



**Universidad del sureste**  
**Campus Comitán**  
**Licenciatura en Medicina Humana**

**“Polimiositis, distrofias, distrofia de Duchenne, miastenia  
gravis y esclerosis múltiple ”**

**Historia Natural de la Enfermedad**

**IRMA NATALIA HERNÁNDEZ AGUILAR**

**Quinto semestre “B”**

**MEDICINA FÍSICA Y DE REHABILITACIÓN**

**DR. Sergio Jiménez Ruíz**

PERIODO PREPATOGENICO		PERIODO PATOGENICO			
<p><b>AGENTE:</b></p> <p><b>-Alteración autoinmune.</b> Mayor prevalencia en antígenos HLA-DR3, HLA-DR8 y HLA-DRW52</p> <p><b>HUESPED:</b></p> <p>Humano adulto de 45-60 años, infancia 10 a 15 años. Mayor prevalencia en mujeres</p> <p><b>AMBIENTE:</b></p> <p>No se define un ambiente predisponente. Se detecta en todos los medios socioeconómicos, étnicos y geográficos.</p>		<p>La distrofia muscular es un grupo de enfermedades que provocan debilidad progresiva y pérdida de la masa muscular.</p> <div style="display: flex; justify-content: space-between; align-items: flex-start;"> <div style="width: 45%;"> <p><b>SIGNOS Y SÍNTOMAS INESPECÍFICOS</b></p> <p>Presentan debilidad muscular proximal, disfagia por afección de faringe y 1/3 del superior del esófago, compromiso de músculos faciales u oculares.</p> </div> <div style="width: 45%;"> <p><b>SIGNOS Y SÍNTOMAS ESPECÍFICOS</b></p> <p>Debilidad muscular proximal, disfagia por afección de faringe y 1/3 del superior del esófago, compromiso de músculos faciales u oculares, fiebre, pérdida ponderal, artralgias y fenómeno de Raynaud</p> </div> </div> <p><b>COMPLICACIONES</b></p> <p>Artralgias graves, anemia, anorexia, neoplasias.</p> <p><b>SECUELAS</b></p> <p>Manos de mecánico. Artritis. Enfermedad de Raynaud.</p>			
		<p><b>Etapa subclínica:</b></p> <p>Debilidad muscular sin causa aparente y muy notoria. Sino de Gower's.</p>			
		<p><b>Cambios tisulares:</b> Musculo esquelético, debido a inmunidad humoral fundamentada en la presencia frecuente de anticuerpos servidos como anti sintetasa (Jo-1), anti-Mi2. Inmunidad celular por encontrar linfocitos B y TCD4 predominio de CD8 y macrófagos. Además de afectar músculos respiratorios, de deglución y al miocardio</p>			
PREVENCION PRIMARIA		PREVENCION SECUNDARIA		PREVENCION TERCIARIA	
PROMOCION A LA SALUD	PROTECCION ESPECIFICA	DIAGNOSTICO PRECOZ	TRATAMIENTO OPORTUNO	LIMITACION DEL DAÑO	REHABILITACION
Alertar a la población de los riegos de padecer la enfermedad. Incitar a la población a acudir al médico cuando presenten signos de alarma para la patología	No se ha descrito una protección específica a esta enfermedad.  Se pueden realizar pruebas genéticas para descartar probabilidades de la aparición de la enfermedad.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Elevación de CK</li> <li>- Electromiografía</li> <li>- Radiografía de tórax.</li> </ul> <p>Ultrasonido del musculo estriado pueden ser anormales</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Corticoides (prednizona).</li> <li>- Tratamiento Inmunitario de por vida</li> <li>- Metotrexato, azatiprina, micofenolato, inmunoglobulina o rituximab</li> </ul>	<p>Tratamiento Farmacológico con corticoides.</p> <p>Se recomienda empezar el tratamiento en la etapa más temprana posible</p>	<p>No hay cura.</p> <p>Se recomienda fisioterapia con aparatos médicos y férulas para preservar y conservar la funcionalidad en la vida diaria de la persona con distrofia muscular, tratando de brindar una mejora en su sintomatología y evitar la inmovilidad completa del paciente.</p>

### HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD POLIMIOSITIS

PERIODO PREPATOGENICO		PERIODO PATOGENICO			
<p><b>AGENTE:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Cambios en la secuencia del ADN.</li> <li>- Alteraciones en la Distrofina.</li> </ul> <p><b>HUESPED:</b></p> <p>Hombres y mujeres por igual (mayormente en hombres)</p> <p><b>AMBIENTE:</b></p> <p>No se define un ambiente predisponente. Se detecta en todos los medios socioeconómicos, étnicos y geográficos.</p>		<p>La distrofia muscular es un grupo de enfermedades que provocan debilidad progresiva y pérdida de la masa muscular.</p> <p><b>SIGNOS Y SÍNTOMAS INESPECÍFICOS</b> Debilidad muscular, mialgias y rigidez.</p> <p><b>SIGNOS Y SÍNTOMAS ESPECÍFICOS</b> - Debilidad simétrica proximal, con reflejos y sensibilidad conservada. en ocasiones debilidad asimétrica y distal, pérdida sensitiva, mialgias y rigidez</p> <p><b>COMPLICACIONES</b> - Perdida de la función del músculo cardíaco</p> <p><b>SECUELAS</b> - Alto riesgo de padecer cardiopatías</p> <p><b>Etapa subclínica:</b> Debilidad muscular sin causa aparente y muy notoria.</p> <p><b>Cambios tisulares:</b> Cambios estructurales o deficiencia funcional de la distrofina en las células estructurales musculares.</p>			
PREVENCION PRIMARIA		PREVENCION SECUNDARIA		PREVENCION TERCIARIA	
PROMOCION A LA SALUD	PROTECCION ESPECIFICA	DIAGNOSTICO PRECOZ	TRATAMIENTO OPORTUNO	LIMITACION DEL DAÑO	REHABILITACION
<ul style="list-style-type: none"> <li>- Se pueden realizar pruebas genéticas para descartar probabilidades de la presencia de la enfermedad.</li> </ul>	<p>No se ha descrito una protección específica a esta enfermedad.</p> <p>Se pueden realizar pruebas genéticas para descartar probabilidades de la aparición de la enfermedad.</p>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Debilidad simétrica proximal y distal con perdida sensitiva, prueba de ejercicio con antebrazo.</li> </ul> <p>Laboratorio:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Creatinina Cinasa CK, Isoenzima MM, Electromiografía, Biopsia muscular</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- IECAS.</li> <li>- Corticoides (prednizona).</li> <li>- Inmunosupresores (azatioprina).</li> <li>- Anticonvulsivantes.</li> </ul>	<p>Tratamiento Farmacológico Glucocorticoides, Inmunosupresores, Anticonvulsivantes, Betabloqueantes, Terapia génica</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Se recomienda empezar el tratamiento en la etapa más temprana posible</li> </ul>	<p>No hay cura.</p> <p>Se recomienda fisioterapia con aparatos médicos y férulas para preservar y conservar la funcionalidad en la vida diaria de la persona con distrofia muscular, tratando de brindar una mejora en su sintomatología.</p>

### HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD DISTROFIAS

PERIODO PREPATOGENICO		PERIODO PATOGENICO			
<p><b>AGENTE:</b> Mutación ligada al cromosoma X (codificador de distrofina).</p> <p><b>HUESPED:</b> Hombres y mujeres por igual, más frecuente en varones. &lt; 30 años</p> <p><b>AMBIENTE:</b> No se define un ambiente predisponente, debido a que es una enfermedad genética.</p>		<p>Enfermedad generada por mutaciones como consecuencia de la transcripción de un ARNm con marco de lectura alterado, origina un codón de stop prematuro, que da lugar a una proteína no funcional que es rápidamente degradada, lo que genera falta de distrofina.</p> <div style="display: flex; justify-content: space-between; align-items: flex-start;"> <div style="width: 45%;"> <p><b>SIGNOS Y SÍNTOMAS INESPECÍFICOS</b> Dificultad para caminar, correr, saltar, subir escaleras y levantarse del suelo.</p> <p><b>SIGNOS Y SÍNTOMAS ESPECÍFICOS</b> Debilidad de músculos proximales, ocasionando un andar de puntillas y una marcha de "pato", además de lordosis.</p> </div> <div style="width: 45%;"> <p><b>COMPLICACIONES</b> Falla de las funciones respiratorias que puede llegar a ser fatal, conllevando a la muerte.</p> <p><b>SECUELAS</b> Afectación respiratoria. Debilidad crónica. Miocardiopatías.</p> </div> </div> <p><b>Etapa subclínica:</b> Alteraciones motrices que se presentan generalmente entre los 2 y 3 años de edad, o en la etapa infantil. dificultades motoras, contracturas, escoliosis, seudohipertrofia (consecuencia de la sustitución de tejido muscular por tejido graso)</p> <p><b>Cambios tisulares:</b> Necrosis aislada de fibras que afectan todos los fascículos, fibras en regeneración, diversos grados de fibrosis endo y perimisial e infiltración adiposa. Los fascículos muestran gran variación del tamaño y morfología de las fibras. Hay fibras hipereosinofílicas con pérdida de estriaciones; otras tienen hendiduras, frecuentemente hay núcleos centrales y fragmentación de la célula con fagocitosis.</p>			
PREVENCION PRIMARIA		PREVENCION SECUNDARIA		PREVENCION TERCIARIA	
PROMOCION A LA SALUD	PROTECCION ESPECIFICA	DIAGNOSTICO PRECOZ	TRATAMIENTO OPORTUNO	LIMITACION DEL DAÑO	REHABILITACION
Realización de estudios genéticos. Pláticas informativas extensas acerca de la patología.	No se ha descrito una protección específica a esta enfermedad. Detectar alteraciones en la motricidad del menor y acudir al pediatra.	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Prueba de CK sérica(&gt;100).</li> <li>- Pruebas de mutación genética.</li> <li>- Ecocardiograma ECG.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Esteroides.</li> <li>- Prednisona o deflazacort.</li> <li>- Oligonucleótidos antisentidos.</li> <li>- Polivitaminas.</li> <li>- Analgésicos.</li> </ul>	Cirugía correctiva en caso de miocardiopatía. -IECAS o Betabloqueadores para miocardiopatías.	No hay cura. Terapia física/fisioterapia con ejercicios que eviten la inmovilidad completa. Apoyo psicológico familiar..

## HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD Distrofia Muscular de Duchenne

PERIODO PREPATOGENICO		PERIODO PATOGENICO			
<p><b>AGENTE:</b> Mediada por autoanticuerpos</p> <p><b>HUESPED:</b> Hombres y mujeres por igual, 20-40 años</p> <p><b>AMBIENTE:</b> No se define un ambiente predisponente.</p>		<p>Enfermedad de la unión neuromuscular, de etiología autoinmune y caracterizada por debilidad muscular variable. Únicamente se afecta la musculatura estriada o voluntaria, y no la musculatura involuntaria como la cardíaca o intestinal.</p>			
		<p><b>SIGNOS Y SÍNTOMAS INESPECÍFICOS</b></p> <p>Debilidad muscular voluntaria, fatiga. Afectación específica del músculo ocular.</p>		<p><b>SIGNOS Y SÍNTOMAS ESPECÍFICOS</b></p> <p>Debilidad de extremidades superiores e inferiores, con un predominio de la musculatura proximal, o con afectación bulbar, con disartria, disfagia, disfonía, dificultad para toser o masticar, debido a la pérdida de fuerza de la musculatura orofaríngea, laríngea y facial</p>	
				<p><b>COMPLICACIONES</b></p> <p>La afectación de la musculatura respiratoria durante una crisis miasténica, sumada al empeoramiento de la clínica orofaríngea puede provocar un fracaso respiratorio necesitando atención en UCI</p>	
				<p><b>SECUELAS</b></p> <p>Afectación respiratoria. Debilidad crónica.</p>	
		<p><b>Etapa subclínica:</b> Se caracteriza por debilidad fluctuante de los músculos esqueléticos (voluntarios del cuerpo) y fatiga. Ptosis palpebral, unilateral o bilateral, por la debilidad del músculo elevador del párpado y la diplopía binocular, debido a la afectación de los músculos oculomotores.</p>			
		<p><b>Cambios tisulares:</b> Los cambios tisulares en la miastenia grave se centran en la <b>unión neuromuscular</b>, donde los anticuerpos producidos atacan los receptores de acetilcolina en la membrana postsináptica.</p>			
PREVENCION PRIMARIA		PREVENCION SECUNDARIA		PREVENCION TERCIARIA	
PROMOCION A LA SALUD	PROTECCION ESPECIFICA	DIAGNOSTICO PRECOZ	TRATAMIENTO OPORTUNO	LIMITACION DEL DAÑO	REHABILITACION
Realización de estudios genéticos. Pláticas informativas extensas acerca de la patología.	No se ha descrito una protección específica a esta enfermedad.	Examen neurológico de reflejos, fuerza muscular, tono muscular, sentido del tacto y de la vista, coordinación, equilibrio. Análisis de sangre. Electromiografía EMG de una sola fibra.	Inhibidores de la colinesterasa (piridostigmina). Corticoides (prednisona). Inmunosupresores (azatioprina).	Inmunoglobulina intravenosa. Plasmaféresis. Anticuerpo monoclonal (rituximab). Cirugía	No hay cura. Los ejercicios planteados deben ser suaves, con resistencias ligeras sin llegar a la fatiga y siempre adaptados a cada paciente.

### HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD MIASTENIA GRAVIS

PERIODO PREPATOGENICO		PERIODO PATOGENICO			
<p><b>AGENTE:</b></p> <p>-Alteración autoinmune. Mayor prevalencia en antígenos HLA-DR3, HLA-DR8 y HLA-DRW52</p> <p><b>HUESPED:</b></p> <p>Humano adulto de 45-60 años, infancia 10 a 15 años. Mayor prevalencia en mujeres</p> <p><b>AMBIENTE:</b></p> <p>No se define un ambiente predisponente. Se detecta en todos los medios socioeconómicos, étnicos y geográficos.</p>		<p>Enfermedad autoinmune, inflamatoria y neurodegenerativa del SNC se caracteriza por desmielinización y degeneración axonal de las células alterando la capacidad de los nervios para conducir impulsos eléctricos desde y hacia el cerebro dando lugar a diversas manifestaciones</p> <div style="display: flex; justify-content: space-between; align-items: flex-start;"> <div style="width: 45%;"> <p><b>SIGNOS Y SÍNTOMAS INESPECÍFICOS</b></p> <p>Astenia, adinamia, dolor facial, parestia, deterioro cognitivo, neuritis, diplopía, disatría, disfagia, hipoacusia.</p> </div> <div style="width: 45%;"> <p><b>SIGNOS Y SÍNTOMAS ESPECÍFICOS</b></p> <p>Astenia, adinamia, dolor facial, sensibilidad al calor, parestia, hiperparestesia, ataxia, deterioro cognitivo, niastagmo, neuritis, diplopía, disatría, disfagia, hipoacusia.</p> </div> </div> <div style="display: flex; justify-content: space-between; align-items: flex-start; margin-top: 10px;"> <div style="width: 45%;"> <p><b>COMPLICACIONES</b></p> <p>*Puede durar años o toda la vida</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Movilidad debilitada</li> <li>- Cuadriplejia</li> <li>- Deterioros coanitivos</li> </ul> </div> <div style="width: 45%;"> <p><b>SECUELAS</b></p> <p>Pérdida de la funcionalidad de órganos vitales.</p> </div> </div>			
		<p><b>Etapa subclínica:</b></p> <p>La destrucción de las vainas de mielina da lugar a lesiones escleróticas que se conocen como placas focales → áreas de desmielinización. Se generan afecciones motrices y sobretodo neurológicas que se confunden otras.</p>			
		<p><b>Cambios tisulares:</b> Respuesta inmunitaria descontrolada mediada por la activación de Linf. T reactivas del SNC en la periferia. migran desencadenando una alteración de la barrera hematoencefálica que generan inflamación multifocal, desmielinización, pérdida de oligodendrocitos, gliosis reactiva y degeneración axonal.</p>			
PREVENCION PRIMARIA		PREVENCION SECUNDARIA		PREVENCION TERCIARIA	
PROMOCION A LA SALUD	PROTECCION ESPECIFICA	DIAGNOSTICO PRECOZ	TRATAMIENTO OPORTUNO	LIMITACION DEL DAÑO	REHABILITACION
<p>Alertar a la población de los riegos de padecer la enfermedad.</p> <p>Incitar a la población a acudir al médico cuando presenten signos de alarma para la patología</p>	<p>Evitar toxicomanías como el tabaco y alcohol</p> <p>Realizar actividad física (si es posible)</p> <p>- Niveles adecuados de vitamina D</p>	<p>Clinica 2 o mas signos/síntomas que reflejen alteraciones en fascículos (+24hrs)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Resonancia magnética ( lesiones multifocales en encéfalo, tallo encefalico y medula espinal) Lesiones de &gt;6mm en cuerpo caloso, toncro encefalico, cerebelo LCR pleocitosis de mononucleares y mayor concentración de IgG</li> </ul>	<p>- Farmacológico</p> <p>Interferon B</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>o Acetato glatiramero</li> <li>o Natalizumab y fingolimod</li> </ul>	<p>Fisioterapia</p> <p>Evitar situaciones de estrés</p> <p style="color: red;">Se recomienda empezar el tratamiento en la etapa más temprana posible</p>	<p>No hay cura.</p> <p>Se recomienda fisioterapia con aparatos médicos y férulas para preservar y conservar la funcionalidad en la vida diaria de la persona con distrofia muscular, tratando de brindar una mejora en su sintomatología y evitar la inmovilidad completa del paciente.</p>

### HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD ESCLEROSIS MÚLTIPLE



## Bibliografía

### POLIMIOSITIS:

IMSS. (s/f). *Diagnóstico y Tratamiento de Polimiositis y Dermatomiositis*. Gob.mx. Recuperado el 14 de octubre de 2023, de <https://imss.gob.mx/sites/all/statics/guiasclinicas/477GRR.pdf>

### DISTROFIAS:

Perestelo, L. (2016, noviembre 3). *Guía de Práctica Clínica para las distrofias hereditarias de retina*. PyDeSalud. <https://pydesalud.com/distrofias-hereditarias-de-retina/>

### DISTROFIA MUSCULAR DE DUCHENNE:

(S/f). Duchenne-spain.org. Recuperado el 14 de octubre de 2023, de <https://duchenne-spain.org/wp-content/uploads/2020/07/GUIA-PARA-FAMILIAS.-Diagnostico-y-manejo-de-la-DMD.pdf>

*Cambios Histológicos EN LA Distrofia Muscular DE Duchenne*. (s/f). Studocu. Recuperado el 14 de octubre de 2023, de <https://www.studocu.com/es-mx/document/instituto-politecnico-nacional/histologia/cambios-histologicos-en-la-distrofia-muscular-de-duchenne/13056185>

### MIASTENIA GRAVIS:

IMSS. (2010). *Tratamiento de la Miastenia Gravis en el adulto*. Gob.mx. <https://imss.gob.mx/sites/all/statics/guiasclinicas/391GRR.pdf>

*Miastenia gravis*. (s/f). <https://www.cun.es>. Recuperado el 14 de octubre de 2023, de <https://www.cun.es/enfermedades-tratamientos/enfermedades/miastenia-gravis>

### ESCLEROSIS MÚLTIPLE:

De referencia rápida, G. (s/f). *Tratamiento modificador de enfermedad en pacientes con diagnóstico de ESCLEROSISMULTIPLE*. Gob.mx. Recuperado el 14 de octubre de 2023, de <http://evaluacion.ssm.gob.mx/pdf/gpc/grr/SS-417-10.pdf>