

Hipotonía neonatal

Interna Karin Winkler A.

Universidad San Sebastián, Sede Patagonia

25.01.2019

Elissa Yozawitz, MD,*† Leslie Delfiner, MD,*† Solomon L. Moshé,
MD*†‡ *Saul R. Korey Department of Neurology, †Department of
Pediatrics, ‡Dominick P. Purpura Department of Neuroscience,
Albert Einstein College of Medicine, Bronx, NY

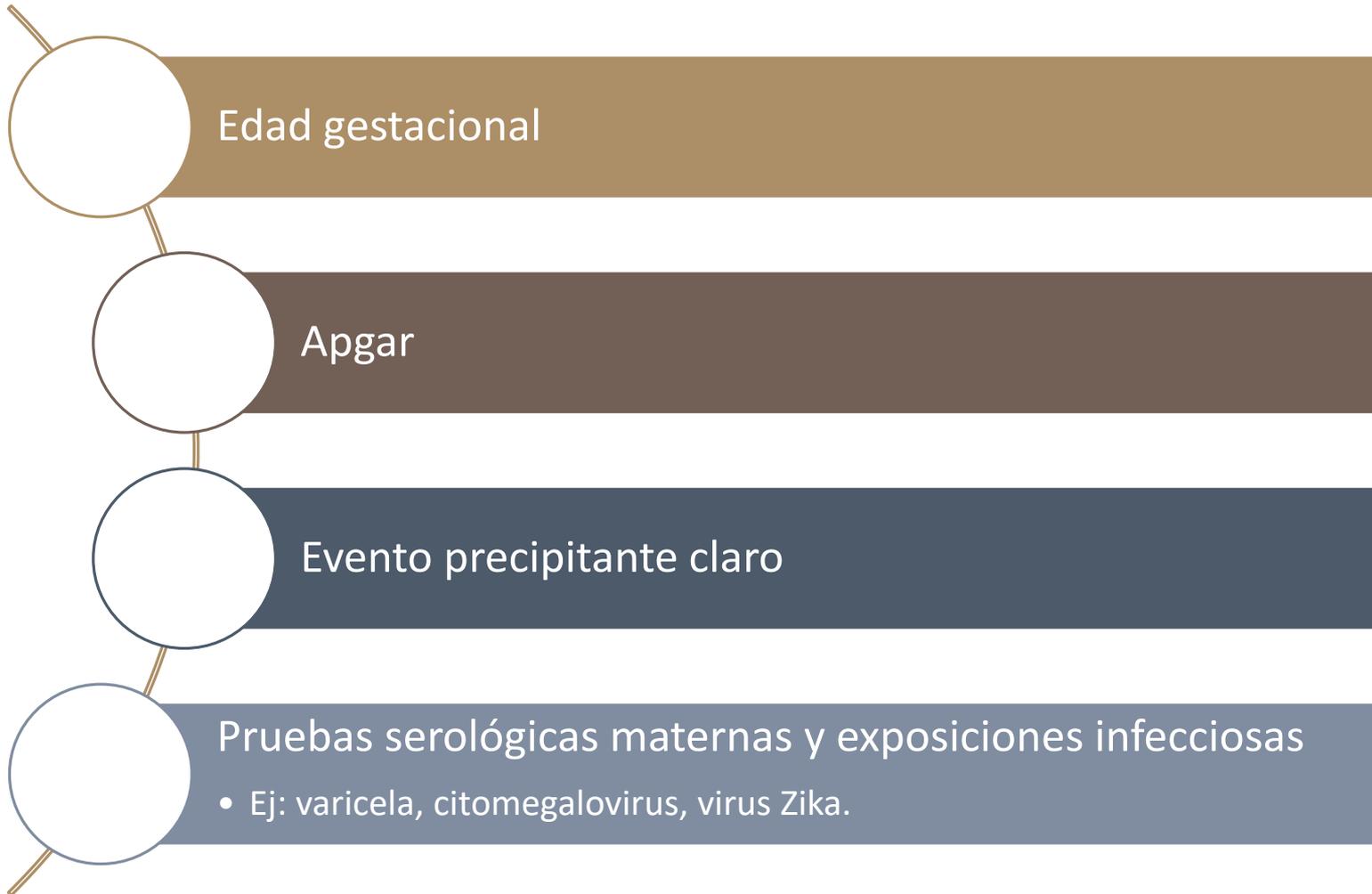
Objetivos

1. Describir **componentes clave** de la **historia y el examen físico** relevantes para la evaluación del paciente.
2. Discutir del **diagnostico diferencial** de hipotonía generalizada en el periodo neonatal.
3. Identificar las **principales causas tratables** de hipotonía neonatal que no deben pasarse por alto.

Introducción

- Hipotonía es un **signo inespecífico** sin localización.
- Puede ser una **manifestación de enfermedad sistémica**, disfunción del sistema nervioso central (**SNC**) o sistema nervioso periférico (**SNP**).

Historia Clínica



Examen físico del recién nacido (RN)

- **Observación:** Generalizada, Focal.
- **Sugieren afección multisistémica:** rasgos faciales dismórficos, viceromegalia, microcefalia, anomalías cutáneas.
- **Estado mental:** RN somnoliento y con encefalopatía debe evaluar enfermedad sistémica, como infección, trastorno metabólico, encefalopatía hipóxico-isquémica (EHI), etc.
- La evaluación de la **fuerza facial** (mueca, cierre palpebral), capacidad de succionar y tragar, fuerza del llanto sirven para evaluar la función bulbar. Una anomalía puede sugerir un **trastorno neuromuscular o multisistémico**, o del SNC.
- **Movimientos:** Los movimientos típicos deben ser asincrónicos e involucrar a todas las extremidades. No deben ser asimétricos y no deben ocurrir en bloque. La falta de movimientos se correlaciona con el grado de hipotonía.

Examen físico del RN

Tono: tensión o resistencia muscular durante el reposo.

- Postura reposo normal: flexión de brazos y piernas.
- Hipotónico: brazos en extensión y caderas en abducción ("postura de la pierna de rana").
- Tono axial: evaluar el retraso de la cabeza (Figura 1).

Función motora

- Evaluar rango de movimiento pasivo (rotar cada articulación para sentir la resistencia y el rango).
- Retroceso del brazo: Brazos en flexión, extender y soltar rápidamente, debe regresar a la posición original flexionada.

Cintura escapular

- Tono de la cintura escapular: mover mano del bebe hacia el hombro opuesto.
- **Signo de la bufanda:** hipotonía en RNT (Figura 2).

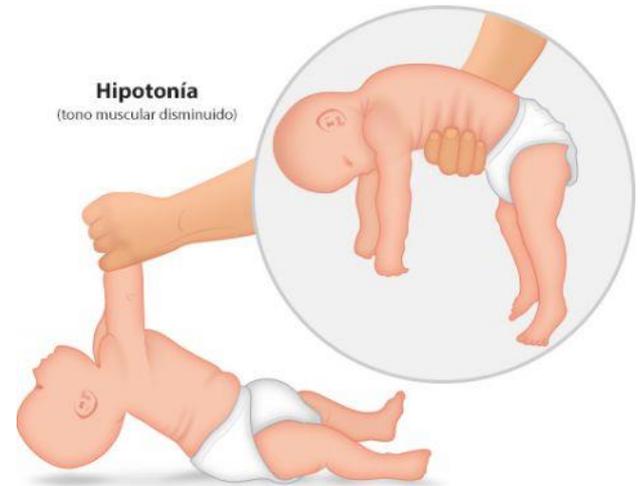


Figura: 1



Figura: 2

Reflejos osteotendíneos

Hiperreflexia o clonus sostenido

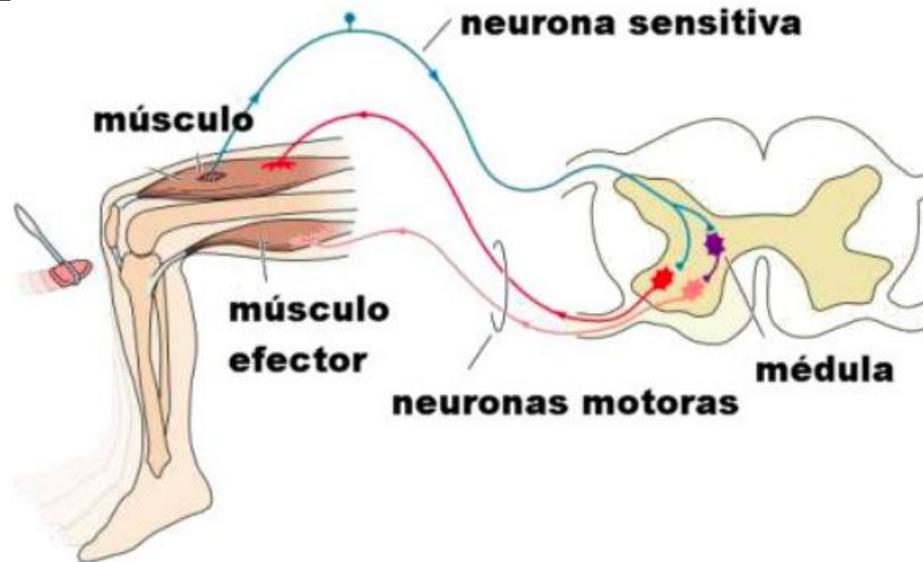
Disfunción de la motoneurona superior relacionada con un proceso que afecta el cerebro o la médula espinal.

Asimetría de los reflejos indica un proceso focal.

- *Hiperreflexia asimétrica: lesión focal SNC.*
- *Hiporeflexia asimétrica: lesión de una raíz nerviosa o plexo.*

Reflejos arcaicos

Moro, prehensión palmar, marcha, succión y el reflejo de retirada, etc



EVALUACIÓN BASADA EN LA LOCALIZACIÓN DE HIPOTONIA

1. Trastornos sistémicos
2. Sistema nervioso central
 - Cerebro
 - Médula Espinal
3. Trastornos de la unidad motora: del asta anterior a la fibra muscular
 - Trastorno de la célula del asta anterior
 - Unión neuromuscular
4. Trastornos primarios del músculo

EVALUACIÓN BASADA EN LA LOCALIZACIÓN DE HIPOTONIA

1. Trastornos sistémicos

La hipotonía puede ser una manifestación de una enfermedad sistémica o una anomalía cromosómica → La tríada arreflexia, hipotonía y debilidad no es específica.

- El **cambio** de tono puede ser un signo de sepsis del RN.
- Considerar exposición a **drogas o medicamentos**. Ejemplo: Madre tratada con sulfato de magnesio para la preeclampsia puede mostrar una hipotonía al nacer que mejora con el tiempo.
- Otras causas: Sd. Prader Willi (hipotonía profunda, sin otros signos de enf. Sistémica), errores innatos del metabolismo, enfermedad de Pompe, trastornos metabólicos.

*Sd. Prader Willi: obesidad, talla baja, hipogonadismo, criptorquidia y alteraciones en el aprendizaje.
Enfermedad de Pompe: trastorno metabólico, causado por una acumulación de glucógeno en múltiples tejidos.*

EVALUACIÓN BASADA EN LA LOCALIZACIÓN DE HIPOTONIA

2. Sistema nervioso central

Cerebro

- **Signos clínicos que sugieren hipotonía central:** **Encefalopatía, convulsiones**, características dismórficas, anomalías multiorgánicas, **hiperreflexia**, anomalías genéticas / cromosómicas conocidas.
- Historia del embarazo: Disminución de los movimientos fetales, polihidramnios, exposición materna (medicamentos e infecciones), edad gestacional.
- Apgar y necesidad de reanimación.

*Hipoxia + puntajes de Apgar bajos sugieren **encefalopatía hipóxico-isquémica**.*

*La **hemorragia intracerebral e intraventricular** también puede afectar el tono dependiendo de la extensión de la hemorragia.*

*Los **accidentes cerebrovasculares** : lesiones cerebrales focales. Primeras manifestaciones puede demostrar **asimetría de tono**.*

EVALUACIÓN BASADA EN LA LOCALIZACIÓN DE HIPOTONIA

Médula Espinal

- Sospechar en RN **gravemente hipotónicos + paraplejia + hiper/hiporreflexia + disfunción del intestino / vejiga.**
- *Poco frecuente, pero puede provocar secuelas graves.*
- *Ejemplos: tumor de médula espinal, infección paraespinal, mielomeningocele.*

EVALUACIÓN BASADA EN LA LOCALIZACIÓN DE HIPOTONIA

3. Trastornos de la unidad motora: del asta anterior a la fibra muscular

Trastorno de la célula del asta anterior

Atrofia muscular espinal (AME): trastorno autosómico recesivo, mutación gen SMN1.

- RN con **hipotonía, arreflexia, mala succión o debilidad respiratoria.**
- Sin tratamiento, la AME tipo 1 conduce a la pérdida de los hitos motores y la muerte o la necesidad de ventilación mecánica a los 2 años de edad.
- El **diagnóstico** rápido y el inicio del tratamiento son cruciales para mejorar los resultados, por lo que el diagnóstico de AME en RN debe considerarse una **emergencia neuromuscular.**
- Actualmente se esta llevando a cabo un ensayo de fase III: Tratamiento nuevo, con mejoría clínicamente significativa en los hitos motores y supervivencia libre de ventilación.

EVALUACIÓN BASADA EN LA LOCALIZACIÓN DE HIPOTONIA

Unión neuromuscular

*Los RN con estos trastornos pueden **presentar hipotonía, alimentación deficiente, ptosis y debilidad respiratoria.***

- **Miastenia neonatal transitoria** trastorno de auto-resolución adquirido pasivamente en RN de madres afectadas por miastenia grave autoinmune. Síntomas: ptosis, hipotonía, llanto débil y insuficiencia respiratoria. Inicia generalmente 2 días después del nacimiento.
- **Síndrome miasténico congénito:** defectos hereditarios causados por una mutación de la unión neuromuscular. Síntomas: ptosis (fluctuante), debilidad → difícil de diferenciar de otras causas neuromusculares de hipotonía.
- **Botulismo infantil:** no suele presentarse en el período neonatal inmediato. Pérdida del reflejo de la luz pupilar, estreñimiento.

EVALUACIÓN BASADA EN LA LOCALIZACIÓN DE HIPOTONIA

4. Trastornos primarios del músculo

Incluye: miopatías congénitas, distrofias musculares congénitas, distrofia miotónica congénita y trastornos multisistémicos como la enfermedad músculo-ocular-cerebral.

TABLE. The Overlapping Features of Primary Muscle Disease Presenting in the NICU

	MYOPATHY	CONGENITAL MUSCULAR DYSTROPHY	NEUROMUSCULAR JUNCTION DISORDER	CONGENITAL MYOTONIC DYSTROPHY
Hypotonia	+	+	+	+
Eye movement abnormality	±	Not commonly	±	±
Ptosis	±	±	+ (not always)	±
Bulbar dysfunction	±	±	±	±
Creatine kinase level	Often normal	Usually elevated (not always)	Usually normal	Can be elevated
Brain malformation or hydrocephalus	±	±	-	±

EVALUACIÓN BASADA EN LA LOCALIZACIÓN DE HIPOTONIA

4. Trastornos primarios del músculo

- Se clasifican sobre una **base histopatológica**.
- Para el **diagnóstico** de estos trastornos se puede abordar una combinación de **pruebas genéticas** y, si es necesario, **biopsia muscular**.
- **Niveles elevado de CK** en un RN hipotónico con contractura articular temprana pueden sugerir **distrofia muscular congénita**.
- **Distrofia miotónica congénita**: trastorno por **repetición del triplete CTG**. RN profundamente hipotónico. Examen de los padres (madre generalmente) reveladebilidad distal mano/pie, debilidad facial, miotonía de agarre. Diagnóstico: pruebas genéticas.

HERRAMIENTAS DIAGNOSTICAS PARA LA EVALUACIÓN

Pruebas de laboratorio

- Cultivos estándar (sangre, orina y líquido cefalorraquídeo) → Infección.
- Pruebas de función tiroidea → hipotiroidismo congénito.
- Nivel CK elevados → distrofias musculares congénitas
- Acidosis, hiperamonemia, hipoglicemia persistente e inexplicable → Errores innatos del metabolismo

Resonancia magnética del cerebro / médula espinal:

- Etiologías estructurales del SNC, si el examen clínico sugiere localización en SNC.
- Ejemplo: Encefalopatía hipóxico-isquémica, malformación en el desarrollo cortical, hemorragia intracerebral, accidente cerebrovascular, tumor de la médula espinal, infección paraespinal.

HERRAMIENTAS DIAGNOSTICAS PARA LA EVALUACIÓN

Electromiografía (EMG) / Estudios de conducción nerviosa

- Los estudios de conducción nerviosa pueden evaluar neuropatías hereditarias.
- La electromiografía de agujas se puede usar para distinguir entre miopáticas (distrofias, miopatías) y procesos neurológicos (atrofia espinal muscular)
- EMG de una sola fibra también pueden ser útiles en la consideración de posibles trastornos de la unión neuromuscular.

Pruebas genéticas dirigidas

Cariotipo, uso de paneles genéticos permite un diagnóstico más específico.

Conclusiones

- La hipotonía en el neonato debe considerarse un **síntoma** y no un diagnóstico.
- El tono bajo puede ser una **manifestación de enfermedad sistémica, disfunción del SNC o un trastorno de la unidad motora.**
- Se recomienda **enfocarse en las etiologías tratables** al crear un diagnóstico diferencial y un plan de evaluación.
- Aunque la lista de posibles causas de hipotonía neonatal es larga y poco manejable, una **historia completa y un examen cuidadoso** pueden reducir significativamente el diagnóstico diferencial y permitir una evaluación dirigida y eficiente.