

Qué es?

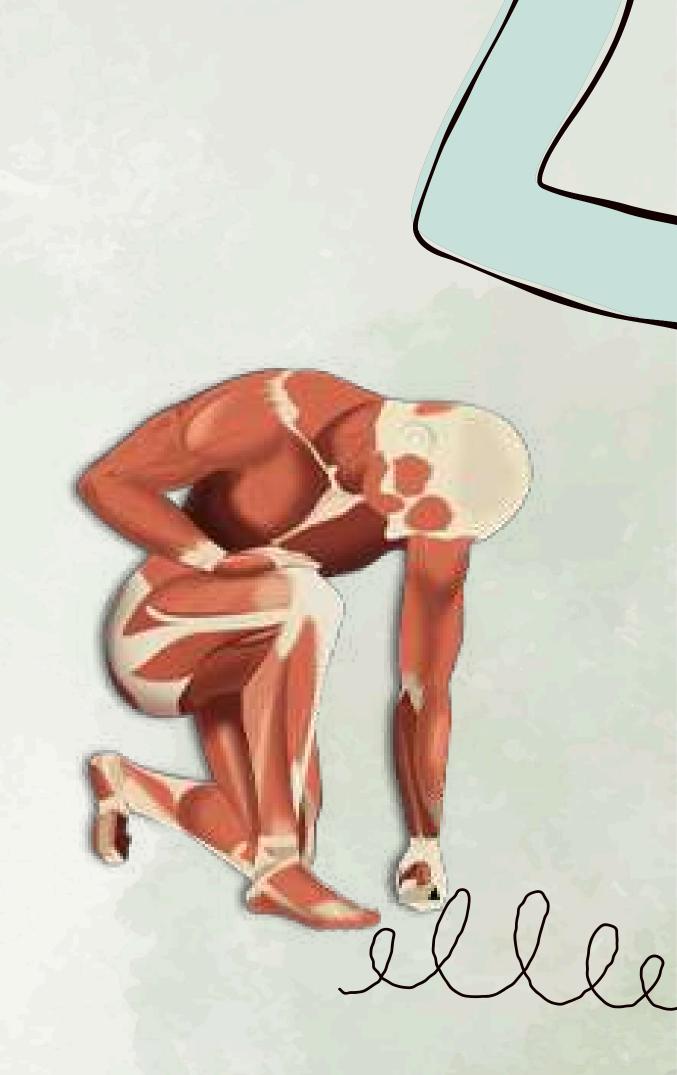
GRUPO DE ENFERMEDADES QUE AFECTAN DIRECTAMENTE AL MÚSCULO ESQUELÉTICO, CAUSANDO DEBILIDAD MUSCULAR DE ORIGEN PRIMARIO.

ESTAS ALTERACIONES NO SE DEBEN A PROBLEMAS EN LOS NERVIOS O EN LA UNIÓN NEUROMUSCULAR, SINO A DEFECTOS ESTRUCTURALES O FUNCIONALES DEL PROPIO MÚSCULO.

Epidemiológia *

Las miopatías hereditarias, distrofias musculares, son poco frecuentes comienzan generalmente en la infancia o adolescencia.

- Distrofia muscular de Duchenne, es la forma más común de distrofia muscular infantil
- Las miopatías inflamatorias idiopáticas afectan más a mujeres en edad adulta 30-60 años



CLASIFICACIÓN

Hereditarios

Adquiridos

Distrofias musculares

- Distrofinopatías
- Distrofias de cintura scapular y pélvica
- Distrofia miotónica de Steinert
- Distrofia fascioescapulohumeral
- Distrofia oculofaríngea

Miopatías distales

Glucogenolisis musculares

- · Enfermedad de Pompe
- · Enfermedad de Mc Ardle

Encefalomiopatías mitocondriales



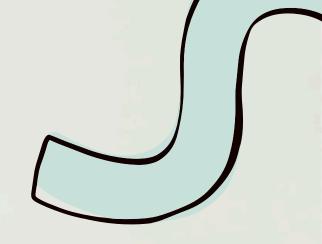
- · Dermatomiositis
- Miositis con cuerpos de inclusion
- Miopatía necrosante inmunomediada
- Polimiositis
- Síndrome antisintetasa

Miopatías Tóxicas

Miopatías endocrinológicas

Miopatías del paciente crítico

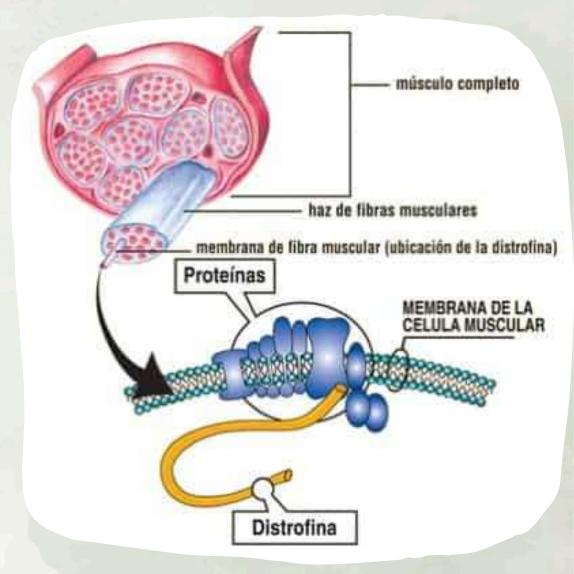
Distrifinopatias

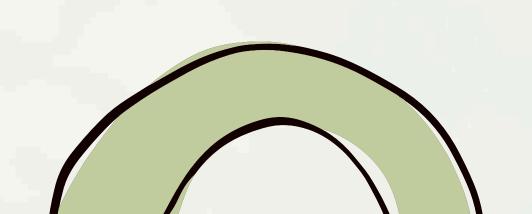


Ataque autoinmune de origen humoral, afecta capilares y arteriolas de los músculos, y el daño a las fibras musculares es un daño colateral. Al dañarse la arteriola produce isquemia crónica. Se asocia a vasculitis.

Asociado siempre a una causa primaria, casi siempre enfermedades del colágeno, incluso en ocasiones esta es la única manifestación de la enfermedad y antinucleares positivos.

Se presenta en niños, adolescentes y ancianos.











clinica



- Patrón de debilidad proximal
- Fiebre artralgia
- Perdida de peso fenómeno de Raynaud

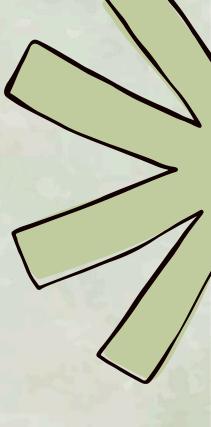


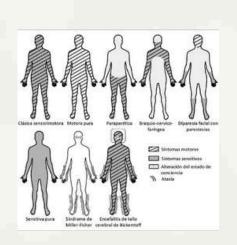
- Palpitacoines arritmicas
- Signo de Golttron
- Fotosensibilidad, calcificaciones citáneas



Ulceras
gastrointestinales,
disnea, rash heliotropo



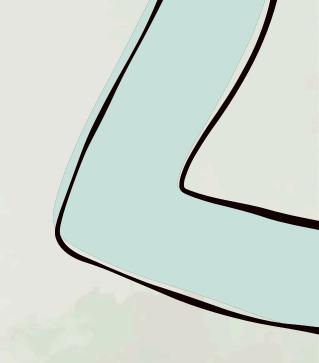


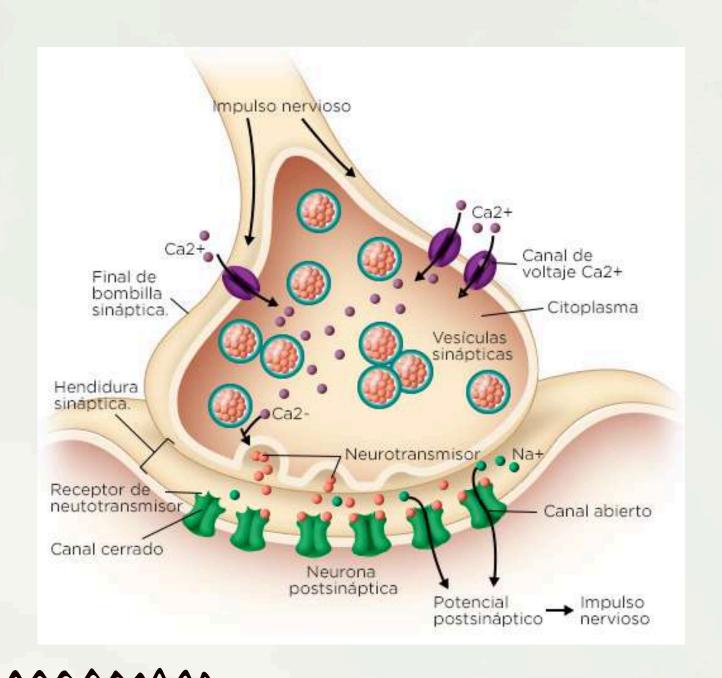


VVVV Enfermedades de placa Neuromuscular



Trastornos que afectan la transmisión del impulso nervioso a la fibra muscular a nivel de la unión neuromuscular (placa neuromuscular). Este sitio es esencial para que el nervio estimule al músculo, y su alteración provoca debilidad muscular fluctuante, fatiga y otras manifestaciones neuromusculares.





Epidemiologia:

 Afectan cualquier edad, aunque algunas tienen picos bimodales (como la Miastenia Gravis).

La prevalencia global de miastenia

- Entre 100 a 200 casos por millón de habitantes.
- En mujeres jóvenes y hombres mayores es más común.
- El síndrome de Lambert-Eaton es más raro y suele asociarse a cáncer de pulmón microcítico.

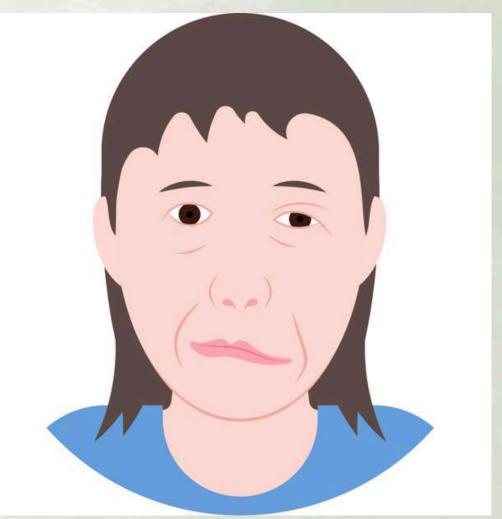
VVVV Minsterin Gravis X

Enfermedad autoinmune crónica que afecta la unión neuromuscular, caracterizada por debilidad muscular fluctuante y fatigabilidad, principalmente en músculos voluntarios, debido a anticuerpos contra receptores nicotínicos de acetilcolina (AChR) o contra proteínas relacionadas con la sinapsis (Musk, LRP4).

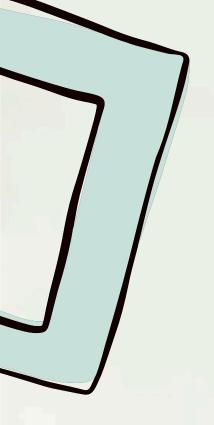


* Epidemiologia:

- Prevalencia: 12 a 20 casos por 100,000 habitantes
- · Incidencia: 4-10 casos nuevos por millón/año
- Pico de inicio:
- Mujeres jóvenes (20-40 años)
- Hombres mayores (>60 años)
- No tiene predilección racial específica.







 Debilidad muscular fluctuante (empeora con el esfuerzo, mejora con el reposo).

Síntomas más comunes:

- Ptosis
- Diplopía
- Disartria y disfagia
- Debilidad cervical y de extremidades proximales
- Graves: debilidad respiratoria



