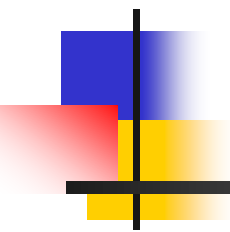


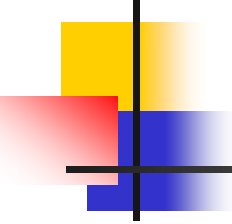
Valoración clínico-fisiológica del niño y el adolescente con debilidad muscular



X CURSO DE ENFERMEDADES MUSCULARES EN LA INFANCIA Y ADOLESCENCIA

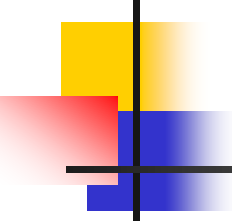
HOSPITAL RAMÓN Y CAJAL
21 Y 22 DE MARZO DE 2013

Beatriz Martínez Menéndez.
Neurología pediátrica.
H. Universitario de Getafe



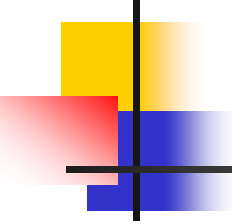
DEBILIDAD

- Origen central.
- Origen periférico.
 - Asta anterior.
 - Raíz nerviosa.
 - Plexo.
 - Nervio.
 - Unión neuromuscular.
 - Músculo.



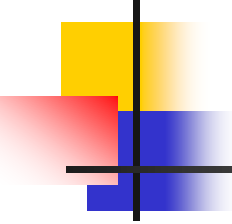
DISTRIBUCIÓN DE LA DEBILIDAD

- Monoparesias.
- Hemiparesias.
- Tetraparesias.
- Paraparesias.



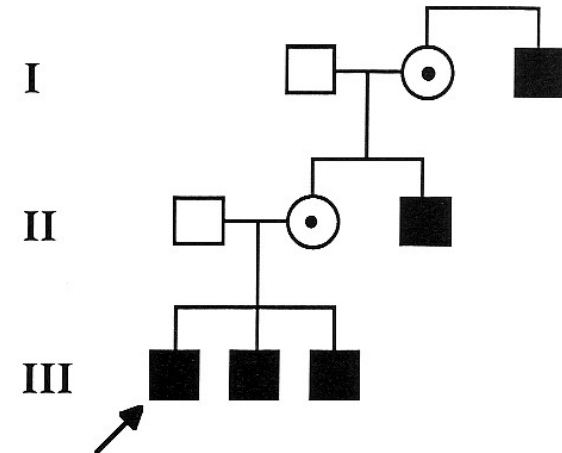
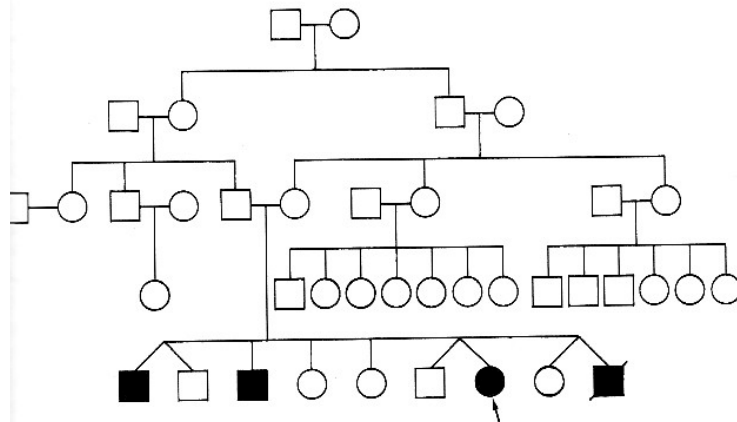
DIAGNÓSTICO

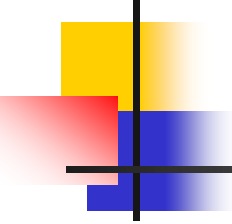
- Anamnesis.
- Exploración física.
- Pruebas complementarias.
 - Estudios neurofisiológicos.
 - Determinaciones séricas: CK, anticuerpos...
 - Biopsia de músculo y/o de nervio.
 - Estudios genéticos, metabólicos, PL...
 - Estudios radiológicos.



ANAMNESIS

- Perfil Temporal:
 - Agudo.
 - Subagudo.
 - Crónico.
- Forma de aparición:
 - Retraso y/o torpeza de la marcha.
 - Deterioro y/o pérdida de la marcha.
- Antecedentes personales.
- Historia familiar.

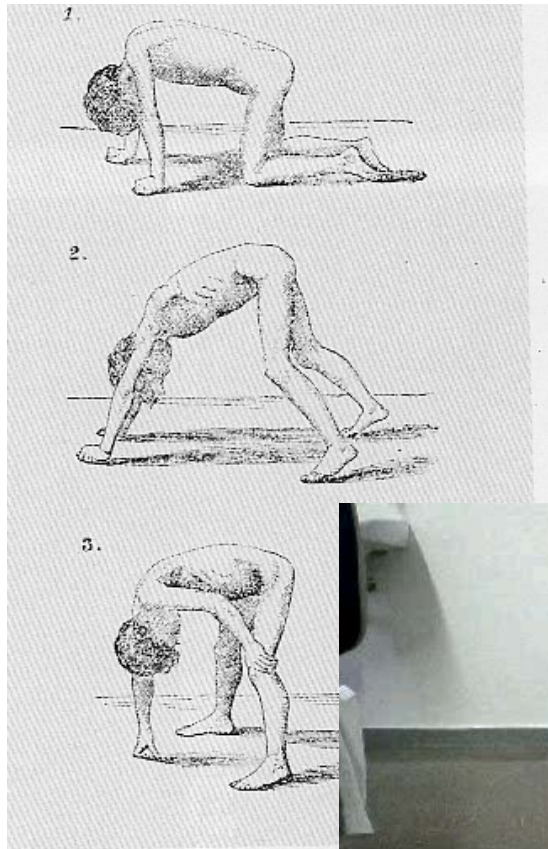




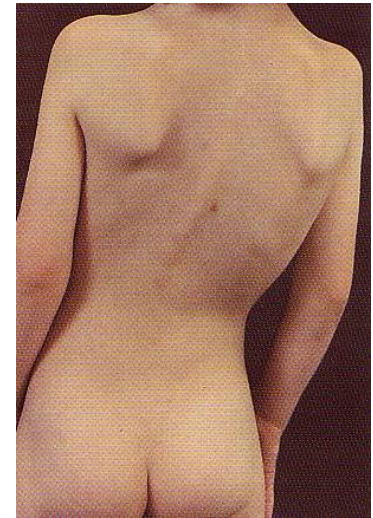
EXPLORACIÓN

- Patrón de la debilidad.
- Sensibilidad.
- Reflejos.
- Otros:
 - Afectación de la cara.
 - Trofismo.
 - Fasciculaciones.
 - Miotonía.
 - Calambres...

DEBILIDAD PROXIMAL



GOWERS

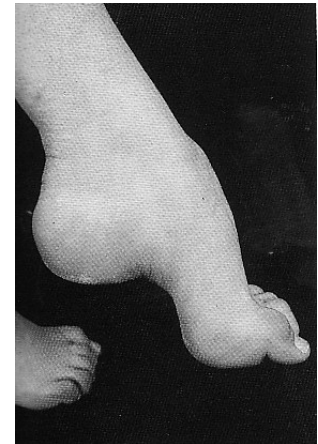


DEBILIDAD AXIAL



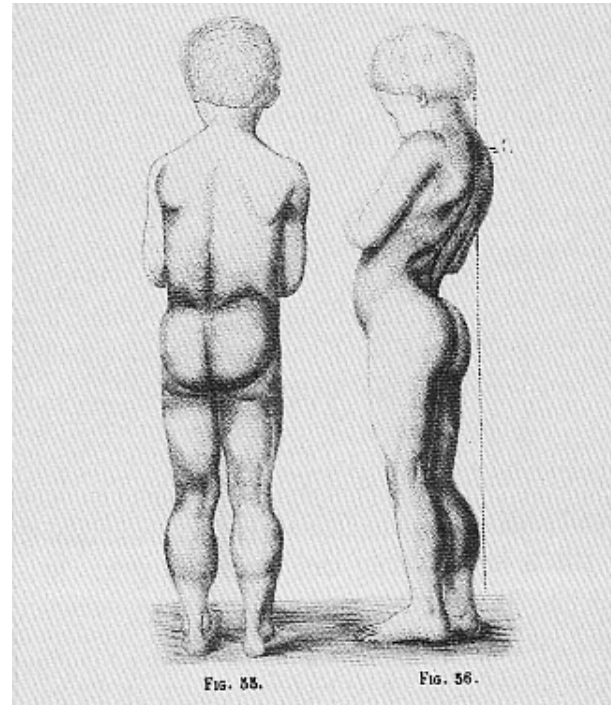
DEBILIDAD DISTAL

- Dificultad para la dorsiflexión del pie



CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES 1

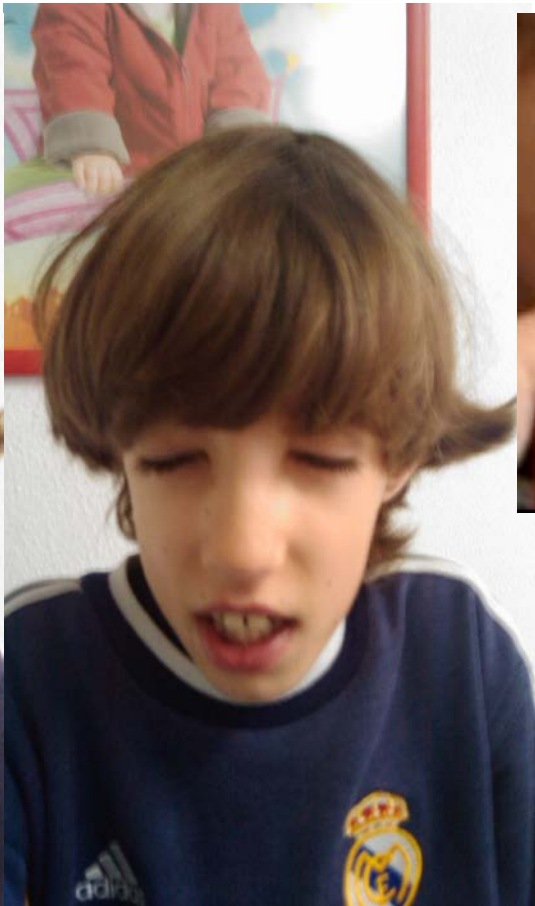
- Hipertrofia
- Pseudohipertrofia



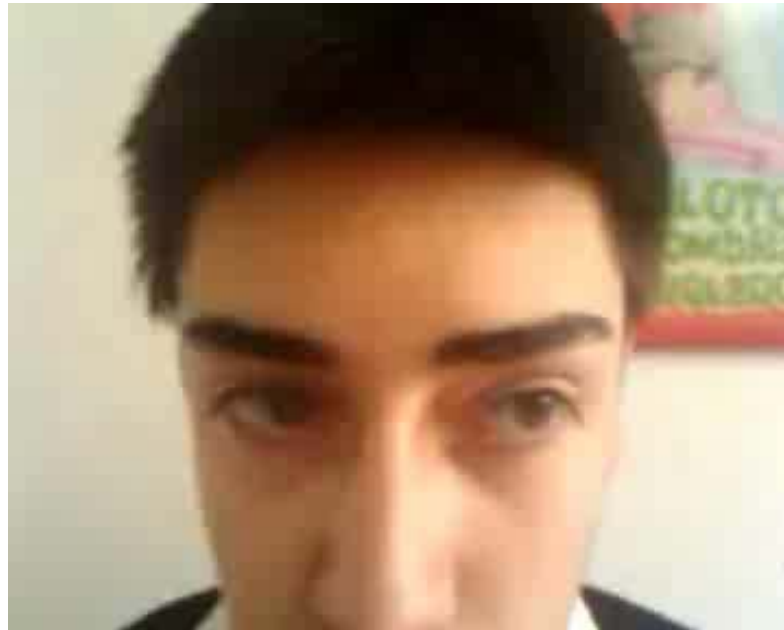
CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES 2

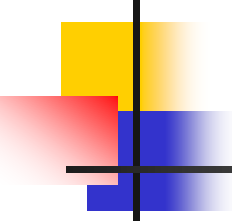


CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES 3



CARACTERÍSTICAS DIFERENCIALES 4

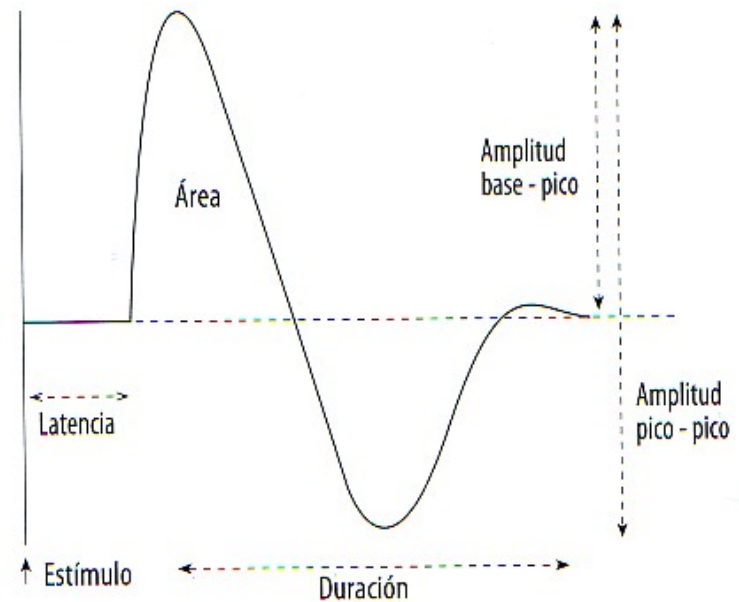
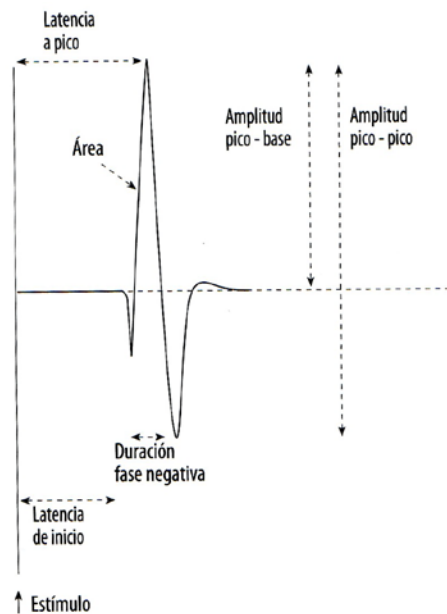
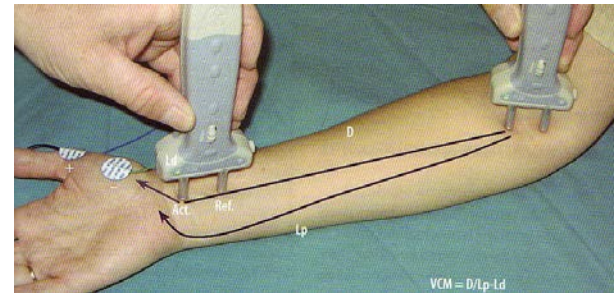
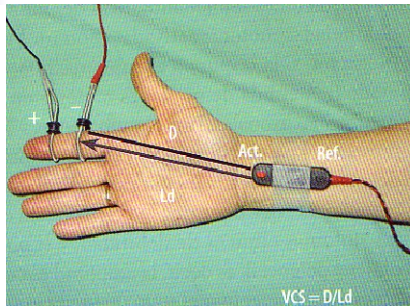


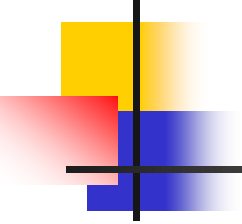


ESTUDIO NEUROFISIOLÓGICO

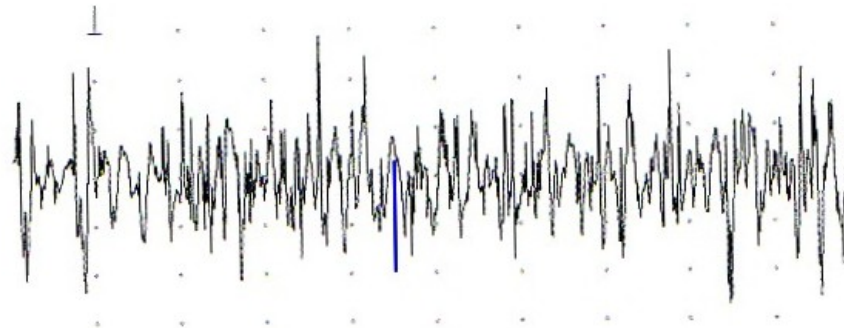
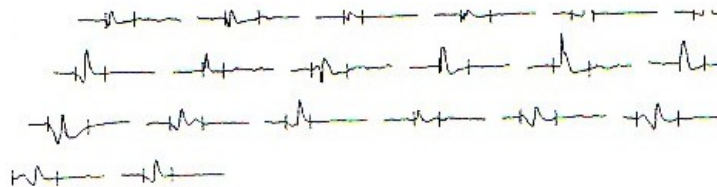
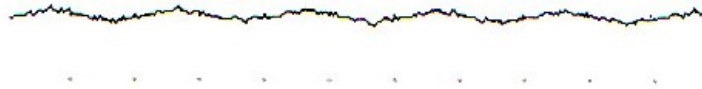
- Técnica complementaria.
- Prolongación de nuestra exploración. Neurológica.
- Diseño individualizado:
 - Electroneurograma.
 - Electromiograma.
 - Estimulación repetitiva.

ELECTRONEUROGRAMA (ENG)

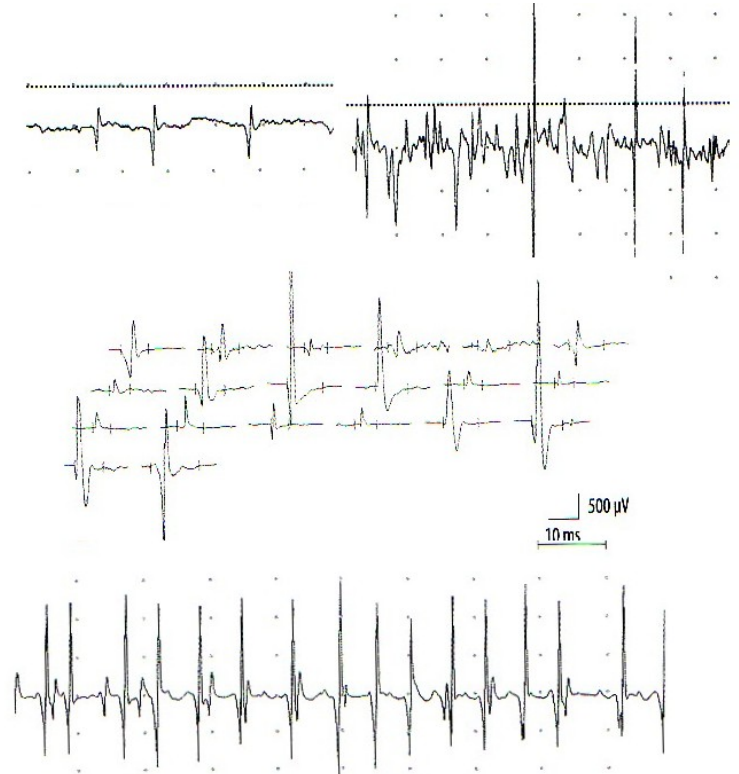
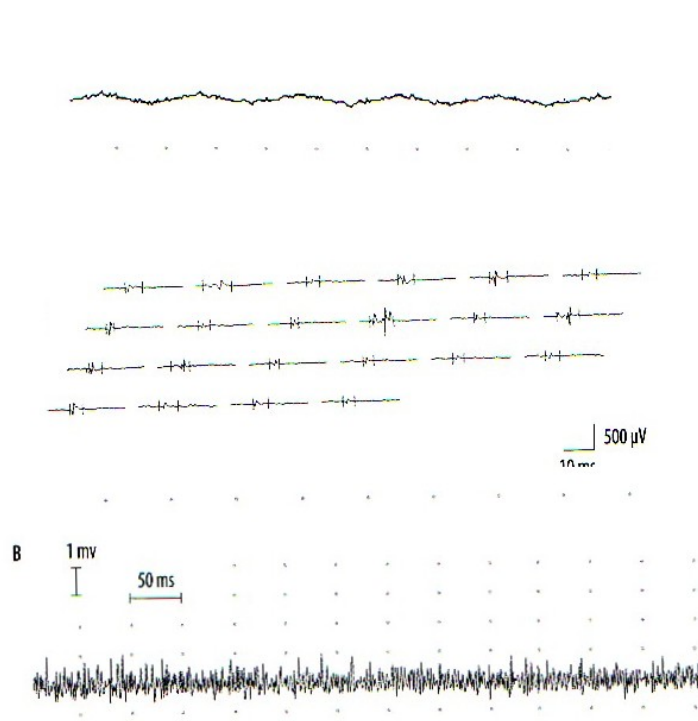




ELECTROMIOGRAMA (EMG)

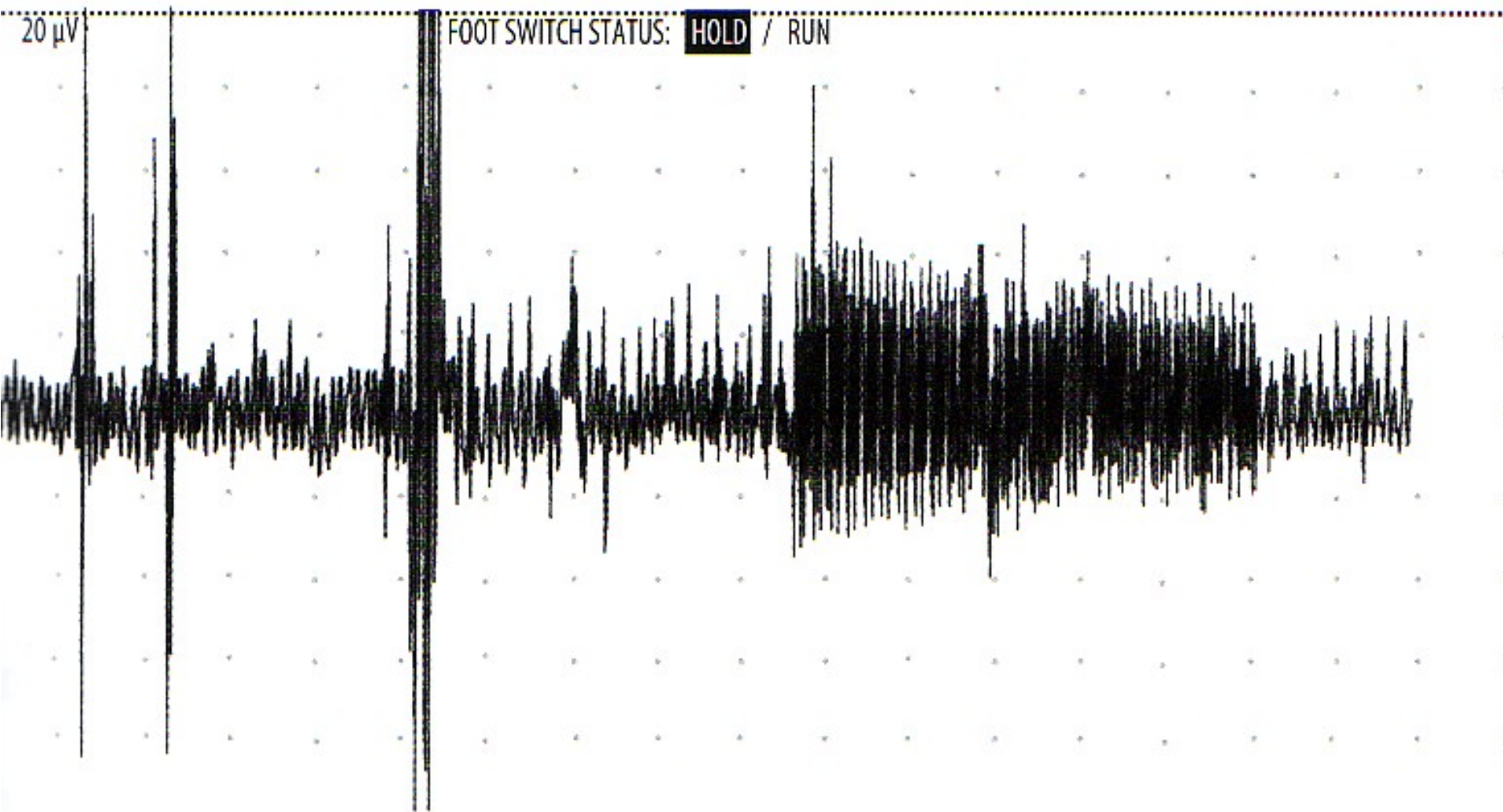


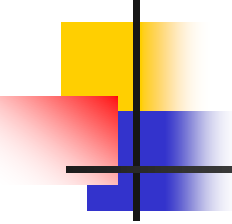
ELECTROMIOGRAMA (EMG)



20 μ V

FOOT SWITCH STATUS: **HOLD** / RUN





ASTA ANTERIOR

Debilidad

Proximal

Trofismo

Atrofia

Sensibilidad

Normal

Reflejos

Abolidos

Marcha

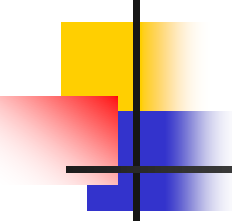
Andinante

Otros

Fasciculaciones

ASTA ANTERIOR

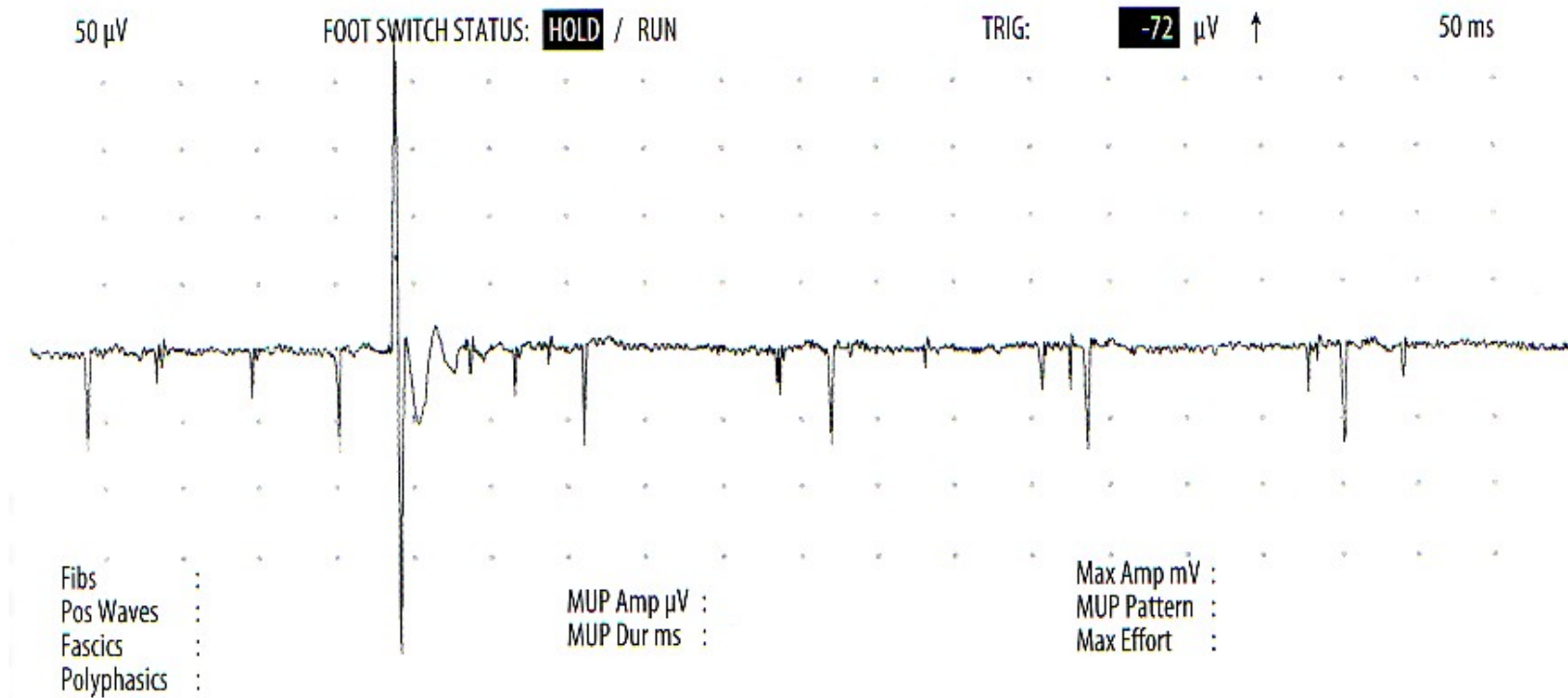




ASTA ANTERIOR

- Estudio neurofisiológico:
 - ENG: normales.
 - EMG:
 - Denervación aguda: fasciculaciones
- CK: normal o discretamente aumentada.

FASCICULACIÓN



POLINEUROPATÍA

Debilidad

Trofismo

Sensibilidad

Reflejos

Marcha

Distal

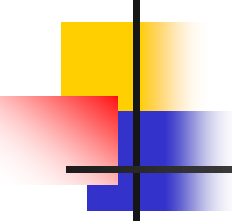
Atrofia

Afectada

Abolidos

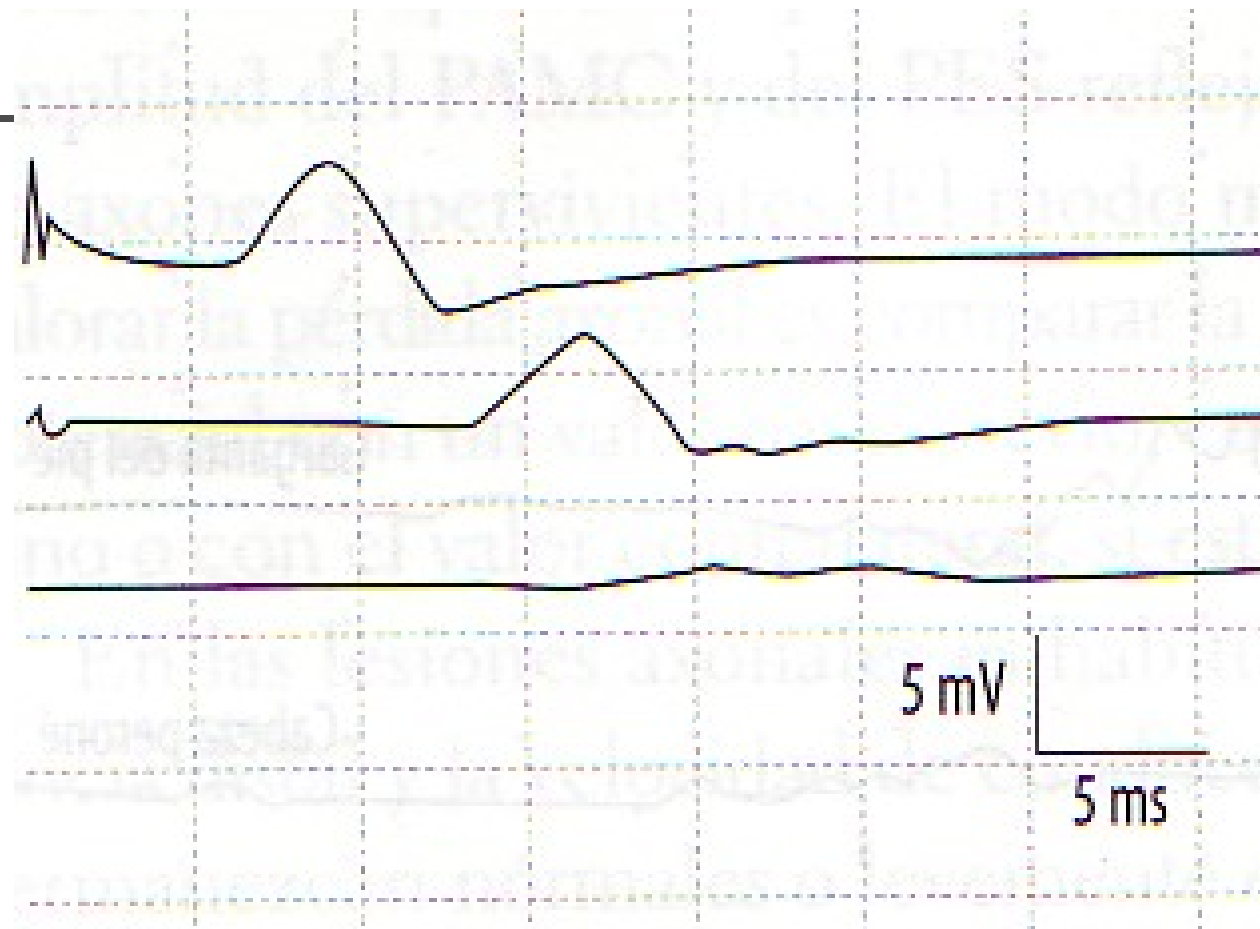
Estepaje





POLINEUROPATÍA

- Estudio neurofisiológico:
 - ENG: VC disminuidas.
 - Axonal:
 - VC: poco disminuidas o normales.
 - Potenciales: pérdida de amplitud.
 - Desmielinizante:
 - VC: muy disminuidas.
 - Potenciales: dispersos. Bolqueos.
 - EMG: normal o neurógeno
- CK: normal.



UNIÓN NEUROMUSCULAR

Debilidad

Fatigabilidad

Trofismo

Normal

Sensibilidad

Normal

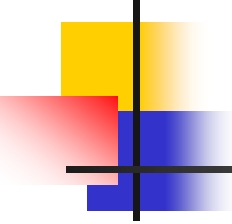
Reflejos

Normal

Marcha

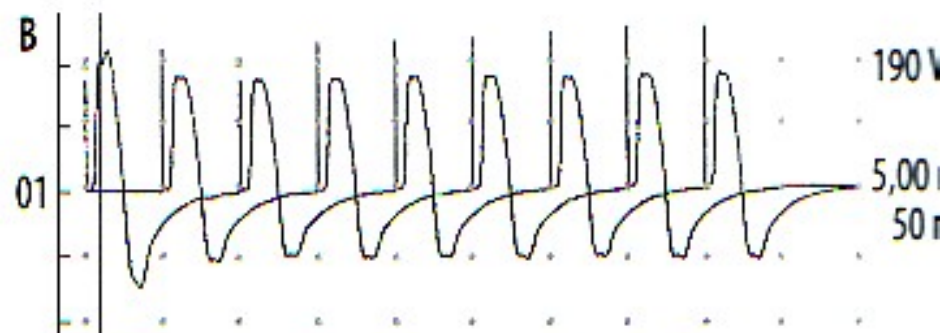
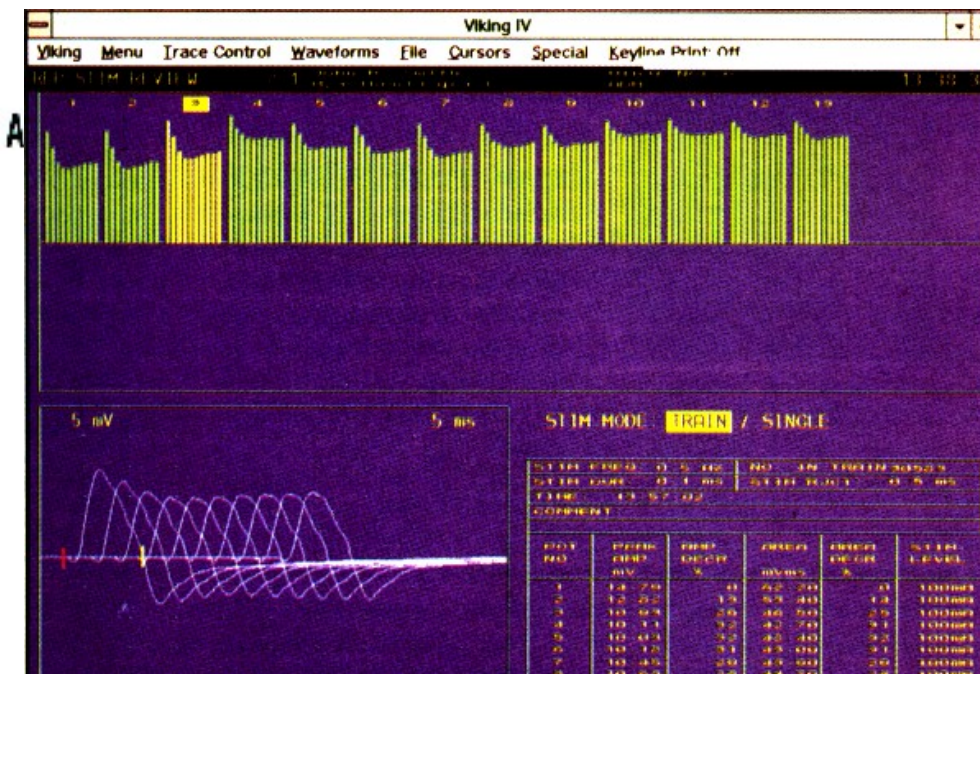
Andinante

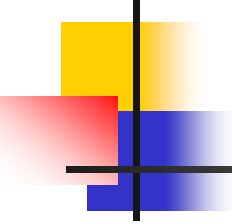




UNIÓN NEUROMUSCULAR

- Estudio neurofisiológico:
 - ENG: normal.
 - EMG: normal.
 - Estimulación repetitiva:
 - Alterada.
- CK: normal.





MIOPATÍA

Debilidad

Proximal

Trofismo

Normal/hiper/atrofia

Sensibilidad

Normal

Reflejos

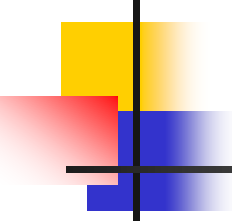
Normal/hipoactivos

Marcha

Andinante

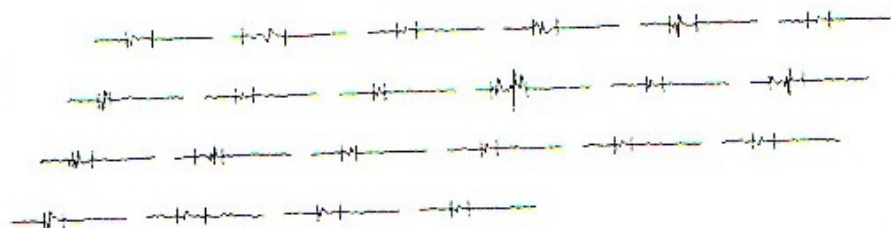
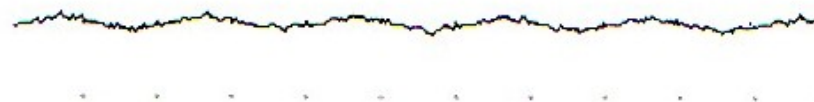
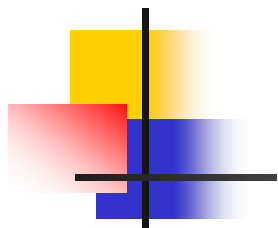
ΜΙΟΠΑΤΙΑ





MIOPATÍA

- Estudio neurofisiológico:
 - ENG: normal.
 - EMG:
 - Miopático o normal.
- CK: normal o discretamente aumentada.

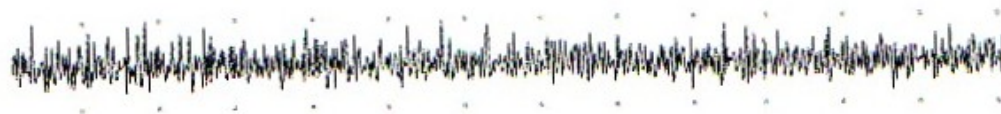


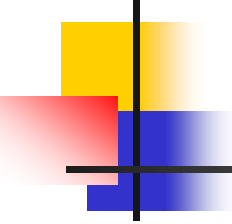
500 μ V
10 ms

B

1 mV

50 ms





DISTROFIA

Debilidad

Proximal

Trofismo

Normal/hiper/atrofia

Sensibilidad

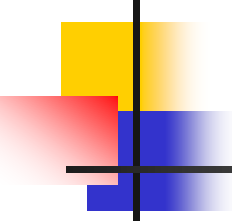
Normal

Reflejos

Normal/hipoactivos

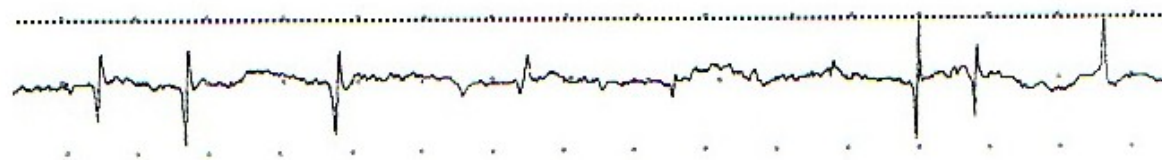
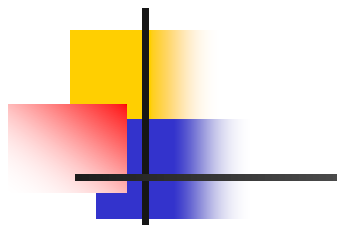
Marcha

Andinante

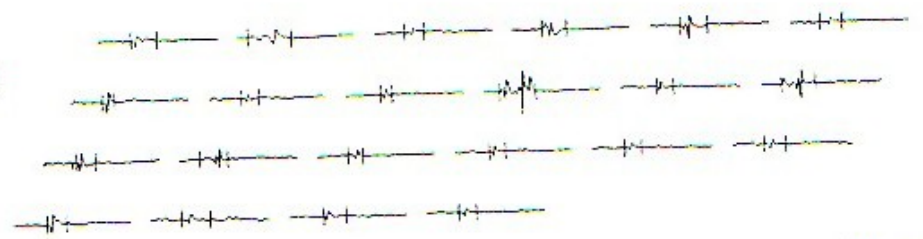


DISTROFIA

- Estudio neurofisiológico:
 - ENG: normal.
 - EMG:
 - Mixto, Miopático o normal.
- CK: muy aumentada.



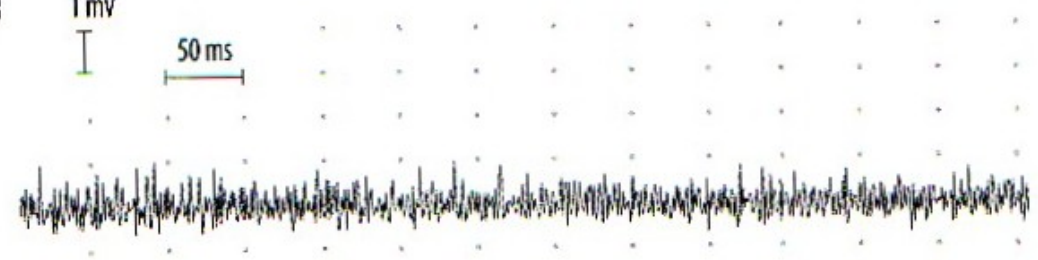
Der. biceps
B



500 μ V

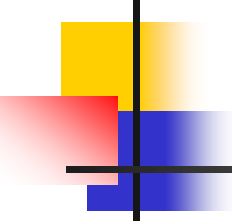
B

1 mV
50 ms



5 mV/div

50 ms/div



ALGORITMO 1

DEBILIDAD MUSCULAR AGUDA/SUBAGUDA

DOLOR MUSCULAR RASH CUTANEO

EMG miopático
CK elevada
biopsia muscular

MIOPATÍA INFLAMATORIA

FATIGABILIDAD
DISFAGIA/ DISFONIA
DIPLOPIA/PTOSIS

Ac anti RACH
Electrodecremento
Fibra aislada

MIASTENIA

MIDRIASIS
OFTALMOPARESIA
CUADRO VEGETATIVO

Estimulación repetitiva

BOTULISMO

SINDROME FEBRIL
DOLOR MUSCULAR
DEBILIDAD ASIMETRICA

Pleocitosis
EMG neurógeno

POLIOMIELITIS POLIOLIKE

PARALISIS ASCENDENTE
HIPO/ARREFLEXIA
PARESTESIAS

Disociación Alb/cit
ENG desmielinizante

GUILLAIN-BARRE

EPISODIOS RECURRENTES
HIPORREFLEXIA
HISTORIA FIMLIAR

Potasio

PARÁLISIS PERIÓDICAS

ALGORITMO 2

DEBILIDAD MUSCULAR PROXIMAL

PREDOMINIO
MMII

CALAMBRES
FATIGA
INTOLERANCIA AL
EJERCICIO

FATIGABILIDAD
CLÍNICA
OSCILANTE

HISTORIA FAMILIAR
EDAD DE INICIO
PATRÓN DE
DISTRIBUCIÓN

HIPOTONÍA Y DEBILIDAD
CONGÉNITA
PROGRESIÓN LENTA O
NULA

FASCICULACIONES
ATROFIA MUSCULAR

EMG miopático
Determinación
hormonal

EMG miopático
Test de lactato
biopsia muscular

Ac anti RACH
Electrodecremento
Fibra aislada

EMG miopático
CK muy elevada
Biopsia muscular

EMG miopático
CK variable
Biopsia muscular

EMG neurógeno
CK elevada
Estudio genético

MIOPATÍA
ENDOCRINA

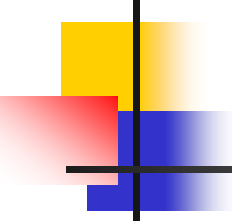
MIOPATÍA
METABÓLICA

MIASTENIA

DISTROFIA
MUSCULAR

MIOPATÍAS
CONGÉNITAS

ATROFIA MUSCULAR
ESPINAL



ALGORITMO 4

DEBILIDAD MUSCULAR DISTAL

TRASTORNO SENSITIVO

ENG

POLINEUROPATÍA

MIOTONÍA

EMG miopático
miotonía, estudio
genético

DISTROFIA MIOTÓNICA

DEBILIDAD DISTAL
AISLADA

EMG miopático

MIOPATÍA DISTAL

ATROFIA
FASCICULACIONES

EMG neurógeno

ATROFIA MUSCULAR
ESPINAL

GRACIAS POR SU ATENCIÓN

