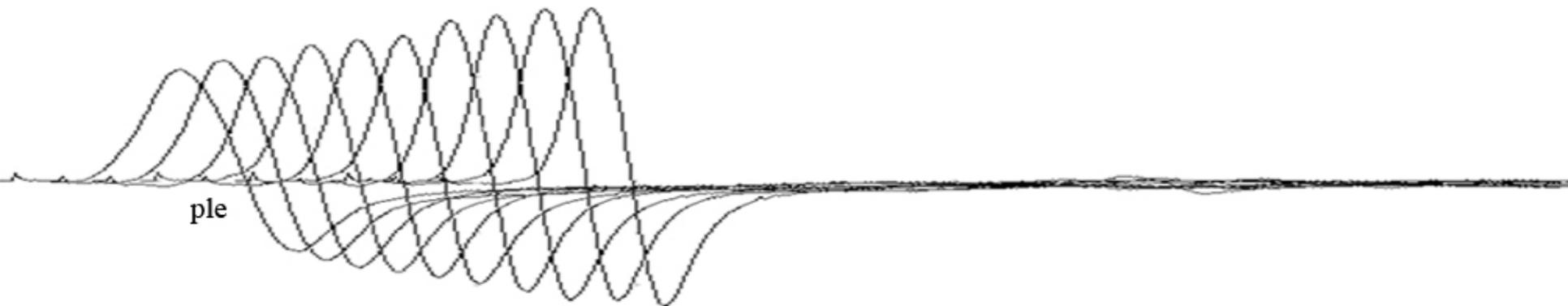
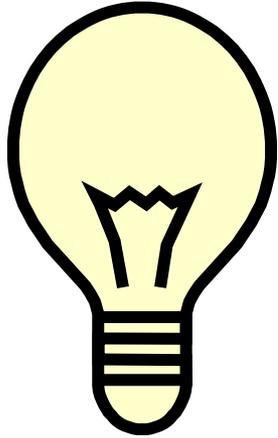


Lactante Hipotónico

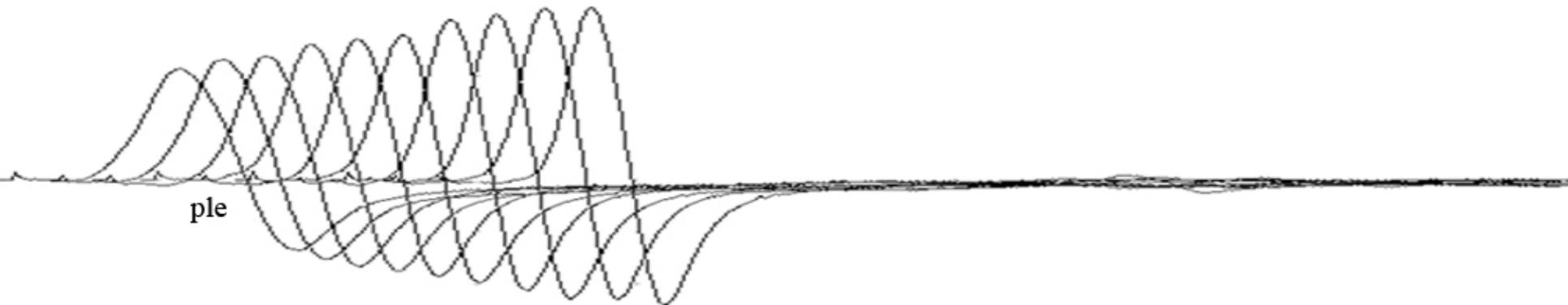
Dra. P. López Esteban
Neurofisiología Clínica

marzo de 2016





¿Es realmente necesaria la electromiografía en el diagnóstico de las enfermedades musculares en el momento actual?



Origen

Periférico

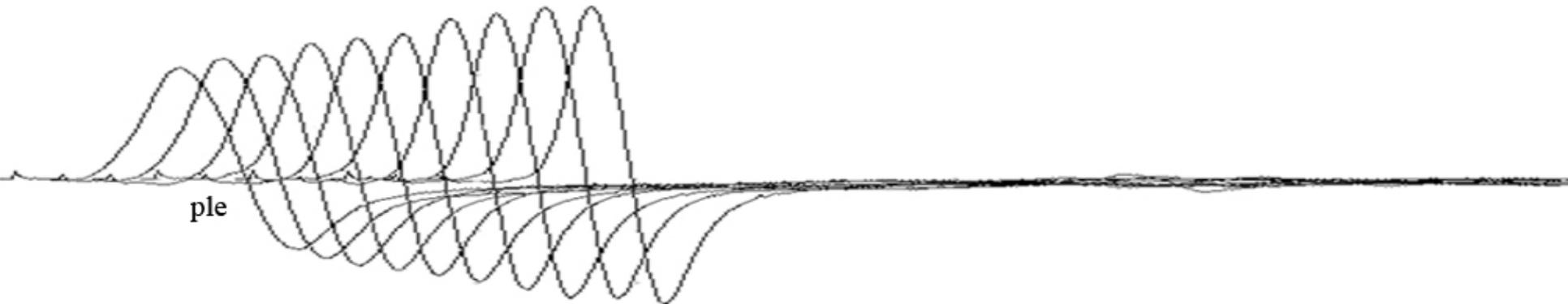
Asta anterior

Nervio

Unión Neuromuscular

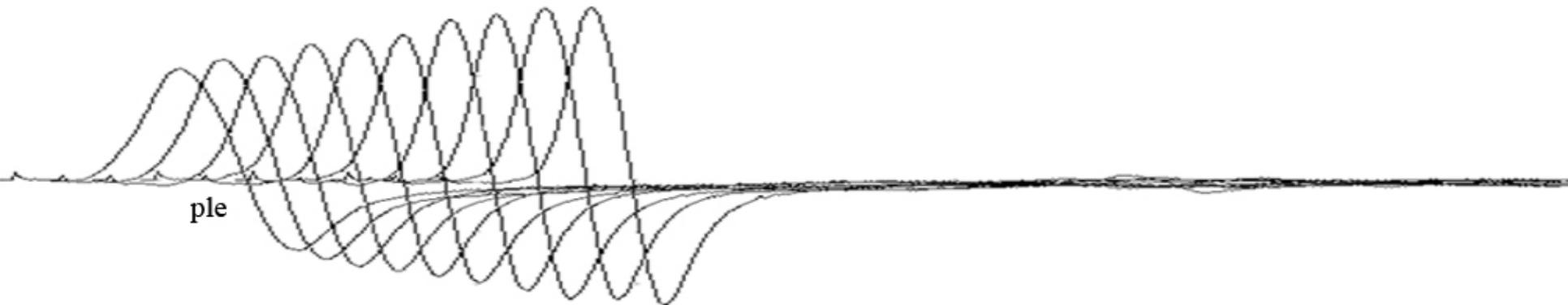
Músculo

ple



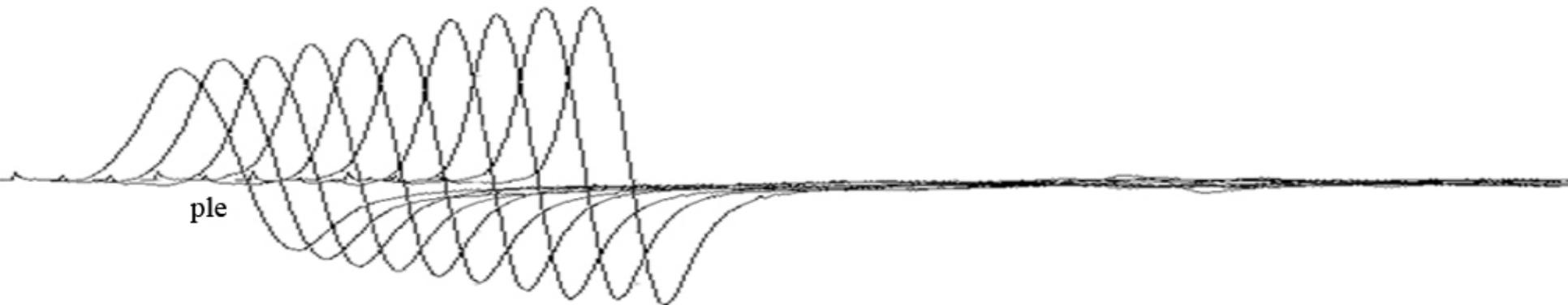
Introducción - I

- La evaluación clínica del lactante hipotónico es la causa más frecuente de indicación de estudio EMG en < 1 año.
- La valoración EMG incluye estudios de conducción nerviosa y electromiografía. Y constituye una prolongación de la exploración neurológica de las enfermedades neuromusculares infantiles.
- El enfoque diagnóstico es semejante al adulto.
- En muchas ocasiones es necesario realizar una biopsia muscular o de nervio.
- Diferencia de indicaciones principales con el adulto.



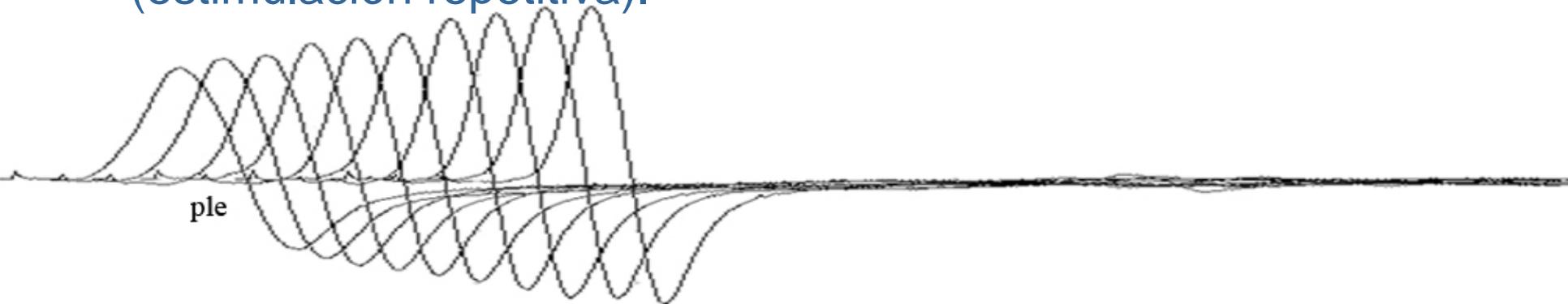
Introducción - II

- Revisión de historia: Toma de datos
- Explicación detallada de la exploración a los padres y valoración de entrada al laboratorio
- Valoración de necesidad de sedación-anestesia. (los niños < 1 año generalmente no la necesitan. Niños entre 1-4 años es beneficioso si son niños muy irritables o es necesario hacer una estimulación repetitiva)
- Sedación-Anestesia: Propofol y Fentanil
- FÁRMACOS QUE NO AFECTEN PLACA MOTORA



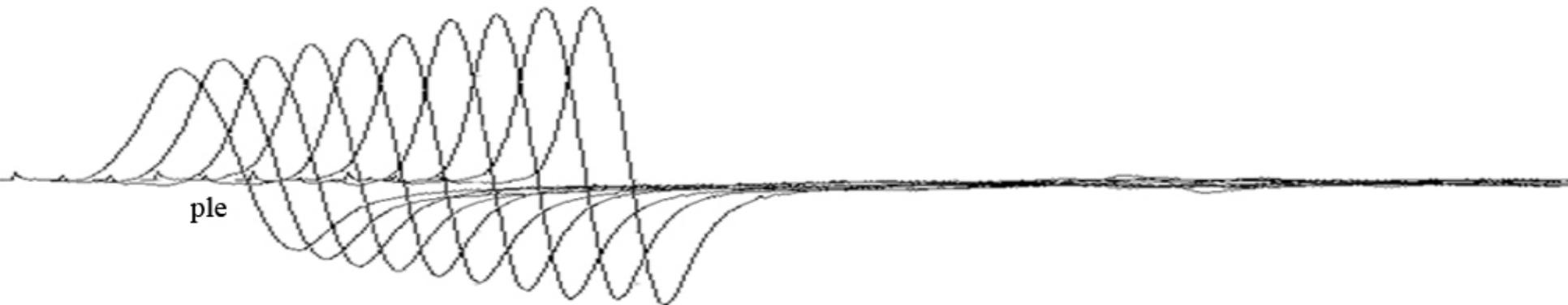
Parámetros EMG

- La metodología de valoración EMG/ENG es idéntica en niños y adultos.
- VALORES DE NORMALIDAD SON DIFERENTES.
- DISTANCIAS INTERELECTRODOS
- TEMPERATURA (31°-35°)
- Realización de la EMG en el laboratorio.
- Es necesario realizar al menos dos nervios sensitivos (polineuropatías)
- Valoración de alteraciones de la unión neuromuscular. (estimulación repetitiva).



Estimulación repetitiva

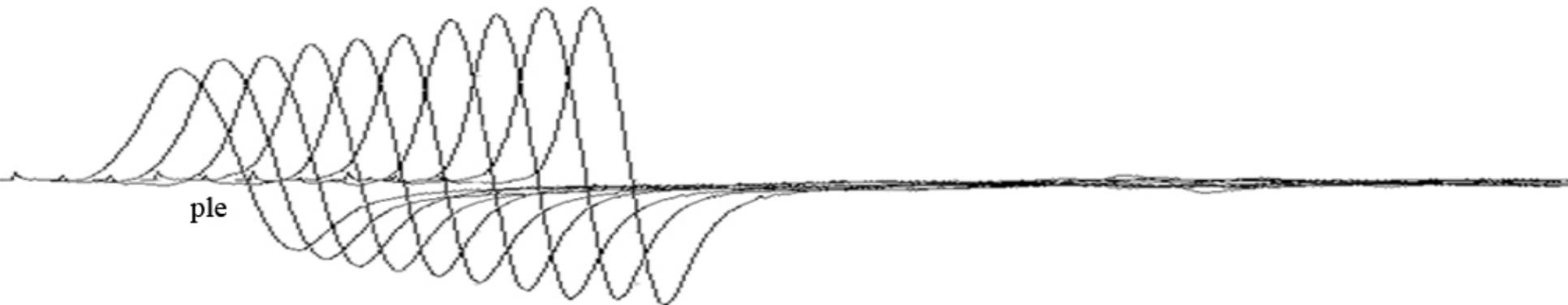
- Existencia de ptosis o debilidad muscular extraocular.
- Sospecha de Botulismo infantil
- Se detectan varios potenciales de acción tras una única estimulación supramaximal.
- Hay presencia de potenciales miopáticos en la EMG.
- Los resultados de la exploración EMG/ENG son normales y la sospecha clínica de alteración de la unión neuromuscular es alta



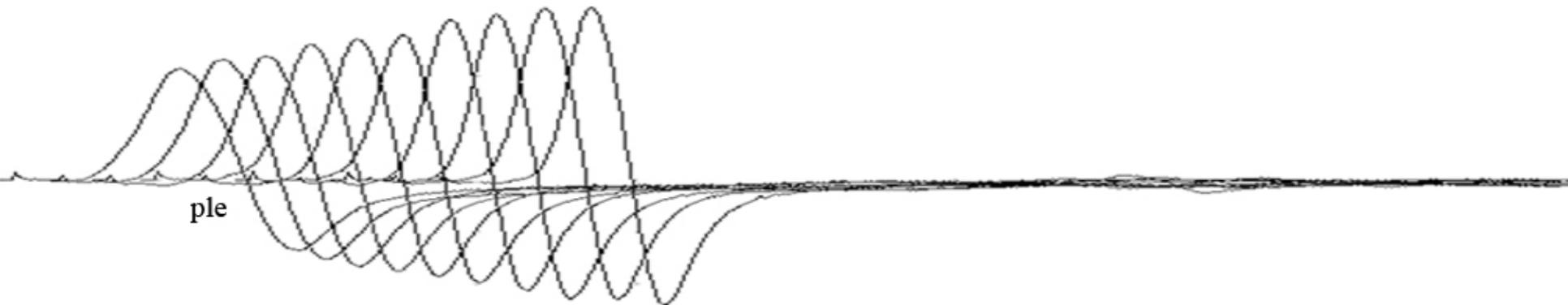
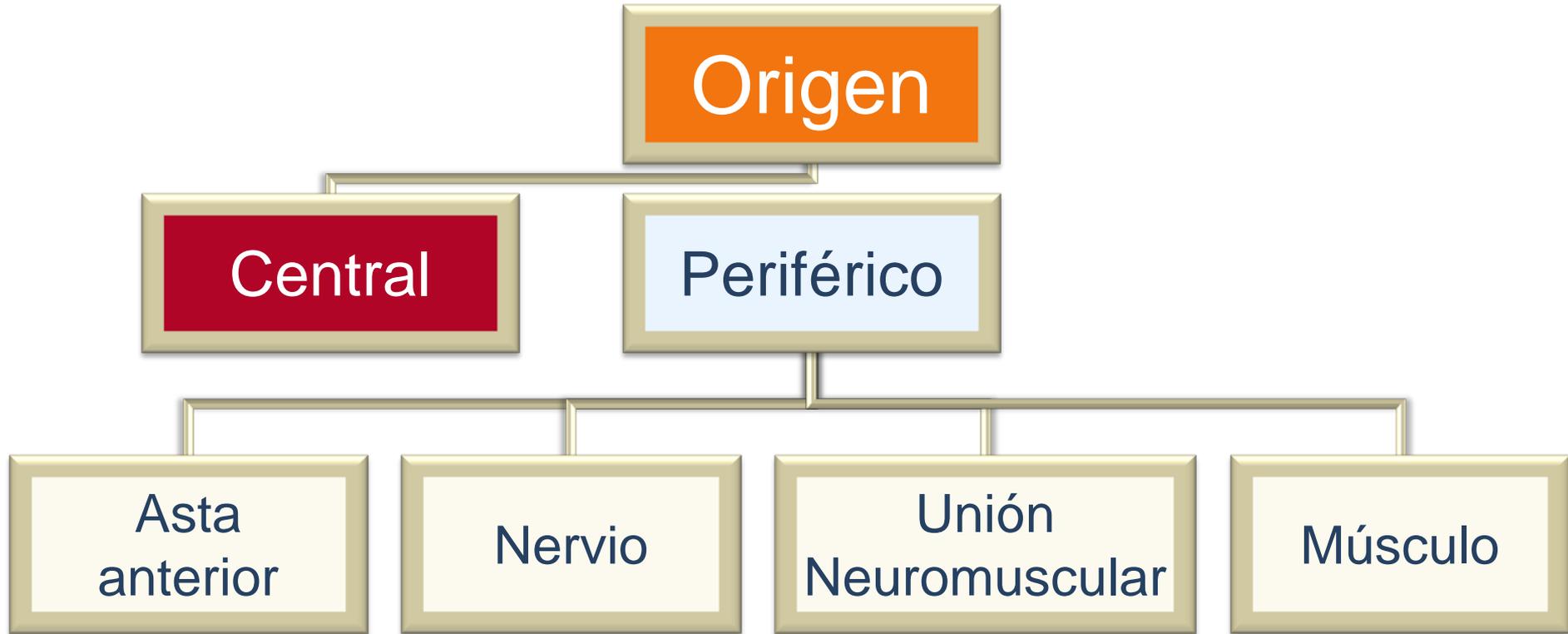
Electromiografía

Objetivo: Valoración de MUP y de la Actividad de inserción

- Pierna: Iliopsoas y Tibial anterior (Gemelo y Vasto lateral)
- Brazo: Flexor común de los dedos y Bíceps (ECD, Tríceps y FDI)
- Gran controversia sobre la presencia de fibrilaciones aisladas en el lactante normal sano.
- Valores normales de los PUM (amplitud 100-1600uV, y < duración)
- Patrón de esfuerzo máximo esporádico.

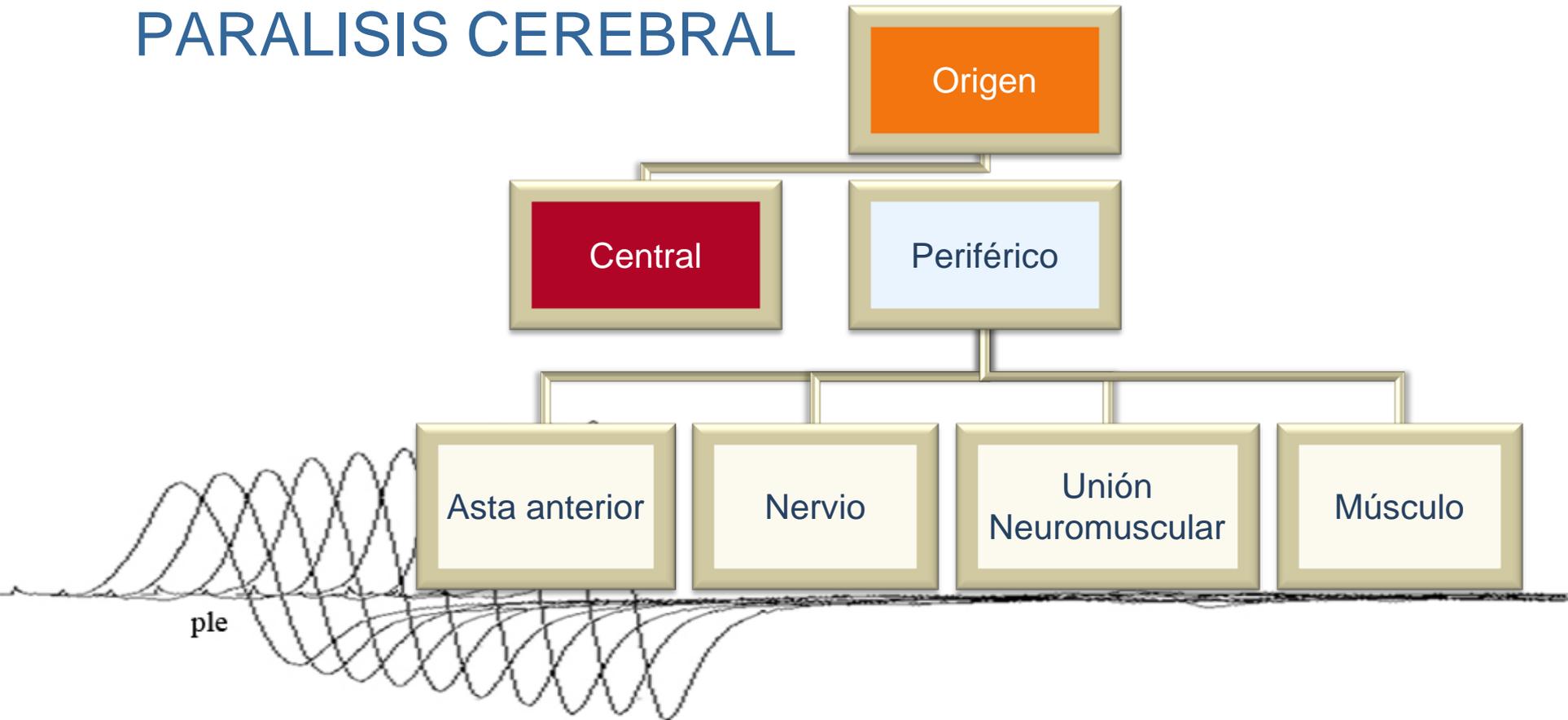


Introducción - III



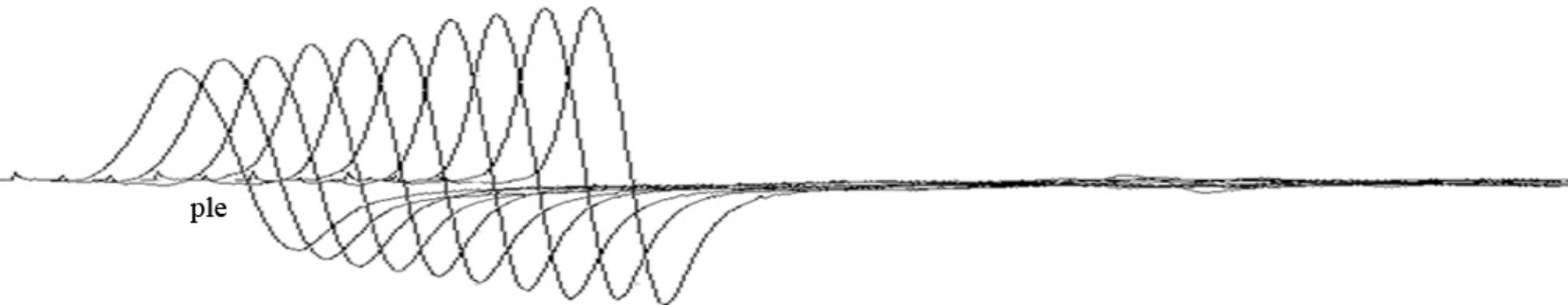
Introducción - IV

La patología responsable del Síndrome del lactante hipotónico en el 80% de los casos es una alteración del Sistema nervioso Central:
PARALISIS CEREBRAL



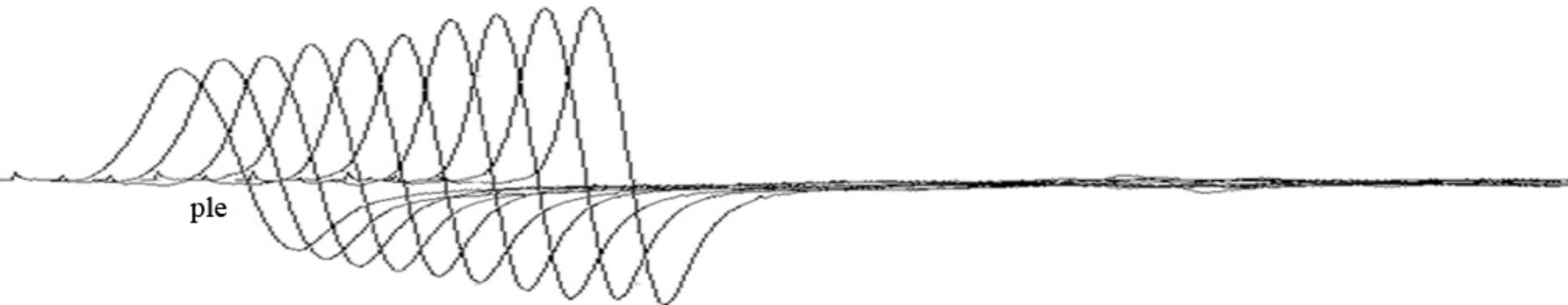
Lactante Hipotónico

- 41-57% ATROFIA MUSCULAR ESPINAL I: la EMG se correlaciona con la biopsia en un 93% de los casos (no F+ ni F-).
- LA EMG TIENE MENOR SENSIBILIDAD DIAGNOSTICA EN LAS MIOPATIAS (10% se correlaciona con la biopsia)
- CAUSAS:



Causas

- Los hallazgos en la SMA I son más difusos, y es más fácil confirmar el diagnóstico (PUM de > tamaño y reclutamiento aumentado).
- Las miopatías tienen alteraciones menos prominentes, más localizadas y es necesario aislar unidades lo que requiere colaboración.
- Por tanto un EMG informado como normal no excluye un proceso miopático. (biopsia \Rightarrow Proceso Etiológico)
- Presencia de fibrilaciones tanto en procesos neuropáticos como miopáticos (no usar como dd).
- Gran importancia estudio conducciones sensitivas.



Origen

Periférico

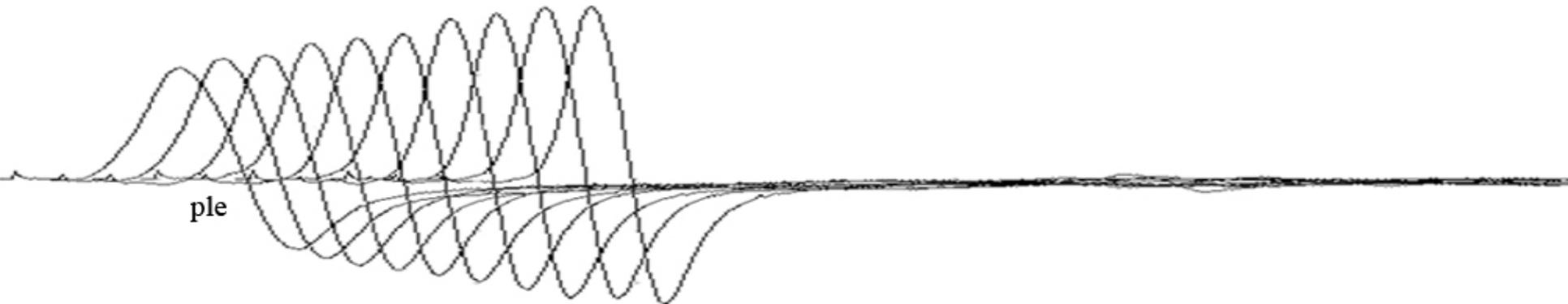
Asta anterior

Nervio

Unión Neuromuscular

Músculo

ple



ASTA ANTERIOR

- Atrofia muscular espinal I y II (Werdnig-Hoffmann)
- Poliomiелitis

NEUROPATÍAS

- Hipomielinización congénita
- Congénita axonal
- Degeneración infantil neuronal
- Neuropatía hereditaria sensitiva o motora (III, VI, II, I (?))
- Síndrome de Guillain Barré (agudo, crónico)
- Leucodistrofias (Krabbe, Niemann Pick)
- Síndrome de Leigh
- Neuropatía axonal gigante
- Neuropatía dismadurativa

UNIÓN NEUROMUSCULAR

- Presinápticas
 - Botulismo infantil
 - Tóxicas
 - Hipermagnesemia
 - Antibióticos aminoglucósidos
 - Congénitas
 - Disminución de la cantidad de vesículas de Acetilcolina
 - Disminución de la liberación de cuantos
- Postsinápticas
 - Miastenia gravis familiar
 - Congénitas
 - Deficiencia de acetilcolinesterasa
 - Síndrome del canal lento
 - Deficiencia del receptor de la acetilcolina

MIOPATÍAS

- Congénitas
 - Nematina
 - Central core
 - Centronuclear
 - Desproporción de fibras congénitas
- Distrofias
 - Distrofia miotónica
 - Distrofia muscular congénita
- Miopatías inflamatorias
- Miopatías enzimáticas
 - Alteraciones del almacenamiento del colágeno
 - Maltasa ácida (Pompe)
 - Fosforilasa muscular (McArdle)
 - Fosfofrutoquinasa (Tarui)
 - Alteraciones del almacenamiento lipídico (Dudoso)
 - Alteraciones del transporte de electrones

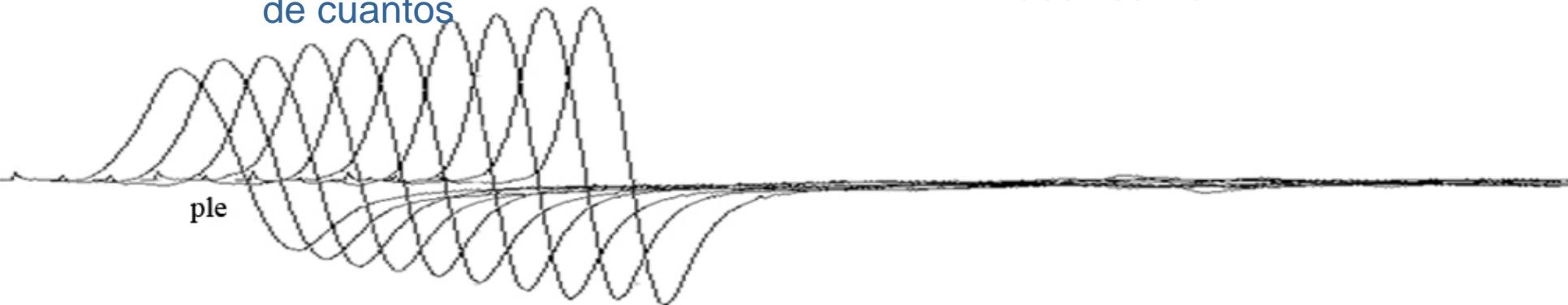
3. Alteración de la Unión Neuromuscular

Presinápticas

- Botulismo infantil
- Tóxicas
 - Hipermagnesemia
 - Antibióticos aminoglucósidos
- Congénitas
 - Familiar Misatena Gravis
 - Disminución de la cantidad de vesículas de Acetilcolina
 - Disminución de la liberación de cuantos

Postsinápticas

- Miastenia gravis (maternal autoinmune)
- Congénitas
 - Deficiencia de acetilcolinesterasa
 - Síndrome del canal lento
 - Deficiencia del receptor de la acetilcolina



Origen

Periférico

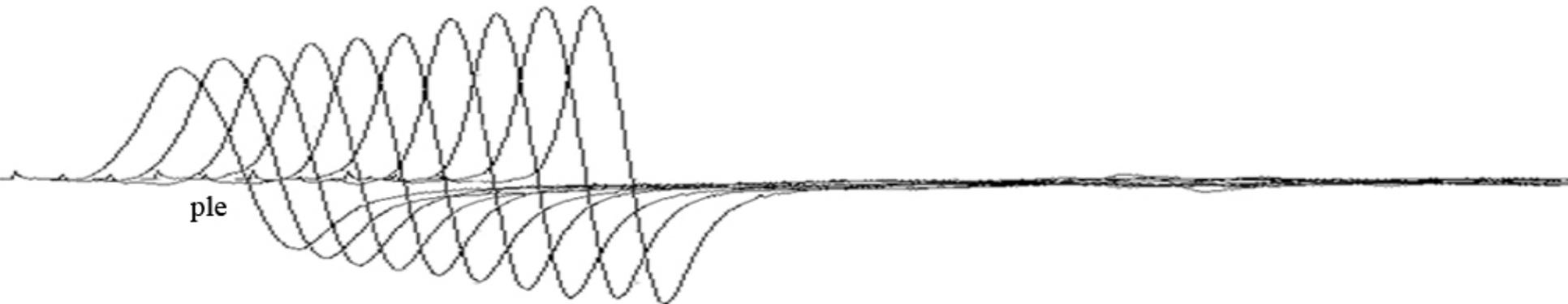
Asta anterior

Nervio

Unión Neuromuscular

Músculo

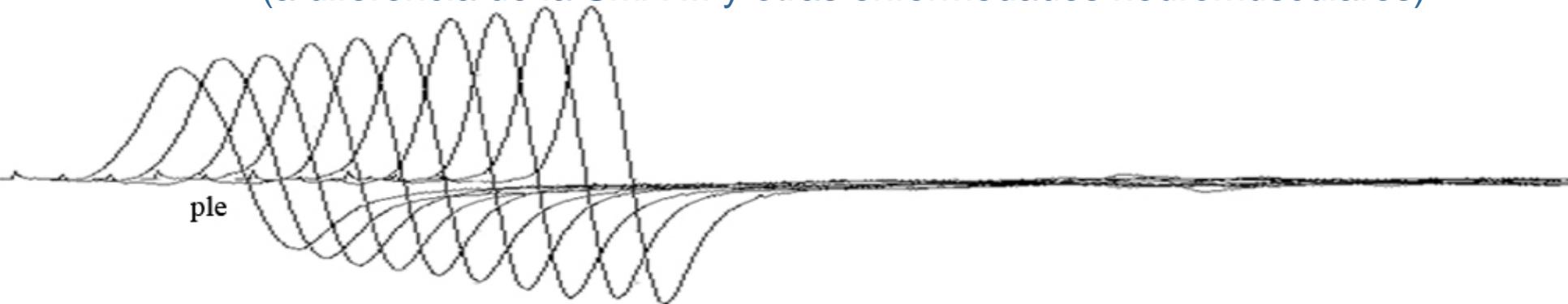
ple



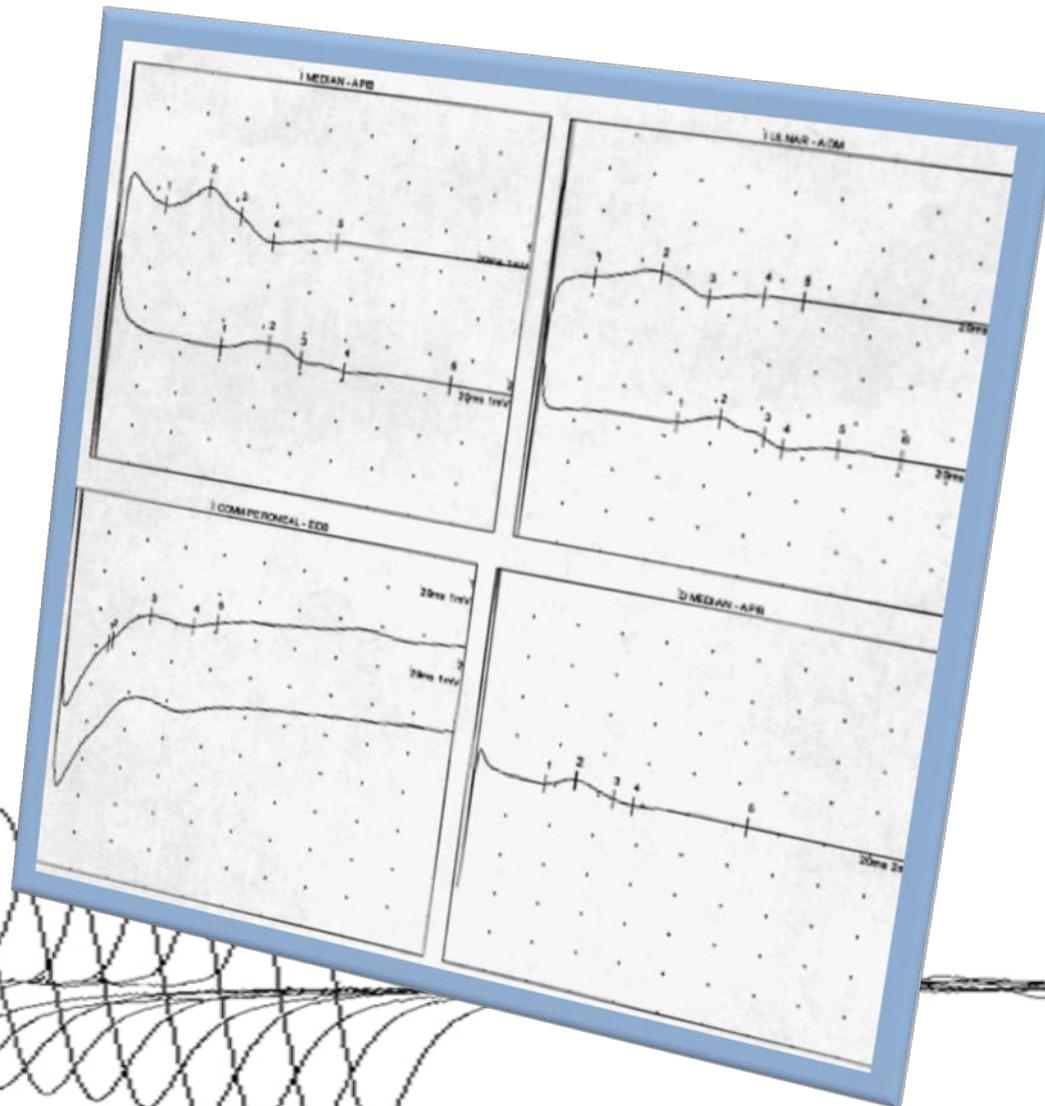
1. Asta Anterior

1A. ATROFIA MUSCULAR ESPINAL I: (WH)

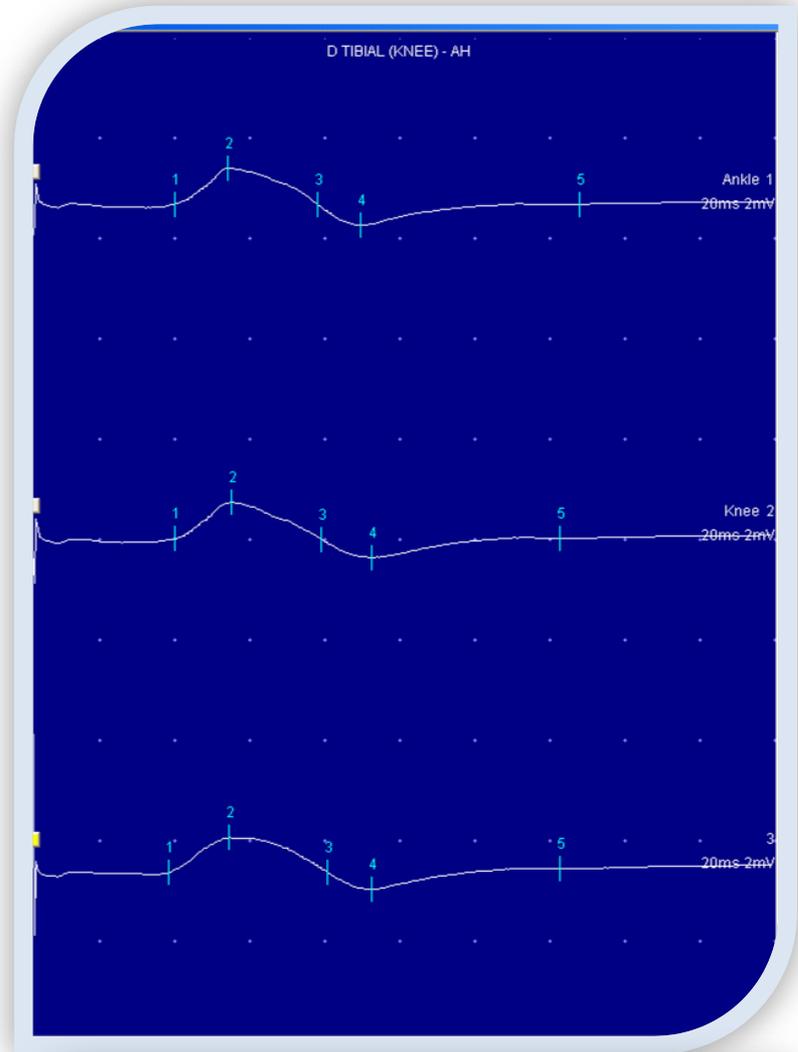
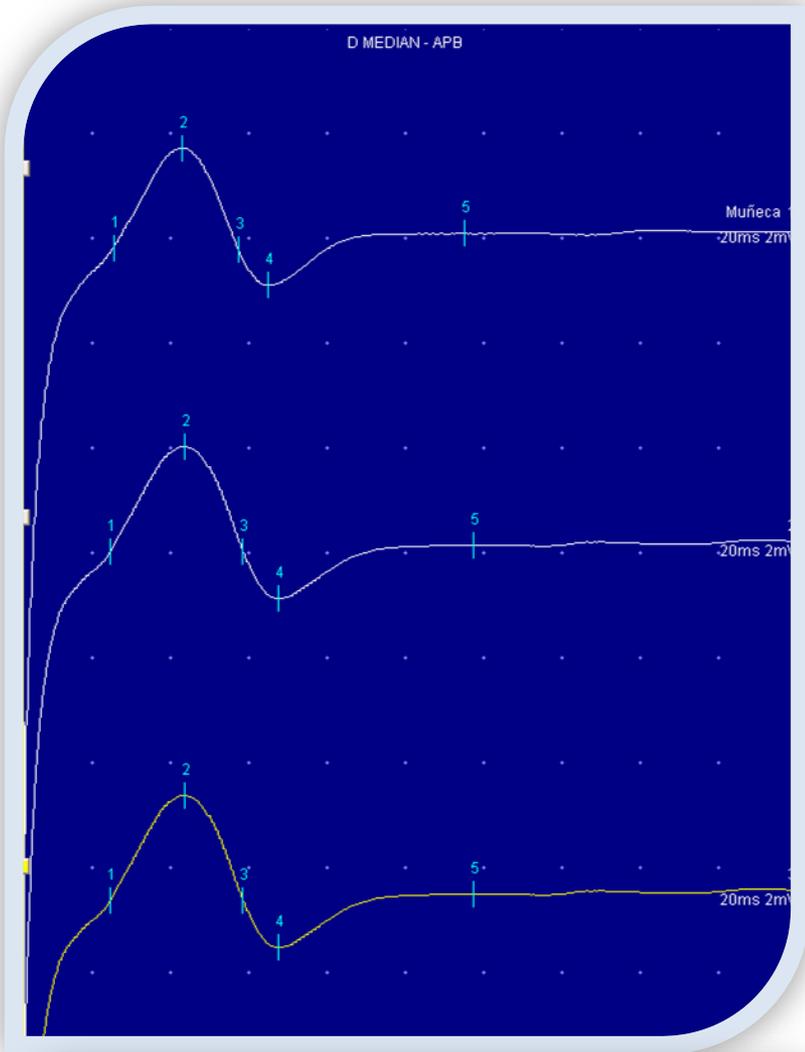
- Gran variabilidad en comienzo, severidad y pronostico
- Velocidades de conducción motora y latencias distales son normales con AMPLITUDES DISMINUIDAS
- VELOCIDADES Y AMPLITUDES SENSITIVAS NORMALES
- EMG: CAMBIOS NEUROGENOS EN AL MENOS 2 MÚSCULOS INERVADOS POR DISTINTAS RAICES Y NERVIOS EN AL MENOS 3 MIEMBROS.
- PUM (\uparrow AMPLITUD Y \uparrow DURACION), también POLIFASICOS con componentes tardíos, miopáticos.
- FIBRILACIONES FRECUENTES, PERO NO FASCICULACIONES (a diferencia de la SMA III y otras enfermedades neuromusculares)



Conducciones motoras



ple



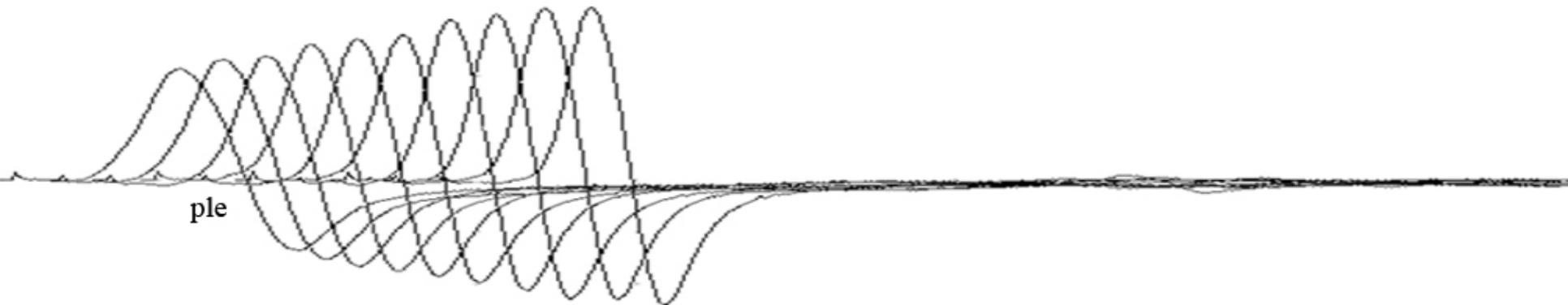
D MEDIAN - APB

<i>Lugares</i>	Latencia ms	Dur. tot. ms	Amp. tot. mV
1. Muñeca	2,55	8,95	2,6
2.	2,45	9,30	2,9
3.	2,45	9,30	2,9

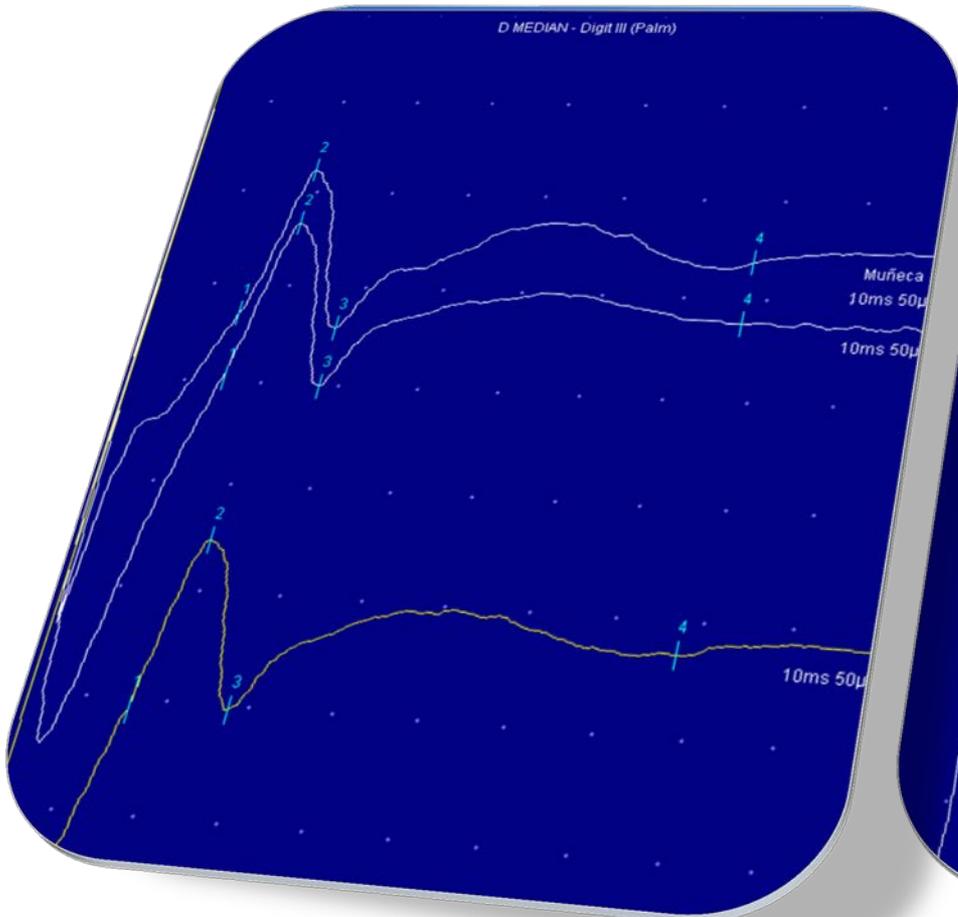
D TIBIAL (KNEE) - AH

<i>Lugares</i>	Latencia ms	Dur. tot. ms	Amp. tot. mV
1. Ankle	4,00	10,80	1,2
2. Knee	4,00	10,25	1,1
3.	3,85	10,40	1,1

Conducciones sensitivas



D MEDIAN - Digit III (Palm)



D MEDIAN - Digit III (Palm)

Lugares

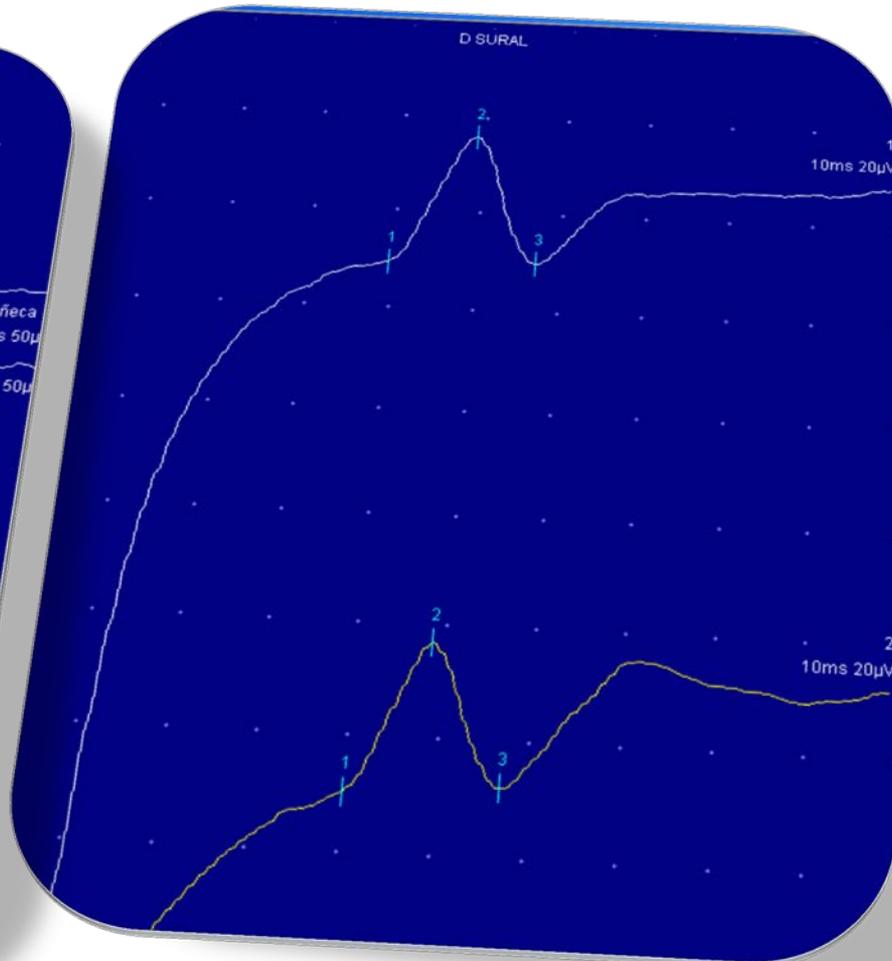
1. Muñeca

2.

3.

Zona reg.	Latencia ms	Amp. p.p. µV	Duración ms
III	1,45	83,5	
III	1,50	84,0	
	1,55	76,1	

D SURAL



D SURAL

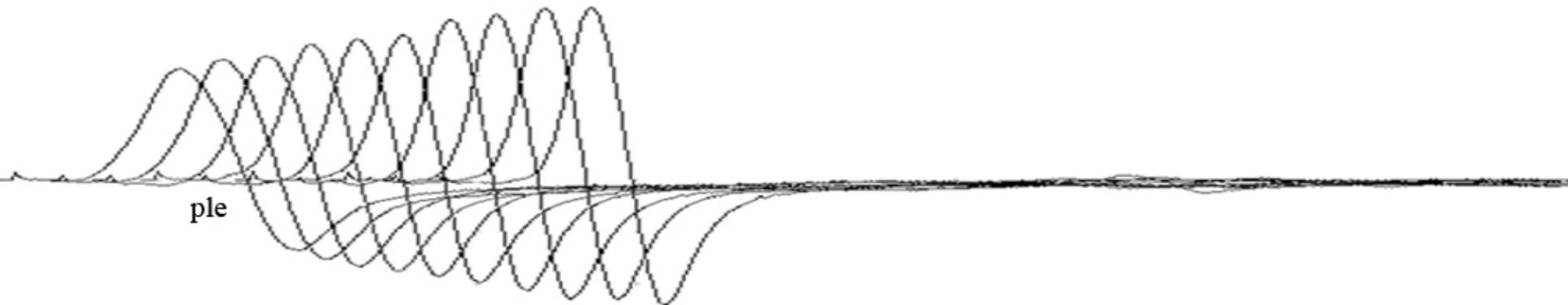
Lugares

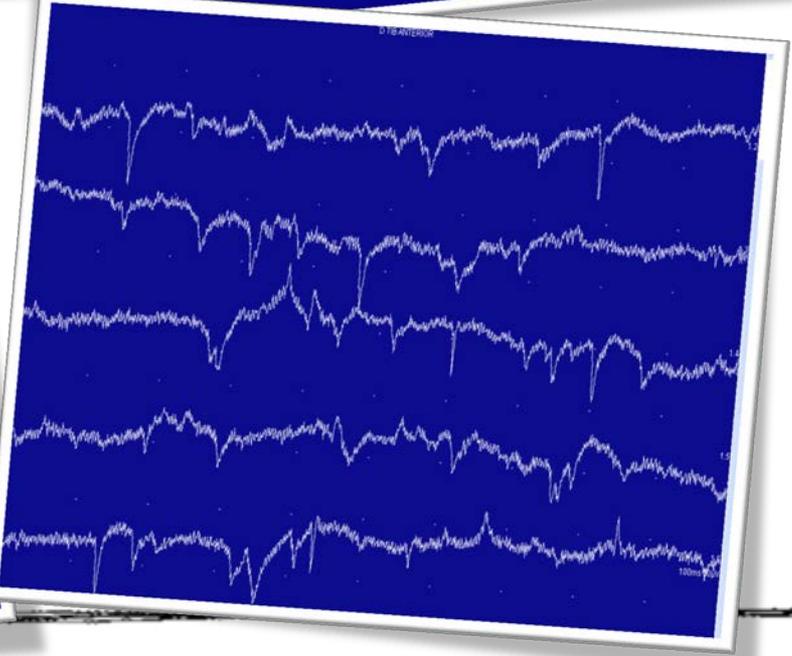
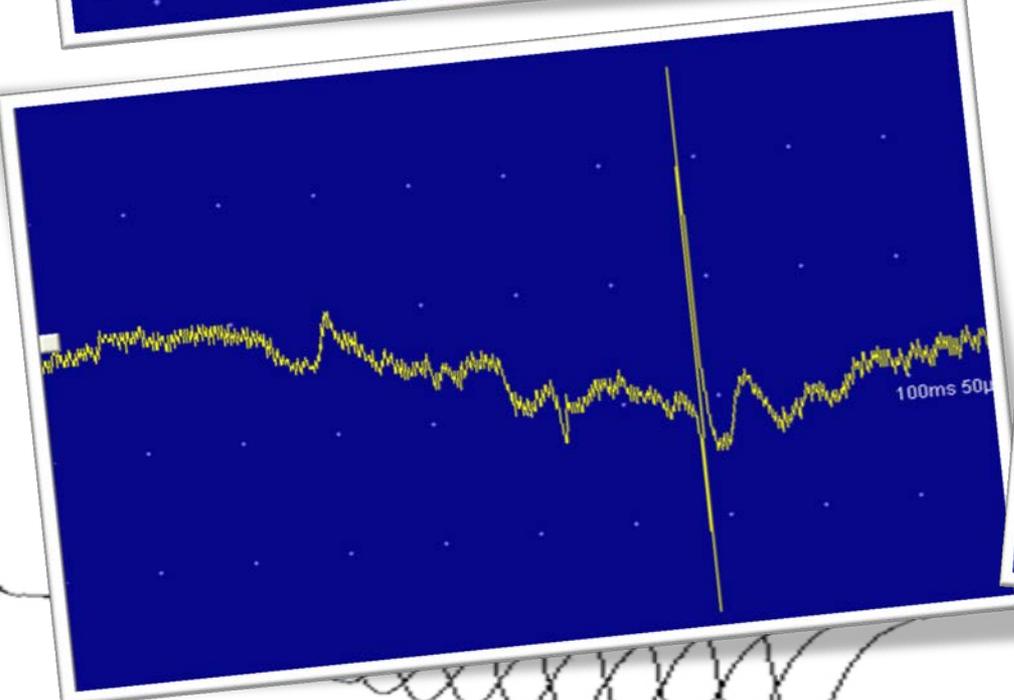
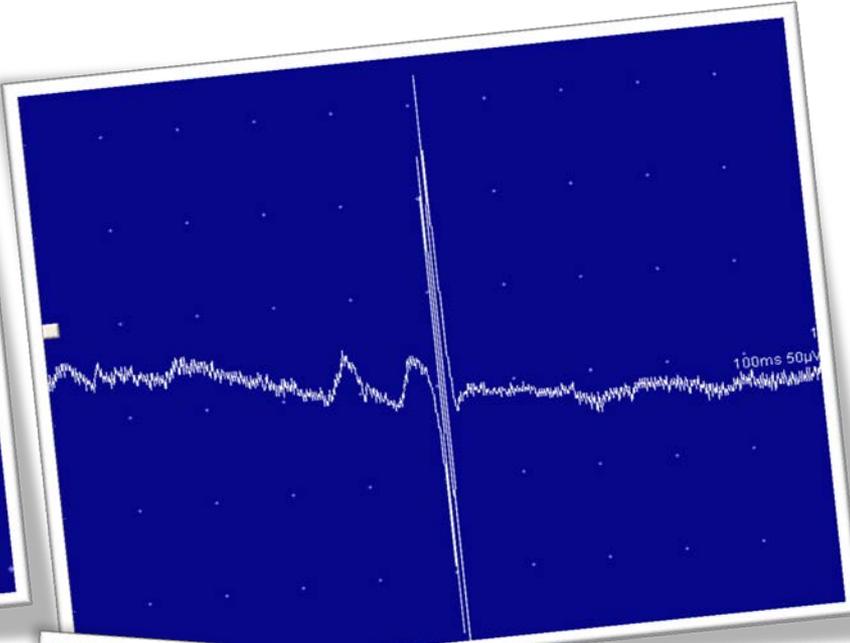
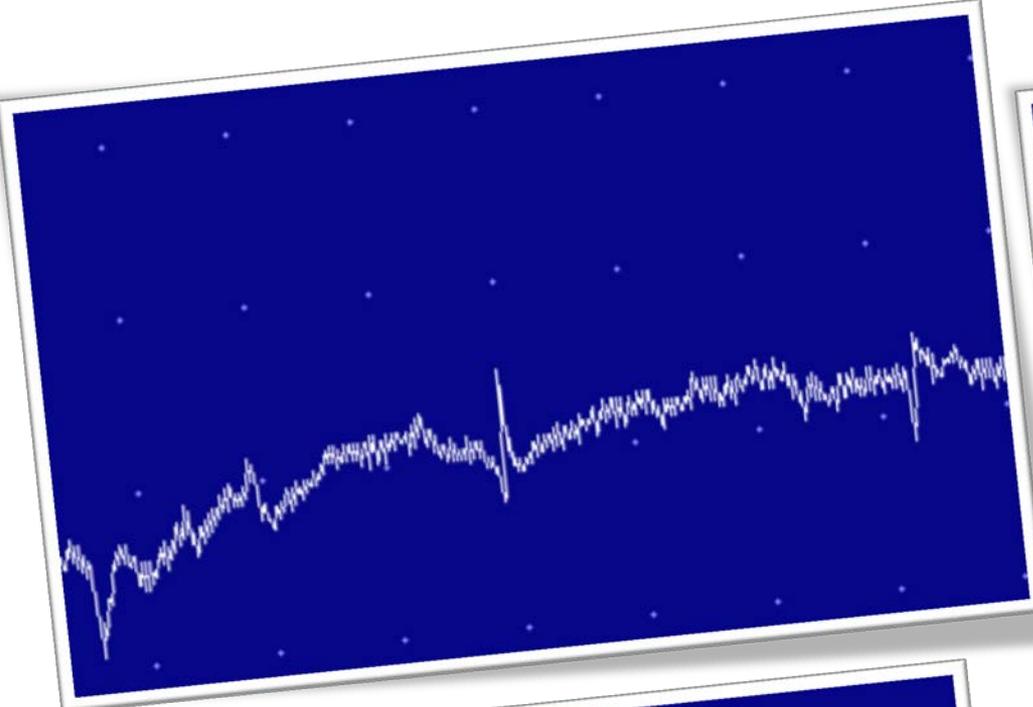
1.

2.

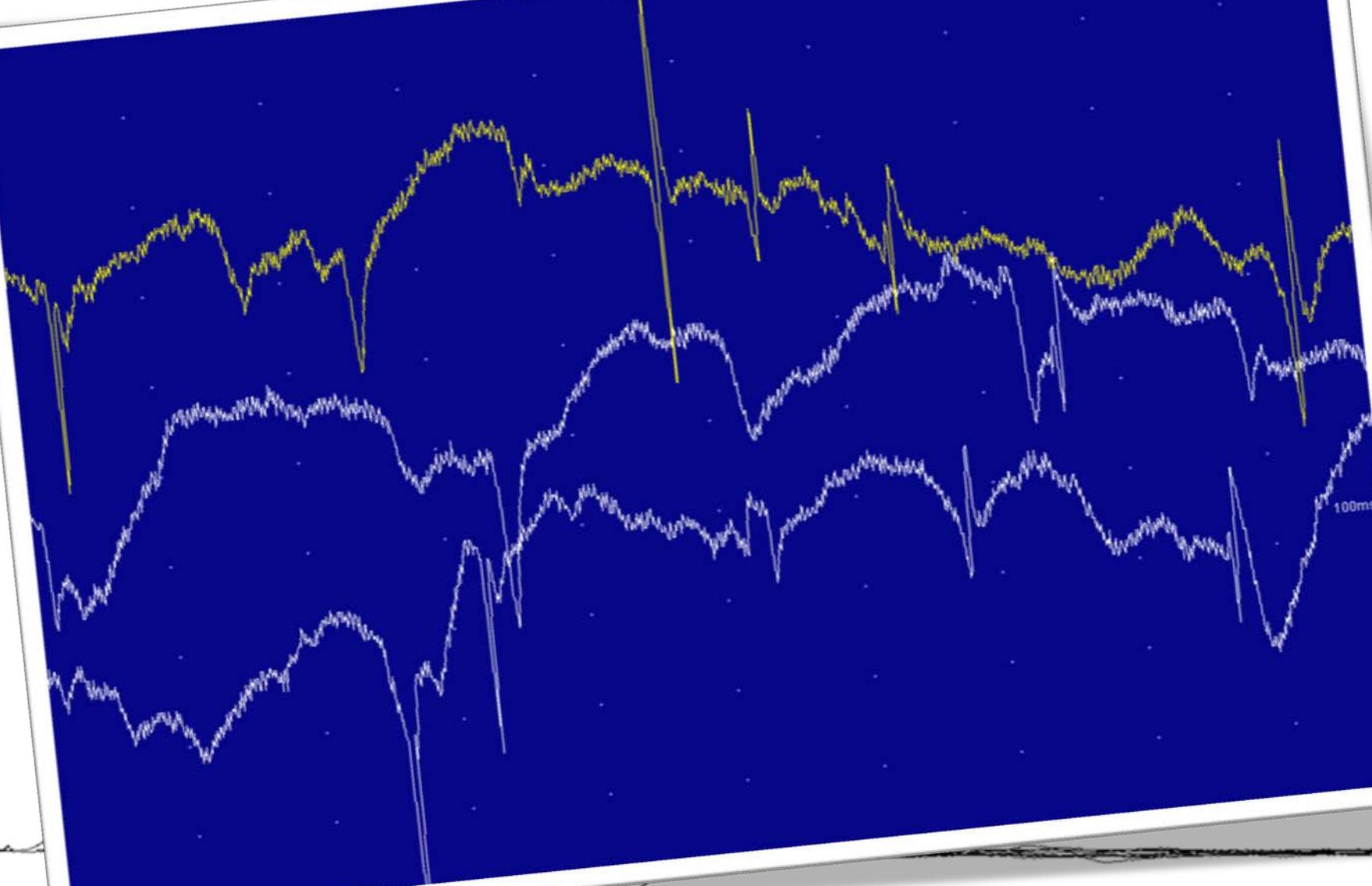
Zona reg.	Latencia ms	Amp. p.p. µV	Duración ms
	3,95	26,2	
	4,00	24,8	

Electromiografía

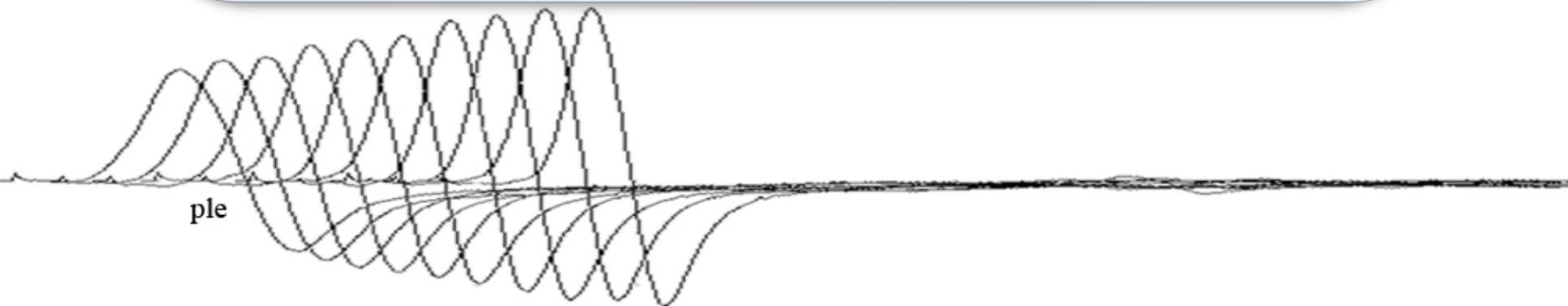
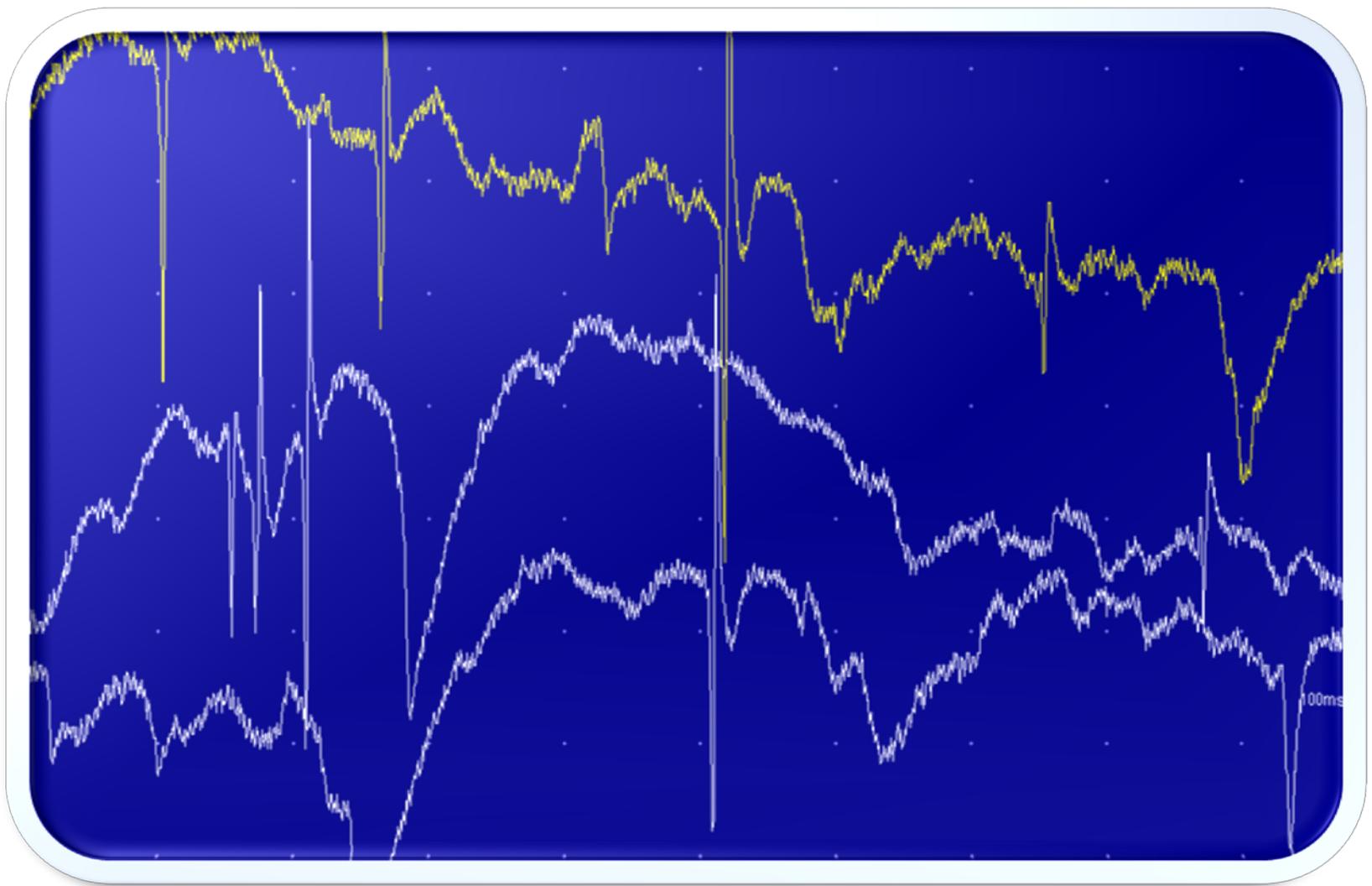




(BIC TEM (S HEAD))

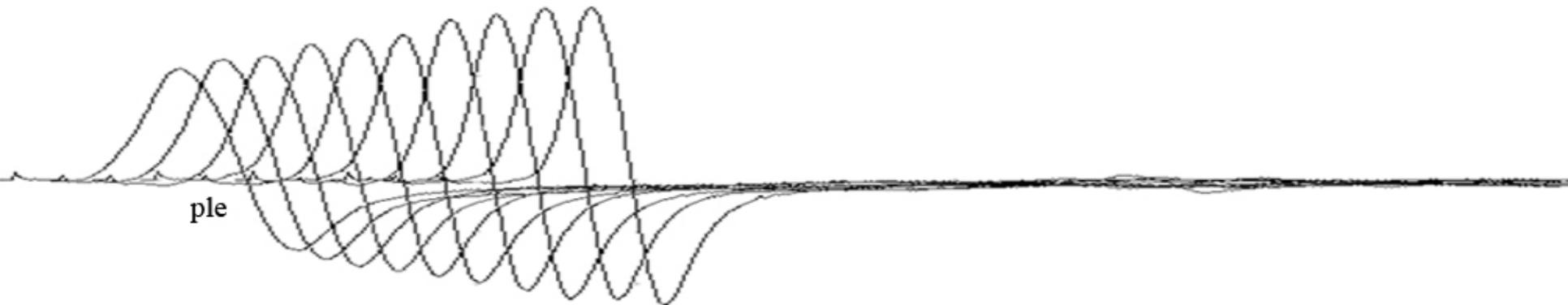


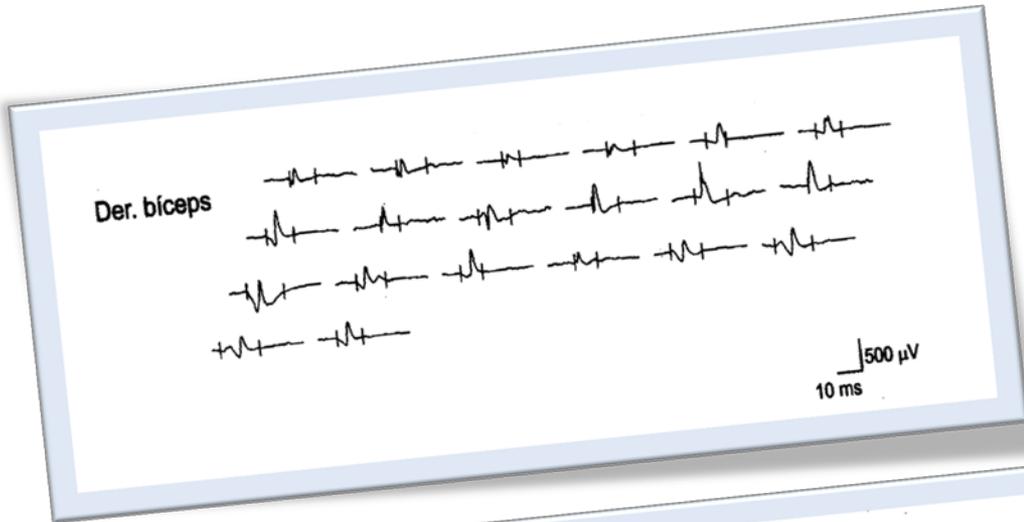
100ms



EMG

- PATRON NEUROGÉNO:
 - Potenciales de unidad motora de duración, amplitud y polifasia aumentada
 - Pérdida de unidades motoras al máximo esfuerzo.

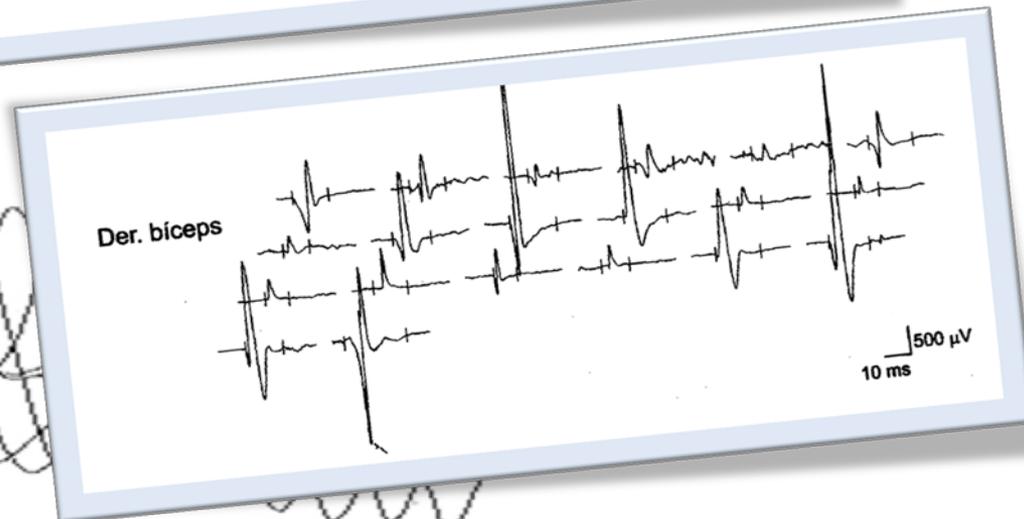




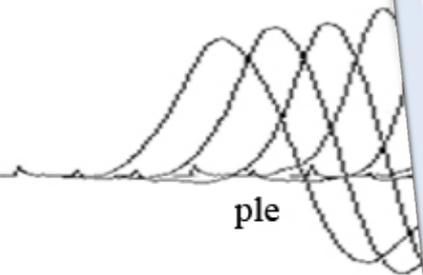
NORMAL



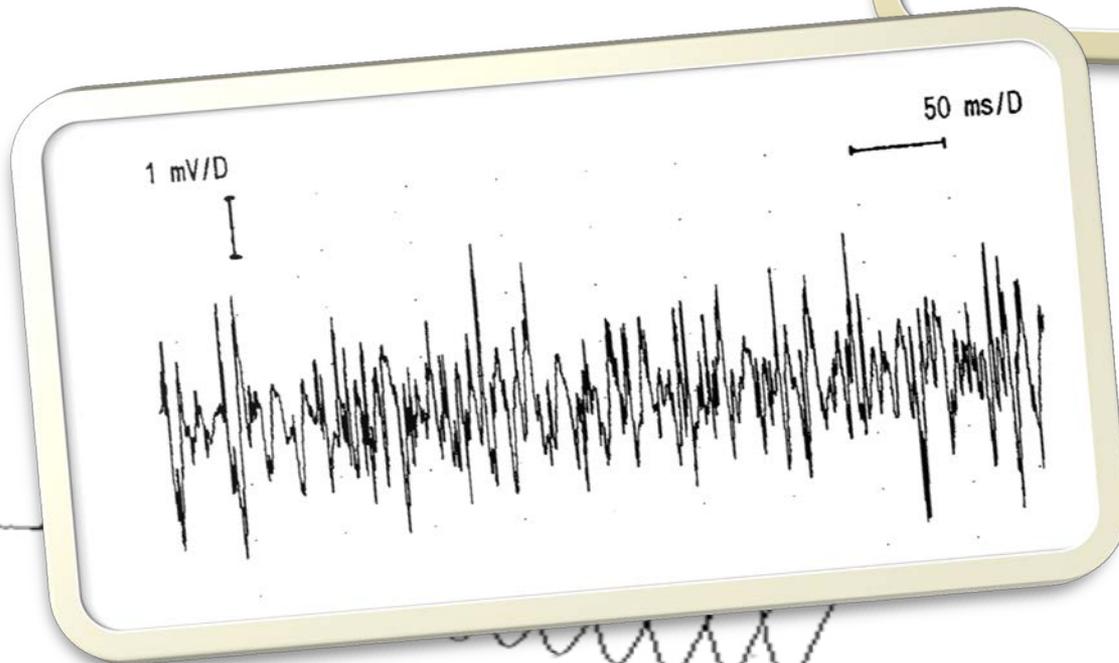
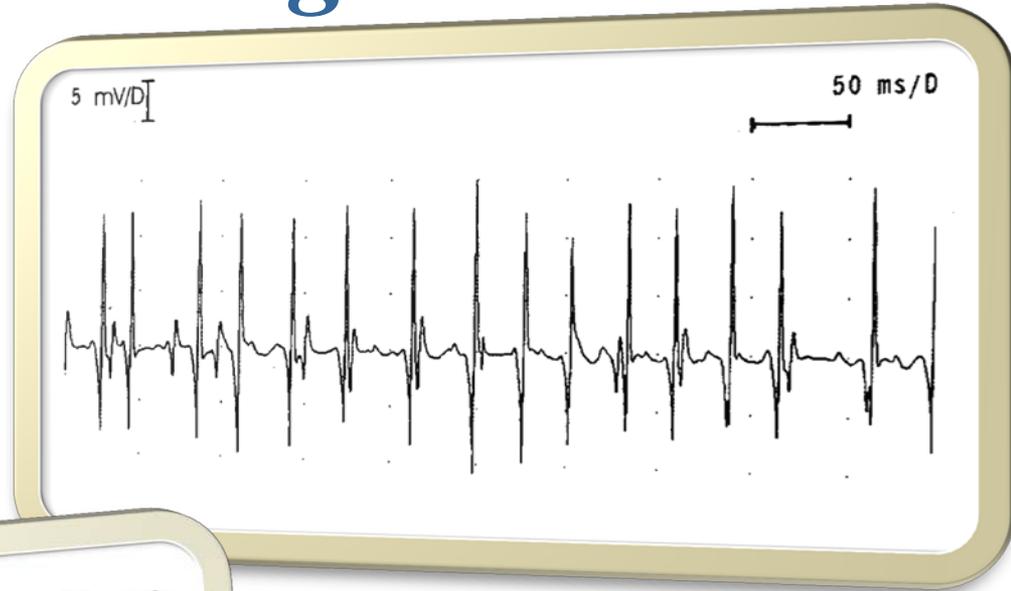
MIOPÁTICO



NEURÓGENO



Patrón Neurógeno



1. Asta Anterior

- 1B. POLIOMIELITIS:
 - Poco frecuente por programas vacunación.
 - Hipotonía comienzo agudo
 - NO CMAP, SNAP NORMAL, NO PUM, FIBRILAC.

Hipotonía de Comienzo Agudo

Asta Anterior

POLIOMIELITIS

Nervio Periférico

POLINEUROPATÍA INFLAMATORIA DESMIELINIZANTE AG

POLINEUROPATÍA INFLAMATORIA DESMIELINIZANTE CR

PARALISIS DE TICK

Unión Neuromuscular

BOTULISMO INFANTIL

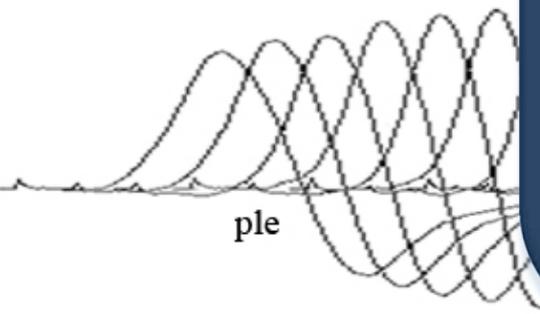
MIASTENIA GRAVIS INFANTIL FAMILIAR

Músculo

POLIMIOSITIS

ALT DEL ALMACENAMIENTO DE GLUCOGENO

DEFICIENCIA DE FOSFORILASA



ple

Origen

Periférico



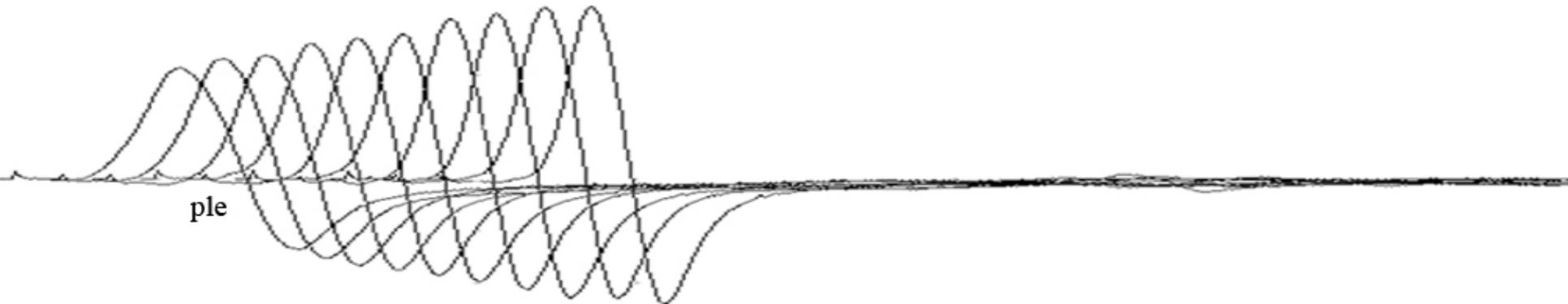
Asta anterior

Nervio

Unión Neuromuscular

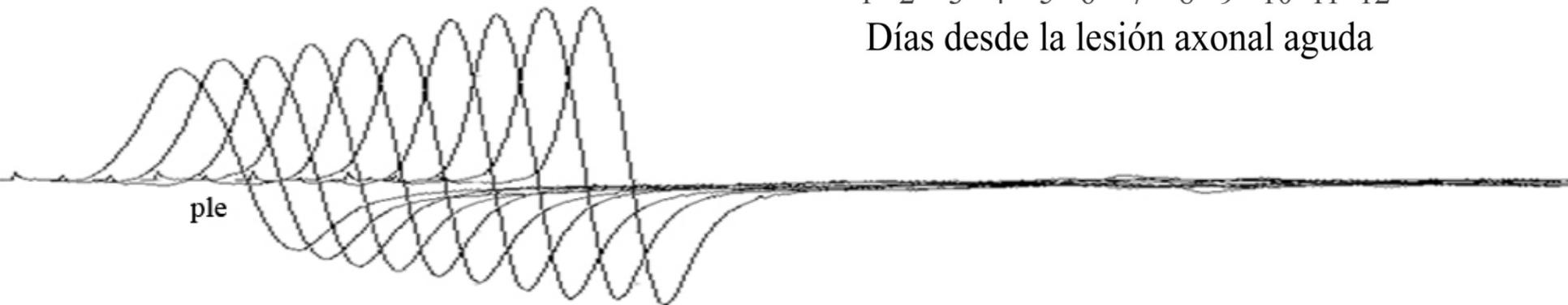
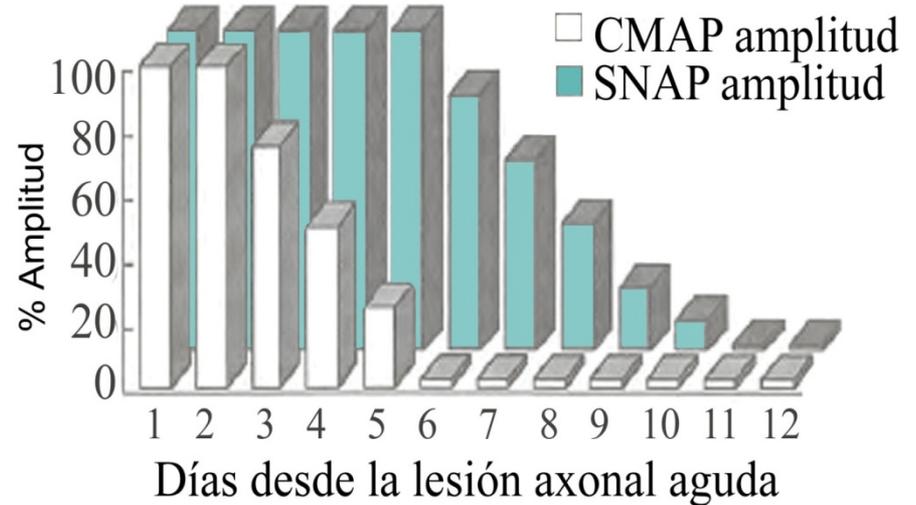
Músculo

ple

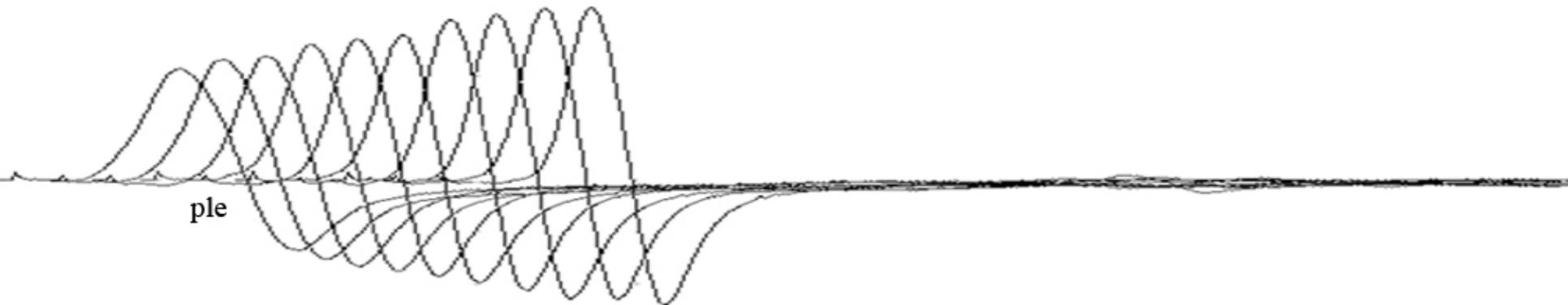


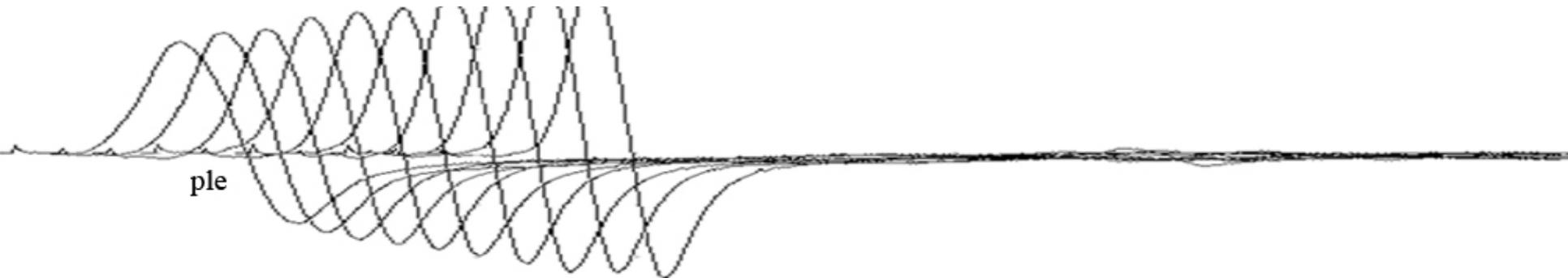
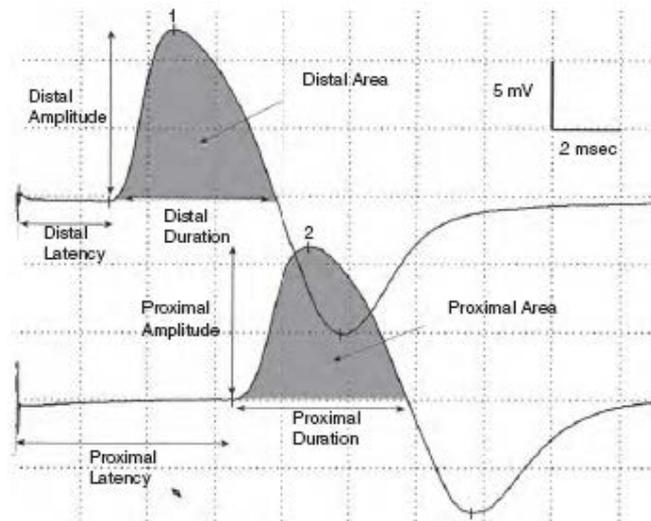
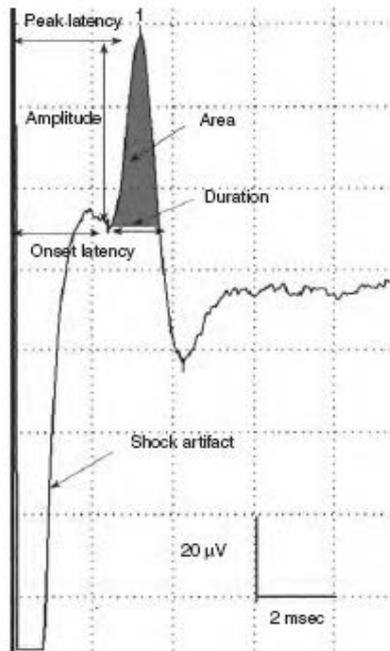
Tipos de Lesión Nerviosa

1. NEUROAPRAXIA
2. AXONOTMESIS
3. NEUROTOMESIS

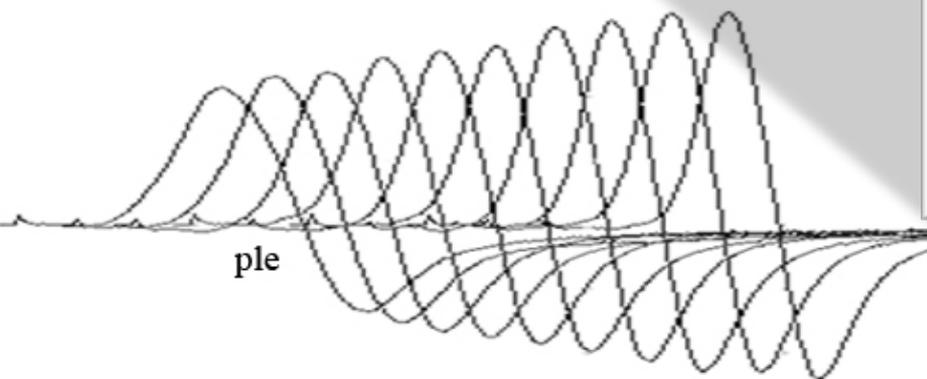


- Estudio de la conducción nerviosa mediante estímulo de un nervio y recepción del potencial evocado en músculo.
- Se valora:
 - Amplitud del potencial: depende del número de fibras nerviosas funcionales en el nervio, de la integridad de la UNM, y de la sincronía de la activación.
 - Velocidad de conducción: dependen de la integridad de la vaina de mielina del nervio entre el punto de estimulación y el músculo.
 - Estudio de conducción de fibras sensitivas (ortodrómico o antidrómico)



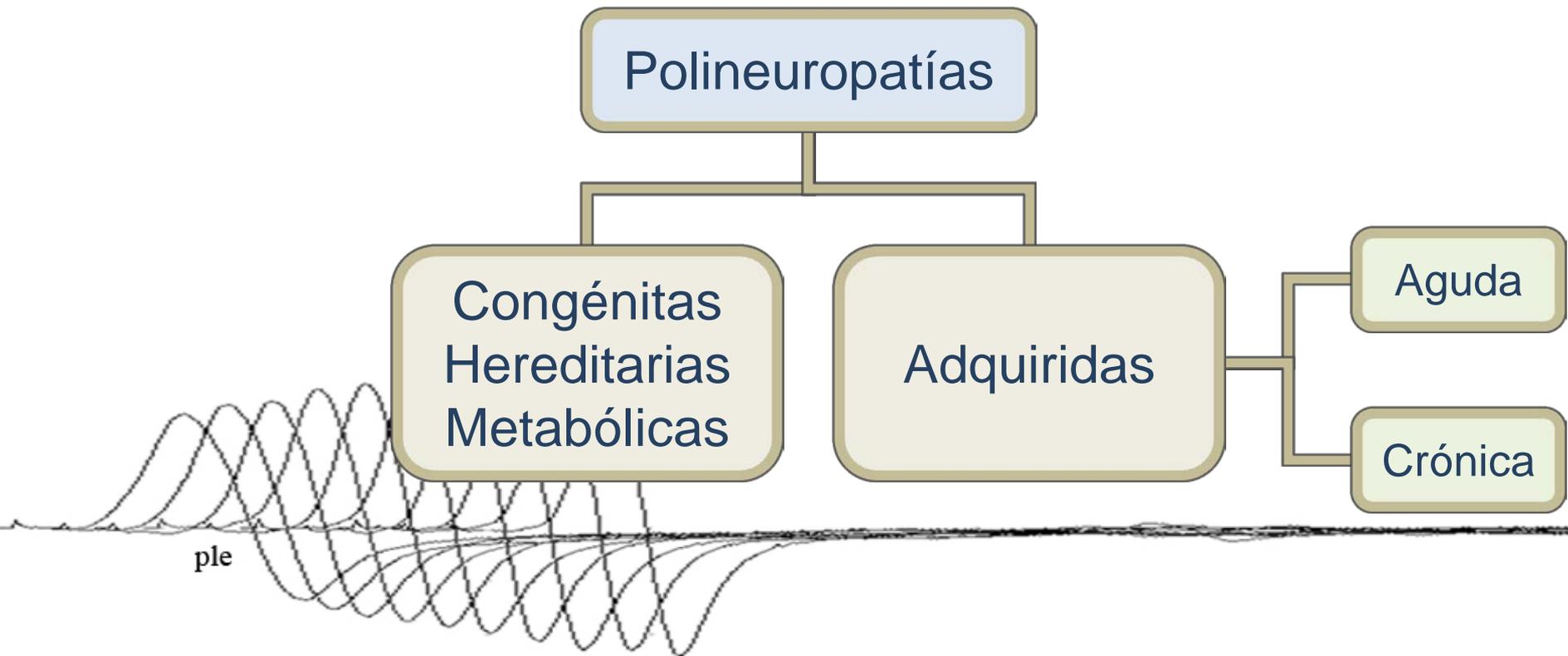


Sciatic nerve
 Adductor magnus
 Semimembranosus
 Semitendinosus
 Biceps femoris (long head)
 Biceps femoris (short head)
 Common peroneal nerve
 Plantaris
 Gastrocnemius (lateral head)
 Soleus
 Tibialis posterior
 Flexor hallucis longus
 Sural nerve
 Calcaneous nerve
 Popliteus
 Gastrocnemius (medial head)
 Posterior tibial nerve
 Flexor digitorum longus



2. *Polineuropatías*

- De gran importancia en el diagnóstico son los potenciales SENSITIVOS valorando su AUSENCIA y ↓ AMPLITUD
- A diferencia de los SMA I los MUP son de amplitud normal con fibrilaciones.
- DIAGNOSTICO DE CERTEZA: BIOPSIA DEL NERVIO SURAL

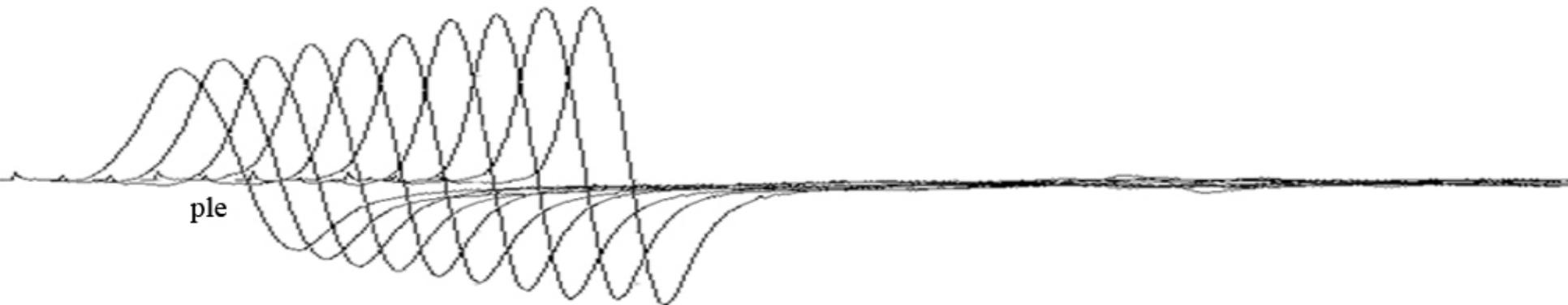


2. Polineuropatías

- 2b. ADQUIRIDAS:

- AIDG (aguda)

- Poco frecuente durante el 1º año
 - Gran importancia tenerla en cuenta en el DD con botulismo, poliomielitis o polimiositis
 - DISMINUCIÓN DE LA VELOCIDAD DE CONDUCCION TANTO SENSITIVA COMO MOTORA
 - Importante seguir control evolutivo por que puede progresar a la forma crónica



Origen

Periférico



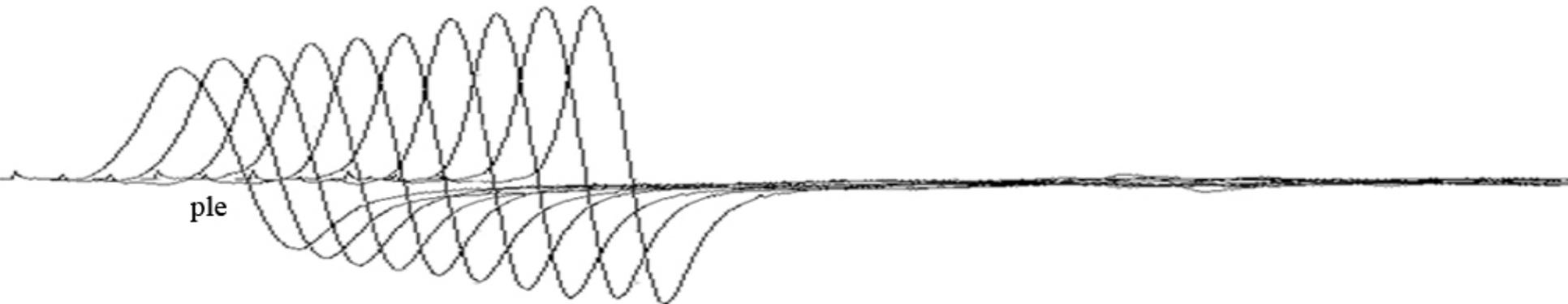
Asta anterior

Nervio

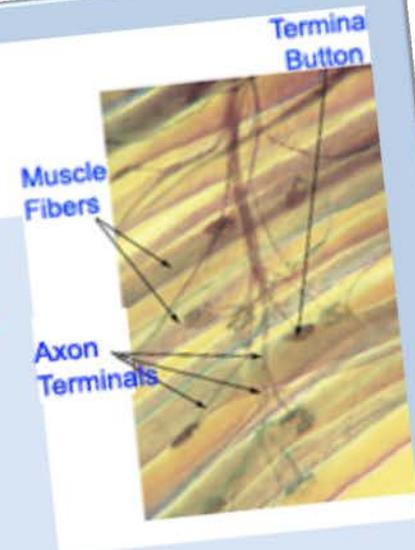
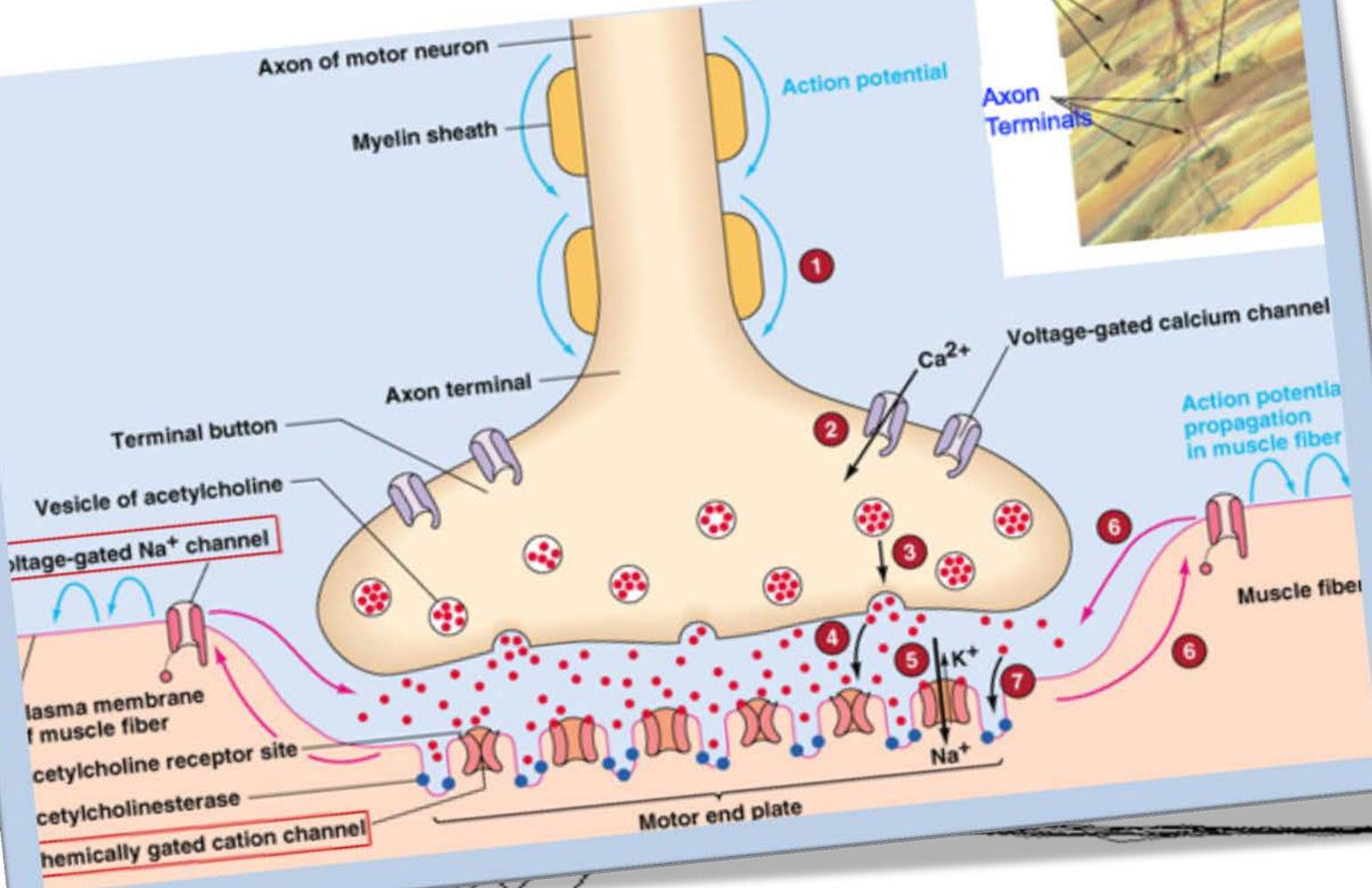
Unión Neuromuscular

Músculo

ple



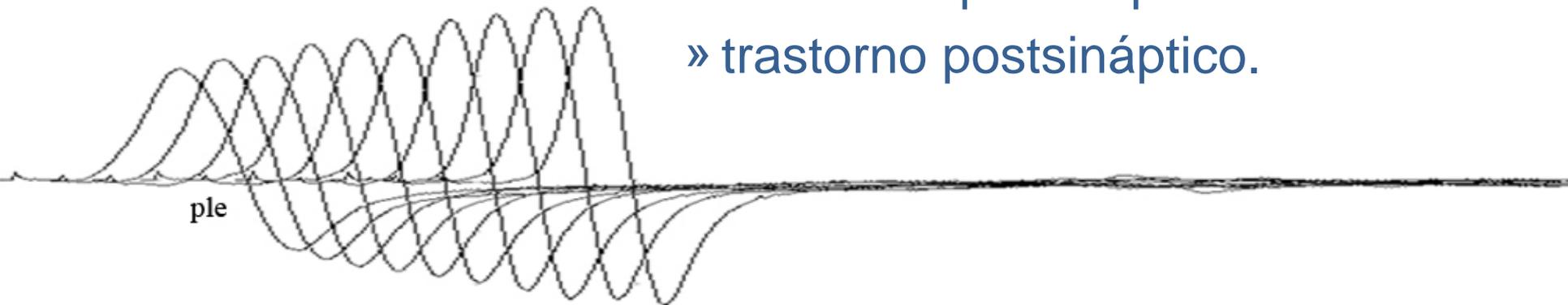
The Neuromuscular Junction



Estimulación Repetitiva

- Diagnóstico de los trastornos de la unión neuromuscular.
- **TECNICA:** Estimulación supramaximal (necesario para activar todas las fibras nerviosas) con un tren de descargas y recogiendo los potenciales de acción motores en el músculo correspondiente.

- » Trastorno presináptico
- » trastorno postsináptico.



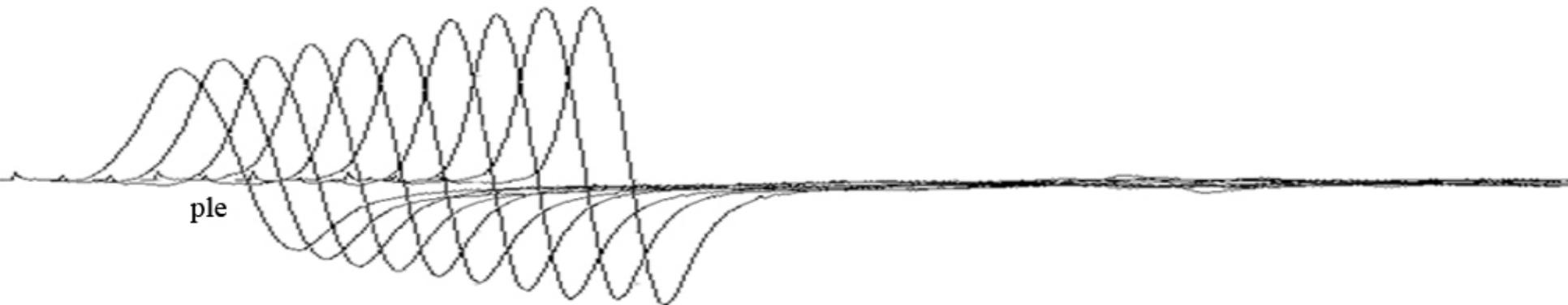
3. Alteración de la Unión Neuromuscular

Presinápticas

- Botulismo infantil
- Tóxicas
 - Hipermagnesemia
 - Antibióticos aminoglucósidos
- Congénitas
 - Familiar Misatena Gravis
 - Disminución de la cantidad de vesículas de Acetilcolina
 - Disminución de la liberación de cuantos

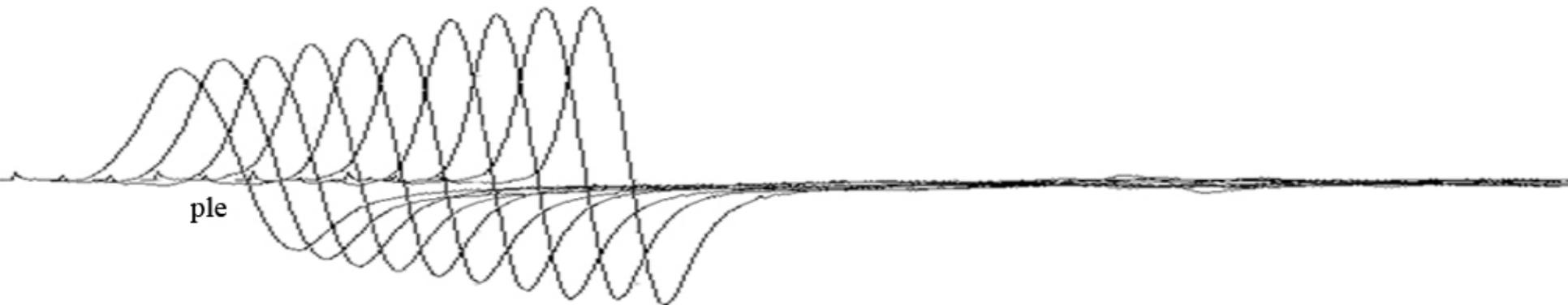
Postsinápticas

- Miastenia gravis (maternal autoinmune)
- Congénitas
 - Deficiencia de acetilcolinesterasa
 - Síndrome del canal lento
 - Deficiencia del receptor de la acetilcolina

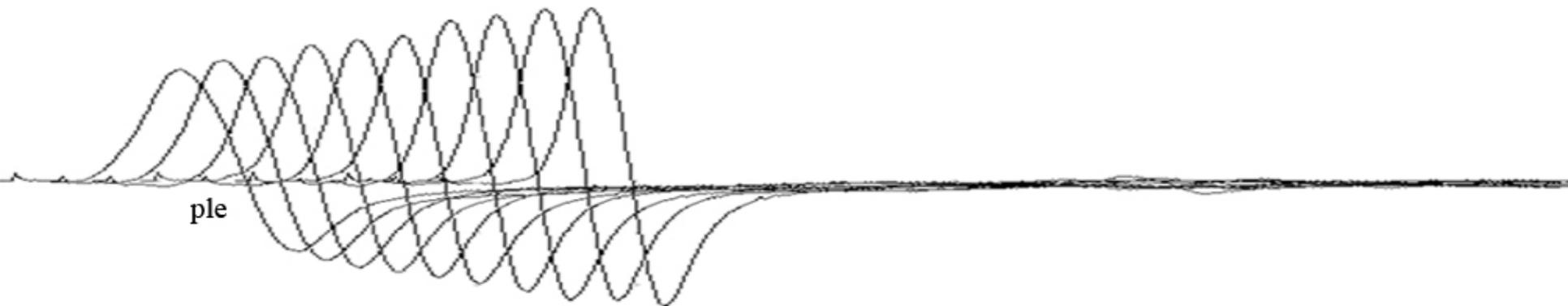


3. Alteración de la Unión Neuromuscular

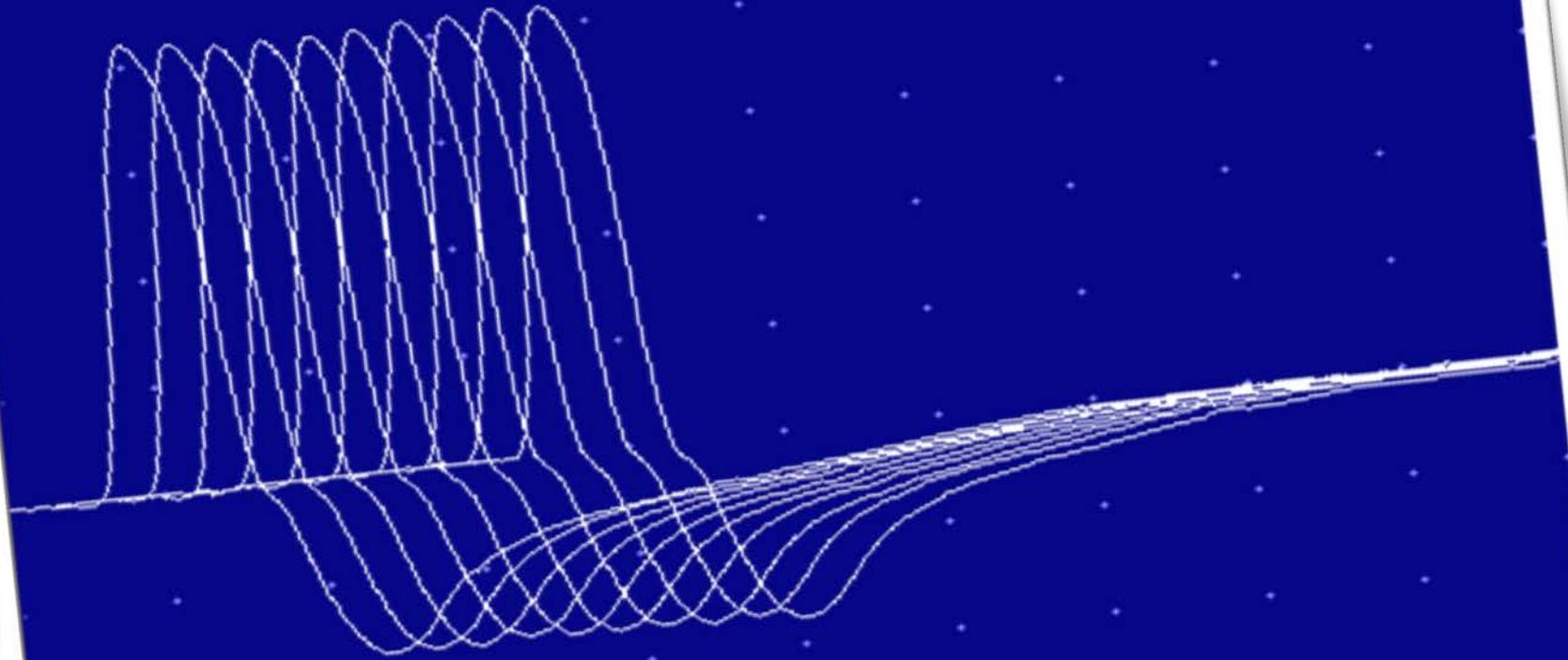
- PRESINAPTICOS:
 - POCO FRECUENTES CON EXCEPCION DE BOTULISMO.
 - Importante recordar el efecto negativo de los antibióticos aminoglucósidos sobre la unión neuromuscular.
 - CRITERIOS EMG:
 - DISMINUCIÓN DE LA AMPLITUD DEL PE A ESTIMULOS AISLADOS
 - RESPUESTA ASCENDENTE A 20-50 HZ
 - A BAJA FRECUENCIA DECREMENTO

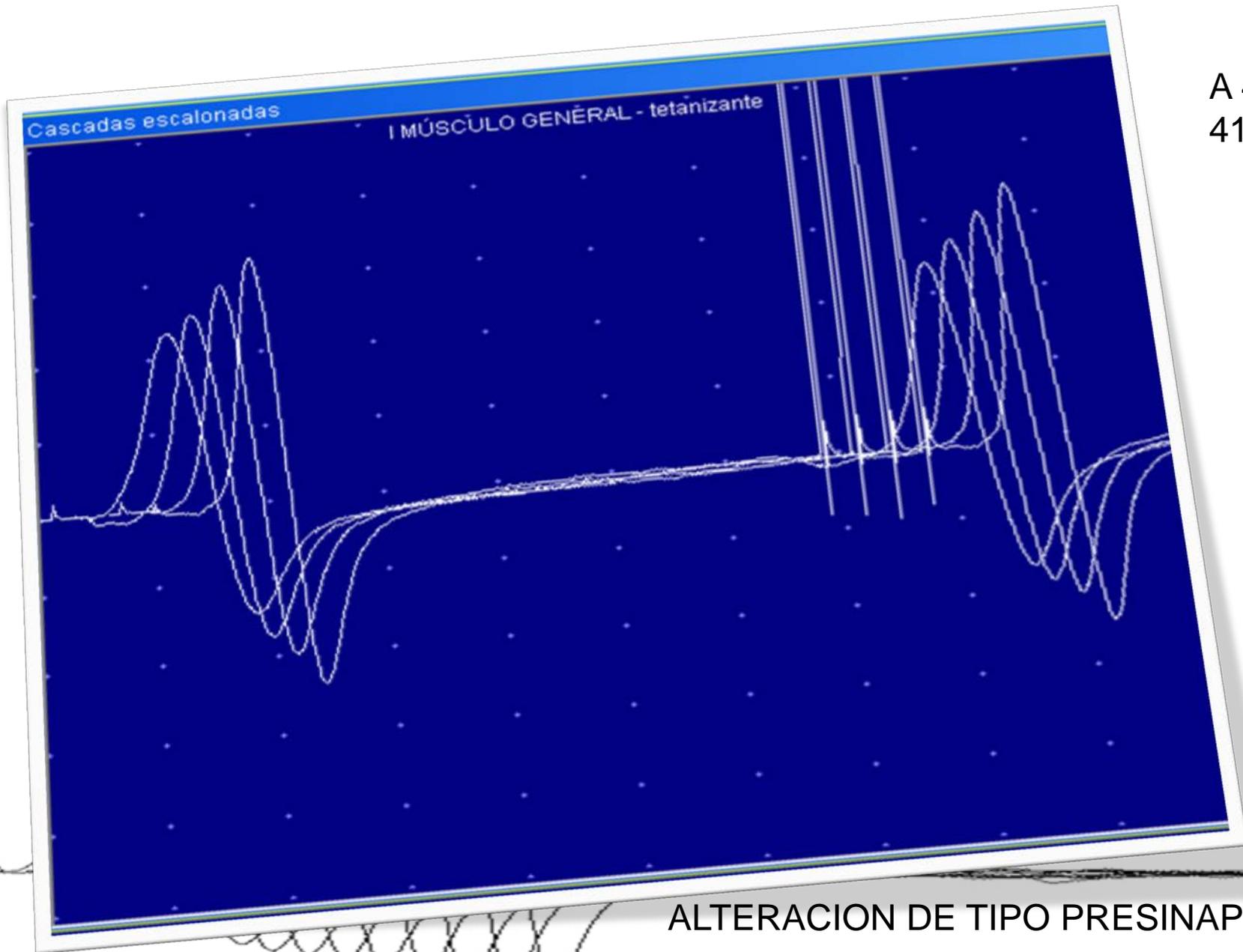


- Potenciales evocados de bajo voltaje tras estimulación única, que aumentan de amplitud tras estimulaciones sucesivas.
- Incremento moderado de la amplitud de 4^o/5^o potencial tras la estimulación repetitiva a alta frecuencia:
 - 20 Hz incremento del 21%
 - 30 Hz incremento del 33-41 %



D MÚSCULO GENERAL - decrement test



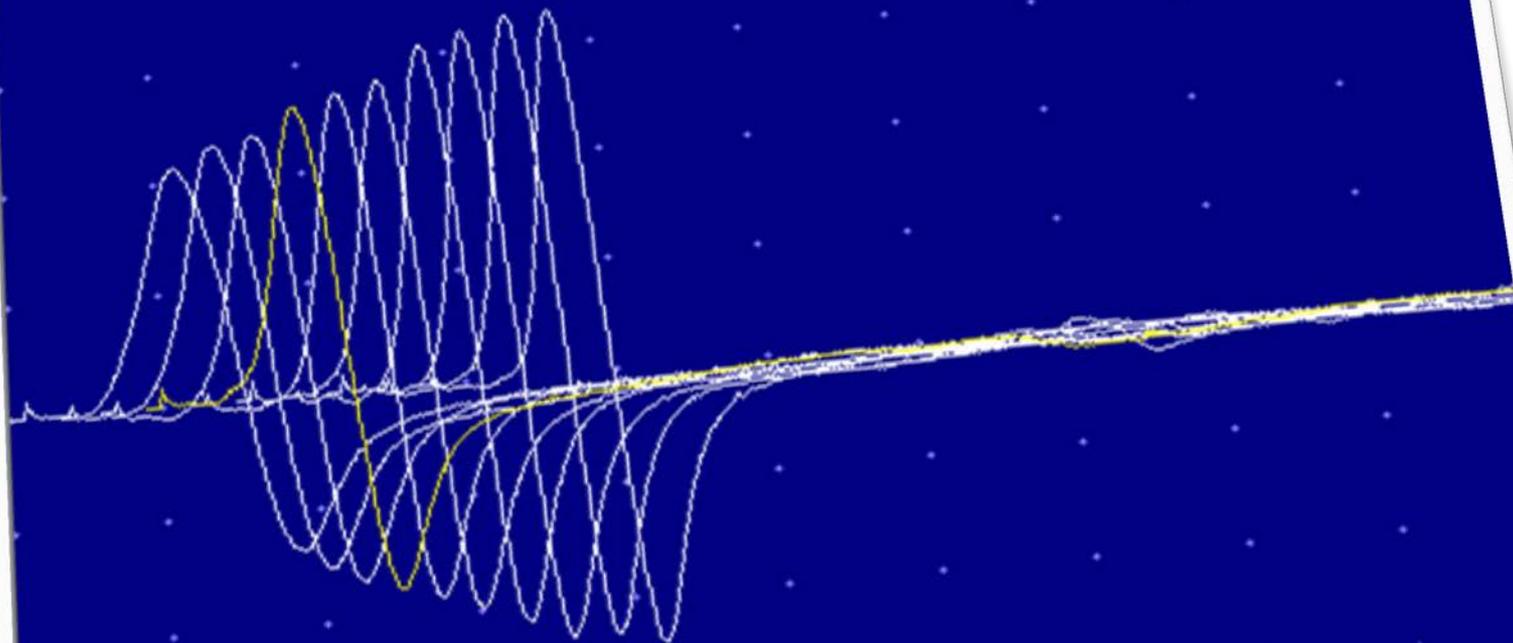


A 40 Hz
41 %

ALTERACION DE TIPO PRESINAPTICO

I MÚSCULO GENERAL - tetanizante

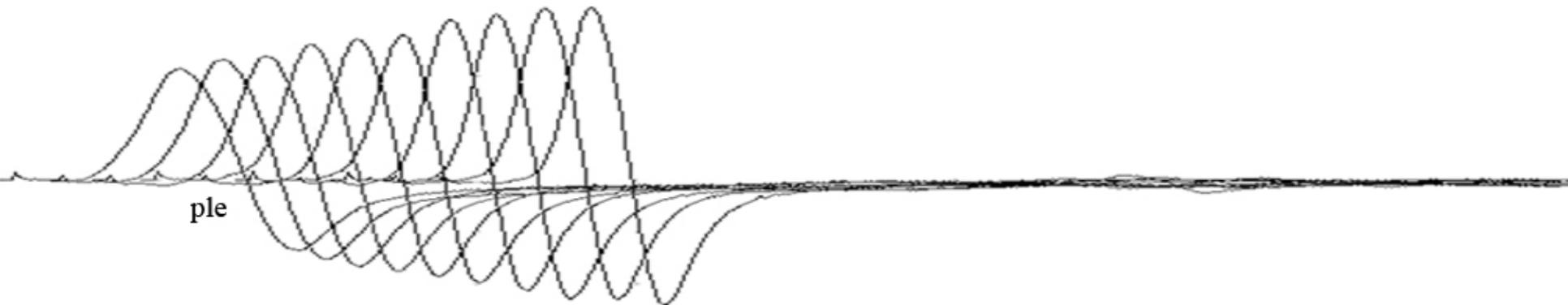
A 20 Hz
21 %



ALTERACION TIPO PRESINAPTICO

- Fórmula:

$$-(R1-R4o5/ R1)* 100$$



3. Alteración de la Unión Neuromuscular

- POSTSINAPTICO:

- MIASTENIA GRAVIS NEONATAL AUTOI:

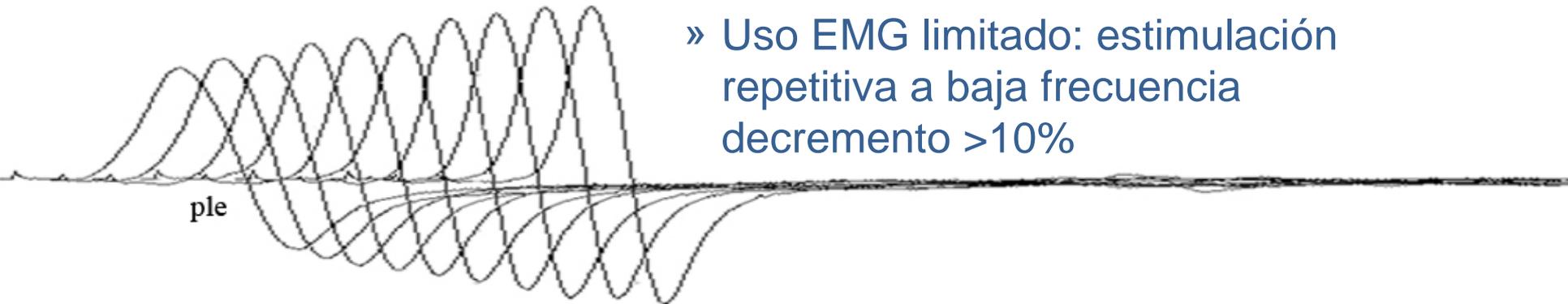
- Secundaria la transferencia placentaria de Ac antireceptor de la acetilcolina

- En el 10-20% de los casos

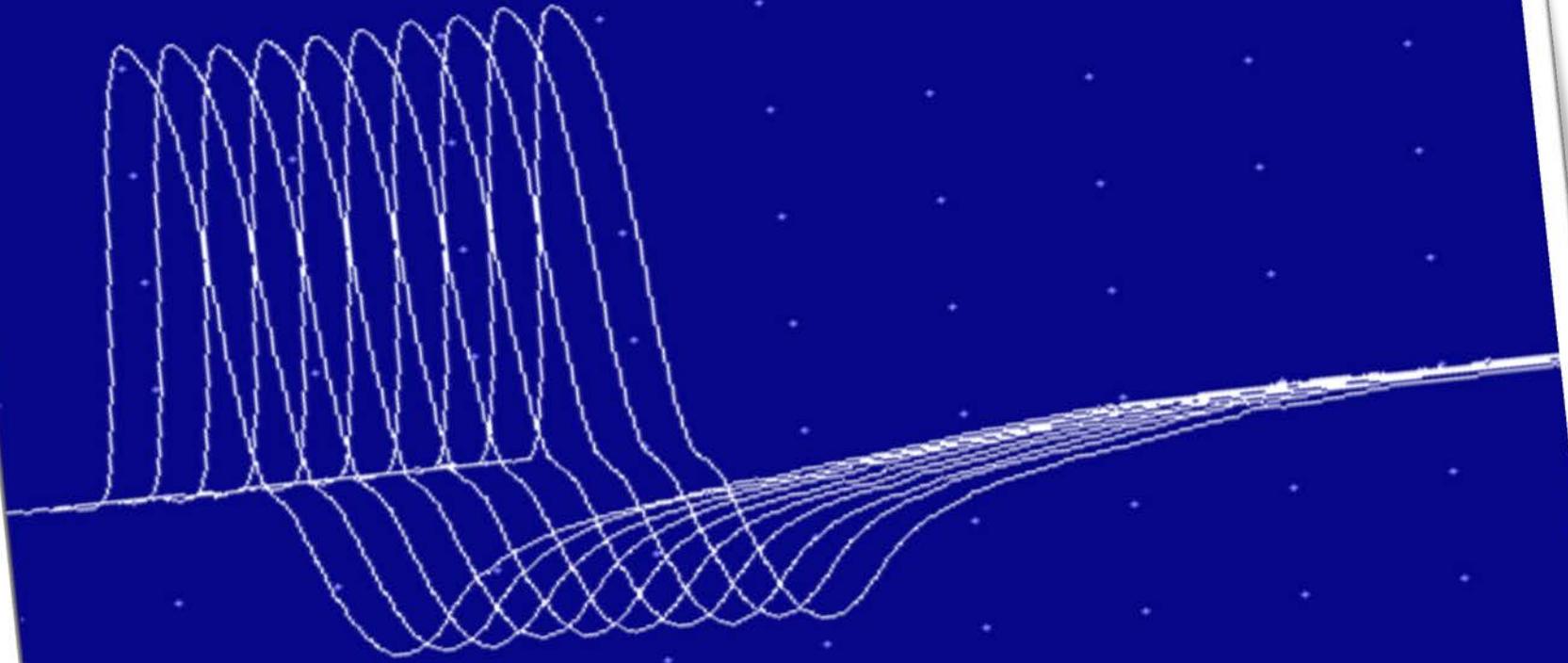
- CONFIRMACIÓN CLÍNICA: TEST TENSILON

- HISTORIA MATERNA
- HALLAZGOS CLÍNICOS
- RESPUESTA + AL TEST TENSILON
- AC ANTI RECP +

» Uso EMG limitado: estimulación repetitiva a baja frecuencia decremento >10%

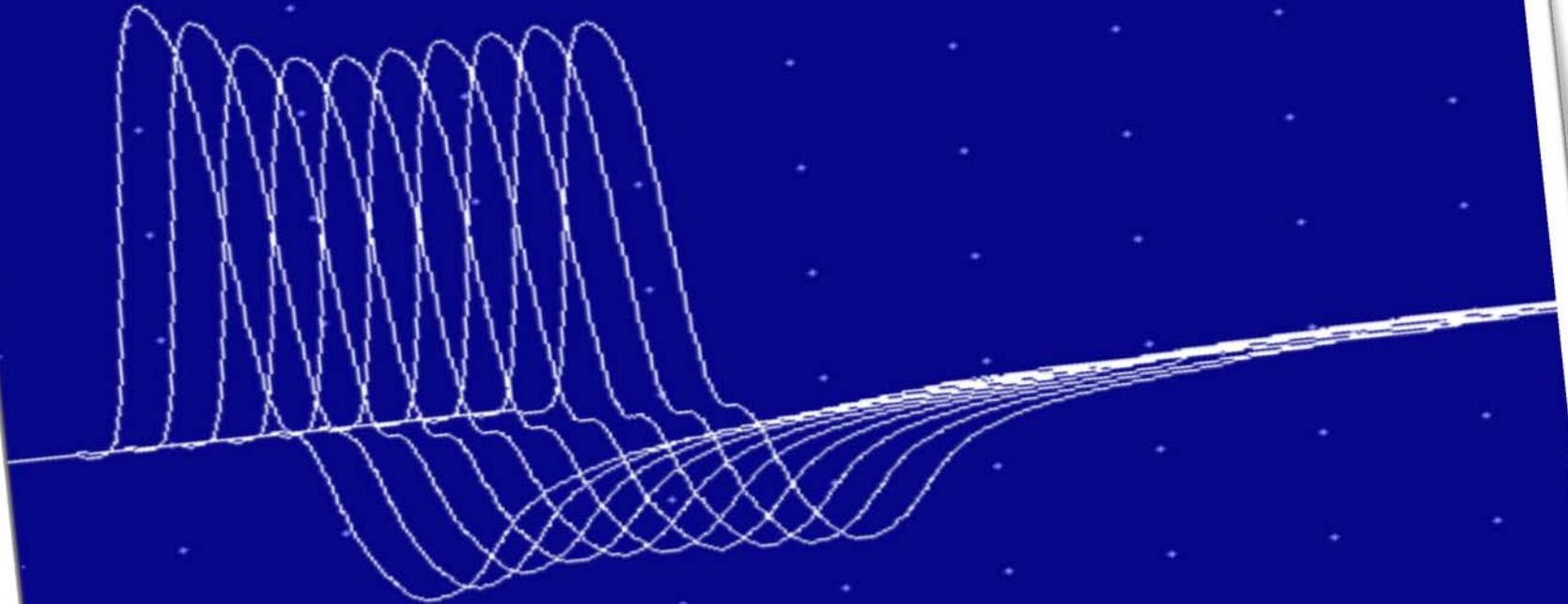


D MÚSCULO GENERAL - decrement test

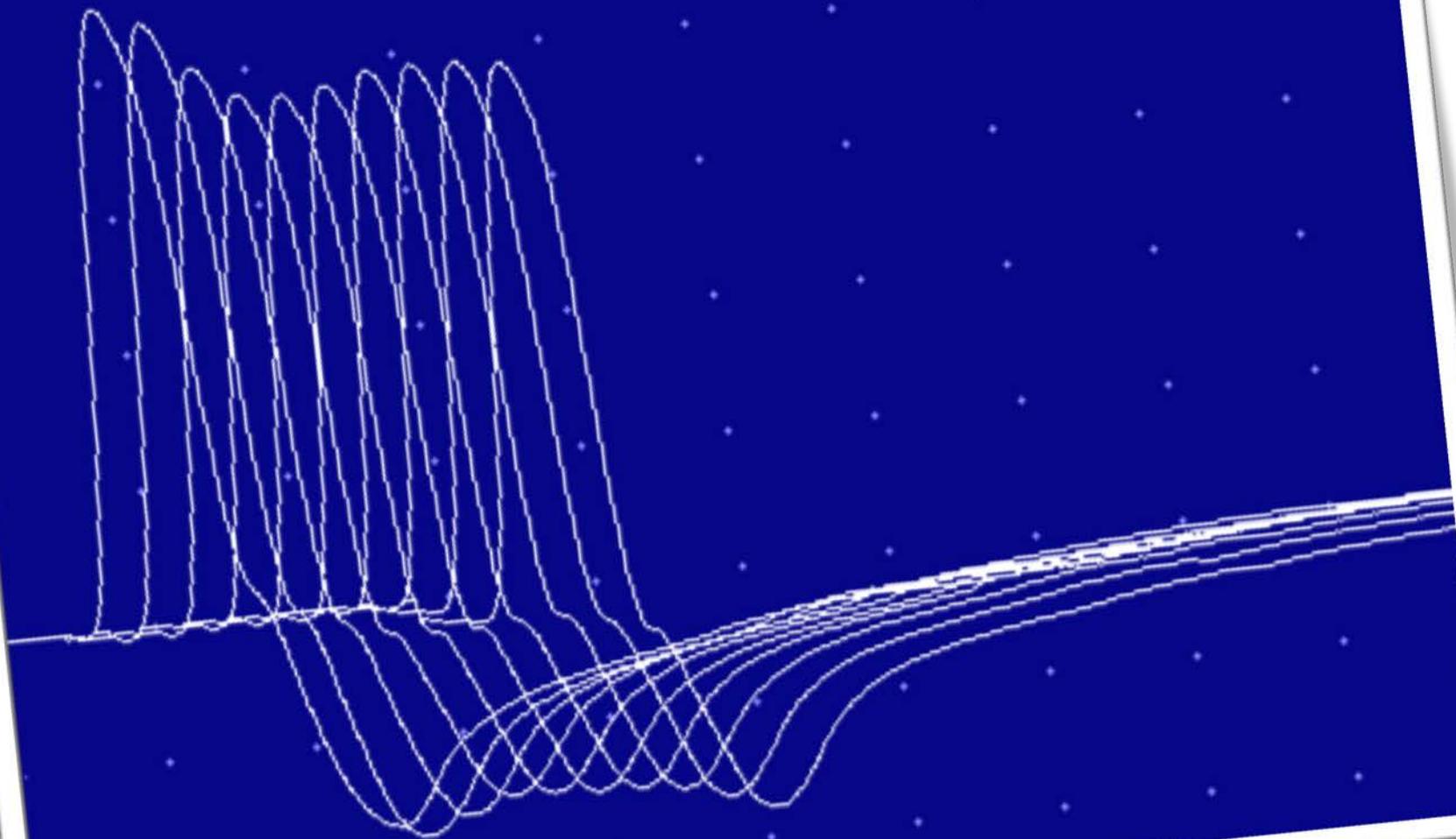


Cascadas escalonadas

D MÚSCULO GENERAL - post isquemia

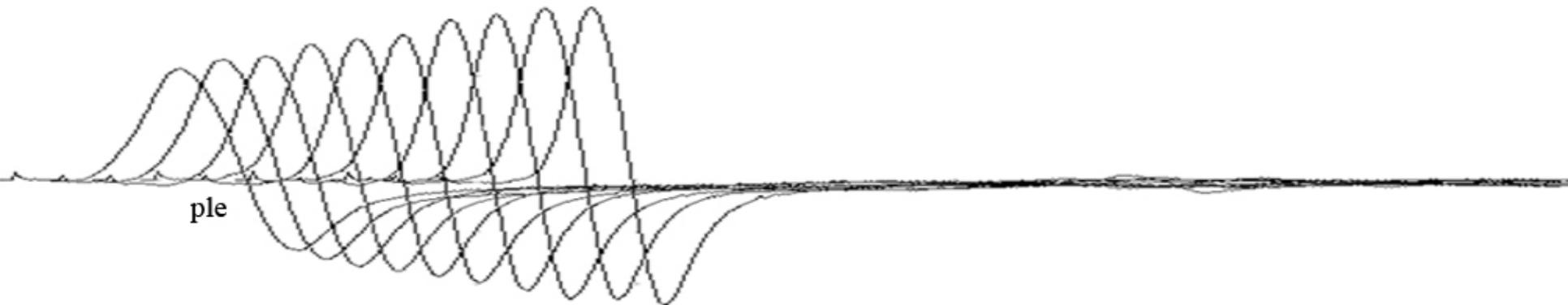


D MÚSCULO GENERAL - 2' despues



3. Alteración de la Unión Neuromuscular

- Miastenia gravis familiar infantil
 - Gran importancia reconocerla a tiempo ya que es la única de la alteración de la unión neuromuscular capaz de producir daño cerebral anóxico o muerte.
 - Es un enfermedad AUTOSOMICA RECESIVA no inmunológica en la que los Ac anti receptor son negativos.
 - Vesículas sinápticas anormalmente pequeñas.
 - No estudios EMG



Origen

Periférico

Asta anterior

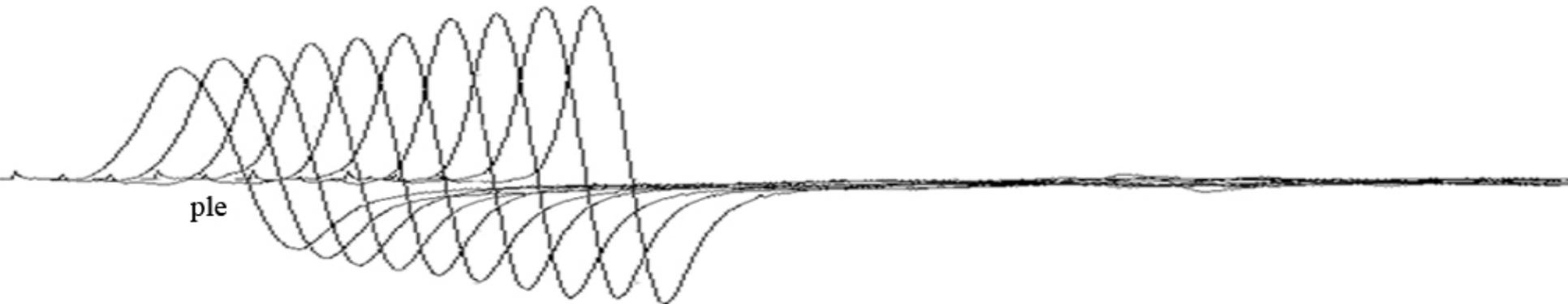
Nervio

Unión Neuromuscular

Músculo



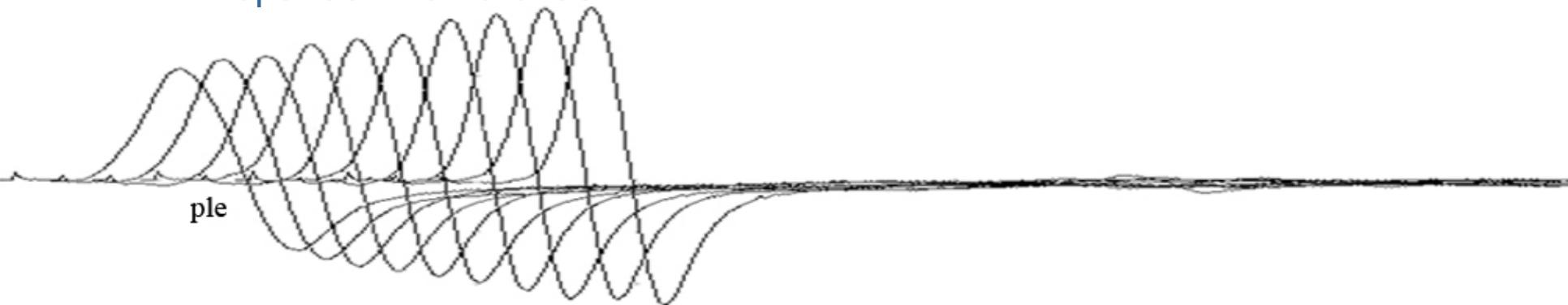
ple



4. Musculares

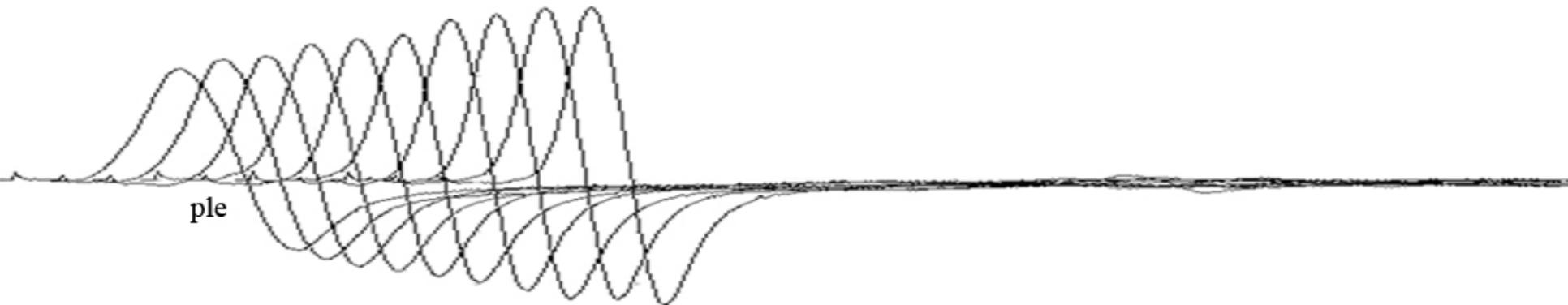
Miopatías

- Congénitas
 - Nemalina
 - Central core
 - Centronuclear
 - Desproporción de fibras congénitas
- Distrofias
 - Distrofia miotónica
 - Distrofia muscular congénita
- Miopatías inflamatorias
- Miopatías enzimáticas
 - Alteraciones del almacenamiento del colágeno
 - Maltasa ácida
 - Fosforilasa muscular
 - Fosfofrutoquinasa
 - Alteraciones del almacenamiento lipídico (dudoso)
- Alteraciones del transporte de electrones



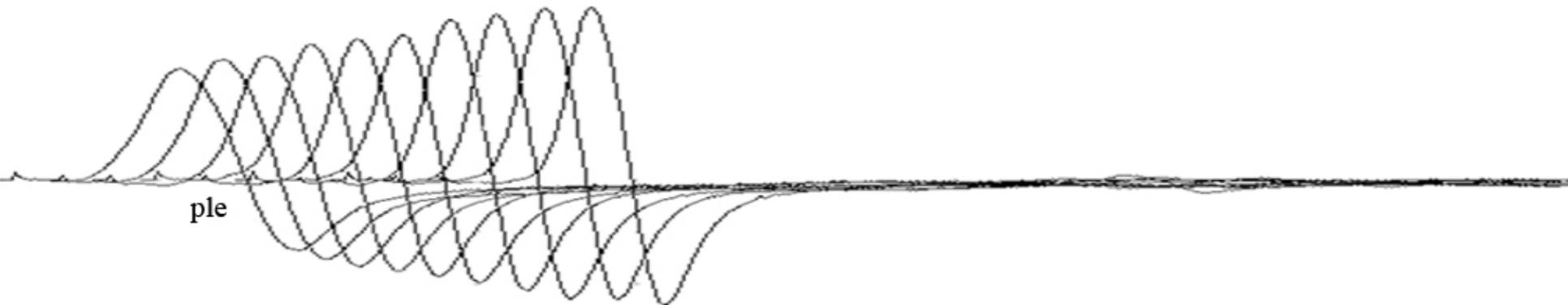
4. Miopatías - I

- Es la segunda causa de indicación de la realización EMG en los lactantes.
- Menor sensibilidad diagnóstica.
- EL HALLAZGO EMG PRINCIPAL SON MUP DE DURACIÓN Y AMPLITUD DISMINUIDA EN LOS MÚSCULOS PROXIMALES.



4. *Miopatías - II*

- Con el hallazgo de Potenciales de unidad motora miopáticos no acaba la evaluación EMG. Hay que descartar la presencia de una alteración de la unión Neuromuscular, o una SMA o una neuropatía periférica (por ejemplo , en botulismo hay presencia de PUM miopáticos).
- El estudio electromiográfico es menos preciso en las miopatías que en las alteraciones neurogénicas.
- El hallazgo de FIBRILACIONES en las miopatías nos puede llevar a confusión con un proceso neurogénico.

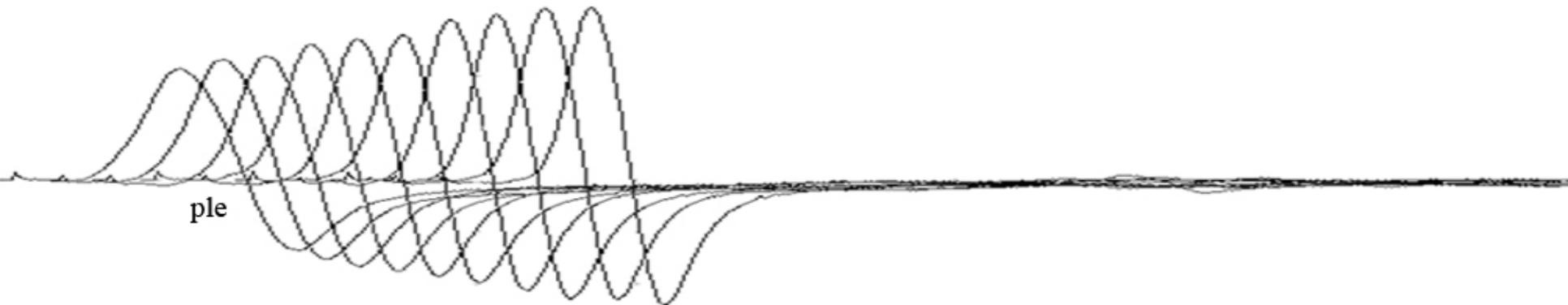


EMG

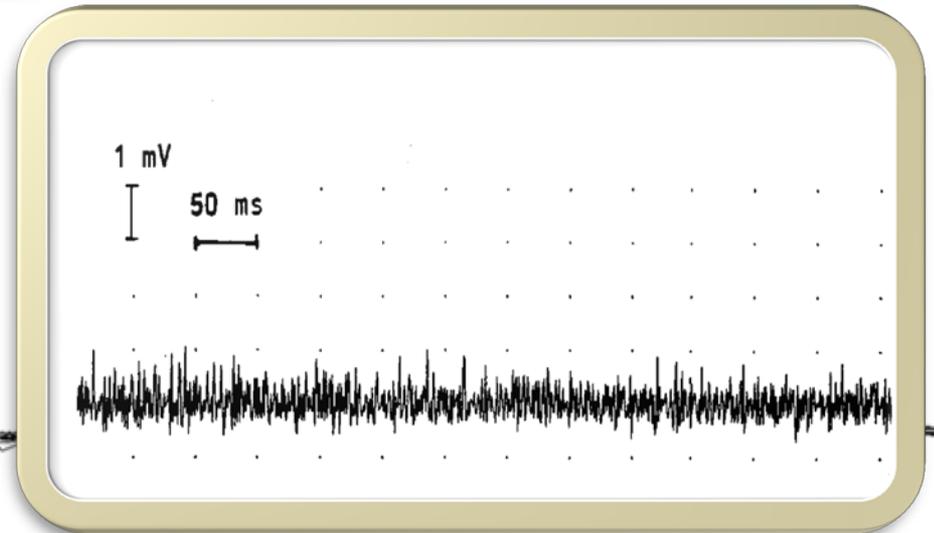
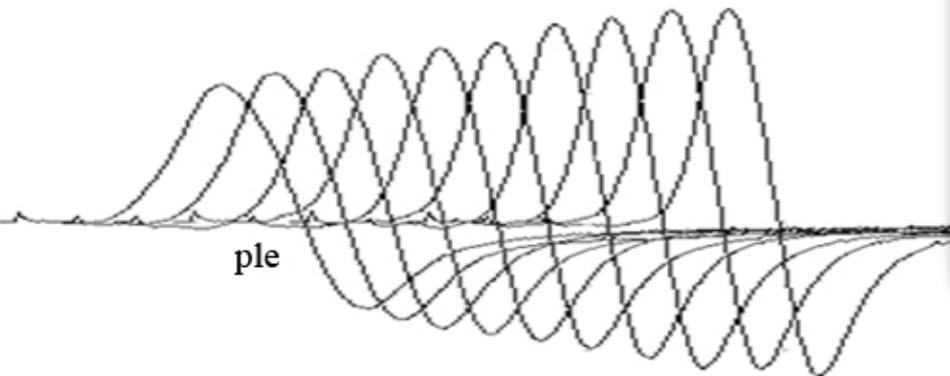
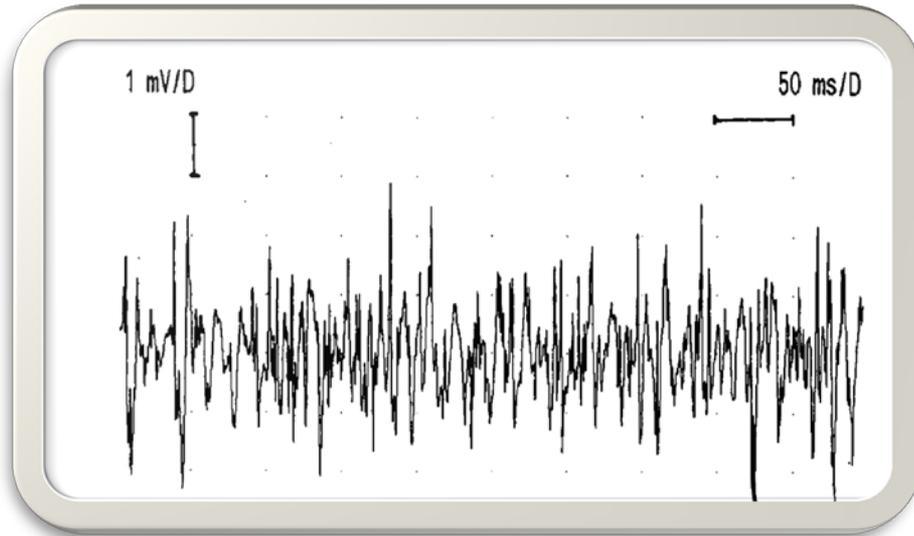
- PATRONES PATOLÓGICOS:

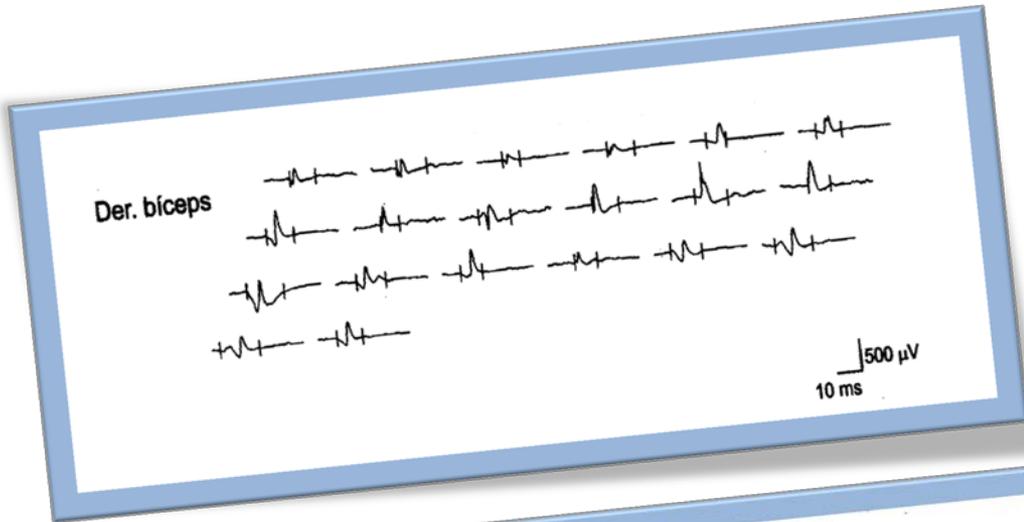
- PATRON MIOPATICO:

- Baja amplitud en máximo esfuerzo (por lesión de fibras musculares no de axón) disminución del tamaño de la UM por la pérdida progresiva de fibras musculares
 - Disminución de la duración y polifásicos (por que no conducen al mismo tiempo)
 - Actividad espontánea por la necrosis segmentaria de la fibra

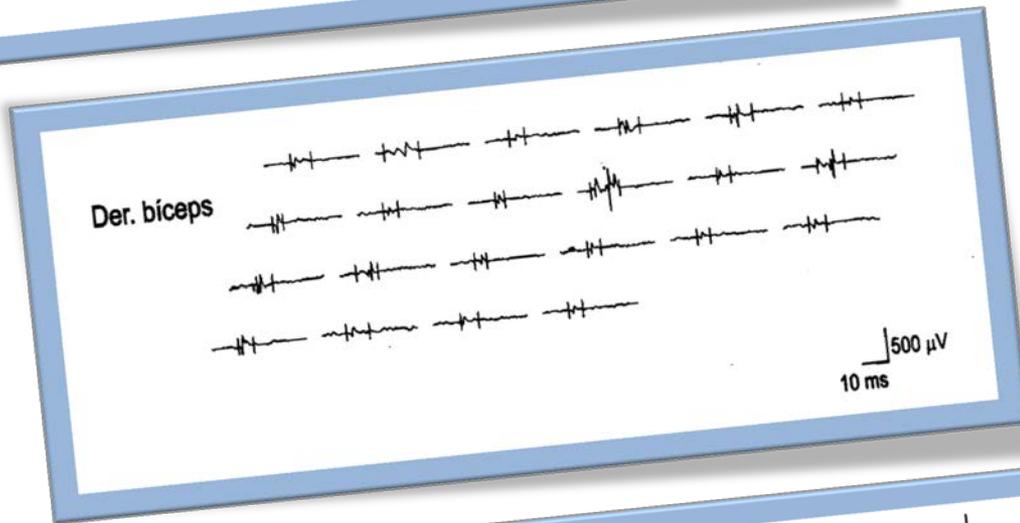


Patrón Miopático

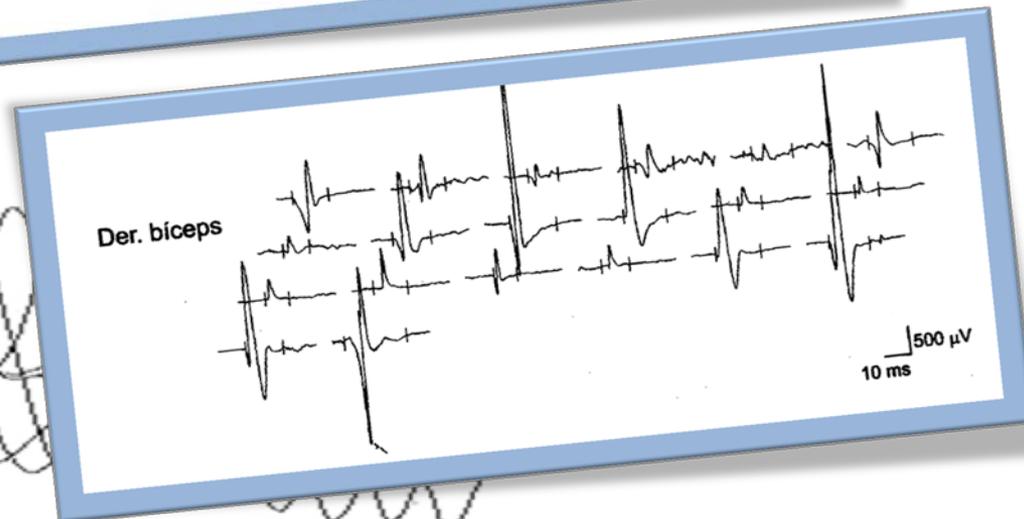




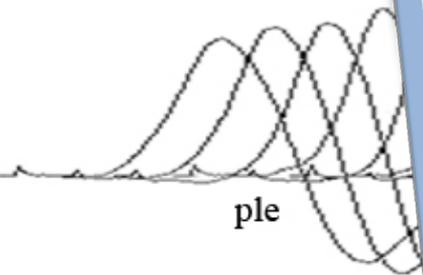
NORMAL



MIOPÁTICO



NEURÓGENO



Miopatías - III

FIBRILACIONES EN EL LACTANTE HIPOTONICO

ALTERACIONES NEUROGENICAS:

- Atrofia muscular espinal I (Werdnig-Hoffmann)
- Poliomielitis
- Lesiones espinales.

POLINEUROPATIAS

ALTERACIONES DE LA TRANSMISION NEUROMUSCULAR:

- Botulismo

MIOPATIAS:

- CONGENITAS

- Nemalina

Centronuclear

- Desproporción de fibras congénitas

DISTROFIAS

- Distrofia miotonica

MIOPATIAS INFLAMATORIAS:

- Polimiositis

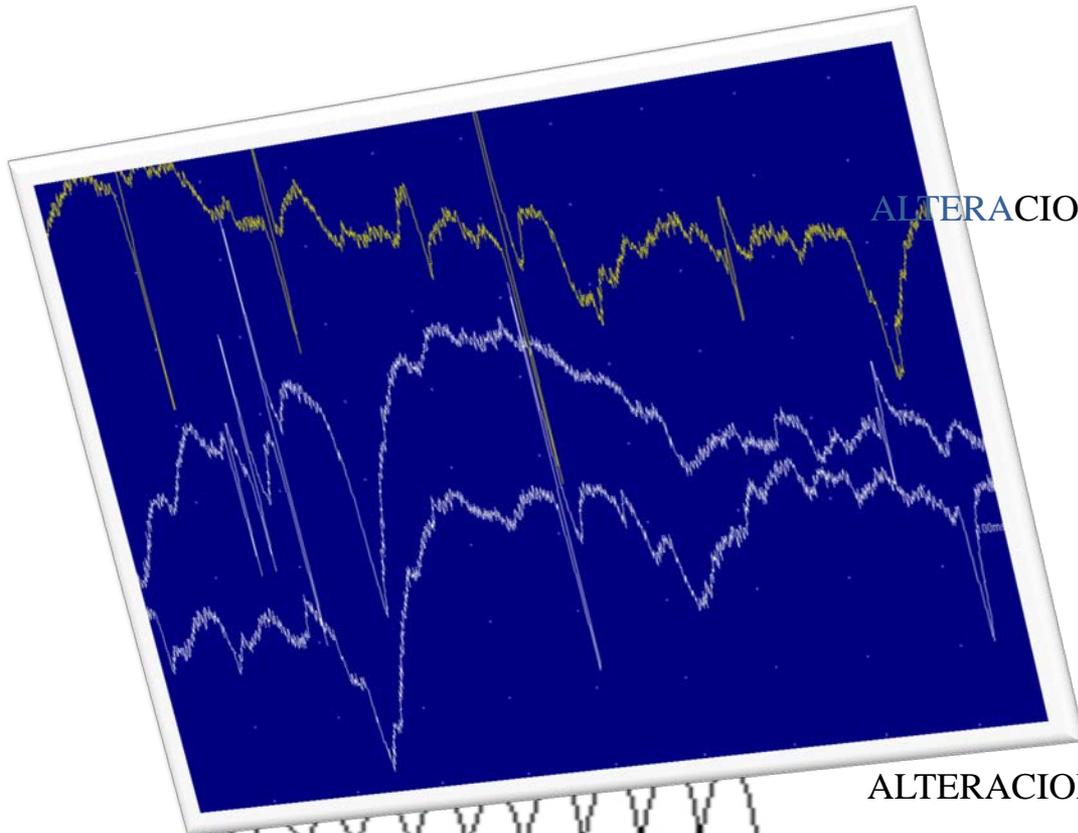
MIOPATIAS ENZIMATICAS:

ALTERACIONES DEL ALMACENAMIENTO DEL COLAGENO

- Maltasa acida (Pompe)

- Fosforilasa muscular (McArdle)

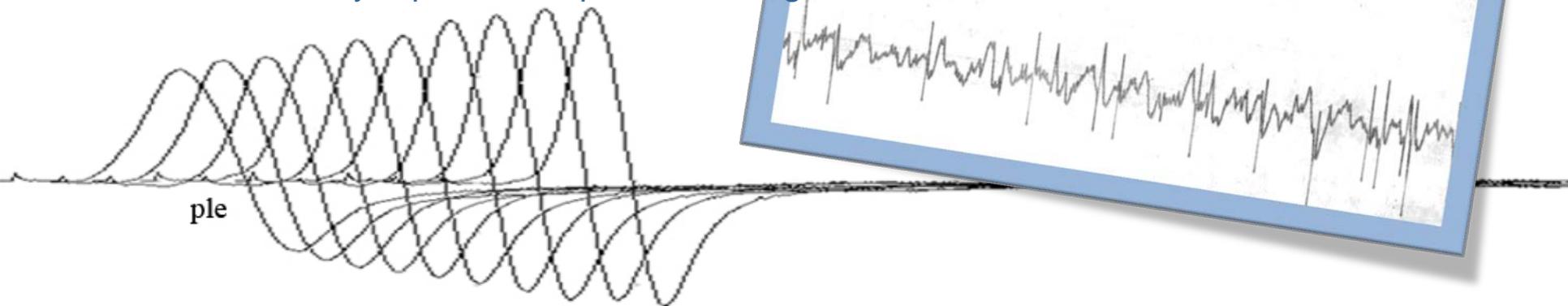
- Fosfofructoquinasa (Tarui)



ple

Miopatías - IV

- **DISTROFIA MUSCULAR CONGENITA:**
 - Causa más común del lactante hipotónico sin artrogriposis.
 - CPK AUMENTADA, potenciales miopáticos
 - necesario Biopsia muscular
- **DISTROFIA MIOTONICA**
 - Es la otra distrofia que se presenta con hipotonía
 - transmisión materna
 - EMG:
 - DESCARGAS MIOTONICAS
 - FIBRILACIONES
 - POTENCIALES MIOPATICOS
 - A veces es necesario demostrar la miotonía en la madre, ya que el niño puede ser negativo.





200 μV
10 ms

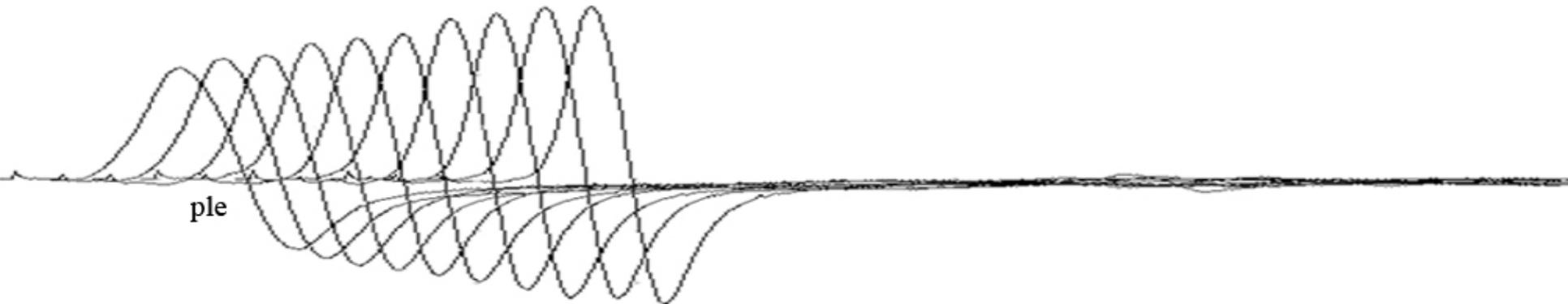
Wiley Periodicals, Inc.

Figure 4. Myotonic discharge. EMG of typical myotonic discharge demonstrating waxing and waning of both amplitude and frequency.

ple

Miopatías - V

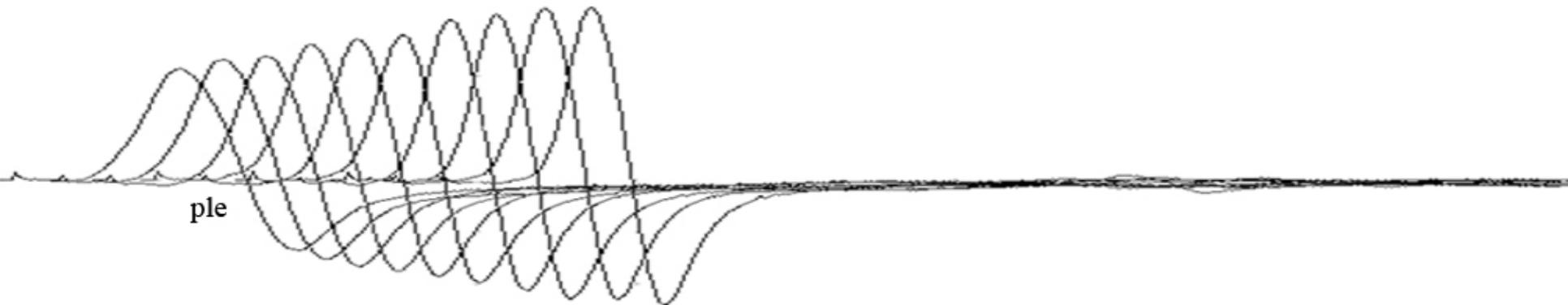
- MIOPATIAS CONGENITAS:
 - Son alteraciones AR que tienen una expresión fenotípica semejante (hipotonía, curso no progresivo y retraso en el desarrollo motor).
 - A diferencia de otras miopatías no suele haber aumento de la CPK
 - La EMG puede ser normal o con cambios miopáticos,
 - Abundantes fibrilaciones han sido descritas en la miopatía miotubular
- POLIMIOSITIS:
 - Cuadro muy raro.
 - Pocos casos descritos;
 - » AUMENTO DE LA CPK
 - » PUM MIOPATICOS
 - » AUMENTO DE LA ACTIVIDAD DE INSERCCION
 - » DESCARGAS DE ALTA FRECUENCIA PROLONGADAS



Miopatías - VI

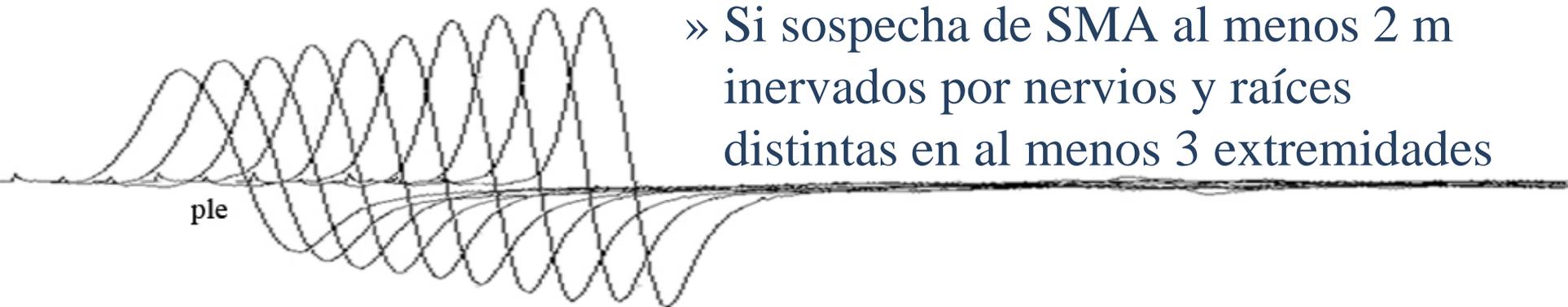
- HIPOTONIA BENIGNA CONGENITA:
 - CUADRO RARO
 - EMG NORMAL
 - BIOPSIA NORMAL
 - ESTUDIOS ENZIMATICOS NORMALES

- AUMENTO DE LA CPK + HIPOTONIA
 - POLIMIOSITIS
 - DISTROFIA MUSCULAR CONGENITA
 - ALTERACIONES DEL ALMACENAMIENTO DEL GLUCOGENO.



Protocolo EMG ante el Lactante Hipotónico

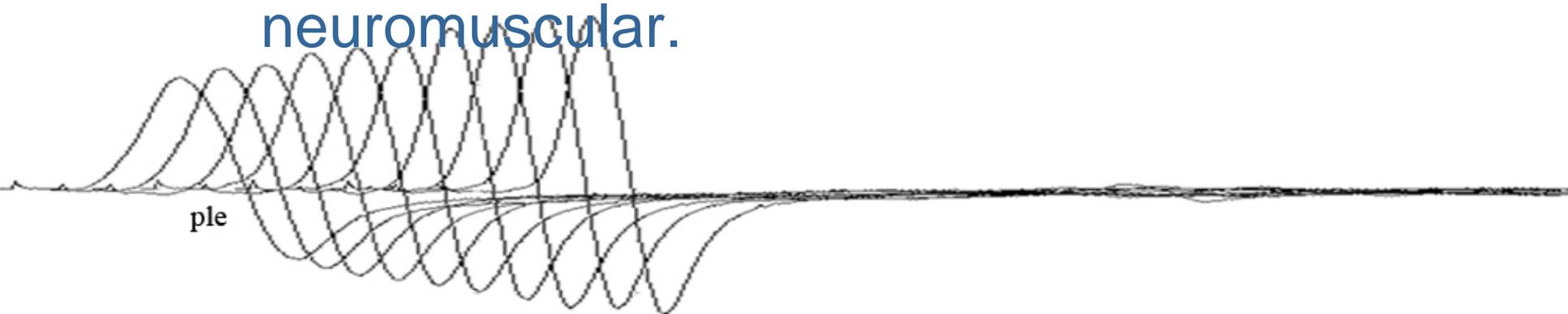
- 1º: Conducción nerviosa sensitiva en al menos 1 nervio
- 2º: Conducción nerviosa motora en al menos 2 nervios
- 3º: EMG (aguja): en al menos 4 o 6 músculos de 1 o 2 extremidades incluyendo distal y proximal.



Protocolo EMG ante el Lactante Hipotónico

4º: Estimulación repetitiva:

- Botulismo infantil
- Ptosis u oftalmoparesia
- Potenciales tardíos en la estimulación supramaximal
- EMG/ENG normal a pesar de la alta sospecha de una enfermedad neuromuscular.



Importante Recordar

Fibrilaciones en el Lactante Hipotónico

1. Alteraciones neurogénicas:
 - Atrofia muscular espinal (Werdnig-Hoffmann)
 - Poliomieltis
 - Lesiones espinales
2. Polineuropatías
3. Alteraciones de la transmisión neuromuscular
 - Botulismo
4. Miopatías
 - Congénitas
 - Nemalina
 - Centronuclear
 - Desproporción de fibras congénitas
 - Distrofias
 - Distrofia miotónica
 - Miopatías inflamatorias
 - Polimiositis
 - Miopatías enzimáticas
 - Alteraciones del almacenamiento del colágeno
 - Maltasa ácida (Pompe)
 - Fosforilasa muscular (McArdle)
 - Fosfofrutoquinasa (Tarui)

Hipotonía de Comienzo Agudo

Asta Anterior

- Poliomieltis

Nervio Periférico

- Polineuropatía Inflamatoria Desmiel Ag
- Polineuropatía Inflamatoria Desmiel Cr
- Paralisis De Tick

Unión Neuromuscular

- Botulismo Infantil
- Miastenia Gravis Infantil Familiar

Músculo

- Polimiositis
- Alt Del Almacenamiento De Glucogeno
- Deficiencia De Fosforilasa

Aumento de la CPK + Hipotonia

- Polimiositis
- Distrofia Muscular Congénita
- Alt. del Almacenamiento del Glucógeno.

Síndromes Clínicos No Diagnósticos Etiológicos

Origen

Periférico

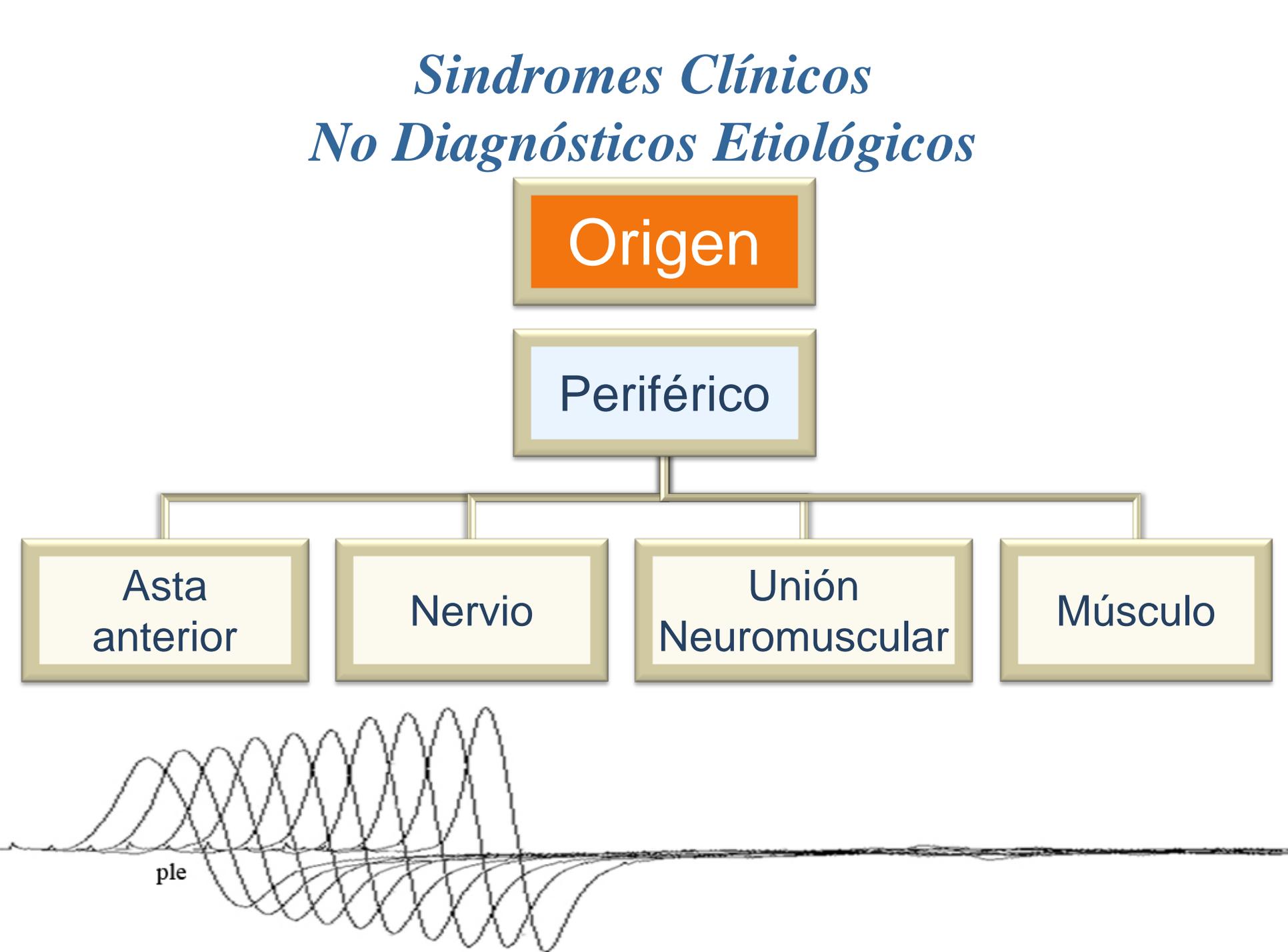
Asta
anterior

Nervio

Unión
Neuromuscular

Músculo

ple



The diagram illustrates the classification of clinical syndromes based on their origin and location. The origin is 'Periférico' (Peripheral), which branches into four categories: 'Asta anterior' (Anterior horn), 'Nervio' (Nerve), 'Unión Neuromuscular' (Neuromuscular junction), and 'Músculo' (Muscle). Below the diagram is a waveform labeled 'ple'.



