

TEMA 5

Implicacions logopèdiques de les malalties extrapiramidals: ganglis basals.

1 RESULTATS DE L'APRENTATGE:

En acabar aquest tema heu de ser capaços de:

- Identificar, classificar i establir un pronòstic aproximat dels trastorns del moviment més freqüents.
- Determinar les afectacions en la parla dels pacients amb un trastorn del moviment a partir de la seua història clínica.

2 CONCEPTES BÀSICS

2.1 SISTEMA EXTRAPIRAMIDAL

El sistema extrapiramidal està format per un conjunt de vies i centres que intervenen en el control indirecte (modulació i regulació) dels moviments voluntaris dels MMSS i MMII. Hi ha dos tipus de centres:

1. **Centres motors: ganglis o nuclis basals (GB):** Cos estriat (nucli caudat i el putamen), globus pàl·lid, nucli subtalàmic, nucli vermell i nucli negre.
2. **Centres Integradors** (programen les respostes motores de tipus automàtic i de tipus associat): **Tàlem**, Nuclis Vestibulars (**TE**), Formació Reticular (**TE**) i el **Cerebel**.

Tots modulen la funció del tracte piramidal (moviments voluntaris) a mitjançant el tàlem. Les funcions

Taula 1. Funcions dels centres del sistema Extrapiramidal

Cerebel	GB	Nuclis Vestibulars	Formació Reticular o SARA (Sistema Activador Reticular Ascendente)
Seqüenciar les activitats motores. Adaptacions correctores del moviments. Regulació de la Postura . Regulació d'equilibri .	Planificar i regular el moviment muscular: <ul style="list-style-type: none">• Intensitat.• Direcció.• Seqüència.	Equilibri (PC VIII)	Cicles circadians de son / vigília. Consciència

2.2 TRASTORNS DE MOVIMENT INDIRECTE

Els GB mitjançant el tàlem regulen l'amplitud i la velocitat dels moviments voluntaris. Els trastorns del moviment extrapiramidal donen lloc a les **discinèsies** que es divideixen en:

1. Moviments **HIPERCINÈTICS**: (moviment excessiu): tremolor, distonies, corea, bal·lisme, mioclònia, atetosi, etc.
2. Moviments **HIPOCINÈTICS**: (pobresa de moviments): acinèsia o bradicinèsia. Parkinsonismes.

No podem identificar un tipus específic de moviment produït pels GB, però podem establir una correlació entre lesió i clínica:

1. Nucli Subtalàmic----Hemibalisme.
2. Nucli Caudat i Putamen----Corea.
3. Nucli Negre----Parkinsonisme
4. Globus Pà·lid----Bradicinesia

En el cos estriat ha d'existir un equilibri entre les aferències **dopaminèrgiques** (des de la substància negra) i l'**acetilcolina (ACh)** (cos estriat).

↓Dopamina + ↑ACh= síndrome parkinsoniana (hipertònica-hipocinètica)

↑Dopamina + ↓ACh= síndrome coreica (hipotònica-hipercinètica)

Així doncs podem classificar les malalties segons les alteracions en el neurotransmissor:

Parkinson: ↓dopamina + ↑ACh

Huntington: ↑dopamina + ↓ACh

Alzheimer: -dopamina + ↓ACh

M^a Dolores Ortiz-Masià, MD, PhD

3 SÍNDROMES HIPOCINÈTIQUES

3.1 SÍNDROMES PARKINSONIANES

Les **síndromes parkinsonianes** són el **conjunt** de diferents **malalties** que s'expressen d'una forma comuna (síndrome parkinsoniana) encara que el seu origen etiològic és diferent. De manera que hi ha una classificació que diferencia aquestes malalties:

1. Malaltia de Parkinson (MP) o parkinsonisme **idiopàtic** (punt 3.2 del tema 5).
2. Parkinsonismes **secundaris o simptomàtics**:
 - Fàrmacs: el més freqüent.
 - Tòxics: monòxid de carbono.
 - Trastorns metabòlics: hepatopaties cròniques (cirrosis, hepatitis, etc).
 - Parkinsonisme vascular.
 - Procés expansius intracranials (tumors).
 - Traumatismes cranioencefàlics crònics (boxejadors, futbolistes, etc)
3. Síndromes Parkinson-**plus**: malalties degeneratives en què el parkinsonisme constitueix un element fonamental de la síndrome.
 - Paràlisi supranuclear progressiva.
 - Degeneració corticobasal.
 - Malaltia d'Alzheimer.
 - Complex esclerosi lateral amiotròfica-Parkinson-demència
4. Síndrome parkinsoniana associada a **malalties hereditàries**.
 - Síndrome de Hallervorden-Spatz.
 - Neuroacantocitosi.
 - Malaltia de Wilson (Coure en fetge).

3.2 MALALTIA DE PARKINSON O PARKINSONISME IDIOPÀTIC

La MP sol començar entre els 40 i els 70 anys, amb una mitjana d'edat de 55 anys. Predomina en el sexe masculí. La MP constitueix el 80% de tots els parkinsonismes. La incidència anual s'estima en 20:100.000 habitants.

3.2.1 Neuroanatomia de la MP

Pèrdua de neurones en la **substància negra, globus pàl·lid i putamen** que produeix una pèrdua de dopamina en l'estriat. Els símptomes no apareixen fins que es perden el 80% de les neurones nigrostriatals.

El marcador histològic són els **cossos de Lewy**, que son grànuls d'intracitoplasmàtics en les neurones nigrostriatals.

3.2.2 Clínica de la MP

La síndrome parkinsoniana té un quadre clínic característic, quadre **TRAP**, el significat és:

Tremolor de repòs

Rigidesa en roda dentada/hipertonia

Acinèsia (bradicinèsia-hipocinèsia)

Inestabilitat **postural**.

A més podem tenir:

- Demència
- Canvis de personalitat.
- Depressió.
- Reflexos d'alliberament frontal o primitius (Babinski+)
- Trastorns **oculomotors**: els moviments de seguiment visual no són ràpids ni uniformes.
- Trastorns **autònoms**: seborrea, restrenyiment, retenció i urgència miccional, hipotensió ortostàtica, sialorrea, etc.

3.2.2.1 Tremolor

Un dels signes **més freqüents**, és molt rar que no el presenten.

És un tremolor de **repòs** que pot afectar **qualsevol membre**, inclòs el **cap**. *Apareixen moviments de l'avantbraç en pronosupinació de la mà, en pill-rolling (tremolor de comptar monedes) que són d'una freqüència baixa (4-5 Hz).*

3.2.2.2 Rigidesa-hipertonia

La **rigidesa** tendeix a aparèixer en **estadis més avançats** de la malaltia. S'aprecia una **resistència a la mobilització passiva** en tot l'arc del moviment, i apareixen salts durant l'exploració (**rigidesa en roda dentada**).

La **hipertonia** predomina als **músculs flexors** del tronc i dels membres i confereix al pacient la seua postura típica. El pacient tendeix a **inclinat el tronc** sense poder ajustar-se al moviment ni als canvis posturals.

3.2.2.3 Inestabilitat postural

Se solen veure en estadis **avançats** de la malaltia. Es manifesta com a:

- Incapacitat per mantenir-se **dret**: tenen tendència a **postures simiesques**, amb propensió a caure cap arrere, cap avant o als costats.
- **Marxa accelerada o autopropulsada**.

3.2.2.4 Acinèsia-bradicinèsia

L'acinèsia és la **dificultat per a l'inici i l'execució dels moviments voluntaris** (dificultat en alçar-se d'una cadira i per a fer girs, disminució del parpelleig, fàcies anímiques o de màscara, etc). En relació amb els logopedes hi ha que tindre cura perquè:

- Presenten **Disfàgia** en les quatre fases de la deglució.
- Presenten **Velocitat lenta** dels llavis, llengua i paladar.

3.2.3 La parla en la MP

La parla varia segons la fase de la malaltia i l'eficàcia del tractament. Els pacients desenvolupen una **Disàrtria Hipocinètica** (Vegeu Tema 11). La hipofonia i la velocitat accelerada de la parla són signes clau.

3.2.3.1 Signes perceptius

(Vegeu Tema 11)

3.2.3.2 Signes objectivables

1. **Acinèsies:** dificultat per a moure els músculs orals -en realitzar activitats com succionar o bufar. L'avaluació de la freqüència diadocinètica és la prova d'elecció -demanant al pacient que repeteixi síl·labes alternants- i podem evidenciar: una **disminució** del rang del **moviment**, una **acceleració** de la rapidesa en la **velocitat** de la parla i una **constricció** en la pronunciació de **consonants** -com se les síl·labes es pronunciaren de manera conjunta.
2. **Laringe**
 1. Rigidesa, limitació de la mobilitat dels músculs extrínsecs i intrínsecs de la laringe.
 2. Músculs laringis i respiratoris espàstics.
 3. Les cordes vocals semblen normals. Els moviments d'adducció i d'abducció són simètrics, però la unió de les cordes vocals pot ser incompleta, cosa que explica la veu buida.
3. **Vel del paladar:** sense alteracions.
4. **Llengua:** posició normal. Els moviments laterals necessaris per a dir / t / i / k / són ràpids i menys amplis.
5. **Llavis:** els moviments laterals per a dir / p / són ràpids i menys amplis.

M^a Dolores Ortiz-Masià, MD, PhD

4 SÍNDROMES HIPERCINÈTIQUES

4.1 TREMOLORS

Oscil·lació **rítmica** d'una part del cos (és important fer el diagnòstic diferencial de les mioclònies = arítmiques). A la taula 2 es mostra la classificació dels tremolors segons el seu origen.

Taula 2. Tipus de tremolors

Nom mèdic	Tipus de Tremolor
Tremolor extrapiramidal (Malaltia de Parkinson)	Tremolor del grup dels estàtics o de repòs .
Tremolor cinètic o dinàmic (Síndrome cerebel·losa)	Tremolor d'acció (moviments voluntaris).
Tremolor postural (Essencial o Fisiològic)	Tremolor postural (tremolor estàtic apareix quan l'individu adquireix una determinada posició).

4.1.1 Parla

Només la fonació es troba afectada. Quan es prolonga una vocal:

- La veu d'un pacient mitjanament afectat mostrarà un tremolor regular amb alteració de la impostació i del volum.
- En la veu d'un pacient greument afectat pot haver-hi detenció total de la veu, similar a una disfonia espàstica.

4.2 MIOCLÒNIES

Moviment involuntari, sobtat, ràpid i brusc generat per breus contraccions musculars. **No és rítmic** com el tremolor, sinó com una **sacsejada**.

4.2.1 Mioclònies palatofaríngees

Lesions del tronc encèfal que causen moviments **miclònics rítmics del paladar, la laringe, la faringe** o qualsevol combinació d'ells.

Dona lloc a disàrtria Hipercinètica que en ocasions només es manifesta com una prolongació de les vocals.

4.3 TICS

Moviments **estereotipats, repetitius i suprimibles voluntàriament**. Fluctuen en freqüència, intensitat i gravetat al llarg del temps. Poden ser vocals, motors, simples o complexos.

Si persisteixen més d'un any s'associen a:

- coproecolàlia (repetir paraules grolleres fora de context, és un tic vocal),
- coproecopràxia (igual amb gestos grollers)
- trastorns psiquiàtrics (Sdr. Obsessivocompulsiva (TOC), dèficit atencional i hiperactivitat (TDAH) constitueixen la **síndrome de la Tourette** (o de "Gilles de la Tourette", o "malaltia dels tics").

Les alteracions donen lloc a una disàrtria Hipercinètica amb vocalitzacions espontànies i incontrolades que causen emissió de sons com lladrucs, estossecc de gola, i esbufecs.

4.4 COREA

Moviments involuntaris, ràpids/sobrats, arítmics, fluctuants, no repetitius, sense patró fix. S'acompanyen d'impersistència motora (es fa adoptar al pacient una postura fixa i necessita canviar-la constantment, no es pot estar quiet).

4.4.1 Malaltia de Huntington

Herència autosòmica dominant (cromosoma 4) que apareix en el 50% dels descendents. Inici a partir dels 40 anys. Encara que pot haver-hi fenomen d'anticipació: en generacions successives apareix més precoçment i amb més intensitat.

Clínica:

1. **Corea:**
 - Moviments involuntaris en la mucosa oral.
 - No poden mantenir la llengua fora de la boca, només uns segons.
2. **Hipotonia** del moviments involuntaris de la musculatura oral.
3. **Disfàgia:** la fase oral es troba afectada pels moviments irregulars i no coordinats de la llengua, i els canvis de to facial. Els moviments irregulars i no coordinats de les cordes vocals i la musculatura respiratòria, i la hiperextensió del coll poden comprometre la protecció de la via respiratòria.
4. Deteriorament **cognitiu** (inatenció, bradifrènia: alentiment de la ideació).
5. Alteracions **psiquiàtriques** (depressió, idees de suïcidi).

4.4.1.1 Llenguatge a la Malaltia de Huntington (Vegeu Tema 11)

- En les **fases inicials**, és freqüent que aquests pacients no presentin alteracions dels processos lingüístics, la qual cosa sí sol ocórrer en altres tipus de demència.
- Les alteracions lingüístiques que **apareixen en els estadis mitjans de la malaltia:**
 - **Trastorns de la parla espontània**---pèrdua de la iniciativa
 - **Disàrtria** --- alteracions en la lectura.
 - **problemes d'escriptura** --- moviments coreiforms.
- En les **fases avançades** de la malaltia:
 - **Disgrafia construccional**---presència d'omissions, perseveracions i substitucions.
 - **Alteracions** en l'organització del **sistema lexicosemàntic**.
 - **Alteracions** de la **complexitat sintàctica** dins del seu llenguatge espontani.
 - Dèficit en proves de **denominació per confrontació** i en algunes tasques de **comprensió del llenguatge**.

4.4.2 Malaltia de Sydenham

També coneguda com “ball de Sant Vito”, és un mal no hereditari que pot venir a conseqüència d'una angina sèptica, febre reumàtica o escarlatina.

Els pacients tenen afectat freqüentment els moviments involuntaris de la boca i laringe. Els símptomes desapareixen en uns sis mesos.

4.5 ATETOSIS

Moviments involuntaris lents i retorçats amb hipertonia, que **incrementen amb l'activitat voluntària**.

La localització de la lesió es difícil de determinar però el putamen pareix trobar-se afectat. Afecten als músculs dels braços, de la cara i la llengua.

4.6 DISTONIES

Moviments involuntaris lents, retorçats i sostinguts (hipertonia) durant períodes llargs de temps. **Donen lloc a la torsió o desviació d'un àrea corporal**. Afecten principalment a coll, tronc i parts proximals del tronc.

Existència de **truc sensorial**. **Desapareix durant la son però augmenten amb la fatiga i l'estrès**.

Classificació segons localització:

1. **Generalitzada**: afecten diferents segments: una cama, el tronc i una altra àrea corporal.
2. **Segmentàries**: afecten **dues àrees** corporals (hemidistonia: s'afecten 2 extremitats del mateix costat, és freqüent després d'un ACV; es queda mig cos del pacient en una postura forçada (sobretot braç i cama)).
3. **Focals**: afecten **una àrea corporal**.
 - a) **Blefarospasme**.
 - b) Distonia **oromandibular o síndrome de Meige**. Els músculs de la part inferior de la cara es contrauen de forma irregular. Generalment es manifesta també blefarospasme.
 - c) **Torticoli espasmòdica**. *Gira el coll a sacsejades*.
 - d) Distonia **laringia** (*estridor sobtat que dura diversos segons*). Hi ha dos tipus:
 - Distonia **músculs adductors**, les cordes vocals estan tenses i **unides**, particularment en intentar parlar. La veu resulta forçada, ronca i entretallada. A vegades hi ha dificultat en la respiració.
 - Distonia dels **músculs abductors**, les cordes vocals estan forçadament **separades** i la veu té un so d'alè. A vegades no és possible la fonació.
 - e) **Distonia de l'escriptur o del músic**.
 - f) **Espasme hemifacial**. *Està a cavall entre una mioclònia (perquè hi ha lesió del nervi facial), i la distonia*.