



Universidad del Sureste
Escuela de Medicina

“Resumen de atrofia espinal muscular 1”

Materia:
Neurología.

Docente:
Dr. José Luis Gordillo Guillen

Alumno:
Oscar Miguel Sánchez Argüello

Semestre:
6° “A”

Atrófia espinal muscular 1

Grupo de trastornos genéticos caracterizado por la degeneración de las células del asta anterior y la atrofia muscular resultante. LAME es la más común 95% de los casos. Nervio motor 5q13.

Características clínicas

• Debilidad y atrofia muscular. Debilidad simétrica, músculos proximales más afectados. (Axilas, músculos intercostales y bulbar.)

Clasificación SMA.

Tipo 0:

• O = edad de inicio (Prenatal, RN) proxiotor debilidad e hipotonía grave con antecedentes de disminución de los movimientos totales. Arreflexia, diploja facial, defectos del labio auricular, contracturas articulares. Esperanza de vida de 6 meses.

Tipo 1 = Ent. Werdnig-Hoffman. Hipotonía, reflejos deficientes de cabeza, ojos terdinosos, reducidos o ausentes 6 meses. Palas dorsales, tórax en forma de campana, respiración paradójica, fasciculaciones de lengua, debilidad facial. Insuficiencia respiratoria antes de los 2 años.

Tipo 2. Sin poder caminar de manera independiente. Debilidad progresiva de la pierna proximal mayor que la debilidad de los brazos. Hipotonía y arreflexia en la exploración. Complicaciones ortopédicas del desarrollo óseo y articular y anquilosis de la mandíbula. Escleriosis y debilidad de los intercostales provocan enf. pulmonar restrictiva.