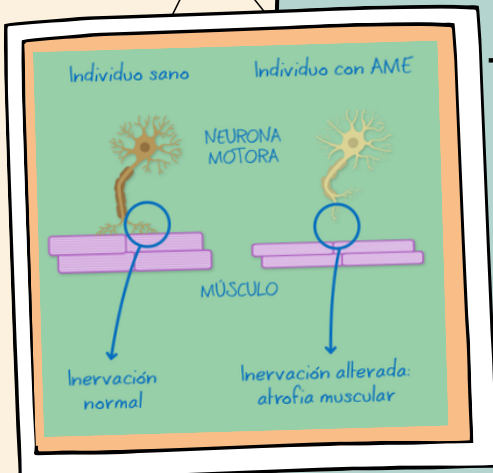


ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES

Constituyen un grupo de trastornos que afectan los componentes de la neurona motora del tallo cerebral o del asta anterior de la medula espinal, su axón, la unión neuromuscular y sus fibras.

ENFERMEDADES DE LA MOTONEURONA



Atrofia Muscular Espinal

Trastorno de la neurona motora de la medula espinal, degenerativo, progresivo, autosómico recesivo.

Tipo I (werdnig-hoffmann): Hipotonía, postura en rana, debilidad muscular generalizada, compromiso bulbar, escoliosis

Tipo II: Disminución de la movilidad, arreflexia, tremor fino de las manos.

Tipo III (Kugelberg-Welander): Marcha bamboleante, pierde la capacidad de correr.

Dx: Electromiografía Tx: Terapia funcional

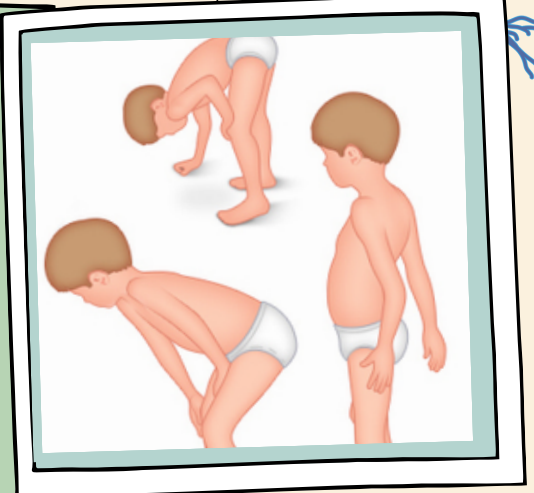
MIOPATÍAS

Distrofia Muscular De Duchenne

Herencia recesiva ligada a X por déficit de distrofina.

Presenta debilidad muscular progresiva, retraso intelectual, trastorno del lenguaje, pseudohipertrofia de músculos gemelos, signo de Gowers.

Dx: >CPK, biopsia, Western Blot
Tx: Rehabilitación



ENFERMEDADES DEL NERVIJO PERIFÉRICO

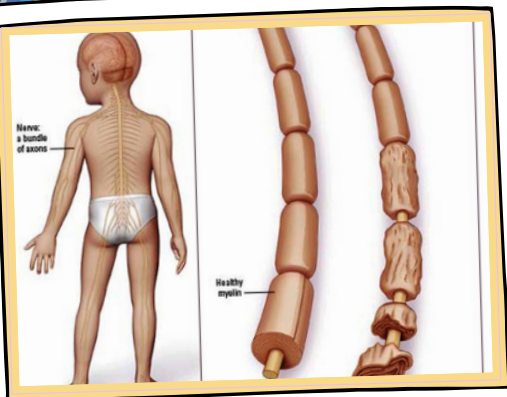
Síndrome de Guillain Barré

Polineuropatía inflamatoria desmielinizante aguda, origen autoinmune con antecedente de infección.

Presenta debilidad muscular progresiva simétrica ascendente con arreflexia osteotendinosa, parálisis flácida bilateral, disautonomías.

Dx: LCR y EMG

Tx: Inmunoglobulina y plasmaferesis



ENFERMEDADES DE LA UNIÓN NEUROMUSCULAR

Miastenia Gravis

Causada por anticuerpos que se dirigen contra la membrana muscular postsináptica.

Presenta debilidad y fatiga muscular (+frec músculos oculares) que empeora con la actividad, ptosis, diplopía, disartria, disfagia.

Dx: Anticuerpos Anti-AChR y pruebas electrofisiológicas.

Tx: Timectomía, piridostigmina, corticoesteroides, inmunosupresores no esteroideos e inmunoglobulinas.



- Goebel HH. Advances in Understanding Hereditary Neuromuscular Diseases. Semin Pediatr Neurol 2002; 9 (2): 100-59
- Dubowitz V. Disorders of the lower motor neuron. The Spinal Muscular Atrophies. En: Muscle Disorders in Childhood. Philadelphia, Pa: WB Saunders Co, 1995; 325-69
- Nelson Pediría Enfermedades Neuromusculares