

**TABLA 18-2 Disartrias relacionadas con lesión de la motoneurona inferior (esquema simplificado)**

Topografía de la lesión	Síntomas
Tronco del encéfalo, médula o nervio periférico	Amiotrofia (atrofia del tejido muscular) Fasciculaciones (pequeña contracción de los músculos, visible a través de la piel) Paresia flácida Hipotonía Disminución de la fuerza muscular (voluntaria y refleja) Hiporreflexia muscular clínica (disminución de los reflejos miotáticos) Clínica de distribución característica en función de la topografía de la lesión
Unión mioneural	Síndrome miasténico Ausencia de déficit en reposo Déficit (paresia) que aparece en la activación sostenida o repetida del músculo, con carácter progresivo. Puede conducir a una parálisis total Con frecuencia: déficit permanente en forma de «fatiga de fondo». Atenuación por el reposo y la agravación por la fatiga evidentes
Fibras musculares	Variable en función de la enfermedad específica considerada Hipertrofia o atrofia muscular Déficit en la contracción (hipocontracción) Déficit en la relajación: mionía (retraso en la decontracción muscular después de una contracción voluntaria) Infiltración grasa y fibrosis del músculo

con el reposo. La afectación muscular puede dar lugar a distintas características sintomáticas. En la [tabla 18-2](#) se resumen las principales manifestaciones clínicas de las disartrias por lesión de la motoneurona inferior (cuerpos y fibras), la unión mioneural y el músculo.

### PATOLOGÍA Y SEMIOLOGÍA

Las neuronas de los nervios craneales o de la médula espinal pueden lesionarse por infecciones, por accidentes cerebrovasculares (ACV), por procesos degenerativos o por enfermedades congénitas. Los nervios craneales o espinales, después de salir del sistema nervioso central (SNC), pueden verse afectados por traumatismos, tumores, toxinas, procesos inflamatorios y enfermedades autoinmunes, carenciales o metabólicas.

#### Unión mioneural

La enfermedad prototipo de la alteración de la conducción a través de la unión mioneural (entre el nervio y el músculo) es la *miastenia gravis*. Se considera una enfermedad autoinmunitaria en la que existen anticuerpos circulando contra el receptor de acetilcolina que es el neurotransmisor en la unión mioneural. La fatigabilidad que depende del ejercicio se manifiesta con más frecuencia en la musculatura ocular, bulbar, del cuello y de la cintura escapular. La gravedad de la enfermedad oscila entre una miastenia ocular localizada y una miastenia

generalizada y grave con afectación de la musculatura respiratoria y compromiso vital. Existen varias posibilidades de tratamiento, dependiendo del tipo clínico y de la respuesta obtenida. Suelen usarse medicamentos anticolinesterásicos —que reducen la destrucción de acetilcolina en la unión neuromuscular—, corticoides, inmunosupresores, plasmaféresis y exéresis del timo.

En la *miastenia gravis* se aprecian los fenómenos propios de la parálisis bulbar, como la hipernasalidad, pero con la peculiaridad del incremento de la dificultad con la prolongación de la actividad del habla.

#### Pares craneales

La lesión de las unidades motoras de los nervios craneales causa una parálisis flácida de las estructuras que participan en el habla. Aunque las lesiones pueden ser múltiples, consideraremos las parálisis de los nervios craneales aislados ([cuadro 18-1](#)). La afectación del nervio facial, del hipogloso o del trigémino impedirá la modulación del aire emitido en una correcta articulación. La distorsión de los sonidos variará según las estructuras articulatorias implicadas.

**Trigémino (V par).** La debilidad de la musculatura mandibular puede asociarse a una pérdida de sensibilidad facial, ya que los músculos de la masticación están inervados por el *trigémino*, por

## CUADRO 18-1 Pares craneales relacionados con la articulación del lenguaje. Distribución, etiologías y síntomas (simplificado)

### Trigémino (V)

#### **Distribución sensitiva**

- Ramas: oftálmica, maxilar y mandibular

#### **Distribución motora**

- Músculos: masetero, temporal, pterigoideos interno (medial) y externo (lateral), tensor del tímpano, tensor del velo del paladar, milohioideo, digástrico

#### **Etiologías**

- Neuralgias, neuritis, tumores, siringobulbia, meningitis basilar, tuberculosis, sífilis

#### **Síntomas**

- Paresia o parálisis de los músculos de la masticación con desviación de la mandíbula hacia el lado de la lesión

### Facial (VII)

#### **Distribución sensitiva**

- Sensibilidad del gusto de los dos tercios anteriores de la lengua

#### **Distribución motora**

- Ramas temporal, cigomática y cervicofacial

#### **Etiologías**

- Parálisis de Bell (parálisis facial *a frigore*), infecciones del oído medio, tumores

#### **Síntomas**

- Ageusia (pérdida del sentido del gusto, anestesia o hipoestesia gustativa) de los dos tercios anteriores de la lengua
- Parálisis homolateral de la cara con hipotonía, con asimetría facial. Afecta al conjunto de músculos de la cara, afectando por igual al territorio facial superior y al territorio facial inferior

### Glosofaríngeo (IX)

#### **Distribución sensitiva**

- Fibras sensitivas: conducto auditivo externo, amígdala, velo, faringe y parte posterior de la lengua
- Fibras gustativas: tercio posterior de la lengua

#### **Distribución motora**

- Músculo estilofaríngeo (músculo elevador de la faringe). Lo esencial de la inervación motora de la faringe corre a cargo del X par

#### **Etiologías**

- Neuralgia glossofaríngea

#### **Síntomas**

- Ageusia (pérdida del sentido del gusto, anestesia o hipoestesia gustativa) del tercio posterior de la lengua: difícil de evaluar
- Hipoestesia de la amígdala, del velo y de la faringe
- Dificultad de la deglución
- Abolición unilateral del reflejo nauseoso

## **Vago (X)**

### **Distribución sensitiva**

- Sensibilidad visceral de la faringe inferior, la laringe, la tráquea, los bronquios, el corazón, el esófago y la mayor parte del tubo digestivo (simplificado)
- Sensibilidad somática general: zona posterior de la oreja, conducto auditivo externo, parte de la faringe, la laringe y parte del suelo de la duramadre de la fosa craneal posterior (simplificado)

### **Distribución motora**

- Músculos estriados del velo, la faringe y la laringe. Constrictores de la faringe, elevador del velo del paladar, cricotiroideo, todos los músculos laríngeos intrínsecos. Se incluye el músculo palatogloso (en la lengua)

### **Etiologías**

- Lesiones intrabulbares: hemorragia, trombosis, tumores, sífilis, siringobulbia. Lesiones periféricas: neuritis (alcohol, difteria, plomo, arsénico), traumatismos, tumores, aneurisma aórtico

### **Síntomas**

- Parálisis del hemivelo ipsilateral a la lesión. La voz se hace sorda y nasal. Alteración de la deglución y salida de líquidos por la nariz (especialmente si la parálisis es bilateral). Velo asimétrico con desviación de la úvula hacia el lado sano.
- Parálisis unilateral de la laringe. Voz bitonal. Si la lesión es bilateral: afonía
- Signo «de la cortina»: la pared externa de la faringe se desvía hacia el lado sano cuando se produce el sonido [a]

## **Espinal accesorio (XI)**

### **Distribución motora**

- Músculos trapecio y esternocleidomastoideo

### **Etiologías**

- Meningitis, sífilis, traumatismos, cirugía

### **Síntomas**

- Debilidad en la rotación de la cabeza hacia el lado sano (parálisis del esternocleidomastoideo)
- Descenso del hombro, basculación de la escápula (omóplato) hacia fuera y paresia de la elevación del hombro (parálisis de la parte superior del trapecio)

## **Hipogloso (XII)**

### **Distribución motora**

- Músculos intrínsecos de la lengua (longitudinal superior, longitudinal inferior, vertical, transversal [cambian la forma de la lengua, no se unen a huesos]), y músculos extrínsecos (geniogloso, hiogloso, estilogloso [modifican la posición de la lengua: protrusión, retracción, movimientos laterales]; el músculo intrínseco palatogloso no está innervado por el nervio hipogloso)

### **Etiologías**

- Aneurismas del polígono de Willis, abscesos, siringobulbia, fracturas de la base del cráneo, sífilis, intoxicaciones por plomo, alcohol, arsénico

### **Síntomas**

- Paresia o parálisis unilateral de la lengua ipsilateral a la lesión (desviación de la lengua hacia el lado de la lesión)
- La hemilengua afectada presenta fasciculaciones y amiotrofia que le da un aspecto con pliegues

el que también se transmite la sensibilidad de la cara. La parálisis unilateral se aprecia solamente en la exploración, mientras que en la debilidad bilateral la boca permanece abierta.

**Facial (VII par).** La afectación unilateral del facial da lugar a una pérdida de fuerza de la musculatura de la cara y la frente en el lado correspondiente. Los músculos faciales con más relevancia en el habla son los que hacen protruir los labios, además de los que fijan las mejillas. Al ser un nervio motor, la sensibilidad de la piel de la cara permanece inalterada. La parálisis unilateral del nervio facial produce una discreta imprecisión en la emisión de las consonantes bilabiales y labiodentales, preservándose las vocales. En la debilidad bilateral, la distorsión de estos sonidos es más marcada.

**Glossofaríngeo (IX par).** Las fibras motoras de este nervio se dirigen al músculo elevador de la faringe. Cabe comentar que lo esencial de la inervación motora del velo y de la faringe depende del nervio vago (X).

**Vago o neumogástrico (X par).** El nervio *vago* proporciona movilidad a los músculos del paladar, la faringe y la laringe. Tras la parálisis, con la fonación no se produce el movimiento hacia arriba del paladar del lado afectado. Disminuye también el reflejo nauseoso y la deglución es dificultosa. El examen de las cuerdas vocales muestra la alteración de su movimiento normal. Ocurre sobre todo como consecuencia de neoplasias intratorácicas, aneurismas o por traumatismos del nervio en intervenciones sobre el cuello o el tórax. No es infrecuente que la parálisis unilateral de una cuerda vocal se dé sin una causa conocida. Las lesiones del X par ocasionan una debilidad tanto de las cuerdas vocales como del paladar y la faringe. Las lesiones en el bulbo raquídeo pueden ocasionar una parálisis bilateral de las cuerdas vocales.

La disfunción del nervio vago provoca una disfonía flácida. La cuerda vocal del lado correspondiente queda fijada en una posición medial o lateral. La voz se torna ronca y el volumen es bajo. Se pueden notar características adicionales, como respiración jadeante, frases cortas y estridor inhalatorio. La parálisis del músculo elevador del paladar y de los músculos constrictores de la faringe por lesión del nervio vago se evidencia en el habla por una hipernasalidad, a la que se

añade una emisión nasal en los casos severos. En la paresia bilateral del paladar, en pacientes con parálisis bulbar, se distingue básicamente una combinación de los siguientes signos: producción distorsionada de consonantes, hipernasalidad, reducción de la longitud de las frases y emisión nasal.

**Espinal accesorio (XI par).** El nervio inerva los músculos trapecio y esternocleidomastoideo. El músculo esternocleidomastoideo tiene un papel secundario en la inspiración forzada.

**Hipogloso (XII par).** Al ser este nervio puramente motor, su afectación no implica una alteración sensitiva. La parte de la lengua afectada, además de debilidad, a menudo muestra una atrofia, y a veces pueden observarse fasciculaciones irregulares en el tiempo y en su distribución. En la alteración unilateral del hipogloso puede existir una imprecisión articular transitoria, aunque es en la parálisis bilateral donde aparecen dificultades en la producción de sonidos que requieren la elevación de la lengua, como los linguoalveolares o linguopalatales.

### Nervio frénico

La alteración del *nervio frénico* que inerva el diafragma, de su núcleo situado en el cuarto segmento de la médula cervical, o de los nervios intercostales, reduce la capacidad de exhalar aire durante la respiración. Esta reducción de la capacidad respiratoria puede acarrear un acortamiento del flujo de aire durante el habla. La respiración suele hacerse rápida y superficial. Si es severa, se produce un cambio en la coloración de la mucosa. El paciente puede acortar la longitud de las frases o interrumpir el curso del habla para realizar inhalaciones profundas o forzadas. Los tonos altos se producen con mayor dificultad. Este trastorno resulta evidente en las enfermedades neurológicas que ocasionan dificultad respiratoria, como la poliomielitis o la *miastenia gravis*.

### Disartria por trastornos de la motoneurona superior (disartria espástica)

#### SÍNDROME PIRAMIDAL

Aunque el término «síndrome piramidal» se refiere al conjunto de trastornos motores voluntarios y reflejos relacionados con las motoneuronas corticales y su vía descendente, el fascículo pira-

midial (conjunto de fibras que circulan por las pirámides bulbares), los estudios experimentales (especialmente la sección de la pirámide bulbar) muestran que este síndrome no puede atribuirse a la sola interrupción de las fibras «piramidales» (Cambier et al., 2000). Las fibras de la vía piramidal se relacionan estrechamente con fibras de las vías motoras polisinápticas, principalmente procedentes de las regiones premotoras, y con fibras de la sustancia reticulada del tronco cerebral. Desde la formación reticular ventromediana bulbar, los impulsos inhibidores se proyectan hacia las astas anteriores a través del fascículo inhibidor. Este componente inhibidor del reflejo miotático, incluido dentro de una «concepción amplia» del sistema piramidal, fue denominado por Barraquer-Bordas como «sistema yuxtapiamidal» (Barraquer-Bordas, 1976). La distinta función fisiológica de estas vías en los diversos niveles estructurales del sistema explicaría las variaciones semiológicas del «síndrome piramidal» en función del lugar lesionado (Cambier et al., 2000).

Las lesiones de las motoneuronas superiores ocasionan debilidad y espasticidad en el lado del cuerpo contralateral a la corteza lesionada, que predomina en los músculos distales de las extremidades, la lengua y los labios. La espasticidad se reconoce por una peculiar resistencia al movimiento pasivo de un grupo muscular. En la exploración usualmente se verifica una exageración de los reflejos de estiramiento muscular y la presencia de reflejos patológicos, como el signo de Babinski (elevación del dedo gordo del pie con separación del resto de los dedos a la estimulación nociceptiva de la porción externa de la planta del pie).

En la alteración unilateral de las vías corticobulbares puede presentarse una disfunción articularia transitoria sin afectación de la respiración o la fonación. Esto se debe a que los núcleos motores del tronco cerebral reciben una innervación de los dos hemisferios cerebrales. La debilidad es más evidente en los labios y en la parte inferior de la cara del lado contralateral, y está preservada la musculatura de la frente, el paladar, la faringe, la laringe y los músculos masticatorios.

Para que se produzca una disartria permanente, se requiere que las lesiones de las vías corticobulbares sean bilaterales. En la clínica es más frecuente encontrar este cuadro en la parálisis pseudobulbar o parálisis bulbar es-

pástica. Aunque tiene ciertas semejanzas con la parálisis bulbar, clásicamente recibe el nombre de «pseudobulbar» para diferenciarla. La causa más frecuente de este síndrome lo constituyen los ACV múltiples o bilaterales, a veces en el contexto de una hipertensión arterial. Se asocia también a otras patologías, como traumatismos craneales, EM, encefalitis, tumores extensos o enfermedades degenerativas. En este síndrome, el paciente presenta *disfagia* (dificultad para tragar), *disfonía* y *disartria*, acompañadas de lentitud de los movimientos de la lengua, del paladar y de los músculos faciales. A diferencia de lo que ocurre en la parálisis bulbar, aquí no aparecen atrofia o fasciculaciones de los músculos paralizados. El reflejo mandibular está exaltado y el paladar, que se mueve poco en la fonación, responde reflejamente al estímulo táctil. Además, existe a menudo una alteración del control emocional. El paciente presenta accesos de llanto o risa inmotivados o excesivos, lo que es característico de esta dolencia.

## SEMIOLÓGÍA

El incremento de tono de los músculos laríngeos acarrea un estrechamiento de la apertura laríngea, así como un incremento de la resistencia al flujo de aire. No obstante, la exploración laringoscópica suele ser normal.

Los pacientes emiten frases cortas. La voz es ronca y se asocia con frecuencia un tono bajo y monótono. Existe esfuerzo en la fonación, y tanto la lentitud en el habla como el acortamiento de las frases son fenómenos acompañantes probablemente compensatorios. A veces se producen interrupciones tonales o de la respiración. La debilidad y la lentitud muscular afectan a la vez a los mecanismos articulatorios y los palatofaríngeos. Es característico que la articulación de las consonantes sea poco precisa, e incluso pueden distorsionarse las vocales. Muchos pacientes presentan también hipernasalidad.

## Disartria por trastornos cerebelosos (disartria atáxica)

A partir de las lesiones cerebelosas se ha concluido que el cerebelo regula la fuerza, la velocidad, la duración y la dirección de los movimientos originados en otros sistemas motores. Clásicamente, se ha considerado que el cerebelo es una estructura moduladora e inhibidora. La manifestación motora típica del cerebelo recibe el nombre de dismetría.

En la actualidad se reconoce que el cerebelo tiene tres grandes componentes funcionales: un componente motor, un componente cognitivo (relacionado con conexiones prefrontales) y un componente emocional (relacionado con aferencias vegetativo-límbicas). Por este motivo se habla de tres tipos de dismetría: dismetría motora, dismetría cognitiva y dismetría emocional. La dismetría cognitiva se caracteriza por un pensamiento circunstancial, déficit de planificación, falta de flexibilidad, déficit de fluencia verbal, alteración del pensamiento abstracto, déficit de memoria de trabajo, trastornos del lenguaje, asociaciones sin sentido y errores en evaluaciones cognitivas con síntomas psicóticos. La dismetría emocional se caracteriza por respuestas emocionales inadecuadas, irritabilidad, desinhibición, conducta inadecuada y reactividad exagerada.

La afectación del habla suele presentarse coincidiendo con lesiones cerebelosas bilaterales o generalizadas. Éstas se producen en enfermedades degenerativas, encefalitis, exposiciones a tóxicos, en procesos paraneoplásicos y en lesiones diseminadas vasculares o desmielinizantes, como en la EM.

En la ataxia cerebelosa, los músculos interesados están hipotónicos. Los movimientos son lentos e inapropiados en la fuerza, la extensión, la duración y la dirección. Con frecuencia se observa un nistagmo y los movimientos oculares pueden ser irregulares. Existe un tipo de temblor característico, llamado intencional, ya que aparece al ejecutar un movimiento intencional y que aumenta hacia el final de éste, al aproximarse al objetivo. De hecho, el «temblor cerebeloso» constituye una descomposición del movimiento.

Las características clínicas más habituales relativas a la disfunción laríngea son la aspereza de la voz y una monotonía en el tono con pocas variaciones en la intensidad. Sin embargo, también puede observarse la presencia de excesivas variaciones en intensidad, hipofonía o temblor de la voz. Para revelar irregularidades del tono y del ritmo se puede utilizar una tarea de repetición rápida de una serie de sílabas.

Las desviaciones articulatorias más prominentes en las lesiones cerebelosas son la poca definición consonántica y la distorsión vocálica. Típicamente, estos trastornos se presentan de forma irregular y transitoria, aunque esta característica es compartida con otros síndromes con movimientos anormales, como las coreas.

Tradicionalmente, el habla de estos pacientes se designa como «palabra escandida» (o *scanning speech*) o «palabra explosiva» (*explosive speech*). Aun siendo un término controvertido, está muy difundido. Hace referencia a la alteración prosódica que resulta de enfatizar sílabas en forma distinta al uso habitual. También se observan prolongaciones de sonidos o de los intervalos entre ellos.

### Disartria por lesiones del sistema extrapiramidal

El sistema extrapiramidal está constituido por núcleos grises subcorticales bilaterales y simétricos en relación con estructuras corticales y partes del tronco cerebral. Los núcleos más relevantes son el estriado (caudado y putamen), el pálido, el núcleo subtalámico y la sustancia negra mesencefálica. El sistema extrapiramidal regula el tono muscular necesario para mantener una postura o cambiarla. Organiza los movimientos asociados a la marcha y facilita el automatismo en los actos voluntarios que requieren destreza.

### HIPOCINESIA

Las afecciones extrapiramidales se manifiestan a menudo en forma de hipocinesia. Aparece lentitud y limitación en la excursión de los movimientos, disminución de los actos espontáneos y asociados, rigidez, temblor «de reposo», así como pérdida de los aspectos automáticos del movimiento.

La *enfermedad de Parkinson* se caracteriza típicamente, entre otros síntomas, por la tríada de hipocinesia, rigidez y temblor. Es una afección frecuente que afecta aproximadamente al 1% de la población de más de 50 años de edad. Existe una depleción de dopamina en el estriado, neurotransmisor sintetizado en las células de la sustancia negra. Además de la semiología descrita, es característica la facies inexpresiva, la marcha a pequeños pasos y con una aceleración progresiva (festinante), la postura encorvada y una inestabilidad. Estas manifestaciones motoras se acompañan de alteraciones cognitivas (deterioro que puede llegar a demencia) y emocionales (depresión).

Existen otras enfermedades, como la de Wilson o la de Huntington, que pueden presentar un cuadro similar en algún momento de su curso. Ciertos medicamentos, en especial los neurolepticos, provocan a veces un cuadro de parkinsonismo que suele revertir al suprimirlos.