



Universidad del Sureste

Escuela de Medicina

Neurología

Resumen: Neuropatías hereditarias

Thania Guadalupe López Guillén

Neurología

Neuropatía hereditaria 1

Las neuropatías hereditarias incluyen una amplia serie de síndromes. Existen dos grandes categorías clínicas:

- La primera, caracterizada por una semiología exclusiva o predominantemente polineurítica
 - La segunda se agregan manifestaciones de otros sistemas además del nervioso periférico (SNP).
- Indudablemente las formas neuropáticas puras son las formas más frecuentes y dentro de estas la de mayor prevalencia corresponde a la enfermedad de Charcot-Marie-Tooth (CMT) también conocida con el epónimo de Neuropatía sensitivo-motora-hereditaria (NSMH).

Clásicamente CMT incluye formas de atrofia muscular peroneal con herencia autosómica dominante (AD), autosómica recesiva (AR) conocida esta forma con el epónimo de enfermedad de Dejerine-Sottas (EDS) o con herencia ligada al sexo. Los estudios de conducción nerviosa son esenciales para el diagnóstico de CMT. Se distinguen dos patrones neurofisiológicos fundamentales:

- El primero, se distingue por una acusada, difusa y simétrica lentificación de las velocidades de conducción nerviosa (VCN) (< 38 m/s para el nervio mediano)

- El segundo patrón neurofisiológico es el esperable en una neuropatía axonal es decir VCN normales o ligeramente lentos

