

UNIVERSIDAD DEL SURESTE

ESCUELA DE MEDICINA

“ADRENOLEUCODISTROFIA”

Presenta: Francisco Javier Méndez López

MATERIA: NEUROLOGÍA

Semestre: 6°

Grupo: “B”

Adrenoleucodistrofia.

La adrenoleucodistrofia (ALD) es una enfermedad hereditaria transmitida por el cromosoma X incluida en el grupo de las leucodistrofias. Produce una desmielinización intensa y la muerte prematura en niños.

La adrenomieloneuropatía se asocia a una neuropatía mixta, motora y sensorial, con paraplejia espástica en los adultos. Ambos procesan con niveles circulantes elevados de ácidos grasos de cadenas muy largas que provocan varios trastornos incluida la insuficiencia suprarrenal.

La adrenoleucodistrofia es una patología producida por el incorrecto funcionamiento del peroxisoma, un orgánulo celular. Este trastorno es consecuencia del mal funcionamiento del metabolismo de los ácidos grasos de cadena larga, deben ser rotos por los peroxisomas antes de que puedan servir para realizar el proceso de beta oxidación.

Investigaciones recientes han demostrado que el fallo no es propiamente esta enzima, sino una proteína presente en la membrana del peroxisoma, la proteína ALD. Funciona como una proteína transportadora que permite el ingreso de la enzima CoA ligasa peroxisomal al interior del peroxisoma.

