



**Universidad del Sureste
Escuela de Medicina**

Resúmenes “Parálisis Bulbar Progresiva ”

NEUROLOGIA

Presenta

Yessenia Arlette López Hernández

DR. José Luis Gordillo Guillen

Comitán de Domínguez, Chiapas

Junio 2020

PARÁLISIS BULBAR PROGRESIVA

La parálisis bulbar progresiva es una enfermedad neurológica que afecta a las moto neuronas o neuronas motoras y se considera una variedad de la esclerosis lateral amiotrófica. Debe su nombre a que actúa principalmente sobre las moto neuronas situadas en la región del tallo cerebral y el bulbo raquídeo, las cuales controlan importantes funciones, entre ellas la masticación, el habla y la deglución.

Epidemiología

Progresiva parálisis bulbar es lento en el inicio, con síntomas en la mayoría de los pacientes a partir alrededor de 50-70 años de edad. PBP tiene una esperanza de vida por lo general entre 6 meses y 3 años a partir de la aparición de los primeros síntomas. Es subtipo de las Enfermedades Motor Neuron (MND) Contabilización de alrededor de 1 en 4 casos. La esclerosis lateral amiotrófica (ALS) es otro subtipo. PBP pura sin ningún tipo de EMG o clínica evidencia de anomalías en las piernas o los brazos es posible, aunque extremadamente raro. Por otra parte, alrededor de veinte y cinco por ciento de los pacientes con PBP eventualmente desarrollan los síntomas generalizados comunes a la ELA.

Signos y síntomas

El pronóstico para los pacientes PBP es pobre. Síntomas parálisis bulbar progresiva pueden incluir dificultad progresiva con la masticación, el habla y la deglución. Los pacientes también pueden presentar reducción de los reflejos de la mordaza, la debilidad de los movimientos del paladar, fasciculaciones, y débil movimiento de los músculos faciales y la lengua.

En los casos avanzados de PBP, el paciente puede ser incapaz de sobresalir a su lengua o manipular los alimentos en la boca. Los pacientes con casos tempranos de PBP tienen dificultad con las pronunciaciones, particularmente consonante lateral (linguales) y velares, y pueden mostrar problemas con babeo saliva. Si el tracto corticobulbar se ve afectada una pseudobulbar afecta con que pueden surgir cambios emocionales. Dado que los pacientes PBP tienen tal dificultad para tragar, los alimentos y la saliva pueden ser inhalados en los pulmones.

Esto puede causar náuseas y asfixia, y aumenta el riesgo de neumonía. La muerte, que es a menudo de una neumonía, por lo

general se produce de 1 a 3 años después del inicio de la enfermedad. La causa de PBP se desconoce. Una forma de PBP se encuentra a ocurrir dentro de los pacientes que tienen una superóxido dismutasa CuZn- mutación (SOD1). La parálisis bulbar progresiva que tienen esta mutación se clasifican los pacientes con FALS, ELA familiar (FALS) representa aproximadamente el 5% -10% de todos los casos de ELA y es causada por factores genéticos.

Dentro de estos, aproximadamente el 20-25% están vinculados a la mutación SOD1. No se sabe actualmente si y cómo la actividad SOD1 disminución contribuye a la parálisis bulbar progresiva o FALS, y Se están realizando estudios en pacientes y ratones transgénicos para ayudar aún más entender el impacto de este gen en la enfermedad. Un estudio de caso se realizó en una mujer de 42 años de edad que se quejaba de debilidad muscular 10 meses antes de su ingreso en el hospital.

Tras el examen neurológico, el paciente mostró atrofia muscular, fasciculación en todas las extremidades y la disminución de los reflejos tendinosos profundos. Hermano mayor, el padre del paciente, y el tío paterno previamente todos habían muerto a causa de la ELA o un síndrome de tipo ALS. El paciente desarrolló una progresiva parálisis bulbar, se convirtió en dependiente de un respirador, y tuvo dos episodios de paro cardíaco.

El paciente murió de neumonía dos años después de la aparición de la enfermedad. Después de estudiar el paciente, se encontró que el paciente tenía un par supresión de dos bases en el codón de 126a en el exón 5 del gen SOD1.

Esta mutación produce una mutación de desplazamiento de marco, lo que llevó a un codón de parada en la actividad SOD1 posición 131. Se redujo en aproximadamente 30%. El examen histológico del paciente mostró una reducción severa en las neuronas motoras inferiores. Algo más de estudio, este caso resultó ser importante porque demuestra que las mutaciones SOD1 no podrían efectuar cambios neuropatológicos estables, y que los factores ambientales y genéticos podrían afectar el fenotipo de las mutaciones SOD1.

Tratamiento

PBP es agresivo e implacable, y no había tratamientos para la enfermedad a partir de 2005. Sin embargo, la detección temprana de PBP es el escenario óptimo en el que los médicos pueden trazar un

plan para el manejo de la enfermedad. Normalmente, esto implica tratamientos sintomáticos que se utilizan con frecuencia en muchos trastornos motores inferiores.