

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

**RESUMEN**

Materia:  
Neurología.

Docente:  
Dr. José Luis Gordillo.

Semestre:  
6° "B".

Alumna:  
Michelle Junuem Maldonado Hernández.

## Neuropatías Hereditarias 3.

La clasificación de Dyck, divide los neuropatías hereditarias en forma sensitivo-motora (HMSN) y sensitivo-quinémica (HSAN).

### HMSN tipo I (CMT1).

Es la neuropatía hereditaria más común. Su transmisión es autosómica dominante y se divide en CMT1A, localizada en el cromosoma 17 y CMT1B localizada en el cromosoma 1.

Es una neuropatía desmielinizante difusa y uniforme, con una marcada disminución de la velocidad de conducción nerviosa.

Clinicamente es una neuropatía sensitivo-motora distal simétrica, lentamente progresiva con pérdida de masa muscular más evidente en miembros inferiores (deformidad en pie de rigidez o en botella de champaña invertida).

### HMSN tipo II (CMT2).

Está asociada con degeneración selectiva de neuronas motoras inferiores y células ganglionares de la raíz dorsal.

El cuadro clínico es idéntico excepto por la hipertrofia de los nervios en el CMT1.

Electrofisiológicamente, las neuroconducciones son normales o pueden estar levemente disminuidas.

Neuropatía	Clinica	Hallazgos electrofisiológicos
Dejerine-Sottos	Neuropatía hipertrofica desde infancia, sin pie cavo, aumento de proteínas en LCR, nervios engrosados.	VCM muy disminuida, ausencia de potencial de acción nervioso compuesto
Refsum	Retinitis pigmentosa, catarata e ictiosis, hallazgos parecidos al CMT	VCM muy disminuida, ausencia de CNAP
CMT ligada al sexo	Notransmisión de hombre a hombre	VCM intermedias.

## Neuropatía Sensitiva Autónoma Hereditaria.

Neuropatía	Clinica	Hallazgos electrofisiológicos
Denny-Brown	Inicio en primera década, disociación sensitiva en piernas. Dolor lancinante, úlceras (en pies) o mixto / ausentes	VCM levemente disminuido, CNAP sensitivos
HSAN tipo II	Inicio en la infancia, ampollas no dolorosas, tacto más alterado, sentido de posición ausente.	VCM levemente por debajo de lo normal, CNAP ausentes o disminuidos en amplitud
Riley-Day	Niños judíos, hiperhidrosis, hipotensión episódica, vómito, convulsiones, aneflaxia, hipotensión. Defecto en la inflamación.	VCM normal o disminuido, VCS normal, con disminución o ausencia de CNAP sensitivos o mixto.

**HNPP** (Neuropatía hereditaria, con susceptibilidad a parálisis por presión). Su transmisión es autosómica dominante, con penetrancia total, pero de expresión variable. Deleción del gen PMP 22 en el cromosoma 17.

**Porfiria**. El compromiso del nervio periférico ocurre en los ataques agudos de la enfermedad, la parálisis facial y bulbar frecuente.