

HIPOTONÍA NEONATAL

Dr. Ricardo Erazo T.

I. Definición.

La hipotonía se define como la disminución del tono muscular en reposo y se expresa por la típica posición en rana, con marcada abducción de caderas y posición pasiva de brazos, que comúnmente se observan también abducidos.

El recién nacido (RN) hipotónico, tiene frecuentemente masas musculares de consistencia disminuida y menor resistencia a la movilización pasiva. En este sentido las maniobras de bufanda y talón-oreja pueden ayudar, aunque también evalúan la hiperlaxitud.

La hipotonía se explora mediante 3 maniobras clásicas:

- tracción ventral
- suspensión vertical y
- suspensión horizontal

A. La suspensión ventral, se realiza levantando al RN tomándolo de los hombros. La respuesta normal consiste en que, con alguna latencia la cabeza se enderece siguiendo al tronco, hasta quedar ambos en línea. El RN hipotónico muestra déficit o imposibilidad de enderezar la cabeza, que cae hacia atrás. Debe considerarse respuesta anormal en todo RN de más de 33 semanas.

B. En la suspensión vertical, el RN hipotónico escurre entre las manos del examinador.

C. En la suspensión horizontal, la cabeza y extremidades caen por hipotonía de los músculos antigravitacionales. De las 3 maniobras descritas, la más importante en el RN es la tracción ventral.

II. Tipos de hipotonía.

Existen 3 tipos de hipotonía: central, periférica y mixta.

A. La hipotonía central, que constituye la principal causa de hipotonía en el RN, se caracteriza por hipotonía de predominio axial asociada a hipertonía distal. Un aspecto fundamental del RN con hipotonía central es su capacidad para movilizar las extremidades e incluso vencer la gravedad. Los reflejos osteotendíneos se encuentran exaltados o normales y los reflejos arcaicos son normales.

B. La hipotonía periférica, se manifiesta por hipotonía de predominio en extremidades asociada a debilidad muscular, que se detecta por la imposibilidad o dificultad para vencer la gravedad. La cefaloparesia se asocia en casi todos los casos. Los reflejos osteotendíneos están generalmente disminuidos o abolidos y los reflejos arcaicos no se obtienen o se logran sólo parcialmente.

C. La hipotonía mixta, se expresa igual que la hipotonía periférica pero suele ser menos severa y se acompaña de signos de compromiso cerebral: microcefalia o macrocefalia, crisis convulsivas, letargia.

III. Causas de hipotonía neonatal

A. Central.

1. Encefalopatías no progresivas.

- a. Hipoxia isquemia
- b. TORCH
- c. Hemorragia intracraneal
- d. Malformaciones del SNC

2. Genopatías y cromosomopatías.

- a. Síndrome de Down
- b. S. de Prader Willi
- c. S. de Marfan
- d. "Cri du Chat"

3. Errores congénitos del metabolismo

- a. Aminoacidopatías
- b. Acidurias orgánicas

4. Enfermedades peroxisomales

- a. Síndrome de Zellweger
- b. Adrenoleucodistrofia neonatal

5. Hipotonía congénita benigna

B. PERIFÉRICA.

1. Enfermedades de motoneurona.

- a. Atrofia muscular espinal clásica (Werdnig-Hoffmann)
- b. Atrofia muscular espinal atípica(distal)
- c. Poliomielitis
- d. Secuencia Möbius

2. Neuropatías.

- a. Neuropatía hereditaria sensitivo motora tipo III(Dèjerine-Sottas)
- b. Neuropatía hipomielinizante congénita

3. Trastornos de la transmisión neuromuscular.

- a. Miastenia neonatal transitoria
- b. Síndromes miasténicos congénitos
- c. Botulismo del lactante(y neonatal)

4. *Enfermedades musculares.*

a. Miopatías congénitas.

- Nemaínica
- Miotubular(ligada al X)
- Centronuclear
- Desproporción congénita tipo fibras

b. Miopatías metabólicas

- Glicogenosis II(Pompe) y V(Mc Ardle)
- Defectos de β -oxidación de ácidos grasos
- Déficit de carnitina y carnitinpalmiltransferasa I y II.

c. Mitocondriopatías

- Miopatía por déficit de COX(fatal)
- Miopatía por déficit de COX(benigna)
- Miopatía por depleción del ADN mitocondrial

d. Distrofia muscular congénita

i. Sin malformaciones cerebrales

- Merosina +
- Merosina deficiente(95%)
- Ullrich

ii. Con malformaciones cerebrales

- Fukuyama
- Walker-Warburg
- Músculo-ojo-cerebro
- Merosina deficiente(5%)

e. Distrofia miotónica neonatal

B. MIXTA

1. Encefalomiopatías mitocondriales
2. Leucodistrofias
3. Mielopatías
4. Distrofias musculares con compromiso cerebral

IV. Causas más frecuentes.

A. Con mucho, la **modalidad central** es el tipo más frecuente de Hipotonía y la causa principal causa es la encefalopatía hipóxica-Isquémica.

B. Entre las **causas periféricas** destacan las enfermedades musculares, estando en primer lugar la distrofia miotónica neonatal y en segundo lugar, las miopatías congénitas. Les siguen la distrofia muscular congénita y la atrofia muscular espinal.

V. Signos que orientan a hipotonía periférica (neuromuscular).

A. Prenatales.

1. Movimientos fetales disminuídos.
2. Polihidroamnios materno.
3. Presentación podálica.

4. Ausencia de trabajo de parto.

B. Neonatales.

1. Diplejia facial
2. Arreflexia
3. Debilidad muscular global
4. Trastornos de succión-deglución
5. Trastornos respiratorios
6. Oftalmoplejia
7. Costillas finas
8. Ascenso diafragma derecho
9. Atelectasias
10. Artrogriposis
11. Fracturas de huesos largos.

C. Familiares.

1. Distrofia miotónica materna (miotonía clínica: se examina dando la mano a la madre)
2. Miastenia gravis materna
3. Consanguinidad (orienta a atrofia muscular espinal, distrofia muscular congénita o mitocondriopatía autonómica recesiva)
4. Otros hijos afectados (orienta a miopatía congénita o distrofia miotónica, por frecuencia)
5. Hijos varones afectados o mortinatos, abortos (orienta a miopatía miotubular)
6. Todos los hijos afectados (orienta a mitocondriopatía de herencia materna)

VI. Hipotonía neonatal.

A. Estudio a realizar en la primera semana de vida

- Enzimas musculares: creatinfosfoquinasa (CPK)
- Ultrasonografía de cráneo,

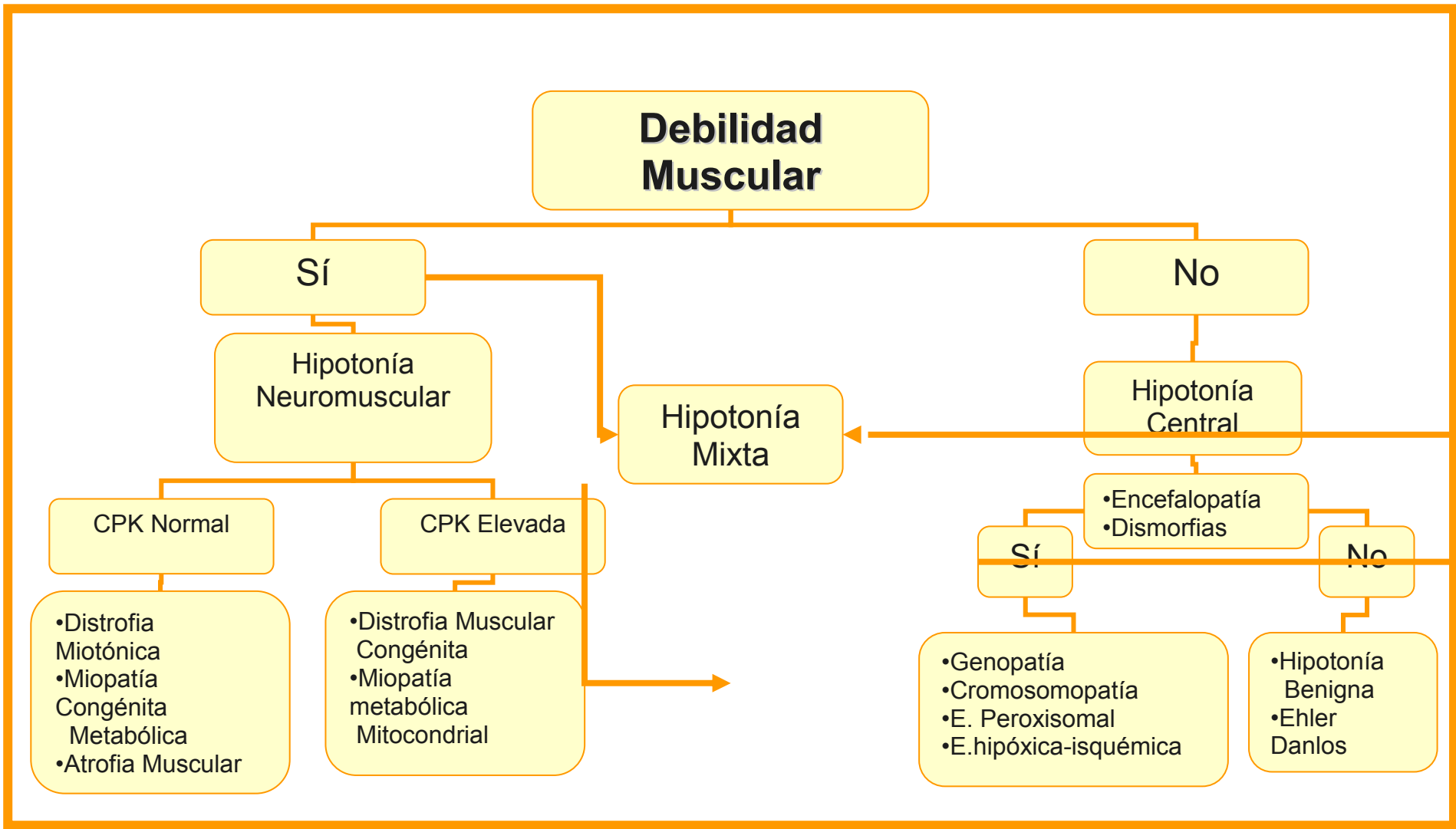
- Cariograma y/o estudio genético específico de genopatía (ej:Prader Willi)
- Estudio metabólico básico (TSH,espectrometría de aminoácidos y acilcarnitinas, ácido láctico, ácido pirúvico, amonio)
- Test de neostigmina (si procede ante sospecha de miastenia neonatal)

B. Estudio a realizar a partir de la 3ª semana

- Estudio de enterovirus en deposiciones (si procede)
- Estudio de toxina botulínica en deposiciones (si procede)

C. Estudio a realizar cualquier día del período neonatal: 1 – 28 días (según clínica)

- Scanner cerebral o resonancia magnética cerebral
- Electromiografía y velocidad de conducción nerviosa
- Biopsia muscular
- Estudio genético de enfermedad neuromuscular específica



Debilidad Muscular

Si

Hipotonía Neuromuscular

CPK Normal

- Distrofia Miotónica
- Miopatía Congénita Metabólica
- Atrofia Muscular Espinal

CPK Elevada

- Distrofia Muscular Congénita
- Miopatía metabólica Mitochondrial

Hipotonía Mixta

No

Hipotonía Central

- Encefalopatía
- Dismorfias

Si

- Genopatía
- Cromosomopatía
- E. Peroxisomal
- E.hipóxica-isquémica

No

- Hipotonía Benigna
- Ehler Danlos