

## **NIÑO HIPOTÓNICO**

Se define el tono como la resistencia del musculo a la extensión.

*Tono fásico*, es una contracción en respuesta a un movimiento de gran intensidad, el cual se evalúa con los reflejos tendinosos. Cuando se percute con el martillo en algún tendón, el musculo se estira y el huso percibe el cambio en la longitud, enviando el impulso a través de los nervios sensitivos, a la medula espinal. Esta información se transmite por la motoneurona alfa, y el grupo muscular finalmente se contrae (reflejo monosinaptico).

*Tono postural*, es aquella que se trata de una contracción prolongada, en respuesta a estímulos de baja intensidad. La gravedad en este caso es aquella que provoca estiramiento de baja amplitud en los músculos anti gravitatorios. Ellos responden con contracción prolongada. Cuando el tono postural esta disminuido el paciente no es capaz de mantener el cuerpo y las extremidades contra la gravedad y se encuentra hipotónico.

Para mantener el tono normal se requiere de integridad del sistema nervioso central y periférico. La hipotonía es un síntoma común en disfunción neurológica y se encuentra en enfermedades cerebrales, de médula espinal, nervios y músculos.

La unidad motora se encuentra constituida de células de asta anterior y fibras musculares inervadas por las mismas.

Neuronopatía: desorden primario de cuerpos neuronales de astas anteriores.

Neuropatía: desorden primario de axón y mielina

Miopatía: desorden primario de fibras musculares.

En la primera infancia y en la niñez las enfermedades cerebrales son más comunes que las afecciones a unidad motora. El termino *hipotonía cerebral* se usa para englobar todas las causas de hipotonía postural, relacionado con enfermedad del sistema nervioso central.

## **ASPECTOS GENERALES DE LA HIPOTONÍA**

En posición de decúbito dorsal, el pequeño se observa similar a pesar de la causa o lugar de afección. Hay ausencia de movimientos espontáneos, las piernas se encuentran totalmente en abducción hacia los lados, y los brazos se encuentran en extensión a los lados del cuerpo, o flexionados por sus codos a los lados de la cabeza. Pecho excavado, en pacientes con afección grave, en ocasiones aplanamiento del occipucio y pérdida de cabello en esa área. Al realizar la posición de sentado, la cabeza cae hacia delante de los hombros y éstos se encuentran débiles.

Los recién nacidos que estuvieron con hipotonía in útero, pueden presentar luxación de cadera y/o artrogriposis. La luxación se presenta ya que la fuerza que obliga a mantenerse la cabeza del fémur en su cavidad no está presente y la artrogriposis varía en función del grado de deformidad de la articulación del pie.

## EVALUACIÓN

*Respuesta a la tracción.* Es una de las pruebas con mayor sensibilidad para medir el tono postural. Esta inicia cuando se tracciona al pequeño para llevarlo a posición de sedestación, en un paciente normal, la cabeza se eleva de la superficie inmediatamente con el cuerpo. Al llegar a la posición de sentado, la cabeza se mantiene erecta en la línea media. Durante la tracción el infante jala en contra de la tracción mediante flexión de codos, rodillas y tobillos. No se presenta este reflejo antes de las 33 semanas, después de este periodo el recién nacido tiene un ligero retraso en efectuar el reflejo, posteriormente incorporándose. En presencia de hipotonía estos reflejos se encuentran totalmente abolidos.

**Tabla 1. Diagnóstico diferencial de hipotonía**

<p><b>Hipotonía Cerebral.</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Hipotonía benigna congénita</li> <li>2. Desorden cromosómico.               <ol style="list-style-type: none"> <li>a. Prader Willi</li> <li>b. Trisomias</li> </ol> </li> <li>3. Encefalopatía crónica no progresiva               <ol style="list-style-type: none"> <li>a. Malformación cerebral</li> <li>b. Estrés perinatal</li> <li>c. Alteraciones postnatales</li> </ol> </li> <li>4. Desordenes peroxisomales               <ol style="list-style-type: none"> <li>a. Síndrome cerebrohepatorrenal (Sellweger)</li> <li>b. Adrenoleucodistrofia neonatal.</li> </ol> </li> </ol>	<p><b>Alteración de Transmisión neuromuscular</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Botulismo infantil</li> <li>2. Miastenia familiar infantil</li> <li>3. Miastenia gravis transitoria</li> </ol> <p><b>Miopatías de desproporción</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Enfermedad central core</li> <li>2. Miopatía congénita de desproporción</li> <li>3. Miopatía centronuclear</li> <li>4. Miopatía nemalinica</li> </ol> <p><b>Miositis infantil</b></p> <p><b>Miopatías metabólicas</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Deficiencia de maltasa acida</li> </ol>
--	---

<ul style="list-style-type: none"> <li>5. Otros desordenes genéticos. <ul style="list-style-type: none"> <li>a. Disautonomía familiar.</li> <li>b. Síndrome Oculocerebrorenal (Lowe).</li> </ul> </li> <li>6. Otros defectos metabólicos. <ul style="list-style-type: none"> <li>a. Deficiencia de maltasa acida</li> <li>b. Gangliosidosis.</li> </ul> </li> </ul> <p><b>Desorden de médula espinal.</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>1. Mielopatía hipóxico-isquémica</li> <li>2. Lesiones</li> </ul> <p><b>Atrofia muscular espinal.</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>1. Infantil aguda</li> <li>2. Infantil crónica</li> <li>3. Incontinencia Pigmenti</li> <li>4. Degeneración neuronal infantil</li> <li>5. Atrogriposis neurogénica</li> </ul> <p><b>Polineuropatías</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>1. Neuropatía hipomielinizante congénita</li> <li>2. Neuropatía axonal</li> <li>3. Neuropatías hereditarias sensitivo-motoras.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>2. Deficiencia de Citocromo ox.</li> <li>3. Deficiencia de carnitina</li> <li>4. Deficiencia de Fosfofructocinasa</li> <li>5. Deficiencia de Fosforilasa.</li> </ul> <p><b>Distrofias Musculares</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>1. Distrofias musculares congénitas.</li> <li>2. Distrofias Miotónicas congénitas.</li> </ul>
--	--

*Origen: Clinical Pediatric Neurology. 2ª Ed. Gerald M. Fenichel.*

**Suspensión vertical.** Se toma al pequeño por las axilas y tomando el tórax, se eleva en forma vertical. Los músculos de los hombros deben estar fuertes para abatir la gravedad en contra de las manos del examinador. Debe mantenerse la cabeza de manera erecta en la línea media y las piernas se mantienen flexionadas en las rodillas, caderas y tobillos. Cuando hay hipotonía la cabeza cae de manera ventral y el infante literalmente se escurre entre las manos del examinador por falta de fuerza en hombros.

**Suspensión Horizontal.** Normalmente se mantiene el infante con la cabeza en el plano horizontal, mantiene la espalda de manera erecta y flexión en codos, cadera y tobillo. En niño hipotónico se pierde totalmente esta posición.

## DIAGNÓSTICO

El primer paso es determinar el área de afección, ya sea cerebral, espinal o de la unidad motora. Más de algún sitio puede estar afectado. El cerebro y nervios periféricos se encuentran dañados en algunas enfermedades de atesoramiento lipídico, desórdenes mitocondriales y disautonomías familiares. Cerebro y musculo esquelético son anormales en deficiencias de maltasa acida y distrofia neonatal miotónica. Los pequeños con Encefalopatía hipoxico-isquémica pueden tener daño hipóxico en medula espinal. Los desordenes de la unidad motora provocan hipotonía severa al nacimiento, afección en la respiración y causan asfixia perinatal.

## CLAVES PARA EL DIAGNÓSTICO DE HIPOTONÍA CEREBRAL.

Si se realiza un examen físico detallado e historia clínica podrá llegarse fácilmente al diagnóstico. Muchas claves existen para llegar al diagnóstico de hipotonía de origen cerebral. Pero lo más importante es la presencia concomitante funciones cerebrales anormales como alteraciones en la conciencia y crisis convulsivas. Malformaciones cerebrales es la explicación de hipotonía en un infante con dismorfias y malformaciones en otros órganos.

Algunas manifestaciones como empuñamiento, atrapamiento de pulgar, piernas cruzadas (tijera) son precursores de espasticidad y hablan de disfunción cerebral. Los reflejos posturales pueden ser provocados en recién nacidos e infantes con hipotonía cerebral aun cuando faltan movimientos espontáneos. En algunos desórdenes metabólicos en reflejo de Moro suele estar exagerado. El reflejo tónico del cuello es un importante indicador de anomalía cerebral si la respuesta es excesiva y persiste más allá de los 6 meses. Cuando hay daño hemisférico con integridad del tallo cerebral al rotar la cabeza provoca extensión de ambas extremidades ipsilaterales y contracción contralateral. Presencia de hiperreflexia y clonus.

#### ***Hipotonía Cerebral***

1. Anormalidades otras funciones cerebrales
2. Dismorfias
3. Empuñamiento
4. Atrapamiento de pulgar
5. Malformaciones en otros órganos
6. Movimientos a través de reflejos posturales
7. Hiperreflexia o normorreflexia
8. Piernas en tijera

#### **CLAVES PARA EL DIAGNÓSTICO DE DESÓRDENES DE UNIDAD MOTORA.**

No hay asociación de malformaciones a otros órganos. La cara en ocasiones se aprecia dismórfica, la razón es por debilidad de los músculos de la cara. La pérdida total de los reflejos en los músculos con movimientos residuales es causa en su mayoría por neuropatía que por miopatía y el grado de reflejos disminuidos con el grado de debilidad sugiere más miopatía que neuropatía. Acompañado de atrofia muscular, lo cual es altamente sugestivo de alteraciones en la Unidad Motora pero no excluye la posibilidad de Hipotonía cerebral. La falla del crecimiento y atrofia puede considerarse daño cerebral en infantes. La presencia de fasciculaciones es altamente sugestivo de denervación. Los reflejos posturales como el reflejo tónico del cuello se encuentran totalmente abolidos. La unidad motora es la vía final para el tono, las extremidades no se mueven de manera voluntaria y no podrá evocarse reflexibilidad.

#### ***Hipotonía periférica.***

Disminución de reflejos tendinosos  
 Falla total en movimientos voluntarios.  
 Falla total en reflejos posturales  
 Fasciculaciones  
 Atrofia muscular  
 Falla en el crecimiento  
 Sin anomalías en otros órganos.

**Algunas Patologías y sus características principales**

Patología	Alteración	Clínica	Diagnóstico	Tratamiento	Otros
<b>Hipotonía benigna congénita</b>	Hipotonía al nacimiento (cerebral)	Inicio, Hipotonía con recuperación posterior, Retraso Mental.	Clínico		
<b>Cromosomopatías (Sx Prader-Willi).</b>	Cr 15. Delección cromosómica.	Hipotonía profunda, dismorfias, Hipogonadismo, Retraso mental Obesidad.	Combinación de hipotonía y alteraciones para alimentación, criptorquidia. Estudio Genético	No	Hipoactividad prenatal, Displasia congénita de cadera, malformación pie.
<b>Encefalopatía crónica no progresiva</b>	Disgenesia cerebral, cromosomopatías, lesiones SNC (anoxia, hemorragia, infección, traumatismo).	Hipotonía al nacimiento. Ausencia de Reflejos tendinosos.	RMN	Rehabilitación	Antecedentes de alteraciones perinatales.
<b>Desordenes Peroxisomales (Zellweger, Adrenoleuco-Distrofia.)</b>	Incremento de ácidos grasos de cadena muy larga, academia y aciduria, por alteración de los peroxisomas, encargados del metabolismo de los mismos.	a. Calcificaciones b. Insuficiencia adrenal c. Dismorfias d. Alt. Hepática e. Alt. Auditiva f. Retraso Psicomotor. g. Degeneración pigmentaria retinal. h. Crisis conv.	Metabólicos Biopsia Muscular. Biopsia Hepática.	Dieta experimental, no comprobada.	
<b>Otro defectos genéticos. (Disautonomias familiares). Riley-Day, Sx Lowe.</b>	Autosómico recesivo ligado al X	Hipotonía, sialorrea, hiporreflexia, alt para alimentación. Algunos hiperreflexia al nacimiento. Disautonomias.	RMN (desmielinización). Test de Pilocarpina e Histamina.	Sintomático y sustitutivo.	
<b>Alteraciones Hipoxico-isquémicas. (mielopatía y cerebral)</b>	Asfixia severa.	Cuadriplejía flácida, Ausencia de reflejos.	RMN	Rehabilitación.	Antecedentes de trauma perinatal.

**Principales causas de hipotonía generalizada en el recién nacido**

Sitio de la patología	Enfermedad
<b>Célula del asta anterior</b>	Enfermedad de Werdnig-Hoffmann Otras enfermedades del asta anterior (en asociación con atrofia cerebelosa)
<b>Enfermedades de la ME</b>	Mielopatía hipóxico-isquémica y lesión al nacimiento
<b>Nervio periférico o raíces</b>	Polineuropatías congénitas (varios tipos)
<b>Músculo</b>	Distrofia muscular congénita Distrofia miotónica congénita Miopatías congénitas, Miositis infantil Enfermedades por almacenamiento de glucógeno tipos II y III Miopatías mitocondriales
<b>Unión neuromuscular</b>	Miastenia neonatal Miastenia congénita y síndromes miasténicos Botulismo infantil
<b>Sistema Nervioso Central</b>	Encefalopatía hipóxico-isquémica Malformaciones cerebrales (incluyendo trisomía 21) Hemorragias y otros daños cerebrales Intoxicación por drogas.
<b>Origen Mixto</b>	Síndrome de Zellweger y enfermedades peroxisomales Síndrome de Prader-Willi Hipotiroidismo
<b>Anormalidades del tejido conectivo</b>	Síndrome de Marfan Síndrome de Ehlers-Danlos

### *Principales causas de hipotonía en el niño*

<b>Hipotonía con parálisis</b>	
<b>Atrofia espinal muscular hereditaria</b>	Enfermedad de Werdnig-Hoffmann(tipo 1) Formas crónicas (tipo II y III)
<b>Miopatías congénitas estructurales</b>	
<b>Miopatías metabólicas</b>	Glucogenosis tipo II,III y IV Miopatías mitocondriales
<b>Otras enfermedades neuromusculares</b>	Distrofia miotónica congénita Distrofia muscular congénita Miastenia congénita y neonatal Neuropatías congénitas Enfermedades con combinación de alteraciones del sistema nervioso central y periférico; a)Deficiencia de glicoproteína deficiente en carbohidrato b)Distrofia neuroaxonal c)Enfermedades mitocondriales (Síndrome de Leigh)
<b>Hipotonía sin parálisis</b>	
<b>Enfermedades del SNC</b>	Parálisis cerebral infantil, especialmente las etapas tempranas distónica

<b>Alteraciones metabólicas</b>	Aminoacidurias, acidurias orgánicas, acidosis láctica, enfermedades mitocondriales, Síndrome de Leigh y Lowe
	Enfermedades degenerativas (leucodistrofias) Enfermedades por almacenamiento de glycogeno
<b>Enfermedades cromosomales</b>	Síndrome de Down Síndrome de Prader-Willi
<b>Alteraciones endocrinas y nutricionales</b>	Hipotiroidismo, acidosis tubular renal Malnutrición
<b>Enfermedades del tejido conectivo</b>	Síndrome de Ehlers-Danlos, Síndrome de Marfan Osteogénesis imperfecta Mucopolisacaridosis
<b>Congénita benigna</b>	Desarrollo psicomotor disociado.

### Abordaje

Hipotonía central	Miopatía	Neuropatía	SNM.°
VCN.	EMG	VCN	VCN
PEAT.	VCN	PEAT	PEAT
Enzimas Musculares.	Historia Familiar	Historia Familiar	Enzimas Musculares
Neuroimagen.	Enzimas	EMG	Genética.
Estudio Genético.	Biopsia Histoquímica	Biopsia.	

*Origen: Clinical Pediatric Neurology. 2ª Ed. Gerald M. Fenichel*

**VCN:** Velocidad de conducción nerviosa, **PEAT:** Potenciales evocados auditivos, **EMG:** Electromiografía **Enzimas Musculares:** cpk; creatin fosfokinasa, dh; deshidrogenasa láctica.

### BIBLIOGRAFÍA

1. F. Swaiman. 2006. Pediatric Neurology, Principles and Practice. Stephen A. Smith. Peripheral Neuropathies. 1887.
2. F. Swaiman. 2006. Pediatric Neurology, Principles and Practice. Anne M, Connoli. Anterior Horn Cell And Cranial Motor Neuron Disease. 1859.
3. Gerald M. Fenichel. Clinical Pediatric Neurology. 2a Ed, 1998. Hipotonic Infant. 146.

