

# Tema 8

## Implicacions logopèdiques de les neuropaties desmielinitzants

### 1 RESULTATS DE L'APRENTATGE:

---

Quan acabeu aquest tema heu de ser capaços de:

- Identificar, classificar i establir un pronòstic aproximat de les malalties desmielinitzants més freqüents, que donen lloc a una alteració de la parla.
- Determinar les afectacions en la parla dels pacients amb una malaltia desmielinitzant a partir de la seua història clínica.

### 2 CONCEPTES BÀSICS

---

Els nervis perifèrics són en realitat feixos de fibres nervioses.

- Les fibres més **gruixudes** condueixen els missatges que estimulen els músculs (fibres nervioses motores) i la sensibilitat tàctil i de la posició (fibres nervioses sensibles).
- Les fibres sensibles més **fines** condueixen la sensibilitat al dolor i la temperatura, i controlen les funcions automàtiques de l'organisme.

Les **cèl·lules de Schwann** envolten cadascuna de les fibres nervioses i formen moltes capes d'aïllant gras conegudes com beina de mielina.

#### 2.1 FIBRES MIELÍNiques I AMIELÍNiques

Quan parlem de fibres ens referim a axons.

##### 2.1.1 Axons mielínics

Aquells que estan recoberts per un embolcall d'un material de tipus gras anomenat mielina (beina de mielina).

La mielina no condueix el corrent elèctric: **és aïllant** (aïllat elèctricament del líquid extracel·lular).

##### 2.1.2 Axons amielínics

Aquells que no tenen embolcall de mielina.

Tipus de Fibra		Diàmetre	Funció	Velocitat de transmissió	
<b>MIELÍNÍQUES</b>	<b>A</b>	ALFA	GROSSA 10-20µm	<b>MOBILITAT</b> Múscul esquelètic (motoneurons alfa)	<b>7-120 mm/s</b>
	<b>A</b>	BETA	GROSSA 5-12µm	<b>TACTE / PRESSIÓ /VIBRACIÓ</b>	<b>4-70 mm/s</b>
	<b>A</b>	GAMMA	PRIMA 3-6µm	<b>PROPIOCEPCIÓ</b> (fus muscular)	<b>10-50mm/s</b>
	<b>A</b>	DELTA	PRIMA 2-5µm	<b>DOLOR agut/localitzar</b> Temperatura (T) /Tacte	<b>6-30 mm/s</b>
	<b>B</b>		PRIMA <3 µm	<b>NV SIMPÀTICS</b> autonòmics preganglionars	<b>3-15 mm/s</b>
<b>AMIELÍNÍQUES</b>			<b>DOLOR</b> profund no localitzat/T/ S. autonòmic postganglionar	<b>0,5-2 mm/s</b>	

### 3 MALALTIES DESMIELINITZANTS

És un grup de malalties neurològiques que afecten generalment adults joves i que es caracteritzen per una **inflamació i destrucció** selectiva de la **mielina** del **sistema nerviós central** i pel respecte del sistema nerviós perifèric. Dona lloc a una disminució en la velocitat de conducció en el EMG.

#### 3.1 CLASSIFICACIÓ

##### A. Síndromes aïllats.

1. Leucoencefalitis aguda hemorràgica de Hurst\*.
2. Encefalomièlitis aguda desmielinitzant\*.
3. Neuritis òptica
4. Mielopaties inflamatòries\*\*

\*encefalitis aguda fatal. Malalties autoimmunes post infeccioses: reacció immunològica croada contra antígens de la mielina unit a agents infecciosos o una vacuna. Malalties amb final fatal, sobretot Hurts.

\*\*medul·la espinal.

##### B. Esclerosi múltiple (EM)

C. **Formes especials d'EM** (EM amb característiques patològiques diferents) encefalitis hiperagudes paraxials:

1. S. Maligna o Marburg (escleròtica).
2. S. Schilder (EM infància) (difusa).

3. S. Concèntrica de baló (concèntrica)
4. Malaltia de Devic

## 4 ESCLEROSI MÚLTIPLE (EM)

Malaltia crònica recurrent inflamatòria del SNC d'origen desconegut. Apareixen en la TC com lesions hiperintenses que són plaques de desmielinització que solen acabar amb **greu atròfia subcorticals (ganglis basals)**, destrucció del teixit nerviós central (**substància grisa i substància blanca**) i **infiltració meníngia**. Es respecta el SNP.

### 4.1 CARACTERÍSTIQUES:

1. **Cronicitat:** és a dir, el procés patològic sempre està actuant. Externament podem veure-ho en forma de brots, però, és una malaltia crònica.
2. **Recurrència:** en forma de brots.
3. **Origen inflamatori:** hi ha una activació del sistema immune amb infiltració limfocitària.
4. **Descartar altres possibles causes.** El diagnòstic d'EM és un diagnòstic d'exclusió. Hem d'excloure totes les causes que simulen aquesta malaltia.

### 4.2 SIGNES I SÍMPTOMES SUGGESTIUS DE LA EM

Inici	Curs de la malaltia
<ol style="list-style-type: none"><li>1. Alteració de la <b>sensibilitat</b> (1er símptoma): hipoestèsies i parestèsies.</li><li>2. Alteració <b>motora</b> (debilitat en MMSS o/i MMII).</li><li>3. <b>Disfunció del Tronc encèfal:</b> disàrtria, diplopia, disfàgia i vertigen.</li><li>4. Alteracions visuals (<b>Neuritis Òptica</b>): escotoma central.</li><li>5. <b>Síndrome cerebel·losa:</b> disàrtria cerebel·losa, incoordinació motora, tremolor cinètic.</li></ol>	<p>Alteració de <b>tots sistemes funcionals neurològics</b> (piramidal, sensitiu, cerebel·lós, tronc, visual i mental).</p> <ol style="list-style-type: none"><li>1. <b>Neuritis Òptica</b> (dolor, pèrdua de visió, etc).</li><li>2. <b>Mielitis transversa</b><ol style="list-style-type: none"><li>a. Síndrome medul·lar <b>anterior:</b> afectació bilateral dels MI amb afectació de vies piramidals.</li><li>b. Síndrome cordonal <b>posterior:</b> afectació de vies profundes sensitives.</li><li>c. Síndrome de Brown-Séquard: síndrome de <b>dissecció</b> medul·lar (afectació via piramidal i sensitiva).</li></ol></li><li>3. Alteració <b>d'esfínters i sexual</b> (5%): factor de mal pronòstic clínic.</li><li>4. Alteració <b>cognitiva i psiquiàtrica</b> (&lt;5%).</li><li>5. Etc.</li></ol>

### 4.3 FORMES CLÍNIQUES

Un **brot** es defineix com aquella **disfunció neurològica** amb una durada de més de **24 hores**. Solen evolucionar en dies o setmanes amb recuperació completa, parcial o nul·la.

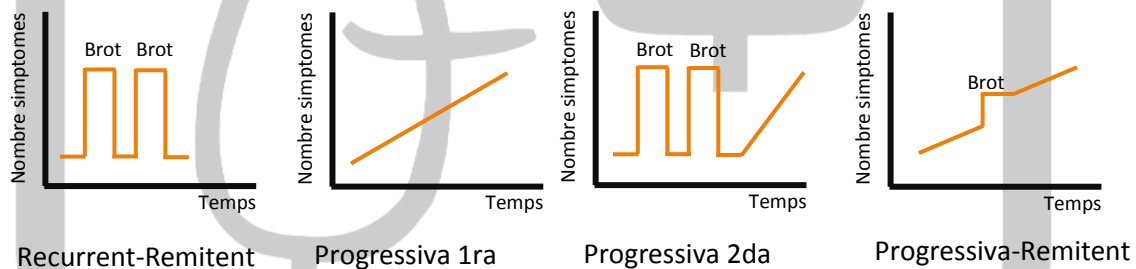
**1-EM Remitent-recurrent:** brots recidivant. Sense progressió de la clínica entre els brots. És la forma més freqüent al iniciar la malaltia.

**2-Esclerosi Múltiple Primària Progressiva:** pacients que des del principi s'inicien amb progressió sense haver-ne tingut mai brots. Té molt mal pronòstic.

**3- Esclerosi Múltiple Secundària Progressiva:** al inici és remitent-recurrent, però després progressa i la incapacitat progressa gradualment entre els brots.

**4-Esclerosi Múltiple Progressiva-Recurrent:** des de el inici progressiva amb recaigudes en forma de brot.

**5-SAP (Single attack with secondary PROGRESSION).**



### 4.4 LLENGUATGE EN L'ESCLEROSI MÚLTIPLE

Atès que l'inici de l'EM ocorre en **adults joves** i que és una **malaltia crònica**, algunes persones amb EM i dificultats de comunicació hauran de manejar aquestes dificultats durant **una gran part de la seua vida adulta**.

#### 4.4.1 Alteració de la veu i la parla

- **Disàrtria espàstica-atàxica mixta-** Articulació imprecisa. **Parla lenta i imprecisa, amb emissió poc clara de les vocals i consonants, amb pauses inadequades o excessiva prolongació dels sons.**

Manifestacions: l'alentiment i la debilitat dels moviments linguals. En menor grau, dificultats relacionades amb els moviments dels llavis i la mandíbula.

- **Disfonia-** Anormalitats de la veu:
  - Canvis en el **timbre** de la veu, la qual pot ser **ronca, inflada o forçada-estrangulada**.
  - Excessiva **ressonància nasal**.

- El **volum** pot ser **baix** i disminuir amb la fatiga.

En alguns casos només poden expressar-se amb frases curtes.

- Aquests canvis són conseqüència:

- Les alteracions respiratòries poden produir-se per manca de capacitat respiratòria o pot produir-se una **falta de coordinació entre la respiració i la fonació** durant la parla.

- Les alteracions del sistema **laringi** poden ser causades per una **hiper o hipofunció d'aquest**.

- **Disprosòdia**- Anormalitats en la melodia de la parla

- Alentiment o excessiva **velocitat** de la parla.

- Poques variacions en el **to** o, per contra, variacions massa marcades.

- Excessiva variació del **volum** de veu.

- Aquestes alteracions són conseqüència:

- D'un **control respiratori** disminuït.

- De **disfuncions laríngies i articulatòries**.

- D'una **coordinació pobre** entre aquests components.

#### 4.4.2 Alteració de la cognició i de les funcions lingüístiques superiors

Dificultat per a:

- **Comprendre** les **subtiletes** del llenguatge
- **Integrar informació** oral o escrita
- Traure **conclusions**
- **Estructurar** de manera coherent el seu **discurs**.

La **manca de consciència del dèficit cognitiu** també és comú i normalment se subestima, i **pot dificultar l'ús adequat d'estratègies i tècniques per a optimitzar la comunicació**.

#### **1- Alteracions de l'accés al lèxic**

- Pauses inadequades .

- Un ús imprecís de les paraules.

- Disminució de la iniciativa verbal.

#### **2- Alteracions de la comprensió.**

Tot i que en l'EM no solen trobar-se alteracions greus de la comprensió, poden trobar-se **dificultats** per a **entendre missatges si són llargs o complexos**.

#### **3- Raonament abstracte.**

Poden tenir dificultats per a **entendre acudits, metàfores, frases ambigües o per a explicar conceptes complexos**, tant oralment com per escrit.

#### **4- Construcció de frases.**

Poden tenir tendència a emetre **frases incompletes o incongruents**.

#### **5- Discurs: explicar, discutir, conversar.**

- La capacitat **oratòria pobra o confusa**.

- Pot trobar **dificultat per a transmetre** la informació essencial i pot haver-hi tendència a **repetir** la informació.

#### 4.4.3 Alteració de la lectoescriptura

##### 1- Llegir

- **Difícil** a causa d'**alteracions visuals i motores**.

- Les alteracions **cognitives** poden afectar les tasques de **lectura complexa**, com ara llegir el diari o novel·les.

##### 2- Escriure

-L'**atàxia** o la **manca de força** a les mans i les **alteracions cognitives i lingüístiques** poden interferir nombroses activitats que impliquen l'escriptura:

*signar, prendre notes, fer servir una agenda o activitats d'escriptura complexa*

## 5 CHARCOT-MARIE-TOOTH DESMIELINITZNAT

---

És una neuropatia **hereditària motora i sensitiva**.

La malaltia es fa evident **en l'adolescència o l'edat adulta primerenca**, però l'inici pot ser en qualsevol moment des de la primera infància fins a l'edat adulta tardana.

Característiques clíniques:

- **Debilitat i atròfia muscular d'inici distal en peus i cames** (cama en cigonya i peus "cavos") que es va estenent a mans i músculs proximals.

- **Alteració de la sensibilitat**, sobretot **profunda**, que causa **atàxia sensitiva**.

- Paràlisi de les **cordes vocals**: veu ronca

M<sup>a</sup> Dolores Ortiz-Masià, MD, PhD