

## Enfermedades de la motoneurona inferior y los trastornos de la comunicación

### Lower motor neuron diseases and communication disorders

Elsy Basto Suárez<sup>1</sup>  
Ana Elsa Almora Machado<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". La Habana, Cuba.

<sup>2</sup>Policlínico Universitario "Vedado 15 y 18". La Habana, Cuba.

---

## SISTEMA NERVIOSO

El sistema nervioso garantiza las funciones de control del organismo. Procesa ininidad de información proveniente de los distintos órganos sensoriales y transmite una respuesta inmediata a los mismos. Además, utiliza esa información de manera ventajosa para controlar al organismo.

Tiene dos tipos de neuronas, células altamente especializadas en la recepción y emisión de los estímulos para un fin determinado. Está integrado por el sistema nervioso central y el sistema nervioso periférico, ambos constituidos por células o neuronas sensoriales o aferentes y las motoras o eferentes.

## MOTONEURONA

Las motoneuronas o neuronas motoras (MN) están situadas en el cerebelo y la médula espinal. Su función es producir estímulos para inducir la contracción de los grupos musculares, imprescindibles para realizar actividades cotidianas como caminar, hablar, gesticular, tragar, etc. Encargadas de establecer relación entre la motoneurona y la fibra muscular, provocan una sinapsis especializada que se nombra placa motora o unión neuromuscular.

La primera motoneurona o motoneurona superior (MNS) está en la corteza cerebral y tiene terminaciones nerviosas que forman la vía piramidal que conecta con la médula espinal.

La segunda motoneurona o motoneurona inferior (MNI) está situada en el asta anterior de la médula espinal y tiene terminaciones nerviosas que llegan directamente a los músculos del organismo y provocan su contracción voluntaria.

Las enfermedades de la MN, *Motor Neuron Disease* (MND, por sus siglas en inglés),<sup>(1)</sup> son trastornos neurológicos progresivos que destruyen selectivamente a las motoneuronas, las células que controlan la actividad muscular voluntaria esencial para hablar, caminar, respirar y tragar.

Las más frecuentes son "síndrome de MNS, el síndrome MNI, trastornos de la unión neuromuscular y miopatías, esclerosis lateral amiotrófica (ELA), esclerosis lateral primaria, atrofia muscular progresiva, enfermedad de Kennedy o atrofia muscular progresiva espino bulbar y atrofia muscular espinal (AME I, II, III, IV)".<sup>(1)</sup>

#### TRASTORNOS DE LA COMUNICACIÓN EN ENFERMEDADES DE LA MOTONEURONA

Las relaciones humanas se desarrollan básicamente mediante la comunicación verbal y extraverbal. Los órganos y sistemas que permiten esta función comunicativa tienen su sustento y origen en estructuras biológicas situadas dentro y fuera de la corteza cerebral. Cada uno tiene vital importancia y es responsable de una función específica en ese proceso. Si existiera cualquier afectación se estaría provocando alteración en el lenguaje, el habla, la voz o en todas a la vez.<sup>(2)</sup>

La disartria, la apraxia del habla (AH) y las disfonías neurológicas son las enfermedades de la MNI más frecuentes, según la bibliografía consultada. Sin embargo, hasta hoy no se han publicado estadísticas sobre su incidencia, frecuencia y prevalencia.<sup>(1,2,3,4,5)</sup>

*Disartria:* Alteración del habla por una enfermedad neurológica de origen central caracterizada por la alteración del control muscular de los mecanismos del habla. Afecta los movimientos de la respiración, la fonación y sus atributos, la resonancia, los órganos bucofaríngeos que intervienen en la masticación y deglución, así como en la prosodia. En dependencia de la localización y magnitud de la lesión puede ser leve, moderada o severa (anartria).

*Disfonía:* "Conjunto de síntomas y signos cuya característica fundamental está dada por la modificación patológica del timbre vocal".<sup>(3)</sup> Etiología variada, por alteraciones orgánicas o funcionales, por enfermedades audiológicas, endocrinas, neurológicas, psicológicas y otorrinolaringológicas.

Entre las disfonías asociadas a trastornos de la MNI se puede mencionar la reducción del tono muscular por la presencia de flacidez. Se acompaña de disartria flácida y sus síntomas son hipotonía muscular, debilidad por paresia y/o parálisis, atrofia muscular por denervación, disminución de los reflejos, presencia de fasciculaciones y fibrilaciones.

La clasificación de la disartria y la disfonía dependerá del sitio de la lesión y los síntomas acompañantes.

La apraxia del habla (AH) es la "alteración articulatoria que afecta la capacidad de programar la posición de los músculos bucofonatorios implicados en la producción voluntaria de fonemas".<sup>(5)</sup> Incluye la apraxia oral no verbal.

El estudio del SN y sus enfermedades constituye un gran reto debido a su diversidad y complejidad. Son varias las afecciones logofoniatricas que pueden padecer los pacientes con enfermedades de la MNI, aunque no todas presentan o tienen alteraciones en la comunicación. Se carece de datos estadísticos que recojan la frecuencia, prevalencia e incidencia.

Para finalizar se ofrece un cuadro resumen sobre las enfermedades de la motoneurona inferior y la repercusión en la comunicación oral (cuadro).

## CONCLUSIONES

La disartria y la disfonía neurológica, junto a la apraxia del habla, son las enfermedades de la motoneurona más encontradas. La repercusión en la comunicación oral del que padece las enfermedades de la MNI requiere de mucho más estudio por parte de los especialistas en logofoniatría.

## Conflicto de intereses

Las autoras declaran que no firmaron ningún acuerdo por el que recibieran beneficios ni honorarios y que ninguna entidad comercial pagó a fundaciones, instituciones educativas u otras organizaciones sin ánimo de lucro a las que están afiliadas.

Cuadro. Enfermedades de la motoneurona inferior y trastornos de la comunicación

Aspecto	Esclerosis lateral amiotrófica	Atrofia Muscular Progresiva	Atrofia muscular espinal (AMS)	Enfermedad de Kennedy	
Definición	Progresiva y degenerativa	Dificultad en los movimientos de brazos, piernas y otros grupos musculares. Debuta sobre los 40 años. Progresión lenta hasta la incapacidad severa, evolucionando hacia ELA.	Enfermedad de la neurona motora infantil. Carácter autosómico recesivo, inicia (infancia o adolescencia). Son 3 tipos, AMSI o Enfermedad de Werdnig-Hoffman, debutan 6m- 3a. Las AMSII después de los 6m y el tipo III o Enfermedad de Kugelberg-Welander aparecen entre los 2 -17 años.	Atrofia muscular espino bulbar progresiva, enfermedad recesiva ligada al sexo. Debuta entre los 15- 60 años.	
Lesión	Enfermedad de la MN superior e inferior. Progresiva y degenerativa de las células del cuerno anterior de la médula, de los núcleos motores del nervio craneal y de las vías córtico espinales y córtico bulbares.	Motoneurona inferior	Lesiones de las MN de la asta anterior de la médula espinal, MN inferior del tallo encefálico y de la médula espinal.	Motoneurona inferior	
Etiología	Desconocida hasta el momento	Hereditaria, por afectación selectiva de las MN inferior.	Hereditaria	Hereditaria, ligada al cromosoma X.	
Síntomas	Habla	Alternancia entre habla espástica y flácida, trastornos articulatorios en consonantes, lentitud y pausas.	Tendencia a la atonía o flacidez. Distorsión de fonemas acorde a la ubicación de la lesión.	Llanto débil. Tendencia a la atonía o flacidez. Distorsión de fonemas acorde a la ubicación de la lesión.	Distorsión de sonidos, disartria flácida. Lentitud, pausas frecuentes.
	Voz	Espasticidad, forzada, ahogada, dura, monotonía, hiperrinolalia.	Voz ronca y poco intensa. Estridor inhalatorio. Hipernasalidad.	Voz monótona. Ronca y volumen bajo. Estridor inhalatorio. Hipernasalidad.	Voz monótona, ronca, timbre aireado, hipernasalidad
	Labios-lengua-mandíbula	Reducción de la fuerza y ritmo de movimientos. Lengua con bordes escalonados, con fasciculaciones (atrofia) y movimientos lentos.	Flacidez y parálisis, disminución de reflejos musculares. Alteración de los movimientos voluntarios, automáticos y reflejos.	Falla de reflejos naturales, succión, búsqueda, deglución. Flacidez y parálisis, disminución de reflejos musculares.	Debilidad de los músculos faciales y linguales
	Velo	Movimientos disminuidos del velo y pared faríngea, tiende a estar elevado, con reflejos hiperactivos en ocasiones	Afectación del movimiento.	Incompetencia velo-faríngea. Afectación de los movimientos, disminución del reflejo de náuseas.	Afectación del movimiento.
	Laringe	Disminuidos los movimientos de aducción y abducción. Hiperaducción o hipoaducción.	Disminuidos los movimientos de aducción y abducción. Debilidad de CV. Parálisis y/o paresia.		Hipotonía de cuerdas, parálisis y/o paresia

	Otros	Parálisis de miembros y músculos respiratorios, llanto y risa pseudobulbar, estridor inspiratorio, temblor extrapiramidal y rigidez. Disfagia.	Emaciación de los músculos, movimientos torpes de manos, Fasciculaciones y calambres. Músculos del tronco y la respiración afectados.	Debilidad muscular. Disfagia. Alteraciones respiratorias. Escoliosis u otras. La mayoría muere de insuficiencia respiratoria antes de los 2 años.	Temblor, calambres musculares, disfagia, disartria y ginecomastia.
Diagnóstico logofoniatrico		Disfonía y disartria. Anartria en casos más graves.	Disfonía y disartria flácida	Retraso del lenguaje. Disartria flácida. Disfonía.	Disartria flácida. Disfonía.
Terapia logofoniatrica	Contraindicada		Física y medicamentosa, respiratoria para disminución de la nasalidad e hipotonía	Precoz e integral, acorde a AMS, terapia alimentación y respiratoria. Estimulación sensorial, del lenguaje, del vocabulario. Terapias miofuncionales.	Física y medicamentosa, respiratoria para disminución de la nasalidad e hipotonía.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. National Institute of Neurological Disorders and Stroke. [Internet]. BRAIN P.O. Publicación No. 13-5371s. [actualizado 18/01/2015]. [citado 30/05/2015]. Disponible en: <http://www.ninds.nih.gov>
2. Basto Suárez E, Montero Terry AL, Perera González RM, Mestre Villavicencio P. El prelenguaje, etapa esencial en el neurodesarrollo. Congreso de Logopedia y Foniatría. La Habana, Cuba; 2008.
3. Basto Suárez E, Pazo Quintana T, Sardiñas Peña A, Bustos V, Capó Alonso M, Martínez C, et al. Entrenamiento teórico práctico en Logopedia para Defectólogos. Santa Clara, Cuba; 2005.
4. Álvarez Lami L, Fernández Collazo L, Ferrer Sarmientos A, López Betancourt M, Capó Alonso M, Regal Cabrera N, et al. Logopedia y Foniatría. Vol. 1. 1ra.ed. Cuba: Editorial de Ciencias Médicas; 2008.
5. Blasco Tamarit E. Apraxia del habla: presentación de un caso clínico. En: Gallardo B, Hernández C, Moreno V (eds). Lingüística clínica y neuropsicología cognitiva. Actas del Primer Congreso Nacional de Lingüística Clínica. Vol 1: Investigación e intervención en patologías del lenguaje. Valencia: Universitat. Disponible en: [https://www.uv.es/perla/1\[01\].BlascoTamarit.pdf](https://www.uv.es/perla/1[01].BlascoTamarit.pdf)

Recibido: 21/10/2017  
Aceptado: 07/01/2018

*Elsy Basto Suárez.* Hospital Pediátrico Universitario "William Soler". La Habana, Cuba.  
Correo electrónico: [elsydominicana@gmail.com](mailto:elsydominicana@gmail.com)