

TRASTORNOS DEL HUESO

1) OSTEOPOROSIS

Es la pérdida de masa ósea por desacoplamiento entre osteoclastos (osteolisis) y osteoblastos (osteogénesis) por:

- Aumento de osteolisis.
- Disminución de osteogénesis.

* Causas:

- Osteoporosis involutiva:

+ Tipo 1 o posmenopáusica, en mujeres a los 45–55 años. Los osteoclastos tienen receptores de estrógenos, cuya unión inhibe su actividad. Tras la menopausia, al disminuir los estrógenos, la actividad osteoclástica está exacerbada. Afecta sobre todo a la **parte trabecular**, especialmente en las **vértebras**.

+ Tipo 2 o senil, en ambos sexos a partir de los 65 años.

Probablemente se produce por déficit de vitamina D. Afecta sobre todo a la **cortical** de los huesos de las extremidades (cadera, fémur).

- Inmovilización prolongada. La falta de estímulo mecánico deprime la osteogénesis, produciendo el desacople.

- Enfermedades endocrinas:

+ Déficit de estrógenos (p.e. tras extirpación de ovarios)

+ Hipertiroidismo. El exceso de hormonas tiroideas activa tanto osteolisis como osteogénesis, pero desacopladas.

+ Síndrome de Cushing (exceso de cortisol). Produce osteoporosis debido a:

" Inhibe síntesis proteica, luego deprime la actividad de osteoblastos.

" Inhibe absorción intestinal de Ca^{++} , produciendo

hipocalcemia, que estimula liberación PTH, que estimula osteolisis.

- Defecto hereditario de la síntesis de colágeno I, que es lo que ocurre en la osteoporosis de la osteogénesis imperfecta.

*** Síntomas:**

- Disminución de la densidad ósea.
- Dolor sordo y poco intenso. Se produce por el esfuerzo que deben hacer los músculos dorsales para estabilizar la columna alterada.
- Fracturas espontáneas o ante golpes mínimos. Son características las microfracturas vertebrales que van deformando las vértebras. Evidentemente, la fractura se acompaña de dolor agudo.

Ante una fractura de fémur o cadera se ve:

- + Acortamiento del miembro.
- + Paciente tiende a ponerse en rotación externa.
- + Signo del tren de la marcha de Lembourre: Le haces ponerse a la pata coja sobre la pierna sana.

" En c.n, la pelvis vascula hacia el lado que apoya.

" Si hay fractura, la pelvis no vascula,

sino que se hunde hacia el lado que no apoya, el enfermo, porque se inhibe la contracción muscular para evitar el dolor.

- Deformación de las vértebras por la acción de microfracturas repetidas:
- + En zona dorsal, el peso cae sobre el borde anterior del cuerpo vertebral, que es el que se rompe. Esto origina una vértebra con forma de cuña.
- + En zona lumbar, el peso cae sobre el centro de la vértebra, que se hunde dando una imagen de "diabolo" o "hueso de pez".

Estas deformaciones óseas tienen su manifestación externa:

- Viejo pierde estatura, al aplastarse las vértebras.
- Se acentúa la cifosis dorsal (joroba) por la forma de cuña que adoptan las vértebras torácicas.

2) OSTEOSCLEROSIS

Se produce por predominio de la osteogénesis.

La forma más conocida es la **osteopetrosis**, que se produce por un

defecto heredado en el número de osteoclastos. Se corrige con trasplante de médula ósea, que aporta un número normal de osteoclastos.

*** Manifestación:**

- Aumento de la densidad ósea.
- Pancitopenia (anemia, trombocitopenia, leucopenia), porque el hueso hipertrófico deja una cavidad medular muy pequeña.

3) RAQUITISMO Y OSTEOMALACIA

Son los trastornos en los que el hueso sufre un defecto de mineralización. Puede que la masa ósea incluso esté aumentada para compensar, pero está descalcificada.

* Causas:

Se produce por una disminución de la concentración plasmática de Ca^{++} y fósforo, que puede estar motivada por:

a) Malabsorción intestinal de Ca^{++} y fósforo.

b) Déficit de vitamina D causada por:

- Aporte insuficiente.
- Malabsorción.
- Carencia de sol.
- Insuficiencia hepática severa, donde no se produce la 25-hidroxilación.
- Insuficiencia renal, pues no hay 1-hidroxilación.
- Factor tumoral inhibe las hidroxilasas.
- Se forma vitamina normal, pero los tejidos se hacen resistentes a su acción.
- Fármacos (p.e. antiepilépticos), que:
 - " Inducen su transformación hepática.
 - " Crean situación de resistencia a la vitamina D.

Otras causas son:

- Hipofosfatemia sin hipocalcemia:
 - + Fallo en reabsorción de P en túbulo proximal en la "diabetes del fosfato" (raquitismo vitamina D resistente).
 - + Síndrome de Fanconi.
- Acidosis. Se recurre a las sales óseas para usarlas como tampones contra los H^+ .

*** Manifestación:**

– En Rx se ven zonas de hueso con menor densidad ósea junto con otras zonas con densidad aumentada por hiperóstosis compensado-ra.

[las zonas de Looser son erosiones producidas por las pulsaciones de las aa nutricias, que se ven como bandas radiotrasparentes perpendiculares al borde del hueso y simétricas; en cuello de fémur, pelvis y omóplato].

– Seudofracturas. Se ven líneas de discontinuidad en la cortical del hueso, que no son auténticas fracturas.

– Dolor sordo, por irritación del periostio al deformarse los huesos.

– Deformaciones. Los huesos son "blandos", y se deforman con las líneas de presión. Así:

+ Vértebras con forma de diábolo.

+ Pelvis se estrecha.

+ Acetábulo se hunde hacia dentro.

[En el raquitismo, como es en niños, se afecta el modelado del hueso:

– Muñecas y rodillas muy anchas, al serlo los

cartílagos de conjunción.

– "Rosario raquítico", que es un conjunto de nódulos en las uniones costocondrales.]

4) ENFERMEDAD DE PAGET

Es la formación de un tejido óseo normal en cantidad y mineraliza-ción, pero con una estructura alterada.

Se produce por un remodela-miento excesivo y anormal, en el que una osteolisis exagerada se sigue de una osteogénesis también acelerada, pero que origina un tejido óseo anormal y muy vascularizado.

La causa es desconocida. Quizá virus.

*** Manifestación:**

– En Rx se alteran zonas de mayor densidad con otras de menor.

– Dolor sordo, por irritación del periostio al aumentar la masa ósea que rodea.

– Deformaciones óseas:

+ Agrandamiento del cráneo.

+ Abombamiento lateral del fémur.

+ Abombamiento anterior de la tibia.

DATOS BIOQUÍMICOS:

- Calcemia:
- + Osteomalacia > Normal o algo baja.
- + Osteoporosis > Puede estar alta si aumenta osteolisis
- Fosfatemia:
- + Osteomalacia > Baja.
- Fosfatasa alcalina. La producen los osteoblastos y, por tanto, estará aumentada cuando aumente la osteogénesis:
- + Paget.
- + Osteomalacia.
- Osteocalcina. También producto de osteoblastos, no aumenta paralelamente a la fosfatasa alcalina, pero aumenta cuando lo hace osteogénesis:
- + Paget.
- + Osteoporosis de turnover rápido.
- Eliminación urinaria de hidroxiprolina, índice de osteolisis, está aumentada en:
- + Paget.

PATOLOGÍA DE LAS ARTICULACIONES

ARTRITIS

Es la inflamación de la sinovial

*** Causas:**

- Mecánicas:
- + Postraumática. El golpe produce hemorragia articular (hemartros), y la sangre produce la inflamación.
- + Precipitación de cristales de ácido úrico (artritis gotosa). Son fagocitados por neutrófilos, que liberan sus enzimas y atraen más leucocitos.
- Infecciosas (artritis sépticas). Los gérmenes llegan a la articulación generalmente por vía hemática. Los más frecuentes son:
- " Estafilococos.
- " Tuberculosis.

" Candida.

– Mecanismo inmunológico:

+ Artritis por hipersensibilidad de tipo III.

+ Fiebre reumática. El Ag está en relación con el estrepto-coco, aunque no se conoce bien.

+ Artritis reumatoide. Probablemente es iniciada por factor exógeno, que desencadena una respuesta autoinmune. Las cél. plasmáticas del infiltrado sinovial producen *factor reumatoide*, capaz de formar grandes complejos consigo misma e inmunocomplejos Ig–factor reumatoide, que activan complemento.

+ Lupus eritematoso. Depósito de inmunocomplejos formados

por Ag nucleares y sus Ac.

*** Consecuencias:**

– Limitación de la movilidad articular. Impotencia funcional.

– Contracción muscular refleja para situar la articulación en

la posición que sea menos dolorosa. Suele ser en ligera flexión, que es como la cápsula está más relajada.

– La inflamación destruye el cartílago articular e incluso

destruye el hueso subcondral. El daño se produce sobre todo en periferia de la superficie articular, que es donde la sinovial contacta con el hueso.

– La inflamación libera mediadores (PGs, etc) que activan

osteoclastos, de modo que se observa osteoporosis en epífisis yuxtaarticulares.

– Después de curada, la movilidad sigue reducida por la fibrosis e incluso fusión de huesos (anquilosis).

*** Manifestaciones:**

– La articulación aparece tumefacta, enrojecida y caliente.

– Dolor. Se caracteriza por:

+ Es continuo (necesitan analgésicos para dormir)

+ Agudo y muy intenso.

+ Se agudiza al mover la articulación, de modo que los

músculos se bloquean para evitar el dolor, y hay impotencia funcional.

– Rigidez matutina. Por la noche se acumula exudado inflamatorio en la articulación. Este se va reabsorbiendo a lo largo de la mañana, con los movimientos.

- Datos bioquímicos:
- + Generales. Son los de cualquier inflamación:
- " Anemia.
- " Leucocitosis.
- " Velocidad de sedimentación acelerada.
- " Aumento de reactantes de fase aguda.
- + Específicos:
- " Hiperuricemia en artritis gotosa.
- " Ac antistreptolisina si es infección estreptocóica
- " Factor reumatoide en la artritis reumatoide.
- " Ac antinucleares en el lupus
- Líquido sinovial:
- + Aumenta su cantidad. En c.n. es virtual (1–2 ml), pero en las inflamaciones se acumula 50–100 ml.
- + Turbio.
- + Aumento del número de células (hasta 50.000/ml). De ellas, hasta el 70% son neutrófilos.
- + Disminuye la glucosa, consumida por las células.
- + Disminuye la viscosidad.
- La limitación de la movilidad articular se explora con diversas maniobras (v. más adelante):

ARTROSIS

Es la degeneración del cartílago hialino de las articulaciones.

*** Causas:**

- Sobrecarga mecánica. Se afectan los cartílagos articulares que soportan mayor carga por razones anatómicas (las caras articulares no encajan bien, rodillas soportan todo el peso articular) o ambientales (miembro inferior del obeso, cadera del bailarín de ballet, miembro superior del estibador).
- Factores metabólicos. El depósito de productos extraños (uratos en hiperuricemia, ac.homogentisínico en alcaptonuria) altera la función de los condrocitos y las propiedades del cartílago.

– Factores hereditarios. Se sabe que existen, pero no cómo actúan.

– Inflamaciones. En la artritis, el cartílago puede ser destruido por la inflamación.

*** Manifestaciones:**

– Dolor. Se produce por el roce de los huesos desnudos de cartílago, liberación de sustancias por el proceso degenerativo, etc. Se caracteriza por:

+ Es de tipo sordo y poco intenso.

+ Solo aparece con el movimiento.

+ Mejora con el reposo o al persistir el movimiento, pues la articulación se "calienta".

– Limitación de la movilidad articular.

– Crepitaciones (chasquido articular), al rozar las superficies irregulares.

– Deformación de la articulación, producido por la inflamación secundaria y por la proliferación de hueso de los osteófitos. Son típicos los **nódulos de Heberden**, unas deformidades excrecences en las articulaciones interfalángicas distales de los dedos de las manos.

– Datos bioquímicos: No relevantes.

– Sinovial: Disminuye ligeramente la viscosidad, y aumenta

t-a-m-b-ién ligeramente el nº de células y la proporción de neutrófilos.

– Los osteófitos son proliferaciones de los restos de cartílago en la unión cartílago–sinovial, que luego se calcifican. Sirven para ampliar la superficie de contacto articular.

EXPLORACIÓN EN ENFERMEDADES ARTICULARES:

a) Exploración de la inflamación:

– Fluctuación del líquido sinovial en rodilla. Con una mano se

aprieta sobre el tendón del cuádriceps, y con la otra se aprieta desde abajo, para ver si sube el líquido.

– Choque rotuliano. Se golpea la rótula. EL líquido se desplaza

a los lados, donde lo captamos. Para pequeños derrames.

b) Análisis líquido sinovial:

	Normal	Artrosis	Artritis	Piógena
Viscosidad	Muy alta	Alta	Baja	Muy baja
Células	< 150/ml	< 3000/ml	< 50.000/ml	> 50.000

Neutrófilos	< 25%	25%	< 70%	> 90%
--------------------	-------	-----	-------	-------

b) Exploración de la movilidad:

- Si hay espondilitis (inflamación vértebras), se limita la movilidad de la columna, que exploramos:
- + Estando con la espalda recta, se señalan L5 y un punto a 10 cm por encima suyo.
- + Flexión hacia delante. Lo normal es que el punto se aleje hasta unos 15 cm de L5, al enderezarse la lordosis lumbar.
- + Si hay espondilitis, la distancia sigue siendo 10 cm, pues no se puede flexionar.

– Maniobra "favere". Se coloca la pierna en flexión–rotación–abducción (sujetando con la otra mano la cadera contraria):

- + Con una artritis es imposible hacerlo.
- + Con sacroileítis sí se puede, pero una vez colocada en esa posición, no puede bajar la rodilla.
- Colocado en decúbito prono, se agarra la pierna y se hace levantarla unos 20 °C.
- + Con artritis no puede.
- + Con sacroileítis sí puede, pero no puede subirla más.

FISIOPATOLOGÍA DEL MÚSCULO

I. TRASTORNOS DE LA TRASMISIÓN DEL IMPULSO NERVIOSO

a) Trastorno presináptico de la liberación de ACh:

- Síndrome miasténico de Eaton–Lambert. Es la manifestación neurológica no metastásica de un carcinoma (generalmente cáncer de pulmón de células en avena). En la mujer, puede deberse también a enfermedades inflamatorias y granulomatosas. Ocasionalmente, pueden causarlas enfermedades autoinmunes, sarcoidosis, tuberculosis, etc. En estos procesos parece que se producen autoanticuerpos que se unen y bloquean el canal de Ca^{++} .
- Botulismo. Se produce por la intoxicación con la toxina de *Clostridium botulinum*, que se une y bloquea los canales de Ca^{++} . Los síntomas se dividen en:
 - + Prodromos (síntomas precoces de la enfermedad):
 - " Visión borrosa.
 - " Mareo.
 - " Dificultad en la deglución y dolor de garganta (diplopia).

" Ptosis palpebral.

+ Síntomas tardíos:

" Dislalia.

" Parálisis del músculo estriado.

" Parálisis del músculo liso: Retención vesical, íleo paralítico, estreñimiento.

b) Reducción o ausencia de colinesterasa

– Genético. Es asintomático, salvo al dar succinilcolina o anestésicos.

– Adquirido por:

" Intoxicación con inhibidores de la MAO.

" Hepatopatías.

c) Trastorno postsináptico por fracaso de los receptores de ACh.

– Tóxicos que bloquean los receptores (curare, etc).

– Miastenia gravis. Es una enfermedad autoinmune (en el 95% hay

autoAc), en la cual se producen Ac que se unen a los receptores de ACh, bloqueándolos. Suelen asociarse a hiperplasia de timo (hiperplasia 75%, timoma 10%). Los síntomas son:

" Ptosis.

" Diplopia.

" Disartria, disfagia, disfonía.

" Parálisis músculos proximales.

No se afecta el músculo liso ni la sensibilidad. Se conservan los reflejos osteotendinosos. Tan solo afecta al músculo esquelético (eso sí, a cualquiera), y puede aparecer a cualquier edad.

II. ANOMALÍAS DE LA EXCITABILIDAD DE LA MB MUSCULAR

a) Síndromes miotónicos. La miotonía es la alteración cualitativa

de la contracción muscular, por la cual aparece una contracción persistente después de la voluntaria. Se debe a una alteración de los ácidos grasos de los fosfolípidos de la mb, por la cual ésta se hace impermeable al Cl^- . Por tanto, la mb es inestable y surgen potenciales tardíos que retrasan la relajación del músculo. O sea; la mb es hiperexcitable, no lo suficiente para descargar espontáneamente, pero sí para prolongar una depolarización inducida.

– Enfermedad de Steinert (distrofia miotónica). Es una enfermedad genética autosómica dominante por alteración en un gen del cromosoma 19 q. Aparece a los 15–30 años y se caracteriza por:

- + Cara de pájaro.
- + Alopecia frontal.
- + Protusión frontal.
- + Ptosis.
- + Afilamiento brazos y piernas.
- + Miotonía.
- + Cataratas.
- + Esterilidad.
- + Cardiomiopatía.
- + Retraso mental.
- Miopatía de Thomsen. Autosómica dominante. Aparece desde el nacimiento, si bien es más leve que el Steinert:
- + No retraso mental ni cardiomiopatía.
- + Miotonía general. Se caen al suelo, no pueden sostener un objeto.
- + Rigidez que se acentúa con el reposo y el frío.
- + Hipertrofia muscular (aspecto hercúleo), pero son débiles
- Miopatía de Becker. Autosómica recesiva. Es igual que la de Thomsen, pero se diferencia porque:
- + Aparición tardía.
- + Más frecuente.
- + Más grave.
- Paramiopatía congénita, que aparece solo en el frío.
- Miotonía condrodistrófica. Autosómica recesiva. Aparece en la infancia. Se caracteriza por:
- + Atrofia muscular.
- + Retraso en el crecimiento.
- + Deformidad esquelética.

b) Parálisis periódicas familiares. Cuadros muy raros de carácter

hereditario. Se deben a alteraciones de los canales y bombas que participan en el proceso de

depolarización/repolarización, particularmente la bomba de Na^+/K^+ . Debido a esto, hay alteraciones en el K^+ y la mb se hace temporalmente inexcitable, por lo cual aparecen crisis de debilidad intensa en extremidades y tronco. Hay varias formas con normo, hiper o hipopotasemia.

c) Diskaliemias. Son alteraciones adquiridas en la concentración

de K^+ (hiper e hipopotasemia). En ambas hay disminución de la excitabilidad de la mb.

d) Tetania. Se produce por la disminución del Ca^{++} sérico (y

también del Mg^{++}), que produce una hiperexcitabilidad de la mb del músculo y del nervio (miógeno y neurógeno). Como consecuencia, se producen contracciones musculares sostenidas que se manifiestan como:

+ Mano en comadrón.

+ Signos de Trousseau y Chvostek.

III. TRASTORNOS DE LAS PROTEÍNAS CONTRÁCTILES: DISTROFIAS MUSCULARES

Las distrofias musculares son enfermedades genéticas (primarias) que producen una degeneración progresiva de las fibras musculares, con la atrofia consiguiente.

a) Distrofia muscular progresiva de Duchenne. Es un trastorno

recesivo ligado al cr X por un fallo en el gen de la distrofina, una proteína relacionada con la mb. Este fallo facilita la entrada de Ca^{++} en la fibra muscular, que activa proteasas que la destruyen. Se manifiesta como:

– Atrofia de los músculos de la cintura pelviana y

proximales de las piernas. Como consecuencia:

" Marcha de "pato" o "rey de comedia", con

h-i-p-e-r-l-o-r-d-o-sis lumbar y contoneo al andar.

" Signo de Gowers: Al tratar de ponerse en pie,

apoya las manos sobre sus piernas y se incorporan trepan-do sobre sí mismos.

" Contractura tendinosa y muscular ("cuerdas en los tobillos").

" Seudohipertrofia de la pantorrilla.

– Atrofia de los músculos de la cintura escapular y

proximales de los brazos. Como consecuencia, no pueden elevar los brazos por encima de la cabeza.

– Algo de retraso mental.

– Cardiomiopatía.

- Cifoescoliosis.
- La muerte acaba sobreviniendo por insuficiencia respiratoria o cardíaca.
- Elevación de la CPK sérica, que se libera por la destrucción de fibras musculares. Esto tb ocurre en las mujeres portadoras.

b) Distrofia muscular de Becket. Alteración cualitativa de la

distrofina. Es una forma más leve, sin retraso mental ni cardiomiopatía. Aparece a partir de los 11 años y pueden sobrevivir hasta los 50.

c) Distrofia muscular facioescapulohumeral.

d) Distrofia muscular de las cinturas.

e) Distrofia oculofaríngea. Aparece a los 50–60 años, con ptosis

y disfagia por fallo en el nn cricofaríngeo. A la larga, riesgo de acalasia y broncoaspiración.

IV. MIOPATÍAS INFLAMATORIAS

a) De causa conocida:

– Infecciosa:

" Virus (p.e VIH)

" Bacterias (p.e. Estafilococo, Estreptococos, Clostridium)

" Hongos (Candida, Aspergillus)

" Parásitos (Triquina, Toxoplasma)

– No infecciosa (fármacos)

b) De causa desconocida:

– Poliomiositis. Es una inflamación (miositis) de origen

autoinmune y predominio linfocitario. En 1/3 se asocia a otras enfermedades del conjuntivo (LED, esclerodermia, artritis reumatoide).

– Dermatomiositis. Es similar a la anterior, pero además de la miositis hay afección cutánea:

+ Signo de Bottom (pápulas eritematosas)

+ Heliotropo (edema violáceo en escote).

Ambas enfermedades se clasifican en:

- Tipo 1 > Polimiositis primaria.
- Tipo 2 > Dermatomiositis primaria.
- Tipo 3 > P o D asociada a neoplasia.
- Tipo 4 > P o D infantil asociada a vasculitis sistémica
- Tipo 5 > P o D asociada a enf. del colágeno vascular

El Dx de ambas se hace:

+ Clínica:

" Debilidad muscular proximal incluso para hacer cosas rutinarias como peinarse.

" Mialgias.

+ Bioquímica: Elevación de:

" CPK

" Aldolasa.

" LDH

" Transaminasas.

+ Alteración ECM

+ Biopsia.

– Miositis de cuerpos de inclusión. Se caracteriza por altera-

ciones en el citoplasma de la células afectada (vacuo-las basófilas junto a inclusiones eosinófilas). Es una inflama-ción que no responde al Tto con esteroides.

V. TRASTORNOS EN LA LIBERACIÓN DE ENERGÍA

– Glucogenosis. No se puede degradar el glucógeno, y por ello falta glucosa de la que obtener la energía:

+ Tipo II (Pompe)

+ Tipo V (McArdle)

+ Tipo VII (Tarui)

– Defecto en la carnitina y carnitina-palmitil-transferasa, que son dos proteínas implicadas en la entrada de los FFA en la mitocondria para ser oxidados. Al fallar, los ácidos grasos no pueden entrar en la mitocondria y no se pueden usar como fuente de energía.

- Fallos en las mitocondrias, que no realizan correctamente la fosforilación oxidativa.

Todos estos trastornos de caracterizan por:

- + Agotamiento precoz de la capacidad contráctil del músculo al someterlos a ejercicio intenso.

- + Contracturas: Después de ejercitar los músculos un rato, se

mantienen contraídos por falta de energía para meter el Ca^{++} en el REL. Estas contracciones patológicas no se acompañan de actividad eléctrica, y son la base del *rigor mortis*.

- + Pruebas BQ: En glucogenosis no aumenta el lactato en la sangre porque no se utiliza la glucosa.

- + Biopsia. Los sustratos que no pueden ser utilizados (glucóge-

no, lípidos) se acumulan en la célula. Tb pueden verse mitocondrias alteradas.

VI. MISCELÁNEA

Aparecen trastornos musculares en las siguientes situaciones:

- Endocrinas.

- Desnutrición, por déficit de aa.

- **Mioglobinuria.** Es la emisión de orina roja por estar teñida con Mb. Esta se libera a la sangre al destruirse fibras musculares por:

- + Traumatismo (síndrome de aplastamiento)

- + Necrosis isquémicas.

- + Tóxicos como el alcohol.

- + Metabólicas (glucogenosis)

La Mb se filtra fácilmente al ser pequeña y no estar unida a proteínas. Forma cilindros en los túbulos renales (y quizá lesiona de otras formas), por lo que puede originar una insuficiencia renal aguda.

Hacer Dx diferencial con hemoglobinuria.

ACTITUD GENERAL ANTE UN ENFERMO CON PATOLOGÍA MUSCULAR:

- Historia clínica.

- Exploración física:

- + Inspección y palpación para ver atrofia.

- + Si se ordena ejercitar los músculos se puede ver si tienen fuerza normal o hay debilidad.

- Datos BQ. La destrucción de fibras musculares produce la

l-i-b-e-r-a-c-i-ón de enzimas musculares, que se ven aumentadas en suero:

" Creatín-fosfokinasa (CPK)

" Aldolasa.

" LDH

" Transaminasas.

– Prueba farmacológica: Al dar inhibidor de la colinesterasa (p.e. el tensilón o edrofonio), mejora la miastenia gravis.

– Electromiografía. Es el registro con agujas exploradoras de los potenciales de acción musculares.

– Prueba del ejercicio. Hacer ejercicio con la mano mientras se somete a isquemia con torniquete. En c.n. aumenta el lactato al haber ejercicio anaerobio. Pero en gluco-genosis, no aumenta el lactato.

– Biopsia muscular. Permite ver el acúmulo de glucógeno o

l-i-p-i-d-os; distribución de las fibras afectadas, etc.

– RNM.

CALAMBRES: Son contracciones involuntarias sostenidas y dolorosas, que surgen después de haber contraído de forma voluntaria un músculo hasta su posición más corta. Suele ocurrir en pantorrilla y pie. Se produce por descargas de unidades motoras (que se ven en EMG) de origen no bien conocido. Son característicos en:

– Por la noche, después de un día de ejercicio intenso.

– Hiponatremia (p.e. los calambres térmicos por sudación profusa con reposición del agua, pero no el Na⁺).

– Embarazadas.

– Comienzo de patologías de la neurona motora inferior.