



**GORDILLO RENDON MONICA**

**NEUROLOGIA**

**TAREAS**

**SEXTO SEMESTRE DE MEDICINA GENERAL**

**LLUVIA MARIA PERFECTA PEREZ GARCIA**



### ENFERMEDADES DESMIELINIZANTES Y DISMIELINIZANTES

#### DESMIELINIZANTE

Es el proceso patogénico dirigido contra la mielina que produce inflamación y destrucción selectiva de la mielina, las vainas de la mielina que envuelven los axones provienen de distintos tipos de células gliales según se localicen en el sistema nervioso central o periférico.

#### ESCLEROSIS MÚLTIPLE

Enfermedad progresiva que cursa con la aparición de lesiones inflamatorias focales plaques en la sustancia blanca cerebral la pérdida de la mielina, enfermedad desmielinizante crónica autoinmune e inflamatoria que afecta a todo el sistema nervioso central neurológico no traumática entre los adultos jóvenes

**EPIDEMIOLOGÍA:** son tres veces más frecuente en mujeres que en hombres, edad de inicio es entre 20 y 40 años de edad, el 10% de los casos antes de los 18 años.

#### ENCEFALOMIELITIS DISEMINADA AGUDA

Es un trastorno neurológico caracterizado por inflamación del cerebro y médula espinal causado por un daño a la mielina, es aguda monofásica con recurrencia poco frecuentes con distribuciones patológicas de una o varias regiones cerebrales produciendo manifestaciones clínicas únicas o múltiples, puede manifestarse de manera espontánea o secundaria a infecciones o a vacunas.

incidencia de 0.4-3 por cada 100,000 habitantes por año en los menores de 20 años de edad, edad media de 5-8 años con discreto predominio en varones y con distribuciones estacional en invierno - primavera

se cree que la interleucina 6 (IL-6) juega un papel importante en la patogénesis de la EMAD el reclutamiento de linfocitos T y mediación de la diferenciación de linfocitos B a células plasmáticas productoras de Ig G

clínica: malestar general, náusea, vómito, cefalea, fiebre, confusión, somnolencia, convulsiones, irritación meníngea, pérdida de reflejos osteotendinosos.

#### SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRE

Es un trastorno poco frecuente en el cual el sistema inmunitario del cuerpo ataca los nervios suelen ser debilidad y hormigueo en las extremidades.

no existe cura conocida para el síndrome pueden aliviar los síntomas y reducir la duración de la enfermedad, la mayoría de las personas se recuperan experimentando con debilidad, entumecimiento o fatiga.

sensaciones de hormigueo y pinchazos en los dedos de las manos, los pies, los tobillos o las muñecas, debilidad en las piernas que se extiende a la parte superior del cuerpo, presión arterial alta o baja, dificultad para respirar.

#### ENFERMEDAD DE DEVIC

Es una rara patología desmielinizante que afecta al nervio óptico se acompaña de sintomatología medular, se presenta el éxito terapéutico de la plasmaféresis.

es una patología de sustancia blanca

se analiza con un examen neurológico y obtenidos podemos ver la funciones mentales superiores: vigi, orientación en tiempo, espacio y persona.

es la deficiencia enzimática hereditaria que resultan en la normalidad de la formación, destrucción o metabolismo de la vaina de mielina, siendo su paradigma la leucodistrofia metacromática.

#### DISMIELINIZANTES

#### LEUCODISTROFIA METACROMÁTICA

Enfermedades hereditarias poco frecuentes ocasionada por una alteración enzimática, son padecimientos desmielinizantes que afectan en forma primaria al SNC y SNP.

la mielina trabaja al aislar y proteger axones que transmiten señales del cerebro a lo largo del cuerpo.

cada tipo de leucodistrofia es el resultado de un defecto genético determinado que controla uno de los químicos que producen mielina, estos confieren a crecimiento o desarrollo imperfectos de la capa de mielina que cubre al axón.

pérdida o incremento en el tono muscular, cambios en movimiento, convulsiones, movimientos oculares anormales, cambios en la marcha, pérdida del habla.

#### ENFERMEDAD DE REFSUM

Forma parte del grupo de las leucodistrofias es un trastorno hereditario poco común de carácter autosómico recesivo, en el que el ácido fitánico un producto del metabolismo de las grasas se acumula en los tejidos.

dicha acumulación provoca lesiones de los nervios periféricos y de la retina retinitis el defecto se encuentra en la enzima alfa-hidroxiase.

síntomas: retinitis pigmentosa que conduce a la ceguera, pérdida de audición severa, ataxia cerebelosa, migrañas, movimientos involuntarios espasmodicos del ojo, hipotonia, retraso de crecimiento, retraso mental, osteoporosis, agrandamiento del hígado.

#### ENFERMEDAD DE ALEXANDER O LEUCODISTROFIA FIBRINOIDE

Es una enfermedad genética extremadamente rara, normalmente de aparición en la infancia y perteneciente al grupo de leucodistrofias este grupo de enfermedades neurológicas se caracteriza por la destrucción progresiva de la sustancia blanca del cerebro.

síntoma: deterioro mental con agrandamiento de la cabeza, enfermedad tiene varias formas que difieren en su cuadro clínico degeneración fibrinoide de los astrocitos con fibras de rosenblat.

debilidad muscular, opistótonos, puede presentarse rigidez, crisis convulsivas, signos piramidales

#### ENFERMEDAD DE TAY-SACHS

Es una afección hereditaria del SNC se particulariza por la pérdida avanzada de la grasa de la vaina de mielina que está por encima de las fibras nerviosas del cerebro y las glándulas adrenales

cuadro clínico: desarrollo motor y psíquico normal hasta los 5-6 primeros meses de vida

retraso desarrollo, marcha rojo-cereza, hipotonía, espasticidad, inestabilidad al ruido, macrocefalia, epilepsia.