

HIPTONÍA NEONATAL



¿CENTRAL O PERIFÉRICA?

Blanca Andreu Ivorra (Rotatorio Pediatría)
Tutor: Dra. Eva García Cantó (Neonatología)

Servicio de Pediatría, HGUA

Anamnesis y exploración

♀ RNT (37+1s), GEG (4315g), 18 ddv
MI: hipotonía + dificultad alimentación

Antecedentes gestacionales y perinatales

- G: DM tipo 1, hipotiroidismo, preeclampsia leve
- Perinatal: DNN (Apgar 5/7/9). CPAP. Ingresa en NN (7d)
Dx: Taquipnea transitoria + Hipoglucemia precoz asint. +
Dificultad alimentación

Exploración

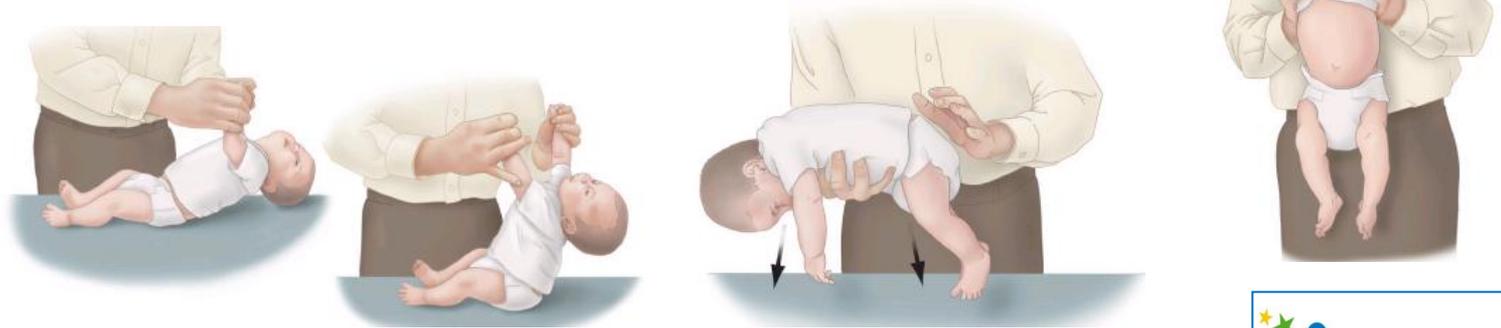
REG. Estado alerta adecuado. Leve retrognatia. Postura en semiflexión. Hipotonía predominio cérico-axial (cintura escapular y pélvica), con mejor movilidad extremidades. ROT lig. exaltados. Estridor inspiratorio. Resto normal

Hipotonía neonatal

Tono: resistencia del músculo al estiramiento. Tipos: fásico y postural

Requiere SNC y SNP intactos: incluye enf. del encéfalo, médula espinal, nervios y músculos

Exploración: tracción ventral, suspensión vertical y suspensión horizontal



Diagnóstico diferencial



HIPOTONÍAS CENTRAL	HIPOTONÍA PERIFÉRICA ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES
Hipotonía de predominio axial. Fuerza normal o ligeramente disminuida	Hipotonía generalizada significativa. Fuerza disminuida
Movimientos antigravitatorios normales	Reducción o ausencia de movimientos antigravitatorios espontáneos
Reflejos osteotendinosos normales o exaltados	Reflejos disminuidos o ausentes.
No signos de atrofia muscular	Atrofia muscular (inicialmente puede no estar presente) Fasciculaciones linguales
Alteraciones en los hitos del desarrollo	Alteraciones en los hitos del desarrollo solo en la parte motora
Signos de disfunción del SNC, alteración del estado de alerta, convulsiones, pobre habituación a reacciones motoras o reflejos primitivos exagerados	No signos de disfunción del SNC
Rasgos dimórficos	No rasgos dismórficos. Fascies miopáticas: boca abierta, falta de expresión facial. Ptosis. Alteración de los movimientos oculares.
Malformaciones mayores	Secuencia de acinesia fetal: Artrogriposis, anomalías craneofaciales menores (micrognatia, paladar ojival), hipoplasia pulmonar, cordón umbilical corto y criptorquidia
Generalmente no necesitan ventilación mecánica y si la necesitan es solo durante un breve periodo de tiempo	Dificultad e insuficiencia respiratoria que en ocasiones precisa ventilación mecánica prolongada

Diagnóstico diferencial: Hipotonía neonatal



Evolución y tratamiento



- **Ingresa** en UCIN
- **Soporte Respiratorio**: CPAP 5 cmH₂O (9d) → GNAF (3d) → Espontánea (desde 03/02/18)
- **Alimentación**: SOG. Inicia succión 40 ddv (20d tras ingreso)
- **Tratamiento Antibiótico**: ampicilina y cefotaxima (2d)

Estudios diagnósticos

Tabla III. Procedimiento ante el niño hipotónico

A. Hipotonía sin parálisis

Con dismorfias:

1. Neuroimagen: ECO y/o RNM
2. Lactato/Piruvato sangre-LCR
3. Ac. grasos cadena muy larga
4. Ferritina carbohidrato deficiente
5. Enzimas lisosomales
6. Cariotipo

Sin dismorfias:

7. Willi-Prader cromosoma 15

B. Hipotonía con parálisis

EMG neuropático: Gen SMN cromosoma 5

EMG normal ó +/- miopático:

Ver madre (Steinert)

Neuroimagen cerebral o medular

Biopsia muscular completa con tinciones merosina, distrofina y sarcoglicanes

EMG decremental: Anticuerpos receptor Ach y prueba del tensilón

VCN alterada: LCR/ ¿biopsia nervio sural?

Pruebas complementarias (1)

Gasometría y AS (Glucosa, CK, Aldolasa, Transaminasas, Amonio, Láctico, Pirúvico): Normal

Cultivos/Serologías y Carga viral-PCR (VRS, gripe, B. Pertussis, parvovirus, CMV, Herpes, hemocultivo, urocultivo, cultivo LCR): Negativos

Estudio metabólico (sangre, orina y LCR): Normal

Estudios de imagen (Rx tórax, ecografía cerebral y abdominal, RMN cerebral y cervical): Normal

Pruebas complementarias (2)

Estudio cardiológico: FOP (2,5mm). Resto normal

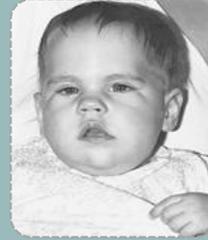
Estudio ORL: laringomalacia grado II-III

Estudio neurofisiológico (PEAT, PVT, EEG, EMG): normal

Estudio genético: Array CGH (negativo). Panel de hipotonía y Prader – Willi pendientes

Valoración multidisciplinar: neuropediatría, ORL, cirugía experta en vía aérea (H. La Fe) y Rehabilitación

Posibles Diagnósticos. Conclusión



Síndrome de Prader – Willi. Delección cromosoma 15. Lactante: hipotonía + succión pobre. Clínica: Obesidad, hipogonadismo, hipotonía, retraso mental, estatura baja

Distrofia miotónica congénita
Herencia AD. RN hipotónico, problemas respiratorios y alimenticios, debilidad facial y gral

Hipotonía congénita benigna. Dx de exclusión. Hipotonía leve, fuerza muscular normal, ROT normales o levemente dism. Tono puede normalizarse. EMG y CK normales. Mayor incidencia RM, incapacidad aprendizaje, otras secuelas

Conclusión

Niño hipotónico: reto diagnóstico. Hipotonía neonatal: proceso frecuente, múltiples etiologías, clínica variable

Diferenciar entre central y periférica

Antecedentes familiares y gestacionales. Presencia dismorfias

Bibliografía

1. Prats-Viñas JM. Enfoque diagnóstico del niño hipotónico. AEPED. [en línea] [fecha de consulta 7-II-2018]. Disponible en: <https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/10-hipotonico.pdf>
2. Santos-Moreno MT, Moro-Serrano M. Hipotonía muscular. Trastornos neuromusculares. En: Moro-Serrano M, Vento-Torres M. De guardia en neonatología. 3ª ed. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2016. p.589-594
3. Kleinsteuber-Sáa K, Avaria-Benaprés MA, De Tezanos-Pinto De La Fuente A. Enfoque clínico del recién nacido y lactante hipotónico. Rev. Ped. Elec. 2014; 11: 39-54
4. Tuysuz B, Kartal N, Erener-Ercan T, Guclu-Geyik F, Vural M, Perk Y et al. Prevalence of Prader-Willi syndrome among infants with hypotonia. J Pediatr. 2014; 164: 1064-7