



Universidad del Sureste
Escuela de Medicina Humana

SEMESTRE:

6° A

MATERIA:
NEUROLOGÍA

TRABAJO:
LEUCODISTROFIA METACROMATICA

DOCENTE:
DR. JOSÉ LUIS GORDILLO GUILLÉN

ALUMNO (A):
YANETH ORTIZ ALFARO

COMITÁN DE DOMÍNGUEZ, CHIAPAS, 13 DE OCTUBRE DEL 2021.

Leucodistrofia Metacromática.

Es un trastorno metabólico poco común de la infancia que resulta de la infancia que resulta de la deficiencia de aril Sulfatasa A.

Es un trastorno hereditario poco frecuente que hace que se acumule sustancias grasas en las células, especialmente en el cerebro, la médula espinal y los nervios periféricos.

Este trastorno es un trastorno metabólico poco común de la infancia causado por la deficiencia de aril Sulfatasa A.

La acumulación de sulfátidos ocurre no solo en el sistema nervioso central, sino también en varios otros tejidos, incluido el sistema nervioso periférico.

Aunque las manifestaciones clínicas cardinales están dominadas por la afectación del sistema nervioso central, los signos de afectación del sistema nervioso periférico también son evidentes en un examen clínico cuidadoso.

Las pruebas de electrodiagnóstico midieron las velocidades de conducción en los nervios mediano y peroneo.

También es un tipo de enfermedad por depósito lipídico llamada esfingolipidosis.

En la leucodistrofia metacromática, una enzima necesaria para descomponer un determinado lípido

llamado aril Sulfatasa A, no funciona correctamente.

Estos lípidos se acumulan en la sustancia blanca del cerebro y de la médula espinal.

Tipos de leucodistrofia metacromática.

- > Forma infantil el niño tiene parálisis y demencia progresiva lo que significa que lo experimenta a lo largo de la vida del niño y los síntomas suelen comenzar antes de los 4 años de edad y provocan la muerte al rededor de los 9 años de edad.
- > En forma Juvenil, los niños tienen problemas para caminar, deterioro intelectual y debilidad, entumecimiento y dolor en las manos y los pies. Los síntomas de estas formas comienzan entre los 4 años y 16 años de edad.

En el diagnóstico están las pruebas de cribado prenatal, análisis de sangre y orina, estudios de conducción nerviosa y tomografía computarizada o resonancia magnética nuclear. Antes del nacimiento la leucodistrofia metacromática se puede diagnosticar en el feto mediante las pruebas de cribado prenatal.

Tratamiento de leucodistrofia metacromática no hay ningún tratamiento, al día de hoy esta enfermedad no tiene cura. Sin embargo el trasplante de médula ósea o el trasplante de células madre pueden ser eficientes para las personas que sufren formas leves de la enfermedad.

La terapia de sustitución enzimática y la terapia génica son posibles opciones de tratamiento que se están estudiando.