

ALTERACIÓN DE LA MARCHA
EN ENFERMEDADES NEURODEGENERATIVAS
QUE CURSAN CON TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO

Esteban Muñoz
Unitat de Parkinson i Trastorns del Moviment
Servei de Neurologia
Institut Clinic de Neurociències
Hospital Clinic de Barcelona

LA MARCHA

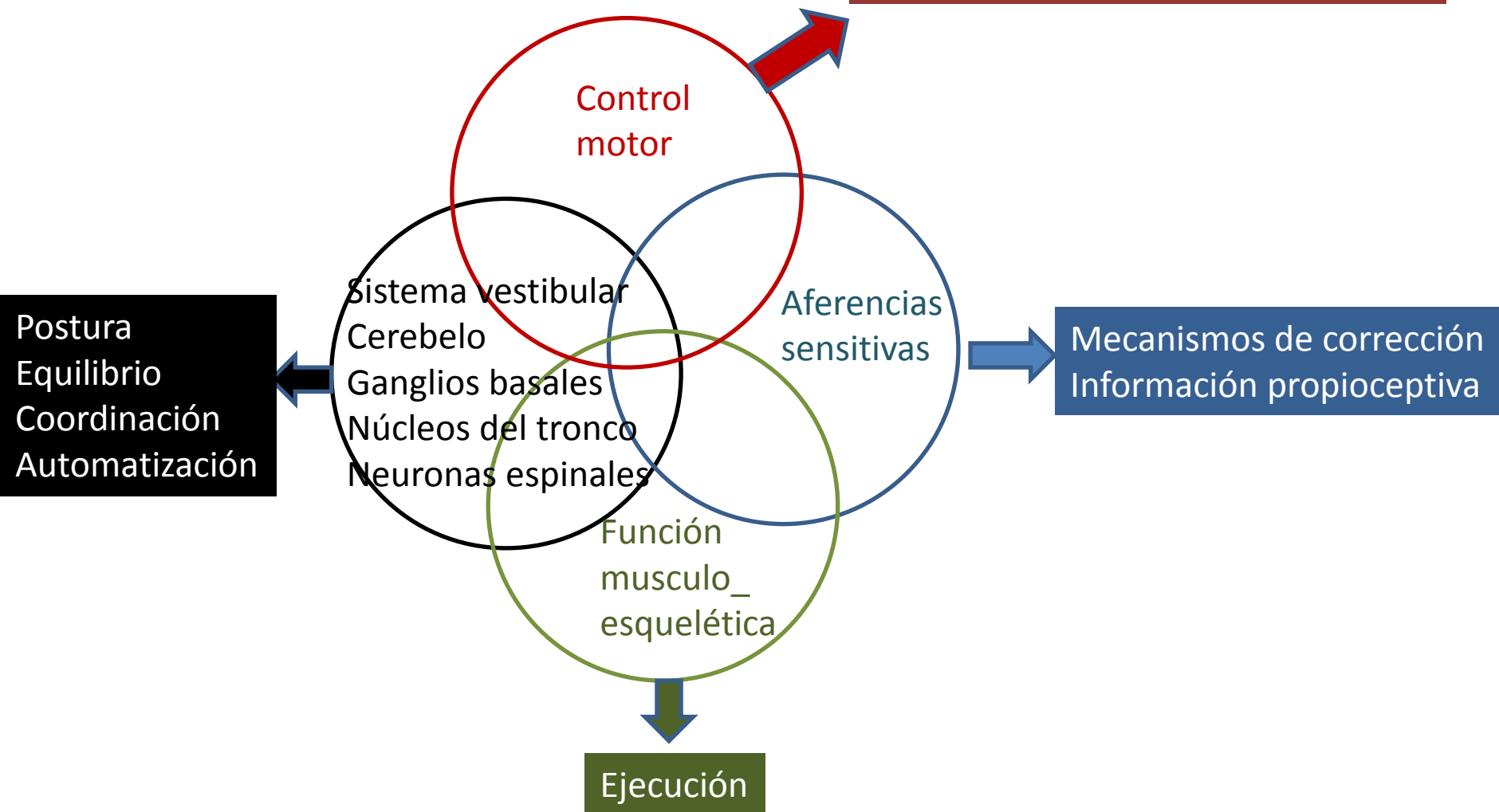
La marcha es un **acto motor complejo** que en los humanos requiere de **la movilización coordinada de los miembros inferiores** en bipedestación para inducir un desplazamiento corporal en el espacio.

MECANISMOS IMPORTANTES EN LA MARCHA

- Equilibrio
- Reflejos posturales anticipatorios
- Locomoción
- Reflejos posturales reactivos

INTEGRACIÓN DE SISTEMAS

Orden ejecutiva (lobulo frontal)
Programación (área premotora)
Activación vía motora (área motora)



EXAMEN CLINICO DE LA POSTURA, EL EQUILIBRIO Y LA MARCHA

1. Evaluación de la morfología y la postura de las piernas, de la respuesta a movimientos activos y pasivos, así como el tono y la fuerza.
2. Levantarse
 - De tumbado a sentado / De sentado a bipedestación
3. En bipedestación:
 - Postura espontánea del tronco
 - Base de sustentación de las piernas.
4. Maniobras en bipedestación
 - Pies juntos, ojos abiertos.
 - Pies juntos, ojos cerrados (Romberg).
 - Pies juntos en tandem.
 - Equilibrio con una sola pierna.
 - “Pull test”.

EXAMEN CLINICO DE LA POSTURA, EL EQUILIBRIO Y LA MARCHA

5. Marcha espontánea

- Amplitud de la base, longitud de paso, cadencia, fluidez de los movimientos, lateralizaciones de la marcha.
- Iniciar y parar durante la marcha o al girar.
- Caminar por un lugar estrecho.

6. Maniobras durante la marcha

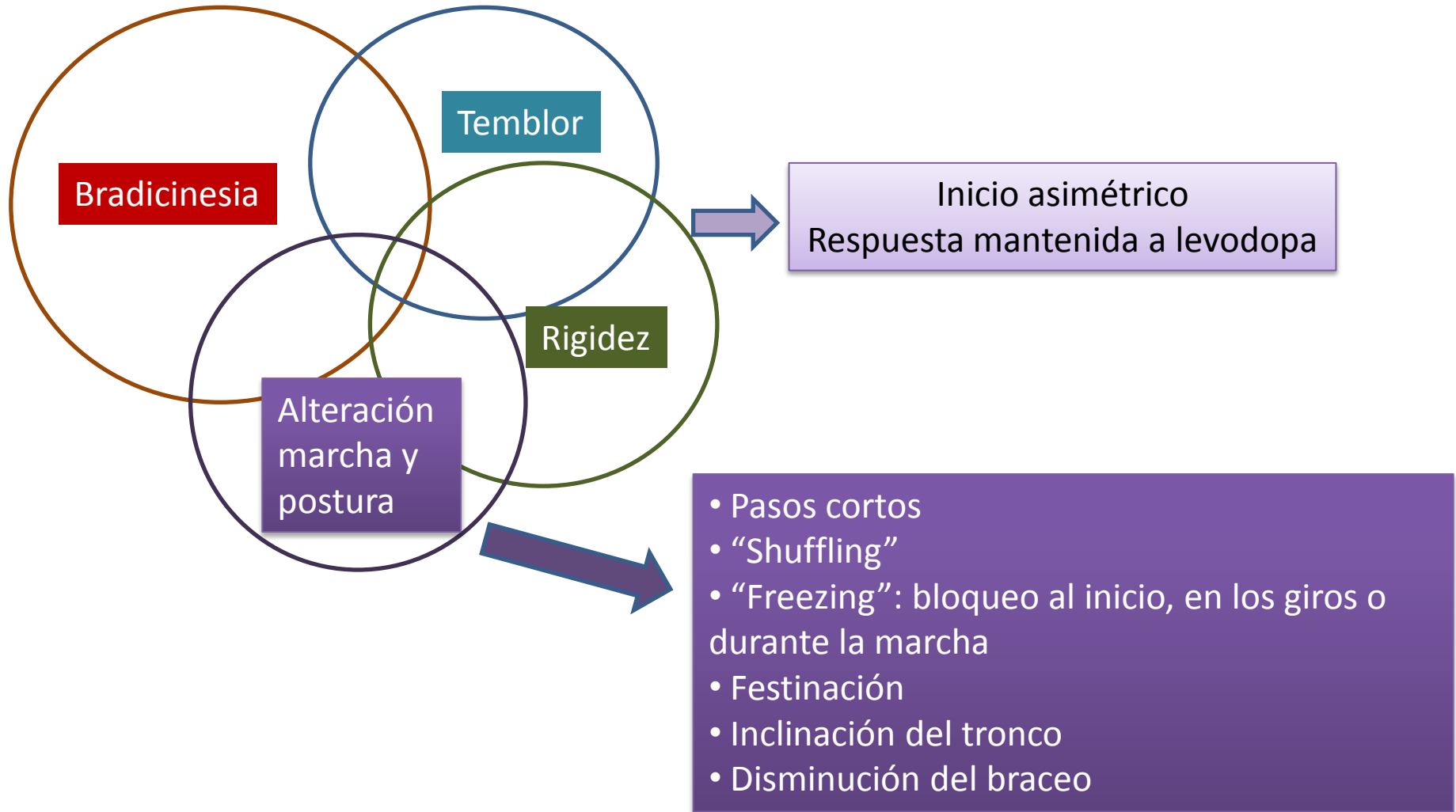
- Marcha en tandem.
- Caminar con ojos cerrados.
- Caminar hacia atrás.
- Caminar de puntas y talones.

PATRONES DE ALTERACIÓN DE LA MARCHA EN LOS TRASTORNOS DEL MOVIMIENTO

- Marcha parkinsoniana
- Marcha coreica
- Marcha distónica
- Marcha atáxica
- Marcha espástica
- Marcha apráxica

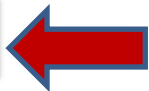
MARCHA EN PARKINSONIANA

ENFERMEDAD DE PARKINSON



ATROFIA MULTISISTEMICA

MSA-P



Parkinsonismo

Ataxia

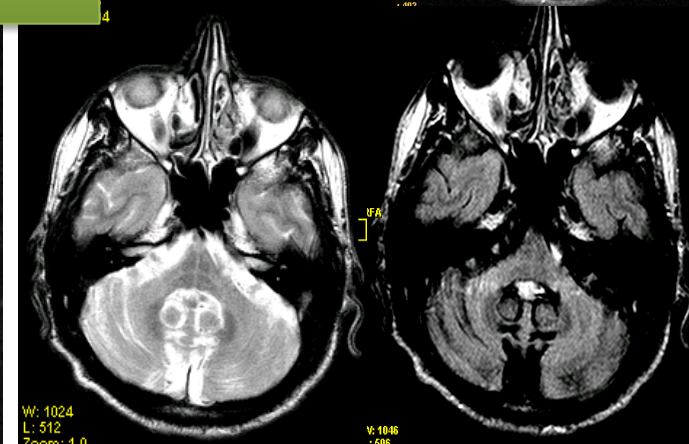
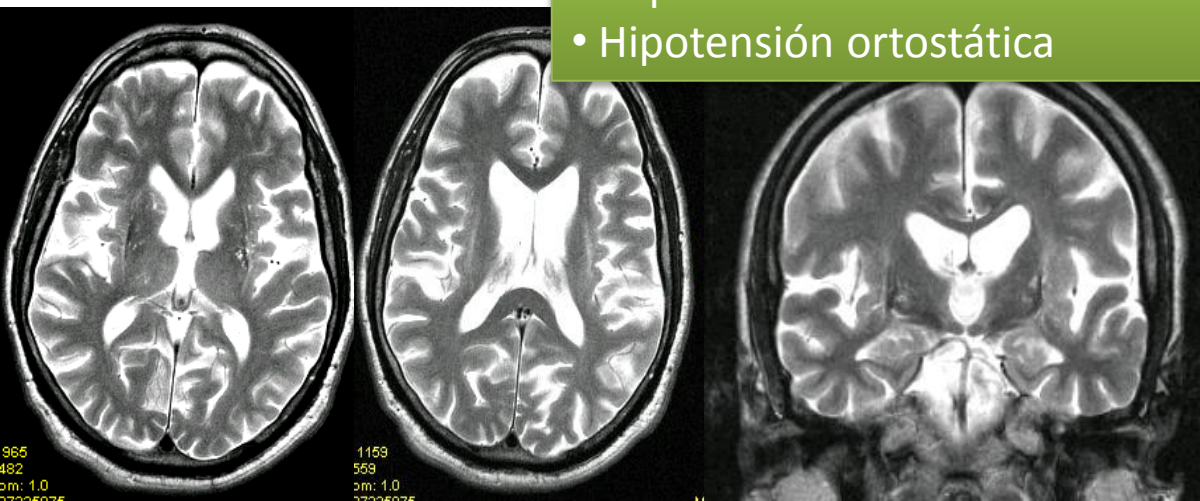
MSA-C

- Disartria
- Incoordinación motora
- Marcha con aumento de la base, inestable

- Pobre respuesta a levodopa
- Discinesias craneo-cervicales por L-dopa.

Disautonomía

- Urgencia miccional / Incontinencia
- Impotencia
- Hipotensión ortostática



PARALISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA

- Caídas precoces, generalmente hacia atrás.
- Retropulsión.
- Bloqueos de la marcha.



Pérdida de reflejos posturales

Alteración de la marcha

Lentitud motora
Rigidez (+ axial)

Parálisis supranuclear de la mirada

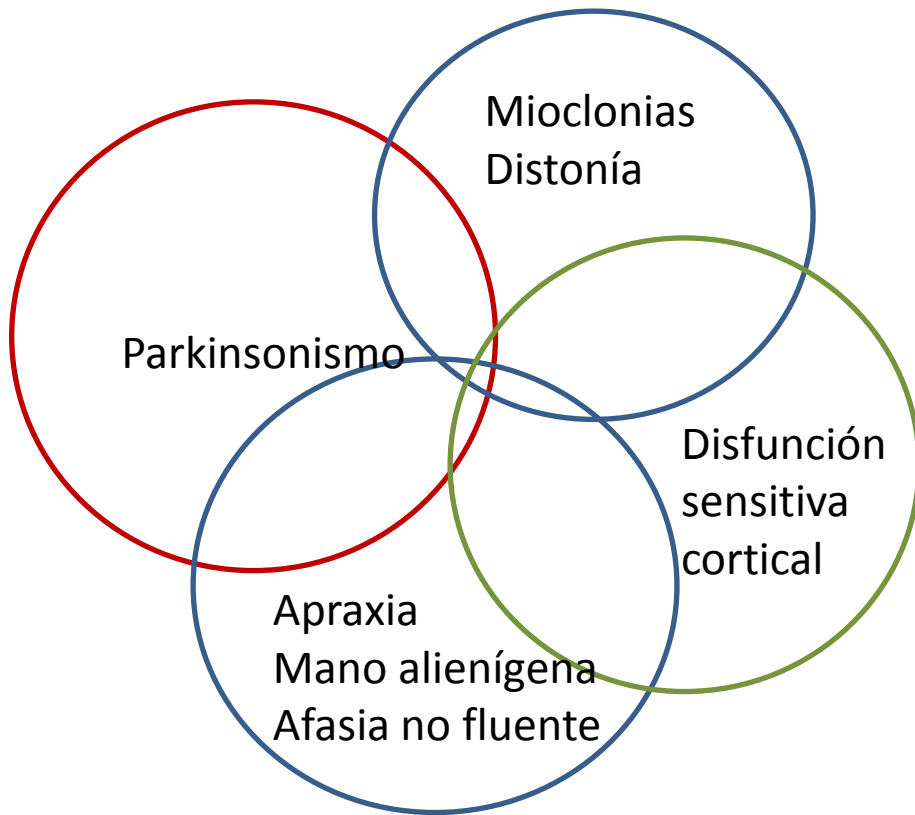
Parálisis bulbar

Disfunción frontal

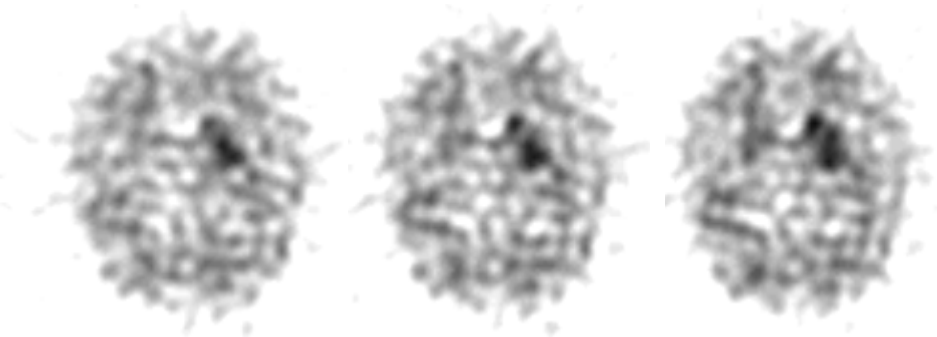
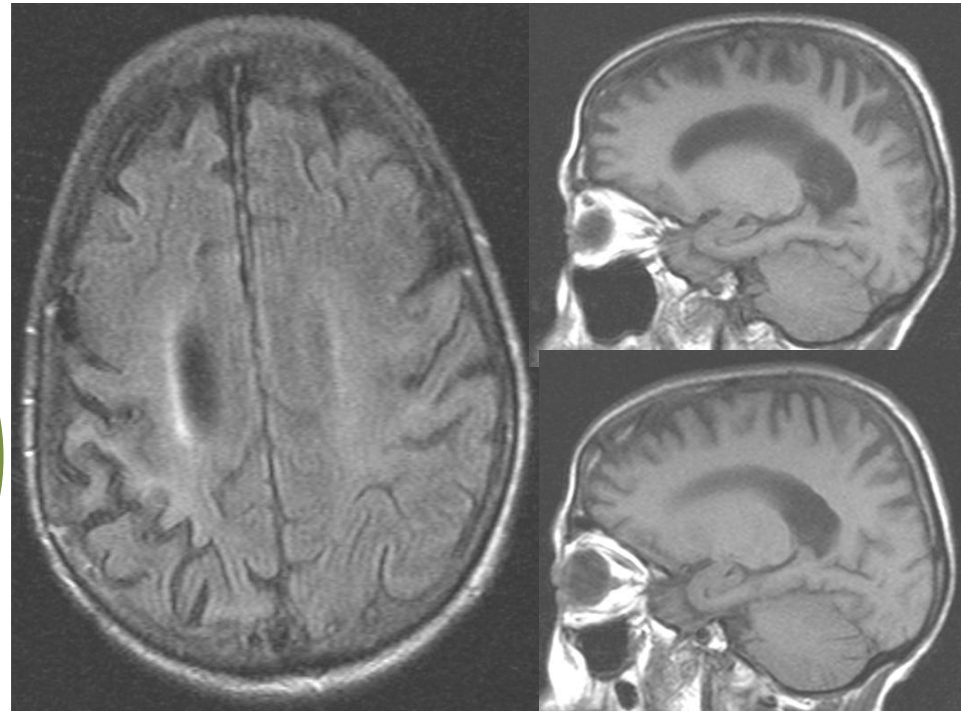
Fenotipos

- **Steele–Richardson–Olszewski**
- **Parkinsoniano (PSP-P)**
- **Síndrome de acinesia pura (PSP-PAGF)**
- Afasia no fluente progresiva (PSP-PNFA)
- Córtrico-basal (PSP-CBS)
- Cerebelosa (PSP-C)

DEGENERACION CÓRTICO-BASAL

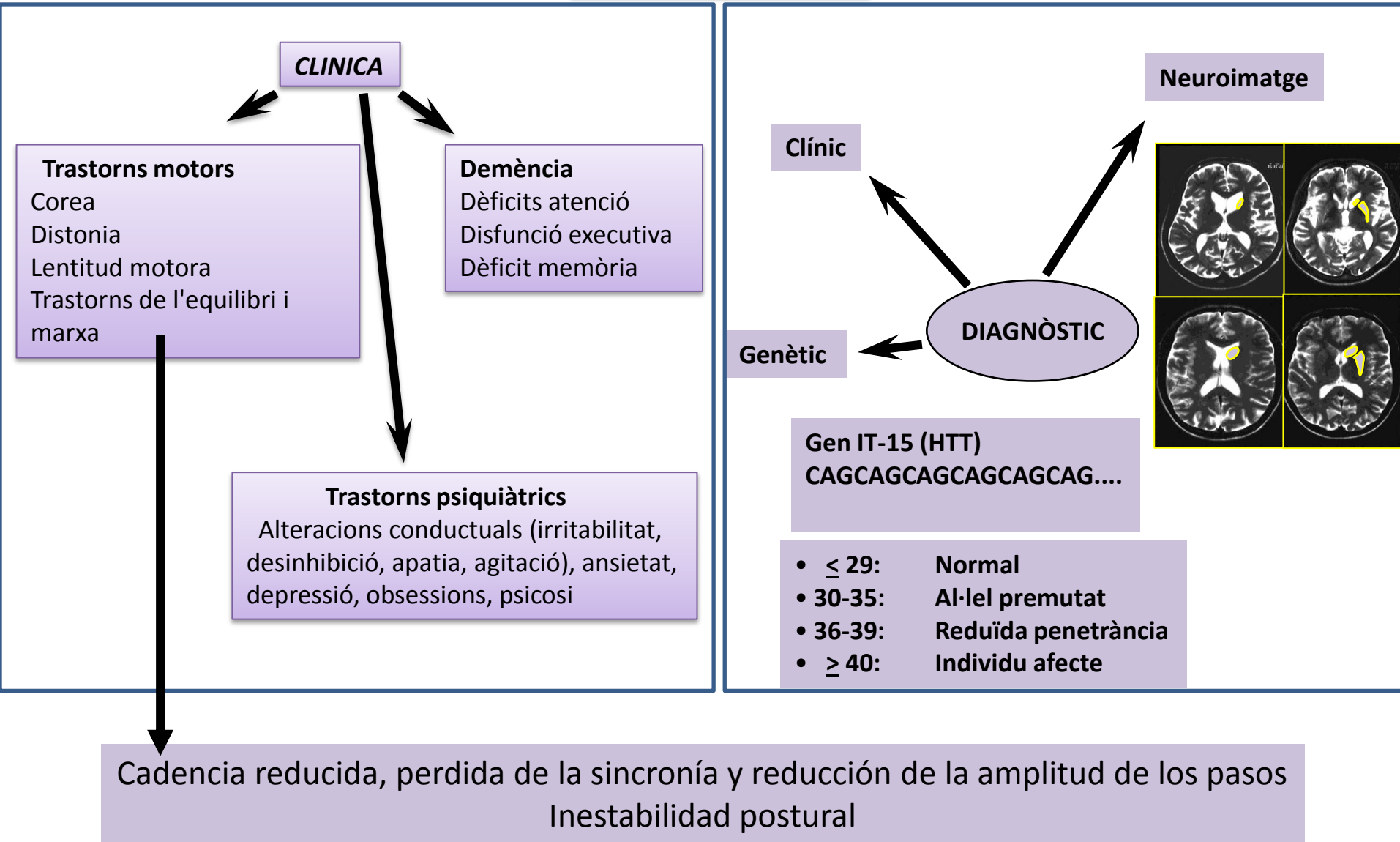


- Inicio asimétrico
- Gran rigidez



ALTERACIÓN DE LA MARCHA EN COREAS

HUNTINGTON



NEUROACANTOCITOSIS

Edat mitjana d'inici: 25-35 a.

Trastorns del moviment (95%)

Corea

Discinèsies orobucolinguals (83%)

Mossegades (41%)

Tics

Distonia (31%) - distonia lingual-

Parkinsonisme (15%)

Alteració de la marxa

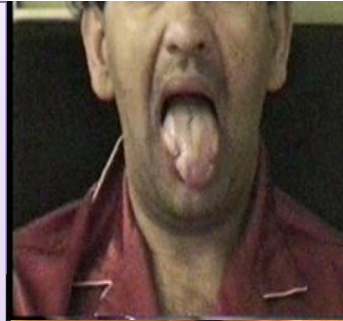
Alteracions cognitiu-conductuals (38%)

Deteriorament cognitiu

Alteracions personalitat

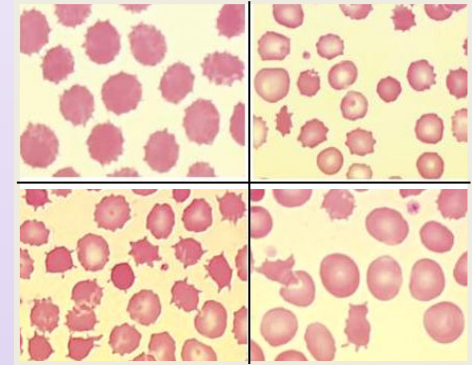
Alteracions de l'ànim

Crisis epilèptiques (35%)

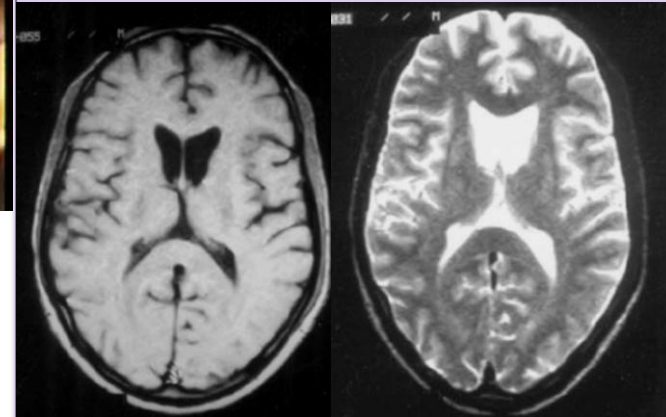


DIAGNÒSTIC

- Augment de CPK (80%)
- Acantocitosi



- EMG: Neuropatia (50%).
Canvis miopàtics
- Neuroimatge: Atròfia del caudat i putamen



Marcha bizarra, festinante, pèrdua de reflexos posturals
"Rubber man"

Componente polineuropàtic

- Determinació de la coreïna o estudi genètic

DISTONIA

Dystonia is a movement disorder characterized by **sustained or intermittent muscle contractions** causing abnormal, often repetitive, movements, postures, or both.

Dystonic movements are **typically patterned, twisting, and may be tremulous.**

Dystonia is **often initiated or worsened by voluntary action** and associated with **overflow muscle activation**

Mov Disord. 2013 June 15; 28(7): 863–873

Axis I. Clinical characteristics

1. Age at onset

- **Infancy** (birth to 2 years)
- **Childhood** (3–12 years)
- **Adolescence** (13–20 years)
- **Early adulthood** (21–40 years)
- **Late adulthood** (>40 years)

2. Body distribution

- **Focal**
- **Segmental**
- **Multifocal**
- **Generalized** (trunk + 2 other sites)
- **Hemidystonia**

3. Temporal pattern

3.1. Disease course

- *Static*
- *Progressive*

3.2. Variability

- **Persistent.**
- **Action-specific.**
- **Diurnal fluctuations.**
- **Paroxysmal**

4. Associated features

- **Isolated dystonia or combined** with another movement disorder
- **Occurrence of other neurological or systemic manifestations**

Axis II. Etiology

a) Nervous system pathology

- **Degeneration** (progressive structural abnormality, such as neuronal loss)
- **Static lesions** (non-progressive neurodevelopmental anomalies or acquired lesions)
- **No evidence of degeneration or structural lesion**

b) Inherited or acquired

1. Inherited

- Autosomal dominant
- Autosomal recessive
- X-linked recessive
- Mitochondrial

2. Acquired (dystonia due to a known specific cause)

3. Idiopathic (unknown cause)

- Sporadic
- Familial

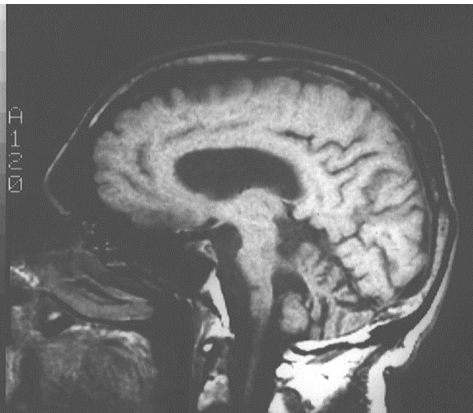
MARCHA ATÁXICA

DEFINICIÓN DE ATAXIA

Incoordinación y torpeza del movimiento
Dismetría
Disartria
Alteración de la marcha y el equilibrio



Aumento de la base de sustentación
Inestable
Pasos incoordinados



1. Hereditary ataxias

1.1. Autosomal recessive ataxias

1.1.1. Friedreich ataxia (FRDA)

1.1.2. Ataxia telangiectasia (AT)

1.1.3. Autosomal recessive ataxia with oculomotor apraxia type 1 (AOA1)

1.1.4. Autosomal recessive ataxia with oculomotor apraxia type 2 (AOA2)

1.1.5. Autosomal recessive spastic ataxia of Charlevoix-Saguenay (ARSACS)

1.1.6. Ataxia with isolated vitamin E deficiency (AVED)

1.1.7. Marinesco-Sjögren syndrome (MSS)

1.1.8. Autosomal recessive ataxias due to POLG mutations (MIRAS, SANDO)

1.1.9. Cerebrotendinous xanthomatosis (CTX)

1.1.10. Refsum disease

1.1.11. Abetalipoproteinemia

1.1.12. Other autosomal recessive ataxias

1.2. Autosomal dominant ataxias

1.2.1. Spinocerebellar ataxias (SCA)

1.2.2. Episodic ataxias (EAs)

1.3. X-linked ataxias

1.3.1. Fragile X-associated tremor/ataxia syndrome (FXTAS)

1.3.2. Other X-linked ataxias

1.4. Ataxias due to mitochondrial mutations

2. Nonhereditary degenerative ataxias

2.1 Multiple system atrophy, cerebellar type (MSA-C)

2.2 Sporadic adult-onset ataxia of unknown origin (SAOA)

3. Acquired ataxias

3.1. Alcoholic cerebellar degeneration (ACD)

3.2. Ataxia due to other toxic reasons

3.3. Ataxia due to acquired vitamin deficiency

3.4. Paraneoplastic cerebellar degeneration

3.5. Other immune-mediated ataxias

3.6. Ataxia in chronic CNS infection

3.7. Superficial siderosis

MARXA ESPÀSTICA

PARAPRESIAS ESPÀSTICAS HEREDITÀRIES

PURAS

Manifestacions obligatòries:

- Trastorn progressiu de la marxa
- Espasticitat a les extremitats inferiors
- Hiperreflèxia, signe de Babinski

Manifestacions comuns:

- Parèsia de extremitats inferiors
- Trastorns esfínters (50%)
- Alteració sensibilitat profunda
- Peus caves
- Hiperreflèxia de extremitats superiors

COMPLICADAS

- Atàxia
- Manifestacions extrapiramidals (parkinsonisme, distonia, corea)
- Atrofia òptica/retinopatia/cataractes
- Amiotròfia
- Polineuropatia
- Retràs mental
- Demència
- Sordesa
- Epilèpsia
- Altres (dismorfismes, baixa estatura, malformacions esquelètiques, ictiosi)

No elevación de rodillas
"Signo de la puntera gastada"
Inestabilidad

Algoritme diagnòstic de la paraparèsia espàstica

