

Universidad del Sureste

Escuela de Medicina

UNIDAD I

NEUROLOGIA

RESUMEN ADRENOLEUCODISTROFIA

ALUMNO:

ALAN DE JESÚS MORALES DOMÍNGUEZ

DOCENTE

DR. JOSÉ LUIS GORDILLO GUILLÉN

MEDICINA HUMANA

SEXTO SEMESTRE "A"

Adrenoleucodistrofia.

La adrenoleucodistrofia es un tipo de afección hereditaria genética que daña la membrana (vainas de mielina) que aísla las células nerviosas del cerebro, esta enfermedad es causada por un defecto genético del cromosoma X. El video presenta un caso clínico con la patología, es un hombre de 44 años, tres hijos, analfabeto, recluso en centro penitenciario, usuario de silla de ruedas.

Enfermedad actual: en los últimos tres meses con incontinencia urinaria, inicialmente de forma esporádica pero en la última semana de forma constante. El primer caso clínico data del año 1923

Su fisiopatología. Los ácidos grasos que se clasifican según el número de carbonos y toda esta enfermedad tiene relación con los carbonos de cadena muy larga que son los que tienen más de 22 carbonos. el principal de ellos es el hexacosanoico de 26 carbonos. esta enfermedad es por una alteración

en el metabolismo de esos ácidos grasos, porque los carbonos de cadena media y de cadena corta entran sin ninguna dificultad de la matriz mitocondrial donde se realiza la beta oxidación pero los ácidos grasos de cadena muy larga no son capaces de entrar por sí solos a la mitocondria, deben primero pasar por el peroxisomas donde la β alfa sintetasa que es la enzima que se encarga de recortar los ácidos grasos para que ya convirtiéndose de cadena media de cadena larga puedan entrar a la matriz mitocondrial y se puedan oxidar.

Hay tres zonas principales en su patología, la primera es un borde específico en el cual hay una destrucción de la mielina seguida por una zona en la que hay muchos macrófagos cargados de lípidos con inclusiones luminarias y con algunos sobrevivientes minimizados y la tercera zona que es el centro de la lesión constituye una densa malla de fibrillas con la ausencia de oligodendrocitos, vainas de mielina y se aprecian zonas habitadas de calcio que reflejan un estado avanzado de la lesión.