti che lo compongono, infine, non necessita di un'effettiva interazione con gli oggetti, attivandosi anche quando l'azione è mimata³⁹.

Modelli neurocognitivi dei sistemi senso-motori e ruolo del SNS

Esistono due modelli: il modello "inverso" e quello "*forward*"^{23,45}. Il modello inverso indirizza le informazioni sensoriali ad un comparatore, il quale le vaglia, in conformità a certi criteri, per esempio quello della posizione desiderata e da esso fuoriesce un segnale d'errore che va a effettuare una correzione del movimento. L'altro grande sistema d'elaborazione provvede invece alla categorizzazione dei segnali derivanti dai sensi. Infatti, i dati prelevati dal sistema sensoriale sono inviati ad un operatore che organizza, decide e realizza un *feed-forward* proiettivo, effettua una ricognizione dello scopo e valuta il contesto sensoriale al fine di anticipare il movimento. Esso utilizza, dunque, una copia del comando motorio (copia efferente) al fine di predire lo stato futuro dell'arto in movimento, ossia predice l'*outcome* del movimento ancor prima che siano attivi i *feedback* senso-motori. I neuroni motori di F5 rappresentano un'interfaccia cruciale tra questi due sistemi. STS è responsabile delle rappresentazioni visive delle azioni osservate e le connessioni tra STS e PF e queste aree e F5 formano un modello inverso, convertendo le rappresentazioni visive in un piano motorio. Le connessioni invece da F5 a STS tramite PF formano un modello *forward*, convertendo il piano motorio in una predizione della rappresentazione visiva. Questi funzionamenti sono alla base dell'imitazione e della rappresentazione motoria e possono predire circa le azioni, la cinematica degli arti e i parametri esterni e rendere abili a programmare ed eseguire l'azione^{23,45}.

Funzioni del sistema dei NS

Il ruolo primario dei NS è quello della comprensione del significato delle azioni altrui. Studi di TMS hanno mostrato che la vista di atti compiuti da altri individui con la mano comporta un aumento di ampiezza dei potenziali evocati motori registrati sugli stessi muscoli della mano utilizzati dall'osservatore per compiere quei medesimi atti^{13 20}. L'atto dell'osservatore è un atto potenziale causato dall'attivazione di NS in grado di codificare l'informazione sensoriale in termini motori e di rendere così possibile quella reciprocità di atti e di intenzioni che è alla base dell'immediato riconoscimento da parte nostra del significato dei gesti degli altri³⁹.

NS e linguaggio

Ci sono diverse evidenze che attestano il ruolo dei NS nel linguaggio ed avvalorano la teoria dell'origine gestuale di esso¹⁷. Poiché il SNS è attivato sia quando si osserva che quando si esegue un'azione manuale, è verosimile che sia coinvolto nella comprensione del significato delle azioni ed è ipotizzabile che parimenti alla funzione di creare un legame tra l'esecutore e l'osservatore dell'azione, operi allo stesso modo nell'ambito del linguaggio, creando una codifica comune tra chi invia e chi riceve il messaggio. Rizzolatti e Arbib³⁶ hanno proposto che il SNS sia stato usato come iniziale sistema di comunicazione nell'evoluzione del linguaggio e che sia da considerarsi di fondamentale importanza dal punto di vista filogenetico ed ontogenetico per il suo sviluppo. Ad avvalorare tale ipotesi c'è il riscontro che l'area F5 delle scimmie è l'omologo dell'area di Broca nell'uomo, e il sistema dei NS in generale corrisponde ai circuiti corticali usualmente presenti nel lato sinistro del cervello che sono coinvolti nel linguaggio, sia quello parlato che quello gestuale. Inoltre F5 scarica anche quando l'azione di afferramento dell'oggetto è eseguita con le labbra, codificando per l'obiettivo dell'azione^{17 36 39}. Secondo un punto di vista filogenetico, dunque, i NS consistono in strumenti per il trasferimento del sistema comunicativo dei gesti dalla mano alle labbra. Inoltre, la percezione e la produzione del linguaggio potrebbero essere considerati parte del SNS ed, anche, del sistema più generale secondo il quale l'integrazione visuo-motoria (e audiomotoria) è usata per comprendere il movimento biologico. Il linguaggio si sarebbe evoluto, dunque, da un sistema gestuale dapprima molto rudimentale con passaggio intermedio a suoni vocalici e, in seguito, con lo sviluppo della comunicazione vocale che ha soppiantato il gesto. Ciò è stato possibile anche in relazione allo sviluppo progressivo del SNS nell'uomo. Una traccia rimane nel fatto che, anche nell'uomo, il linguaggio verbale è preceduto dallo sviluppo dei gesti¹⁷.

NS: imitazione ed apprendimento

L'imitazione è cruciale per lo sviluppo delle abilità cognitive sociali e per l'apprendimento e il SNS gioca un ruolo chiave, poiché traduce in termini moto-

ri gli atti elementari che caratterizzano l'azione osservata, rendendo possibile una sua replica²⁰. Inoltre, tale sistema è alla base dell'empatia, infatti permette di codificare non solo le azioni ma anche le intenzioni, ad esempio risponde in modo differente all'osservazione di una medesima azione di afferramento dell'oggetto se le azioni vengono effettuate in contesti differenti, essendo associate a diverse intenzioni^{20 21}. Byrne⁵ sostiene che l'imitazione può essere divisa in due differenti capacità: “*social mirroring*” che è la capacità dei soggetti di collegare le loro azioni a quelle di un altro, e l'apprendimento dall'imitazione, ossia la possibilità di sviluppare nuove acquisizioni attraverso l'osservazione. È stato dimostrato ampiamente che i NS sottostanno ad un'ampia varietà di comportamenti tra cui la comunicazione sociale e l'apprendimento motorio^{15 21 22 37-39}. Mentre il *social mirroring* è esclusivamente basato sul SNS, l'apprendimento necessita di capacità cognitive avanzate e dati sperimentali dimostrano che il SNS non è coinvolto solamente nell'esecuzione delle azioni, ma anche in altre funzioni motorie cognitive⁵. Un ruolo potenziale è, dunque, quello dell'apprendimento motorio, infatti anche se le abilità motorie sono acquisite attraverso la pratica fisica, è stato dimostrato che l'osservazione dei movimenti induce lo sviluppo di performance specifiche, creando una sorta di memoria motoria e, conseguentemente, dei cambiamenti nella rappresentazione motoria^{2 28 42 44}. Uno studio⁴ ha dimostrato che l'osservazione dell'esecuzione di accordi da parte di soggetti che non hanno mai suonato la chitarra determina l'attivazione del circuito dei NS. È possibile che durante l'apprendimento di nuovi pattern motori attraverso l'imitazione, le azioni osservate vengono decomposte in atti motori elementari che attivano, attraverso un meccanismo a specchio, le rappresentazioni motorie. Sembra che un ruolo importante sia svolto dall'integrazione nel SNS di diverse regioni cerebrali tra cui la corteccia motoria primaria (M1) come dimostrato in studi neurofisiologici^{13 27} e di *neuroimaging*^{4 15}. La M1, infatti, presenta attività specchio in risposta all'osservazione del movimento, è capace di sviluppare memorie motorie ed è coinvolta nell'apprendimento motorio. In uno studio con la TMS⁴² è stato dimostrato che l'osservazione di un altro individuo mentre esegue semplici movimenti ripetitivi del pollice determina una traccia motoria cinematicamente specifica dei movimenti osservati proprio in M1. Le modificazioni indotte in M1 dalla semplice osservazione sono sovrapponibili, anche se in grado minore, a quelle indotte durante la pratica fisica. Dunque l'osservazione può migliorare la performance motoria tramite un meccanismo simile a quello coinvolto nell'acquisizione delle abilità motorie tramite la pratica fisica. Tale evidenza, come mostreremo in seguito, può permettere di traslare il funzionamento fisiologico dei NS nel campo della riabilitazione.

L'immaginazione motoria ed i NS

Una delle capacità cognitive peculiari degli esseri umani è quella dell'immaginazione del movimento, ovvero della sua simulazione mentale⁸. È stato dimo-

strato che esiste una isocronia mentale, ossia che il tempo necessario per completare un movimento immaginato è lo stesso di quello necessario per la sua esecuzione. Numerose evidenze scientifiche hanno dimostrato il coinvolgimento del SNS: l'immaginazione del movimento, infatti, attiva più o meno le stesse aree cerebrali che vengono attivate durante l'esecuzione o l'osservazione di esso. Tali aree sono la corteccia prefrontale, quella premotoria, l'area supplementare motoria, il giro cingolato, la corteccia parietale e il cervelletto. Alcuni studi di fMRI mostrano l'attivazione anche della M1, per cui è ipotizzabile un suo ruolo più cognitivo rispetto a quello che si ipotizzava come semplicemente esecutivo^{8 15 42}. Dunque, l'esecuzione del movimento, l'immaginazione motoria e l'osservazione dell'azione sono accomunate dalle medesime basi neurali. Nell'immaginazione e nell'osservazione c'è un'attivazione *off-line* delle aree motorie cerebrali e la riorganizzazione neurale in seguito alla performance motoria è la stessa che avviene durante l'immaginazione dell'azione stessa^{9 41}. Da tali evidenze è stata ipotizzata la possibilità della teoria dell'"apprendimento motorio senza il movimento"⁸. Per immaginazione mentale si intende la capacità di immaginare oggetti e/o eventi che non sono presenti. Occorre distinguere due evenienze: 1) l'immaginazione motoria (*motor imagery*): processo cognitivo di immaginazione di un movimento del proprio corpo (o parte del corpo) senza un suo effettivo movimento; 2) l'immaginazione del movimento (*movement imagery*): processo secondo il quale il soggetto immagina un oggetto in movimento ad es. la traiettoria di una palla^{8 9}. Inoltre, occorre distinguere l'immaginazione in prima persona, detta interna, cinestesica o egocentrica e quella in terza persona, detta esterna o visuomotoria. Nella prima si assiste ad un'attivazione dell'area sensorimotoria specifica, nella seconda, invece, non risulta un chiaro pattern spaziale^{8 26}. Diversi studi hanno mostrato che i sistemi autonomici, che non sono sotto il controllo volontario e che sono responsabili dell'adattamento dell'attività cardiaca e respiratoria durante lo sforzo, presentano visibili cambiamenti durante la simulazione mentale⁴¹. Quando i soggetti, ad esempio, immaginano di correre a velocità crescenti avvengono dei cambiamenti molto consistenti nella frequenza cardiaca e respiratoria correlati al grado di sforzo dell'azione rappresentata mentalmente in assoluta assenza di attività muscolare. Allo stesso modo l'osservazione delle azioni eseguite dagli altri attiva il sistema autonomico, ad esempio soggetti che guardano una scena in cui un attore che corre aumentano la frequenza del respiro correlato con il grado di sforzo condotto dall'attore³².

NS, *motor imagery* e disabilità dell'età evolutiva

La disfunzione dei NS e l'autismo

È stato ipotizzato che la disfunzione del SNS sia alla base della ridotta capacità di imitazione che determina un'incapacità della comprensione degli stati mentali altrui nell'autismo²⁰. Tali soggetti, infatti, mostrano un'incapacità di en-

trare in comunicazione con gli altri, di stabilire un contatto visivo-attentivo con loro, di imitarne il comportamento e di comprenderne pensieri, emozioni e sensazioni. Studi recenti mostrano che quando soggetti autistici osservano le azioni altrui non mostrano un'attivazione del SNS. Ciò suggerisce che i deficit di empatia dei soggetti autistici possano, almeno in parte, dipendere da un malfunzionamento del SNS¹⁶. Per quanto poi riguarda la sfera affettivo-emozionale, numerosi studi hanno mostrato che i bambini autistici hanno difficoltà nell'espressione facciale delle emozioni e nella comprensione dell'espressione facciale delle emozioni altrui^{7 20}. La contemporanea presenza di disturbi o di assenza del linguaggio, nei bambini con autismo, avvalorava l'ipotesi del disfunzionamento del SNS.

Il disturbo di coordinazione motoria e l'immaginazione motoria

Il DCM colpisce il 5-6% di bambini e rappresenta una patologia in cui i disturbi motori e neuropsicologici sono estremamente correlati; infatti al ritardo nel raggiungimento delle tappe motorie si associa un ritardo in quelle non motorie. In particolare tali bambini, frequentemente, oltre al DCM soddisfano i criteri per il disturbo della fonazione, dell'espressione o per il disturbo misto dell'espressione e della ricezione del linguaggio. Inoltre, frequentemente si associa a Disturbo di Asperger, ADHD, Disturbi dell'Apprendimento e Ritardo Mentale³⁵. Il termine DCM è stato per la prima volta introdotto nel DSM nel 1987 e poi nel DSM-IV nel 1994. C'è stata molta discussione nell'etichettare tale disturbo e nella definizione dei criteri diagnostici. Le vecchie accezioni erano quelle di: sindrome del bambino goffo, disturbo percettivo-motorio, disprassia evolutiva, *maladroitness* congenita, deficit dell'integrazione sensoriale, sindrome ipercinetica dell'infanzia, disturbo dell'apprendimento non verbale. Si tratta di un gruppo eterogeneo di sintomi in cui l'elemento comune è la presenza di un disturbo motorio lieve che può interessare, in modo variabile, le abilità grosso-motorie e/o quelle fini-motorie. Alcuni bambini possono presentare anche difficoltà di coordinazione oculomanuale e di controllo della postura. La diagnosi viene posta solo se vi è una marcata compromissione dello sviluppo della coordinazione motoria, che interferisce in modo significativo con l'apprendimento scolastico e/o con le attività di vita quotidiana. Disturbi di coordinazione possono essere presenti in condizioni mediche generali che vanno attentamente indagate per la diagnosi differenziale, quali la PCI, accidenti cerebro-vascolari, disturbi della scrittura, ritardo mentale, distrofie muscolari, disturbi pervasivi dello sviluppo, epilessia, spina bifida, tic, traumi cranici, ma per fare diagnosi di DCM occorre che il disturbo motorio sia superiore a quello normalmente presente in tali patologie³⁵. Secondo alcuni Autori il DCM sarebbe solo una deviazione dal normale raggiungimento delle tappe dello sviluppo, che tenderebbe a risolversi intorno ai dieci anni³⁵. Tale idea si basa sulla teoria maturazionale, secondo la quale lo sviluppo e il raggiungimento di abilità motorie progressive

(postura, locomozione) avviene in relazione alla maturazione neuronale e il cambiamento della sua organizzazione determina l'acquisizione di nuove tappe. Ma tali teorie erano fondate sulle prime osservazioni dei bambini goffi che dimostravano che tale disturbo non era più presente dopo l'infanzia. Alcuni studi longitudinali, effettuati in modo rigoroso, dimostrano invece che il DCM continua anche in adolescenza e in età adulta, con espressività età-dipendente³⁵. Infatti, nel bambino piccolo si manifesta con ritardo nelle acquisizioni delle tappe motorie, in seguito con limitazione alla partecipazione alle attività della vita quotidiana, a casa (difficoltà nella *self-care*, nell'igiene personale e nell'alimentazione), a scuola (difficoltà nella scrittura e, in generale, nell'attività grafo-espressiva) e nel gioco (nella corsa, nell'andare in bicicletta, negli sport). Inoltre le sequele del DCM in età adolescenziale sono gravi ed associate ad un incrementato rischio sociale, emotivo, scolastico e a disturbi psichiatrici. Sono stati condotti degli studi che utilizzano un approccio neurocognitivo per comprendere il DCM^{31 47 50}. È stato ipotizzato che difficoltà di rappresentazione motoria potrebbero essere alla base delle difficoltà di coordinazione motoria nei bambini con DCM. Recenti valutazioni dell'immaginazione motoria nei bambini con DCM hanno evidenziato che essi hanno difficoltà nell'adottare durante la simulazione mentale una prospettiva in prima-persona o egocentrica. Ad esempio utilizzando un compito di rotazione mentale della mano, i bambini devono giudicare se la mano presentata secondo diverse rotazioni angolari è quella destra o sinistra. Il pattern di risposta dei bambini con DCM è atipico, infatti il gruppo controllo utilizza automaticamente un punto di vista egocentrico, a differenza dei bambini con DCM. Questi ultimi, infatti, giudicano la mano non come una rappresentazione del proprio corpo ma come un oggetto ossia come prospettiva esterna, in terza persona. In un altro lavoro⁴⁸ il compito assegnato era quello di effettuare un *pointing* visivamente guidato: i bambini con DCM mostravano deficit di immaginazione delle sequenze di movimento. A differenza del gruppo controllo, i bambini con DCM non presentavano alcuna relazione tra i movimenti reali e quelli immaginati e presentavano una dissociazione atipica nell'esecuzione effettiva dei movimenti ed in quella immaginata. Il deficit nell'immaginazione motoria avverrebbe, dunque, poiché i bambini con DCM hanno difficoltà nel rappresentare internamente e contemporaneamente le componenti di forza e di tempo, ossia le coordinate spaziali dei movimenti. Questo dato depone per una ridotta abilità nel sistema di *forward* della copia efferente. Infatti l'immaginazione motoria può essere considerata il segnale della copia efferente, poiché essa è vincolata dagli stessi fattori biomeccanici ed ambientali dei movimenti eseguiti²². I bambini con DCM, dunque, hanno un deficit nella rappresentazione interna del proprio corpo e questo determina una difficoltà di controllo motorio e di apprendimento ed altera la capacità di elaborazione delle azioni nello spazio. Tale tipo di deficit spiega le difficoltà dei bambini con DCM ad eseguire una serie di compiti che richiedono un'accurata trasformazione mentale, ad esempio ricordare i movimenti, ricordare i disegni, localizzare le di-

ta senza la guida della vista. I dati che supportano l'ipotesi che il disturbo motorio, almeno in una parte di bambini con DCM, si basi su un deficit di *forward* dei segnali della copia efferente depongono per una disfunzione del lobo parietale. Sirigu⁴⁰ ha dimostrato che pazienti con lesioni del lobo parietale, al pari dei bambini con DCM, danno automaticamente risposte in prospettiva esterna, di terza persona, e non hanno alcun vantaggio se viene agevolato il compito fornendo prima dell'esecuzione di esso l'indicazione di effettuare un riconoscimento giudicando in prima persona. Il lobo parietale ha un ruolo cruciale per attivare processi motori durante l'immaginazione delle azioni ed è ipotizzabile che un ritardo nello sviluppo parietale potrebbe spiegare il pattern inusuale nell'immaginazione motoria dei bambini con DCM.

Paralisi cerebrale infantile ed immaginazione motoria

Anche se la PCI è primariamente un disturbo dell'esecuzione motoria, alcuni studi hanno dimostrato che i soggetti con emiplegia destra presentano difficoltà nella pianificazione motoria e ciò deriva da un disturbo della rappresentazione motoria interna. I soggetti con emiplegia sinistra in compiti di immaginazione motoria danno risposte errate maggiormente nel riconoscimento della mano sinistra (la loro mano affetta) rispetto alla destra; ciò avviene perché per tali pazienti è più difficile simulare mentalmente i movimenti della proprio mano affetta. Questo, invece, non avviene per gli emiplegici destri in cui la difficoltà principale è nella simulazione mentale dei movimenti della mano, indipendentemente se affetta o meno³⁰.

La riabilitazione tramite l'utilizzo dell'immaginazione motoria

L'immaginazione motoria può facilitare l'apprendimento dei movimenti ed alcuni studi hanno mostrato l'ottimizzazione dell'esecuzione del movimento in atleti e musicisti in seguito a *training* di immaginazione motoria^{11 27}. Per tale motivo è stato ipotizzato il suo utilizzo nel campo della neuroriabilitazione. I primi studi sono stati condotti in pazienti con sindrome dolorosa dell'arto fantasma e, in seguito, in quelli con *stroke*^{8 26}. Dapprima sono stati effettuati degli studi in cui veniva elicitata per lo più la forma in terza persona. Il paziente era posto di fronte ad uno specchio posizionato intorno alla linea mediana in modo tale che nello specchio si riflettesse l'arto sano creando al paziente l'illusione di vedere l'arto affetto muoversi normalmente e si assisteva ad un miglioramento nella performance motoria. Page et al.^{33 34} hanno condotto il primo studio randomizzato di riabilitazione tramite immaginazione motoria in pazienti con *stroke*. Sono stati arruolati 13 pazienti dopo *stroke* e suddivisi in due gruppi: un gruppo controllo che effettuava solo terapia riabilitativa fisioterapica e un gruppo di studio che oltre alla fisioterapia eseguiva *training* di immaginazione motoria. Questi ultimi hanno mostrato un miglioramento nelle abilità motorie su-

periore al gruppo controllo. Liu ²⁵ ha effettuato uno studio simile ed ha dimostrato che i pazienti che effettuano la riabilitazione con immaginazione motoria migliorano le abilità di vita quotidiana.

Training di immaginazione motoria nei bambini con DCM

Come abbiamo già accennato alcuni studi hanno dimostrato che nei bambini con DCM è ipotizzabile un disturbo della rappresentazione motoria e dell'immaginazione visuo-motoria. Per tali motivi sono stati effettuati degli studi di *training*, al fine di verificare se è possibile ottenere miglioramenti nella rappresentazione interna e, di conseguenza, nell'esecuzione motoria. Tale evenienza potrebbe permettere lo sviluppo di nuovi orientamenti riabilitativi. Nello studio di Wilson ⁴⁹ sono stati mostrati a bambini con DCM dei video in cui erano registrati dei soggetti che eseguivano alcune attività. Dopo la visione, veniva richiesto ai bambini di ricreare mentalmente il video e, in seguito, di immaginare di eseguire il movimento visto, passando, quindi, da una prospettiva esterna ad una interna. Dopo il completamento di tali esercizi, i bambini venivano arruolati in diversi studi in cui venivano eseguiti vari compiti di attività pratica, sia con prove mentali che con tentativi di esecuzione. Sono stati ottenuti ottimi risultati. L'immaginazione motoria, infatti, ha l'effetto di facilitare la pianificazione predittiva dei parametri del movimento (modello *forward*) come la forza, il *timing* e la traiettoria, poiché stimola l'immaginazione delle conseguenze dell'azione in assenza dell'esecuzione del movimento stesso. Con le prove mentali i bambini visualizzano il flusso temporale dello spazio visivo che accompagna il movimento normale e, tramite l'adozione della prospettiva egocentrica, sente come deve essere calibrato il flusso della sensazione cinestesica del movimento prodotto dagli arti. Con la pratica, i bambini imparano a collegare la visione e la cinestesi al fine di effettuare accurate predizioni sulle conseguenze dei movimenti auto-prodotti, in tal modo si riducono gli errori nella progettazione del movimento, migliorando l'abilità a pianificare e coordinare i movimenti degli arti rispetto agli oggetti e agli ostacoli presenti nell'ambiente ^{43 49}.

Conclusioni

In questo lavoro abbiamo sottolineato come la comprensione dei modelli neurofisiologici alla base del funzionamento del sistema motorio e di quello cognitivo permetta l'identificazione delle loro disfunzioni nei disturbi motori e neuropsicologici e fornisca le basi per la delineazione di nuove strategie di trattamento. Molti punti rimangono ancora da chiarire, ad esempio alcuni Autori ^{8 25} hanno ipotizzato che l'immaginazione visuo-motoria in terza persona potrebbe essere utile per il riapprendimento degli aspetti del movimento più cognitivi e di programmazione, mentre l'immaginazione motoria egocentrica, in prima perso-

na, porterebbe al recupero delle abilità motorie base e dei processi di coordinazione motoria. Le esperienze in corso nella riabilitazione motoria dell'adulto con esiti di ictus cerebrale, attraverso una prassi riabilitativa impostata sul modello dei NS^{3 12}, stimolano il disegno di trial terapeutici controllati anche nei disturbi motori del bambino.

Riassunto

Lo sviluppo motorio, cognitivo e del linguaggio sono strettamente collegati. Parallelamente all'emergenza del gesto e al raggiungimento delle tappe motorie si accrescono le capacità linguistiche e cognitive, mentre nell'ambito della patologia frequentemente i disturbi motori si associano a quelli cognitivi e neuropsicologici. La scoperta dei neuroni specchio (NS) ha aperto nuove strade alla comprensione delle basi neurofisiologiche dell'azione, del linguaggio e delle abilità neuropsicologiche. Tale sistema ha infatti fornito un modello neurale alla base del quale si ottiene l'integrazione delle informazioni sensoriali e motorie e l'elaborazione di processi dapprima considerati esclusivamente di ordine superiore e attribuiti al sistema cognitivo, quali la percezione e il riconoscimento di atti altrui, l'imitazione e la comunicazione; tali processi attraverso il sistema dei neuroni specchio (SNS) riconoscono nel sistema motorio il proprio substrato neurale primario. Una delle proprietà dei NS più rilevante in ambito riabilitativo è l'immaginazione motoria, che è un processo cognitivo secondo il quale avviene un'attivazione *off-line* delle medesime aree cerebrali coinvolte nell'effettiva esecuzione dell'azione. Il disturbo di coordinazione motoria offre un modello patologico in cui si assiste alla coesistenza di disturbi motori e neuropsicologici basati su un'alterata rappresentazione interna. La possibilità della riabilitazione tramite *training* di immaginazione motoria apre nuove frontiere nel campo della riabilitazione di questi disturbi.

Bibliografia

- 1 Andersen G, Irgens L, Haahaas I, Skranes JS, Meberg AE, Vik T. *Cerebral palsy in Norway: prevalence, subtypes and severity*. Eur J Paediatr Neurol 2007.
- 2 Buccino G, Riggio L. *The role of the mirror neuron system in motor learning*. Kinesiology 2006;38:5-15.
- 3 Buccino G, Solodkin A, Small SL. *Functions of the mirror neuron system: implication for neurorehabilitation*. Cogn Behav Neurol 2006;19:55-63.
- 4 Buccino G, Vogt S, Ritzl A, et al. *Neural circuits underlying imitation learning of hand actions: an event-related fMRI study*. Neuron 2004;42:323-34.
- 5 Byrne RW. *Social cognition: imitation, imitation, imitation*. Curr Biol 2005;15:R498-R500.
- 6 Choudhury S, Charman T, Bird V, Blakemore SJ. *Development of action representation during adolescence*. Neuropsychol 2007;45:255-62.
- 7 Dapretto M. *Understanding emotions in others: mirror neuron dysfunction in children with autism spectrum disorder*. Nature Neurosci 2006;9:28-30.

- ⁸ De Vries S, Mulder T. *Motor imagery and stroke rehabilitation: a critical discussion*. J Rehabil Med 2007;39:5-13.
- ⁹ Decety J. *The neurophysiological basis of motor imagery*. Behav Brain Res 1996;77:45-52.
- ¹⁰ Diamond A. *Close interrelation of motor development and cognitive development and of the cerebellum and prefrontal cortex*. Child Dev 2000;71:44-56.
- ¹¹ Dickstein R, Deutsch JE. *Motor imagery in physical therapist practice*. Phys Ther 2007;87:942-53.
- ¹² Ertelt D, Small S, Solodkin A, Dettmers C, McNamara A, Binkofski F. *Action observation has a positive impact on rehabilitation of motor deficit after stroke*. Neuroimage 2007;36:T164-73.
- ¹³ Fadiga L, Fogassi L, Pavesi G, Rizzolatti G. *Motor facilitation during action observation: a magnetic stimulation study*. J Neurophysiol 1995;73:2608-11.
- ¹⁴ Flanagan JR, Johansson RS. *Action plans used in action observation*. Nature 2003;424:769-71.
- ¹⁵ Fogassi L, Ferrari PF, Gesierich B, Rozzi S, Chersi F, Rizzolatti G. *Parietal lobe: from action organization to intention understanding*. Science 2005;308:662-7.
- ¹⁶ Gallese V. *Intentional attunement: a neurophysiological perspective on social cognition and its disruption in autism*. Brain Res 2006;1079:15-24.
- ¹⁷ Gentilucci M, Corballis M. *From manual gesture to speech: a gradual transition*. Neurosci Biobehav Rev 2006;30:949-60.
- ¹⁸ Hommel B, Musseler J, Achersleben G, Prinz W. *The theory of event coding (TEC): a framework for perception and action planning*. Behav Brain Sci 2001;24:849-78.
- ¹⁹ Iacoboni M, Lieberman MD, Knowlton BJ, et al. *Watching social interactions produces dorsomedial prefrontal and medial parietal BOLD fMRI signal increases compared to a resting baseline*. Neuroimage 2004;21:1167-73.
- ²⁰ Iacoboni M, Dapretto M. *The mirror neuron system and the consequences of its dysfunction*. Nat Rev Neurosci 2006;7:942-51.
- ²¹ Iacoboni M, Molnar-Szakacs I, Gallese V, Buccino G, Mazziotta JC, Rizzolatti G. *Grasping the intentions of others with one's own mirror neuron system*. Public Library Sci Biol 2005;79:29-35.
- ²² Jeannerod M. *The representing brain: neural correlates of motor intention and imagery*. Behav Brain Sci 1994;17:187-245.
- ²³ Kilner JM, Friston KJ, Frith CD. *Predictive coding: an account of the mirror neuron system*. Cogn Process 2007.
- ²⁴ Lepage JF, Theoret H. *EEG evidence for the presence of an action observation-execution matching system in children*. Eur J Neurosci 2006;23:2505-10.
- ²⁵ Liu KP, Chan CC, Lee TM, Hui-Chan CW. *Mental imagery for promoting relearning for people after stroke: a randomized controlled trial*. Arch Phys Med Rehabil 2004;85:1403-8.
- ²⁶ Lotze M, Cohen LG. *Volition and Imagery in Neurorehabilitation*. Cog Behav Neurol 2006;19:135-40.
- ²⁷ Maeda F, Kleiner-Fisman G, Pascual-Leone A. *Motor facilitation while observing hand action: specificity of the effect and role of observer's orientation*. J Neurophysiol 2002;87:1329-35.
- ²⁸ Mattar AG, Gribble PL. *Motor learning by observation*. Neuron 2005;46:153-60.
- ²⁹ Murray GK, Jones PB, Kuh D, Richards M. *Infants developmental milestones and subsequent cognitive function*. Ann Neurol 2007.
- ³⁰ Mutsaerts M, Steenbergen B, Bekkering H. *Impaired motor imagery in right hemiparetic cerebral palsy*. Neuropsychol 2007;45:853-9.
- ³¹ Niemeijer AS, Smits-Engelsman BCM, Schoemaker MM. *Neuromotor task training for children with developmental coordination disorder: a controlled trial*. Dev Med Child Neurol 2007;49:406-11.
- ³² Paccalin C, Jeannerod M. *Changes in breathing during observation of effortful actions*. Brain Res 2000;862:194-200.
- ³³ Page SJ, Levine P, Leonard AC. *Effects of mental practice on affected limb use and function in chronic stroke*. Arch Phys Med Rehabil 2005;86:399-402.
- ³⁴ Page SJ, Levine P, Sisto S, Johnstn MV. *A randomized efficacy and feasibility study of imagery in acute stroke*. Clin Rehabil 2001;15:233-40.
- ³⁵ Polatajko HJ, Cantin N. *Developmental coordination disorder (Dyspraxia): an overview of the state of the art*. Semin Pediatr Neurol 2006;12:250-8.

- ³⁶ Rizzolatti G, Arbib MA. *Language within our grasp*. Trends Neurosci 1998;21:188-94.
- ³⁷ Rizzolatti G, Craighero L. *The mirror-neuron system*. Ann Rev Neurosci 2004;27:169-92.
- ³⁸ Rizzolatti G, Fogassi L, Gallese V. *Neurophysiological mechanisms underlying the understanding and imitation of action*. Nat Rev Neurosci 2001;2:661-70.
- ³⁹ Rizzolatti G, Sinigaglia C. *So quel che fai. Il cervello che agisce e i neuroni specchio*. Milano: Raffaello Cortina Editore 2006.
- ⁴⁰ Sirigu A, Duhamel J, Cohen L, Pillon B, Dubois B, Agid Y. *The mental representation of hand movements after parietal cortex damage*. Science 1996;273:1564-7.
- ⁴¹ Sommerville JA, Decety J. *Weaving the fabric and social interaction: articulating developmental psychology and cognitive neuroscience in the domain of motor cognition*. Psychon Bull Rev 2006;13:179-200.
- ⁴² Stefan K, Cohen LG, Duque J, et al. *Formation of a Motor Memory by Action Observation*. J Neurosci 2005;25:9339-46.
- ⁴³ Sugden D. *Current approaches to intervention in children with developmental coordination disorder*. Dev Med Child Neurol 2007;49:467-71.
- ⁴⁴ Vinter A, Perruchet P. *Implicit motor learning through observational training in adults and children*. Mem Cognit 2002;30:256-61.
- ⁴⁵ Von Hofsten C. *An action perspective on motor development*. Trends Cogn Sci 2004;8:266-72.
- ⁴⁶ Williams J, Thomas PR, Maruff P, Butson M, Wilson PH. *Motor, visual and egocentric transformations in children with Developmental Coordination Disorder*. Child Care Health Dev 2006;32:633-47.
- ⁴⁷ Wilson PH, Maruff P, Butson M, Williams J, Lum J, Thomas PR. *Internal representation of movement in children with developmental coordination disorder: a mental rotation task*. Dev Med Child Neurol 2004;46:754-9.
- ⁴⁸ Wilson PH, Maruff P, Ives S, Currie J. *Abnormalities of motor and praxis imagery in children with developmental coordination disorder*. Hum Move Sci 2001;20:135-59.
- ⁴⁹ Wilson PH, Thomas P, Maruff P. *Motor imagery training ameliorates motor clumsiness in children*. Child Neurol 2002;17:491-8.
- ⁵⁰ Wilson PH. *Practitioner Review: approaches to assessment and treatment of children with DCD: an evaluative review*. J Child Psychol Psychiatr 2005;46:806-23.