

---

# Trastorns del moviment: qüestions generals

---

PID\_00231216

Jesús Pérez Pérez

---

Temps mínim de dedicació recomanat: 4 hores

---





# Índex

<b>1. Ganglis basals: estructura, funció i disfunció</b> .....	5
1.1. Introducció .....	5
1.2. Circuits dels ganglis basals talamicocorticals .....	5
1.3. Components del circuit .....	7
1.4. Connexió amb el sistema límbic .....	8
1.5. Funcions dels ganglis basals .....	9
1.5.1. Selecció d'accions .....	9
1.5.2. Aprenentatge i formació d'hàbits .....	9
1.5.3. Inhibició de respostes .....	10
<b>2. Avaluació neurològica en trastorns del moviment</b> .....	11
2.1. Introducció .....	11
2.2. Trastorns hipocinètics .....	12
2.2.1. Malaltia de Parkinson .....	12
2.2.2. Atròfia multisistema .....	17
2.2.3. Paràlisi supranuclear progressiva (síndrome de Steele-Richardson-Olszewski) .....	19
2.2.4. Degeneració corticobasal .....	20
2.3. Trastorns hipercinètics .....	20
2.3.1. Tremolor .....	21
2.3.2. Corea .....	25
2.3.3. Atetosi .....	26
2.3.4. Distonia .....	26
2.3.5. Hemibal·lisme .....	28
2.3.6. Discinèsies .....	28
2.3.7. Mioclònia .....	28
2.3.8. Miorítmia .....	29
2.3.9. Tics .....	30
2.3.10. Acatísia .....	30
2.3.11. Estereotípia .....	30
2.3.12. Fasciculació .....	30
2.3.13. Miocímia .....	31
<b>3. Aproximació als fonaments de l'avaluació   neuropsicològica en trastorns del moviment</b> .....	32
3.1. Introducció .....	32
3.2. Selecció de la bateria neuropsicològica adequada .....	32
3.3. Condicions d'administració .....	33
3.4. Bateries cognitives computeritzades .....	34
3.5. Avaluació cognitiva .....	34
3.5.1. Funcionament premòrbid i intel·ligència .....	34
3.5.2. Estat cognitiu global .....	35

3.5.3.	Atenció/concentració .....	35
3.5.4.	Velocitat de processament, psicomotricitat i praxi .....	36
3.5.5.	Memòria .....	36
3.5.6.	Llenguatge .....	38
3.5.7.	Funcions visuoespacials .....	39
3.5.8.	Funcions executives .....	39
3.6.	Avaluació conductual i afectiva .....	41
3.6.1.	Depressió .....	41
3.6.2.	Ansietat .....	42
3.6.3.	Apatia .....	42
3.6.4.	Trastorn del control d'impulsos .....	42
3.6.5.	Psicosi .....	43
<b>4.</b>	<b>Trastorns del moviment i el seu impacte en la qualitat de vida.....</b>	<b>44</b>
4.1.	Escales genèriques per a valorar la qualitat de vida .....	44
4.2.	Qualitat de vida en la malaltia de Parkinson .....	45
4.3.	Escales de valoració de qualitat de vida en l'MP .....	46
4.4.	Factors que afecten la qualitat de vida en l'MP .....	46
4.5.	Qualitat de vida en parkinsonismes atípics .....	47
4.6.	Malaltia de Huntington .....	48
4.7.	Tremolor essencial .....	49
<b>Bibliografia.....</b>		<b>51</b>

# 1. Ganglis basals: estructura, funció i disfunció

Jesús Pérez Pérez

## 1.1. Introducció

Els ganglis basals (GB) són estructures subcorticals implicades en el control motor, cognitiu i conductual. La disfunció dels GB està implicada en la major part dels trastorns del moviment i de malalties neuropsiquiàtriques, entre les quals s'inclou la malaltia de Parkinson (MP), la malaltia de Huntington (MH) i la síndrome de Tourette.

Els GB tenen un rol fonamental en la regulació i execució correcta del moviment, processos cognitius o conductuals a través de diversos circuits en els quals es rep informació des del còrtex, tàlem i estructures mesencefàliques, i envien senyals de resposta al lòbul frontal a través del tàlem.

L'organització i funció dels circuits dels GB han estat estudiades amb més detall en les últimes dècades. Gràcies a aquests estudis avui dia sabem que els GB no només estan implicats en el control motor (selecció del moviment adequat i iniciació d'aquest moviment), sinó que també regulen aspectes conductuals, cognitius i emocionals (Alexander i altres, 1986). Les malalties dels GB poden ser vistes com a alteracions del circuit frontosubcortical que resulten en una barreja d'alteracions motores, conductuals, cognitives i emocionals.

## 1.2. Circuits dels ganglis basals talamicocorticals

Actualment els coneixements sobre els circuits segregats es basen en un model de GB sustentat en dades anatòmiques, fisiològiques i de neuroimatge. Estudis en primats han identificat regions somatotòpiques organitzades en el putamen, nucli subtalàmic i globus pàl·lid, cadascuna de les quals conté neurones amb una activitat que està relacionada amb els moviments en àrees del cos específiques. És a dir, cada àrea específica de cadascuna d'aquestes regions s'encarregaria del moviment d'una part del cos. Aquestes àrees interaccionen anatòmicament i conformen un circuit motor que funciona sincrònicament. La troballa d'una organització somatotòpica a través dels nodes del circuit motor és coherent amb l'evidència anatòmica de les connexions topogràfiques entre aquests.

Aquests estudis han portat a la identificació de dos circuits separats cortico-subcorticals, un circuit motor centrat en el putamen posterior i un circuit associatiu centrat en el nucli caudat i el putamen anterior, cadascun dels quals projecta a diferents regions del globus pàl·lid i aquest, a través del tàlem, a àrees precentrals, a regions motores i al còrtex prefrontal, respectivament (De-

Long i altres, 1983). Estudis posteriors anatòmics i fisiològics van donar lloc a l'esquema actual de circuits segregats i paral·lels (Alexander i altres, 1986, 1990, 1990).

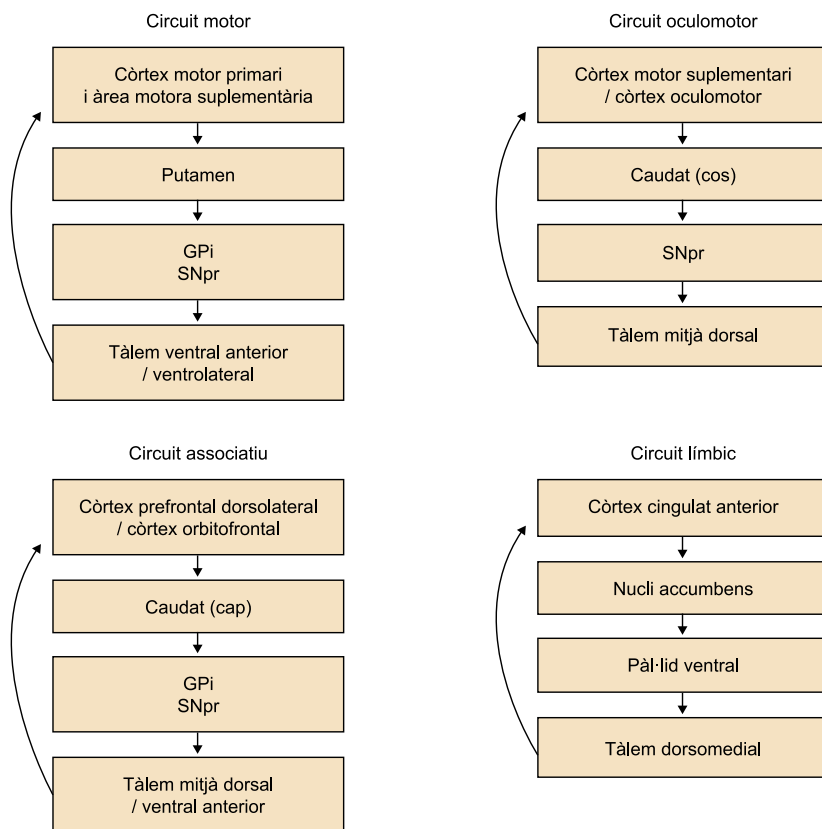
Basant-nos en les funcions pressuposades de les diferents àrees corticals implicades podem distingir els circuits motor, oculomotor, associatiu (prefrontal) i límbic (Alexander i altres, 1986, 1990, 1990). Cadascun d'aquests circuits es divideix en subcircuits que connecten amb àrees corticals específiques (Hoover i Strick 1993; Turner i altres, 1998). Encara que la segregació de la informació entre circuits majors està acceptada, el grau de segregació entre els subcircuits és encara desconeguda. Se suggereix la presència d'algunes projeccions obertes dels circuits, amb una convergència i canalització de la informació d'aquests mitjançant la qual el circuit límbic aportaria informació a la resta de circuits (Joel i Weiner, 1994).

Les alteracions en els GB estarien associades amb anomalies en un o diversos circuits. Així, els símptomes motors en l'MP serien deguts a alteracions en el circuit motor. Aquest circuit s'originaria des d'àrees precentral i postcentral del còrtex i, posteriorment, es connectaria amb porcions motores dels GB, inclosos putamen postcomissural (posterior), la porció externa i posterior del globus pàl·lid, el nucli subtalàmic en la seva porció dorsolateral i la part ventral posterolateral del globus pàl·lid intern (GPi). Les projeccions motores del GPi arriben al nucli ventrolateral del tàlem, que projecta novament a àrees motores precentral (Hoover i Strick, 1993; Inase i Tanji, 1995; Schell i Strick, 1984).

En l'MP les alteracions en àrees associatives i límbiques dels GB estan associades amb algunes de les alteracions no motores en l'MP. Per exemple, la impulsivitat, les compulsions, les alteracions emocionals i la síndrome de desregulació dopaminèrgica són degudes a alteracions del circuit límbic. Aquest circuit s'origina en el cíngol anterior i còrtex orbitofrontal medial, arriba a l'estriat ventral, posteriorment a àrees caudals i medials del nucli subtalàmic, la part ventral i rostral medial del GPi i àrees rostrals dorsals de la substància negra (*pars reticulata*) (SNr), la porció paramediana del nucli mediodorsal i magnocel·lular ventral anterior del tàlem, i posteriorment projecta al cíngol anterior i còrtex medial orbitofrontal.

Alteracions en el circuit associatiu seran els causants de la síndrome disexecutiva que observem en els MP. Aquestes alteracions afectaran la memòria de treball, la seqüenciació i la flexibilitat al canvi. Els circuits originats en el còrtex prefrontal dorsolateral i en l'orbitofrontal arriben al nucli caudat i àrees associatives del GPi i l'SNr així com les àrees magna i parvocel·lulars del tàlem ventral anterior (VA), la divisió rostral de la part caudal del tàlem ventral lateral i la lateral del mediodorsal, i tornen les projeccions novament a les àrees corticals d'origen.

Figura 1. Circuits gangli basals – tàlem – corticals



### 1.3. Components del circuit

En cadascun dels circuits esmentats prèviament, l'estriat és un punt clau per a l'arribada de la informació procedent d'àrees corticals i del tàlem als GB (Voorn i altres, 2004). Les projeccions corticals neixen de les neurones corticals de les àrees 2-6, que també projecten a àrees corticals de l'hemisferi contralateral (neurones interencefàliques) així com altres neurones corticals (de la capa 5B) els axons de les quals són l'origen del tracte piramidal i que arriben a zones troncoencefàliques o a la medulla espinal. Les neurones del tracte piramidal innervarien l'estriat a través de les projeccions de les neurones espinoses de mida mitjana que projecten al GPe en l'anomenada via indirecta, mentre que les projeccions des de les interneurons arribarien al GPi i a l'SNr en l'anomenada via directa. A més de l'estriat, l'NST, clau en la via indirecta, també rep projeccions específiques d'àrees corticals motores i no motores en el que s'anomena la via hiperdirecta (Hartmann-von Monakow i altres, 1978; Nambu i altres, 2002), i potencialment fins i tot del tàlem via directa (excitadora) a través de connexions subtalamicotalàmiques (Rico i altres, 2010).

El GPi i l'SNr són els principals centres inhibitoris a través de neurones gabaèrgiques, que inhibeixen el tàlem i el troncoencèfal (Chevalier i altres, 1985). Aquesta característica està present en tots els models de funcionalitat dels GB, en els quals la inhibició fàstica facilitaria la conducta, mentre que la inhibició tònica suprimiria l'acció. L'estriat i el GPi/SNr estan associats a través de dues vies anatòmiques diferents (Albin i altres, 1989). La via directa s'inicia de les

neurones espinoses de mida mitjana (habitualment conegudes pel seu nom en anglès, *medium spiny neurons* –MSN–), que projecten de forma monosinàptica a neurones en el GPi o l'SNr, mentre que la via indirecta comença des d'altres MSN que projectarien al segment extern del globus pàl·lid extern (GPe), que projectaria al seu torn al GPi i l'SNr, tots dos directament a través de l'NST. L'NST envia connexions excitadores glutamatèrgiques tant al GPi com a l'SNr.

La via indirecta expressa predominantment receptors D2 en les MSN, mentre que la directa expressa receptors D1 en les MSN. Col·laterals des de projeccions pal·lídals o nigrotalàmiques també arriben als nuclis centromedians i parafasciculars del tàlem (CM/Pf). Aquestes projeccions són components del sistema de retroalimentació talamicocortical (Nanda i altres, 2009; Smith i altres, 2004). El CM rep informació organitzada de forma somatotòpica des dels GB com passa en les porcions motores del putamen i l'NST, mentre que la informació que rep el Pf està en relació amb àrees associatives i límbiques dels GB (Sadikot i altres, 1992; Smith i altres, 2004). A més de la funció de retroalimentació, els nuclis interlaminars es creu que proporcionen un relleu a la informació que s'envia a l'estriat, la qual cosa pot ser important en l'aprenentatge procedimental o la selecció d'accions (Minamimoto i altres, 2009). Aquestes funcions es creu que estan relacionades amb interneurones colinèrgiques no espinoses. A més de les projeccions talàmiques, els GB també projecten cap a àrees del troncoencèfal, com al col·licle superior o al nucli pontopeduncular –NPP– (Harnois i Fillion, 1982). L'NPP és un component de la regió locomotora del troncoencèfal que té un paper molt important en la regulació de l'equilibri i la marxa, mentre que el col·licle superior està relacionat amb el control dels moviments sacàdics així com els moviments de coll i cap (Hikosaka, 2007).

#### **1.4. Connexió amb el sistema límbic**

Malgrat que els circuits són *a priori* independents, la informació des del sistema límbic pot afectar els altres circuits a través de diverses vies. Les àrees corticals límbiques, així com les estructures subcorticals, com l'amígdala, no solament projecten a l'estriat ventral, que és la part límbica de l'estriat, sinó també a altres àrees de l'estriat no límbic i s'interconnecten amb els altres circuits corticosubcorticals (Graybiel i Ragsdale, 1978). Les MSN projecten directament en neurones dopaminèrgiques de l'SNc, que, al seu torn, tornen a projectar en extenses àrees estriatals, amb la qual cosa s'aconsegueix que la informació del sistema límbic arribi fins a àrees no límbiques dels GB (Haber i altres, 2000). Una altra de les interaccions que s'han posat en relleu és la relacionada amb l'habènula lateral (Hikosaka i altres, 2008). Estudis en primats posen en relleu que les projeccions des d'àrees sensitivomotors, associatives i límbiques del GPi projecten a l'habènula lateral i administren senyals en relació amb la recompensa a aquesta (Hong i Hikosaka, 2008). Des de l'habènula lateral sortiran connexions glutamatèrgiques que arriben a les neurones dopaminèrgiques de l'àrea tegmental ventral (ATV).



## **1.5. Funcions dels ganglis basals**

### **1.5.1. Selecció d'accions**

Els GB tenen un paper important en la selecció d'accions determinades, escollint l'acció apropiada i inhibint la no desitjada, que competeix per ser seleccionada amb la resposta correcta (Mink, 1996; Redgrave i altres, 1999). Aquestes decisions faran prioritzar a l'organisme alimentar-se, evitar els depredadors o la procreació.

Des d'aquest punt de vista, els impulsos/estímuls per a dur a terme una determinada acció són projectats a l'estriat des del còrtex. La connectivitat dels GB permetria la motivació i el reforç de determinades respostes que donarien lloc a una conducta/moviment apropiat per a respondre a l'estímul rebut (Grillner i altres, 2013). Al llarg de l'evolució, amb el desenvolupament del còrtex i les connexions amb els GB, s'han pogut augmentar les funcions, particularment en el processament d'informació complexa, emocions i conductes motores.

Es creu que els GB participen en la selecció d'accions en l'estriat, on la informació dopaminèrgica, CM/PF i colinèrgica pot afavorir la transmissió corticoestriatal cap a aquelles accions que estiguin associades amb la màxima recompensa, o amb la inhibició lateral de les connexions dins de l'estriat (a través de les interneurons gabaèrgiques i les seves projeccions). Poden facilitar programes conductuals per a una acció desitjada i inhibir les conductes inadequades.

La dicotomia anatòmica de les vies directa i indirecta estriatals estan implicades en determinats aspectes del moviment, inclosa la selecció d'una acció determinada. D'acord amb el model clàssic, l'activació des del còrtex de les MSN dona lloc a la via gabaèrgica directa, redueix la resposta dels GB a través de les vies talamicocorticals. L'activació de la via indirecta donaria lloc a una resposta contrària. La via indirecta portaria, doncs, a la supressió del moviment, mentre que l'activació de la via directa portaria a la desinhibició de les projeccions talamicocorticals amb la subsegüent activació del còrtex, cosa que facilitaria el moviment. El balanç entre totes dues vies donarà lloc a una major o menor quantitat de moviment (Albin i altres, 1989; Gurney i altres, 2001; Mink i Thach, 1993; Nambu i altres, 2004).

### **1.5.2. Aprenentatge i formació d'hàbits**

Els GB estan implicats en els moviments que porten a una finalitat concreta, així com en la formació d'hàbits. La descàrrega de dopamina en les sinapsis corticoestriatals (que són altament plàstiques) té un paper essencial en l'aprenentatge procedimental. El patró de descàrrega en l'SNc que tenen la major part de les seves terminals en l'estriat tindrà un paper primordial a l'hora de valorar la resposta esperada i comparar-la amb la resposta real (Hollerman i Schultz, 1998; Tanaka i altres, 2004; Waelti i altres, 2001). Altres se-

nyals relacionats amb l'aprenentatge arriben a l'estriat provinents de CM/Pf, el patró de descàrrega dels quals sembla donar un reforç a la informació que arriba a l'estriat, particularment a les interneurons colinèrgiques estriatals, que, a més, interaccionen amb l'alliberament de dopamina a aquest nivell. Basant-se en estudis en animals i humans (Miyachi i altres, 2002) s'ha proposat que les porcions del circuit associatiu (nucli caudat i putamen rostral) estan implicades en l'adquisició de nous comportaments, mentre que la part posterior del putamen està més implicada en l'execució automàtica de conductes apreses prèviament. El diferent grau d'implicació del caudat i el putamen en l'aprenentatge o l'execució de conductes apreses, respectivament, pot explicar per què la pèrdua primerenca de dopamina en l'àmbit estriatal, que es veu en el parkinsonisme i que afecta més el putamen que el caudat, dona lloc a la pèrdua de conductes automàtiques, i, tanmateix, es preserva el control voluntari guiat per pistes externes (Redgrave i altres, 2010).

### **1.5.3. Inhibició de respostes**

Els GB no solament s'encarreguen de facilitar respostes, sinó també d'inhibir-les i aturar el moviment quan calgui en resposta a una clau externa (Aron i Poldrack, 2006; Band i van Boxtel, 1999). La disfunció d'aquesta xarxa és important en una gran quantitat de patologies, com el trastorn de dèficit d'atenció i hiperactivitat (TDHA) (Aron i Poldrack, 2005). Estudis d'imatge suggereixen que la xarxa de resposta d'inhibició no solament inclou els GB, sinó també les zones frontals i prefrontals, en particular la zona inferior dreta del còrtex prefrontal i l'àrea suplementària motora (Aron i altres, 2007). L'NST tindria un rol destacat en aquesta xarxa d'inhibició, perquè es posicionaria i ràpidament incrementaria la inhibició pal·lidal i la resposta nigral, que tallaria, així, la transmissió talamicocortical (Aron i altres, 2007; Aron i Poldrack, 2006; Isoda i Hikosaka, 2008; Mink, 1996; Nambu i altres, 2002). L'NST té un paper en la inhibició automàtica dels moviments oculars quan canviem als moviments oculars voluntaris (Hikosaka i Isoda, 2008).

## 2. Avaluació neurològica en trastorns del moviment

Jesús Pérez Pérez

### 2.1. Introducció

Es coneix com a trastorn del moviment (TM) l'alteració del moviment harmònic i natural del cos humà. Els TM poden afectar qualsevol part del cos, i habitualment hi estan involucrades diverses parts.

Diverses patologies poden produir les mateixes manifestacions amb moviments idèntics (per exemple, la malaltia de Parkinson –MP– i el tremolor essencial provoquen tremolors de vegades indistingibles), i habitualment una mateixa patologia pot manifestar-se amb diversos trastorns del moviment (per exemple, l'MP provoca clàssicament bradicinèsia, rigidesa i inestabilitat postural, al marge del tremolor). La identificació fenomenològica dels diferents TM a través d'una exploració neurològica correcta ens pot ajudar a fer un correcte diagnòstic diferencial, sindròmic, topogràfic i etiològic per a, finalment, proporcionar al pacient el millor tractament possible.

La patologia relacionada amb els TM no produeix generalment una feblesa muscular, sinó una alteració del control motor amb moviments involuntaris excessius –trastorns hipercinètics (per exemple, la corea en l'MH)– o una disminució dels moviments –trastorns hipocinètics (per exemple, la bradicinèsia en l'MP). Un tercer grup de trastorns és l'atàxia, que no s'englobaria dins del grup dels trastorns hipocinètics o hipercinètics, sinó que afectaria pròpiament la coordinació.

En el pla neuroanatòmic, seran els ganglis basals (GB) i el cerebel els causants de les alteracions del moviment, i la seva afectació no solament produirà una alteració del sistema motor, sinó que també tindrà un rol important en el pensament, la conducta, la motivació i l'afectivitat. Aquest rol dels GB en funcions no motores afegeix al seguici motor de moltes malalties, com la paràlisi supranuclear progressiva (PSP), símptomes no motors, com l'apatia o la disfunció executiva. Les alteracions cognitives i conductuals que es produeixen en aquestes malalties ens poden donar una pista sobre la malaltia a la qual ens enfrontem, per la qual cosa una anamnesi i una exploració correctes haurien d'incloure l'avaluació dels dominis cognitiu, conductual i afectiu.

La divisió en trastorns hipocinètics, hipercinètics i atàxia ens permetrà fer una primera aproximació al diagnòstic diferencial del pacient.

## 2.2. Trastorns hipocinètics

El paradigma de trastorn hipocinètic és l'MP. L'associació de bradicinèsia i rigidesa es coneix com a parkinsonisme, i aquesta terminologia s'estén a qualsevol síndrome rigidoacinètica. No és infreqüent en el camp mèdic parlar de parkinsonisme com a sinònim de síndrome rigidoacinètica.

Amb finalitats didàctiques s'exposaran les malalties el tret més rellevant de les quals és la hipocinèsia, i a través de les diferents patologies s'explicaran els trets rellevants de l'exploració i com explorar-los.

### 2.2.1. Malaltia de Parkinson

L'MP és deguda a la degeneració de les neurones del sistema dopaminèrgic nigrostriatal. Aquesta degeneració comença habitualment per la part compacta de la substància negra, la qual cosa explicarà els símptomes motors de la malaltia.

Les manifestacions cardinals de l'MP són la bradicinèsia (criteri pràcticament indispensable per a fer el diagnòstic), la rigidesa, el tremolor i la inestabilitat postural (que sol aparèixer en estadis més avançats de la malaltia). Aquests quatre símptomes cardinals són els recollits en els criteris diagnòstics del banc de cervells de Londres. Cal la presència de dos d'aquests quatre criteris per a fer el diagnòstic d'MP.

En l'àmbit clínic, els símptomes comencen de forma asimètrica, habitualment a partir dels 65 anys, amb una lentitud de moviments en una mà, progressen a la resta del membre i s'estenen al membre inferior. Els símptomes es traslladen a l'hemicòs contralateral amb l'evolució de la malaltia i gairebé sempre hi ha cert grau d'asimetria. El tremolor, que es dona en repòs, només està present en un terç dels pacients.

#### 1) Cinesi

En l'MP la disminució i la lentitud dels moviments és una constant. A l'hora de parlar de cinesi cal tenir alguns conceptes clars. Parlarem d'acinèsia si hi ha una absència de moviment; la bradicinèsia és la lentitud de moviment i la hipocinèsia, la disminució del rang o amplitud dels moviments. Generalment es fa servir el concepte de bradicinèsia per a englobar tant la lentitud del moviment com la disminució del seu rang.

La bradicinèsia s'extralimita de les troballes en l'exploració que ens esperaríem trobar per la mateixa rigidesa. La bradicinèsia se sol acompanyar d'una disminució dels moviments espontanis i automàtics que acompanyen els moviments voluntaris o l'estat en repòs. Així, el pacient amb MP sol tenir una cara de «pòquer» o de màscara per una disminució de l'expressivitat facial – hipomímia. Això és a causa d'una disminució en els moviments espontanis.

Així mateix, també hi haurà una disminució en el parpelleig (si l'habitual és >12 parpellejos per minut, en l'MP es redueix a uns 5-10 per minut). A més, es pot acompanyar d'una retracció palpebral (signe de Stellwag) que produeix una mirada fixa, inexpressiva (mirada de rèptil). La bradicinèsia també pot provocar que la veu tingui típicament un to baix, sigui entretallada –taquifèmia– i de vegades tremolosa. La disminució del moviment en llavis i llengua produirà dificultats per a l'articulació –disàrtria–. La disminució de les maniobres de deglució produiran que hi hagi un excés de saliva –disfàgia i sialorrea–.

Altres moviments espontanis afectats seran l'absència de braceig amb la deambulació o altres moviments espontanis que acompanyen la locomoció.

El grau de bradicinèsia se sol explorar en les diverses parts del cos; en el cas de l'MP en concret se sol utilitzar la part III de l'escala Unified Parkinson's Disease Rating Scale (UPDRS). S'hi valora l'espontaneïtat de moviments globals i, específicament, els moviments facials –hipomímia–, així com els moviments apendiculars a través del *finger tap*, també anomenat Miller-Fisher, en el qual se sol·licita al pacient que executi moviments repetitius fent un cercle amb el dit índex i el polze i que comenci a percutir el polze amb l'índex tan ràpidament i àmpliament com el pacient pugui. Primer s'explora una mà i després l'altra, i s'observa si hi ha asimetries tenint en compte la lateralitat del pacient, ja que cal esperar que la destresa amb el membre no dominant sigui pitjor. En un pacient amb MP veurem que el moviment és bradicinètic (la freqüència dels copets serà menor de l'esperat per a l'edat del pacient), hipocinètic (l'amplitud del cercle serà menor) i, sobretot, el que marcarà que ens trobem davant d'una bradicinèsia parkinsoniana serà el decrement d'amplitud i freqüència al llarg de les maniobres de *tapping*. La bradicinèsia també es pot valorar amb l'obertura i tancament de les mans (en aquest cas simultàniament), ja que podrem observar si el pacient presenta una asimetria en aquests moviments (en un pacient parkinsonià observarem de manera progressiva com disminuirà l'amplitud d'obertura i tancament, així com la seva velocitat). Una altra maniobra utilitzada serà la dels titelles, en la qual se sol·licita al pacient que faci de forma alternant la pronosupinació de l'avantbraç, bé sobre l'altra mà (picant amb el palmell i el dors d'una mà sobre l'altra) o bé sobre la cuixa. Una altra maniobra (no inclosa en la UPDRS) és el *rolling*, en què se sol·licita al pacient que giri un braç sobre un altre. Amb la repetició es podrà observar l'asimetria de moviment: el braç més afectat queda en una posició fixa, i és l'eix sobre el qual girarà el braç menys afectat. En un pla més proximal es pot sol·licitar al pacient que s'encongeixi d'espatlles, i es podrà observar també una asimetria en què l'espatlla de l'extremitat més afectada no pujarà tant com la de l'extremitat més conservada. Quant als membres inferiors es pot sol·licitar al pacient que faci el *tapping* amb el peu, mitjançant maniobres de flexoextensió dorsal. En aquesta maniobra se li sol·licita que faci, amb el taló enganxat a terra, la flexió dorsal del peu i que posteriorment torni a la posició inicial tan de pressa com pugui. Amb aquesta maniobra valoraríem la bradicinèsia distal del membre inferior. Si li sol·licitem en sedestació que elevi completament el

peu uns vint centímetres de terra i que posteriorment percudi a terra amb el taló tan ràpidament i harmònicament com pugui, podrem valorar la bradicinèsia més proximal.

Si sol·licitem al pacient que camini podrem valorar l'amplitud i cadència del seu pas, així com l'espontaneïtat i la disminució de moviments sinèrgics com el braceig (habitualment disminuït o abolit, sobretot en l'extremitat més afectada). L'amplitud i la cadència del pas seran menors, amb un «arrossegament» dels peus.

Hem de diferenciar la bradicinèsia del que podria ser una pèrdua de força per altres motius (per exemple, lesions del tracte piramidal); en aquest cas, el pacient presentarà una feblesa muscular en l'exploració per grups musculars no present en els pacients amb MP.

Una característica remarcable en l'MP és l'anomenada hipercinèsia paradoxal, en la qual els pacients amb MP en situacions d'estrès poden activar-se completament i presentar una mobilitat correcta i efectiva (per exemple, per a escapar d'un incendi), quan en circumstàncies normals amb prou feines serien capaços de mobilitzar-se.

## 2) Rigidesa

La rigidesa en l'MP s'objectiva en l'exploració amb un augment de to que afecta principalment la musculatura flexora i la musculatura axial. Ho observarem sobretot en fer moviments passius de les articulacions, en els quals es pot notar una resistència a la mobilització. Per a explorar-ho, habitualment es duen a terme maniobres de flexoextensió de canell, colze i espatlla en extremitat superior i de genoll i maluc en extremitat inferior; la rigidesa axial se sol explorar amb moviments de flexoextensió del cap (tenint en compte la possibilitat que la rigidesa en aquests nivells no sigui deguda a altres patologies com artrosi o limitacions funcionals per altres motius artropàtics). En les extremitats superiors es pot trobar la clàssica rigidesa en tub de plom (es descriu així perquè la rigidesa és contínua al llarg de tot el moviment, a diferència de l'augment de to per espasticitat, que és màxim al principi i després cedeix al llarg del moviment i que es descriu com en fulla de navalla). Si, a més, el pacient presenta una forma tremòrica de l'MP, ens podem trobar amb el signe de la roda dentada, en el qual, en fer la maniobra de flexoextensió del colze, el pacient presentarà una combinació de rigidesa amb tremolor com si estiguéssim girant una roda dentada.

De vegades la rigidesa és mínima i imperceptible en l'exploració simple. En aquests casos es pot utilitzar la maniobra de Froment, que consisteix a fer maniobres de distracció per a provocar una facilitació de la rigidesa. Les maniobres de distracció més comunes consisteixen a sol·licitar al pacient que dugui

a terme activament la flexoextensió del membre contralateral que se li explorarà, que aixequi aquest membre, que obri i tanqui la mà, o bé que compti els mesos de l'any a l'inrevés, que resti des de 100 de 7 en 7, etc.

### 3) Tremolor

En l'MP es poden observar diversos tipus de tremolor. Malgrat que és un signe molt característic, només un terç dels pacients presenten formes tremòriques de la malaltia. De vegades el tremolor pot ser imperceptible a simple vista; el pacient descriu una espècie de tremolor intern, i de vegades pot ser percebut mitjançant la palpació o, més específicament, amb registres de tremolor.

El tremolor clàssic de l'MP és el de comptar monedes o *pill-rolling* (per la seva semblança amb els moviments de comptar monedes o amb les maniobres que feien antigament els farmacèutics per a fer les pastilles). El tremolor sol ser rítmic, amb una freqüència de 2 a 6 Hz –habitualment és de 4-5 Hz–, i de gran amplitud –en contraposició amb el tremolor essencial, que sol ser d'alta freqüència (8-10 Hz) i baixa amplitud–. El tremolor pot afectar mans, peus, mandíbula, llengua, llavis i faringe, però habitualment no afecta tot el cap (contràriament al tremolor essencial, que generalment sí que va acompanyat de tremolor cefàlic). El tremolor característicament parkinsonià de repòs disminueix amb els moviments i desapareix quan el pacient dorm. L'MP, a més del tremolor de repòs, pot presentar un altre tipus de tremolors com el postural, menys característic; aquest tipus de tremolor sol tenir més freqüència i menys amplitud. Els pacients també poden presentar un tipus molt característic de tremolor, l'anomenat reemergent, que és el que reapareix en el pacient aproximadament 5-10 segons després de mantenir una postura determinada.

A l'hora de dur a terme l'exploració del tremolor, ens servirem de diferents maniobres per a posar en relleu la presència de tremolor. A més, haurem d'explorar-lo de diverses zones i determinar-ne la gravetat.

El tremolor facial se sol observar durant la mateixa entrevista clínica. Ens fixarem en els moviments de celles, mandíbula, llavis i barbeta. Els moviments en mandíbula, barbeta i llavis es poden assemblar als que fan els conills. La veu pot presentar cert grau de tremolor, encara que el més habitual és que sigui monòtona i balbucejant (el tremolor de la veu sol ser més característic d'un tremolor essencial).

Pel que fa a les extremitats superiors, l'habitual és explorar el pacient en sedestació amb les mànigues arromangades, ja que de vegades el tremolor serà tan subtil que només veurem cocontraccions que no arribaran a produir un moviment de l'articulació. Sol·licitarem al pacient que posi mans i braços en repòs sobre les cuixes (cal assegurar-se que el pacient estigui completament relaxat, ja que si manté una postura voluntària, no aconseguirem detectar el tremolor de repòs).

Si el tremolor no és visible a simple vista després de deixar un marge de temps de 5-10 segons, farem maniobres de distracció/concentració. Les més habituals consisteixen a demanar al pacient que digui els mesos de l'any a l'inrevés, restar des de 100 de 7 en 7 o dir noms de ciutats. Amb aquestes maniobres podem aconseguir veure el tremolor de repòs, que en el pla distal es manifestarà en forma de *pill-rolling*, encara que també podem veure una aproximació i separació dels dits. Des d'un punt de vista més proximal podrem detectar moviments de pronosupinació del canell i l'avantbraç. Altres tipus de tremolors també poden estar presents, però són menys freqüents. Clàssicament el tremolor de repòs en els pacients amb MP apareixerà durant la deambulació, ja que és un dels moments de més relaxació/repòs d'extremitats superiors, i podrem veure com es desencadena el tremolor amb moviments de pronosupinació del braç o el *pill-rolling*.

Per a valorar el tremolor en extremitats inferiors asseurem el pacient en una llitera amb les cames penjant i farem maniobres de distracció. El moviment característic seria de flexoextensió del peu.

Per a explorar el tremolor reemergent sol·licitarem al pacient en sedestació que elevi els braços en posició de 90° amb els palmells en flexió dorsal. Després de mantenir aquesta postura durant 5-10 segons (i fins a 30 segons) veurem com el pacient presenta una reemergència del tremolor parkinsonià.

Per a explorar el grau de tremolor postural podrem dur a terme les maniobres en les quals es confronten les dues mans, amb els colzes en flexió i les mans i els dos índexs en extensió. S'indica al pacient que els ajunti tant com pugui però sense que s'arribin a tocar, i se li fa mantenir aquesta postura.

#### 4) Inestabilitat postural

Els pacients amb MP tenen una alteració dels reflexos posturals que els produeix una dificultat per a posar-se dempeus (reflex de redreçament) des d'una cadira, i també presenten tendència a caure. La deambulació és característica: és lenta amb els peus imantats, una postura en anteflexió, absència de braceig i fent els girs en bloc. Els pacients tendeixen a caure cap endavant, en part perquè es queden imantats a terra. Presenten un augment en la freqüència del pas sense ser capaços de frenar-se, fet que s'anomena festinació.

També es pot observar l'alteració de reflexos posturals mitjançant el *pull-test*. En aquesta maniobra, que es duu a terme amb el pacient dempeus, se li indica que l'empenyerem cap enrere per les espatlles i que haurà de fer l'esforç de no caure. Una vegada el pacient ha entès la maniobra, ens posarem darrere del pacient per a evitar que caigui, farem una empenta de prova de baixa intensitat i, posteriorment, una de més intensitat. El pacient pot no perdre l'equilibri i recuperar-se espontàniament o bé caure si no se l'atura. Una altra maniobra



que pot indicar-nos si el pacient té una pèrdua de reflexos és, tenint-lo assegut, empènyer-lo cap enrere; habitualment es produeix un reflex d'extensió de la cama per a no perdre l'equilibri (el signe de Souque), que en l'MP es perd.

### 5) Altres troballes exploratòries

- **Bloquejos de la marxa.** Els bloquejos de la marxa (*freezing*) es produeixen en començar la marxa, quan el pacient s'aproxima a un obstacle o quan es passa per un lloc estret, com les portes.
- **Oculomotricitat.** L'afectació d'estructures mesencefàliques pot produir una alteració de l'oculomotricitat, que inclou la fixació ocular amb inestabilitat en la fixació, moviments hipomètrics, dificultat per a la convergència i per a la supravisió de la mirada, etc.
- **Distonia.** La distonia focal o segmentària pot ser part de l'MP; de vegades, una distonia unilateral d'extremitats inferiors, sobretot en pacients joves, pot ser l'inici d'una MP. El patró típic de la distonia d'extremitats inferiors en l'MP és la hiperextensió del primer dit del peu associada a la hiperflexió de la resta dels dits, així com la inversió i extensió del peu. La freqüència de la distonia augmenta amb l'evolució de la malaltia, i és de més intensitat en el membre més afectat. En altres ocasions podem veure un peu estriatal (o formes aïllades d'hiperextensió del dit estriatal), on predominarà la hiperextensió del primer dit amb una separació de la resta. Altres formes de distonia focal són el blefarospasme i l'apràxia de l'obertura palpebral, que se solen veure en estadis més avançats de la malaltia.

Altres manifestacions sistèmiques de l'MP serien hiperhidrosi, seborrea o somnolència. El signe de Meyerson es produeix per una exaltació del reflex de l'*orbicularis oculi*; així, si percutim la glàbula amb una freqüència d'1 per segon, el pacient amb MP presentarà el reflex de parpelleig amb cada percussió. Tanmateix, això no passarà en pacients no afectats d'MP, en els quals a partir de la tercera percussió es produirà un cessament del parpelleig.

Si en l'exploració s'observen atròfies, fasciculacions, reflexos exaltats o reflex cutaneoplantar extensor, això posarà en dubte el diagnòstic d'MP.

#### 2.2.2. Atròfia multisistema

L'atròfia multisistema (AMS) es produeix per una neurodegeneració que afecta predominantment els GB, el cerebel, la banya anterior de la medul·la, el còrtex i el troncoencèfal.

Habitualment les AMS presenten en l'exploració una combinació de signes que posen en relleu els sistemes afectats. Es poden distingir diversos fenotips d'AMS, una forma amb predominança dels símptomes parkinsonians AMS-P, una altra amb símptomes cerebel·losos AMS-C i una altra en què predominarà la disautonomia (tradicionalment coneguda com a síndrome de Shy-Drager).

Molts dels símptomes són compartits amb l'MP i la manera d'explorar-los ja s'ha explicat en aquest apartat.

### 1) Parkinsonisme

L'AMS pot presentar-se en forma d'una síndrome parkinsoniana; els elements parkinsonians en l'exploració seran la rigidesa i la bradicinèsia. En el cas de l'AMS, com en altres parkinsonismes atípics, la rigidesa serà de predomini axial. El tremolor de repòs és menys freqüent que en l'MP.

### 2) Alteracions cerebel·loses

Podrem observar les alteracions cerebel·loses en l'AMS en forma d'una atàxia de la marxa. Així, veurem una marxa talonejant, amb un augment de l'àrea de sustentació. També observarem una dismetria apendicular que es pot explorar amb les maniobres dit nas o amb els moviments bal·lístics de persecució. En el pla apendicular també observarem un grau de disdiadococinèsia. En l'exploració de l'oculomotricitat observarem una inestabilitat en la mirada primària amb moviments oculars hipermètrics o hipomètrics. La parla d'aquests pacients serà escandida, quan hi hagi una predominança de símptomes cerebel·losos, associada a la hipofonia característica de les síndromes parkinsonianes.

### 3) Signes piramidals

Ens podem trobar signes piramidals en l'exploració com el signe de Babinski, hiperreflèxia. No observarem una feblesa manifesta, encara que de vegades sí que podem observar amiotròfies o minipolimioclònies (o poliminimioclònies), en les quals en estimular, per exemple, l'eminència tènar es podran observar clons.

### 4) Disautonomia

Un tret molt característic de l'AMS és la disautonomia. Per anamnesi podem preguntar sobre dificultats urinàries amb retenció d'orina, restrenyiment i impotència. És molt característic de la hipotensió ortostàtica el mareig en posar-se dempeus o el signe del penjador, en el qual el pacient refereix sensació d'estar penjat d'un penjador per la tensió muscular que es produeix a les cer-

vicals a causa de les alteracions en la regulació de la tensió arterial. Ens podem trobar que en donar la mà al pacient aquest presenti una fredor i fins i tot un fenomen de Raynaud espontàniament.

### **2.2.3. Paràlisi supranuclear progressiva (síndrome de Steele-Richardson-Olszewski)**

#### **1) Oculomotricitat**

En la paràlisi supranuclear progressiva la troballa més característica i que dona el nom a la malaltia és l'afectació de l'oculomotricitat, al començament amb una dificultat per a la infraversió, posteriorment per a la superversió i, finalment, una paràlisi completa de la mirada. Una troballa exploratòria precoç és el fenomen anomenat *round-the-house*, en el qual el pacient, a l'hora de fer el seguiment sacàdic en el pla vertical, presenta una desviació de la línia mitjana per reincorporar-se al seguiment en aquest pla. Les alteracions oculomotores se solen acompanyar de símptomes parkinsonians com una deterioració cognitiva de característiques frontals (síndrome disexecutiva).

#### **2) Equilibri**

Les alteracions de l'equilibri es presenten de forma precoç, amb dificultat per a mantenir la bipedestació amb seguretat i una tendència a la retropulsió. Les caigudes són freqüents i moltes vegades els pacients arriben a la consulta amb seqüeles d'aquestes caigudes com fractures o hematomes. És habitual que comencin presentant dificultats a l'hora de baixar escales, atesa la tendència al retrocolí i la dificultat en la infraversió de la mirada. A vegades, els pacients arriben directament a la primera visita en cadira de rodes per la inestabilitat postural. Les maniobres per a explorar l'equilibri ja s'han comentat en la secció d'MP.

#### **3) Parkinsonisme**

La rigidesa en els pacients amb PSP és de predomini axial, de musculatura extensora i més evident a les cervicals.

#### **4) Distonia**

La distonia facial és molt característica i els pacients presenten una expressió característica, la «fàcies de sorpresa» o «fàcies d'espant» per afectació sobretot de la musculatura supraorbitària. Els pacients tenen les celles aixecades, amb retracció palpebral i disminució del parpelleig.

### 2.2.4. Degeneració corticobasal

Els símptomes de la degeneració corticobasal (DCB) solen ser característicament asimètrics des de l'inici, i aquesta asimetria es manté al llarg de la malaltia.

En l'exploració inicial trobarem símptomes parkinsonians com rigidesa i bradicinèsia i, ocasionalment, tremolor. Les mioclònies també poden estar presents, i solen ser mioclònies reflexes, ja que tenen un origen cortical. Per a veure si n'hi ha, podem aplicar estímuls sensitius tocant o percutint a la mà (de vegades les podrem comprovar amb estímuls sonors, aplaudint per exemple). També podrem trobar trets corticals com apràxia, alteració sensitiva cortical (com agrafoestèsia, asomatognòsia, etc.). El fenomen del membre alienígena, encara que no és tan comú com la resta de les troballes exploratòries, és molt característic de la DCB. Consisteix en la levitació espontània de l'extremitat afectada, que el pacient de vegades pot no reconèixer com a pròpia, d'aquí la denominació de membre alienígena. Les postures distòniques d'extremitats, inclosa la mà i el peu estriatal, no són infreqüents. L'apràxia de l'inici de la mirada també pot aparèixer.

La deterioració cognitiva amb apràxia ideomotora és una constant al llarg de la progressió de la malaltia.

### 2.3. Trastorns hipercinètics

Els trastorns hipercinètics són aquells en què observarem un augment del moviment; generalment, en aquest grup s'inclou el tremolor, la corea, el bal·lisme, l'atetosi i les mioclònies. Els TM hipercinètics poden tenir el seu origen en qualsevol punt del sistema motor, des del còrtex motor fins al múscul, o bé en el sistema extrapiramidal; l'absència de control voluntari n'és la característica comuna.

Els trastorns hipercinètics poden ser rítmics o arrítmics, ocórrer aïlladament o en associació amb altres símptomes neurològics.

A l'hora d'analitzar els trastorns hipercinètics, caldrà tenir en compte:

- a) La part del cos afectada, la localització exacta.
- b) El patró d'extensió del moviment, si afecta solament una part del múscul o el múscul sencer, si aconsegueix produir el moviment de l'articulació, si es produeix una seqüència complexa de moviments.

- c) El patró, el ritme, la uniformitat, la regularitat i la seqüència dels diferents moviments, tenint en compte que pot repetir-se el mateix patró en els mateixos músculs o presentar-se un patró aleatori i irregular en els diferents grups musculars.
- d) La velocitat, el curs i la freqüència de cada tipus de moviment.
- e) L'amplitud i força del moviment.
- f) La relació amb la postura, l'estat de repòs, l'activació amb el moviment voluntari o involuntari, si és desencadenat per estímuls, per la fatiga o té un patró temporal/circadiari.
- g) La resposta a la calor o al fred.
- h) La relació amb les alteracions emocionals.
- i) El grau de supressió mitjançant l'atenció o amb trucs sensitius.
- j) La presència o absència de moviments durant el somni.

Els moviments involuntaris solen augmentar en situacions d'estrès o nerviosisme i desapareixen mentre es dorm.

### **2.3.1. Tremolor**

El tremolor es defineix amb una sèrie de moviments involuntaris, rítmics i oscil·latoris.

Els tremolors poden ser classificats de diverses maneres: per la localització, la freqüència, l'amplitud, el ritme, la relació amb el moviment, l'etiologia o la patologia subjacent.

L'amplitud pot ser petita o gran, i poden produir-se en una o més parts del cos. Un tremolor és simple quan només afecta una part del cos; un tremolor compost inclou diversos grups musculars i pot ser una barreja de diversos moviments (per exemple, associar-se moviments alternants de flexoextensió amb pronació i supinació). El tremolor no solament implica músculs agonistes i antagonistes, sinó que també poden participar-hi músculs fixadors i sinèrgics. El tremolor pot estar present en repòs o amb l'activitat. Alguns tremolors es poden agreujar fent que el pacient mantingui una postura com enfrontar els dits amb els dits separats mentre es mantenen els braços estirats. Altres maniobres de provocació serien l'escriptura, fer moviments lents i repetitius, fer l'espiral d'Arquímedes, demanar al pacient que pinti una línia entre dues altres línies que estan a prop entre si.

Altres factors que cal tenir en compte són la relació amb la fatiga, l'emoció, la calor, el fred, l'ús de medicació, la resposta a l'alcohol o el consum de tòxics.

El tremolor pot ser unilateral o bilateral; comunament implica les parts distals de les extremitats com dits i mans, però també pot afectar braços, peus, cames, llengua, parpelles, mandíbula, cap i de vegades sembla que afecta tot el cos. La freqüència del tremolor pot ser baixa, mitjana o alta. Freqüències de 3 a 5 Hz són considerades lentes, mentre que de 10 a 20 Hz es consideren altes. L'amplitud del tremolor pot ser fina, mitjana o gran. El tremolor pot ser constant o intermitent, rítmic o relativament rítmic, ja que, per definició, el tremolor sol ser rítmic. No obstant això, també existeixen tremolors irregulars com el tremolor mioclònic.

La relació amb el repòs o l'activitat ens servirà per a dividir el tremolor en dos tipus: de repòs i d'acció.

- El tremolor de repòs és el que apareix quan el pacient està relaxat (per exemple, amb les mans a sobre de les cuixes, o mentre el pacient camina) i desapareix quan el pacient utilitza voluntàriament aquesta part del cos. Aquest tipus de tremolor és característic de l'MP i d'altres parkinsonismes.
- El tremolor d'acció apareix quan es fa alguna activitat; es pot dividir en dos tipus, postural, cinètic, isomètric i d'acció específica. Únicament quan són greus els podem veure amb el repòs.

El tremolor postural es fa evident quan mantenim una postura dels membres en posició antigravitatòria (per exemple, amb els braços estirats). Les formes més comunes de tremolor postural són l'exacerbació del tremolor fisiològic i el tremolor essencial.

Els tremolors cinètics apareixen quan es fa un moviment voluntari i es poden produir al principi, durant o al final del moviment.

El tremolor intencional terminal és el més comú dels tremolors cinètics i és molt característic de les malalties cerebel·loses. Aquest tipus de tremolor apareix quan es requereix precisió per a tocar un *target*, com en la maniobra dit-nas-dit, o quan el pacient toca amb el dit gros del seu peu el nostre índex. El tremolor sol empitjorar durant el moviment i sobretot quan s'apropa a l'objectiu, moment en el qual l'extremitat comença a tremolar, habitualment d'un costat cap a l'altre, perpendicularment a la línia per la qual transcorre el moviment; com més ens apropem a l'objectiu més empitjora.

Alguns tremolors poden ser classificats de més d'una manera. La major part dels tremolors s'exacerben en contextos d'ansietat, d'estrès i de fatiga. Les esgarrifances són un tipus de tremolor precipitat pel fred, encara que es poden veure moviments idèntics en trastorns psicògens.

Un tremolor d'amplitud i freqüència mitjana apareix en situacions d'ansietat, sense que això suposi un signe de malaltia neurològica. El tremolor és habitualment postural, més evident amb les mans esteses, i pot empitjorar amb el moviment.

El tremolor essencial és habitualment postural però d'amplitud mitjana; pot fer-se de més amplitud quan es fa més greu. El tremolor intencional que es veu en pacients amb esclerosi múltiple és habitualment d'amplitud mitjana i pot variar fins a fer-se greu; pot ser de gran amplitud i irregular, especialment quan s'associa a atàxia. Els tremolors de més amplitud es poden veure en multitud de malalties i solen ser de gran amplitud. El tremolor parkinsonià és el més freqüent. La malaltia de Wilson és una altra de les malalties que cursen amb un tremolor de gran amplitud. El tremolor en l'alcoholisme també pot ser ampli, sobretot en el *delirium tremens*.

### **Tremolor fisiològic**

El tremolor fisiològic està present en individus sense cap patologia. La seva freqüència varia entre 8-12 Hz amb una mitjana de 10 Hz. En individus joves és més ràpid i és més lent en nens i vells. La freqüència del tremolor serà la mateixa per a totes les parts del cos de l'individu. El tremolor es farà més visible en situacions d'ansietat, por, fatiga (tremolor de l'escalador) i altres condicions en les quals el to adrenèrgic augmenta.

Un altre exemple típic de tremolor fisiològic agreujat és el que es veu en l'hipertiroidisme. Aquest tremolor es produeix, sobretot, en els dits i les mans, i pot ser difícil de veure; el podem desemmascarar posant les extremitats en tensió, fent moviments voluntaris lentament, posant les puntes dels índexs confrontades i tan a prop com sigui possible però sense que es toquin. El tremolor pot ser més ben percebut si posem un full de paper sobre els dits estirats; la vibració del paper serà visible fins i tot si el tremolor no ho era a simple vista. El tremolor fisiològic pot produir-se tant en repòs com amb l'activitat i s'activa amb l'estrès i l'ansietat. Tremolors semblants es poden observar sota els efectes de l'alcohol, la nicotina, la cafeïna, les amfetamines, l'efedrina i altres estimulants. És típic de l'hipertiroidisme observar un tremolor fins a les parpelles amb els ulls tancats (signe de Rosenbach).

### **Tremolor essencial**

El tremolor essencial té característicament una freqüència alta i una amplitud menor que la que veiem en el tremolor parkinsonià. És predominantment postural i d'acció, i sol afectar ambdues mans, el cap i la veu. Empitjora amb l'ansietat. El moviment del cap pot ser anteroposterior (sí-sí) o lateral (no-no). Un dels reptes diagnòstics més freqüents és diferenciar el tremolor incipient d'una MP del tremolor essencial. El tremolor en l'MP és més prominent en repòs, mentre que en el tremolor essencial sol ocórrer amb el manteniment de la postura, per exemple amb els braços estesos o amb l'acció. El tremolor

parkinsonià pot estar present quan el pacient manté els braços estesos, però habitualment disminueix o desapareix, momentàniament, quan es fa un moviment, mentre que el TE empitjora quan s'intenta fer una acció precisa. El pacient amb tremolor essencial sol tenir dificultats per a beure aigua d'un got, mentre que el pacient amb MP generalment podrà beure satisfactòriament. El cap i la veu solen estar afectades en el TE, mentre que en l'MP estan afectats llavis i barbata. Els blocadors- $\beta$  poden millorar el TE, en canvi no tindran efectes sobre el tremolor parkinsonià.

### **Tremolor cinètic**

El tremolor cinètic o de Holmes té un origen al troncoencèfal i mesencèfal (encara que també es pot observar en algunes lesions talàmiques); és un tremolor greu, ampli, de baixa freqüència (2-5 Hz) i que afecta tant la musculatura proximal com la distal. Característicament el veiem en repòs, empitjora amb la postura i es fa màxim amb el moviment. Clínicament sembla una combinació de tremolor parkinsonià i cerebel·lós. Sol ser unilateral, generalment secundari a una lesió (ictus, traumàtic). S'origina, com s'ha esmentat, en el nucli vermell del mesencèfal i es creu que és a causa d'una lesió de les vies cerebel·loses eferents, així com de les fibres nigrostriatals que recorren pel mesencèfal.

### **Tremolor ortostàtic**

És una variant del tremolor essencial que afecta les cames; sol ser d'una alta freqüència i presenta una latència des que el pacient es posa dempeus fins que comença. És un tremolor que pot ser audible amb el fonendoscopi. Així, si col·loquem la membrana del fonendoscopi sobre els panxells del pacient en bipedestació, podrem sentir el signe de l'helicòpter (el so s'assembla al de les hèlices d'un helicòpter quan volten). El tremolor desapareix en caminar o amb la sedestació.

### **Altres tipus de tremolors**

- El **tremolor neuropàtic** és habitualment ampli, postural i d'acció; sol veure's en pacients amb neuropatia perifèrica.
- El **tremolor distònic** és localitzat, irregular i postural; pot assemblar-se al tremolor essencial, però és més irregular i asimètric; solem veure'l associat a la distonia, però de vegades no arribem a veure una distonia franca.
- El **tremolor cefàlic** es pot presentar en pacients amb distonia cervical o pacients amb rampa dels escriptors, que pot presentar tremolor a l'hora d'escriure.

Hi ha tremolors primaris, com el tremolor de l'escriptura, que només apareixerà quan el pacient faci aquesta activitat en concret.



### 2.3.2. Corea

Corea significa ball en grec. Es caracteritza per ser un moviment involuntari, irregular, sense un propòsit concret, que es presenta anàrquicament i abruptament, sense que es pugui predir on es produirà el següent moviment.

La **malaltia de Huntington** és el paradigma de malaltia coreica; hi haurà altres causes de corea, tant genètiques –com la coreoacantocitosi– com a secundàries, per exemple, una síndrome antifosfolípid; moltes de les troballes exploratòries s'imposaran unes a altres.

En la corea, els moviments són d'un costat a l'altre del cos i aleatoris. De vegades, els moviments sembla que tinguin un objectiu en formar part dels moviments d'un altre moviment pseudovoluntari (per exemple, aprofitar per a recol·locar-se les ulleres en presentar un moviment coreic del braç). La corea pot tenir cert grau de supressió, encara que no arriba al grau de supressió dels tics. Augmenta amb l'estrès, la tensió, l'activitat muscular i la concentració (per exemple, quan es demana als pacients que restin cap enrere de set en set). Els moviments disminueixen amb la relaxació i desapareixen mentre es dorm.

La distribució dels moviments coreics és variable, poden incloure una extremitat, la meitat del cos (hemicorea) o poden ser generalitzats. El més habitual és que s'iniciï a les parts distals de les extremitats superiors, però també pot afectar la part proximal, les extremitats inferiors, el tronc, la cara, la llengua, els llavis i la faringe. Poden presentar-se moviments repetitius o ganyotes a la cara, que solen anar canviant de localització i forma. L'afectació de les cordes vocals pot donar lloc a vocalitzacions, provocar dificultats a l'hora de mantenir la fonació o portar a l'afonia.

La corea interromp la coordinació harmònica dels moviments primaris entre músculs agonistes i antagonistes. La dificultat per als moviments alternants o per a fer moviments seqüencials, que es poden explorar mitjançant la maniobra de Luria, indiquen una alteració de la funció motora. Quan se sol·licita al pacient que estiri els braços ens podem trobar amb moviments constants dels dits (com si estiguessin tocant el piano). El signe del lleter consisteix a demanar al pacient que estrenyi entre les seves mans el dit índex de l'explorador. Amb aquesta maniobra podem observar els moviments constants del pacient, que és incapaç de mantenir la contracció.

La corea pot ser desemmascarada si es demana al pacient que faci dues tasques simultàniament, per exemple, protrusió lingual i alhora la maniobra dit-nas. Quan la corea es generalitza, el pacient es trobarà en continu moviment. Associada a la corea sol haver-hi una hipotonia dels músculs amb una disminució de la resistència als moviments passius.

Quan es demana al pacient que aixequi els braços per sobre del cap, les mans solen posicionar-se en hiperpronació.

La impersistència motora es defineix com la impossibilitat per a mantenir una determinada postura de manera perllongada i sol ser una troballa molt comuna en la corea. La maniobra amb la qual habitualment s'explora és la protrusió lingual; en aquesta maniobra exploratòria es demana al pacient que mantingui la llengua fora de la boca durant una estona (almenys 10 segons). Al llarg de l'evolució de la malaltia, el pacient tindrà cada vegada més dificultats per a mantenir la llengua fora i fins i tot per poder treure-la i, si ho aconsegueix, ho farà de manera explosiva i tornarà a introduir-se-la ràpidament a la boca. És el signe del papamosques (també conegut com de la serp o del dard, per la brevetat i explosivitat del moviment). La ràtio de parpelleig en la corea està augmentada.

La hipotonia pot donar lloc a la presència de reflexos pendulars i, en el cas de la malaltia de Huntington, als reflexos penjats.

A més de la malaltia de Huntington existeixen altres variants, de tipus rigidocinètiques i distòniques, sobretot quan la forma de debut és juvenil (variant de Westphal). En estadis avançats de la malaltia, la distonia i el parkinsonisme dominaran el quadre clínic.

La coreoacantocitosi és una altra malaltia genètica que cursa amb corea però en la qual els tics són molt predominants, així com les conductes autolesives, la distonia oromandibular (protrusió lingual en intentar menjar). Al contrari que en l'MH, els reflexos estaran disminuïts o abolits.

### **2.3.3. Atetosi**

L'atetosi és molt semblant a la corea, però els moviments són més lents, més sostinguts i de més amplitud. També són irregulars, encara que de vegades en l'exploració poden arribar a semblar rítmics. Poden afectar extremitats i també la cara, el coll i el tronc. En les extremitats afecta els dits, les mans i els peus. El moviment és una combinació de flexió, abducció, pronació i supinació, en què alternen diversos graus. Els moviments es propaguen d'un costat a l'altre del cos, com en el cas de la corea, i empitjoren amb la concentració i milloren amb el repòs.

### **2.3.4. Distonia**

La distonia és la contracció espontània, involuntària i mantinguda que fa que els pacients presentin postures forçades de les parts afectes del cos generalment a causa de cocontraccions d'agonistes i antagonistes.

La distonia sol afectar extremitats, coll, tronc, parpelles, cara o cordes vocals. Pot ser constant o intermitent, generalitzada, segmentària, focal o multifocal, o presentar-se en forma d'hemidistonia. Els moviments distònics solen tenir un patró estereotipat i tendeixen a produir-se en la mateixa localització, en comparació amb els moviments coreics, que són anàrquics. La velocitat de la distonia varia, des de lenta, com en l'atetosi, fins a ràpida, de tipus mioclònic. Quan el moviment és curt en durada (menys d'un segon), l'anomenem espasme distònic; quan és més sostingut, de diversos segons de durada, en diem moviment distònic; i quan es perllonga de minuts a hores ens referirem a una postura distònica.

La distonia d'acció ocorre quan fem un moviment voluntari. Com en l'atetosi, podem trobar un fenomen d'*overflow*, i la distonia pot desencadenar-se quan fem servir altres parts del cos.

La distonia generalitzada sol implicar diverses parts del cos i generalment produeix postures de torsió en extremitats i tronc. Els moviments solen ser lents, de vegades són extravagants, fins i tot grotescos quan són torsions, i giratoris amb una contracció sostinguda en el pic del moviment (distonia de torsió). La distonia de torsió pot començar en la musculatura distal, habitualment en els peus amb una postura en flexió plantar i inversió, i posteriorment afecta el membre contralateral, les extremitats superiors, el tronc, la cara i la llengua. En molts casos, hi ha moviments de torsió en la musculatura d'espatlles, maluc i tronc. En la distonia axial tota la columna pot estar afectada i el pacient pot presentar lordosi i escoliosi amb una inclinació de les espatlles i la pelvis. També poden presentar-se disàrtria i ganyotes facials. Els músculs estan en una contínua hipertonicitat i, a vegades, poden arribar a ser dolorosos. Els moviments són involuntaris i solen empitjorar amb l'activitat i l'estrès. De vegades, les postures distòniques poden quedar fixes i causar retraccions i deformitats.

Les distonies focals són contraccions involuntàries circumscrites a una localització. Una de les formes més freqüents és la distonia cervical (torticoli), que, habitualment, afecta el coll i les espatlles. L'efecte resultant serà un moviment de torsió del cap cap a un costat. Altres moviments seran els moviments en extensió: retrocoli, flexió, anterocoli. Al començament, els moviments poden ser espasmòdics, intermitents, però finalment, en el curs de la síndrome poden derivar en una contracció contínua i acabar produint una desviació fixa del cap. Molts pacients tenen un truc sensitiu que els ajuda a vèncer la postura que han adoptat. Els trucs sensitius més freqüents són tocar-se alguna part de la cara, recolzar el cap o fer un gest antagonista. La rampa de l'escriptent és una altra forma de distonia focal de la mà, en què la musculatura de la mà i l'avantbraç pot patir contraccions espontànies, generalment desencadenades per l'escriptura. Altres formes de distonia focal seran el blefarospasme, que produeix un tancament espontani i forçat de les parpelles. La distonia oromandibular afecta la boca, els llavis i la mandíbula. Una combinació de blefarospasme i distonia oromandibular constitueix la síndrome de Meige. La distonia espasmòdica es produeix per una distonia de les cordes vocals. La dis-

tonia de la dansa del ventre fa referència als moviments que afecten la musculatura abdominal. Les distonies segmentàries s'estenen a més d'un grup muscular per les regions contigües (per exemple, la combinació de la distonia oromandibular amb la cervical).

### **2.3.5. Hemibal·lisme**

L'hemibal·lisme es defineix com a moviments bruscos habitualment proximals que ocorren en una extremitat; solen ser deguts a una lesió del nucli subtalàmic contralateral. Els moviments s'assemblen a la corea en el sentit que no tenen un objectiu, que són involuntaris, però són més abruptes que la corea. Solen ser unilaterals i molt rarament es produeixen bilateralment (bibal·lisme) o solament en una extremitat (monobal·lisme).

### **2.3.6. Discinèsies**

Encara que tots els moviments hipercinètics són per definició discinèsies, en general parlem de discinèsies per a referir-nos als moviments hipercinètics secundaris a l'ús de fàrmacs.

Discinèsies orofacials: són moviments involuntaris de la boca, cara, mandíbula o llengua. Els moviments més comuns són les ganyotes, el frunziment de boca i llavis, així com moviments de torsió linguals, com si s'estigués mastegant xiclet, llepant o fins i tot ensumant.

### **2.3.7. Mioclònia**

El terme mioclònia ha estat emprat per a descriure diversos tipus de moviments. En general, la mioclònia es defineix com un moviment simple o repetitiu, abrupte, curt, ràpid, irregular, arrítmic, asinèrgic. Les contraccions poden produir-se en parts de músculs, a tot el múscul o en grups musculars. Els moviments són més ràpids que en la corea. La mioclònia afecta principalment els músculs d'extremitats i el tronc, però l'afectació sol ser multifocal, difusa per tot el cos. També pot afectar la musculatura facial, la mandíbula, la llengua, la faringe i la laringe. Pot aparèixer en moviments successius o simultanis de diversos grups musculars. La mioclònia pot aparèixer en ambdues parts del cos de manera sincrònica, fet diferencial de la mioclònia. Els moviments espasmòdics solen aparèixer de manera paroxística en intervals irregulars, tant en repòs com amb l'acció; habitualment poden veure's desencadenats per activitat mental, emocions o estímuls visuals o auditius. Els moviments mioclònics, com les fasciculacions o les miocímies, solen ser d'escassa intensitat per a produir un moviment. Més sovint poden afectar un múscul sencer o un grup de músculs i produir moviments clònics d'extremitats. Poden ser prou intensos per a causar el moviment de l'extremitat bruscament. La mioclònia pot ser més subtil, com una simple contracció del dit gros del peu.

La mioclònia es pot classificar de diverses maneres: mioclònia positiva respecte a negativa, epilèptica respecte a no epilèptica, reflexa (desencadenada per estímuls sensitius) respecte a espontània, rítmica respecte a arrítmica. Anatòmicament pot ser perifèrica, espinal, segmentària, troncoencefàlica o cortical. També, per l'etiologia, pot ser fisiològica, essencial, epilèptica i simptomàtica.

L'asterixi és una forma de mioclònia negativa, una relaxació transitòria, abrupta i anormal d'un grup muscular.

Habitualment, ens referirem a mioclònia per a les mioclònies positives. Les mioclònies corticals reflexes són mioclònies focals precipitades per estímuls sensitius (de qualsevol modalitat). Les mioclònies fisiològiques són habituals en la població normal. Les mioclònies del son són freqüents en la transició al son. El singlot és una altra forma comuna de mioclònia fisiològica.

L'opsoclònia són moviments anàrquics i ràpids dels ulls, i quan s'acompanya de mioclònia es denomina opsoclònia mioclònia.

Les mioclònies d'acció es produeixen quan el pacient utilitza el membre afectat.

Hi ha una forma generalitzada de mioclònies, la síndrome de Lance-Adams, que es pot produir després de presentar el pacient una anòxia cerebral (per exemple després d'una aturada cardíaca).

La mioclònia palatal es caracteritza per un moviment involuntari i rítmic del paladar, la faringe i de vegades la laringe, la musculatura ocular, el diafragma i a vegades altres músculs. En aquest cas, els moviments no cedeixen amb el son. En el paladar observarem un moviment d'ascens i descens o cap a un costat. La paret posterior faríngia es mourà cap a un costat i la laringe, cap amunt i cap avall. Els moviments de diafragma i laringe poden causar una respiració amb sons guturals. L'obertura i tancament de la trompa d'Eustaqüi produeix un clic que de vegades és audible. La mioclònia palatal es produeix amb lesions que impliquen el triangle de Guillain-Mollaret.

### **2.3.8. Miorítmia**

El terme miorítmia es refereix a un moviment lent (de 2 a 3 Hz) de característiques rítmiques i alternants que poden semblar un tremolor. La característica diferencial serà la lentitud dels moviments. La miorítmia pot ser intermitent o contínua, síncrona o asíncrona, i desapareix durant el son. Els moviments poden afectar un o diversos membres, el cap i els ulls. La miorítmia oculomasticatòria és la combinació dels moviments de vergència pendular dels ulls associats amb contraccions de la musculatura masticatòria. És específica de la malaltia de Whipple.

### 2.3.9. Tics

Fenomenològicament, el tic és la resposta motora a una necessitat de l'individu d'alleujar una sensació interior de tensió i incomoditat. Aquests moviments són en certa mesura involuntaris, però el pacient pot controlar-los fins a cert punt. Els moviments solen ser ràpids i irregulars però repetitius. El tic es defineix com un acte coordinat, repetitiu, sense un propòsit concret, que implica un grup de músculs produint un moviment concret. Com s'ha dit, generalment el pacient pot suprimir els tics, però això porta a un fenomen de rebot. Els tics poden agreujar-se en situacions d'estrès i cessen durant el son. Poden afectar qualsevol part del cos, però són més típics a la cara, per exemple parpelleig, ganyotes amb el nas, moviments d'espatlla. També són característics els tics vocals o fònics, a vegades molt estranys, com grunyits. Els tics són molt típics de la síndrome de Gilles de la Tourette. En aquest cas es presenten multifocalment i van associats a comportaments compulsius, ecopràxia, moviments estereotipats i nombroses vocalitzacions, que, de vegades, tenen un contingut obscè (coprolàlia).

### 2.3.10. Acatísia

L'acatísia es defineix com l'experiència interna d'inquietud que obliga el pacient a estar en continu moviment. Sol ser secundària a l'ús de fàrmacs, sobretot blocadors del receptor de la dopamina.

### 2.3.11. Estereotípia

L'estereotípia és un moviment repetitiu que no té una finalitat concreta però que, de vegades, sembla com si en tingués. És involuntària i sol tenir un patró determinat; el moviment de picar el peu és un exemple d'estereotípia. Les estereotípies estan molt associades a trastorns psiquiàtrics com l'ansietat, el trastorn obsessiu compulsiu, l'esquizofrènia, l'autisme o el retard mental. La síndrome de Rett presenta estereotípies manuals. A vegades, les estereotípies poden assemblar-se als tics, però la principal diferència és l'absència de supressió amb rebot posterior que presenten els tics. Els manierismes són formes complexes d'estereotípies que generalment són més lentes i que poden aparèixer només en situacions d'estrès o quan es fa una determinada activitat.

### 2.3.12. Fasciculació

Les fasciculacions són contraccions de grups o fibres musculars; generalment no tenen prou entitat per a moure articulacions, excepte els dits. Són variables en grandària i intensitat i, de vegades, veurem la transmissió del moviment al llarg del múscul per la pell. Són irregulars, inconstants i anàrquiques. De vegades són difícils de percebre i poden aparèixer quan l'examinador no està mirant. A vegades, en situacions de fatiga i fred, les podem veure més pronunciades. Per a explorar les fasciculacions el pacient ha d'estar relaxat i còmode, a una temperatura mitjana. Podem utilitzar maniobres de provocació, com per-

cudir suaument sobre el múscul, encara que no sempre es faran perceptibles. Per a poder veure-les cal una llum correcta, amb una inclinació obliqua. En les dones poden ser més difícils de veure, perquè tenen un pannicle adipós més gruixut. En cas de no ser visibles, es poden intentar palpar o fins i tot auscultar. Les fasciculacions no cedeixen durant el son. Es poden exacerbar quan es pren medicació colinèrgica o pel consum de cafeïna.

La principal diferència entre les fasciculacions i les fibril·lacions és que les fibril·lacions es limiten a una única fibra muscular, mentre que les fasciculacions són contraccions de grups musculars o fins i tot de tots els grups musculars dependents d'una unitat motora. Les fasciculacions són típiques de malaltia de motoneurona.

Les fasciculacions en petits grups musculars de la mà poden causar moviments subtils anomenats minipolimioclònies (o poliminimioclònies), encara que realment no és una mioclònia.

### **2.3.13. Miocímia**

Les miocímies són moviments involuntaris, espontanis localitzats, transitoris o persistents que afecten pocs paquets musculars en un únic múscul, però que habitualment no tenen l'entitat suficient per a desplaçar una articulació. Els moviments solen ser lents i ondulants (com el moviment d'un cuc). Habitualment, són llargues i cobreixen una àrea més gran que les fasciculacions. No s'afecten pel moviment o la posició i no cedeixen durant el son. La forma més freqüent de miocímia són les miocímies facials. S'agreugen per cansament, estrès o ús de cafeïna.

Les miocímies poden ser generalitzades, segmentàries o focals. Les miocímies focals són més comunes que les generalitzades.

### **3. Aproximació als fonaments de l'avaluació neuropsicològica en trastorns del moviment**

Jesús Pérez Pérez

#### **3.1. Introducció**

L'avaluació neuropsicològica és una aproximació a l'estat cognitiu, psicològic i conductual dels pacients. En els pacients amb trastorns del moviment cal tenir en compte les alteracions pròpies del moviment i les repercussions que aquestes poden tenir en les proves neuropsicològiques emprades.

L'objectiu d'una avaluació neuropsicològica és proveir un perfil de capacitats cognitives dels pacients que serveixin per al diagnòstic diferencial, així com per a ajudar en el maneig terapèutic. Específicament, en els trastorns del moviment la funció de l'exploració neuropsicològica és identificar la presència d'alteracions mínimes en la funció cognitiva, ajudar al diagnòstic diferencial del tipus de trastorn de moviment –per exemple, la malaltia de Parkinson (MP) enfront de demència per cossos de Lewy (DCL)–, ajudar a distingir entre depressió i altres causes d'alteració conductual com l'ansietat, ajudar a distingir la naturalesa progressiva d'una entitat respecte d'un procés estàtic, encaminar cap a un tractament cognitiu específic, avaluar la idoneïtat dels pacients per a sotmetre'ls a una intervenció d'estimulació cerebral profunda (ECT), tenint en compte els efectes d'aquesta, determinar la capacitat d'un pacient en la presa de decisions financeres o sobre l'autocura.

#### **3.2. Selecció de la bateria neuropsicològica adequada**

Quan s'examinen pacients amb trastorns del moviment (TM), és necessari tenir en compte una sèrie de factors que poden influir en el rendiment dels pacients en les proves.

En general, per a administrar les bateries neuropsicològiques poden caldre hores, depenent del grau de deterioració del pacient i de les proves escollides. En el cas dels pacients amb TM, atesa la seva capacitat d'atenció limitada, les alteracions emocionals, la discapacitat física o els efectes de la medicació (per exemple, discinèsies o tremolor), és necessari escollir correctament les proves que es volen fer, per la qual cosa les avaluacions neuropsicològiques habitualment seran més curtes en durada.

També, a l'hora de plantejar-nos el tipus d'exploració que volem fer, hem de tenir en compte si administrem bateries fixes o bé bateries flexibles. La selecció de les proves depèn d'un gran nombre de factors, inclosos els dominis cognitius específics que volem avaluar (per exemple el domini atencional), la neces-



sitat de fer proves que es puguin reproduir en estudis pre i post (per exemple, abans i després d'estimulació cerebral profunda), els antecedents sociodemogràfics de l'individu, així com les condicions físiques d'aquest (no és el mateix avaluar un pacient amb un temor invalidant que li impedeix l'escriptura que avaluar algú que no presenti tremolor) (Lezak, 2012).

La selecció de les proves, com s'ha dit, pot ser fixa (una bateria de proves invariables) o flexible (ajustada a les necessitats del pacient segons va transcorrent l'exploració). Les bateries fixes són òptimes per a estudis longitudinals, en els quals es pretén avaluar el pacient de manera consecutiva. Tant les bateries obertes com les tancades ens poden proporcionar un perfil neuropsicològic, tot i que el més recomanable és utilitzar un model central sobre el qual es puguin afegir de manera individual altres proves per a examinar correctament la cognició, l'afectivitat i la conducta (Lezak, 2012). En funció de la pregunta que vulguem contestar o del domini que vulguem explorar, escollirem una prova o altra per a valorar memòria, dèficits visuoespacials o disfunció executiva amb més detall. En moltes ocasions els resultats de la bateria cognitiva «central» seran suficients per a emetre un judici, però altres cops serà necessari ampliar aquesta bateria i, de vegades, no es podrà emetre un judici precís encara que fem una avaluació neuropsicològica extensa.

### **3.3. Condicions d'administració**

Triar un lloc adequat per a fer les avaluacions és necessari per a dur a terme una avaluació òptima. L'avaluador ha de ser conscient de les necessitats del pacient (pacients amb baixa agudeses visual, alteracions motores, etc.) i adaptar-s'hi. Si el pacient té un trastorn hipercinètic, s'hauria d'utilitzar una cadira fixa amb braços que l'ajudin a controlar els moviments; el pacient també hauria d'estar allunyat d'objectes amb els quals es pogués fer mal (fer-se un cop contra la paret, clavar una puntada de peu al reforç d'una taula, etc.).

La sala on es fa l'avaluació hauria d'estar ocupada només per l'examinador i el pacient, i la taula hauria d'estar lliure de tot estímul que pogués distreure l'atenció del pacient. En cas que el pacient presentés un impacte emocional davant de la mateixa avaluació (per exemple, plorar en veure la incapacitat de recordar alguna cosa, irritabilitat quan s'aborden segons quins temes), caldria fer una aturada i reprendre posteriorment l'avaluació. Aquest és un dels motius per a disposar del temps adequat per a fer les avaluacions neuropsicològiques.

Un altre aspecte que s'ha de tenir en compte és la llengua materna dels pacients, sobretot en minories ètniques, així com el seu nivell cultural i socioeconòmic, els anys d'educació rebuda i factors demogràfics, ja que aquests poden influir a l'hora d'interpretar diferents proves (Strutt i altres, 2012). En el cas que calguin intèrprets, és necessari que aquests siguin professionals i no fami-

liars, ja que en el cas de familiars, a l'hora de fer una avaluació podria haver-hi interessos de guanys secundaris o alteracions de la traducció en aspectes sensibles de l'entrevista.

### **3.4. Bateria cognitives computeritzades**

Les bateries computades són aquelles en les quals s'han implementat les proves neuropsicològiques per mitjà de noves tecnologies com tauletes, ordinadors o telèfons intel·ligents. Tenen l'avantatge que estandarditzen els resultats, es puntuen més fàcilment, mesuren millor el temps de reacció i s'emmagatzemen millor les dades; per exemple, la CANTAB (Cambridge Neuropsychological Test Automated Battery) (Robbins i altres, 1994). No obstant això, tenen l'inconvenient de no tenir en compte les especificitats dels pacients, sobretot dels de més edat, no tan acostumats a utilitzar aquest tipus d'instruments, ni les alteracions visuals o la incoordinació motora, que poden portar a equívocs a l'hora d'interpretar els resultats. Per aquest motiu, no és convenient substituir els mètodes tradicionals per a l'avaluació neuropsicològica sense tenir en compte les característiques dels pacients.

### **3.5. Avaluació cognitiva**

#### **3.5.1. Funcionament premòrbid i intel·ligència**

##### **1) Funcionament premòrbid**

Saber el rendiment previ dels pacients és imprescindible a l'hora de fer una correcta valoració neuropsicològica. Així, no serà el mateix valorar algú que parteix d'una major habilitat cognitiva, i que pot puntuar valors dins de la normalitat en una exploració neuropsicològica encara que presenti una deterioració sobre el seu nivell basal, que valorar algú que potser té un mal rendiment en les proves a causa d'una baixa escolaritat. És per aquest motiu que és recomanable utilitzar dades normalitzades adaptades a l'edat i al nivell d'estudis dels pacients. Alguns exemples d'escala recomanades per aquest motiu són les Matrius Progressives de Raven o el Test d'Accentuació de Paraules (TAP).

##### **2) Intel·ligència**

Tot i que determinar la intel·ligència pot ser útil per a conèixer el nivell de deterioració, aquesta no és una pràctica habitual en els trastorns del moviment. La prova més àmpliament utilitzada és la Weschler Adult Intelligence Scale en la seva quarta edició (WAIS-IV).

### 3.5.2. Estat cognitiu global

La valoració quantitativa de l'orientació és útil en la detecció del dany cerebral, i també ho és el monitoratge dels canvis cognitius.

L'orientació és una capacitat cognitiva bàsica i sol ser el primer que s'ha de valorar en tota exploració neuropsicològica. Com a resposta a la necessitat de fer proves de cribatge cognitiu ràpides, s'han proposat diverses escales breus (calen de 5 a 30 minuts per a passar-les). Probablement les més utilitzades són les anomenades MMSE (*Mini-Mental State Examination*) (Folstein, Folstein i McHugh, 1975) i MoCA (*Montreal cognitive assessment*) (Nasreddine, Phillips i Chertkow, 2012). La MoCA presenta l'avantatge de captar millor la deterioració subcortical pròpia dels trastorns del moviment, atès que els ítems que valoren les funcions executives estan millor representats que a l'MMSE (Dong i altres, 2012; Kasten i altres, 2010). Una altra de les escales més freqüentment utilitzades és la *Mattis dementia rating scale* (Jurica, Leitten i Mattis, 2001); amb aquesta escala es pot fer una aproximació a les capacitats d'atenció, iniciació, perseveració, construcció, conceptualització i memòria, i valorar la presència de deterioració cognitiva lleu i demència (Matteau i altres, 2011); no obstant això, no serveixen per a descartar la presència d'un procés patològic subjacent. Una altra escala recentment elaborada específicament per a la detecció de demència i deterioració cognitiva lleu en Parkinson serà la *Parkinson's disease cognitive rating scale* (PD-CRS), que podrà ser utilitzada per al cribatge i monitoratge de la deterioració cognitiva de la malaltia de Parkinson (Fernández de Bobadilla i altres, 2013; Pagonabarraga i altres, 2008).

### 3.5.3. Atenció/concentració

Hi ha diversos tipus d'atenció, com la simple, la selectiva, la dividida i la de canvi, amb les quals l'individu s'enfronta a estímuls interns o externs. L'atenció es considera un procés en el qual i de manera seqüencial es processen els estímuls a través de diferents sistemes cerebrals (Lezak, 2012). Una característica remarcable de l'atenció és que és limitada i només es pot fer, alhora, un nombre finit de processos, nombre que, a més, va disminuint com més complexa és la tasca que es fa (Lavie, 2001); d'altra banda, l'atenció es veurà influenciada pel cansament i la fatiga tant mental com física.

Les alteracions de l'atenció i la concentració són potser les manifestacions més freqüents de les malalties neurològiques (Lezak, 2012). L'atenció és important a l'hora de poder valorar la resta de dominis cognitius, ja que un dèficit en aquesta pot donar lloc a interpretacions equívokes dels processos d'aprenentatge, retenció, percepció, solució de problemes i productivitat (Stuss i altres, 1989).

Els pacients amb TM tenen en general una alteració en la capacitat atencional, així com una major velocitat de reacció; a més, el mateix trastorn del moviment pot interferir en la capacitat atencional de l'individu (per exemple, tremolor o discinèsies).

L'atenció es pot avaluar de diverses maneres, per exemple utilitzant proves enfocades a l'atenció visual i de cerca, o amb exercicis de memòria de treball. L'afectivitat també fa un paper important en el manteniment de l'atenció: hi ha pacients que poden estar ansiosos mentre se'ls avalua, o fins i tot poden posar-se a plorar enmig d'una prova. Si això passa, cal aturar l'exploració i reprendre-la posteriorment una vegada l'individu s'ha calmat.

#### **3.5.4. Velocitat de processament, psicomotricitat i praxi**

Com s'ha dit, és important tenir en compte, a l'hora d'avaluar els pacients amb trastorns del moviment, la latència en les respostes, no solament per una afectació cognitiva, sinó també per l'afectació motora (bradicinèsia, rigidesa, corea).

Una correcta avaluació de la velocitat de processament és necessària, i també de la capacitat de l'individu per a entendre i reproduir la informació que se li dona. Per això, amb aquests pacients moltes vegades és convenient allargar les exploracions, a fi que els pacients tinguin prou temps per a manejar correctament la informació que reben.

També cal tenir en compte l'estat motor del pacient (amb un simple *tapping* ens en podem fer una idea). Les praxis generalment no s'alteren en les anomenades demències subcorticals, però en cas de sospita d'una degeneració corticobasal, l'exploració de l'apràxia orobucal pot ser de gran ajuda en el diagnòstic diferencial (Lee, Williams i Storey, 2012).

#### **3.5.5. Memòria**

Les alteracions en la memòria són una conseqüència freqüent de les malalties neurològiques i la seva avaluació és important. Cal distingir els diferents tipus de memòria, ja que, segons la malaltia que tractem, veurem alteracions en unes o en d'altres. En l'avaluació neuropsicològica, valorarem la memòria a curt i a llarg termini, la contextual enfront de la no contextual, el record lliure enfront de reconeixement i la memòria verbal enfront de la no verbal.

##### **1) Memòria a curt i a llarg termini**

La memòria a curt termini intervé en processos cognitius de 45 segons o menys i requereix una repetició mínima per a ser enregistrada, per la qual cosa depèn directament de l'atenció, de la velocitat de processament i d'una percepció adequada de la informació.

La memòria a curt termini es divideix en memòria primària, que és aquella en la qual es reté informació en un curt període de temps, i la memòria de treball, que és la que s'utilitza en la retenció i manipulació de la memòria primària. Cal tenir en compte, a l'hora d'avaluar els pacients, que la memòria de treball es deteriora amb l'edat.

La memòria a llarg termini és aquella en què s'emmagatzema la informació; es divideix en memòria recent, en la qual s'emmagatzemen esdeveniments ocorreguts en hores o dies previs (per exemple, què es va menjar el dia abans), i memòria remota, en la qual s'emmagatzemen esdeveniments ocorreguts de manera històrica.

A l'hora d'avaluar la memòria, cal tenir en compte els elements que hi participen:

1) El registre de la informació.

2a) La memòria immediata, que és el primer pas de la memòria a curt termini.

2b) La repetició de la informació (necessària per al manteniment de la informació a curt termini).

2c) La memòria a curt termini, que és la retenció de la informació des d'una hora fins a diversos dies.

3) La memòria a llarg termini, que és la consolidació de la informació des de diversos dies fins a llargs períodes (Balota, Law i Zevin, 2000; Lezak, 2012; Parkin, 2001).

## 2) Memòria verbal

Tenint en compte l'alta prevalença d'alteracions del lòbul frontal en individus amb trastorns del moviment, la valoració de la codificació i record tant de la memòria contextual (relat d'una història) com de la no contextual (aprenentatge d'una llista de paraules) es recomana en aquesta població.

Quan explorem la memòria amb una llista de paraules, l'examinador ha d'escollir entre una llista de paraules relacionades semànticament o no relacionades i, a l'hora d'avaluar el record diferit, utilitzar paraules distractoras relacionades o no semànticament. Aquestes llistes contenen ítems de reconeixement diferit, en el qual s'ofereix la possibilitat al pacient de reconèixer les paraules anteriorment esmentades; amb això podrem saber si hi ha un problema en la memòria a curt termini a causa d'errors en la codificació primària o en el record diferit. La major part d'aquestes llistes de paraules contenen llistes alternatives per a utilitzar en estudis longitudinals (Wechsler Memory Scale, 2012).

### 3) Memòria visual

La major part de les mesures per a avaluar la memòria visual inclouen un component motor (per exemple, dibuixar), la qual cosa pot ser un *handicap* en els pacients amb trastorns del moviment, perquè altres habilitats, a part de les motores, poden estar afectades, com les visuals, les constructives, la memòria espacial, etc. (Lezak i altres, 2012).

Per aquest motiu, l'avaluació de la capacitat perceptiva, visual i motora hauria de precedir l'avaluació de la memòria visual. Dins de les avaluacions de memòria visual, una de les més freqüentment utilitzades és la còpia i el record de la figura complexa de Rey-Osterrieth (ROCFT).

#### 3.5.6. Llenguatge

Encara que les alteracions del llenguatge són més notables en altres malalties neurodegeneratives que afecten predominantment el còrtex, el llenguatge també es veu afectat en els trastorns del moviment. En aquest cas, la deterioració del llenguatge serà a causa de patologia subcortical dels circuits responsables de la comunicació (Geschwind, 1972).

Dins del llenguatge cal distingir entre la recepció del llenguatge i la seva comprensió respecte a l'expressió d'aquest. Els pacients poden mostrar, al llarg de la malaltia, diferents dèficits de llenguatge, com poden ser disàrtria i disfonia (Crosson, 1992). Malgrat que els dèficits de vocabulari, gramàtica, sintaxi o comprensió no són típics, aquestes habilitats es poden veure afectades per dificultats en el manteniment de l'atenció (Lezak, 2012). Un dels símptomes que més refereixen els pacients és la dificultat per a trobar les paraules (Brown i Marsden, 1988), i el declivi de les fluències fonètiques i semàntiques és un fet constant en pacients amb MP o PSP (Bayles i altres, 1993; Cordato i altres, 2006). Aquestes dificultats en l'accés al lèxic són d'origen subcortical, la qual cosa es demostra quan facilitem mitjançant claus la fluència semàntica (York i altres, 2003).

Les proves estàndard d'afàsia valoren els diferents aspectes propis del llenguatge, com l'associació de paraules, la repetició, la nominació i la comprensió (De Renzi i Vignolo, 1962; Orgass i Poeck, 1966). No obstant això, en trastorns del moviment no és necessari fer una avaluació tan exhaustiva del llenguatge i l'exploració se sol centrar en la nominació, la fluència verbal i la comprensió. La manera més comuna de valorar la nominació és la confrontació de dibuixos d'objectes, animals, etc. i la bateria més àmpliament utilitzada és la Boston Naming Test (Kaplan, Goodglass i Weintraub, 1983). La fluència fonètica és l'habilitat de generar paraules a partir d'una lletra específica i les lletres més utilitzades són la F, la A i la S. La fluència semàntica explora la capacitat de producció de paraules dins d'una categoria semàntica concreta, com poden ser noms d'animals, fruites o peces de roba. En l'exploració d'ambdues fluències es deixa un minut a l'individu, tenint en compte que els pacients amb

trastorns del moviment poden tenir dificultats a causa de la disàrtria. La fluència fonètica no es considera una mesura de llenguatge pura, ja que es pensa que està relacionada amb l'activació d'estratègies de recuperació que depenen de circuits frontoestriats i, per tant, de funcions executives (Troyer i altres, 1998).

### **3.5.7. Funcions visuoespacials**

Les funcions visuoespacials comprenen una gran quantitat d'habilitats cognitives, com la discriminació de colors, l'organització visuoperceptiva, el raonament visual, la construcció i la negligència visual (Benton i altres, 1994; Dee, 1970; Lezak, 2012).

Les funcions visuoespacials són molt difícils de valorar a causa de la multitud de dominis cognitius que estan implicats en una correcta execució i valoració. S'ha de tenir en compte que les proves més utilitzades solen implicar el dibuix i que per tant les funcions de planificació, d'organització i de seqüenciació dependents del lòbul frontal han d'estar preservades; a més que també pot haver-hi una repercussió de les habilitats motores. En cas que aquestes funcions estiguin alterades per a una correcta valoració, caldrà utilitzar proves en què la disfunció executiva hi tinguin una influència mínima, com poden ser les proves que valoren distància i direcció de línies, orientació geogràfica, reconeixement facial o raonament visuoespacial. A pesar que les proves visuoespaciales requereixen una correcta funció motora, són les més àmpliament utilitzades en les avaluacions neuropsicològiques (còpia del rellotge, dibuix de galledes) (Lezak, 2012). Altres mesures que també requereixen una integritat d'habilitats motores i funcions frontals són el dibuix de la figura complexa de Rey.

### **3.5.8. Funcions executives**

Les funcions executives són les tasques cognitives d'un nivell més alt i estan implicades en el control i la regulació de tasques cognitives de menys nivell. El raonament, la presa de decisions, la inhibició, el judici, la planificació, la multitasca, la flexibilitat cognitiva i la resolució de problemes són considerades funcions executives.

Es considera que hi ha tres nivells de funció executiva, que són: la inhibició i la capacitat d'adaptació al canvi (Baldo i altres, 2001; York i altres, 2003); la memòria de treball (Morris i altres, 1988; Owen, 2004); i l'atenció selectiva i mantinguda (Manly i Robertson, 1997; Stuss i altres, 2001).

El còrtex prefrontal dorsolateral (CPDL) s'ha associat amb una multitud de tasques executives, incloses la fluència verbal, la inhibició de resposta, la memòria de treball, l'organització de tasques, el manteniment i canvi de *set*, la planificació, el raonament, la solució de problemes i el pensament abstracte (Barceló, 2001).

El funcionament frontoestriatal que habitualment afecta els pacients amb trastorns del moviment és fonamental en el desenvolupament de tasques més complexes, com l'adaptació conductual, la interacció social, l'activitat laboral (canviar d'una tasca a una altra), la seguretat, la planificació de les finances i la conducció (Grafman i Litvan, 1999). Atès que l'afectació frontoestriatal és prominent en els trastorns del moviment, les funcions executives seran el principal domini cognitiu que caldrà avaluar (Bonelli i Cummings, 2007; Cummings, 1993; Grafman i Litvan, 1999).

Les funcions executives es poden valorar utilitzant una multitud de proves, cadascuna de les quals poden avaluar un aspecte cognitiu, i requereixen, al seu torn, la integració de múltiples dominis.

La valoració d'aquestes habilitats es pot fer a través de qüestionaris per al pacient i els familiars. Un dels més àmpliament utilitzats és el *Frontal systems behavioral scale* [FrsBE] (Grace i Mallow, 2011).

El raonament i la resolució de problemes es valoren generalment a través de classificació de cartes; la més comuna és la *Wisconsin card sorting test*, la selecció de dimensions rellevants en resposta a un estímul amb la prova de categories de Booklet, jutjar semblances i diferències amb la part de similituds del WAIS-IV.

La flexibilitat davant del canvi, la multitasca i la regulació de la seguretat es poden explorar amb proves que valoren les capacitats alternants, com la part B del *Trail making test*, o amb les fluències alternants.

La inhibició es mesura a través de l'*Stroop*, en concret la part de colors (Stroop, 1935). La conducta pot ser avaluada mitjançant proves al pacient i al cuidador (FrSBE).

La fluència fonètica que és dependent del correcte funcionament dels circuits frontoestriatals i la seva alteració està relacionada amb el desenvolupament posterior de demència en l'MP (York i altres, 2003, Jacobs i altres, 1995).

Taula 1. Tests neuropsicològics utilitzats amb freqüència en la valoració dels diferents dominis cognitius

Domini cognitiu	Test
Funcionament premòrbid	National Adult Reading Test (NART), Matrius Progressives de Raven, Test d'Accentuació de Paraules



Domini cognitiu	Test
Orientació	MMSE, MoCA, Mattis (MDRS)
Memòria verbal	Test d'aprenentatge de paraules d'Hopkins, RAVLT (Rey Auditory Verbal Learning Test), escala de memòria de Wechsler IV (WMS-IV), Free and Cued Selective Reminding Test
Memòria visual	Figura complexa de Rey, prova curta de memòria visual, WMS-IV reproducció visual
Llenguatge	Fluència semàntica, prova de denominació de Boston, prova de Token
Atenció / memòria de treball	Prova d'intel·ligència de Wechsler (WAIS-IV), dígits directes i inversos, Symbol Digit Modalities Test (oral i escrita). Part A del Trail Making Test
Visuoespacial	Còpia del rellotge, línies de Benton, figura complexa de Rey
Motor	<i>Fingertapping, screening de praxi</i>
Funció executiva	Fluència fonètica, fluència alternant, part B del Trail Making Test, Frontal Assessment Battery, Wisconsin Card Sorting Test, Stroop Test, dibuix espontani del rellotge

### 3.6. Avaluació conductual i afectiva

Els símptomes neuropsiquiàtrics són molt freqüents en els trastorns del moviment, i poden arribar a ser molt greus, per la qual cosa una correcta avaluació de la conducta i l'afectivitat és molt important. La depressió, l'ansietat, l'apatia, el trastorn del control d'impulsos i la psicosi seran els trastorns neuropsiquiàtrics més freqüents (Bonnet i altres, 2012). Els trastorns neuropsiquiàtrics poden precedir o desenvolupar-se al llarg del trastorn del moviment i, a vegades, seran reactius a la incapacitat que produeix la malaltia o secundaris a la medicació utilitzada en el tractament. Aquests aspectes cal tenir-los en compte a l'hora d'avaluar els pacients.

#### 3.6.1. Depressió

La depressió és la manifestació conductual afectiva més freqüent en els trastorns del moviment, amb una prevalença del 30-50 % en l'MP, 20 % en la PSP, 37 % en distonia, 34 % en pacients amb tremolor essencial i 2-9 % en el Tourette (Kulisevsky i altres, 2001). Els símptomes més freqüents de la depressió en els trastorns del moviment són la fatiga, les dificultats per a treballar, l'anhedonia i les alteracions del son, mentre que la culpabilitat i els sentiments d'inferioritat no són freqüents en els trastorns del moviment (Miller i altres, 2007). En diversos trastorns del moviment la depressió és un símptoma que precedeix en anys els símptomes motors (Starkstein, Brockman i Hayhow, 2012); el seu tractament pot ajudar a millorar la qualitat de vida dels pacients. La sobreimposició dels símptomes fisiològics i els símptomes de de-

pressió en els trastorns del moviment (inquietud, canvis en el son i la gana, pèrdua d'energia) és freqüent i ha de ser tinguda en compte a l'hora de valorar els quadres (no confondre la fatiga pròpia de l'MP, per exemple, amb la pèrdua d'energia que es produeix en la depressió) (Shulman i altres, 2002).

Les escales més emprades i amb millors propietats clinimètriques per a la valoració de la depressió en l'MP són la *Beck depression inventory-II* i la *Hamilton depression scale* (Schrage i altres, 2007).

### 3.6.2. Ansietat

L'ansietat engloba els sentiments de preocupació, por o temor davant de situacions o estímuls específics, o bé pot ser una mica més generalitzada. Els trastorns d'ansietat poden classificar-se en: fòbies, fòbia social, atacs de pànic, ansietat generalitzada, trastorn obsessiu compulsiu i trastorn d'estrès posttraumàtic. En l'MP els atacs de pànic corresponen al 30 % dels trastorns d'ansietat, i l'11 % són formes d'ansietat generalitzada (Marsh, 2000). L'ansietat s'ha relacionat amb l'augment de la simptomatologia motora com les alteracions de l'equilibri, les discinèsies, els bloquejos, les fluctuacions *on/off*, i poden repercutir greument en la qualitat de vida dels pacients, sobretot si no es tracten (Menza i altres, 1990).

### 3.6.3. Apatia

L'apatia es defineix com una alteració multidimensional que inclou una reducció de les conductes dirigides a aconseguir un objectiu, habilitats cognitives i emocions. Diversos trastorns del moviment cursen amb apatia (Leentjens i altres, 2008; Robert i altres, 2009). Els pacients que presenten apatia solen tenir una progressió linear d'aquesta (Thompson i altres, 2012). L'apatia és una entitat independent de la depressió, però al seu torn els símptomes poden barrejar-se. L'apatia és molt freqüent en l'MP, però més encara en la PSP, mentre que individus amb diagnòstic de trastorn hiperkinètic solen presentar nivells més alts d'agitació, irritabilitat, ansietat i eufòria (Kulisevsky i altres, 2001). L'apatia s'ha associat a alteracions de les funcions executives i a depressió (Reijnders i altres, 2010), així com a risc més elevat de demència (Dujardin i altres, 2009). Una de les escales per a valorar l'apatia més freqüentment utilitzades és l'escala de Starkstein (Starkstein, 2012).

### 3.6.4. Trastorn del control d'impulsos

Els trastorns del control d'impulsos, com la ludopatia, les compres compulsives, la hipersexualitat, el «hobbisme» o les afartades, són complicacions freqüents del tractament amb dopaminèrgics (Raja i Bentivoglio, 2012). A més, altres alteracions conductuals com el *punding* (conductes estereotipades, conductes sense propòsit) i l'ús compulsiu de medicació, l'anomenada síndrome de desregulació dopaminèrgica, han estat associades a medicacions dopaminèrgiques amb un risc més alt de desenvolupar aquest tipus de conductes si

es prenen aquestes medicacions (Weintraub i altres, 2010). El TCI té una incidència del 15 % aproximadament (Raja i Bentivoglio, 2012; Weintraub i altres, 2010).

Els pacients amb més risc de presentar un TCI són joves amb edat de debut juvenil, història prèvia de dificultats en el control d'impulsos o personalitats buscadores de sensacions, antecedents personals o familiars d'abús d'alcohol o drogues, així com de ludopatia (Weintraub i Nirenberg, 2012).

### 3.6.5. Psicosi

Quan es parla de psicosi en trastorns del moviment ens referim a la simptomatologia positiva clàssica en forma d'al·lucinacions i ideació delirant; aquesta és bastant freqüent en l'MP, amb una prevalença del 20-40 % (Weintraub i Hurtig, 2007).

La psicosi està associada a pacients grans, amb edats de debut tardanes, i a l'ús de medicació antiparkinsoniana (dopaminèrgics o anticolinèrgics), demència, estadis avançats, depressió o trastorn de la conducta del son REM (Starkstein i altres, 2012; Forsaa i altres, 2010).

Taula 2. Proves utilitzades amb freqüència en la valoració de les diferents alteracions psiquiàtriques

Domini	Test
Valoració global	Inventari neuropsiquiàtric (NPI)
Depressió	Beck Depression Inventory-II, Hospital Anxiety and Depression Scale (HADS)
Ansietat	HADS
Apatia	Escala d'apatia de Starkstein
Trastorn de control d'impulsos	Questionnaire for Impulsive-Compulsive Disorders (QUIP)
Ideació suïcida	Columbia Suicide Severity Scale

## 4. Trastorns del moviment i el seu impacte en la qualitat de vida

Jesús Pérez Pérez

L'Organització Mundial de la Salut defineix la qualitat de vida com la percepció que tenen els individus de la seva vida en el context cultural i el sistema de valors en el qual viuen i la seva relació amb els objectius, expectatives, estàndards i preocupacions.

La qualitat de vida d'un pacient està afectada d'una manera complexa per la seva salut, el seu estat psicològic, el nivell d'independència, les relacions socials, les creences personals i la relació que té amb el medi ambient (The WHOQOL Group, 1996).

La definició de la qualitat de vida té cinc dimensions:

- 1) Física
- 2) Emocional
- 3) Social
- 4) Econòmica
- 5) Espiritual

Com que és una mesura subjectiva, la millor és la que fa el mateix pacient des de la seva perspectiva. Com que és multidimensional, ha d'incloure un ampli rang de dominis, com el benestar físic, econòmic, social, emocional i de desenvolupament i activitat. La qualitat de vida en relació amb la salut es defineix com l'efecte funcional d'una condició mèdica i/o la seva teràpia sobre un pacient. Per tant, això donaria una possibilitat per a mesurar l'impacte de la malaltia en la persona, així com la del tractament.

Mesurar la qualitat de vida contribueix a un millor coneixement de la malaltia i de l'impacte del seu tractament en el pacient, i ens ajuda a prendre millors decisions terapèutiques. A més, aquestes avaluacions reflecteixen el punt de vista dels pacients que, en molts casos, es contraposen a l'avaluació del clínic.

### 4.1. Escales genèriques per a valorar la qualitat de vida

Hi ha diverses escales que es poden utilitzar per a valorar la qualitat de vida:

- Nottingham Health Profile (Hagell i altres, 2003; Hunt i altres, 1980).
- Sickness Impact Profile (SIP) (Bergner i altres, 1981).

- EuroQoL (EQ-5D) (EuroQol Group, 1990; Ware i Sherbourne, 1992).
- Schedule for the Evaluation of Individual Quality of Life (SEIQoL) (Browne i altres, 1997).
- Quality of Life Questionnaire 15D (15D) (Sintonen, 2001).
- World Health Organization Quality of Life Assessment Short Version (WHOQOL-BREF) (Skevington, Lotfy y O'Connell, 2004).
- Questions on Life Satisfaction-Movement Disorders (QLS-MD) (Kuehler i altres, 2003).
- Questions on Life Satisfaction-Deep Brain Stimulation (QLS-DBS) (Kuehler i altres, 2003).

#### 4.2. Qualitat de vida en la malaltia de Parkinson

L'MP és una malaltia crònica que produeix incapacitat i limita la qualitat de vida. La deterioració motora de les alteracions conductuals i socials, a més de l'efecte dels tractaments, seran contribuïdors importants en la qualitat de vida dels pacients amb MP. Una àmplia varietat d'escala són usades per catalogar els estadis de la malaltia, com l'escala de Hoehn i Yahr (Hoehn i Yahr, 1967); altres escales són usades per valorar complicacions motores, com l'escala que valoren les discinèsies, o també hi ha escales per mesurar la funcionalitat, com l'escala d'Englandi Schwab (Gillingham, 1969), escales que mesuren simptomatologia motora però també no motora i complicacions relacionades amb la medicació, com la *unified Parkinson's disease rating scale* (UPDRS) (Fahn, Elton i membres del UPDRS Development Committee, 1987). Des de fa dècades, el tractament de l'MP se centrava en el control dels símptomes motors i s'usaven escales com la UPDRS; no obstant això, des de fa uns anys els aspectes neuropsiquiàtrics i cognitius han pres una gran rellevància, i es tenen en compte a l'hora de valorar la qualitat de vida dels pacients. Altres aspectes derivats de les intervencions terapèutiques, com l'estimulació cerebral profunda, la capacitat dels pacients per seguir exercint el seu treball o mantenir les relacions socials són igualment més importants per avaluar la qualitat de vida i l'impacte de la malaltia en els pacients (Aarsland, Tandberg, Larsen i Cummings, 1996; Lee, Blackburn i Campbell, 1988; Tandberg, Larsen, Aarsland i Cummings, 1996).

La qualitat de vida percebuda pel pacient no solament reflecteix la gravetat de la malaltia sinó que inclou queixes neuropsiquiàtriques, deterioració cognitiva i factors psicosocials. L'impacte en la salut de l'MP pot ser valorat a diversos nivells, cadascun dels quals tindrà les seves pròpies escales i formularis per valorar l'impacte en la qualitat de vida.

### 4.3. Escales de valoració de qualitat de vida en l'MP

Hi ha diversos qüestionaris per valorar la qualitat de vida en l'MP, els més usats són:

- Parkinson's Disease Questionnaire 39 (PDQ-39) (Peto, Jenkinson, Fitzpatrick i Greenhall, 1995; Jenkinson, Fitzpatrick, Peto, Greenhall i Hyman, 1997)
- Parkinson's Disease Questionnaire 8 (PDQ-8) (Jenkinson i Fitzpatrick, 2007)
- PD Quality of Life Scale (PDQUALIF) (Welsh i altres, 2003)
- PD Quality of Life Questionnaire (PDQL) (De Boer, Wijker, Speelman, D'Haes, 1996; Martínez-Martín, Forjaz i Serrano, 2007).
- Parkinson's Impact Scale (PIMS) (Schulzer, Mak i Calne, 2003)
- Parkinson Quality of Life Questionnaire (PLQ) (Van Den Berg, 1998)
- Scales for Outcomes in Parkinson's Disease Psychosocial (SCOPA-PS) (Marinus, Visser, Martínez-Martín, Van Hilten i Stiggelbout, 2003)
- Parkinson's Disease Symptom Inventory (PDSI) (Hogan i altres, 1999)

En un estudi comparatiu de totes les eines que valoren la qualitat de vida en l'MP, totes van mostrar una consistència interna acceptable. No obstant això, els autors van trobar que la PDQ-39 va ser l'eina més útil atesa la seva validesa, característiques clíniques i disponibilitat en múltiples idiomes (Marinus i altres, 2002).

### 4.4. Factors que afecten la qualitat de vida en l'MP

Hi ha diversos factors que impacten la qualitat de vida en l'MP i és important entendre el pes de cadascun. S'ha vist que, a mesura que la malaltia progressa, la qualitat de vida dels pacients empitjora i que és en estadis avançats quan empitjora més (Schrag, Jahanshahi i Quinn, 2000).

Els factors que contribueixen a la qualitat de vida dels pacients amb MP es poden dividir en **motors**, **cognitius/psiquiàtrics** i **els relacionats amb la medicació**.

Entre els símptomes **motors**, la rigidesa, el tremolor i la bradicinèsia són els que més hi contribueixen (Peto i altres, 1995); no obstant això, la dificultat en la deambulació, els bloquejos, la festinació, la propulsió i la dificultat per a girar-se o vestir-se també són importants en la qualitat de vida. El factor motor

que més afectarà la qualitat de vida dels pacients és l'afectació axial i, en concret, la inestabilitat postural i les dificultats per a la deambulació (Gomez-Esteban i altres, 2007; Muslimovic i altres, 2008; Rahman i altres, 2008). Alguns d'aquests símptomes faran que els pacients caiguin més sovint, tinguin lesions i fins i tot augmentin l'hospitalització. La por a caure fa que els pacients puguin restringir les seves activitats i limitar així la seva qualitat de vida (Bloem i altres, 2001). Els símptomes no motors també tindran un gran impacte en la qualitat de vida dels pacients (K. R. Chaudhuri, Healy i Schapira, 2006).

Els trastorns **psiquiàtrics**, sobretot l'ansietat i la depressió, són els símptomes més comuns en l'MP i és la depressió la que té més impacte en la qualitat de vida (Rahman i altres, 2008), encara que s'ha suggerit que la relació de la depressió amb la qualitat de vida podria ser causal. L'ansietat també contribueix a una pitjor qualitat de vida, a més de contribuir a un empitjorament de la simptomatologia. La deterioració cognitiva i els problemes de memòria contribueixen significativament a la qualitat de vida (Rahman i altres, 2008).

Amb relació als símptomes **relacionats amb la medicació**, les discinèsies tenen un alt impacte en la qualitat de vida amb MP; l'augment de la gravetat de les discinèsies s'associa a nivells més alts de depressió (Chapuis i altres, 2005). Les al·lucinacions són comunes en estadis avançats de l'MP, sobretot en pacients amb altes dosis de medicació, demència i depressió, i és un factor precipitant per a la institucionalització dels pacients (Goetz i Stebbins, 1995; Holroyd, Currie i Wooten, 2001).

Hi ha altres factors associats a una pitjor qualitat de vida dels pacients amb MP, com els trastorns del son o la fatiga, un dels símptomes més invalidants i freqüents en l'MP (Friedman i Friedman, 1993; Herlofson i Larsen, 2003). Símptomes disautonòmics com la incontinència urinària, la sudoració, el restrenyiment o el dolor tenen també influència en la qualitat de vida.

L'inici del tractament en l'MP també té un gran impacte en la qualitat de vida. Així, hi ha una pitjor qualitat de vida en aquells individus que no van ser tractats al principi de la malaltia (Grosset i altres, 2007).

#### **4.5. Qualitat de vida en parkinsonismes atípics**

Amb el terme de parkinsonisme atípic denominem a l'atròfia multisistema (AMS), la demència per cossos de Lewy (DCL), la paràlisi supranuclear (PSP) i la degeneració corticobasal (DCB).

En comparació amb l'MP, els pacients amb AMS i PSP presenten una pitjor qualitat de vida.

##### **1) Atròfia multisistema**

La qualitat de vida dels pacients amb AMS està molt deteriorada i progressa al llarg de la malaltia correlacionadament amb les puntuacions motores, amb depressió i amb la gravetat dels símptomes autonòmics.

Les escales per a mesurar la qualitat de vida en l'AMS van ser ideades en la seva major part arran de l'MP. Aquestes escales no tenen en compte símptomes característics de l'AMS com una disfunció autonòmica greu o una afectació bulbar marcada. No obstant això, hi ha una escala específica per als pacients amb AMS, l'MSA o *health-related QoL scale* (MSA-QoL). Aquesta escala té tres subescales, en les quals es valoren ítems motors, no motors i emocionals/socials. Les propietats psicomètriques presenten una bona reproductibilitat i validesa (Schrag i altres, 2007).

## 2) Paràlisi supranuclear progressiva

Els pacients amb PSP presenten més dificultats en l'autocura, i també més simptomatologia depressiva, mentre que els pacients amb AMS presenten més dolor. Els factors més associats amb la salut són els símptomes depressius, seguits de la gravetat de la malaltia i l'ansietat (Schrag i altres, 2010).

Respecte a la PSP, només hi ha una escala específica per a valorar la qualitat de vida dels pacients amb PSP. És la *progressive supranuclear palsy quality of life scale* (PSP-QoL), que té ítems tant motors com cognitivoconductuals. L'escala presenta unes bones propietats clinimètriques (Schrag, Selai i altres, 2006).

Respecte de la degeneració corticobasal, fins ara no s'han desenvolupat escales específiques; per això, en general s'empren les desenvolupades per a l'MP i, pel fet de ser una taupatia com la PSP, es podrien utilitzar les emprades en aquesta patologia.

## 4.6. Malaltia de Huntington

La malaltia de Huntington (MH) és una malaltia neurodegenerativa que cursa típicament amb símptomes motors, cognitius i psiquiàtrics. És una malaltia genètica amb herència autosòmica dominant, per la qual cosa cada descendent té un 50 % de probabilitats d'heretar-la i desenvolupar-la. Mitjançant una anàlisi genètica, les persones amb risc poden saber si desenvoluparan la malaltia o no, de manera que es poden dividir els pacients entre estadi presimptomàtic i simptomàtic. El mer fet d'estar en risc i/o enfrontar-se a la prova genètica ja influeix en la qualitat de vida, la qual cosa es perllonga a l'estadi presimptomàtic en individus genèticament positius. Al llarg del curs de la malaltia seran distintius els factors que condicionaran la qualitat de vida dels pacients. Amb la progressió de la malaltia, els pacients presenten una marcada dependència i un augment en les necessitats de cura (Roos, 2010). L'MH té un gran impacte tant físic com psiquiàtric i també pel que fa al benestar psicosocial (Helder i altres, 2001).



Els pacients que s'exposen a fer-se la prova presimptomàtica presenten un increment en els nivells d'ansietat i depressió després d'un resultat positiu, així com d'ideació suïcida (M. O. Larsson i altres, 2006), que passat un any solen tornar a la normalitat (Tibben, 2007). Els pacients en estadi presimptomàtic, sobretot, expressen inquietud sobre el futur laboral i dificultats d'ordre social i emocional. No obstant això, els pacients amb símptomes refereixen més dificultats en la cognició, la funcionalitat i motores. En estadis avançats de l'MH els problemes motors prevalen sobre els problemes cognitius, probablement per un grau més elevat de deterioració cognitiva (Ho i Hocaoglu, 2011).

Hi ha dues escales específiques per a valorar la qualitat de vida en l'MH, ambdues amb bones propietats clinimètriques:

- Huntington's Disease Health-Related Quality of Life Questionnaire (HDQoL) (Hocaoglu, Gaffan i Ho, 2012)
- Huntington Quality of Life Instrument (H-QoL-I That)(Clay i altres, 2012).

#### **4.7. Tremolor essencial**

El tremolor essencial, a més de la seva repercussió funcional deguda pròpiament a l'alteració motora, pot associar-se a aspectes psicològics reactius a aquesta alteració, que, en molts casos, és negligida pel facultatiu (Lorenz i altres, 2006). En el tremolor essencial, la dificultat per menjar o per beure a causa del tremolor pot incrementar l'estrès i fer que el pacient se senti avergonyit i restringeixi les seves activitats socials, la qual cosa empitjora la qualitat de vida dels pacients (Lorenz i altres, 2010).

Hi ha un únic qüestionari específic per mesurar la qualitat de vida en el TE, l'anomenat

*quality of life in essential tremor (QUEST) scale*. Les seves propietats psicomètriques són acceptables (Martínez-Martín i altres, 2010).



## Bibliografia

### Apartat 1. Ganglis basals: estructura, funció i disfunció

**Albin, R. L.; Young, A. B.; Penney, J. B.** (1989). «The functional anatomy of basal ganglia disorders». *Trends in Neuroscience* (núm. 12, pàg. 366-375).

**Alexander, G. E.; Crutcher, M. D.** (1990). «Functional architecture of basal ganglia circuits: neural substrates of parallel processing». *Trends in Neuroscience* (núm. 13, pàg. 266-271).

**Alexander, G. E.; Crutcher, M. D.; DeLong, M. R.** (1990). «Basal ganglia- thalamocortical circuits: parallel substrates for motor, oculomotor, "prefrontal" and "limbic" functions». *Progress in Brain Research* (núm. 85, pàg. 119-146).

**Alexander, G. E.; DeLong, M. R.; Strick, P. L.** (1986). «Parallel organization of functionally segregated circuits linking basal ganglia and cortex». *Annual Review of Neuroscience* (núm. 9, pàg. 357-381).

**Aron, A. R.; Poldrack, R. A.** (2005). «The cognitive neuroscience of response inhibition: relevance for genetic research in attention-deficit/hyperactivity disorder». *Biology & Psychiatry* (vol. 11, núm. 57, pàg. 1285-1292).

**Aron, A. R.; Poldrack, R. A.** (2006). «Cortical and subcortical contributions to stop signal response inhibition: role of the subthalamic nucleus». *Journal of Neuroscience* (vol. 9, núm. 26, pàg. 2424-2433).

**Aron, A. R.; Durston, S.; Eagle, D. M.; Logan, G. D.; Stinear, C. M.; Stuphorn, V.** (2007). «Converging evidence for a fronto-basal-ganglia network for inhibitory control of action and cognition». *Journal of Neuroscience* (vol. 44, núm. 27, pàg. 11860-11864).

**Band, G. P.; Van Boxtel, G. J.** (1999). «Inhibitory motor control in stop paradigms: review and reinterpretation of neural mechanisms». *Acta Psychologica (Amst)* (vols. 2-3, núm. 101, pàg. 179-211).

**Chevalier, G.; Vacher, S.; Deniau, J. M.; Desban, M.** (1985). «Disinhibition as a basic process in the expression of striatal functions. I. The striato-nigral influence on tecto-spinal/tecto-diencephalic neurons». *Brain Research* (vol. 2, núm. 334, pàg. 215-226).

**DeLong, M. R.; Georgopoulos, A. P.; Crutcher, M. D.** (1983). «Cortico-basal ganglia relations and coding of motor performance». A: J. Massion; J. Paillard; W. Schultz; M. Wiesendanger (eds.). *Neural coding of motor performance* (pàg. 30-40). Heidelberg: Springer-Verlag Berlin.

**Graybiel, A. M.; Ragsdale Jr., C. W.** (1978). «Histochemically distinct compartments in the striatum of human being, monkey, and cat demonstrated by the acetylcholinesterase staining method». *Proceedings of the National Academy of Science (USA)* (núm. 75, pàg. 5723-5726).

**Grillner, S.; Robertson, B.; Stephenson-Jones, M.** (2013). «The evolutionary origin of the vertebrate basal ganglia and its role in action-selection». *Journal of Physiology*.

**Gurney, K.; Prescott, T. J.; Redgrave, P.** (2001). «A computational model of action selection in the basal ganglia. II. Analysis and simulation of behavior». *Biological Cybernetics* (vol. 6, núm. 84, pàg. 411-423).

**Haber, S. N.; Fudge, J. L.; McFarland, N. R.** (2000). «Striatonigrostriatal pathways in primates form an ascending spiral from the shell to the dorsolateral striatum». *Journal of Neuroscience* (vol. 6, núm. 20, pàg. 2369-2382).

**Haber, S. N.; Fudge, J. L.; McFarland, N. R.** (2000). «Striatonigrostriatal pathways in primates form an ascending spiral from the shell to the dorsolateral striatum». *Journal of Neuroscience* (vol. 6, núm. 20, pàg. 2369-2382).

**Harnois, C.; Fillion, M.** (1982). «Pallidofugal projections to thalamus and midbrain: a quantitative antidromic activation study in monkeys and cats». *Experimental Brain Research* (vol. 2, núm. 47, pàg. 277-285).

**Hartmann-von Monakow, K.; Akert, K.; Kunzle, H.** (1978). «Projections of the pre-central motor cortex and other cortical areas of the frontal lobe to the subthalamic nucleus in the monkey». *Experimental Brain Research* (núm. 33, pàg. 395-403).

- Hikosaka, O.** (2007). «Basal ganglia mechanisms of reward-oriented eye movement». *Annals of the New York Academy of Science* (núm. 1104, pàg. 229-249).
- Hollerman, J. R.; Schultz, W.** (1998). «Dopamine neurons report an error in the temporal prediction of reward during learning». *Nature Neuroscience* (vol. 4, núm. 1, pàg. 304-309).
- Hong, S.; Hikosaka, O.** (2008). «The globus pallidus sends reward-related signals to the lateral habenula». *Neuron* (vol. 4, núm. 60, pàg. 720-729).
- Hoover, J. E.; Strick, P. L.** (1993). «Multiple output channels in the basal ganglia». *Science* (núm. 259, pàg. 819-821).
- Inase, M.; Tanji, J.** (1995). «Thalamic distribution of projection neurons to the primary motor cortex relative to afferent terminal fields from the globus pallidus in the macaque monkey». *Journal of Comparative Neurology* (vol. 3, núm. 353, pàg. 415-426).
- Joel, D.; Weiner, I.** (1994). «The organization of the basal ganglia-thalamocortical circuits: open interconnected rather than closed segregated». *Neuroscience* (vol. 2, núm. 63, pàg. 363-379).
- Minamimoto, T.; Hori, Y.; Kimura, M.** (2009). «Roles of the thalamic CM-PF complex-Basal ganglia circuit in externally driven rebias of action». *Brain Research Bulletin* (vols. 2-3, núm. 78, pàg. 75-79).
- Mink, J. W.** (1996). «The basal ganglia: focused selection and inhibition of competing motor programs». *Progress in Neurobiology* (vol. 4, núm. 50, pàg. 381-425).
- Mink, J. W.; Thach, W. T.** (1993). «Basal ganglia intrinsic circuits and their role in behavior». *Current Opinion in Neurobiology* (vol. 6, núm. 3, pàg. 950-957).
- Miyachi, S.; Hikosaka, O.; Lu, X.** (2002). «Differential activation of monkey striatal neurons in the early and late stages of procedural learning». *Experimental Brain Research* (vol. 1, núm. 146, pàg. 122-126).
- Nambu, A.** (2011). «Somatotopic organization of the primate basal ganglia». *Frontiers in Neuroanatomy* (núm. 5, pàg. 26).
- Nambu, A.; Mori, S.; Stuart, D. G.; Wiesendanger, M.** (2004). «A new dynamic model of the cortico-basal ganglia loop». *Progress in Brain Research* (núm. 143, pàg. 461-466).
- Nambu, A.; Tokuno, H.; Takada, M.** (2002). «Functional significance of the cortico-subthalamo-pallidal “hyperdirect” pathway». *Neuroscience Research* (vol. 2, núm. 43, pàg. 111-117).
- Nanda, B.; Galvan, A.; Smith, Y.; Wichmann, T.** (2009). «Effects of stimulation of the centromedian nucleus of the thalamus on the activity of striatal cells in awake Rhesus monkeys». *European Journal of Neuroscience* (vol. 3, núm. 29, pàg. 588-598).
- Redgrave, P.; Prescott, T. J.; Gurney, K.** (1999). «The basal ganglia: a vertebrate solution to the selection problem?». *Neuroscience* (vol. 4, núm. 89, pàg. 1009-1023).
- Redgrave, P.; Rodríguez, M.; Smith, Y.; Rodríguez-Oroz, M. C.; Lehericy, S.; Bergman, H.; Obeso, J. A.** (2010). «Goal-directed and habitual control in the basal ganglia: implications for Parkinson's disease». *National Review of Neuroscience* (vol. 11, núm. 11, pàg. 760-772).
- Rico, A. J.; Barroso-Chinea, P.; Conte-Perales, L.; Roda, E.; Gómez-Bautista, V.; Gendive, M.; Lanciego, J. L.** (2010). «A direct projection from the subthalamic nucleus to the ventral thalamus in monkeys». *Neurobiology of Disease* (vol. 3, núm. 39, pàg. 381-392).
- Sadikot, A. F.; Parent, A.; Francois, C.** (1992). «Efferent connections of the centromedian and parafascicular thalamic nuclei in the squirrel monkey: a PHA-L study of subcortical projections». *Journal of Comparative Neurology* (vol. 2, núm. 315, pàg. 137-159).
- Schell, G. R.; Strick, P. L.** (1984). «The origin of thalamic inputs to the arcuate premotor and supplementary motor areas». *Journal of Neuroscience* (vol. 2, núm. 4, pàg. 539-560).
- Smith, Y.; Parent, A.** (1986). «Differential connections of caudate nucleus and putamen in the squirrel monkey (*Saimiri sciureus*)». *Neuroscience* (vol. 2, núm. 18, pàg. 347-371).

**Smith, Y.; Raju, D. V.; Pare, J. F.; Sidibe, M.** (2004). «The thalamostriatal system: a highly specific network of the basal ganglia circuitry». *Trends in Neuroscience* (vol. 9, núm. 27, pàg. 520-527).

**Tanaka, S. C.; Doya, K.; Okada, G.; Ueda, K.; Okamoto, Y.; Yamawaki, S.** (2004). «Prediction of immediate and future rewards differentially recruits cortico-basal ganglia loops». *Nature Neuroscience* (vol. 8, núm. 7, pàg. 887-893).

**Turner, R. S.; Grafton, S. T.; Votaw, J. R.; DeLong, M. R.; Hoffman, J. M.** (1998). «Motor subcircuits mediating the control of movement velocity: a PET study». *Journal of Neurophysiology* (vol. 4, núm. 80, pàg. 2162-2176).

**Voorn, P.; Vanderschuren, L. J.; Groenewegen, H. J.; Robbins, T. W.; Pennartz, C. M.** (2004). «Putting a spin on the dorsal-ventral divide of the striatum». *Trends Neurosci* (vol. 8, núm. 27, pàg. 468-474).

**Waelti, P.; Dickinson, A.; Schultz, W.** (2001). «Dopamine responses comply with basic assumptions of formal learning theory». *Nature* (vol. 6842, núm. 412, pàg. 43-48).

### **Apartat 3. Aproximació als fonaments de l'avaluació neuropsicològica en trastorns del moviment**

**Baldo, J. V.; Shimamura, A. P.; Delis, D. C.; Kramer, J.; Kaplan, E.** (2001). «Verbal and design fluency in patients with frontal lobe lesions». *Journal of the International Neuropsychology Society* (vol. 5, núm. 7, pàg. 586-596).

**Balota, D. A.; Law, M. B.; Zevin, J. D.** (2000). «The attentional control of lexical processing pathways: reversing the word frequency effect». *Memory and Cognition* (vol. 7, núm. 28, pàg. 1081-1089).

**Barceló, F.** (2001). «Does the Wisconsin Card Sorting Test measure prefrontal function?». *Spanish Journal of Psychology* (vol. 1, núm. 4, pàg. 79-100).

**Bayles, K. A.; Trosset, M. W.; Tomoeda, C. K.; Montgomery, E. B.; Wilson, J.** (1993). «Generative naming in Parkinson disease patients». *Journal of Clinical Experimental Neuropsychology* (vol. 4, núm. 15, pàg. 547-562).

**Benton, A.** (1992). «Clinical neuropsychology: 1960-1990». *Journal of Clinical Experimental Neuropsychology* (vol. 3, núm. 14, pàg. 407-417).

**Benton, A. L.; Sivan, A. B.; Hamsher, K.; Varney, N. R.; Spreen, O.** (1994). *Contributions to neuropsychological assessment* (2a. ed.). Nova York: Oxford University Press.

**Bonelli, R.; Cummings, J. L.** (2007). «Frontal-subcortical circuitry and behavior». *Dialogues in Clinical Neuroscience* (núm. 9, pàg. 141-151).

**Bonnet, A. M.; Jutras, M. F.; Czernecki, V.; Corvol, J. C.; Vidailhet, M.** (2012). *Non-motor symptoms in Parkinson's disease in 2012: Relevant clinical aspects*. *Parkinsons Disease, 2012*.

**Brown, R. G.; Marsden, C. D.** (1988). «“Subcortical dementia”: The neuropsychological evidence». *Neuroscience* (vol. 2, núm. 25, pàg. 363-387).

**Cordato, N. J.; Halliday, G. M.; Caine, D.; Morris, J. G.** (2006). «Comparison of motor, cognitive, and behavioral features in progressive supranuclear palsy and Parkinson's disease». *Movement Disorders* (vol. 5, núm. 21, pàg. 632-638).

**Crosson, B.** (1992). *Subcortical functions in language and memory*. Nova York: Guilford Press.

**Cummings, J. L.** (1988). «The dementias of Parkinson's disease: Prevalence, characteristics, neurobiology, and comparison with dementia of the Alzheimer type». *European Neurology* (supl. 1, núm. 28, pàg. 15-23).

**Cummings, J. L.** (1993). «Frontal-subcortical circuits and human behavior». *Archives in Neurology* (vol. 8, núm. 50, pàg. 873-880).

**De Renzi, E.; Vignolo, L. A.** (1962). «The token test: A sensitive test to detect receptive disturbances in aphasics». *Brain* (núm. 85, pàg. 665-678).

**Dee, H. L.** (1970). «Visuoconstructive and visuo-perceptive deficit in patients with unilateral cerebral lesions». *Neuropsychologia* (vol. 3, núm. 8, pàg. 305-314).

**Dong, Y.; Lee, W. Y.; Basri, N. A.; Collinson, S. L.; Merchant, R. A.; Venketasubramanian, N.; Chen, C. L.** (2012). «The Montreal cognitive assessment is superior to the mini-mental state examination in detecting patients at higher risk of dementia». *International Psychogeriatrics* (vol. 11, núm. 24, pàg. 1749-1755).

**Dujardin, K.; Sockeed, P.; Delliaux, M.; Destee, A.; Defebvre, L.** (2009). «Apathy may herald cognitive decline and dementia in Parkinson's disease». *Movement Disorders* (vol. 16, núm. 24, pàg. 2391-2397).

**Fernández de Bobadilla, R.; Pagonabarraga, J.; Martínez-Horta, S.; Pascual-Sedano, B.; Campolongo, A.; Kulisevsky, J.** (2013). «Parkinson's disease-cognitive rating scale: Psychometrics for mild cognitive impairment». *Movement Disorders* (vol. 10, núm. 28, pàg. 1376-1383).

**Folstein, M. F.; Folstein, S. E.; McHugh, P. R.** (1975). «"Mini-mental state". A practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician». *Journal of Psychiatric Research* (vol. 12, núm. 12, pàg. 189-198).

**Forsaa, E. B.; Larsen, J. P.; Wentzel-Larsen, T.; Alves, G.** (2010). «What predicts mortality in Parkinson's disease? A prospective population-based long-term study». *Neurology* (vol. 14, núm. 75, pàg. 1270-1276).

**Geschwind, N.** (1972). «Language and the brain». *Scientific American* (vol. 4, núm. 226, pàg. 76-83).

**Grace, J.; Mallow, P. F.** (2011). *Frontal system behavior scale (FRSBE) manual*. Lutz, FL: Psychological Assessment Resources.

**Grafman, J.; Litvan, I.** (1999). «Importance of deficits in executive functions». *Lancet* (vol. 9194, núm. 354, pàg. 1921-1923).

**Jacobs, D. M.; Marder, K.; Cote, L. J.; Sano, M.; Stern, Y.; Mayeux, R.** (1995). «Neuropsychological characteristics of preclinical dementia in Parkinson's disease». *Neurology* (vol. 9, núm. 45, pàg. 1691-1696).

**Jurica, P. J.; Leitten, C. L.; Mattis, S.** (2001). *DRS-2: Dementia Rating Scale-2*. Lutz, FL: Psychological Assessment Resources.

**Kaplan, E.; Goodglass, H.; Weintraub, S.** (1983). *The Boston naming test* (2a. ed.). Filadèlfia: Lea & Febiger.

**Kasten, M.; Bruggemann, N.; Schmidt, A.; Klein, C.** (2010). «Validity of the MoCA and MMSE in the detection of MCI and dementia in Parkinson disease». *Neurology* (vol. 5, núm. 75, pàg. 478-479).

**Kulisevsky, J.; Litvan, I.; Berthier, M. L.; Pascual-Sedano, B.; Paulsen, J. S.; Cummings, J. L.** (2001). «Neuropsychiatric assessment of Gilles de la Tourette patients: Comparative study with other hyperkinetic and hypokinetic movement disorders». *Movement Disorders* (vol. 6, núm. 16, pàg. 1098-1104).

**Lavie, N.** (2001). «The role of capacity limits in selective attention: Behavioral evidence and implications for neural activity». A: J. Braun; C. Koch (eds.). *Visual Attention and Cortical Circuits* (pàg. 49-68). Cambridge, MA: MIT Press.

**Lee, W.; Williams, D. R.; Storey, E.** (2012). «Cognitive testing in the diagnosis of parkinsonian disorders: a critical appraisal of the literature». *Movement Disorders* (vol. 10, núm. 27, pàg. 1243-1254).

**Leentjens, A. F.; Dujardin, K.; Marsh, L.; Martínez-Martín, P.; Richard, I. H.; Starkstein, S. E.; Goetz, C. G.** (2008). «Apathy and anhedonia rating scales in Parkinson's disease: critique and recommendations». *Movement Disorders* (vol. 14, núm. 23, pàg. 2004-2014).

**Lezak, M. D.** (2012). *Neuropsychological assessment* (5a. ed.). Oxford/Nova York: Oxford University Press.

**Manly, T.; Robertson, I.** (1997). «Sustained attention and the frontal lobes». A: P. Rabbitt (ed.). *Methodology of frontal and executive function* (pàg. 135-153). Hove, UK: Psychology Press.

**Marsh, L.** (2000). «Anxiety disorders in Parkinson's disease». *International Review of Psychiatry* (núm. 12, pàg. 307-318).

**Marsh, L.** (2005). «Psychosis in Parkinson's disease». *Primary Psychiatry* (vol. 7, núm. 12, pàg. 56-62).

**Matteau, E.; Dupr, N.; Langlois, M.; Jean, L.; Thivierge, S.; Provencher, P.; Simard, M.** (2011). « Mattis dementia rating scale 2: Screening for MCI and dementia ». *American Journal of Alzheimers Disease & Other Dementias* (vol. 5, núm. 26, pàg. 389-398).

**Menza, M. A.; Sage, J.; Marshall, E.; Cody, R.; Duvoisin, R.** (1990). «Mood changes and "on-off" phenomena in Parkinson's disease». *Movement Disorders* (vol. 2, núm. 5, pàg. 148-151).

**Menza, M.; Dobkin, R. D.** (2005). «Anxiety and Parkinson's disease». *Primary Psychiatry* (vol. 7, núm. 12, pàg. 63-68).

**Miller, K. M.; Okun, M. S.; Fernández, H. F.; Jacobson, C. E. T.; Rodríguez, R. L.; Bowers, D.** (2007). «Depression symptoms in movement disorders: comparing Parkinson's disease, dystonia, and essential tremor». *Movement Disorders* (vol. 5, núm. 22, pàg. 666-672).

**Morris, R. G.; Downes, J. J.; Sahakian, B. J.; Evenden, J. L.; Heald, A.; Robbins, T. W.** (1988). «Planning and spatial working memory in Parkinson's disease». *Journal of Neurology, Neurosurgery, & Psychiatry* (vol. 6, núm. 51, pàg. 757-766).

**Nasreddine, Z. S.; Phillips, N.; Chertkow, H.** (2012). «Normative data for the Montreal Cognitive Assessment (MoCA) in a population-based sample». *Neurology* (vol. 10, núm. 78, pàg. 765-766).

**Orgass, B.; Poeck, K.** (1966). «A new aphasia-test for the diagnosis of speech comprehension disorders». *Nervenarzt* (vol. 3, núm. 37, pàg. 124-126).

**Owen, A. M.** (2004). «Cognitive dysfunction in Parkinson's disease: The role of frontostriatal circuitry». *Neuroscientist* (vol. 6, núm. 10, pàg. 525-537).

**Owen, A. M.; Roberts, A. C.; Hodges, J. R.; Summers, B. A.; Polkey, C. E.; Robbins, T. W.** (1993). «Contrasting mechanisms of impaired attentional set-shifting in patients with frontal lobe damage or Parkinson's disease». *Brain* (pt. 5, núm. 116, pàg. 1159-1175).

**Pagonabarraga, J.; Kulisevsky, J.; Llebaria, G.; García-Sánchez, C.; Pascual-Sedano, B.; Gironell, A.** (2008). «Parkinson's disease-cognitive rating scale: a new cognitive scale specific for Parkinson's disease». *Movement Disorders* (vol. 7, núm. 23, pàg. 998-1005).

**Parkin, A. J.** (2001). «The structure and mechanisms of memory». A: B. Rapp (ed.). *The handbook of cognitive neuropsychology: What deficits reveal about the human mind* (pàg. 399-422). Nova York: Psychology Press

**Raja, M.; Bentivoglio, A. R.** (2012). «Impulsive and compulsive behaviors during dopamine replacement treatment in Parkinson's disease and other disorders». *Current Drug Safety* (vol. 1, núm. 7, pàg. 63-75).

**Reijnders, J. S.; Scholtissen, B.; Weber, W. E.; Aalten, P.; Verhey, F. R.; Leentjens, A. F.** (2010). «Neuroanatomical correlates of apathy in Parkinson's disease: A magnetic resonance imaging study using voxel-based morphometry». *Movement Disorders* (vol. 14, núm. 25, pàg. 2318-2325).

**Robbins, T. W.; James, M.; Owen, A. M.; Sahakian, B. J.; McInnes, L.; Rabbitt, P.** (1994). «Cambridge Neuropsychological Test Automated Battery (CANTAB): A factor analytic study of a large sample of normal elderly volunteers». *Dementia* (vol. 5, núm. 5, pàg. 266-281).

**Robert, P.; Onyike, C. U.; Leentjens, A. F.; Dujardin, K.; Aalten, P.; Starkstein, S.; Byrne, J.** (2009). «Proposed diagnostic criteria for apathy in Alzheimer's disease and other neuropsychiatric disorders». *European Psychiatry* (vol. 2, núm. 24, pàg. 98-104).

**Schrag, A.; Barone, P.; Brown, R. G.; Leentjens, A. F.; McDonald, W. M.; Starkstein, S.; Goetz, C. G.** (2007). «Depression rating scales in Parkinson's disease: critique and recommendations». *Movement Disorders* (vol. 8, núm. 22, pàg. 1077-1092).

**Shulman, L. M.; Taback, R. L.; Rabinstein, A. A.; Weiner, W. J.** (2002). «Nonrecognition of depression and other nonmotor symptoms in Parkinson's disease». *Parkinsonism & Related Disorders* (vol. 3, núm. 8, pàg. 193-197).

**Starkstein, S. E.; Brockman, S.; Hayhow, B. D.** (2012). «Psychiatric syndromes in Parkinson's disease». *Current Opinions in Psychiatry* (núm. 25, pàg. 468-472).

**Stroop, J. R.** (1935). «Studies of interference in serial verbal reactions». *Journal of Experimental Psychology* (vol. 6, núm. 18, pàg. 643-662).

**Strutt, A. M.; Ayanegui, I. G.; Scott, B. M.; Mahoney, M. L.; York, M. K.; San Miguel Montes, L. E.** (2012). «Influence of socio-demographic characteristics on DRS-2 performance in Spanish-speaking older adults». *Archives of Clinical Neuropsychology* (vol. 5, núm. 27, pàg. 545-556).

**Stuss, D. T.; Floden, D.; Alexander, M. P.; Levine, B.; Katz, D.** (2001). «Stroop performance in focal lesion patients: dissociation of processes and frontal lobe lesion location». *Neuropsychologia* (vol. 8, núm. 39, pàg. 771-786).

**Stuss, D. T.; Stethem, L. L.; Hugenholtz, H.; Picton, T.; Pivik, J.; Richard, M. T.** (1989). «Reaction time after head injury: fatigue, divided and focused attention, and consistency of performance». *Journal of Neurology, Neurosurgery, & Psychiatry* (vol. 6, núm. 52, pàg. 742-748).

**Troyer A. K.; Moscovitch, M.; Winocur, G.; Alexander, M. P.; Stuss, D.** (1998). «Clustering and switching on verbal fluency: the effects of focal frontal-and temporal-lobe lesions». *Neuropsychologia* (vol. 6, núm. 36, pàg. 499-504).

**Wechsler Memory Scale Fourth Edition Manual** (2012). San Antonio, TX: Pearson.

**Weintraub, D.; Nirenberg, M. J.** (2012). «Impulse control and related disorders in Parkinson's disease». *Neurodegenerative Disorders* (vol. 2, núm. 11, pàg. 63-71).

**Weintraub, D.; Hurtig, H. I.** (2007). «Presentation and management of psychosis in Parkinson's disease and dementia with Lewy bodies». *American Journal of Psychiatry* (vol. 10, núm. 164, pàg. 1491-1498).

**Weintraub, D.; Koester, J.; Potenza, M. N.; Siderowf, A. D.; Stacy, M.; Voon, V.; Lange, A. E.** (2010). «Impulse control disorders in Parkinson's disease: A cross-sectional study of 3090 patients». *Archives of Neurology* (vol. 5, núm. 67, pàg. 589-595).

**York, M. K.; Levin, H. S.; Grossman, R. G.; Lai, E. C.; Krauss, J. K.** (2003). «Clustering and switching in phonemic fluency following pallidotomy for the treatment of Parkinson's disease». *Journal of Clinical Experimental Neuropsychology* (vol. 1, núm. 25, pàg. 110-121).

#### **Apartat 4. Trastorns del moviment i el seu impacte en la qualitat de vida**

**Aarsland, D.; Tandberg, E.; Larsen, J. P.; Cummings, J. L.** (1996). «Frequency of dementia in Parkinson disease». *Archives of Neurology* (vol. 6, núm. 53, pàg. 538-542).

**Bergner, M.; Bobbitt, R. A.; Carter, W. B.; Gilson, B. S.** (1981). «The sickness impact profile: Development and final revision of a health status measure». *Medical Care* (vol. 8, núm. 19, pàg. 787-805).

**Bloem, B. R.; Grimbergen, Y. A.; Cramer, M.; Willemsen, M.; Zwinderman, A. H.** (2001). «Prospective assessment of falls in Parkinson's disease». *Journal of Neurology* (vol. 11, núm. 248, pàg. 950-958).

**Chapuis, S.; Ouchchane, L.; Metz, O.; Gerbaud, L.; Durif, F.** (2005). «Impact of the motor complications of Parkinson's disease on the quality of life». *Movement Disorders* (vol. 2, núm. 20, pàg. 224-230).

**Chaudhuri, K. R.; Healy, D. G.; Schapira, A. H.** (2006). «Non-motor symptoms of Parkinson's disease: diagnosis and management». *Lancet Neurology* (vol. 3, núm. 5, pàg. 235-245).

**Fahn, S.; Elton, R.; Members of the UPDRS Development Committee** (1987). «The Unified Parkinson's Disease Rating Scale». A: S. Fahn; C. D. Marsden; D. B. Calne; M. Goldstein (eds.). *Recent Developments in Parkinson's Disease* (vol. 2, pàg. 153-163, 293-304). Florham Park, NJ: Macmillan Healthcare Information.

**Friedman, J.; Friedman, H.** (1993). «Fatigue in Parkinson's disease». *Neurology* (vol. 10, núm. 43, pàg. 2016-2018).

**Gillingham, F. J.; Donaldson, I. M. L.; Schwab, R. S.; England, A. C.** (1969). «Projection technique for evaluating surgery in Parkinson's disease». A: F. J. Gillingham; I. M. L. Donaldson (eds.). *Third symposium on surgery in Parkinson's disease* (pàg. 152-157). Edimburg: Livingstone.



**Goetz, C. G.; Stebbins, G. T.** (1995). «Mortality and hallucinations in nursing home patients with advanced Parkinson's disease». *Neurology* (vol. 4, núm. 45, pàg. 669-671).

**Gómez-Esteban, J. C.; Zarranz, J. J.; Lezcano, E.; Tijero, B.; Luna, A.; Velasco, E.; Garamendi, I.** (2007). «Influence of motor symptoms upon the quality of life of patients with Parkinson's disease». *European Neurology* (vol. 3, núm. 57, pàg. 161-165).

**Grosset, D.; Taurah, L.; Burn, D. J.; MacMahon, D.; Forbes, A.; Turner, K.; Chaudhuri, K. R.** (2007). «A multicentre longitudinal observational study of changes in self-reported health status in people with Parkinson's disease left untreated at diagnosis». *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* (vol. 5, núm. 78, pàg. 465-469).

**Hagell, P.; Whalley, D.; McKenna, S. P.; Lindvall, O.** (2003). «Health status measurement in Parkinson's disease: validity of the PDQ-39 and Nottingham Health Profile». *Movement Disorders* (vol. 7, núm. 18, pàg. 773-783).

**Helder, D. I.; Kaptein, A. A.; Van Kempen, G. M.; Van Houwelingen, J. C.; Roos, R. A.** (2001). «Impact of Huntington's disease on quality of life». *Movement Disorders* (vol. 2, núm. 16, pàg. 325-330).

**Ho, A. K.; Hocaoglu, M. B.** (2011). «Impact of Huntington's across the entire disease spectrum: the phases and stages of disease from the patient perspective». *Clinical Genetics* (vol. 3, núm. 80, pàg. 235-239).

**Ho, A. K.; Gilbert, A. S.; Mason, S. L.; Goodman, A. O.; Barker, R. A.** (2009). «Health-related quality of life in Huntington's disease: Which factors matter most?». *Movement Disorders* (vol. 4, núm. 24, pàg. 574-578).

**Hocaoglu, M. B.; Gaffan, E. A.; Ho, A. K.** (2012). «The Huntington's Disease health-related Quality of Life questionnaire (HDQoL): a disease-specific measure of health-related quality of life». *Clinical Genetics* (vol. 2, núm. 81, pàg. 117-122).

**Hoehn, M. M.; Yahr, M. D.** (1967). «Parkinsonism: onset, progression and mortality». *Neurology* (vol. 5, núm. 17, pàg. 427-442).

**Hogan, T.; Grimaldi, R.; Dingemans, J.; Martin, M.; Lyons, K.; Koller, W.** (1999). «The Parkinson's disease symptom inventory (PDSI): a comprehensive and sensitive instrument to measure disease symptoms and treatment side-effects». *Parkinsonism & Related Disorders* (vol. 3, núm. 5, pàg. 93-98).

**Hunt, S. M.; McKenna, S. P.; McEwen, J.; Backett, E. M.; Williams, J.; Papp, E.** (1980). «A quantitative approach to perceived health status: a validation study». *Journal of Epidemiology & Community Health* (vol. 4, núm. 34, pàg. 281-286).

**Jenkinson, C.; Fitzpatrick, R.; Peto, V.; Greenhall, R.; Hyman, N.** (1997). «The Parkinson's Disease Questionnaire (PDQ-39): development and validation of a Parkinson's disease summary index score». *Age & Ageing* (vol. 5, núm. 26, pàg. 353-357).

**Larsson, M. U.; Luszcz, M. A.; Bui, T. H.; Wahlin, T. B.** (2006). «Depression and suicidal ideation after predictive testing for Huntington's disease: a two-year follow-up study». *Journal of Genetic Counseling* (vol. 5, núm. 15, pàg. 361-374).

**Lorenz, D.; Poremba, C.; Papengut, F.; Schreiber, S.; Deuschl, G.** (2011). «The psychosocial burden of essential tremor in an outpatient and a community-based cohort». *European Journal of Neurology* (vol. 7, núm. 18, pàg. 972-979).

**Lorenz, D.; Schwieger, D.; Moises, H.; Deuschl, G.** (2006). «Quality of life and personality in essential tremor patients». *Movement Disorders* (vol. 8, núm. 21, pàg. 1114-1118).

**Marinus, J.; Ramaker, C.; Van Hilten, J. J.; Stiggelbout, A. M.** (2002). «Health related quality of life in Parkinson's disease: a systematic review of disease specific instruments». *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* (vol. 2, núm. 72, pàg. 241-248).

**Marinus, J.; Visser, M.; Martínez-Martín, P.; Van Hilten, J. J.; Stiggelbout, A. M.** (2003). «A short psychosocial questionnaire for patients with Parkinson's disease: the SCO-PA-PS». *Journal of Clinical Epidemiology* (vol. 1, núm. 56, pàg. 61-67).

**Martínez-Martín, P.; Jiménez-Jiménez, F. J.; Carroza García, E.; Alonso-Navarro, H.; Rubio, L.; Calleja, P.; Benito-León, J.** (2010). «Most of the Quality of Life in Essential Tremor Questionnaire (QUEST) psychometric properties resulted in satisfactory values». *Journal of Clinical Epidemiology* (vol. 7, núm. 63, pàg. 767-773).

- Martínez-Martín, P.; Serrano-Duenas, M.; Forjaz, M. J.; Serrano, M. S.** (2007). «Two questionnaires for Parkinson's disease: are the PDQ-39 and PDQL equivalent?». *Quality of Life Research* (vol. 7, núm. 16, pàg. 1221-1230).
- Peto, V.; Jenkinson, C.; Fitzpatrick, R.; Greenhall, R.** (1995). «The development and validation of a short measure of functioning and well being for individuals with Parkinson's disease». *Quality of Life Research* (vol. 3, núm. 4, pàg. 241-248).
- Rahman, S.; Griffin, H. J.; Quinn, N. P.; Jahanshahi, M.** (2008). «Quality of life in Parkinson's disease: the relative importance of the symptoms». *Movement Disorders* (vol. 10, núm. 23, pàg. 1428-1434).
- Roos, R. A.** (2010). «Huntington's disease: a clinical review». *Orphanet Journal of Rare Diseases* (vol. 1, núm. 5, pàg. 40).
- Schrag, A.; Geser, F.; Stampfer-Kountchev, M.; Seppi, K.; Sawires, M.; Kollensperger, M.; Wenning, G. K.** (2006). «Health-related quality of life in multiple system atrophy». *Movement Disorders* (vol. 6, núm. 21, pàg. 809-815).
- Schrag, A.; Jahanshahi, M.; Quinn, N.** (2000). «What contributes to quality of life in patients with Parkinson's disease?». *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* (vol. 3, núm. 69, pàg. 308-312).
- Schrag, A.; Jahanshahi, M.; Quinn, N. P.** (2001). «What contributes to depression in Parkinson's disease?». *Psychology & Medicine* (vol. 1, núm. 31, pàg. 65-73).
- Schrag, A.; Selai, C.; Mathias, C.; Low, P.; Hobart, J.; Brady, N.; Quinn, N. P.** (2007). «Measuring health-related quality of life in MSA: the MSA-QoL». *Movement Disorders* (vol. 16, núm. 22, pàg. 2332-2338).
- Schrag, A.; Selai, C.; Quinn, N.; Lees, A.; Litvan, I.; Lang, A.; Hobart, J.** (2006). «Measuring quality of life in PSP: the PSP-QoL». *Neurology* (vol. 1, núm. 67, pàg. 39-44).
- Schrag, A.; Sheikh, S.; Quinn, N. P.; Lees, A. J.; Selai, C.; Mathias, C.; Jahanshahi, M.** (2010). «A comparison of depression, anxiety, and health status in patients with progressive supranuclear palsy and multiple system atrophy». *Movement Disorders* (vol. 8, núm. 25, pàg. 1077-1081).
- Schulzer, M.; Mak, E.; Calne, S. M.** (2003). «The psychometric properties of the Parkinson's Impact Scale (PIMS) as a measure of quality of life in Parkinson's disease». *Parkinsonism & Related Disorders* (vol. 5, núm. 9, pàg. 291-294).
- Sintonen, H.** (2001). «The 15D instrument of health-related quality of life: properties and applications». *Annals of Medicine* (vol. 5, núm. 33, pàg. 328-336).
- Skevington, S. M.; Lotfy, M.; O'Connell, K. A.** (2004). «The World Health Organization's WHOQOL-BREF quality of life assessment: psychometric properties and results of the international field trial. A report from the WHOQOL group». *Quality of Life Research* (vol. 2, núm. 13, pàg. 299-310).
- Tandberg, E.; Larsen, J. P.; Aarsland, D.; Cummings, J. L.** (1996). «The occurrence of depression in Parkinson's disease. A community-based study». *Archives of Neurology* (vol. 2, núm. 53, pàg. 175-179).
- The EuroQol Group** (1990). «EuroQol-A new facility for the measurement of health-related quality of life». *Health Policy* (vol. 3, núm. 16, pàg. 199-208).
- Tibben, A.** (2007). «Predictive testing for Huntington's disease». *Brain Research Bulletin*.
- Van den Berg, M.** (1998). «Leben mit Parkinson: Entwicklung und psychometrische Testung des Fragenbogens PLQ». *Neurological Rehabilitation* (núm. 4, pàg. 221-226).
- WHOQOL Group** (1996). «What Quality of Life?». Treball presentat en el World Health Forum, Ginebra.