

Tema 6

Implicacions logopèdiques de la semiologia cerebel·losa: Atàxies

1 RESULTATS DE L'APRENTATGE

En finalitzar aquest tema heu de ser capaços de:

- Identificar, classificar i establir un pronòstic aproximat de patologies cerebel·loses, que causen una alteració de la parla.
- Determinar les afectacions en la parla dels pacients amb una alteració cerebel·losa a partir de la seua història clínica.

2 CONCEPTES BÀSICS

2.1 CEREBEL

El cerebel és un òrgan essencialment **motor**, encarregat del control de:

1. **Postura, equilibri i marxa.**
2. **Coordinació i precisió** automàtica dels moviments voluntaris:
 1. Membres superiors i inferiors.
 2. Oculars: la mobilitat ocular és una mobilitat exquisida.
 3. Parla (mobilitat faringolaríngia).
3. **To muscular**: participa amb influència positiva: quan el cerebel no funciona bé hi ha **hipotonia**.

El cerebel és divideix en tres porcions:

- **Arquicerebel**: aferències dels nuclis vestibulars (parell VIII, vestibulococlear) i es correspon amb el vestibulocerebel. Té una funció d'equilibri.
- **Paleocerebel**: les aferències que rep provenen de la ME i té una certa correspondència amb l'espinocerebel. Té una funció de control postural.
- **Neocerebel**: les aferències que rep provenen de l'escorça cerebral a través dels nuclis del pont i s'identifica amb el cerebrocerebel. Té una funció de coordinació motora (moviments voluntaris).

3 ATÀXIES

Les atàxies son trastorns de la coordinació dels moviments. Els sistemes neurològics implicats són:

1. Sistema de la **sensibilitat propioceptiva conscient** (nervi perifèric- arrel posterior- cordons medulars posteriors-lemnisco medial-tàlem- còrtex).
2. Sistema de la **sensibilitat propioceptiva inconscient** (feix espinocerebel·lós posterior i anterior-peduncle cerebel·lós-cerebel).

3. Cerebel (vermis i hemisferi cerebel·lós).
4. Sistema vestibular (canals semicirculars, utricle i sàcul). Orientació en el espai.

3.1 TIPUS D'ATÀXIES

Segons la via que es trobe alterada es produirà un tipus d'atàxia. Vegeu la Taula 1.

Taula 1. Tipus de atàxies.

	Sensitiva	Cerebel·losa	Vestibular	
			Perifèrica	Central
Localització de la lesió	Via propioceptiva conscient	Cerebel	Nucli Vestibular i sistema laberíntic	Nucli Vestibular i vies de connexió
Etiologia	Neuropatia perifèrica Degeneració medul·lar Lesió Tàlem	Tumoral Vascular Fàrmacs/Tòxics Genètica (Síndrome de Friedreich)	Posicional Traumàtica	Vascular Esclerosis Múltiple Tumors
Clínica	Empitjora al tancar els ulls.	Disàrtria cerebel·losa. Nistagme. Tremolor cinètic. Síndrome cerebel·lós ipsolateral.	Vertigen. Hipoacúsia. Acúfens. Síntomes vegetatius (nàusees, vòmits, taquicàrdia, hipotensió).	Vertigen. Nistagme.
Romberg	+	-		+

4 SÍNDROME CEREBEL·LÓS

Els signes clínics normalment es presenten a la mateixa part del cos on es troba la lesió cerebel·losa. Les seues característiques són:

1. **Incoordinació** dels moviments voluntaris de les **extremitats** (atàxia apendicular o d'extremitats).
2. **Descomposició del moviment**.
3. **Dismetria** (incapacitat per a estimar la distància, velocitat i força del moviment).
4. **Trastorns de l'equilibri** i de la marxa (atàxia troncal).
5. **Hipotonia**.
6. **Trastorn** moviments **oculars**: nistagme vertical.
7. **Trastorn** de la **parla**: disàrtria escandida o atàxica (parlen separant les síl·labes).
8. **Disdiadococinèsia o adiadococinèsia**: incapacitat per a fer moviments alternatius ràpids dels músculs (ex. incapacitat per als moviments alternants de la musculatura oral).
9. **Tremolor d'acció i postural**.
10. **Alteració de la marxa** (marxa atàxica).

4.1 MALALTIA DE FRIEDREICH

És l'**atàxia hereditària** més freqüent. Debuta en la infància o adolescència.

Provoca una **degeneració espinocerebel·losa**.

És autosòmica recessiva: alteració del gen **FDRA** : codifica la **frataxina**: és una proteïna mitocondrial (intervé en l'ús del ferro al mitocondri) expressada en cor, múscul, fetge, ronyó, pàncrees, medul·la, cerebel i cervell.

4.1.1 Clínica

- Esperança de vida aprox. 40 anys.
- **Atàxia***, de membres i tronc, de la marxa (100% dels pacients).
- Disàrtria cerebel·losa (95% dels pacients).
- Disfàgia.
- Alteració de motilitat ocular (nistagmus): 20% .
- **Piramidalisme** (Babinski+) (alteració MS) (80% dels pacients)*.
- **Hiporreflèxia** (alteració MI): 75% dels pacients*.
- Debilitat: 75% dels pacients
- Pèrdua sensitiva profunda (atrocinètica, posicional i vibratòria): 80% dels pacients

*L'associació Hiporreflèxia, Babinski i atàxia es molt típica.

4.2 ATÀXIA-TELANGIECTASIA

Malaltia genètica on hi ha es perden cèl·lules en el còrtex cerebral i hipoplàsia del ganglis limfàtics.

4.2.1 Clínica

- Atàxia cerebel·losa progressiva.
- Corea-atetosis.
- Apràxia oculomotora.
- Telangièctasis.
- Esperança de vida aproximadament de 20 anys.