

Trastornos del tono muscular en el lactante

Dr Juan Enrique González Gastellu

Neurólogo Infantil

Hospital Exequiel González Cortés



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Trastornos del tono en lactante

- Temario
- 1.-Introducción
- 2.-Síndromes de 1era y 2ª Neurona
- 3.-Síndrome Hipotónico del Lactante .
- 4.-Síndrome Hipertónico
- 5.-Resumen



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Trastornos del tono del lactante



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

- 1.-INTRODUCCION.
- El tono es la resistencia al estiramiento del musculo en reposo.
- Se regula por la interacción de las motoneuronas alfa y gamma a traves del uso neuromuscular y aparato de golgi .
- Existe el tono Fásico y el postural.
- El tono fásico es el estado de contracción rápida que sigue al estiramiento intenso del musculo
- El tono postural es el estado prolongada ante un estímulo de escasa magnitud .Depende de la gravedad que pone en funcionamiento los musculos antigravitacionales para lograr la mantencion de la postura.

Trastornos del Tono

- Los sistemas de motoneuronas alfa y gamma estan controlados por los impulsos provenientes de la corteza cerebral, ganglios basales ,cerebelo y tronco cerebral.
- Los Haces Piramidales ,los espinocerebelosos ,Rubroespinales y especialmente vestibulo y reticuloespinales que tienen gran influencia en el tono muscular.
- Cualquier disfuncion o bloqueo de la cadena de informacion del sistema nervioso central y periferico resultara en disfunciones del tono



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



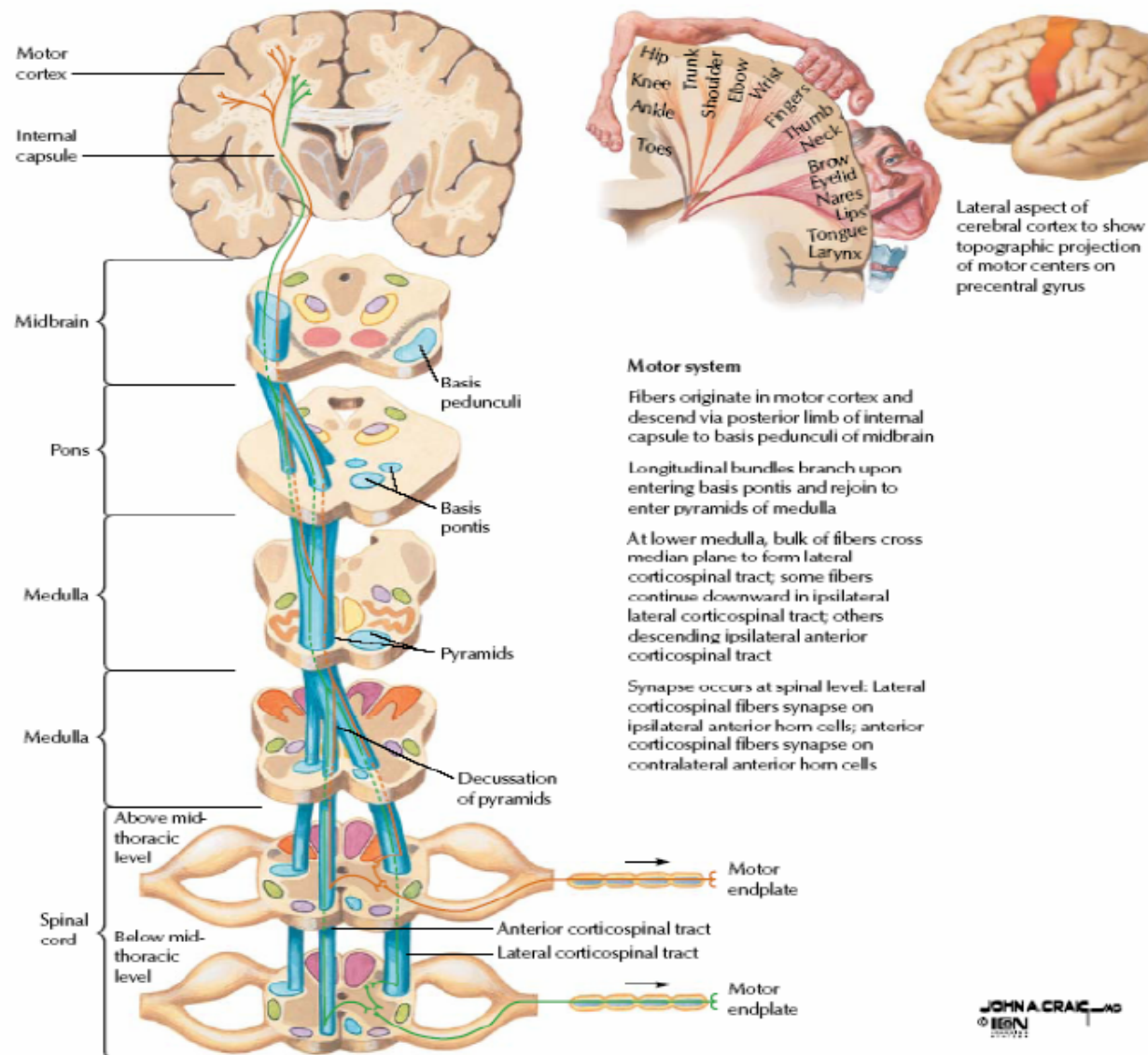


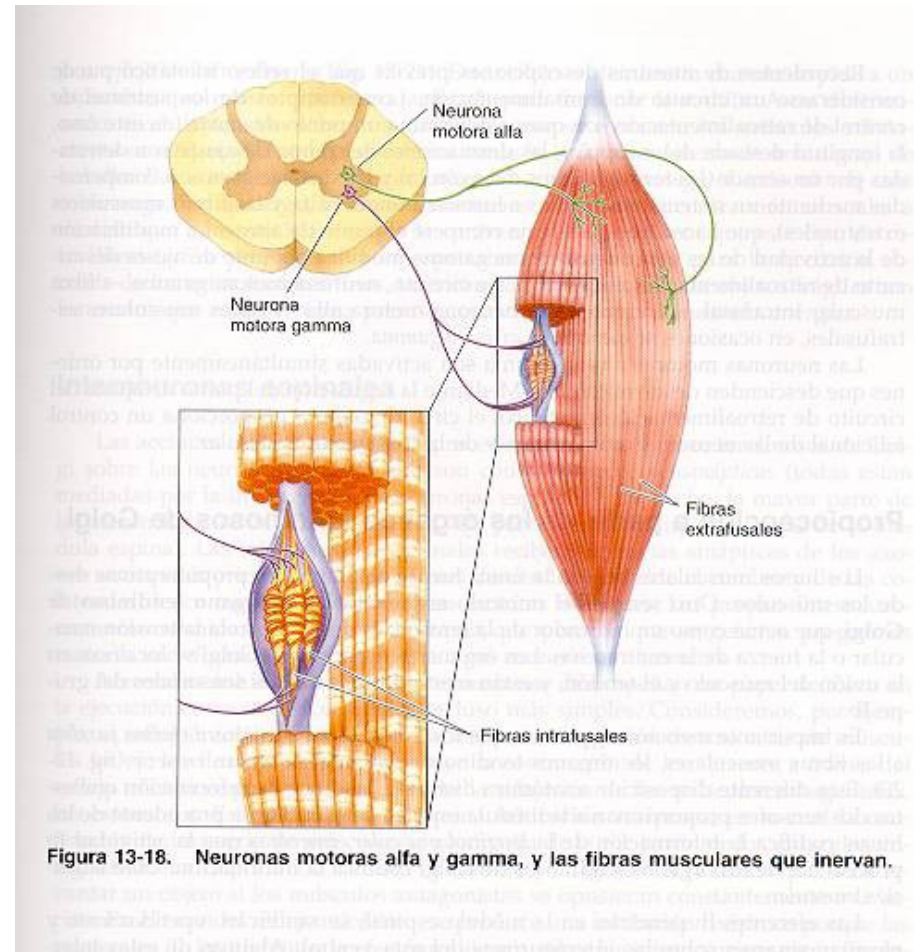
FIGURE 2.20 CORTICOSPINAL TRACTS



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

El huso neuromuscular es el responsable último del tono muscular, si bien se verá muy influenciado por muy diversas estructuras nerviosas



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Síndromes de 1era y 2ª Neurona

- Síndromes de primera Neurona
- Las afecciones de la primera Neurona corresponden a trastornos motores relacionados con los compromisos de los sistema piramidal ,extrapiramidal o cerebeloso,o la combinacion de ellos .
- Los sintomas mas caracteristicos del compromiso de los distintos sistemas son la espasticidad ,la rigidez ,los movimientos involuntarios y la ataxia .
- La afeccion mas frecuente es la parálisis Cerebral.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Síndromes de 1era y 2ª Neurona

- Síndrome de 2ª Motoneurona o vía final común a todas las estructuras que se inician en los cuerpos celulares de las neuronas motoras de los nervios craneales o en las astas anteriores de la médula espinal y que terminan en la unión neuromuscular .
- Cualquier lesión que comprometen la segunda motoneurona en su trayecto se manifiesta como una parálisis o paresia flácida .



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Síndrome de 2ª Motoneurona

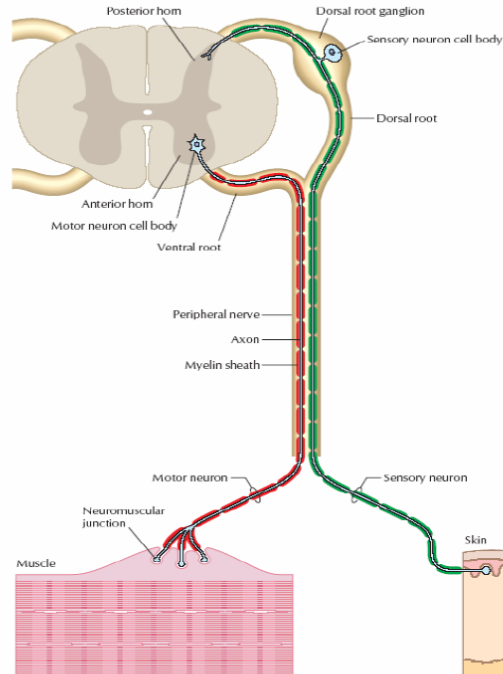


FIGURE 2.14 PERIPHERAL NERVOUS SYSTEM

NIVELES DE COMPROMISO

- 1.- NERVIOS CRANEANOS
- 2.- ASTA ANTERIOR MEDULA
- 3.- MEDULA ESPINAL
- 4.- PLEXOS NERVIOSOS
- 5.- NERVIOS
- 6.- UNIÓN NEUROMUSCULAR



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Síndrome Hipotónico del Lactante

- El síndrome Hipotónico del lactante es un tema de gran interés
- Es un cuadro clínico que puede tener diversas etiologías
- Puede ser la expresión del compromiso de diferentes niveles del sistema nervioso.
- Pueden tener evoluciones tan variables .



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Hipotonía

Disminución de la resistencia muscular a la movilidad pasiva de la articulación

Es necesario diferenciar de :

- Debilidad muscular: disminución de la fuerza muscular.
- Hiperlaxitud ligamentosa: aumento del rango articular.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Examen Físico

Inspección :Posición en rana

Reducción de los movimientos espontáneos

Extremidades completamente abducidas

Pecho excavado

Aplanamiento del occipucio

Pérdida del pelo en región occipital

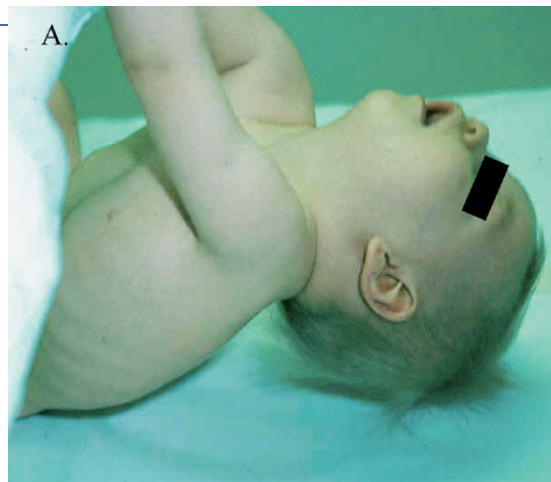


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Forma de exploracion de la hipotonia



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Clasificación

- **Central:** lesiones ubicadas en la motoneurona superior (cerebro, tronco encefálico y médula).
- **Periférica:** Lesiones ubicadas en la motoneurona inferior, nervio periférico, unión neuromuscular y músculo.
- **Mixta:** compromiso central y periférico simultáneo.

**Es normal encontrar hipotonía en
Recién nacidos de 33 semanas o menos.**



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Síndrome hipotónico

Clasificación

Central

Anormalidad funciones corticales.

Menor atrofia muscular

Facciones dismórficas.

Manos empuñadas.

Malformación en otros órganos.

Movimiento a través de reflejos posturales.

Reflejos osteotendíneos normales o aumentados.

Tijereo en posición vertical.

Fuerza muscular relativa conservada.

Periférico

Funciones corticales normales.

Atrofia muscular.

Sin dismorfias.

Manos extendidas.

Sin malformaciones.

Falla en movimientos de reflejos posturales.

Reflejos osteotendíneos ausentes o muy disminuidos.

Fuerza muscular muy disminuida.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur





Hipotonía de origen Central



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Etiología origen Central

Es la más frecuente, sus principales causas en el recién nacido son:

- **1.-Encefalopatía Hipóxico-isquémica:** hipotonía transitoria, rara vez diplegia atónica.
- **2.-Cromosomopatías/genopatías:** Cri du Chat, Sd. De Marfan, Sd. De Down, Sd. De Prader-Willi.
- **3.-Malformaciones del SNC:** Trastornos de la migración neuronal, agenesia del cuerpo calloso, hipoplasia del cerebelo (hipotonía de predominio axial)
- **4.-Errores congénitos del metabolismo:** EOOJA, PKU, AO pueden presentarse al inicio sólo con hipotonía, luego aparece la crisis de descompensación metabólica.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Etiología origen central

- **5.- TORCH:** toxoplasmosis, rubeola, CMV, herpes, otros.
- **6.-Endocrinopatías:** por frecuencia destaca el hipotiroidismo (1:4500 rnv), caracterizado por macroglosia, distensión abdominal, ictericia, inestabilidad térmica y retraso de la maduración ósea.
- **7.-Hipotonía congénita Benigna:** diagnóstico retrospectivo, recién nacidos que evolucionan a la mejoría y posteriormente mayor frecuencia de RDPM, RM y trastornos del aprendizaje.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Etiología origen central



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Etiología origen periférico

Enfermedad de Motoneurona inferior

Neuropatías

Trastornos de la Unión Neuromuscular

Miopatías



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Etiología origen periférico

Enfermedad de la motoneurona Inferior

Atrofia Muscular espinal (Werdnig-Hoffmann)

Autosómica Recesiva

Apoptosis persistente de las motoneuronas del asta anterior de la médula y tronco encefálico.

Hipotonía, debilidad muscular severa de predominio proximal, arreflexia global, respiración abdominal y fasciculaciones linguales.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Etiología origen periférico

Enfermedad de la motoneurona Inferior

Síndrome de Moebius

50% se asocia a hipotonía, sin riesgo de recurrencia familiar.

Diplejia Facial congénita asociada a parálisis del VI.

Puede comprometer pares bulbares originando apneas, estridor laríngeo y disfonía en el período neonatal.

Si se asocia a agenesia del pectoral mayor se denomina Sd. Moebius-Poland.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Etiología origen periférico

Enfermedad de Motoneurona inferior

Neuropatías

Trastornos de la Unión Neuromuscular

Miopatías



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Etiología origen periférico

Enfermedad de Motoneurona inferior
Neuropatías
Trastornos de la Unión Neuromuscular
Miopatías



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Etiología origen periférico

Trastornos de la Unión Neuromuscular

Miastenia Neonatal Transitoria

Por paso de Anticuerpos de la madre miasténica al Recién Nacido.

Solo en un **10-15% de los hijos de madres Miasténicas** en las primeras 48 hrs. de vida aparece hipotonía, debilidad muscular y dificultad respiratoria

Tratamiento con Anticolinesterásicos y cede entre la 1 y 8 semanas de vida.

Síndromes Miasténicos Congénitos

Por falla en la síntesis de receptores de ACH o defectos en la liberación del neurotransmisor. Pueden provocar hipotonía severa y apneas en el período neonatal. Tratamiento con anticolinesterásicos de por vida.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Etiología origen periférico

Trastornos de la Unión Neuromuscular

Botulismo del Lactante

Toxinfeción intestinal que ocurre en los menores de 1 año por ingestión de esporas de **Clostridium Botulinum**, produce la toxina que bloquea la liberación de ACH.

El 10% de los casos es producida por ingestión de miel por lo que está contraindicada en menores de 1 año.

Estreñimiento, llanto débil, luego hipotonía y neuropatías craneales, con mejoría espontánea entre las 2 a 12 semanas solo con medidas generales



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Etiología origen periférico

Enfermedad de Motoneurona inferior
Neuropatías
Trastornos de la Unión Neuromuscular
Miopatías



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Etiología origen periférico

Miopatías

Congénitas

Son defectos del desarrollo muscular que producen alteraciones histopatológicas características, todas muestran **hipotonía, debilidad muscular proximal, diparesia facial, discreta hiporreflexia y luxación congénita de caderas.**

Generalmente no progresivos y de mediana gravedad, heredados principalmente en forma AD o AR; cuya signología clínica es poco marcada en el período neonatal.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Etiología origen periférico

Miopatías

Metabólicas

Glucogenosis: defecto del metabolismo de los hidratos de carbono, caracterizado por compromiso muscular, hepático y cardíaco.

Defectos de la oxidación de ácidos grasos: hipotonía, debilidad muscular, y en algunos casos, cardiomegalia o insuficiencia hepática.

Enfermedades de la Mitocondria : se inicia los primeros 6 meses de vida, caracterizadas por hipotonía, debilidad muscular, insuficiencia respiratoria, acidosis láctica. Puede asociarse a Sd. de Fanconi y/o miocardiopatía.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Etiología origen periférico

Miopatías

Distrofias

Musculares Congénitas

Grupo heterogéneo de enfermedades con o sin compromiso cerebral, que tienen en común cambios musculares distróficos, con reemplazo del músculo por tejido conectivo y adiposo.

Sin compromiso cerebral:

Con compromiso cerebral:



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Etiología origen periférico

Miopatías

Distrofias

Miotónica Neonatal

Primera causa de hipotonía neuromuscular en el recién nacido.

AD 19q11-q13, por expansión de tripletes CGT y es transmitida exclusivamente por la madre (miotonía clínica o eléctrica).

Atrofia Muscular, hiporreflexia, diplejia facial con labio superior en V invertida, trastornos respiratorios, dificultad de la deglución y macrocefalia. La Parálisis del hemidiafragma derecho es característica.

40% de mortalidad el primer año de vida.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Distrofia Miotónica Congénita



Figura 2. Diplejía facial, telecanto ocular, ojos entreabiertos, filtrum plano, boca en tienda de campaña.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Hipotonía de origen Mixto



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Etiología origen Mixto

Mielopatías
Encefalomiopatias mitocondrial
Leucodistrofias



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Síndrome Hipotónico del Lactante

TABLE 1. Causes of Floppy Infant Syndrome

General Medical Disorders	
Acute	Sepsis
Chronic	Hypothyroidism, connective tissue disorder
Motor System Disorders	
CNS	
Acute	Hypoxic ischemic encephalopathy, intracranial hemorrhage, spinal cord injury, crisis of inborn error of metabolism
Chronic	Cerebral palsy, mental retardation, chromosome disorders
Motor Unit Disorders	
Anterior horn cell disorders	SMA type I, II
Peripheral neuropathy	Dejerine-Sottas disease, congenital hypomyelinating neuropathy
NMJ disorders	Neonatal myasthenia gravis, botulism, congenital myasthenic syndromes
Myopathy	Congenital myotonic dystrophy, facioscapulo humeral dystrophy, dystrophinopathy, congenital muscular dystrophies, central core disease, nemaline myopathy, myotubular myopathy, congenital fiber-type disproportion, multicore disease, integrin $\alpha 7$ deficiency, fingerprint body myopathy, reducing body myopathy, sarcotubular myopathy, zebra body myopathy, cap disease, cytoplasmic body myopathy, actin myopathy, glycogenosis type II, III, IV, V, VII, cytochrome c oxidase deficiency, inflammatory myopathy
Combined CNS and motor unit disorder	Metachromatic leukodystrophy, giant axonal neuropathy, familial dysautonomia, mitochondrial encephalomyopathy, congenital muscular dystrophies



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Síndrome Hipertónico del lactante

- Ocurre en la disfunción motora de origen cerebral ya sea por compromiso cortical o de ganglios basales .
- Con lesión estructural o sin ella y se manifiesta por el aumento global del tono o por segmentos
- El fenómeno más frecuente es la parálisis Cerebral



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Síndrome Hipertónico

- El Síndrome de Parálisis Cerebral es una deficiencia que implica al neurodesarrollo, causada por una lesión de carácter no progresivo, en una o múltiples localizaciones en un cerebro inmaduro.
- Esta lesión puede ocurrir en el útero o durante los primeros años de vida. En general se considera antes de los 5 años.
- La PC se considera una encefalopatía no progresiva. Sin embargo, al madurar el SNC, ésta va variando su presentación clínica



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Etiología

- Hay ciertos factores que se consideran que actúan en periodos prenatal, perinatal y post-natal.
- En los nacidos de término se ve que influyen factores que actúan en periodo prenatal, a saber: enfermedades de la madre como hipertensión arterial, diabetes, infecciones, desnutrición u otros problemas carenciales.
- En los nacidos pretérmino la lesión generalmente ocurre en periodo perinatal. El mayor riesgo está en aquellos nacidos entre las 24 y 28 semanas.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Causas según periodo

- Prenatales: enfermedades maternas, embarazos múltiples, RCIU, causas genéticas
- Perinatales: Disfunción placentaria, distocia de posición, problemas de cordón, prematuridad (mayoría sin sufrimiento perinatal)
- Postnatales: *infecciones (meningitis, sepsis tempranas), intoxicaciones, traumatismos, ACV, alteraciones metabólicas, cardiopatías congénitas.*



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Factores de Riesgo

- RNPT
- Embarazo múltiple
- RCIU
- Sexo masculino
- Apgar bajo
- Infecciones intrauterinas
- Enfermedad tiroidea materna
- Stroke prenatal
- Asfixia parto
- Exposición materna a metil - mercurio
- Deficiencia materna de yodo

(factores prenatales: 70-80%)

(Stanley, 2000; Jacobsson, 2004; Nelson, 2003)



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Clasificaciones

- Neuropatología, etiología o *manifestaciones clínicas*
- De acuerdo al tono y a los miembros afectados
 - Espástica
 - Diskinética
 - Mixta
 - Atáxica
 - (Hipo - Atónica

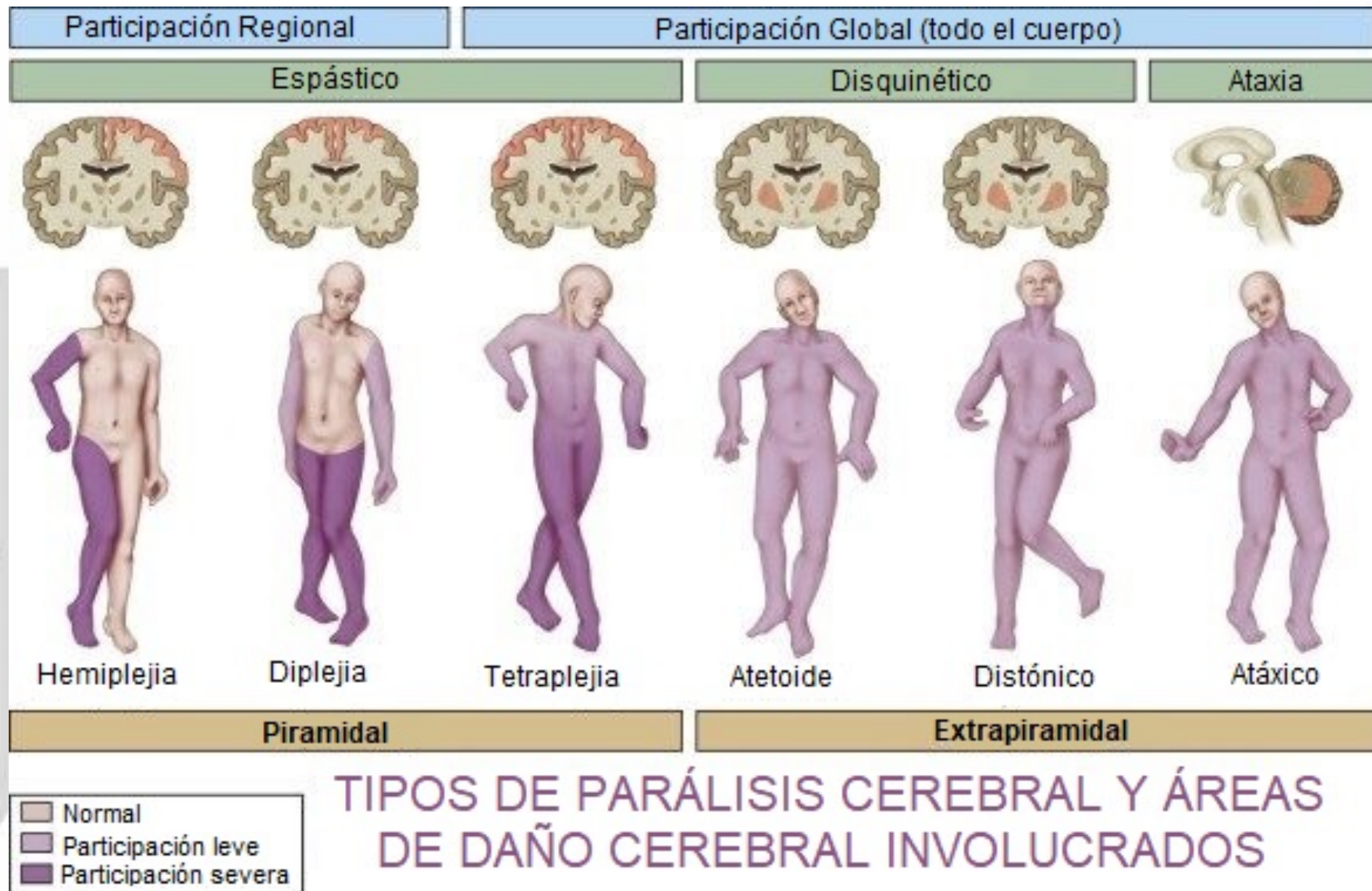


FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur



Tipo	Espástica	Atáxica	Discinética (Atetósica)	Mixta
Localización de la lesión cerebral	 Córtex motor	 Cerebelo	 Ganglios basales	 Regiones mixtas
Prevalencia	 80%	 10%	 5%	 5%
Tono muscular	Hipertonía	Hipotonía	Mixto	Mixto
Condiciones Asociadas	- Dificultad para controlar los movimientos - Espasmos - Dolor - Luxación de cadera - Rigidez - Contracturas - Deformidades articulares - Escoliosis	- Habilidades manipulativas pobres - Problemas posturales - Temblo - Problemas de equilibrio - Alteraciones visuales	- Presencia de movimientos involuntarios - Dificultad para sentarse - Dificultad para caminar - Dificultad para coger objetos	- Diferentes alteraciones en las diferentes extremidades - Tono muscular mixto (hipertonía y hipotonía)



TIPOS DE PARÁLISIS CEREBRAL Y ÁREAS DE DAÑO CEREBRAL INVOLUCRADOS



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Diagnóstico

- Es *esencialmente clínico* basado en los datos anamnésticos y el examen físico.
- Hay numerosos test para detectar precozmente este compromiso: examen de tipo neurológico, de condiciones motoras, de los reflejos primitivos, de la postura. Uno de los test con mayor sensibilidad es el de Observación Movimiento Espontáneo que puede identificar el tipo de compromiso antes de los 4 meses
- La importancia de un diagnóstico precoz es para dar una información a la familia y para establecer terapias que aminoren los problemas, pero que no resolverán la lesión ya establecida.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Exámenes de laboratorio

- Exámenes para hacer diagnóstico de la lesión: RNM, TAC, EEG, Screening metabólico, Rx Cráneo.
- Exámenes para detectar compromisos agregados:
 - Rx o Ecografía de pélvis
 - Pot. Evocado Visuales/Auditivos
 - Estudios de succión deglución
 - Estudio de reflejo gastroesofágico
 - Estudio Nutricional



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Diagnóstico diferencial

- Enfermedades neurodegenerativas (PC trastorno motor fluctuante no progresivo), pérdida de habilidades adquiridas
- Enfermedades metabólicas o heredodegenerativas (sobretudo de evolución lenta)
- Espasticidad progresiva EEl:
 - Déficit de arginasa
 - Leucodistrofia metacromática
 - Paraparesias espásticas familiares
 - Enfermedades mitocondriales
- Trastornos neuromusculares (PC otros signos de disfunción central y afección de grandes grupos musculares)



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur

Resumen

- Resumen
- El tono muscular depende de la función integrada del sistema nervioso central y periférico.
- El sistema de neuromotora gama es fundamental para determinar el tono muscular, y depende de la influencia del SNC.
- El síndrome hipotónico en el lactante es de variada etiología, algunas benignas y otras degenerativas. Pueden ser causados por lesión o disfunción en el SNC o SNP.
- El síndrome hipertónico está siempre relacionado con disfunción del SNC, ya sea en forma aguda o crónica.
- La causa crónica más frecuente de hipertonia es el daño motor de origen cerebral.



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD DE CHILE

Departamento
de Pediatría y Cirugía Infantil Sur