



**RED ANDALUZA DE TRABAJADORES
SOCIALES SOBRE ENFERMEDADES RARAS.**
ratser.andalucia@hotmail.com

FICHA-RESUMEN DE ENFERMEDAD RARA

LEUCODISTROFIAS. Enfermedad de Alexander

DESCRIPCIÓN:

La enfermedad dE Alexander, huérfana entre las enfermedades raras, no representa estadísticamente nada: 1/100. 000 nacimientos. Nada permite afirmar cómo se transmite esta enfermedad. El investigador inglés Michael Baraitser piensa que hay una oportunidad sobre dos para que la enfermedad sea autosómica recesiva. Considera que los hermanos y hermanas de un niño enfermo tendrán alrededor un 90% de oportunidades de no ser afectado.

SÍNTOMAS:

En 1949, Alexander informaba del caso de un muchacho que tiene un rápido aumento del volumen de la cabeza, una hidrocefalia, y un retraso de desarrollo. Se murió a la edad de 15 meses, después de una enfermedad que duró ocho meses. En la autopsia, se puso de relieve un gran número de cuerpos homogéneos, llamados a día de hoy "fibras de Rosenthal". Durante los veinte años siguientes aparecieron raros casos esporádicos. En 1976, el equipo del Dr. Russo divide la enfermedad en tres subgrupos, en función de la edad del enfermo.

En las **formas infantiles**, el niño presenta una cabeza anormalmente grande (macrocefalia y/o hidrocefalis), con un retraso psicomotor, una regresión psíquica y crisis convulsivas. Los resultados clínicos, radiológicos y patológicos encontrados en diez niños afectados por enfermedad de Alexander, probada histológicamente, confirman la existencia de este subgrupo clínico.

En las **formas juveniles**, la enfermedad se instala entre los 7 y 14 años, con señales bulbares predominantes, una quadriparepsia espástica y ataxia. El estado mental sigue siendo intacto.

En las **formas adultas**, esta enfermedad se asemeja a una esclerosis múltiple.

CONTACTO PARA AFECTADOS:

Asociación Española contra la Leucodistrofia
Centro Cívico El Cerro. Calle Manuel Azaña s/n
28822 – Madrid 912.977549 / 91 298 69 69