



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

**LEUCOSITROFIA METACROMATICA (PDF)**

**DOCENTE: Dr. Jeffery Anzhony**

**ALUMNA: Diana Laura Abarca Aguilar**

**MATERIA: Pediatría**

**CARRERA: MEDICINA HUMANA**

**SEMESTRE: 6 "A"**

**FECHA: 26 de mayo del 2021**  
**Comitán de Domínguez, Chiapas**

## Leucositropia metacromatica.

Es un trastorno metabólico poco común de la infancia causado por la deficiencia de aril Sulfatasa A. La acumulación de sulfátidos ocurre no solo en el sistema nervioso central, sino también en varios otros tejidos, incluyendo el sistema nervioso periférico.

Un estudio involucró a 40 pacientes con evidencia histológica de metacromasia en biopsias del nervio sural. La microscopía electrónica en biopsias de 10 reveló inclusiones típicas de piedras de toba lamelares y prismáticas en el citoplasma de las células de Schwann y en el endoneuro. Se ha destacado ampliamente el papel de la biopsia del nervio sural. La metacromasia en la biopsia del nervio es específica de MLD cuando se utilizan técnicas de tinción.

Nuestros pacientes fueron divididos en grupos infantiles tardíos y juveniles según la edad de aparición. Veinticinco tardíos y juveniles nacieron de padres consanguíneos, con más de un hermano afectado en cuatro familias, lo que sugiere una herencia autosómica recesiva.

Las características clínicas cardinales fueron anomalías características de la marcha y caídas recurrentes con regresión de los hitos. En nuestras series actuales, un retraso en el inicio del estado hitos fue visto en 14 niños y 15 pacientes nunca alcanzaron la marcha independiente. Todos los pacientes con MLD Juvenil presentaban predominantemente trastornos de comportamiento, pero los reflejos de estiramiento muscular lentos o ausentes proporcionaron una pista de la neuropatía subyacente.