

Control del movimiento

CONTROL DEL MOVIMIENTO

Evolución del movimiento

La movilidad es una propiedad fundamental y esencial de la vida animal. En los animales unicelulares simples, el movimiento depende de la contractilidad del protoplasma y de la acción de los órganos accesorios: cilios, flagelos y demás. Los animales multicelulares rudimentarios poseen mecanismos neuromusculares primitivos; en las formas más avanzadas de vida animal, el movimiento reflejo se basa en la transmisión de impulsos de un receptor, a través de una neurona aferente y de una célula ganglionar, a las neuronas y músculos motores. Esta misma disposición se encuentra en el arco reflejo de los animales superiores, incluyendo seres humanos, en quienes la médula espinal tiene un desarrollo adicional en cuanto a un mecanismo regulador central. Por encima de estos circuitos reflejos, el cerebro se ocupa del inicio y control del movimiento y de la integración de los movimientos complejos.

Control del movimiento en seres humanos

El sistema motor de los humanos controla una compleja red neuromuscular. Deben enviarse órdenes a muchos músculos y también deben estabilizarse diversas articulaciones ipsolaterales y contralaterales. El sistema motor incluye áreas corticales y subcorticales de sustancia gris; tractos descendentes corticobulbar, corticoespinal, corticopontino, rubroespinal, reticuloespinal, vestibuloespinal y tectoespinal; sustancia gris de la médula espinal; nervios eferentes; y el cerebelo y los ganglios basales (figuras 13-1 y 13-2). La retroalimentación de los sistemas sensoriales y aferentes cerebelosos influye de manera adicional en el sistema motor.

El movimiento se organiza en niveles cada vez más complejos y jerárquicos.

Los **reflejos** están controlados a niveles espinales o superiores (cuadro 13-1; véase también capítulo 5).

Los **movimientos repetitivos estereotipados**, como caminar o nadar, están gobernados por redes neurales que incluyen a la médula espinal, tronco encefálico y cerebelo. Es posible provocar los movimientos de marcha en animales experimentales después de la transección del tronco encefálico superior, probablemente como resultado de la presencia de **generadores centrales de patrones**, o circuitos locales de neuronas que detonan las actividades motoras repetitivas simples, en el tronco encefálico o en la médula espinal.

Los **movimientos específicos, dirigidos a un objetivo**, se inician al nivel de la corteza cerebral.

SISTEMAS MOTORES PRINCIPALES

Tractos corticoespinal y corticobulbar

A. Origen y composición

Las fibras de los tractos corticoespinal y corticobulbar se originan en la **corteza sensoriomotora** alrededor de la cisura central (figura 13-1); cerca de 55% proceden del lóbulo frontal (áreas 4 y 6) y aproximadamente 35% provienen de las áreas 3, 1 y 2 en el giro poscentral del lóbulo parietal (figura 10-11). Cerca de 10% de las fibras inician en las **áreas frontal y parietal**. Los axones que provienen de las grandes células piramidales en la capa V (**células de Betz**) del área 4 contribuyen sólo con cerca de 5% de las fibras del tracto corticoespinal y su porción piramidal.

La porción del tracto piramidal que se origina en el lóbulo frontal se ocupa de la función motora; la porción del lóbulo parietal se ocupa más de la modulación de los sistemas ascendentes. Los tractos tienen terminaciones o colaterales que establecen sinapsis en el tálamo (núcleos ventrales), el tronco encefálico (núcleos pontinos, formación reticular y núcleos de los nervios craneales) y la médula espinal (neuronas motoras e interneuronas del asta anterior; figura 13-3). Sólo para la musculatura de la extremidad distal

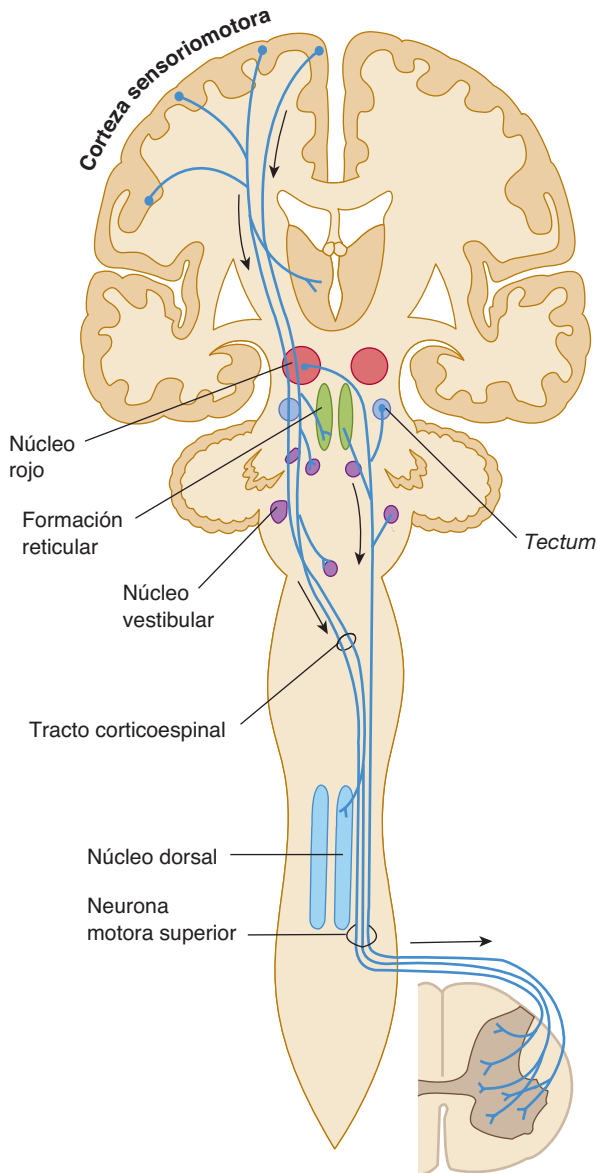


FIGURA 13-1 Esquema de algunas vías que controlan las funciones motoras. Las flechas indican las vías descendentes.

existe una vía directa a las neuronas motoras de la médula espinal, como en los dedos que requieren control rápido y preciso.

B. Vías

Las **fibras corticobulbares (corticonucleares)** se originan en la región de la corteza sensoriomotora, donde se representa el rostro (véanse figuras 10-13 y 10-14). Atraviesan el miembro posterior de la cápsula interna y la porción media del pie peduncular hacia sus blancos, los núcleos eferentes somático y braquial en el tronco encefálico. El **tracto corticoespinal** inicia en la parte restante de la corteza sensoriomotora y en otras áreas corticales. Sigue una trayectoria similar a través del tronco encefálico y luego atraviesa las pirámides del bulbo raquídeo (de aquí el nombre de tracto piramidal), cruza y desciende por el cordón lateral de la médula espinal (véanse figuras 5-13, 13-1 y 13-3). Cerca de 10% del tracto piramidal no

cruza en la decusación de las pirámides, sino que desciende por el cordón anterior de la médula espinal; estas fibras se cruzan a niveles inferiores de la médula, cerca del sitio de su destino. Además, hasta 3% de las fibras descendentes en el tracto corticoespinal no están cruzadas. Estas prolongaciones ipsolaterales descendentes controlan la musculatura del tórax y de los miembros proximales y, por ende, participan en el mantenimiento de la postura erecta y en la posición general de los miembros.

El tracto piramidal tiene una organización somatotópica a lo largo de su curso. (El origen, terminación y función de este tracto se describieron más ampliamente en el capítulo 5.)

Los tractos corticoespinal y corticobulbar actúan principalmente como un sistema de control del movimiento. No obstante, también contienen axones que modulan la función de los sistemas ascendentes en el tálamo (núcleo ventroposterior), tronco encefálico (núcleos del cordón dorsal) y médula espinal (láminas del asta dorsal).

Sistema motor extrapiramidal

El sistema extrapiramidal es un conjunto de circuitos y vías subcorticales que son más antiguas en términos filogenéticos que el sistema corticoespinal e incluyen el cuerpo estriado (núcleo caudado, putamen y globo pálido), junto con el núcleo subtalámico, sustancia negra, núcleo rojo y formación reticular del tronco encefálico (figuras 13-2A, 13-4 y 13-5). Algunas autoridades incluyen otros tractos descendentes de la médula espinal aparte de los corticoespinales (como los tractos vestibuloespinales, rubroespinales, tectoespinales y reticuloespinales) dentro del sistema motor extrapiramidal. Los componentes corticales y subcorticales del sistema motor tienen múltiples interconexiones, ya sea de manera directa o recíproca o a través de haces de fibras. Muchas de estas interconexiones involucran al sistema extrapiramidal y la mayoría atraviesan los ganglios basales.

Ganglios basales

Vías y núcleos: la anatomía de las masas grises del prosencéfalo que conforman los ganglios basales ya se ha descrito en el capítulo 10 (figuras 10-17, 10-18 y 13-2). El **estriado (núcleo caudado y putamen)** es el principal *sitio de entrada* de estímulos a los ganglios basales (figura 13-2B). El estriado recibe aferentes a través de las **proyecciones corticoestriadas** provenientes de una gran porción de la corteza cerebral, en especial de la corteza sensoriomotora (áreas 4, 1, 2 y 3), de la corteza premotora más anterior (área 6) y de los campos oculares frontales (área 8) en los lóbulos frontal y parietal. Estas proyecciones corticoestriadas son excitatorias. El estriado también recibe información de los núcleos talámicos intralaminares, sustancia negra, amígdala, hipocampo y núcleos del rafe del mesencéfalo. Muchas interneuronas inhibitorias (que utilizan ácido gamma aminobutírico o GABA-érgicas) y un número más pequeño de interneuronas excitatorias (que en algunos casos utilizan acetilcolina como transmisor) están presentes en el estriado.

El caudado y el putamen envían axones inhibitorios (GABA-érgicos) a la parte interna del **globo pálido (GPi)**, que es el *principal núcleo de salida* de los ganglios basales. Estas proyecciones dan fuerte estimulación inhibitoria al globo pálido (figura 13-2C).

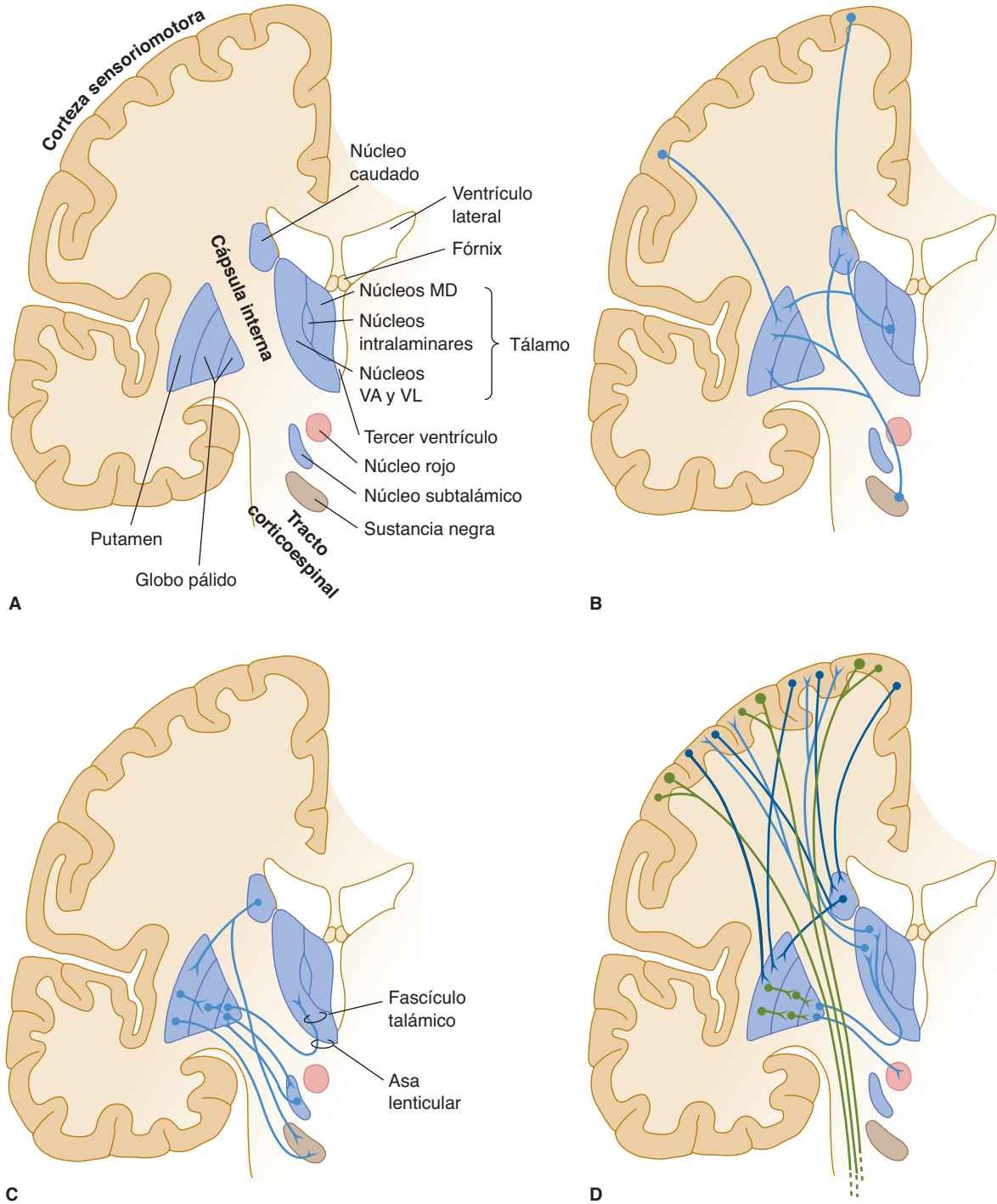


FIGURA 13-2 A: Ganglios basales: principales estructuras. MD, medial dorsal; VA, núcleos ventrales anteriores; VL, núcleos ventrales laterales del tálamo. B: Principales aferentes a los ganglios basales. C: Conexiones intrínsecas. D: Conexiones eferentes.

El globo pálido, GPi (parte interna), es uno de los dos principales núcleos de salida de información de los ganglios basales. El GPi envía axones inhibitorios (GABA-érgicos) a los núcleos ventrales (ventral anterior, VA, y ventral lateral, VL) del tálamo (que también reciben estímulos del cerebelo, el núcleo subtalámico y la sustancia negra). Los axones del globo pálido tienen proyecciones al tálamo que atraviesan o rodean la cápsula interna. Después viajan en pequeños haces (el **asa lenticular** y el **fascículo**

lenticular, también conocido como campo H₂ de Forel) antes de ingresar al tálamo (figura 13-2C). Los núcleos talámicos VA y VL completan el circuito de retroalimentación al enviar axones de regreso a la corteza cerebral (figura 13-2D). De este modo, el circuito atraviesa, en orden:

Corteza → estriado → globo pálido (interno, GPi) → tálamo → corteza

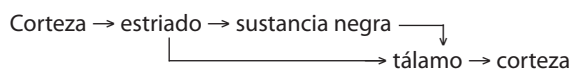
CUADRO 13-1 Resumen de reflejos.

Reflejos	Nervio aferente	Centro	Nervio eferente
Reflejos superficiales			
Corneal	V craneal	Protuberancia anular	VII craneal
Nasal (estornudo)	V craneal	Tronco encefálico y médula superior	V, VII, IX y X craneales y nervios espinales para espiración
Faríngeo y uvular	IX craneal	Bulbo raquídeo	X craneal
Abdominal superior	T7, 8, 9, 10	T7, 8, 9, 10	T7, 8, 9, 10
Abdominal inferior	T10, 11, 12	T10, 11, 12	T10, 11, 12
Cremastérico	Femoral	L1	Genitofemoral
Plantar	Tibial	S1, 2	Tibial
Anal	Pudendo	S4, 5	Pudendo
Reflejos profundos			
Mandíbula	V craneal	Protuberancia anular	V craneal
Bíceps	Musculocutáneo	C5, 6	Musculocutáneo
Tríceps	Radial	C6, 7	Radial
Braquiorradial	Radial	C6, 7, 8	Radial
Muñeca (flexión)	Mediano	C6, 7, 8	Mediano
Muñeca (extensión)	Radial	C7, 8	Radial
Rotuliano	Femoral	L2, 3, 4	Femoral
Aquileo	Tibial	S1, 2	Tibial
Reflejos viscerales			
Luz	II craneal	Mesencéfalo	III craneal
Acomodación	II craneal	Corteza occipital	III craneal
Cilioespinal	Un nervio sensorial	T1, 2	Simpáticos cervicales
Oculocardiaco	V craneal	Bulbo raquídeo	X craneal
Del seno carotídeo	IX craneal	Bulbo raquídeo	X craneal
Bulbocavernoso	Pudendo	S2, 3, 4	Autónomo pélvico
Vesical y rectal	Pudendo	S2, 3, 4	Pudendo y autónomos

Otro importante circuito de retroalimentación involucra el segundo núcleo principal de salida de los ganglios basales, la **sustancia negra**, que se conecta de manera recíproca con el putamen y el núcleo caudado. Las neuronas dopaminérgicas en la **parte compacta** de la sustancia negra envían proyecciones al estriado (**proyección nigroestriada**), donde forman sinapsis inhibitorias con las neuronas del estriado que tienen receptores de dopamina D2 y sinapsis excitatorias con neuronas que tienen receptores dopaminérgicos D1 (figura 13-2B). Proyecciones recíprocas viajan del estriado a la sustancia negra (**proyección estriadonigral**) y también son inhibitorias (figura 13-2C). Este circuito viaja siguiendo la vía:

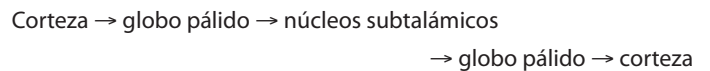
Corteza → estriado → sustancia negra → estriado

Las neuronas en la sustancia negra y el GPi también envían proyecciones inhibitorias al tálamo (VA y VL) el cual, a su vez, envía proyecciones a la corteza sensoriomotora. La sustancia negra (parte compacta) también envía proyecciones moduladoras (*proyecciones mesolímbica y mesocortical*) al sistema límbico y la corteza. Esta vía implica el siguiente circuito:



La **parte reticulada** de la sustancia negra (SNr) recibe estímulos del estriado y envía los axones fuera de los ganglios basales para modular los movimientos de cabeza y ojos.

El **núcleo subtalámico** (también llamado **núcleo de Luys**) también recibe información inhibitoria del globo pálido y la corteza; los eferentes del núcleo subtalámico regresan al globo pálido (figura 13-2C). De este modo, el núcleo subtalámico participa en el circuito de retroalimentación:



Otro circuito involucra al cerebelo. Partes del tálamo envían proyecciones a través del tracto tegmental central al núcleo de la oliva inferior; este núcleo, a su vez, envía fibras a la corteza cerebelosa contralateral. Del cerebelo, el circuito al tálamo está cerrado a través de los núcleos dentado y rojo contralateral.

Aunque no existen proyecciones directas del núcleo caudado, putamen o globo pálido a la médula espinal, la región subtalámica, incluyendo el campo H de Forel y el núcleo rojo, es una importante estación de retransmisión y de modificación. Las proyecciones del globo pálido al núcleo rojo convergen con estímulos entrantes de la corteza motora y de los núcleos cerebelosos profundos. Las fibras eferentes del núcleo rojo descienden por la

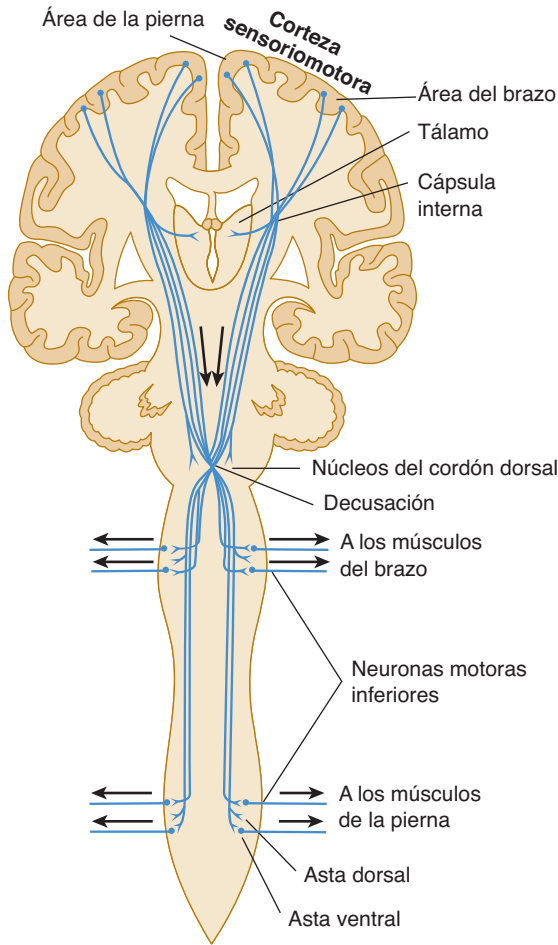


FIGURA 13-3 Diagrama del tracto corticoespinal, incluyendo las fibras descendentes que proporcionan modulación sensorial al tálamo, núcleos del cordón dorsal y asta dorsal.

médula espinal como el tracto rubroespinal, que modula el tono de los músculos flexores (véase la siguiente sección).

El tema organizacional para los ganglios basales implica complejos circuitos de neuronas (incluyendo muchas neuronas inhibitorias) que retroalimentan a la corteza sensoriomotora. Estos circuitos neuronales representan una función importante en el control motor. Los ingenieros eléctricos están muy familiarizados con las oscilaciones anormales, o “zumbidos”, que pueden ocurrir cuando los circuitos de retroalimentación inhibitoria se dañan. Los trastornos de los ganglios basales se caracterizan a menudo por movimientos anormales que pueden ser repetitivos o rítmicos.

Se ha propuesto que los circuitos de control motor que atraviesan los ganglios basales y que participan en los trastornos del movimiento, como la enfermedad de Parkinson, operan de la manera que se resume en la figura 13-6A. Según este modelo, los estímulos sinápticos excitatorios que salen de la corteza motora y sensorial precentral y poscentral se dirigen al putamen. Éste también recibe proyecciones de la parte compacta de la sustancia negra (SNc). La información del putamen se dirige al segmento interno del globo pálido (GPi) y a la parte reticulada de la sustancia negra (SNr) a través de dos vías (*directa e indirecta*).

Las proyecciones inhibitorias monosinápticas del putamen se envían, a través de la vía directa, al GPi/SNr y tienden a aumentar la actividad motora. Una serie de conexiones polisinápticas se extiende desde el putamen, dentro de la vía indirecta, a través del segmento de la parte externa del globo pálido (GPe) y núcleo subtalámico (NST), con el resultado neto de una supresión de la actividad motora. Además, existen conexiones inhibitorias mutuas entre el GPe y el GPi/SNr. Los axones del GPi/SNr se proyectan al grupo nuclear ventrolateral del tálamo (VL) y éste, a su vez, envía proyecciones a la corteza. Es importante señalar que la mayoría de las conexiones intrínsecas dentro de los ganglios basales y

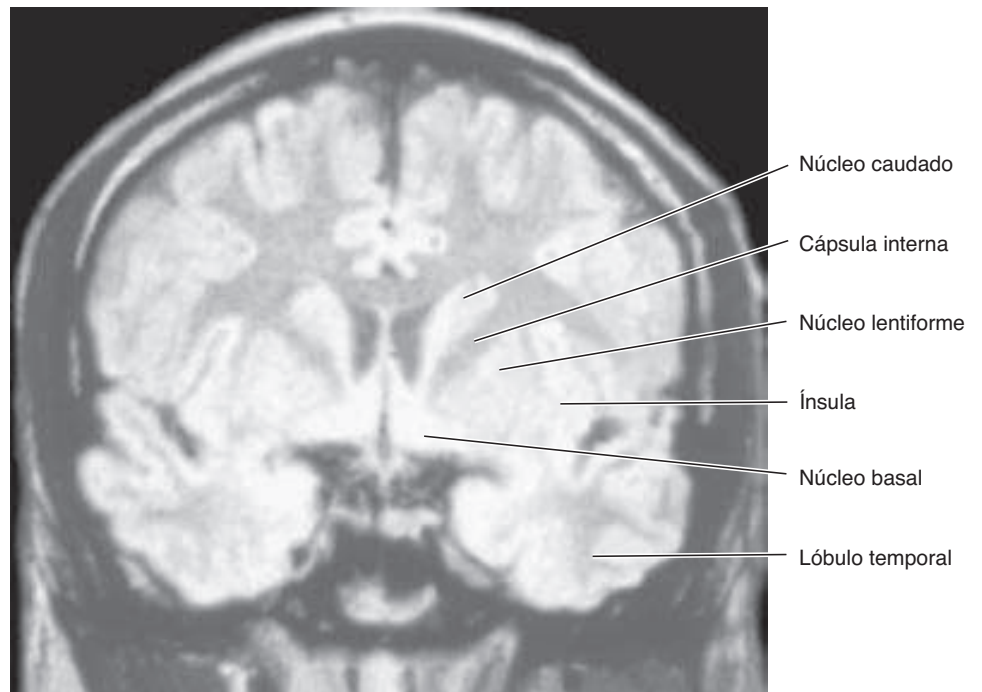


FIGURA 13-4 Imagen por resonancia magnética de un corte coronal a través de la cabeza al nivel del núcleo lentiforme.

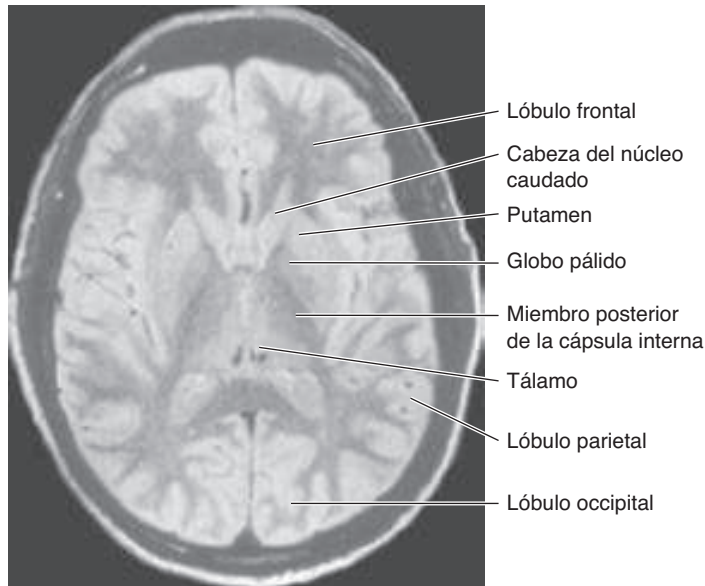


FIGURA 13-5 Imagen por resonancia magnética de un corte axial de la cabeza al nivel del núcleo lentiforme.

proyecciones del GPi/SNr son inhibitorias (GABA-érgicas), excepto para las proyecciones entre NST y GPi/SNr.

Los cambios en actividad en este sistema de circuitos como resultado de la muerte celular en la SNc (figura 13-6B), que altera el equilibrio entre aumento y supresión de la actividad motora, se analizan después y tienen implicaciones significativas para la enfermedad de Parkinson.

Sistemas subcorticales descendentes

Vías adicionales —importantes para ciertos tipos de movimiento— incluyen los sistemas rubroespinal, vestibuloespinal, tectoespinal y reticuloespinal (figura 13-1 y capítulos 5 y 8).

A. Vías

Los sistemas subcorticales descendentes se originan en el núcleo rojo y en el techo (*tectum*) del mesencéfalo, en la formación reticular así como en los núcleos vestibulares del tronco encefálico. El **tracto rubroespinal** inicia en el núcleo rojo. Este núcleo recibe estimulación de los núcleos cerebelosos profundos contralaterales (a través del pedúnculo cerebeloso superior) y bilateralmente de la corteza motora. Los axones descienden del núcleo rojo en el tracto rubroespinal cruzado que desciende en el cordón lateral y después hace sinapsis con las interneuronas en la médula espinal.

La corteza sensoriomotora envía proyecciones a diversos núcleos en la formación reticular del tronco encefálico, que a su vez envía fibras a la médula espinal por el **tracto reticuloespinal** en el cordón lateral. Los axones descendentes de este tracto terminan en interneuronas de la médula espinal y en neuronas motoras gamma.

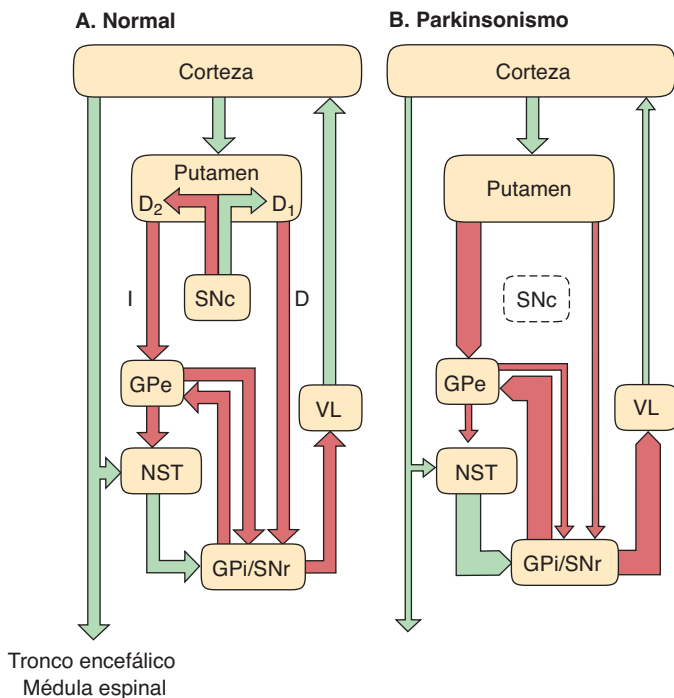


FIGURA 13-6 **A:** Modelo conceptual de la actividad en los ganglios basales y regiones talamocorticales asociadas en circunstancias normales. Las **flechas verdes** indican conexiones inhibitorias y las **flechas rojas** indican conexiones excitatorias. **B:** Cambios en actividad en la enfermedad de Parkinson. Como resultado de la degeneración de la parte compacta de la sustancia negra, ocurren cambios diferenciales en las dos proyecciones estriado-palidales (como lo indica la alteración en el grosor de las flechas), incluyendo aumento en los estímulos del GPi al tálamo. D, vía directa; I, vía indirecta; GPe, segmento externo del globo pálido; GPi, segmento interno del globo pálido; SNc, sustancia negra (parte compacta); SNr, sustancia negra (parte reticulada); NST, núcleo subtalámico; VL, tálamo ventrolateral. (Reproducida, con autorización, de Wichmann T, Vitek JL, DeLong MR: Parkinson's disease and the basal ganglia: Lessons from the laboratory and from neurosurgery, *Neuroscientist* 1995;1:236-244.)

El **tracto vestibuloespinal** surge en los núcleos vestibulares localizados en el piso del cuarto ventrículo. Los cuatro núcleos vestibulares reciben aferentes del nervio vestibular y del cerebelo. El tracto vestibuloespinal proviene principalmente de los núcleos vestibulares lateral y medial. Este tracto contiene fibras cruzadas y no cruzadas que envían proyecciones a las neuronas del asta anterior en la médula espinal. (En su mayoría, éstas son interneuronas con proyecciones a las neuronas motoras alfa y gamma; es posible que las neuronas motoras de los músculos extensores reciban estimulación directa.) La actividad en el tracto vestibuloespinal reajusta la ganancia en el circuito gamma para facilitar la actividad de las neuronas motoras que inervan los músculos que se oponen a la fuerza de gravedad. De este modo, el tracto vestibuloespinal representa un importante papel en la conservación de la postura erecta.

El **tracto tectoespinal** proviene de células en el colículo superior y cruza en el mesencéfalo al nivel del núcleo rojo. Las fibras tectoespinales descendentes se incorporan dentro del fascículo longitudinal medial en el bulbo raquídeo. Otras fibras tectoespinales descienden por el funículo anterior de la médula espinal y concluyen a niveles cervicales, donde forman sinapsis con las interneuronas que envían proyecciones a las neuronas motoras. El tracto tectoespinal transmite impulsos que controlan los movimientos reflejos del tronco superior, cuello y ojos en respuesta a estímulos visuales.

B. Función

Las observaciones clínicas y los experimentos con animales sugieren que los sistemas corticoespinal y rubroespinal cooperan para controlar el movimiento de manos y dedos. El tracto rubroespinal parece representar un papel importante en el control del tono muscular flexor.

Los sistemas reticuloespinal, vestibuloespinal y tectoespinal tienen una función limitada en el movimiento de las extremidades; su principal influencia es en la musculatura del tórax. Las lesiones unilaterales puras del tracto corticoespinal (es decir, lesiones que dejan sin afectación a otras vías descendentes) pueden dar por resultado debilidad relativamente menor, aunque en general se incapacitan los movimientos precisos de la musculatura distal (p. ej., movimientos de dedos individuales). Es probable que, en estos casos, las vías reticuloespinal, vestibuloespinal y tectoespinal, y los axones sin decusación en el tracto corticoespinal anterior y lateral, medien el control descendente de las neuronas motoras que inervan las partes proximales de los miembros y tórax.

La **rigidez por descerebración** ocurre cuando se aísla la parte superior del tronco encefálico y de la médula espinal del resto del cerebro debido a lesiones en el límite superior de la protuberancia anular. En la rigidez por descerebración, los músculos extensores de todos los miembros y del tórax y cuello tienen un aumento en tono. Cuando hay transección del tronco encefálico, las influencias inhibitorias de la corteza y de los ganglios basales ya no pueden llegar a la médula espinal, y las influencias facilitadoras, que descienden por los tractos vestibuloespinal y reticuloespinal, son dominantes. Esto provoca un aumento en la actividad de las neuronas motoras alfa que inervan los músculos extensores, lo cual se debe a aumento en la descarga de las neuronas motoras gamma para estos músculos (figura 5-20).

Cerebelo

A. Vías

El cerebelo está interconectado con diversas regiones del sistema nervioso central (figura 13-7; véase también el capítulo 7). Éstas son tractos ascendentes de la médula espinal y tronco encefálico, fibras corticopontocerebelosas de la corteza cerebral opuesta y sistemas eferentes cerebelosos que van en forma contralateral al núcleo rojo, formación reticular y núcleos ventrales del tálamo contralateral (que conecta con la corteza cerebral). Estas regiones se discutieron en el capítulo 7.

B. Función

El cerebelo tiene dos funciones principales: coordinación de la actividad motora voluntaria (movimientos finos especializados y movimientos gruesos de propulsión, como caminar y nadar) y control del equilibrio y tono muscular. Los estudios experimentales sugieren que el cerebelo es esencial para el aprendizaje motor (adquisición o aprendizaje de movimientos estereotipados) y los mecanismos de memoria (retención de tales movimientos aprendidos).

ALTERACIONES MOTORAS

Las alteraciones motoras incluyen debilidad (paresia), parálisis, movimientos anormales y reflejos anormales. Pueden ser resultado de lesiones de las vías motoras en el sistema nervioso y de lesiones a los músculos mismos (cuadro 13-2).

Músculos

Es posible que un músculo no reaccione normalmente a los estímulos que se le transmiten a través de las neuronas motoras inferiores, lo cual produce debilidad, parálisis o contracción tetánica. El tono muscular puede estar disminuido (hipotonía) y puede haber reducción (hiporreflexia) o anulación (arreflexia) en los reflejos tendinosos profundos como consecuencia de la debilidad muscular. La causa de estas alteraciones quizá se encuentre en el músculo mismo o en la unión mioneural. La miastenia grave es un trastorno de la unión mioneural que se caracteriza por disminución en la eficacia de los receptores de acetilcolina, lo cual produce debilidad y fatiga. La miotonía congénita y las distrofias musculares progresivas son ejemplos de trastornos musculares que se caracterizan por disfunción muscular en presencia de tejido neural aparentemente normal.

Los clínicos tienden a diferenciar entre neuronas motoras inferiores y neuronas motoras superiores y entre lesiones de las neuronas motoras inferiores y superiores. Debido a que, con frecuencia, el estado clínico del paciente hace evidente esta diferenciación, dicha distinción puede ser muy útil para localizar el sitio de lesión.

Neuronas motoras inferiores

A. Descripción

Estas células nerviosas en el cordón gris anterior de la médula espinal o tronco encefálico tienen axones que recorren la misma ruta

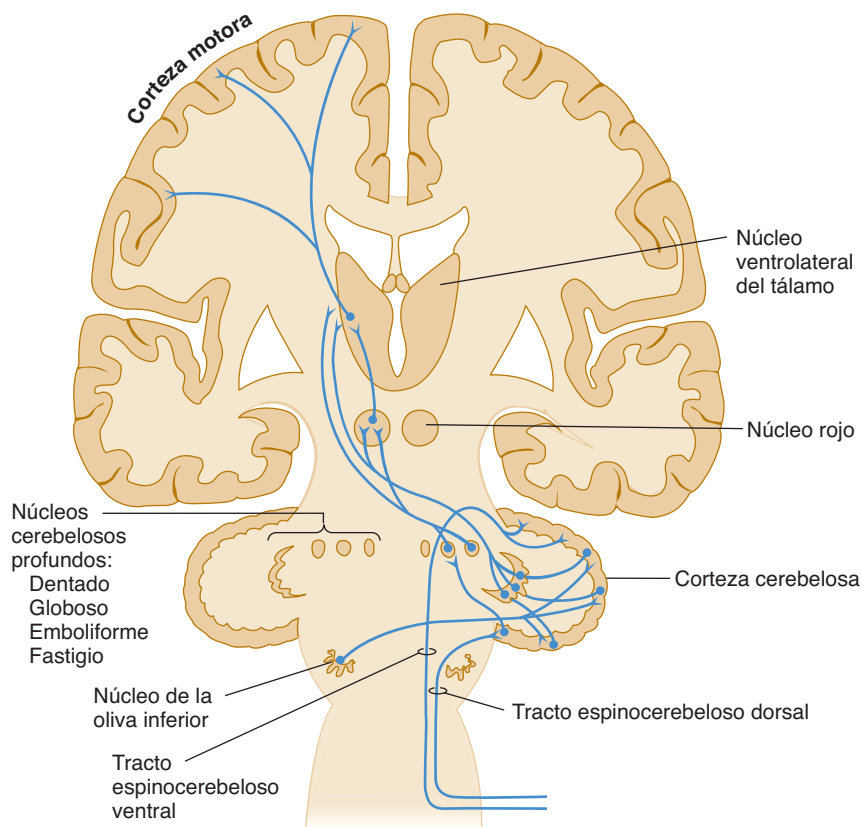


FIGURA 13-7 Esquema de algunos aferentes cerebelosos y de las vías de salida de los impulsos.

CUADRO 13-2 Signos de diversas lesiones del sistema motor humano.

Localización de la lesión	Fuerza voluntaria	Atrofia	Reflejos de estiramiento muscular	Tono	Movimientos anormales
Músculo (miopatía)	Débil (paresia)	Puede ser grave	Hipoactivos	Hipotónico	Ninguno
Placa terminal motora	Débil	Ligera	Hipoactivos	Hipotónico	Ninguno
Neurona motora inferior (incluyen nervio periférico, neuropatía)	Débil (paresia o parálisis)	Puede estar presente	Hipoactivos o ausentes	Hipotónico (flácido)	Fasciculaciones*
Neurona motora superior	Débil o paralizada	Leve (atrofia por desuso)	Hiperactivos (espásticos). Después de una lesión masiva a las neuronas motoras superiores (como en una apoplejía), los reflejos quizá estén ausentes de inicio, con hipotonía y choque espinal	Hipertónico (fenómeno de navaja de muelle) o espástico	Retracción, espasmos, reflejos anormales (p. ej., respuesta plantar extensora de Babinski)
Sistemas cerebelosos	Normal	Ninguna	Hipotónicos (pendulares)	Hipotónico	Ataxia, dismetría, disdiadocinesia, marcha
Ganglios basales	Normal	Ninguna	Normales	Rígido (en rueda dentada)	Discinesias (p. ej., corea, atetosis, distonía, temblores, hemibalismo)

* Las fasciculaciones son contracciones (espasmos) espontáneas y notorias de unidades motoras completas.

que los nervios craneales o periféricos a las placas terminales motoras de los músculos (figura 5-22). La neurona motora inferior se conoce como “vía final común” por dos razones: está bajo la influencia de los tractos corticoespinal, rubroespinal, olivoespinal, vestibuloespinal, reticuloespinal y tectoespinal, al igual que de las neuronas reflejas segmentarias o intersegmentarias, y es la vía final por la que llegan los impulsos neurales al músculo.

B. Lesiones

Las lesiones de las neuronas motoras inferiores pueden estar localizadas en las células del cordón gris anterior de la médula espinal o tronco encefálico o en sus axones, que constituyen las raíces ventrales de los nervios espinales o craneales. Los signos de lesiones de las neuronas motoras inferiores incluyen debilidad, parálisis flácida de los músculos afectados, reducción en el tono muscular, atrofia muscular con fasciculaciones y degeneración de las fibras musculares con el tiempo, y degeneración de la reacción histológica (10-14 días después de la lesión; véase capítulo 23). Los reflejos de los músculos afectados están disminuidos o ausentes y no se obtienen reflejos anormales (cuadro 13-2). Las lesiones de las neuronas motoras inferiores se observan en la **poliomielitis** (una enfermedad viral que produce muerte de las neuronas motoras) y en la **enfermedad de las neuronas motoras** (incluyendo las formas denominadas **esclerosis lateral amiotrófica** y **atrofia muscular espinal**, en las que se presenta degeneración de las neuronas motoras). Las lesiones de masa, como los **tumores** que afectan la médula espinal, también pueden dañar estas neuronas.

Neuronas motoras superiores

A. Descripción

La neurona motora superior es un complejo de sistemas descendentes que transmiten impulsos desde las áreas motoras del cerebro y tronco encefálico subcortical a las células del asta anterior de la médula espinal. Es esencial para el inicio de la actividad muscular voluntaria. El término en sí se emplea principalmente para describir a las neuronas con cuerpos rostrales a aquellos de las neuronas motoras inferiores en la médula espinal o tronco encefálico y sus axones descendentes (véase la figura 5-22). Uno de los componentes principales, el tracto corticoespinal, se origina en la corteza motora, atraviesa la cápsula interna y el tronco encefálico, y se proyecta dentro de la médula espinal a las neuronas motoras inferiores en la médula. Otro componente, el tracto corticobulbar, envía proyecciones a los núcleos del tronco encefálico de los nervios craneales que inervan la musculatura estriada. Las neuronas motoras superiores controlan la activación voluntaria (pero no necesariamente la refleja) de las neuronas motoras inferiores.

B. Lesiones

Las lesiones en los sistemas motores descendentes pueden localizarse en la corteza cerebral, cápsula interna, pedúnculos cerebrales, tronco encefálico o médula espinal (cuadro 13-2). Los signos de las lesiones de las neuronas motoras superiores en la médula espinal incluyen parálisis o paresia (debilidad) de los músculos afectados, aumento en el tono muscular (hipertonía) y espasticidad, reflejos profundos hiperactivos, poca o ninguna atrofia muscular (atrofia por desuso), reducción o ausencia de los reflejos abdominales superficiales, y reflejos anormales (p. ej., respuesta de Babinski).

El daño a la corteza cerebral ocurrido en útero, durante el nacimiento o al inicio de la vida posnatal puede tener por consecuencia parálisis cerebral. Este es un grupo heterogéneo de trastornos que con frecuencia incluyen una forma de parálisis espástica; no obstante, es posible que la enfermedad se caracterice por otros signos, como rigidez, temblor, ataxia o atetosis. El trastorno quizá se acompañe de defectos tales como trastornos del habla, apraxia y retraso mental en algunos (pero de ninguna manera en todos) de los pacientes.

C. Patrones de parálisis y debilidad

La **hemiplejía** es una parálisis espástica o flácida en un lado del cuerpo y extremidades, delimitada por la línea media del cuerpo. La **monoplejía** es una parálisis que afecta sólo una extremidad y la **diplejía** es una parálisis de cualesquiera dos extremidades correspondientes, en general ambas extremidades inferiores (pero pueden ser las dos superiores). La **paraplejía** es una parálisis simétrica de ambas extremidades inferiores. La **cuadriplejía**, o **tetraplejía**, es una parálisis que afecta las cuatro extremidades. La **hemiplejía alternante** (parálisis cruzada) es la parálisis de uno o más nervios craneales y la parálisis contralateral del brazo y pierna. El término **paresia** se refiere a debilidad más que a parálisis total y se emplea con los mismos prefijos.

Ganglios basales

Los defectos en la función de los ganglios basales (conocidos en ocasiones como lesiones extrapiramidales) se caracterizan por cambios en el tono muscular, pobreza del movimiento voluntario (**acinesia**), movimientos anormalmente lentos (**bradicinesia**) o movimientos involuntarios anormales (**discinesia**). Puede haber una variedad de movimientos anormales: temblores (temblor en reposo y temblor postural cuando se sostiene el cuerpo en una postura específica), **atetosis** (caracterizada por movimientos lentos, crispados de la musculatura de extremidades y cuello) y **corea** (movimientos involuntarios rápidos y repetidos de los músculos de la extremidad distal, cara y lengua que a menudo se asocian con lesiones de cuerpo estriado).

A continuación se presenta un análisis de algunas de las principales enfermedades de los ganglios basales.

A. Enfermedad de Huntington

Este trastorno autosómico dominante se caracteriza por movimientos anormales debilitantes (con más frecuencia corea; rigidez en los casos con inicio temprano) y alteraciones cognitivas y psiquiátricas. La depresión es común. El trastorno progresa en forma implacable hasta la incapacitación y la muerte. El inicio ocurre en general entre las edades de 35 y 45 años, aunque a veces se presenta una forma infantil.

La enfermedad de Huntington se debe a la mutación de un gen localizado en el cromosoma 4. La función de la proteína codificada por este gen (huntingtina) se desconoce. En la mayoría de los casos la mutación incluye repetición de un trinucleótido (CAG); es decir, una región expandida del gen en el que se repite de manera anormal la secuencia CAG.

La patología de la enfermedad de Huntington incluye una notable pérdida de neuronas en el núcleo caudado y putamen, que se puede observar tanto al nivel microscópico como al macroscó-

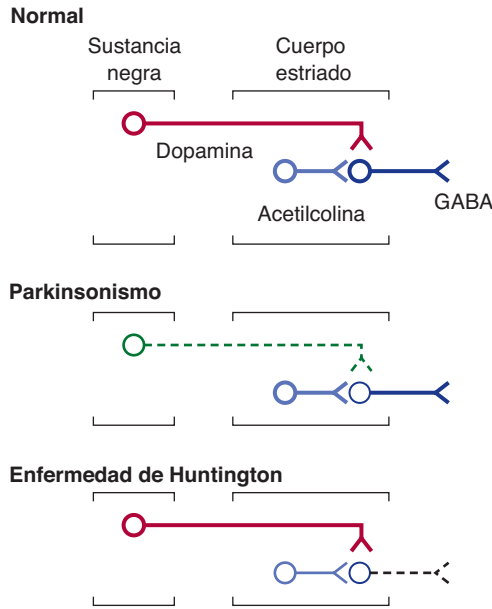


FIGURA 13-8 Esquema de los procesos que subyacen al parkinsonismo. GABA, ácido gamma aminobutírico. (Reproducida, con autorización, de Katzung BG: *Basic and Clinical Pharmacology*, 9th ed. Appleton & Lange, 2004.)

pico (pérdida de volumen del núcleo caudado donde entra en la pared lateral del ventrículo lateral). La pérdida de neuronas GABA-érgicas (inhibitorias) en el estriado produce corea (figura 13-8). La corteza cerebral también se vuelve atrófica. Se desconocen los pasos que conducen desde la expresión del gen de la enfermedad hasta la degeneración de las neuronas inhibitorias del estriado y su expresión clínica.

B. Hemibalismo

En este trastorno inusual del movimiento, una extremidad, o el brazo y la pierna de un lado, realizan movimientos amplios, de sacudimiento. En general, el hemibalismo es resultado del daño al núcleo subtalámico contralateral, que ocurre más a menudo como resultado de infarto. Por razones poco conocidas, a menudo el hemibalismo se resuelve en forma espontánea luego de varias semanas.

C. Enfermedad de Parkinson

Este trastorno, cuyo inicio suele ocurrir entre los 50 y 65 años de edad, se caracteriza por una tríada de síntomas: *temblor*, *rigidez* y *acinesia*. Con frecuencia se acompaña de anomalías del *equilibrio*, *postura* y *función autónoma*. Los signos característicos incluyen habla lenta y monótona; escritura diminuta (micrografía); y pérdida de la expresión facial (rostro de máscara) a menudo sin alteración de la capacidad mental.

Este trastorno progresivo se asocia con pérdida de las neuronas pigmentadas (dopaminérgicas) de la sustancia negra (figuras 13-8 y 13-9). Se desconoce la causa de esta enfermedad. Inicialmente se observaron síntomas de parkinsonismo en algunos de los sobrevivientes de la epidemia de encefalitis letárgica (encefalitis de von Economo) que ocurrió entre 1919 y 1929 (parkinsonismo posencefálico). Algunos agentes tóxicos (monóxido de carbono, manganeso) pueden dañar los ganglios basales y una en-



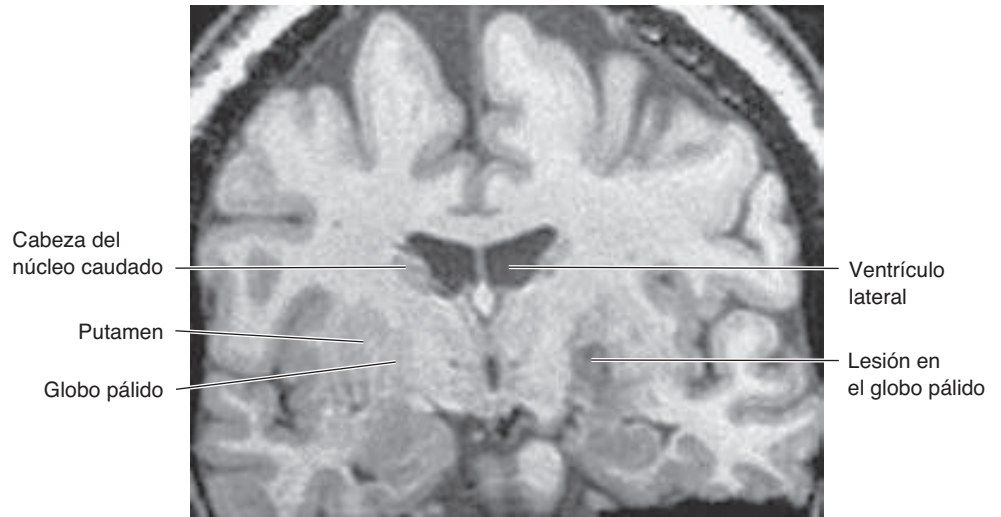
FIGURA 13-9 Mesencéfalo de una mujer de 45 años con enfermedad de Parkinson donde se muestra despigmentación de la sustancia negra.

fermedad tipo Parkinson de desarrollo rápido se ha relacionado con el uso de ciertas “drogas de diseño”; por ejemplo, MPTP (1-metil-4-fenil-1,2,5,6-tetrahidropiridina), un narcótico sintético relacionado con la meperidina. Lo que es más, el uso de algunos neurolépticos (p. ej., fenotiazinas) puede causar un síndrome parkinsoniano inducido por fármacos. Sin embargo, la mayoría de las causas de la enfermedad de Parkinson son idiopáticas y los mecanismos que conducen a la degeneración de las neuronas en la sustancia negra aún no se entienden por completo.

Con frecuencia el tratamiento farmacológico es eficaz. Algunos pacientes con enfermedad de Parkinson cuyo inicio es temprano responden al tratamiento con agentes *anticolinérgicos*, que reducen la transmisión colinérgica (excitatoria) en el estriado y, en consecuencia, tienden a restaurar el equilibrio inhibitorio-excitatorio (dopaminérgico-colinérgico) en los ganglios basales. La *levodopa* (L-DOPA), o los precursores que se metabolizan para producir moléculas dopaminérgicas, pueden ser muy eficaces en el tratamiento de esta enfermedad. Se supone que las neuronas dopaminérgicas remanentes en los ganglios basales captan la L-DOPA y la convierten (a través de la dopa descarboxilasa) en dopamina, con lo cual se aumenta la transmisión dopaminérgica. A menudo, la L-DOPA se administra junto con carbidopa, un inhibidor de la dopa descarboxilasa que degrada la L-DOPA; la combinación de L-DOPA y un inhibidor de dopa descarboxilasa (*Sinemet*) produce niveles mayores de L-DOPA, lo cual a menudo incrementa la respuesta terapéutica. Otros fármacos que se emplean para el tratamiento de la enfermedad de Parkinson incluyen *amantadina* (*Symmetrel*) (que puede aumentar la liberación de dopamina de las neuronas que todavía no se degeneran) y *selegilina* (*Deprenyl*) (que inhibe la degradación metabólica de la dopamina y que también puede tener un efecto protector independiente que hace más lenta la degeneración de las neuronas).

La investigación ha empezado a develar los cambios en patrones de descarga que ocurren en las neuronas de los ganglios basales y circuitos talamocorticales asociados en los pacientes con enfermedad de Parkinson (figura 13-6B). Como resultado de la degeneración de la vía nigroestriada, aumentan los estímulos inhibitorios que provienen de los ganglios basales hacia el

FIGURA 13-10 Imagen por resonancia magnética que muestra una lesión en el segmento interno del globo pálido interno en un paciente que se sometió a palidotomía terapéutica para el tratamiento de enfermedad de Parkinson. Hubo una mejoría sustancial en los signos motores del parkinsonismo. (Reproducida, con autorización, de Wichmann T, Vitek JL, DeLong MR: Parkinson's disease and the basal ganglia: Lessons from the laboratory and from neurosurgery, *Neuroscientist* 1995;1:236.)



tálamo. Se piensa que el aumento en la inhibición de las neuronas de proyección talamocorticales produce un descenso en la activación de las neuronas de la corteza motora precentral. Con base en este modelo, se ha examinado la ablación quirúrgica de la porción interna del globo pálido (GPi), denominada **palidotomía**, como un tratamiento para la enfermedad de Parkinson. La figura 13-10 muestra una lesión en la parte interna del globo pálido en un paciente que se sometió a palidotomía terapéutica, lo cual condujo a mejoría sustancial de los síntomas de parkinsonismo. Más recientemente, se ha mostrado que la estimulación cerebral profunda, en la que se implantan de manera crónica electrodos muy delgados y que se emplea para estimular las regiones cerebrales profundas, como el núcleo subtalámico o partes del globo pálido, resulta útil en el tratamiento en estos pacientes que no mejoran sólo con el uso de medicamentos.

Cerebelo

Los trastornos causados por lesiones cerebelosas se caracterizan por reducción en el tono muscular y pérdida de coordinación de movimientos uniformes (cuadro 13-2). Las lesiones en cada una de las tres subdivisiones del cerebelo exhiben signos característicos.

A. Cerebelo vestibular (arquicerebelo)

Es típica la pérdida del equilibrio, a menudo con **nistagmo**.

B. Cerebelo espinal (paleocerebelo)

Son características la **ataxia troncal** y la marcha “de ebrio”.

C. Neocerebelo

La **ataxia** de las extremidades y la **asinergia** (pérdida de la coordinación) son prominentes. Ocurre descomposición del movimiento; los movimientos musculares voluntarios se vuelven una serie de espasmos individuales, más que un solo movimiento continuo. También se observa **dismetria** (fenómeno de desviación del índice), en la que las personas son incapaces de estimar la distancia implicada en acciones musculares, de modo que sus intentos por tocar un objeto se pasarán del blanco. También son típicos la **disdiadococinesia** (incapacidad para realizar movimientos alternantes rápidos), el **temblor de intención** y el **fenómeno de rebote** (pérdida de la interacción entre los músculos lisos agonistas y antagonistas). Si existe lesión unilateral del cerebelo, estas anomalías se presentan del *mismo lado* de la lesión.

C A S O 17

Una secretaria mecanógrafa diestra, de 63 años de edad, acudió con su médico familiar cuando los dedos y mano del lado derecho “se negaban a cooperar con ella”. También explicó que sus empleadores estaban insatisfechos con su trabajo y que sus movimientos se habían vuelto lentos y su escritura garabateada e ilegible en los últimos meses. Estaba en peligro de perder su empleo aunque sus capacidades intelectuales estaban intactas.

La exploración neurológica mostró lentitud del habla y leve pérdida de la expresión facial en ambos lados. La paciente tenía dificultad para iniciar movimientos. Una vez sen-

tada, no se movía en gran medida. Su postura era inclinada y su marcha era con pequeños pasos, con reducción en el movimiento de sus brazos. No presentaba atrofia muscular ni debilidad. Había aumento en tono muscular en los brazos y presencia de “rigidez en rueda dentada”. También presentaba temblor fino en los dedos de la mano derecha (frecuencia de tres a cuatro veces por segundo). El resto del examen y los datos de laboratorio estuvieron dentro de límites normales.

¿Cuál es el diagnóstico más probable? ¿Dónde está la lesión?

CASO 18

Una mujer de 49 años de edad, con antecedentes conocidos de hipertensión grave, presentó una intensa cefalea. Después tuvo una pérdida repentina de la fuerza en la pierna y brazo izquierdos; cayó al piso y, cuando se le llevó a la sala de urgencias, parecía apenas consciente.

El examen neurológico al momento del ingreso mostró una mujer aturrida que tenía dificultad para hablar. No presentaba papiledema y no tenía sensación en el lado izquierdo del rostro y cuerpo. Había debilidad facial izquierda central. Al alertarse, la paciente se quejó de que no podía percibir el lado izquierdo de ambos campos visuales. Presentaba parálisis completa de las extremidades superiores e inferiores. Los re-

flejos tendinosos profundos estaban ausentes en la extremidad superior izquierda e incrementados en la extremidad inferior. Había respuesta plantar extensora del lado izquierdo, pero la respuesta era dudosa del lado derecho. Los signos vitales y la biometría hemática completa estuvieron dentro de límites normales; la presión arterial era de 190/100.

¿Cuál es el diagnóstico preliminar? ¿Estaría indicada una punción lumbar? ¿Serían útiles los procedimientos imagenológicos?

La discusión adicional de los casos se presenta en el capítulo 25.

REFERENCIAS

- Albin RL, Young AB, Penney JB: The functional anatomy of disorders of the basal ganglia. *Trends Neurosci* 1995;200:63.
- Alexander GE, deLong MR: Central mechanisms of initiation and control of movement. In: *Diseases of the Nervous System: Clinical Neurobiology*. Asbury A, McKhann G, McDonald WI (editors). WB Saunders, 1992.
- Azizi A: And the olive said to the cerebellum. *Neuroscientist* 2007;13:616–625.
- Calne D, Calne SM (editors): *Parkinson's Disease*. Lippincott Williams & Wilkins, 2001.
- Chouinard PA, Paus T: The primary motor and premotor areas of the human cerebral cortex. *Neuroscientist* 2006;12:143–152.
- Grillner S, Dubue R: Control of locomotion in vertebrates: Spinal and supraspinal mechanisms. In: *Functional Recovery in Neurological Disease*. Waxman SG (editor). Raven, 1989.
- Lewis JW: Cortical networks related to human use of tools. *Neuroscientist* 2006;12:211–231.
- Mussa-Ivaldi SA, Giszter SF, Bizzi E: Motor-space coding in the central nervous system. *Cold Spring Harb Symp Quant Biol* 1990;55:827.
- Nielson JB: How we walk: central control of muscle activity during human walking. *Neuroscientist* 2003;9:195–204.
- Olanow CW: The scientific basis for the current treatment of Parkinson's disease. *Ann Rev Med* 2004;55:41–60.
- Wichmann T, Vitek JL, DeLong MR: Parkinson's disease and the basal ganglia: Lessons from the laboratory and from neurosurgery. *Neuroscientist* 1990;1:236.
- Young AB: Huntington's disease: Lessons from and for molecular neuroscience. *Neuroscientist* 1990;1:51.