

Tema 4

Implicacions logopèdiques de les malalties de la motoneurona (piramidals)

1 RESULTATS DE L'APRENTATGE

En finalitzar aquest tema heu de ser capaços de:

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

2 CONCEPTES BÀSICS

2.1 CONCEPTE DE MOTONEURONA I LES VIES QUE FORMEN

Vegeu el Tema 3.

2.2 TRACTE CORTICOSPINAL I NERVIS RAQUIDIS

El tracte **corticospinal** o **via piramidal** comença en la Motoneuroa Superior (MS) localitzada en el homuncle motor de l'escorça motora (àrees motores prerrolàndiques). Els axons de la MS passen pels peduncles cerebrals, baixen pel mesencèfal, protuberància i TE on es desusen i es dirigeixen a la banya anterior de la medul·la espinal (ME) formant el tracte corticospinal (ja que engança el còrtex amb la ME).

Abans d'aplegar a la ME el 90% de les seues fibres es desusen en el TE formant dos fascicles:

- a) El tracte **corticospinal LATERAL** és encreuat i projecta a les MI de la banya anterior de la medul·la espinal que controlen els **moviments de les extremitats (Membres Superiors (MMSS) i Membres Inferiors (MMII))**.
- b) El tracte **corticospinal ANTERIOR** no és encreuat i projecta a les MI de la banya anterior de la medul·la espinal que controlen els **moviments axials (del tronc)**.

És una via motora exclusivament (eferent) i la seua funció és el control dels reflexos i el control voluntari dels moviments. Els axons del tracte corticospinal proveeixen activitat excitatòria α -glutamatèrgica a les motoneurones α (Motoneurones Inferiors, MI) per exercir la seua funció.

Les MI de la banya anterior de la medul·la espinal reben el control motor supranuclear excitatori i inhibitori dels tractes corticospinals, però també **del sistema límbic i nucli pàl·lid (que ajuden al control motor dels moviments voluntaris)**. Els axons de les MI amb els axons de les neurones sensibles i autonòmiques formen els nervis raquidis que innerven els músculs esquelètics en última instància (amb

ajuda de la unió neuromuscular i el neurotransmissor Acetilcolina), enviant la informació des del TE i la medulla espinal fins a les fibres musculars.

3 CLASSIFICACIÓ DE LES LESIONES DE LES VIES MOTORES

Les lesions de la via motora donen lloc a debilitat i alteració del tó muscular:

1. Lesió de la primera motoneurona o motoneurona superior (Síndrome de la Motoneurona Superior, SMS).
2. Lesió de la segona motoneurona o motoneurona inferior (Síndrome de la Motoneurona Inferior, SMI).
3. Lesió de nervi perifèric (Malalties desmielinitzants).
4. Lesió de la Unió Neuromuscular.
5. Lesió del múscul.

4 SÍNDROME DE LA MOTONEURONA SUPERIOR I INFERIOR (SMS I SMI)

A nivell clínic és important diferenciar entre la lesió de la primera i segona motoneurona. A la Taula 1 es mostra el diagnòstic diferencial.

Taula 1. Diagnòstic diferencial de les lesions de la primera i segona motoneurona.

SMS	SMI
Grup heterogeni de malalties amb afectació de les neurones motores de l'escorça cerebral .	Grup heterogeni de malalties amb afectació de les neurones motores dels nuclis motors del TE i / o de les astes anteriors de la ME
<ol style="list-style-type: none">1. Debilitat piramidal o regional.2. Atròfia lleu per desuso.3. Hipertonia (paràlisi espàstica).4. Hiperreflèxia reflexos osteotendinosos i reflexos patològics (Babinsky+).5. Paràlisi Pseudobulbar.6. Grups muscular amplis.	<ol style="list-style-type: none">1. Debilitat segmentaria.2. Atròfia greu i precoç.3. Hipotonia (paràlisi flàccida).4. Hiporreflèxia o areflèxia de reflexos osteotendinosos.5. Paràlisi Bulbar.6. Fasciculacions.7. Músculs aïllats o grups xicotets.

5 CLASSIFICACIÓ DE LES MALALTIES DE LA MOTONEURONA

1. Malalties de la **motoneurona superior**:
 - a. Esclerosi lateral primària.
 - b. Paraparesia espàstica familiar (Autosòmica dominant).
 - c. Paraparesia espàstica tropical (HTLV-I).
 - d. Adrenomièloneuropatia.
 - e. Paràlisi Pseudobulbar o Supranuclear.

2. Malalties de la **motoneurona inferior**:

- a. Poliomièlitis aguda i Síndrome postpòlio.
- b. Atròfia muscular espinal (AME).
- c. Paràlisi Bulbar i Atròfia bulbar progressiva de la infància
- d. Malaltia de Kennedy o atròfia bulbospinal.

3. Malaltia de la **motoneurona superior i inferior**: Esclerosi Lateral Amiotròfica.

4. Síndromes **Creutz**.

6 MNS

6.1 ADRENOMIELONEUROPATIA

Malaltia lligada al **cromosoma X**, (més freqüent en homes) amb una insuficiència suprarenal. Se'n distingeixen dos tipus, segons l'edat de presentació:

1. **Adrenoleucodistròfia** (infants de 4-8 anys). Amb disfàgia a més de la clínica de SMS.
2. **Adrenomieloneuropatia** (l'adolescència o l'edat adulta). Amb mielopatia.

6.2 ESCLEROSIS LATERAL PRIMÀRIA

Malaltia amb curs agressiu on trobem: -Debilitat i espasticitat progressives en MMSS i MMII;-Disàrtria Espàstica i -Disfàgia.

6.3 PARAPARÈSIA ESPÀSTICA FAMILIAR

Malaltia genètica amb una supervivència llarga. Trobem debilitat i espasticitat progressiva en MMII.

7 MNI

7.1 MALALTIA DE KENEDDY

Malaltia de Kennedy o atròfia bulbospinal és una malaltia lligada al **cromosoma X**. La progressió de la malaltia és lenta. S'inicia cap als 30 anys i els símptomes són:

1. Debilitat progressiva de MMSS, MMII i musculatura bulbar (**debilitat facial i atròfia lingual, disàrtria i disfàgia en el 50% dels casos, rampes i fasciculacions facials i periorals**) de tipus MI.
5. Ginecomàstia en el 60-90% dels casos.
6. Altres manifestacions com atròfia testicular, feminització, infertilitat, diabetis mellitus, etc.

7.2 ATROFIA MUSCULAR ESPINAL HEREDITÀRIA

Malalties genètiques (autosòmiques dominants) que apareixen a edats primerenques.

8 MNS I MNI: ESCLEROSI LATERAL AMIOTRÒFICA

És una afecció dinàmica i progressiva que afecta tant la motoneurona superior com la inferior. El 90 % dels casos son esporàdics, només el 10% dels casos són hereditaris (autosòmica dominant). Afecta més homes (ràtio d'home: dona 1,2-1,6: 1). Hi ha un pic d'incidència en la sisena dècada, encara que pot aparèixer des dels 20 fins als 85 anys.

La durada mitjana de la malaltia és de 3 anys (entre una dècada i pocs mesos) abans de morir i sol ser per insuficiència respiratòria.

Presenta diverses variants. Hi ha casos d'inici de MS que progressen a MI i viceversa:

1. **Esclerosi lateral primària (predomini MNS Vegeu l'apartat 6.2)**
2. **Atròfia espinal progressiva (predomini MNS)**
3. **Atròfia bulbar progressiva (predomini de les neurones del TE, Vegeu l' apartat 9).**

8.1 L'ETIOLOGIA DE L'ELA

És desconeguda. La seua aparició és deguda a múltiples factors:

1. **ELA familiar** (10% dels casos d'ELA). Mutacions de la superòxid-dismutasa (SOD): és l'única forma important. Suposa el 20% dels casos d'ELA familiar i l'1% dels casos esporàdics. Antigament era la forma més freqüent.
2. Excitotoxines.
3. Estrès oxidatiu.
4. Disfunció neurofilaments.
5. Alteració homeòstasi del calci.
6. Disfunció mitocondrial.
7. Activació apoptosi.
8. Citocines proinflamatòries.
9. Etc.

8.2 Clínica ELA

No hi ha alteracions sensibles ni cognitives. Una característica d'aquest pacients es que mantenen la motilitat ocular al llarg de la malaltia. A la Taula 2 es mostra la clínica característica de la malaltia.

Taula 2. Clínica de ELA

SMS	SMI (denervació)
<ol style="list-style-type: none">1. Hiperreflèxia.2. Espasticitat.3. Paràlisis Pseudobulbar.4. Paràlisis generalitzada progressiva (anàrtria-disfàgia-dispnea).	<ol style="list-style-type: none">1. Debilitat progressiva focal que es dissemina a musculatura contigua.2. Atrofia (o amiotròfia) dels músculs.3. Rampes.4. Fasciculacions.5. Paràlisis Bulbar.

8.2.1 Parla en ELA

DISÀRTRIA FLÀCCIDA	
FONACIÓ	Veü aspra i forçada-ofegada, to baix (característic de la parla Pseudobulbar) però la veü amb component de borboleig. Reducció de la adducció de les cordes vocals---parla entretallada amb frases curtes (característic de la paràlisi Bulbar).
RESONANCIA	Hipernasalitat.
ARTICULACIÓ	Imprecisió consonàntica i de les vocals. Debilitat dels llavis, llengua i paladar, amb disminució del rang de moviments, atrofia o dues.
DEGLUCIÓ	Disfàgia i la pèrdua de la parla van en paral·lel.

9 PARÀLISIS BULBAL I PSEUDOBULBAR

Per afectació dels PC baixos (SMI) o les seues vies (SMS): IX, X, XI, XII. A la Taula 3 es mostra la clínica característica.

Taula 3. Diagnòstic diferencial de la paràlisi bulbar i Pseudobulbar.

Paràlisi BULBAL (SMI)	Paràlisi PSEUDOBULBAR O SUPRANUCLEAR (SMS)
<u>Lesions</u> en Bulb raquidi : regió que controla les MI de los PC baixos (IX-XII) i que són necessàries per empassar, parlar, mastegar, etc.	Malaltia dels tractes (esquerre i dret) que s'encarreguen del control supranuclear (corticobulbars) dels centres motors del llenguatge, la masticació i la deglució (PC IX-XII)* .
Síntomes: alteració del llenguatge, la masticació i la deglució: - Absència moviment palatal.	
Amb característiques de la Síndrome de MI (SMI) : - Reflex nauseós (-). - Reflex mandibular (-/n). - Atròfia musculatura lingual amb fasciculacions. - Parla ennassada. - Emocionalment estables. - Músculs mandibulars, facials i faringis febles (fasciculacions) (incapaços de menjar risc augmentat d'asfíxia i pneumònia per aspiració).	Amb característiques de la Síndrome de MI (SMI) - Reflex nauseós (+ /n). - Reflex mandibular (++) - Moviments espàstics de la llengua. - Dificultat per a l'articulació: Disàrtria espàstica. - Atacs de riure o de plor (labilitat emocional). - Músculs mandibulars i facials espàstics. - Debilitat facial bilateral. - Disfàgia. - Disfonia.
Sdr. Guillain-Barré Tumors Infratentorials etc	ACV Tumors Supratentorials etc

*El prefix "pseudo" s'utilitza per diferenciar-la de la veritable paràlisi bulbar, per afectació de les MI localitzades en els nuclis motors del bulb.

10 SÍNDROMES CREUATS O ALTERNES

Per afectació del TE i s'aprecia afectació dels PC d'un costat i afectació de vies llargues (via córticoespinal, Vegeu Tema 5) (hemiparèsia, hemihipoestèsia i hemiatàxia) del costat contrari.

Per poder localitzar la lesió hi ha que fixar-se en el PC. Els PC son ipsolaterals i per tant en síndromes alterns amb lesió d'un PC i hemiplegia contralateral, la lesió estarà en el costat del PC (Vegeu la Taula 4).

Taula 4. Localització del PC

Localització	PC
<i>Supratentorial</i>	I-II
<i>Mesencèfal</i>	III-IV-V
<i>Protuberància</i>	V-VI-VII-VIII
<i>Bulb</i>	V-IX-X-XI-XII

11 PER AMPLIAR CONEIXEMENTS

The lower cranial nerves: IX, X, XI, XII [J.-L. Sarrazin^{a, b, c}, F. Toulgoat^c, F. Benoudiba^b](http://dx.doi.org/10.1016/j.diii.2013.06.013)

Bulbar and Pseudobulbar Palsy: <http://m.patient.media/pdf/1721.pdf?v=636056674384000905>

Corticospinal tract: <https://youtu.be/dZ5H6PesskA>

M^a Dolores Ortiz-Masià, MD, PhD