

UNIVERSIDAD DEL SURESTE

Licenciatura en Medicina Humana

Materia:

Neurología

Resumen:

Leucodistrofía metacrómica

Docente:

Dr. José Luis Gordillo Guillen

Alumno:

Víctor Eduardo Concha Recinos

Semestre y Grupo:

6° "A"

Comitán de Domínguez, Chiapas a; 13 de
Octubre de 2021.

Leucodistrofia metacromica

Definición: *leucodistrofia y metacromica*

La leucodistrofia metacromica es un trastorno metabólico poco común de la infancia, causada por la deficiencia de Axl Sulfatasa, y se sabe que también provoca una la acumulación de Sulfátidos.

Patogenia:

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

Se conoce a la asociación de neuropatía periférica con MLD pero este hecho se pasa por alto en gran medida.

Manifestaciones Clínicas:

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

Estudio:

Este estudio destaca la importancia de evaluar el sistema nervioso en sospecha de DLM.

Clasificación:

Se clasifica tradicionalmente en diferentes subtipos según la edad de aparición, por ejemplo:

- Infantil temprana
- Infantil tardía
- Aparición tardía
- Aparición adulta

Sin embargo los criterios para la clasificación de subtipos y nomenclatura van dependiendo de la literatura "Inicio tardío", "Juvenil", "adulto Inicio", etc.

Cuadro Clínico:

Las características clínicas típicas de la enfermedad de Krabbe "Infantil temprana y de Inicio tardío" son: Dificultad de alimentación, hiperirritabilidad, regresión psicomotora, fiebre episódica de origen desconocido y convulsiones.

Explotación Física:

La inspección fonendoscópica puede revelar manchas maculares de color rojo cereza, y posteriores a la enfermedad: ceguera, hipotonía, micro y macrocefalia.