



Universidad del Sureste
Escuela de Medicina Humana

SEMESTRE:

6° A

MATERIA:
NEUROLOGÍA

TRABAJO:
ENFERMEDAD DE HUNTINGTON Y OTRAS COREAS

DOCENTE:
DR. JOSÉ LUIS GORDILLO GUILLÉN

ALUMNO (A):
YANETH ORTIZ ALFARO

COMITÁN DE DOMÍNGUEZ, CHIAPAS, 06 DE SEPTIEMBR4E DEL 2021.

ENFERMEDAD DE HUNTINGTON Y OTRAS COREAS.

La corea es un síndrome caracterizado por movimientos involuntarios breves y abruptos que resultan de un flujo continuo de contracciones musculares aleatorias.

El patrón de movimiento, a veces puede parecer divertido, transmitiendo una sensación de inquietud al observador.

Hay causas genéticas y no genéticas de corea, que se enumeran a continuación:
Las causas no genéticas incluyen corea vasculares, coreas autoinmunes, coreas metabólicas y tóxicas y coreas inducidas por fármacos.

La enfermedad de Huntington es la causa más frecuente de corea genética con tasas de prevalencia informadas en América del Norte y Europa que oscilan entre 3 y 7 por 100.000.

La enfermedad de Huntington (EH) se caracteriza por un triada de trastorno del movimiento, deterioro cognitivo y cambios del comportamiento. Aunque la corea es trastorno de movimiento prototípico en la EH y generalmente se presenta en la edad media o en la vejez, el espectro completo de deterioro motor de la EH incluye anomalías del movimiento ocular, características parkinsonianas y distonias, mioclonías, tics, ataxia, disartria y disfagia y espasticidad con hiperreflexia con respuestas plantares extensoras.

Con la progresión de la enfermedad, la corea a menudo es reemplazada por distonias o características parkinsonianas acinetorígidias. Un estudio demostró que la distonia se encuentra en más del 90% de los pacientes con HD, aunque raramente se vuelve tan prominente como en las distonias idiopáticas.

La alteración del comportamiento es universal en la EH y en ocasiones puede ser anterior a las manifestaciones motoras. La depresión mayor es común, se diagnostica en más del 40% de los sujetos y es responsable del aumento de las tasas de suicidio en la EH. El espectro de anomalías del comportamiento en la EH es amplio e incluye ansiedad o ataques de pánico, síntomas obsesivos compulsivos, rasgos maníacos, psicosis, irritabilidad, y comportamiento agresivo, desinhibición sexual y apatía.

La EH es causada por una expansión repetida de trinucleótidos (CAG) en el gen que codifica la huntingtina en el cromosoma. La función exacta de la huntingtina normal aún se desconoce y se expresa ampliamente en el cerebro humano. La longitud de repetición CAG normal en el gen de la EH es de 35 o menos; expansiones de 40 o más causan HD con penetrancia completa. La neurodegeneración se produce por la proteína mutante forma agregados nucleares. La neurodegeneración en la EH afecta de manera más propiamente al cuerpo estriado con pérdida de neuronas espinosas medianas y las capas III y IV y IV de la corteza con pérdida de neuronas grandes y se caracteriza por la presencia de cuerpo de inclusión intranucleares que consisten en fibrillas de tipo amiloide que contienen huntingtina mutante, ubiquitina, sinucleína y otras proteínas.

Otras coreas genéticas.

Aproximadamente el 3% de los pacientes con un fenotipo de HD negativo en la prueba para esta afección. Los estudios de cohortes han establecido que aunque la mayoría de los pacientes con fenocopia, permanecen sin diagnosticar, en aquellos pacientes en los que se llega a un diagnóstico genético las causas más frecuentes son la neuroacantocitosis SC17, síndrome similar a la enfermedad de Huntington, enfermedad priónica familiar y ataxia de Friedreich.

La neuroacantocitosis causa corea combinada con distonía, tics, parkinsonismo, demencia (oro-mandibulolingual autoinmune), convulsiones y atrofia de la cabeza del caudado en estudios de neuroimagen. Varias condiciones pueden causar la combinación de corea y acantosis.

Otras causas genéticas de la corea que ha recibido mayor atención es la corea hereditaria benigna (BHC). Ahora está bien establecido como una enfermedad autosómica dominante, con una mutación en el gen TITF-1, que codifica un factor de transcripción esencial para la organogénesis de los pulmones, la tiroides y los ganglios basales.

El cuadro clínico de estos pacientes se caracteriza por una combinación variable de la corea, retraso mental, hipotiroidismo congénito y la enfermedad pulmonar crónica. El trastorno del movimiento de estos pacientes se diferencia de la hiperkinesia que se observa en la distonía mioclónica por su naturaleza.

FUENTES DE INFORMACION

<https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0733861909000206?via%3Dihub>