Autoinmunes

Polimiositis:

El paciente desarrolla debilidad simetrica y proximal de las extremidades la cual se asocia a fatiga y dolor muscular.

Los músculos faciales no se afectan y los músculos distales se comprometen solo en etapas tardías

anifestaciones articulares como atralgia y artritis no erosiva en muñecas, rodillas y articulaciones pequeñas de las manos

Manifestaciones cardiovasculares: Arritmias, miocarditis, pericarditis, enfermedad valvular.
Pulmonares y gastrointestinales: hipoventilación, neumonía aspirativa y compromiso del musculo faringoesofagico

Dermatomiositis

Sepresenta con debilidad muscular progresiva subaguda i

Las manifestaciones dermatológicas cutáneas patognomónicas incluyen erupción papular violacea en las articulaciones metacarpogalangicas e interfalangicas

papulas de gottron y la coloracion purpura de los paprpados y edema periorbital

La inmunidad humoral las celulas endoteliales endomisales son las que activan al sistema del complemento y conllevan a la MAC y esto trae como resultado isquemia y atrofia de las miofibras

ia mas comun en la niñez es un desorden caracterizado ligado al osoma X. presenta

ad muscular, rapida y progresiva que inicia por los musculos de la vis y proximales de las piernas y luego afecta a todo el cuerpo

o puede aparecer antes de los 6 años, pero también puede darse a temprana on una debilidad progresiva de la pelvis y piernas la cual se asocia a perdida de masa muscular

Continua siendo de soporte terapia fisica y el estiramiento muscular diario. uso regular de espiromanometro para regulacion pulmonar.
Recomendaciones de uso de diureticos y esteroides como deflazacort y prednisona

Miopatia Toxica:

Condicion en la que los musculos se dañan debido a la exposicion a sustancias toxicas

Se puede generar lesion de manera directa de la fibra muscular modificacion antigenica que genere respuesta inmunologica o algun efecto sistemico

la sospecha es cuando un paciente desarrolla fatiga, dolor, debilidad o ramdaliosis

Medicamentos que alteran:

Estatinas siendo la atorvastatina la que presenta mayor debilidad muscular que aumenta el riesgo de rabdomiolisis

Esteroides: La prednisona en un uso de 20 mg al dia puede conducir a un cuadro d debilidad proximal conocido como miopatia esteroidea, generalmente afeta a los mus proximales con respecto a los flexores del cuello

Distrofia muscular deBecker

Seproduce cuando la distrofina sefabrica pero no en la forma ni cantida normal que clasificado como distrofinopatia, afectando principalmente a varones

Esta afecta principalmente al sistema nervioso, gastrointestinal, pulmones, muscular y equeletico, corazon

Para su tratamiento sepuede usar analgésicos de venta libre para tratar el dolor y los calambres, fisioterapia ayuda a restaurar fuerza muscular y función a través del ejercicio y como ultima opción la cirugía ortopédica

Miopatía nemalinica

Esuna enfermedad del musculo y se trata de una enfermedad congenita que puede manifestarse mas comunmente en la edad adulta

Sepuede manifestar como una hipotonia generalizada, retracciones, deformaciones articulares, afecta la deglucion y la funcion respiratoria

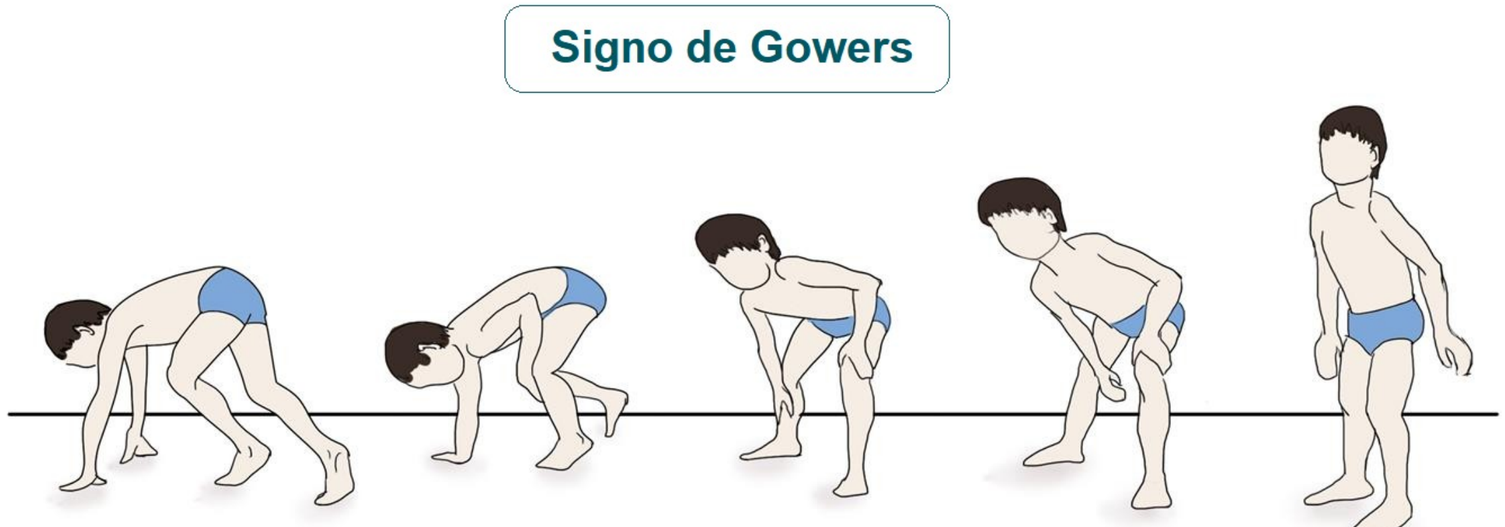
Diagnostico

Biopsia muscular. por bastones que caracterizan a la enfermedad

Tratamiento

Terapia física, terapia ocupacional que ayuda a mejorar la vida diaria. cirugia para escoliosis progresiva

Maniobra de Gowers



Los primeros cambios observados son la flexion de torso, marcha en fase amplia la postura equina.

También se observa abducción de la cadera, inclinación pélvica y la extensión del tronco

es un indicador clinico de debilidad muscular proximal

Distrofia miotónica de Steinert

Pertenece al grupo de distrofias miotónicas y esta enfermedad afecta a varios órganos, músculos, ojos, sistema nervioso, aparato cardiorrespiratorio, digestivo y glándulas endocrinas

Se trasmite de forma autosómico dominante y una persona afectada tiene el 50% de trasmitir la anomalía a cada uno de sus hijos

Se manifiesta de forma que puede provocar una sensacion de musculos relajados, ademas de distrofia y atrofia.

Diagnostico

Examen ocular, analisis genetico (muestra de sangre, puncion de vellosidad amniotica o liquido amniotico)

Tratamiento

mexiletina, carbamazepina y fenitoina ayudan a reducir la miotonia

terapia fisica y ocupaciona, asi como los medicamentos de cataratas, DM y la insuficiencia cardiaca

Enfermedad de pompe

rastorno genético que provoca debilidad muscular que empeora con el tiempo

Signos y síntomas

problemas cardiacos, debilidad muscular y problemas respiratorios

Causas de la enfermedad

Debido a una mutación o cambio de gen que ayuda a producir una enzima llamada alfaglucosidasa que descompone a la enzima llamada glucógeno y esto impide que los músculos funcionen adecuadamente

Esta enfermedad aparece tanto en la niñez como en la vida adulta, afecta igual a hombres y mujeres.

Diagnostico

Examen físico, análisis de sangre, prueba de actividad enzimática y las pruebas genéticas

Tratamiento

Tratamiento de terapia de reemplazo enzimático, que busca promover la actividad enzimática, reducir la acumulación de glucógeno en músculos

Enfermedad de Mcardle

Es un trastorno de acumulación de glucógeno tipo 5 poco común hereditario, que afecta principalmente a los músculos esqueléticos

Etiologia

suelen ser alteraciones que afectan la isoforma muscular especifica de la enzima glucógeno fosforilasa que desempeña papel importante en gluconeogénesis

Epidemiologia

Oscila entre los 1 y 50000 con una prevalencia de 1 en 7.650

Sintomas

Intolerancia a la actividad fisica, calambres musculares dolorosos, debilidad y fatiga. Dolor y contracturas musculares suelen causar contracturas dolorosas

tratamiento

Terapias de actividad modificada, valproato, modificación de la dieta