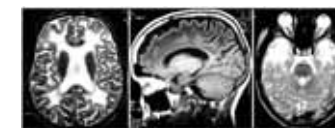
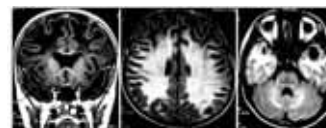


Leucodistrofia metacromática

Es la forma más común de leucodistrofia, una enfermedad neurometabólica hereditaria rara que afecta la sustancia blanca del cerebro; pertenece al grupo de las esfingolipidosis.



EN LA IMAGEN DE LA IZQUIERDA, RESONANCIA MAGNÉTICA (RMN) QUE DEMUESTRA ALTERACIÓN DIFUSA DE LA INTENSIDAD DE LA SUSTANCIA BLANCA, CON ASPECTO DESMIELINIZANTE, SIMÉTRICO CON FORMACIONES EN EL POLO DEL LÓBULO TEMPORAL, MÁS EVIDENTE A LA IZQUIERDA.

EN LA IMAGEN DE LA DERECHA, RMN QUE DEMUESTRA ALTERACIÓN DIFUSA DE LA INTENSIDAD DE LA SUSTANCIA BLANCA, CON ASPECTO DESMIELINIZANTE, Y DISTRIBUCIÓN BILATERAL Y SIMÉTRICA.

las células conjuntivas en vías de proliferación), obtenidos de una biopsia (operación que consiste en extirpar en el individuo vivo un fragmento de órgano o de tumor con objeto de someterlo a examen microscópico) de la piel. En ocasiones para el diagnóstico definitivo se precisan estudios genético-moleculares además de los enzimáticos.

Clinicamente se caracteriza por nerviosismo hipersensibilidad, convulsiones, atrofia del nervio óptico, demencia, parálisis y ceguera.

magnética nuclear para observar alteraciones en la sustancia blanca, que en ocasiones pueden preceder a la aparición de síntomas clínicos. La localización de estas lesiones suele ayudar a identificar el tipo de leucodistrofia.

El diagnóstico de confirmación requiere la determinación de la actividad enzimática correspondiente; esta puede medirse en concentrado de leucocitos (glóbulos blancos de la sangre) o en cultivo de fibroblastos (células procedentes de

les. Las crisis convulsivas son raras y el retraso mental es de aparición tardía, apareciendo con la afectación axonal secundaria.

Desde el punto de vista anatomopatológico (la anatomía patológica es el estudio de la estructura y morfología de los tejidos en relación con la enfermedad), todas las leucodistrofias tienen 3 rasgos característicos comunes: una reacción macrofágica leve o como mucho moderada, difusa y no perivascular, con acúmulo de diferentes tipos de sustancias en función del tipo de leucodistrofia; un aspecto atigrado de las lesiones mielínicas, indicando áreas de mielina normal y una afectación axonal tardía con presencia de gliosis (proliferación de la red neurológica) astrocitaria.

El diagnóstico de sospecha, en función de la edad de comienzo y las manifestaciones clínicas, se orienta mediante estudios metabólicos en orina y plasma, así como estudios neurofisiológicos y es imprescindible realizar resonancia

esfingolipidosis; la adrenoleucodistrofia es una enfermedad peroxisomal; la enfermedad de Pelizaeus Merzbacher se debe a un déficit de una proteína integrante de la mielina. La enfermedad de Canavan al efecto tóxico de una sustancia similar a un neurotransmisor de la corteza cerebral y la enfermedad de Alexander, a una anomalía del astro-

Las leucodistrofias se manifiestan fundamentalmente por alteraciones motoras y visuales. Las crisis convulsivas son raras y el retraso mental es de aparición tardía, apareciendo con la afectación axonal secundaria.

cito. Ésta última se incluye tradicionalmente entre las leucodistrofias aunque la desmielinización sea secundaria y probablemente no sea hereditaria.

Se manifiestan fundamentalmente por alteraciones motoras y visua-

Las leucodistrofias son un grupo de enfermedades desmielinizantes que presentan afectación primaria y predominante de la mielina del sistema nervioso central (sistema formado por el encéfalo y la médula espinal), aunque en alguna de ellas se afecta además el sistema nervioso periférico. Se deben a un déficit enzimático (enzima es la sustancia proteica capaz de activar una reacción química del organismo) y tienen una base genética y hereditaria.

Entendemos por enfermedades desmielinizantes a las que se caracterizan por presentar destrucción de la mielina en el curso de su evolución; esta destrucción puede ser primaria, por defecto de las enzimas que participan en la formación o el mantenimiento de la mielina o secundaria a procesos de carácter vascular, infeccioso, inflamatorio, autoinmune (reacciones agresivas del organismo frente a sus propios componentes, que se comportan como antígenos) o tóxico.

Las leucodistrofias forman un grupo heterogéneo atendiendo a su origen: La enfermedad de Krabbe y la leucodistrofia metacromática son

Via Libre Centros socio-sanitarios llave en mano

Bajo parametros de "Accesibilidad universal" Para el cuidado de las personas

20 años de experiencia nos avalan

Nuestros servicios
 Proyectos y diseño
 Adaptaciones
 Equipamiento
 Instalaciones
 Mobiliario y decoración
 Ayudas técnicas

Nuestro equipo humano
 Arquitectos, ingenieros y decoradores
 Terapeutas ocupacionales
 Técnicos ortopédicos
 Fisioterapeutas
 Ergónomos

Fundosa Accesibilidad S.A.(Via Libre) | www.vialibre.es | 91.121.30.00. | 8 centros en España