

enfermedades

DESMIELINIZANTES

el proceso patogénico principal está dirigido contra la mielina normal ya que estas provocan una inflamación y/o destrucción selectiva de la mielina.

Esclerosis múltiple

hay una reacción linfocitaria y mononuclear en el parenquima del SNC, produciéndose una desmielinización importante con conservación de los axones.

Hay daño de los oligodendrocitos con proliferación astrocítica

Aunque pueden verse en la médula espinal, el tallo cerebral y el nervio óptico, la localización más frecuente es la periventricular, la cual se observa hasta en 90% de los casos

Clasificación clínica de la esclerosis múltiple.

Asintomática

Hallazgos incidentales en resonancia magnética de cerebro

Sintomática

Recaída remisión
Secundariamente progresiva
Primariamente progresiva
Progresiva con exacerbación

Encefalomiелitis aguda diseminada

es una reacción inflamatoria del SNC que compromete predominantemente la sustancia blanca, observándose infiltrados multifocales de monocitos y una vasculomielinopatía

más frecuente en niños que en adultos, tiene un compromiso multifocal con afección del tallo cerebral, la médula espinal, el nervio óptico, o el cerebelo.

En el LCR pueden encontrarse bandas oligoclonales y aumento de globulinas.

La RMC puede mostrar placas de desmielinización.

El tratamiento de esta enfermedad también puede hacerse con ACTH o glucocorticoides. Su pronóstico es mejor y su curso es más benigno.

Esclerosis concéntrica de Balo

más frecuente entre los 20 y 50 años, con mayor prevalencia en asiáticos

Se caracteriza por focos de desmielinización **concéntrica** en el sistema nervioso central, con un patrón característico denominado "capas de cebolla"

DISMIELINIZANTES

producción anómala de mielina

Leucodistrofias

ausencia de mielina es primaria de origen familiar.

Leucodistrofia metacromática

hay desmielinización de la sustancia blanca central y periférica. Se produce una acumulación de sulfato cerebrósido, debido a una deficiencia de arilsulfatasa

infantil tardía

juvenil

adulto

variante de Austin.

Hay tres subtipos de arilsulfatasa, la de los tipos A, B y C.

La de los tipos A y B es lisosomal, mientras que la del tipo C es microsomal. La enzima arilsulfatasa A está disminuida en las tres primeras formas de leucodistrofia metacromática.

Enfermedad de Krabbe

se hereda en forma recesiva y se caracteriza por deterioro mental progresivo y de la motilidad, crisis tónicas, atrofia óptica, sordera, espasticidad y fiebre.

El deterioro es progresivo y los pacientes mueren entre uno y dos años de edad.

Enfermedad de Tay-Sachs

conocida igualmente como idiocia amaurotica.

Se caracteriza por una alteración en el catabolismo de los gangliósidos con una ausencia o disminución de la hexosaminidasa A

lo cual provoca acumulación del gangliósido GM2. La enfermedad es autosómica recesiva

sus primeras manifestaciones es la de una respuesta anormal del individuo a sonidos, luz o estímulos sensitivos.

Esta respuesta anormal se caracteriza por una contracción muscular, que puede ir seguida de algunos movimientos clónicos de las extremidades.

A los cuatro o seis meses de edad se produce deterioro mental, con hipotonía e imposibilidad para sentarse o sostener la cabeza.