

# TRASTORNOS DE LA UNIÓN NEUROMUSCULAR

Grupo de Estudio de Enfermedades Neuromusculares  
Sociedad Española de Neurología

[www.sen.es](http://www.sen.es)

documento PDF creado para la web el 7 de Julio del 2004

Infantil

**M.G. Infantil:**

congénita: artrogriposis

**Test Tensión**

(+)

transitoria

(+)

**Miastenia Congénita:** (Pueden ser tardías, con una presentación miopática predominante o sin noción familiar)

**Miastenia familiar infantil:** AR Fluctuante, Generalizada, Apneas

(+/-)

**Deficiencia de AChE:** AR Generalizada, Pupilas perezosas, Escoliosis

(-)

**Déficit de AChR:** AR Generalizada

(+/-)

**De cinturas:** AR Cinturas

(+/-)

**Sind. De los canales lentos:** AD Oftalmoplejia, Cintura escapular

(-)

AR: autosómica recesiva. AD: autosómica dominante

**Debilidad Fluctuante  
Fatigabilidad**

Adulto

Focal (ocular, distal, respiratorio, bulbar)

--M.G. (Timoma o enf. Tiroidea autoinmune asociada)

(+)

--Sind. de los Canales Lentos: Puede haber atrofia

(-)

Generalizada

--M.G. (Timoma o enf. Tiroidea autoinmune asociada)

(+)

--Sind Miasteniforme:

Congénito:

Sind. De los Canales Lentos

(-)

MC de las cinturas: no hay alteración de MOE ni músculos bulbares

(+/-)

Déficiencia de AChE: déficit parcial (adolescencia)

(-)

Adquirido:

**Eaton Lambert:** boca y ojos secos, Impotencia en el varón

(-)

ROT disminuidos: aumentan tras el esfuerzo

**Botulismo:** Midriasis, Bradicardia, Hipotensión

(-)

Retención urinaria, Constipación

ROT disminuidos

algoritmo 2

Debilidad fluctuante  
Fatigabilidad  
-Ocular  
-Bulbar  
-Generalizada

Estimulación Repetitiva

Test Fatigabilidad  
Test Tensilón  
Test Frio

Decremento >10%

Fibra Aislada (+)

Normal

Fibra Aislada (-)

Incrementada >140%

antiRach (+)

antiRach (-)

antiRach (+)

antiRach (-)

antiRach (-)

M.G. (TAC torax)  
Penicilamina, Interferón alfa

M.G seronegativa (TAC torax)  
M.G. Inducida por drogas  
Miopatia Mitochondrial  
Sind Miasteniforme adquirido  
Miastenia Congénita

Doble respuesta CMAP  
tras estímulo único:  
-Déficit de AChE  
-Sind. Canales lentos

M. Óptica y M. Electrónica  
Cuantificación de receptores Ach  
Expresión de la AChesterasa  
Microelectroneurografia  
Perfil de sedimentación de la AChesterasa  
Estudio genético

M.G.

Otras Enf. neuromusculares

Sind.Eaton Lambert (Ac anti canales L Ca)  
(búsqueda neoplasia)  
Botulismo (epidemiología)

CMAP: Potencial de Acción Muscular Compuesto

**Tensilón: S 60% (ocular 80%-95%). Test Frio: S 80%. Estimulación repetitiva: Ocular S 50%, Generalizada S 75%.  
Fibra aislada: 95% en músculo debil; en extensor del índice (Ocular S 60%, Generalizada S 89%).  
Ac antiRACH: Generalizada S 80%, Ocular S 55%. (S: sensibilidad)**