



Universidad de Valladolid

Facultad de Medicina

GRADO EN LOGOPEDIA



**Revisión sistemática de la sintomatología
logopédica en la Parálisis Bulbar
Progresiva**

Autor: Esther Martínez García

Tutor: Alba Ayuso Lanchares

Año académico: 2021-2022

ÍNDICE

RESUMEN	3
ABSTRACT	3
INTEGRACIÓN DE COMPETENCIAS Y CONTENIDOS TRABAJADOS EN EL GRADO	5
1. Justificación del trabajo	5
2. Relación con las competencias del grado	6
Competencias generales y específicas.....	6
Competencias transversales	7
INTRODUCCIÓN	9
1. Enfermedades de la Neurona Motora (ENM).....	9
2. Parálisis Bulbar Progresiva (PBP).....	10
3. Disartria.....	12
4. Disfagia	13
METODOLOGÍA	15
1. Fuentes documentales	15
2. Criterios de inclusión.....	16
3. Criterios de exclusión.....	16
RESULTADOS Y DISCUSIÓN	18
1. Resultados.....	18
2. Discusión	18
Autor y año de publicación del artículo	18
Participantes.....	19
Finalidad.....	20
Primeros síntomas.....	21
Disfagia	22
Disartria.....	23
Otros síntomas.....	24
Intervención logopédica.....	26
CONCLUSIONES	27
1. Conclusiones.....	27
2. Limitaciones y futuras líneas de trabajo.....	28
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	29
ANEXOS	32

RESUMEN

La Parálisis Bulbar Progresiva (PBP) es un trastorno neurológico perteneciente al grupo de Enfermedades de la Neurona Motora (ENM) y caracterizado por una degeneración prematura y muerte de las neuronas motoras de la parte inferior del tronco encefálico. Entre sus síntomas más comunes podemos encontrar la disfagia o dificultad para deglutir y la disartria o trastorno de la ejecución motora del habla. Este trabajo tiene como objetivo realizar una revisión sistemática acerca de la sintomatología logopédica de esta enfermedad. Para ello, se ha realizado una búsqueda y análisis exhaustivo de artículos científicos en los que se estudian diversos casos de esta enfermedad. Los resultados muestran que la disartria y la disfagia son los dos síntomas principales, presentándose desde etapas iniciales en gran parte de los pacientes y progresando de forma negativa según avanza la enfermedad, viéndose afectada la calidad de vida del paciente. Además, se evidencia la necesidad de intervenir sobre dichos síntomas, siendo la logopedia una vía importante y necesaria en dicha intervención. Sin embargo, a pesar de estas evidencias, las investigaciones acerca de la intervención logopédica en la Parálisis Bulbar Progresiva son muy escasas.

Palabras clave: Parálisis Bulbar Progresiva, Disfagia, Disartria, Logopedia.

ABSTRACT

Progressive Bulbar Palsy (PBP) is a neurological disorder belonging to the group of Motor Neuron Diseases (MND) and characterised by premature degeneration and death of motor neurons in the lower part of the brainstem. Among its most common symptoms are dysphagia or swallowing difficulty and dysarthria or motor speech performance disorder. The aim of this work is to carry out a systematic review of the logopedic symptomatology of this disease. For this purpose, an exhaustive search and analysis of scientific articles studying various cases of this disease has been carried out. The results show that dysarthria and dysphagia are the two main symptoms, presenting from the initial stages in most patients and progressing negatively as the disease progresses, affecting the patient's quality of life. Furthermore, the need to intervene on these symptoms is evident, with speech therapy being an important and necessary means of intervention.

However, despite this evidence, research on speech therapy intervention in Progressive Bulbar Palsy is very limited.

Key words: Progressive Bulbar Palsy, Dysphagia, Dysarthria, Speech Therapy.

INTEGRACIÓN DE COMPETENCIAS Y CONTENIDOS TRABAJADOS EN EL GRADO

En este apartado se pretende detallar los motivos de elección del tema para el Trabajo de Fin de Grado, así como los objetivos de esta revisión.

Además, se presentarán las diferentes competencias del grado de Logopedia que guardan relación con dicho trabajo.

1. Justificación del trabajo

Este trabajo ha sido planteado con la idea de dar a conocer la enfermedad Parálisis Bulbar Progresiva (PBP) e investigar acerca de su relación con la logopedia, siendo esta una enfermedad “rara” con escasas investigaciones y evidencias.

La elección del tema se ha determinado por la clara presencia de síntomas logopédicos (disartria y disfagia), así como por su relación con la rama de la neurología, resultando un tema de gran interés personal.

Otro de los motivos de elección del tema ha sido el hecho de que se trate de una enfermedad “rara” y poco investigada.

El principal objetivo de este trabajo es realizar una revisión sistemática acerca de la información existente sobre la Parálisis Bulbar Progresiva, centrándonos en su sintomatología logopédica.

Además de este objetivo principal, nos encontramos con varios objetivos específicos como:

- Conocer los primeros síntomas de la enfermedad en su etapa inicial.
- Recoger de forma detallada información acerca de la disartria en la Parálisis Bulbar Progresiva.
- Recoger de forma detallada información acerca de la disfagia en la Parálisis Bulbar Progresiva.
- Analizar la presencia de intervención logopédica en los diferentes estudios realizados sobre la Parálisis Bulbar Progresiva.

2. Relación con las competencias del grado

A continuación, se mostrarán las Competencias del Plan de Estudios del Grado de Logopedia manifestadas en este trabajo. Dentro de este apartado, clasificaremos las competencias en generales-específicas y transversales, tal y como aparece en el Plan de Estudios.

Competencias generales y específicas

- **CG4. Dominar la terminología que les permita interactuar con otros profesionales.**

Con este trabajo, podemos dominar la terminología (en castellano y en otros idiomas como el inglés) sobre las enfermedades neurodegenerativas, lo cual nos permitirá interactuar con otros profesionales.

- **CG9. Comprender y valorar las producciones científicas que sustentan el desarrollo profesional del logopeda.**

Dicha competencia la logramos a través de la lectura, análisis y síntesis de artículos e investigaciones científicas.

- **CG10. Conocer los límites de sus competencias y saber identificar si es necesario un tratamiento interdisciplinar.**

La Parálisis Bulbar Progresiva no se limita a la presencia del logopeda, sino que será necesario un equipo y tratamiento interdisciplinar para tratar todas sus afecciones y mejorar su calidad de vida.

- **CG14. Conocer los trastornos de la comunicación, el lenguaje, el habla, la audición, la voz y las funciones orales no verbales.**
 - CE14.1 Conocer la clasificación, la terminología y la descripción de los trastornos de la comunicación, el lenguaje, el habla, la voz y la audición y las funciones orales no verbales.
 - CE14.2 Conocer, reconocer y discriminar entre la variedad de las alteraciones: las disartrias; disfagia; las alteraciones del lenguaje en los trastornos degenerativos.

En este TFG se pretende conocer diferentes alteraciones como la disartria, disfagia y las alteraciones del lenguaje en los trastornos degenerativos.

- **CG15. Conocer y valorar de forma crítica las técnicas y los instrumentos de evaluación y diagnóstico en Logopedia y procedimientos de la intervención logopédica.**

En este trabajo se pretende conocer la presencia del logopeda en la Parálisis Bulbar Progresiva.

- **CG16. Conocer y valorar de forma crítica la terminología y metodología propias de la investigación logopédica.**

Tras la lectura de una gran cantidad de artículos de investigación, se ha podido conocer y asentar terminología propia de la investigación logopédica.

Competencias transversales

- **CT8. Autonomía y responsabilidad en la toma de decisiones.**

Al tratarse de un trabajo individual, la responsabilidad en la toma de decisiones reside en gran parte en la propia persona que lo realiza, a pesar de que cuente con la ayuda de su tutor. La elaboración del trabajo está repleta de decisiones que se deberán tomar, siendo la primera gran decisión el tema a tratar en el TFG.

- **CT10. Capacidad de organización y planificación.**

Este trabajo conlleva gran habilidad de organización y planificación tanto temporal como estructuralmente.

- **CT11. Adaptación a nuevas situaciones.**

A lo largo de la realización, van a surgir diferentes imprevistos a los que será necesario adaptarse (como la falta de información) y continuar en base a estos. Durante la elaboración del trabajo, surgirán situaciones con las que no se contaban en el inicio.

- **CT12. Resolución de problemas.**

Al igual que es necesario adaptarse, también será necesario resolver (de forma individual o con ayuda de la tutora) los problemas o imprevistos que nos vayan surgiendo durante la elaboración del TFG.

- **CT13. Razonamiento crítico.**

Durante todo el trabajo será necesario un razonamiento crítico. Por ejemplo, para establecer los criterios de exclusión/inclusión o para recoger y discutir los resultados.

- **CT14. Capacidad de análisis y síntesis.**

Tras la búsqueda de artículos, será necesario filtrar bien la información que vamos a utilizar, sabiendo analizarla y sintetizarla.

- **CT15. Capacidad e interés por el aprendizaje autónomo.**

El TFG requiere gran cantidad de trabajo individual, el cual será más satisfactorio si se tiene un interés por el aprendizaje autónomo del tema a tratar.

- **CT16. Conocer y manejar las nuevas tecnologías de la comunicación y la información.**

Para la elaboración del TFG es necesario conocer y manejar las tecnologías, como, por ejemplo, las bases de datos científicas para adquirir los artículos.

- **CT20. Conocimientos de informática relativos al ámbito de estudio.**

Como se ha comentado en la competencia anterior, es necesario tener un nivel de conocimientos de informática, no solo a la hora de buscar artículos, sino en el propio desarrollo del trabajo mediante programas como Word y Excel.

- **CT21. Capacidad de gestión de la información.**

Al igual que es importante la búsqueda de información, también lo es su gestión, teniendo la capacidad para sintetizarla, seleccionar la adecuada, distribuirla e incluso eliminarla.

INTRODUCCIÓN

1. Enfermedades de la Neurona Motora (ENM)

Las Enfermedades de la Motoneurona o la Neurona Motora (ENM) son un grupo de enfermedades que provocan la destrucción progresiva de neuronas y el deterioro gradual de la función muscular voluntaria (Yedavalli et al., 2018).

Este grupo de enfermedades, hereditarias o esporádicas, se caracteriza por la degeneración de la neurona motora, localizada en el asta anterior de la médula o del bulbo (motoneurona inferior o MNI), de la neurona piramidal localizada en el córtex cerebral (motoneurona superior o MNS) o de una combinación de ambas neuronas motoras superior e inferior (Pérez-Matos et al., 2019). En cualquiera de estas opciones, existe una clínica de debilidad muscular que con frecuencia afecta a la musculatura bulbar (Galán-Dávila et al., 2015).

La afectación de estas zonas implica a los núcleos de los nervios craneales V, VII, IX y XII, los cuales están directamente relacionados con el control de los movimientos necesarios para el habla y la deglución (Vesey, 2017).

El término ENM es utilizado para describir una patología que puede clasificarse en cuatro fenotipos principales (Vesey, 2017):

- Esclerosis Lateral Amiotrófica (ELA).
- Parálisis Bulbar Progresiva (PBP).
- Atrofia Muscular Progresiva (AMP).
- Esclerosis Lateral Primaria (ELP).

La Esclerosis Lateral Amiotrófica es la forma más común de la enfermedad de la motoneurona, la cual representa alrededor del 70% de todos los casos (Hobson et al., 2016).

La causa de la ENM sigue sin establecerse, aunque existe evidencia sobre el impacto de la genética en un pequeño porcentaje de personas con antecedentes familiares. Además, las anomalías en el gen C9ORF72 se han encontrado en hasta un 46% de los casos familiares y en un 23% de los casos esporádicos (Renton et al., 2011).

En cuanto a los síntomas, van a estar directamente relacionados con la afectación de la vía motora, aunque otros sistemas también pueden verse afectados (Pérez-Matos et al., 2019).

La afectación de las neuronas motoras inferiores se caracteriza por una marcada pérdida de fuerza o debilidad, pérdida de masa muscular (amiotrofia) con hipo o arreflexia y aparición de fasciculaciones. Mientras que la afectación de las neuronas motoras superiores provoca debilidad muscular espástica, exaltación de reflejos osteotendinosos y signo de Babinski (Pérez-Matos et al., 2019).

Generalmente, los síntomas de la ENM suelen comenzar con una debilidad focal en una extremidad. Los músculos distales suelen verse afectados al principio de la enfermedad y los pacientes pueden referir torpeza en las manos o caída de los pies. Cuando los músculos extensores del cuello se ven afectados, se puede observar una caída de cabeza (Lewis, 2019).

Sin embargo, existe un 20% de los casos en los que los síntomas comienzan en los músculos bulbares, causando como primer síntoma disartria y disfagia. En estos casos, el pronóstico suele ser más desfavorable (Lewis, 2019).

2. Parálisis Bulbar Progresiva (PBP)

La Parálisis Bulbar Progresiva forma parte del grupo de trastornos conocidos como Enfermedad de la Neurona Motora, junto con la Esclerosis Lateral Amiotrófica, la Atrofia Muscular Progresiva y la Esclerosis Lateral Primaria, entre otras (Karam et al., 2010).

La PBP es un trastorno neurológico caracterizado por una degeneración prematura selectiva y muerte de las neuronas motoras de la parte inferior del tronco del encéfalo con o sin afectación del tracto corticobulbar (Karam et al., 2010). Esto involucra específicamente el nervio glossofaríngeo (IX), el nervio vago (X) y el nervio hipogloso (XII) (Hughes, 1998, como se citó en Ahn, 2017).

Dumenil fue el primero en describir claramente la PBP. En 1864, Duchenne describió la PBP utilizando el término “Parálisis Labio-gloso-laríngea”. En ese mismo año, Wachsmuth cambió la nomenclatura a Parálisis Bulbar Progresiva (Karam et al., 2010).

Existe una forma infantil de PBP llamada Síndrome de Fazio Londe, la cual es una forma hereditaria que se caracteriza por una parálisis progresiva de los músculos inervados por los nervios craneales. El cuadro clínico es similar a la PBP (Gowda et al., 2018).

Actualmente, aún existe controversia sobre la progresión y clasificación de la PBP. Algunos autores la consideran como parte de las enfermedades de la motoneurona con posibles presentaciones restringidas o aisladas, mientras que otros consideran que la PBP siempre evoluciona a ELA después de unos meses (Karam et al., 2010).

Frecuentemente, se usa dicho término de forma incorrecta como una designación genérica para ELA de inicio bulbar; sin embargo, la ELA de inicio bulbar se presenta con una rápida generalización de la debilidad a las extremidades (Swash & Desai, 2000).

Los estudios neurofisiológicos revelan denervación crónica y aguda aislada de la región bulbar, principalmente en la lengua y grupos musculares orofaríngeos (Bulle-Oliveira & Batista-Pereira, 2009).

El diagnóstico se realiza cuando la presentación clínica permanece aislada a la región bulbar durante al menos seis meses después del inicio (Pradat & Bruneteau, 2006).

Este trastorno se observa en el 4,1% de los casos de ENM en general, con la incidencia más alta entre las edades de 51 a 60 años (Yedavalli et al., 2018) y es relativamente más común en mujeres que en hombres (Barber, 2015).

En relación con las principales características clínicas, generalmente comienza con disartria leve, seguida de cada vez más dificultades progresivas en el habla y la deglución (Leigh et al., 2003). De esta forma, los dos síntomas principales de la PBP son la disartria y la disfagia, presentando cada una de forma aislada o de forma combinada (Karam et al., 2010).

El pronóstico de los pacientes con PBP es pobre, ya que no existe un tratamiento efectivo. El tratamiento se enfoca en el alivio sintomático de los síntomas bulbares, similar al resto de Enfermedades de la Neurona Motora (Yedavalli et al., 2018). Los pacientes comúnmente mueren debido a desnutrición y neumonía

por aspiración de dos a cuatro años después del comienzo de los síntomas (Cerero-Lapiedra et al., 2002).

A pesar de los datos limitados con respecto a la calidad de vida en la PBP en comparación con los casos de ELA de inicio bulbar, existe un compromiso marcado de la calidad de vida en PBP con la necesidad de una indicación temprana de sonda de alimentación gástrica y la ocurrencia común de Demencia Fronto-Temporal (FTG), hasta en un 48% de los casos (Coon et al., 2011; Ringholz et al., 2005).

3. Disartria

La disartria es un trastorno motor del habla que abarca el conjunto síntomas y signos clínicos presentes tras una lesión de origen neurológico, tanto del sistema nervioso central como del periférico, que afecta a las estructuras y/o conexiones neuronales que participan en el control motor del habla. Se caracteriza por la presencia de dificultades en la respiración, articulación, fonación, resonancia y/o prosodia (Melle, 2012).

Existen seis tipos de disartria, clasificados según la parte del sistema nervioso afectada (Enderby, 2013):

- Disartria flácida: asociada a una alteración de las neuronas motoras inferiores.
- Disartria espástica: asociada a un daño de las neuronas motoras superiores.
- Disartria atáxica: causada principalmente por una disfunción cerebelosa.
- Disartria hipocinética: relacionada con la alteración del sistema extrapiramidal (sustancia nigra).
- Disartria hipercinética: relacionada con la alteración del sistema extrapiramidal (ganglios basales).
- Disartria mixta: asociada al daño en más de una de las áreas nombradas, dando lugar a características del habla de al menos dos grupos.

En relación con la logopedia, los objetivos de la terapia dependerán de varios aspectos como el tipo de disartria, la naturaleza y gravedad, de la causa subyacente, de si es aguda o progresiva y de las necesidades comunicativas de cada persona. En el caso de las disartrias leves, el principal objetivo será mejorar la calidad del habla, aumentando su naturalidad. Mientras que, en las disartrias graves el objetivo será mejorar la inteligibilidad y la competencia comunicativa. En este último caso, en ocasiones sólo será posible a través de métodos alternativos de comunicación (MacKenzie & Lowit, 2007).

4. Disfagia

El término Disfagia proviene de dos palabras griegas, “*dys*” (dificultad) y “*phagia*” (comer). La disfagia es la dificultad para que el alimento pase desde la boca al estómago. Puede ser debida a una alteración orgánica o a una dificultad funcional, y afectar a pacientes de todas las edades, desde bebés hasta ancianos (Velasco y García-Peris, 2009).

Según Camarero-González (2009), las alteraciones de la deglución ocasionan dos tipos de complicaciones: aquellas derivadas de la falta de eficacia por un insuficiente aporte de nutrientes y de agua (desnutrición y deshidratación) y aquellas derivadas de la falta de seguridad, donde se produce el riesgo de que los alimentos y secreciones alcancen las vías respiratorias y los pulmones (ej.: insuficiencia respiratoria aguda, neumonía por aspiración, etc.).

De esta forma, la seguridad y la eficacia de la deglución deben evaluarse periódicamente mediante una observación clínica, la cual puede complementarse con investigaciones como la videoflouroscopia, especialmente en casos en los que se sospecha de aspiración silenciosa (Vesey, 2017).

Las funciones del logopeda en la disfagia son: la evaluación de los procesos de la deglución oral y faríngea, la movilidad, la sensibilidad y el tono de la musculatura orofacial, teniendo como objetivo prioritario conseguir la máxima funcionalidad de la deglución (Clavé et al., 2004).

El tratamiento temprano se centra en la concienciación y la educación en torno al proceso de deglución y a los signos a los que hay que prestar atención, los

cuales serán indicativos de un problema. Entre estos signos de disfagia encontramos: toser o balbucear al comer y beber, voz húmeda, dificultad para respirar, infecciones torácicas, babeo, regurgitación por la nariz, sensación de que los alimentos se pegan, tiempos de comida prolongados y pérdida de peso (Vesey, 2017).

Para el tratamiento de la disfagia, el logopeda empleará una serie de estrategias o técnicas (Clavé et al., 2004):

- Estrategias posturales: modificaciones posturales para favorecer los tragos y mejorar la ingesta (ej.: flexión de la cabeza hacia el lado sano, hiperextensión cervical, rotación hacia el lado afecto, etc.).
- Cambios de volumen y viscosidad del bolo: junto con el nutricionista, valorarán el tipo de Alimentación Básica Adaptada (ABA) que convenga a cada paciente, introduciendo modificaciones en la textura y volumen de los alimentos para facilitar la deglución.
- Estrategias de incremento sensorial: estimulación mecánica de los órganos implicados en el proceso deglutorio, modificaciones de sabor, estimulación térmica, etc.
- Praxias neuromusculares: el objetivo es mejorar la fisiología de la deglución. Consiste en la rehabilitación de la musculatura implicada en la deglución a través de ejercicios.
- Maniobras deglutorias específicas: maniobras cuya función consiste en compensar las alteraciones biomecánicas específicas. Entre ellas encontramos: deglución supraglótica, doble deglución, deglución forzada, maniobra de Mendelson y maniobra de Masako.

El diagnóstico y el tratamiento dependen del trabajo en equipo de un grupo de profesionales formado por médicos de diferentes especialidades, enfermeras, logopedas, dietistas, cuidadores y la propia familia del paciente (Velasco y García-Peris, 2009).

METODOLOGÍA

En este trabajo se ha realizado una revisión sistemática sobre la sintomatología logopédica de la Parálisis Bulbar Progresiva.

La búsqueda de artículos comenzó en febrero de 2022 y finalizó en marzo de 2022.

1. Fuentes documentales

Tabla 1.

Relación de las bases de datos, palabras clave y combinaciones utilizadas.

BASE DE DATOS	PALABRAS CLAVE	COMBINACIÓN
PubMed	1. Parálisis Bulbar	#1 AND #2
Google Académico	Progresiva	#1 AND #4
Medline	2. Logopedia	#1 AND #5
ScienceDirect	3. Enfermedad	#3 AND #4
Health & Medical	Neurona motora	#3 AND #5
Collection	4. Disartria	#1 OR #3
	5. Disfagia	#4 OR #5

Fuente: elaboración propia.

Como se puede observar en la Figura 1, para la búsqueda se han utilizado diferentes bases de datos (PubMed, Google Académico, Medline, ScienceDirect y Health & Medical Collection).

Las palabras clave que se han utilizado han sido “Parálisis Bulbar Progresiva”, “logopedia”, “Enfermedad de la Neurona Motora”, “disartria”, y “disfagia”; las cuales no sólo han sido buscadas en castellano, sino también en inglés (“Progressive Bulbar Palsy”) y en portugués (“Paralisia Bulbar Progresiva”).

A través de distintas combinaciones de las palabras clave nombradas, se ha realizado un rastreo exhaustivo para seleccionar los artículos de interés.

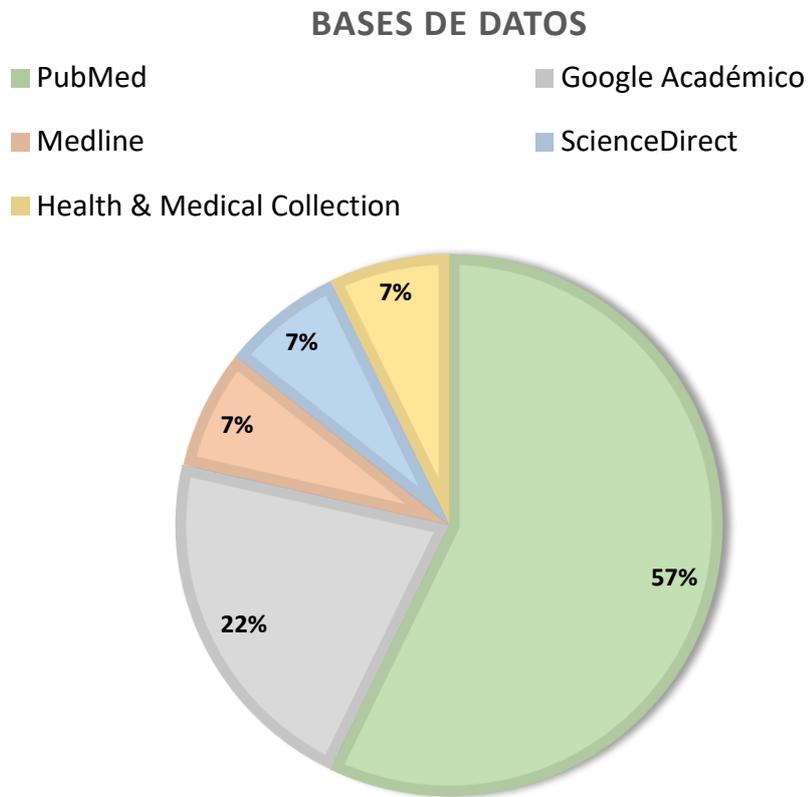


Figura 1. Bases de datos.

Fuente: elaboración propia.

2. Criterios de inclusión

- Artículos de investigación científica.
- Artículos de estudios de casos.
- Artículos en castellano, inglés y portugués.

3. Criterios de exclusión

- Parálisis bulbar progresiva infantil.
- Artículos de revisiones.
- Artículos de metaanálisis.

Tras determinar los criterios de inclusión y de exclusión, se realizó una búsqueda exhaustiva, de la cual se seleccionaron catorce artículos que cumplieran con dichos criterios.

De estos catorce artículos, únicamente uno está en castellano. De los restantes, uno está en portugués y doce en inglés.

En relación con el año de publicación de los artículos, no se ha limitado a un período de tiempo determinado, ya que el número de investigaciones y estudios de este tema es muy escaso.

Para la presentación de citas y referencias bibliográficas de los artículos, se han utilizado las normas APA 7ª edición.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

1. Resultados

Una vez revisados todos los artículos, se han recogido en la Tabla 2 (*Anexo 1*), organizada en siete columnas, los siguientes parámetros:

- Autor y año de publicación del artículo.
- Número de participantes del estudio, edad y sexo.
- Finalidad del estudio/investigación.
- Primeros síntomas manifestados de Parálisis Bulbar Progresiva.
- Disfagia.
- Disartria.
- Otros síntomas manifestados.
- Intervención logopédica.

2. Discusión

A continuación, se detallará los resultados de cada uno de los parámetros indicados anteriormente:

Autor y año de publicación del artículo

Los catorce artículos seleccionados han sido publicados entre los años 1964 (Mills, 1964) y 2021 (Bublitz et al., 2021).

De estos artículos seleccionados, se observa que el 64,3% de estos han sido publicados a partir del año 2000, el 21,4% de los artículos ha sido publicado entre 1990 y 2000 y el resto de los artículos (14,3%) tiene fecha de publicación anterior a 1990.

Participantes

En nuestra selección de artículos de estudio de casos, existe un tamaño de muestra entre $n=1$ y $n=32$, predominando los estudios de un solo caso. De esta forma, nos encontramos con ocho artículos de estudio de un solo participante y un artículo de 5 participantes (Stanich et al., 2004), otro artículo de 7 participantes (Briani et al., 1998), otro de 14 participantes (Bublitz et al., 2021), otro de 17 participantes (Elliott et al., 2019), otro de 23 participantes (Müller et al., 2019) y otro de 32 participantes (Karam et al., 2010).

En total, el número de participantes entre todos los artículos es de 106 personas.

En relación con el sexo de los participantes, encontramos una clara diferencia, predominando las mujeres sobre los hombres. En un 85,7% de los artículos se puntualiza el sexo de los pacientes, mientras que en el 14,3% restante no se detalla el sexo de los participantes.

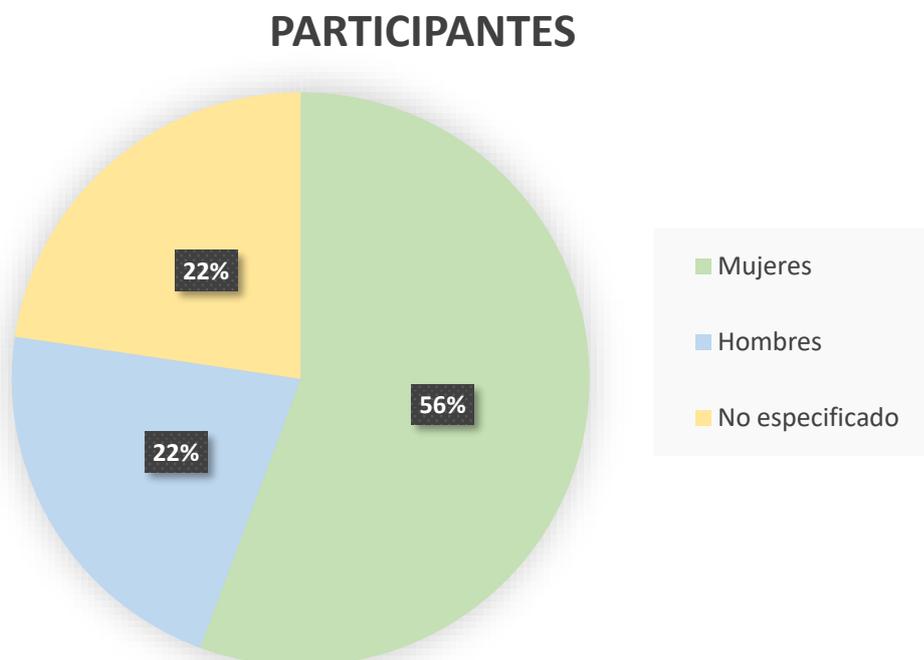


Figura 2. Participantes.

Fuente: elaboración propia.

En cuanto a la edad de los pacientes, nos encontramos con una edad mínima de 43 años (Kyu Man Shin & Ho Chee, 1980) y una edad máxima de 74 años (Chang et al., 2016). La edad media de todos los artículos en total es de 62,2 años.

Cabe destacar que en los artículos de varios participantes no se especifica la edad de dichos participantes, a excepción de un artículo de 23 colaboradores (Müller et al., 2019), en el que la edad media es de 71 años.

De esta forma, en un 64,3% de los artículos se especifica la edad de los participantes.

Finalidad

Un 57,14% de los artículos seleccionados (Bublitz et al., 2021; Carvajal-González & Iglesias, 2020; Cerero-Lapiedra et al., 2002; Chang et al., 2016; Kyu Man Shin & Ho Chee, 1980; Mills, 1964; Peñarrocha-Diago y Bagán-Sebastián, 1993; Talacko & Reade, 1990) tiene como finalidad detallar las manifestaciones clínicas o síntomas y signos de la Parálisis Bulbar Progresiva.

De estos, varios artículos (Bublitz et al., 2021; Chang et al., 2016; Kyu Man Shin & Ho Chee, 1980; Mills, 1964) tienen otra finalidad además de especificar la sintomatología, como puede ser: mostrar los cuidados paliativos y el control de los síntomas en la fase final de la enfermedad, demostrar el daño del fascículo arqueado en un paciente con Parálisis Bulbar Progresiva con presencia de Afasia de Broca, describir la electromiografía en un caso o describir la operación realizada para dividir el músculo crico-faríngeo).

El resto de los artículos dedicados exclusivamente a la Parálisis Bulbar Progresiva (Ahn et al., 2017; Karam et al., 2010) tiene como finalidad: estudiar la evolución clínica y realizar una sugerencia de tratamientos y métodos de evaluación para un caso.

Briani et al. (1998); Elliott et al. (2019); Müller et al. (2019); Stanich et al. (2004), tienen como finalidad, en forma respetiva: estudiar la disfagia en casos de ENM, resaltar el impacto en la comunicación en pacientes con enfermedades de la neurona motora, comparar la ELA "clásica" con la PBP y evaluar el impacto de la suplementación oral en ENM.

De esta forma, estos últimos artículos, los cuales corresponden a un 28,6% del total de artículos, no solo tratan la Parálisis Bulbar Progresiva, sino de forma general, las variantes de la Enfermedad de la Neurona Motora, como pueden ser la Esclerosis Lateral Primaria o la Atrofia Muscular Progresiva.

Primeros síntomas

En un 64,3% de los artículos incluidos en la tabla (Ahn et al., 2017; Bublitz et al., 2021; Carvajal-Gonzalez & Iglesias, 2020; Cerero-Lapiedra et. al., 2002; Chang et al., 2016; Kyu Man Shin & Ho Chee, 1980; Mills, 1964; Peñarrocha-Diago y Bagán-Sebastián, 1993; Talacko & Reade, 1990) aparecen los primeros síntomas de la enfermedad.

Se puede comprobar una gran variabilidad de síntomas iniciales, predominando la pérdida de movilidad de la lengua y la dificultad para hablar y deglutir.

Un 21,43% de los artículos (Cerero-Lapiedra et al., 2002; Peñarrocha-Diago y Bagán-Sebastián, 1993; Talacko & Reade, 1990) muestra como síntoma primario la pérdida de movilidad de la lengua. Sin embargo, no se muestra como síntoma aislado, sino que siempre va acompañado de dificultad para hablar o disartria y dificultad para masticar y deglutir o disfagia.

En relación con la disartria como síntoma aislado, nos encontramos con un 21,43% (Chang et al., 2016; Bublitz et al., 2021; Mills, 1964) que detalla la aparición de esta como primer síntoma aislado. En el estudio de casos de Bublitz et al. (2021), once de los catorce pacientes estudiados presentan disartria aislada como primer síntoma.

Además de la pérdida de movilidad de la lengua, la disartria y la disfagia, se recogen otros primeros síntomas, menos frecuentes, que aparecen en los estudios de casos. Estos son: sialorrea, pérdida de peso, parálisis de la lengua repentina, ardor en la lengua y debilidad cervical.

Disfagia

De los catorce artículos seleccionados, un 92,86% de ellos trata la disfagia en la Parálisis Bulbar Progresiva.

Únicamente un artículo (Elliott et al., 2019) no detalla la presencia o no de disfagia en el estudio de sus casos. Esto puede deberse a que ninguno de los diecisiete participantes del estudio presenta disfagia o tal vez que, al tratar el artículo de una investigación en el impacto de la comunicación, solo se ha centrado en los aspectos comunicativos y/o del habla y de esta forma, no abarque el campo de la disfagia.

El resto de ellos muestra la presencia de disfagia en la Parálisis Bulbar Progresiva, de forma más o menos detallada.

Además de la dificultad para deglutir, un 28,6% de los artículos (Cerero-Lapiedra et al., 2002; Chang et al., 2016; Peñarrocha-Diago y Bagán-Sebastián, 1993; Talacko & Reade, 1990) especifica la dificultad para masticar.

Un 21,43% de los artículos (Cerero-Lapiedra et al., 2002; Peñarrocha-Diago y Bagán-Sebastián, 1993; Mills, 1964) hace referencia a la dificultad o incapacidad para la propulsión del bolo. Uno de ellos hace referencia a la propulsión del bolo hacia la faringe; otro de los artículos a la propulsión del bolo hacia el esófago por debilidad faríngea y el tercer artículo no lo detalla.

En relación con la dificultad para manejar o trabajar el bolo alimenticio en la cavidad oral, un 14,3% de los artículos (Chang et al., 2016; Peñarrocha-Diago y Bagán-Sebastián, 1993) detalla dicho conflicto o incapacidad.

Otra característica por destacar es la pérdida de peso asociada a la disfagia, tratándose en un 28,6% de los artículos (Ahn et al., 2017; Bublitz et al., 2021; Karam et al., 2010; Stanich et al., 2004).

Un 14,3% de artículos (Chang et al., 2016; Mills, 1964) informa sobre la presencia de tos durante las degluciones.

En relación con el tipo de disfagia según la textura:

- Disfagia especialmente a líquidos y pequeños trozos de alimentos (Peñarrocha-Diago y Bagán-Sebastián, 1993).
- Disfagia a sólidos y líquidos, con escape nasal de líquidos (Mills, 1964).
- Disfagia a sólidos y líquidos (Carvajal-González & Iglesias, 2020).

Respecto al tipo de disfagia según el grado de afectación, únicamente dos artículos lo relatan:

- Disfagia severa (Bublitz et al., 2021).
- 2 pacientes con disfagia leve, 4 pacientes con disfagia moderada y 1 paciente con disfagia severa (Briani et al., 1998).

En relación con la disfagia, únicamente un 14,3% de los artículos seleccionados (Bublitz et al., 2021; Karam et al., 2010) hace referencia a la colocación de una PEG o sonda de alimentación gástrica.

El resto de los artículos nos habla de disfagia progresiva, sin especificar características de esta.

A través de estos artículos, podemos comprobar que hay una gran variedad entre pacientes, presentando cada uno diferentes características. Esto podría estar relacionado con el grado de afectación y la etapa de la enfermedad en la que se encuentre cada uno.

Disartria

Un 21,43% del total de artículos (Briani et al., 1998; Karam et al., 2010; Stanich et al., 2004) no indica la presencia o ausencia de disartria en los participantes y, únicamente un participante (Carvajal-González & Iglesias, 2020) no presenta disartria.

En el resto de los artículos se indica la presencia de disartria.

En cuanto al tipo de movimientos linguales afectados que causan disartria, nos encontramos con los movimientos ascendentes/verticales, laterales y de protrusión, nombrados en tres artículos (Ahn et al., 2017; Cerero-Lapiedra et al., 2002; Talacko & Reade, 1990).

En la mayoría de los artículos, hacen referencia a una dificultad progresiva en el habla, la cual comienza afectando a determinados fonemas y termina con un habla ininteligible.

Ahn et al. (2017) hace referencia a la dificultad para realizar el cierre labial durante el habla.

Por último, Kyu Man Shin & Ho Chee (1980) indican en su estudio de caso, un habla monótona.

Otros síntomas

Tras haber analizado los resultados de la Tabla 2 (*Anexo 1*), podemos comprobar que existe una gran cantidad de síntomas que comprometen la calidad de vida de los pacientes con Parálisis Bulbar Progresiva.

Cabe destacar diez síntomas, los cuales se han repetido en varios artículos. Estos son: fasciculaciones, atrofia lingual, depresión, debilidad muscular (músculos de la lengua, cara, faringe, laringe y masticatorios), disminución del reflejo nauseoso, movimiento lento del paladar, trastornos del sueño (dentro del cual se incluye hipoventilación nocturna), debilidad del esternocleidomastoideo, labilidad emocional y sialorrea.

A continuación, se muestra una tabla con los diez síntomas nombrados anteriormente, junto con el número de artículos en el que aparecen nombrados como síntomas de la Parálisis Bulbar Progresiva.

SÍNTOMAS

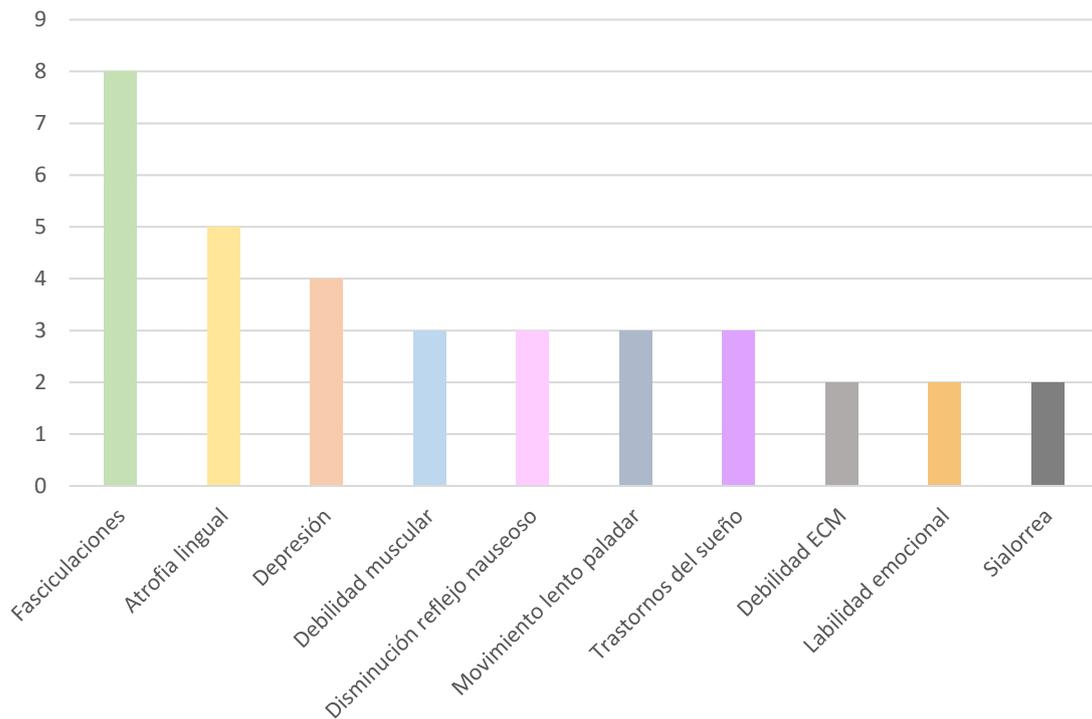


Figura 3: Síntomas.

Fuente: Elaboración propia.

Además de estos diez síntomas, se han ido señalando otra gran cantidad de síntomas, en menor proporción que los anteriores. Estos son: parálisis de la lengua, músculos palatinos y faríngeos, acumulación de mucosidad en las fosas piriformes/vías respiratorias, sensación de ardor, disestesia, parestesia del labio inferior, boca seca (lo cual contrasta con la sialorrea, uno de los síntomas más repetidos en los artículos), voz ronca o disfonía, Afasia de Broca, Reflejo tendinoso profundo aumentado, signo Hoffman, tetraparesia leve, voz nasal e hipoestesia de la lengua. Estos síntomas han aparecido en uno o dos artículos cada uno.

Intervención logopédica

Finalmente, se ha incluido en la Tabla 2 (*Anexo 1*) un apartado sobre intervención logopédica.

Un 64,3% de los artículos no detalla la intervención logopédica ni la presencia de la figura del logopeda durante el curso de la Parálisis Bulbar Progresiva.

Uno de los artículos (Cerero-Lapiedra et al., 2002) indica que su participante recibe tratamiento logopédico, sin especificar de qué forma.

Únicamente un artículo (Ahn et al., 2017) indica tratamiento logopédico para la disfagia. Este señala la intervención logopédica para la disfagia mediante estimulación eléctrica.

En relación con la disartria, un 14,3% de los artículos seleccionados (Ahn et al., 2017; Talacko & Reade, 1990) incluye intervención logopédica para la conservación del habla y mejorar las habilidades de comunicación.

Finalmente, un 14,3% de los artículos (Elliott et al., 2019; Talacko & Reade, 1990) incluye el desarrollo de Sistemas Aumentativos y Alternativos de Comunicación (SAAC) dentro de la intervención logopédica, sin especificar el tipo de SAAC a utilizar.

CONCLUSIONES

1. Conclusiones

Una vez realizada la revisión bibliográfica podemos concluir que:

1. La Parálisis Bulbar Progresiva afecta a la región bulbar, por lo que sus principales síntomas logopédicos son la disfagia y la disartria, estando ambas presentes en una gran parte de los afectados desde etapas iniciales de la enfermedad de forma aislada o combinada.
2. La disfagia es un síntoma muy frecuente en pacientes con Parálisis Bulbar Progresiva, teniendo este carácter progresivo. De esta forma, pone en riesgo la seguridad y la eficacia de la deglución, siendo dos de las principales causas de muerte la desnutrición y neumonía por aspiración.
3. Al igual que la disfagia, la disartria en la Parálisis Bulbar Progresiva tiene carácter progresivo, afectando por tanto a la comunicación del paciente y a su calidad de vida, siendo necesario en determinados casos la elaboración de Sistemas Aumentativos y Alternativos de Comunicación (SAAC).
4. Uno de los objetivos de la intervención logopédica en la Parálisis Bulbar Progresiva es la conservación del habla y la mejora de las habilidades de comunicación.
5. A pesar de la evidencia de síntomas logopédicos en la Parálisis Bulbar Progresiva, no se le da la suficiente importancia a la intervención logopédica, siendo esta una vía para mejorar la calidad de vida del paciente. De esta forma, no existen muchas investigaciones acerca del papel del logopeda en la evaluación e intervención de los síntomas logopédicos de la enfermedad.
6. Pese a los avances científicos en las Enfermedades de la Neurona Motora, se sigue sin hallar un tratamiento efectivo, limitándose el tratamiento al alivio sintomático.

2. Limitaciones y futuras líneas de trabajo

Este Trabajo de Fin de Grado ha tenido una serie de limitaciones, recogidas a continuación:

1. La bibliografía correspondiente con el tema a tratar en el TFG es bastante escasa, lo cual ha dificultado su búsqueda, necesitando unos límites en los criterios de exclusión más amplios.
2. Otra de las consecuencias de tener escasa bibliografía ha sido la insuficiente cantidad de artículos en castellano, siendo necesario la búsqueda de artículos en idiomas alternativos.
3. Al tratarse de una enfermedad “rara”, con pocos estudios de investigación, una de las consecuencias es que la información de la que disponemos es en ocasiones contradictoria.
4. Los estudios de casos contaban con un número reducido de participantes, predominando los estudios de un solo paciente. De esta forma, la comparación ha sido más dificultosa y menos exacta.
5. Finalmente, una mínima parte de los artículos relacionados con la Parálisis Bulbar Progresiva nombraban la figura del logopeda, a pesar de ser tan importante su presencia en la intervención en síntomas como la disartria y disfagia.

A raíz de esta revisión, podemos detallar futuras líneas de trabajo:

- Como se ha comentado anteriormente, en la actualidad sigue habiendo controversia entre las similitudes y diferencias de la Parálisis Bulbar Progresiva y la ELA de inicio bulbar, por lo que se considera que es importante una línea de investigación dedicada a realizar estudios comparativos entre ambas.
- Además, la logopedia debería considerarse fundamental para tratar la PBP, por lo que es necesario una línea de investigación sobre el papel que tendría el logopeda en el tratamiento de la sintomatología logopédica en la PBP.
- Por último, sería necesario una investigación más profunda sobre los síntomas de la PBP, ya que generalmente no están demasiado detallados.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Ahn, J. H., Kim, S. Y., Park, J. H., Cho, J., Choi, D. Y., Lee, S. H. & Lee, J. D. (2017). A Case Report on the Use of Korean Medicine Treatment for a Patient with Dysarthria Caused by Progressive Bulbar Palsy (PBP). *Journal of Acupuncture Research*, 34(1), 49-58. <https://doi.org/10.13045/acupunct.2017074>
- Barber, C. (2015). Management of bulbar symptoms in motor neurone disease: a community speech and language therapist perspective. *British Journal of Neuroscience Nursing*, 11(1), 41-46. <https://doi.org/10.12968/bjnn.2015.11.1.41>
- Briani, C., Marcon, M., Ermani, M., Costantini, M., Bottin, R., Iurilli, V., Zaninotto, G., Primon, D., Feltrin, G. & Angelini, C. (1998). Radiological evidence of subclinical dysphagia in motor neuron disease. *Journal of Neurology*, 245(4), 211–6. <https://doi.org/10.1007/s004150050207>
- Bublitz, S. K., Weck, C., Egger-Rainer, A., Lex, K. M., Paal, P. & Lorenzl, S. (2021). Palliative Care challenges of patients with progressive bulbar palsy: a retrospective case series of 14 patients. *Frontiers in Neurology*, 1663. <https://doi.org/10.3389/fneur.2021.700103>
- Bulle Oliveira, A. S. & Batista Pereira, R. D. (2009). Amyotrophic lateral sclerosis (ALS): three letters that change the people's life. *Arquivos de neuro-psiquiatria*, 67(3A), 750-782.
- Camarero González, E. (2009). Consecuencias y tratamiento de la disfagia. *Nutrición Hospitalaria*, 2(2), 66-78.
- Carvajal-González, A. & Iglesias, A. H. (2020). 103 Atypical Progressive Bulbar Palsy presenting with Dropped Head. *CNS Spectrums*, 25(2), 267-267. <https://doi.org/10.1017/S1092852920000218>
- Cerero Lapiedra, R., Moreno López, L. A. y Esparza Gómez, G. C. (2002). Progressive bulbar palsy: a case report diagnosed by lingual symptoms. *Journal of Oral Pathology & Medicine*, 31(5), 277–279. <https://doi.org/10.1034/j.1600-0714.2002.310505.x>
- Chang, M. C., Do Lee, H. & Jang, S. H. (2016). Injury of the arcuate fasciculus in a patient with progressive bulbar palsy. *Neural Regeneration Research*, 11(12), 2031. <https://doi.org/10.4103/1673-5374.197149>
- Clavé, P., Terré, R. D., De Kraa, M. y Serra, M. (2004). Approaching oropharyngeal dysphagia. *Revista Espanola de Enfermedades Digestivas*, 96(2), 119-131.
- Coon, E. A., Sorenson, E. J., Whitwell, J. L., Knopman, D. S. & Josephs, K. A. (2011). Predicting survival in frontotemporal dementia with motor neuron disease. *Neurology*, 76(22), 1886-93. <https://doi.org/10.1212/WNL.0b013e31821d767b>

- Elliott, E., Newton, J., Rewaj, P., Gregory, J. M., Tomarelli, L., Colville, S., Chandran, S. & Pal, S. (2019). An epidemiological profile of dysarthria incidence and assistive technology use in the living population of people with MND in Scotland. *Amyotrophic Lateral Sclerosis and Frontotemporal Degeneration*, 21(1-2), 116-122. <https://doi.org/10.1080/21678421.2019.1672748>
- Enderby, P. (2013). Disorders of communication: dysarthria. *Handbook of clinical neurology*, 110, 273-281. <https://doi.org/10.1016/B978-0-444-52901-5.00022-8>
- Galán Dávila, L., López Ruiz, P. y Matías-Guiu Guía, J. (2015). Enfermedades de las motoneuronas. *Medicine-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado*, 11(78), 4678-4686. <https://doi.org/10.1016/j.med.2015.05.002>
- Gowda, V. K., Udhayabanu, T., Varalakshmi, P., Srinivasan, V. M. & Ashokkumar, B. (2018). Fazio-Londe syndrome in siblings from India with different phenotypes. *Brain and Development*, 40(7), 582-586. <https://doi.org/10.1016/j.braindev.2018.02.010>
- Hobson, E. V., Harwood, C., McDermott, C. J. & Shaw, P. J. (2016) Clinical aspects of motor neurone disease. *Medicine*, 44(9), 552–6. <http://dx.doi.org/10.1016/j.mpmed.2016.06.004>
- Karam, C., Scelsa, S. N. & MacGowan, D. J. L. (2010). The clinical course of progressive bulbar palsy. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 11(4), 364-368. <https://doi.org/10.3109/17482960903513159>
- Kyu Man Shin, M. D. & Ho Chee, M.D. (1980). Syndrome of Progressive Bulbar Palsy in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Ewha Med. J.*, 3(1). <http://dx.doi.org/10.12771/emj.1980.3.1.33>
- Leigh, P. N., Abrahams, S., Al-Chalabi, A., Ampong, M. A., Goldstein, L. H., Johnson, J. & Willey, E. (2003). The management of motor neurone disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 74(4), 32-47. http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.74.suppl_4.iv32
- Lewis, P. A. (2019). The Molecular and Clinical Pathology of Neurodegenerative Disease. *The Motor Neuron Diseases and Amyotrophic Lateral Sclerosis*. 5, 157–191. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-811069-0.00005-7>
- Mackenzie, C., & Lowit, A. (2007). Behavioural intervention effects in dysarthria following stroke: communication effectiveness, intelligibility and dysarthria impact. *International Journal of Language & Communication Disorders*, 42(2), 131-153.
- Melle, N. (2012). Disartria. Práctica basada en la evidencia y guías de práctica clínica. *Revista de logopedia, foniatría y audiolología*, 32(3), 120-133. <https://doi.org/10.1016/j.rifa.2012.05.002>
- Mills, C. P. (1964). Dysphagia in Progressive Bulbar Palsy Relieved by Division of the Crico-Pharyngeus. *The Journal of Laryngology & Otology*, 78(10), 963-964. <https://doi.org/10.1017/s0022215100063039>

- Müller, H. P., Gorges, M., Del Tredici, K., Ludolph, A. C. & Kassubek, J. (2019). The same cortico-efferent tract involvement in progressive bulbar palsy and in 'classical' ALS: A tract of interest-based MRI study. *NeuroImage: Clinical*, 24, 101979. <https://doi.org/10.1016/j.nicl.2019.101979>
- Peñarrocha Diago, M. y Bagán Sebastián, J. V. (1993). Alteraciones lingüales como manifestación inicial de parálisis bulbar progresiva. *Avances en Odontostomatología*, 9, 257-259.
- Pérez Matos, J. A., Oliviero, A. y Morín Martín, M. (2019). Enfermedades de las motoneuronas. *Medicine-Programa de Formación Médica Continuada Acreditado*, 12(75), 4412-4422. <https://doi.org/10.1016/j.med.2019.03.022>
- Pradat, P. F. & Bruneteau, G. (2006). Differential diagnosis and atypical subsets of amyotrophic lateral sclerosis. *Rev Neurol (Paris)*, 162, 4S81–4S90.
- Renton, A. E., Majounie, E., Waite, A. et al. (2011). A hexanucleotide repeat expansion in C9ORF72 is the cause of chromosome 9p21-linked ALS-FTD. *Neuron* 72(2), 257–68. <https://doi.org/10.1016/j.neuron.2011.09.010>
- Ringholz, G. M., Appel, S. H., Bradshaw, M., Cooke, N. A., Mosnik, D. M., Schulz, P. E. (2005). Prevalence and patterns of cognitive impairment in sporadic ALS. *Neurology*, 65(4), 586–590.
- Stanich, P., Pereira, A. M. L., Chiappetta, A. L., Nunes, M., Bulle Oliveira, A. D. & Gabbai, A. A. (2004). Suplementação nutricional em pacientes com doença do neurônio motor. *ConScientiae Saúde*, 3, 19-27.
- Swash, M. & Desai, J. (2000). Motor neuron disease: Classification and nomenclature. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*, 1(2), 105-112. <https://doi.org/10.1080/14660820050515403>
- Talacko, A. A. & Reade, P. C. (1990). Progressive bulbar palsy: a case report of a type of motor neuron disease presenting with oral symptoms. *Oral surgery, oral medicine, oral pathology*, 69(2), 182-184. [https://doi.org/10.1016/0030-4220\(90\)90325-m](https://doi.org/10.1016/0030-4220(90)90325-m)
- Velasco, M. y García Peris, P. (2009). Causas y diagnóstico de la disfagia. *Nutrición Hospitalaria*, 2(2), 56-65.
- Verma, A. & Bradley, W. G. (2001). Atypical motor neuron disease and related motor syndromes. *Semin Neurol*, 21, 177- 88. <https://doi.org/10.1055/s-2001-15263>
- Vesey, S. (2017). The challenges of dysphagia in treating motor neurone disease. *British Journal of Community Nursing*, 22(7), S17-S21. <https://doi.org/10.12968/bjcn.2017.22.Sup7.S17>
- Yedavalli, V. S., Patil, A. & Shah, P. (2018). Amyotrophic lateral sclerosis and its mimics/variants: a comprehensive review. *Journal of clinical imaging science*, 8. https://doi.org/10.4103/jcis.JCIS_40_18

ANEXOS

Tabla 2: Resultados

Autor y año	Participantes	Finalidad	Primeros síntomas	Disfagia	Disartria	Otros síntomas	Intervención Logopédica
Ahn et al. (2017)	Hombre 61 años	Presentar un caso de Parálisis Bulbar Progresiva (PBP) y sugerencia de distintos tratamientos (electro-acupuntura, medicina coreana, logopedia, farmacológico ...) y métodos de evaluación (prueba de detección del	Disartria, disfagia y parálisis de la lengua repentinas.	Disfagia. Pérdida de peso asociada al trastorno de deglución.	Dificultad progresiva para hablar. Disminución de la amplitud de movimientos linguales (protrusión, lateralidad y elevación) y del cierre labial.	Fasciculaciones linguales. Boca seca. Voz ronca.	Logopedia para la disartria (30 minutos al día, del 17 de junio al 10 de julio). Intervención para la disfagia mediante estimulación eléctrica. Importancia terapéutica.

Autor y año	Participantes	Finalidad	Primeros síntomas	Disfagia	Disartria	Otros síntomas	Intervención Logopédica
		mecanismo del habla, movilidad lingual, etc.).					
Briani et al. (1998)	7 pacientes PBP (23 ENM).	Realizar un estudio de la disfagia en diferentes casos de Enfermedad de la Neurona Motora	---	2 pacientes → disfagia leve (dieta esencialmente regular, episodios aislados de atragantamiento) 4 pacientes → disfagia moderada (dieta limitada principalmente a alimentos blandos y necesidad de preparar algunas comidas especiales).	---	---	---

Autor y año	Participantes	Finalidad	Primeros síntomas	Disfagia	Disartria	Otros síntomas	Intervención Logopédica
				1 paciente → disfagia severa			
Bublitz et al. (2021)	14 pacientes con PBP, trece mujeres y un hombre.	Presentar una serie de casos de PBP en cuidados paliativos, incluyendo el control de los síntomas, el curso de la enfermedad y la fase final de la vida.	Inicio bulbar aislado. En 11 pacientes → Disartria aislada como primer síntoma. En 1 paciente → Problemas para tragar y ardor en la lengua como primer síntoma.	Disfagia severa. 8 pacientes → Pérdida de peso asociada. 11 pacientes → PEG.	Disartria.	Atrofia lingual. Fasciculaciones. Sialorrea. Hipoventilación nocturna. Debilidad muscular. Acumulación de secreciones en las vías respiratorias.	---

Autor y año	Participantes	Finalidad	Primeros síntomas	Disfagia	Disartria	Otros síntomas	Intervención Logopédica
			En 2 pacientes → Disartria y disfagia juntas.				
Carvajal-Gonzalez & Iglesias (2020)	Hombre 56 años	Reportar un caso de Parálisis Bulbar Progresiva con cabeza caída.	Disfagia a líquidos y sólidos de cuatro meses de evolución y debilidad cervical progresiva.	Disfagia a líquidos y sólidos	Sin disartria.	Debilidad cervical progresiva con caída de cabeza. Voz nasal, atrofia bilateral de la lengua con temblor y fasciculaciones. Atrofia difusa y disminución del tono del esternocleidomastoideo y de los trapecios. Hipoestesia de la lengua.	---
Cerero-Lapiedra et al. (2002)	Mujer 66 años	Mostrar un caso de Parálisis	Pérdida de movilidad lingual y	Deterioro progresivo de la	Dificultad progresiva en los movimientos	Al comienzo, no presenta dolores, a excepción de	Recibe tratamiento logopédico.

Autor y año	Participantes	Finalidad	Primeros síntomas	Disfagia	Disartria	Otros síntomas	Intervención Logopédica
		Bulbar Progresiva con síntomas orales.	afectación del habla, masticación y deglución durante 18 meses.	masticación y deglución. Dificultad en la propulsión del bolo hacia la faringe.	linguales (protrusión, lateral y vertical) y, por tanto, en la articulación.	dolor en la cara a la hora de bostezar. Semanas después refiere dolor continuo leve en cuello y hombros. Múltiples fasciculaciones. Acumulación de saliva. Depresión.	
Chang et al. (2016)	Hombre 74 años	Demostrar el daño del fascículo arqueado en un paciente con parálisis bulbar progresiva que presenta afasia de Broca.	Dificultad para hablar.	Tos al comer o beber. Dificultad para masticar y controlar los alimentos en la boca. Babeo.	Errores articulatorios/ disartria.	Disminución del reflejo nauseoso y de los movimientos del paladar blando. Tetraparesia leve. Reflejo tendinoso profundo significativamente aumentado. Afasia de Broca	---

Autor y año	Participantes	Finalidad	Primeros síntomas	Disfagia	Disartria	Otros síntomas	Intervención Logopédica
Elliott et al. (2019)	De 371 pacientes con ENM, 17 con PBP	Resaltar la necesidad de investigación tras el impacto en la comunicación en pacientes con Enfermedades de la Neurona Motora.	---	---	Deterioro progresivo del habla.	---	Desarrollo de SAAC.
Karam et al. (2010)	15 pacientes con PBP-N (2 hombres y 13 mujeres). 17 pacientes con PBP-A (5 hombres y 12 mujeres).	Estudiar la evolución clínica de pacientes diagnosticados de PBP aislada con síntomas bulbares.	---	Aspiración. Colocación de PEG. Pérdida de peso (12 PBP-N y 15 PBP-A) asociada a la disfagia.	---	Depresión (12 PBP-N y 7 PBP-A).	---

Autor y año	Participantes	Finalidad	Primeros síntomas	Disfagia	Disartria	Otros síntomas	Intervención Logopédica
Kyu Man Shin & Ho Chee (1980)	Mujer 43 años	Describir las características clínicas y electromiografías de un caso de parálisis bulbar progresiva.	Disartria y disfagia de 9 meses de evolución.	Deglución alterada.	Disartria. Habla monótona.	Debilidad de los músculos bulbares. Atrofia lingual. Reflejo nauseoso disminuido. Movimientos del paladar débiles. Debilidad esternocleidomastoideo. Reflejos tendinosos profundos hiperactivos. Signo Hoffman presente en el lado derecho. Incapaz de sacar la lengua de la boca.	---

Autor y año	Participantes	Finalidad	Primeros síntomas	Disfagia	Disartria	Otros síntomas	Intervención Logopédica
Mills (1964)	Mujer 62 años	Realizar una descripción de los síntomas de la disfagia en un caso de parálisis bulbar progresiva, así como describir la operación realizada para dividir el músculo crico-faríngeo.	Dificultad para articular.	Disfagia a sólidos y líquidos. Escape nasal de líquidos. Dificultad para la propulsión del bolo. Espasmos de ahogo y tos.	Alteración en el habla. Dificultad progresiva para articular las palabras con, finalmente, incapacidad para pronunciar cualquier palabra.	Movimiento lento del paladar. Fasciculaciones. Parálisis de lengua, músculos palatinos y faríngeos. Acumulación de mucosidad en las fosas piriformes.	---
Müller et al. (2019)	23 pacientes con PBP (10 hombres y 13 mujeres) (71+- 11 años). 23 pacientes con ELA.	Comparar la presentación clínica “clásica” ELA con la Parálisis Bulbar Progresiva.	---	Presencia de disfagia.	Presencia de disartria.	Atrofia de la lengua. Fasciculaciones.	---

Autor y año	Participantes	Finalidad	Primeros síntomas	Disfagia	Disartria	Otros síntomas	Intervención Logopédica
Peñarrocha -Diago y Bagán-Sebastián (1993)	Mujer 62 años	Exponer los síntomas y signos de la Parálisis Bulbar Progresiva a través de un caso para un reconocimiento y diagnóstico precoz.	Pérdida (desde hacía 4 meses) de movilidad en la lengua, dificultad para hablar y masticar y sialorrea.	La masticación y deglución se van alterando. Dificultad para trabajar el bolo alimenticio e inadecuada propulsión del bolo al esófago por debilidad faríngea. Disfagia especialmente a líquidos y pequeños trozos de alimentos.	Presencia de disartria. Paresia bilateral de la lengua, con movimientos linguales limitados, dando lugar a un defecto en la articulación de las consonantes linguales, labiales y palatinas. Finalmente habla ininteligible.	Fasciculaciones y atrofia lingual. Debilidad de los músculos de la lengua, cara, faringe, laringe y masticatorios. Labilidad emocional Sensación de ardor y disestesia. Trastornos del sueño.	Tratamiento multidisciplinario (no se detalla figura del logopeda)
Stanich et al. (2004)	De 20 pacientes, 5 PBP (3 mujeres y 2 hombres)	Evaluar el impacto de la suplementación oral en 20	---	Disfagia progresiva. Pérdida de peso/masa	---	Depresión.	---

Autor y año	Participantes	Finalidad	Primeros síntomas	Disfagia	Disartria	Otros síntomas	Intervención Logopédica
	15 ELA	pacientes con ENM (5 PBP).		corporal por disfagia			
Talacko & Reade (1990)	Mujer 65 años	Informar acerca de los signos y síntomas de esta enfermedad, para poder realizar y diagnóstico temprano y un tratamiento apropiado.	Pérdida de movilidad de la lengua, dificultad para hablar y masticar, aumento de la cantidad de saliva, disfagia y pérdida de peso.	Dificultad para masticar y deglutir.	Pérdida de movilidad de la lengua (movimientos ascendentes y laterales) con dificultad para hablar	Aumento de las secreciones orales. Dolor a nivel orofacial con ardor bucal. Parestesia y/o anestesia del labio inferior. Alteraciones graves del sueño, depresión y labilidad emocional. Fasciculaciones tanto en reposo como en movimiento.	Disartria→ Conservación del habla Sistema alternativo de comunicación