

**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-quinésica (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	Neotransmisión de hombre a hombre	VCM intermedias.

## Neuropatía Sensitiva Autónoma Hereditaria.

Neuropatía	Clinica	Hallazgos electrofisiológicos
<b>Denny-Brown</b>	Inicio en primera década, disociación sensitiva en piernas. Dolor lancinante, úlceras (en pies) o mixto / ausentes	VCM levemente disminuido, CNAP sensitivos
<b>HSAN tipo II</b>	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
<b>Riley-Day</b>	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.