

# **UNIVERSIDAD DEL SURESTE**

## **Licenciatura en Medicina Humana**

### **Neurología.**

Trabajo:

**Leucodistrofía Metacromática.**

Docente:

**Dr. José Luis Gordillo Guillen.**

Alumno:

**Mario Alberto Gordillo Martínez.**

Semestre y Grupo:

**6° "A"**

**Comitán de Domínguez, Chiapas 13 de octubre del 2021.**

## Leucodistrofia Metacromática.

La leucodistrofia metacromática (MLD) es un trastorno metabólico poco común de la infancia causado por la deficiencia de aril Sulfatasa A. La acumulación de sulfatidos ocurre no solo en el sistema nervioso central, sino también en varios otros tejidos, incluido el sistema nervioso periférico.

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

### Pacientes y Métodos.

Nuestro estudio involucro a 40 pacientes con DLM en los que el nervio periférico revelo la presencia de material metacromático en cortes congelados teñidos con violeta de cresilo.

Si revisaron las historias clínicas de estos pacientes en busca de características clínicas, electrofisiológicas y patológicas, se excluyeron los pacientes mayores de 18 años y aquellos en los que se sospecho un diagnostico de DLM pero el nervio periférico no revelo material metacromático.

Las pruebas de electrodiagnostico se realizaron utilizando equipos y tecnicas estandar, Se midieron las velocidades de conduccion en los nervios motores en los nervios mediano y peroneo.

La potenciales de accion de los nervios sensoriales se obtuvieron de los nervios mediano y sural, para cada nervio, se registraron la latencia distal, la velocidad de conduccion y la amplitud.

### Resultado.

Los pacientes se dividieron en dos grupos segun la edad al inicio de los sintomas: DML infantil tardia con edad de inicio entre 1 y 4 años ( $n=36$ ) y (2) DML juvenil ( $n=4$ ) con edad de inicio por encima de los 4 años.

En el grupo de lactantes tardia, la edad media (DE) de aparicion de los sintomas fue de 25,3 (11,3) meses y la duracion media (DE) de la enfermedad ante la presencia de 17,5 (12,5) meses.