

A thick black L-shaped frame is positioned on the left and bottom edges of the slide, framing the central text.

BOLILE MUSCULARE

MIOPATII

CLASIFICARE

1. GENETICE

- Distrofii musculare:
 - *Distrofia musculară Duchenne*
 - *Distrofia musculară Becker – Kiener*
 - *Distrofia centurilor*
 - *Distrofia facio – scapulo - humerală*
 - *Distrofia oculară*
 - *Distrofia musculară distală*
- Canalopatii:
 - *Miotonia Steinert*

2. DOBÂNDITE

- Toxice:
 - *Alcool*
 - *Medicamente: statine, corticosteroizi, amiodaronă, omeprazol*
- Inflamații:
 - *Polimiozite*
- Infecțioase:
 - *HIV*
 - *Trichineloză*
- Endocrine:
 - *Tiroida*

TABLOU CLINIC

1. Deficit motor
2. Reflexele osteotendinoase (ROT)
3. Atrofii musculare
4. Reacția idio-musculară
5. Modificări ale tonusului muscular

1. *Deficitul motor:*
 - *Instalare lent progresivă/subacută*
 - *Bilateral, simetric*
 - *Centuri*
 - *Distal*
2. *ROT:*
 - *Mult timp conservate*
3. *Atrofii musculare:*
 - *Cele mai severe – în distrofii*
4. *Reacția idio-musculară:*
 - *Abolită precoce*
5. *Tonusul muscular:*
 - *De obicei scăzut*

PARACLINIC:

EXAMEN ELECTROMIOGRAFIC (EMG)

TRASEU MIOGEN

- PUM de amplitudine și durată mai mici
- Interferență rapidă

BIOPSIA MUSCULARĂ

ENZIMELE SERICE

CKP ↑

ALDOLAZA ↑

TESTE GENETICE

DISTROFIA MUSCULARĂ DUCHENNE

- Transmitere recesivă legată de sex → gena pentru distrofină – pe brațul scurt al cromozomului X.
- Debut la 3 – 5 ani.
- Începe la centura pelvină:
 - *Mers legănat, hiperlordoză*
 - *Căderi repetate*
- Apoi → centura scapulară → distalizare
- Manevra Gowers
- Amiotrofii severe → imobilizare la pat (deficit motor accentuat)
- Retracții tendinoase severe
- Cardiomiopatie

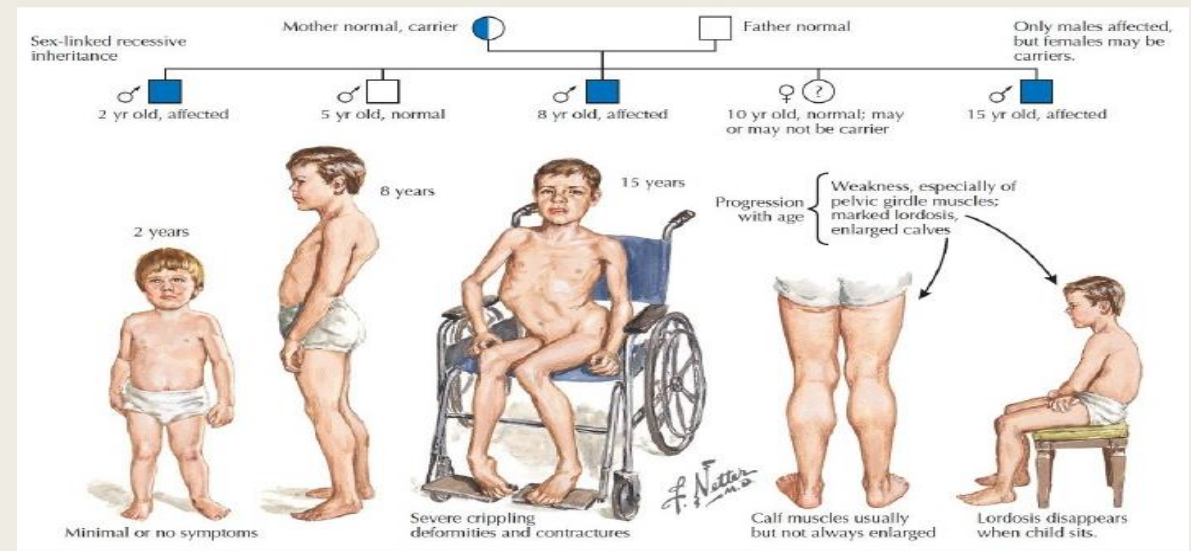
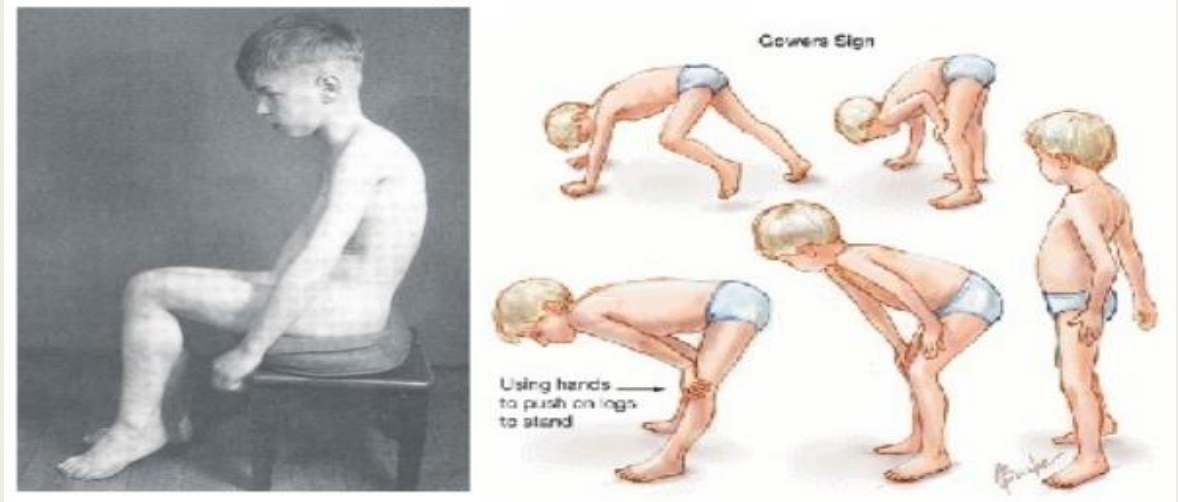


Figure 75-11 Duchenne Muscular Dystrophy.

Disappearance of lordosis while sitting



PROGNOSTIC

- REZERVAT:
 - *Imobilizare la pat → escare*
 - *Cardiomiopatie*
 - *Infecții respiratorii*
 - Atrofia musculaturii intercostale

DIAGNOSTIC POZITIV

- Biopsia musculară
- EMG – traseul miogen
- Enzimograma serică
- Săptămâna 9 – 12 de sarcină
 - *Celulele trofoblastului sau amniocitelor*

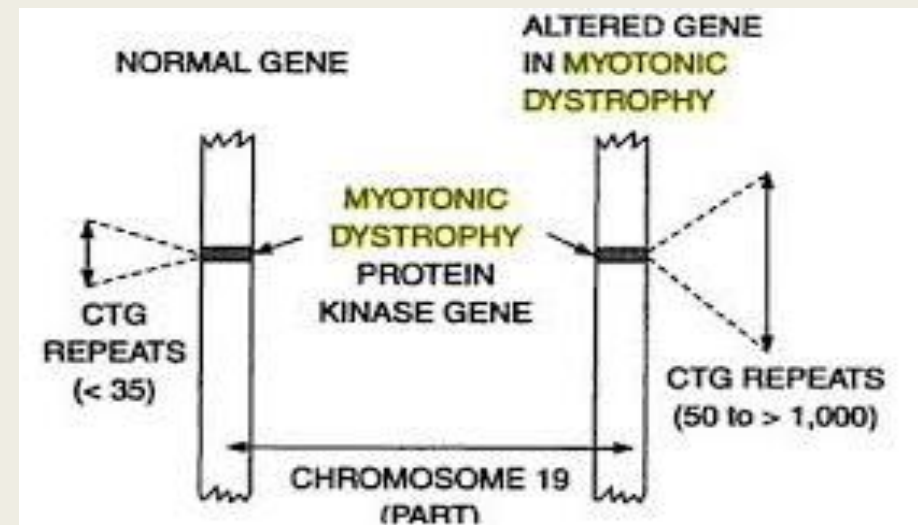
DISTROFIA MUSCULARĂ BECKER - KIENER

- Debut în adolescență
- Cardiomiopatia – rar
- Prognostic mai bun



MIOTONIA STEINERT

- Transmiterea a.d. – gena pe cromozomul 19
- Debut – în decada 3 – 4
- Mai frecventă la bărbați



1. FENOMENUL MIOTONIC = contracție prelungită, involuntară a unor grupe musculare



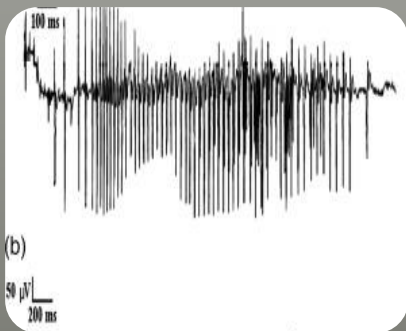
MIOTONIA ACTIVĂ

- Dificultăți de deschidere a pleoapelor după închidere cu forță
- Fenomenul "lid-lag"
- Decontractia lentă a maseterilor după contracție prelungită
- Decontractie lentă a degetelor mâinii după flexare cu forță
- Factorii ce pot influența MIOTONIA ACTIVĂ:
 - emoții, frig - exacerbează
 - repetarea contracției - diminuează (fenomen de "warm-up")



MIOTONIA MECANICĂ

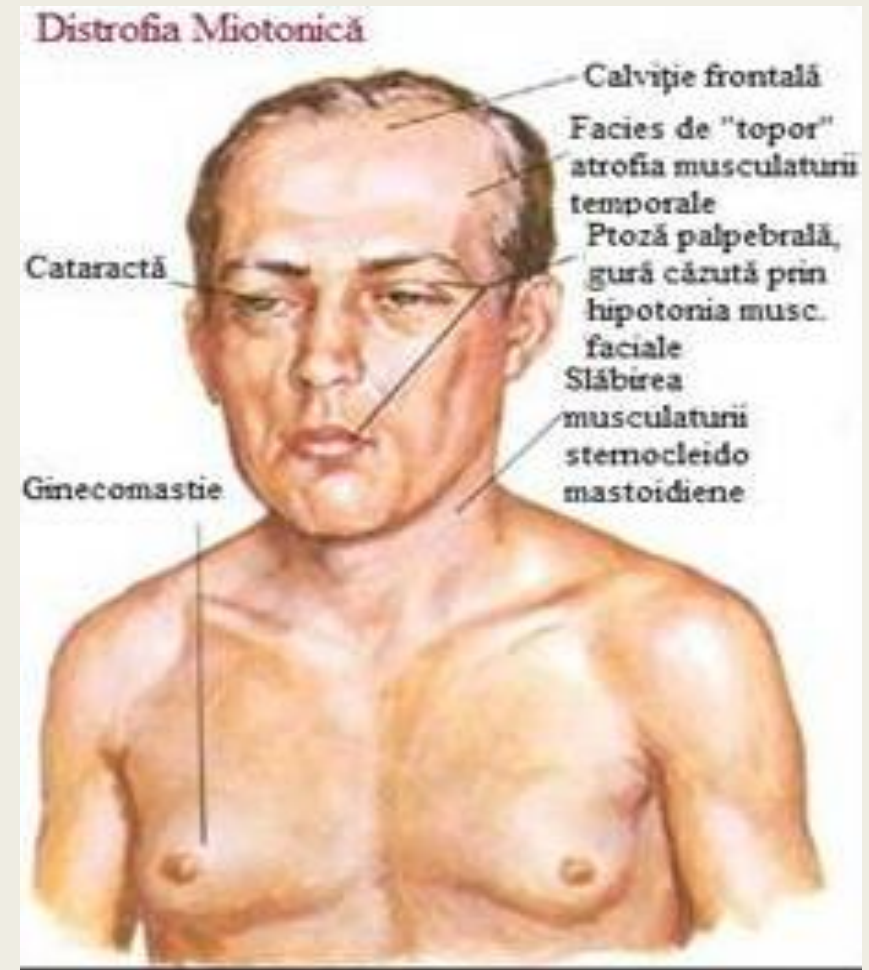
- Contracția prelungită a mușchiului după percuția
- Eminența tenară → adducția policelui
- Eminența hipotenară → abducția și flexia degetului mic



MIOTONIA ELECTRICĂ

- Salva miotonică

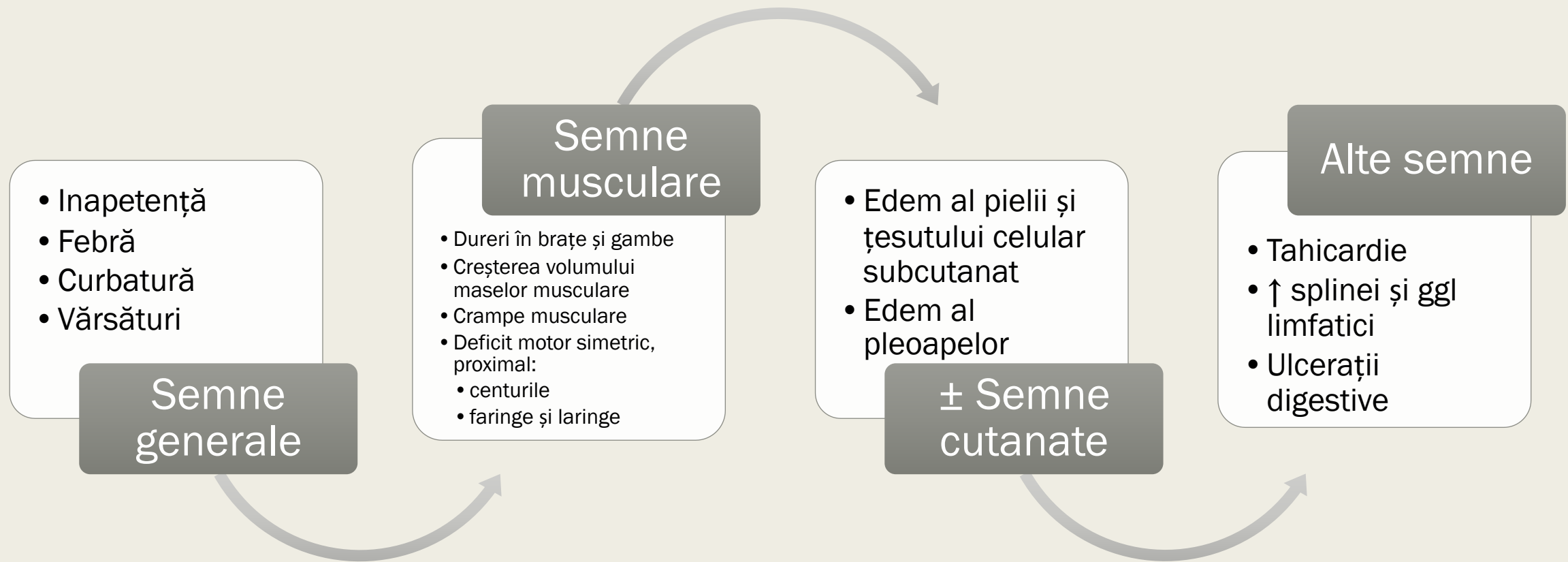
2. Atrofii musculare → deficit motor
3. Calviția precoce
4. Hiperostoză frontală
5. Cataractă
6. Tulburări endocrine:
 - *Impotență*
 - *Sterilitate*
 - *Ginecomastie*
 - *Atrofie testiculară*
7. Cardiomiopatie



POLIMIOZITELE

- Afectare numai musculară → polimiozită
- Afectare musculară + tegument → polidermatomiozită
- Cauze:
 - *Mecanism imun:*
 - Capilarele
 - Fibra musculară
 - *Mecanism inflamator*
- Tablou clinic:
 - *ACUT*
 - *CRONIC*

1. POLIMIOZITA ACUTĂ



2. POLIMIOZITA CRONICĂ

SEMNE MUSCULARE

- Instalate lent-progresiv
- Deficit motor: centura pelvină → centura scapulară → faringe + laringe
- Durere musculară
- Atrofie musculară
- Calcificări musculare
- Retracții tendinoase

± SEMNE CUTANATE

- Eritem al feței
- Scleroză dermică
- Rash heliotrop

EXPLORĂRI PARACLINICE ÎN POLIMIOZITE

- VSH ↑
- Leucocitoză
- Enzimograma serică → CPK↑ (mai ales în forma acută)
- EMG → traseul miogen
- Biopsia musculară:
 - *Polimiozita acută: infiltrat limfo-plasmocitar perivascular bogat*
 - *Polimiozita cronică: Infiltrat inflamator sărac + fibroză interstițială*

TRATAMENTUL POLIMIOZITELOR

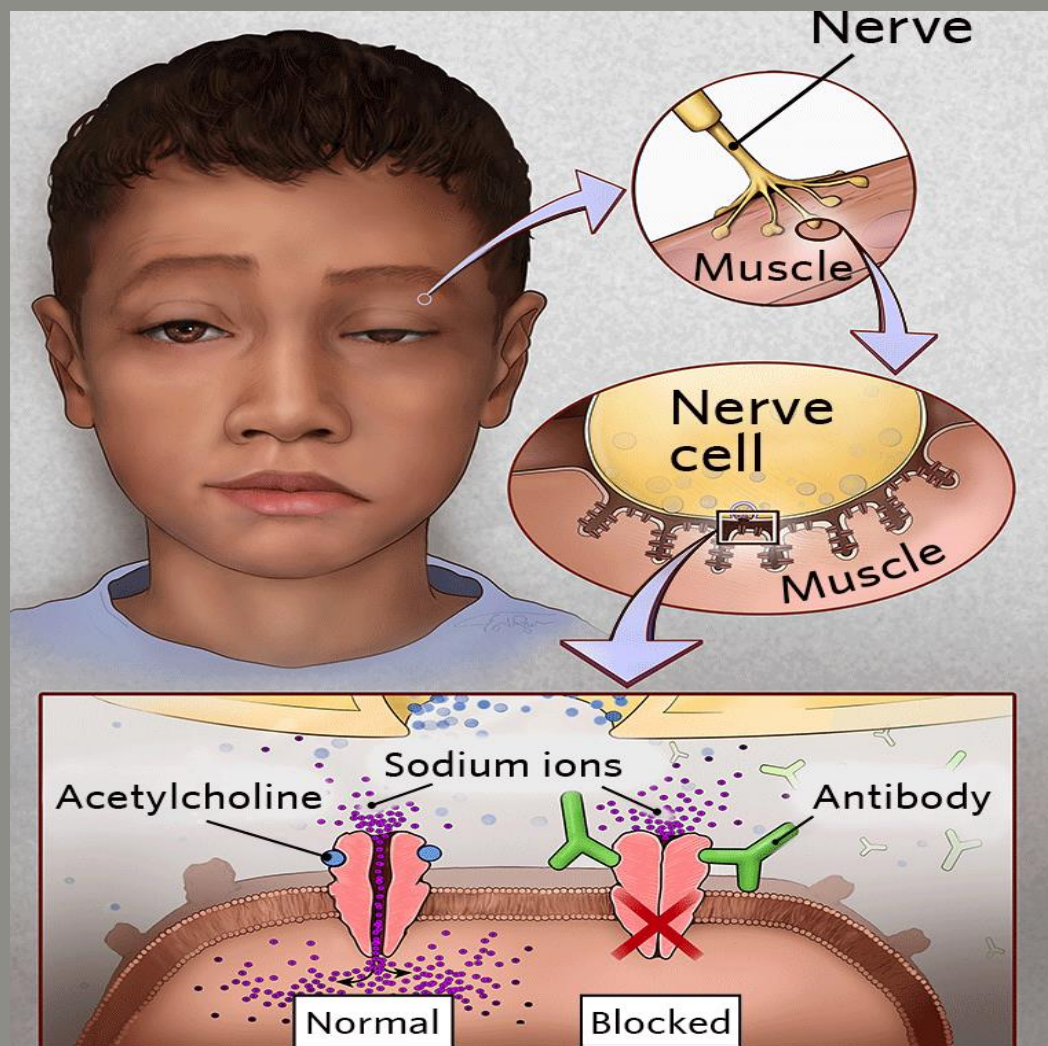
- PREDNISON 1 -2 mg/kgc/zi – pentru câteva luni (+K⁺)

MIASTENIA GRAVIS

Disfuncționalitate a plăcii neuro-musculare



ETIOPATOGENIE

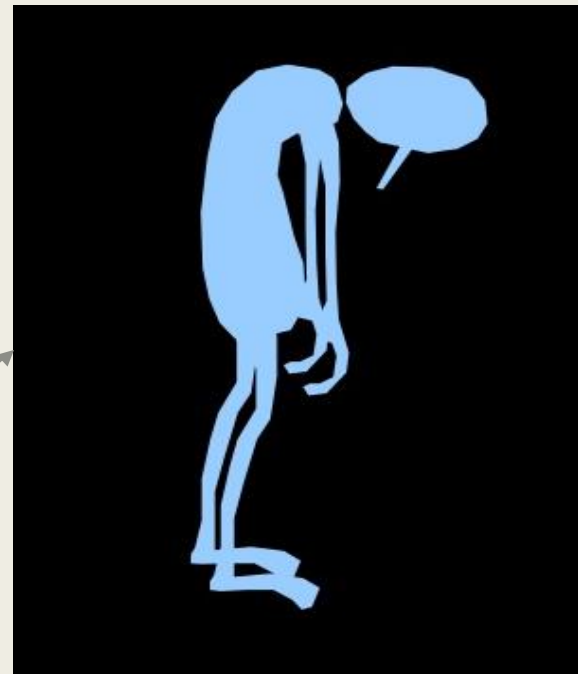


- Boală autoimună
- Anticorpi:
 - *Antireceptori nicotinici pentru acetilcolină*
 - *Anti MuSK*
- + Timusul → conține celule mioide care au fenotip asemănător miocitului
- + infecții cu virusuri cu antigene asemănătoare receptorului nicotinic

TABLOU CLINIC

DEBUT

- Femei – 20 – 30 ani
- Bărbați – după 50 ani
- **SEMN CARDINAL = OBOSEALĂ MUSCULARĂ FLUCTUANTĂ**
- SEMNE:
 - *Ptoză palpebrală*
 - *Diplopie*
 - *Strabism*



PERIOADA DE STARE

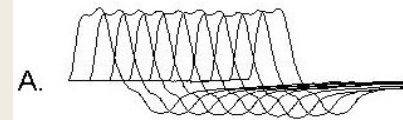
- Musculatura extrinsecă a globilor oculari
- Orbicularul buzelor
- Orbicularul ochilor
- Maseferi
- Musculatura faringe + laringe
- Musculatura centurilor



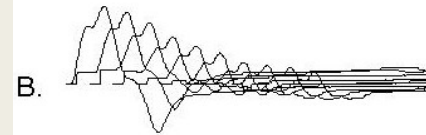
PARACLINIC

■ PROBA PENTRU MIASTENIE (EMG)

Repetitive nerve stimulation



Normal state



MG: postsynaptic NMJ disorder

■ PROBA TERAPEUTICĂ (Miostin)



COMPLICAȚII

CRIZA MIASTENICĂ

- Cauze:
 - *Lipsa medicației*
 - *Infecții intercurrente*
 - *Sarcina*
 - *Boli ale tiroidei*
 - *Consum de medicamente contraindicate*
- Clinic:
 - *Midriază*
 - *Tahicardie*
 - *Insuficiență respiratorie acută*
- Testul cu Edrophoniu
- Tratament:
 - *Internare în TI*
 - *↑ dozele de anticolinesterazice*
 - *Se caută cauza*

CRIZA COLINERGICĂ

- Cauza:
 - *Supradozajul de medicamente anticolinesterazice*
- Clinic → cumul de efecte nicotinic și muscarinice
 - *Nicotinice:*
 - *Fasciculații*
 - *Mioză*
 - *Crampe musculare*
 - *Muscarinice:*
 - *Bradicardie*
 - *Crampe abdominale*
 - *Tenesme micțiuni imperioase*
 - *Hipersalivație*
 - *Hipersecreție bronșică*
- Testul cu Edrophoniu
- Tratament:
 - *Antidot – Atropină 0,25-0,5 mg sc sau iv*
 - *Se oprește medicația 24 ore și se reia apoi cu ½ din doza anterioară*

TRATAMENTUL MIASTENIEI

1. ANTICOLINESTERAZICE

- *PROSTIGMINA (MIOSTIN): cp 15 mg; fiole 0,5 mg*
- *MESTINON: cp 10 și 60 mg; fiole 1 și 5 mg*

2. CORTICOTERAPIA

- *Prednison 1 – 2 mg/kgc/zi (+ K⁺)*

3. Tinectomie

4. Plasmafereză

5. Imunoglobuline iv

MEDICAMENTE CONTRAINDICATE ÎN MIASTENIE

- Blocanții canalelor de calciu
- Antibiotice: tetraciclina, peniciline, macrolide
- Antiepileptice: barbiturice
- Psihotrope: benzodiazepine, antidepressive triciclice
- Miorelaxante
- Opiacee
- Curarizante