



**Universidad del Sureste**  
**Escuela de Medicina**

# **ENFERMEDAD DE KENNEDY**

---

**MATERIA**  
**NEUROLOGIA**

**DOCENTE:**  
**DR. GORDILLO GUILLEN JOSE LUIS**

**PRESENTA**  
**GONZÁLEZ REQUENA NYMSSI MICHELL**

**Comitán de Domínguez, Chiapas a junio del 2020**

# Enfermedad de Kennedy

La atrofia muscular espino-bulbar es una neuropatía recesiva ligada al cromosoma X de la edad adulta. Es un trastorno poliglutamico ocasionado por la expansión de la vía de la poliglutamina en el receptor de andrógeno. La característica sobresaliente de la atrofia muscular espino-bulbar es la pérdida de motoneuronas en el asta anterior de la médula espinal y el tallo cerebral. Las manifestaciones clínicas son diversas y los estudios de laboratorio van desde hipercalcemia asintomática hasta enfermedad muscular severa, con síntomas bulbares que pueden requerir asistencia mecánica ventilatoria. El diagnóstico se basa en la historia clínica, examen neurológico, estudios bioquímicos, estudios de velocidad de conducción nerviosa, EMG, análisis genético. El tratamiento es sintomático y, con frecuencia, se indican fármacos con antioxidantes, como vitamina E y co-enzima Q10.

- Clínica. La atrofia muscular y las fasciculaciones sobre todo en la lengua, acompañada de paresia proximal asimétrica y reflejos osteotendinosos abolidos o disminuidos suelen conformar el cuadro clínico clásico. Las manifestaciones extraneuronales por poliformismo del triplete CAG incluyen la manifestaciones endocrínicas, resistencia a los andrógenos, ginecomastia, concentraciones elevadas de testosterona y progesterona, atrofia testicular, criptorquideca, hirsutismo, infertilidad, depresión.
- Tratamiento. No se dispone de un tx. específico. Leuprorelina (está en estudio)
- Pronóstico. Esta es la que tiene mejor pronóstico y supervivencia; la progresión generalmente es lenta y la esperanza de vida es similar a la de los individuos sanos.