

# [Hipotonía del lactante]



## [ Módulo Neurología Pediátrica ]

**Autores:**

**Bárbara Banacloche, Francisco Gómez, Rocío Jadraque**

Fecha de elaboración: Noviembre 2015

Fecha de consenso e implementación: Noviembre 2015

Fecha prevista de revisión: 3 años (o actualización previa relevante).

Nivel de aplicación: R1-R2



## **INDICE**

- Definición de tono e hipotonía
- Clasificación de la hipotonía y manifestaciones clínicas
- Etiología de la hipotonía
- Diagnóstico
- Algoritmo de manejo de la hipotonía
- Anexos

El término tono muscular hace referencia a la resistencia que ofrece el músculo a la distensión pasiva. Por tanto, la **hipotonía** es un **signo no específico** que se define como la disminución de la resistencia a la movilización pasiva de las articulaciones, que puede o no asociarse a debilidad muscular (que es la disminución de la máxima fuerza que puede ser generada).

## CLASIFICACIÓN DE LOS SÍNDROMES HIPOTÓNICOS Y MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La primera distinción que debe realizarse en un lactante con hipotonía es si es secundaria a una afectación a nivel de SNC o del SNP, es decir, el primer paso es intentar **localizar la lesión**. Así, se clasifica la hipotonía en:

- Hipotonía no paralítica o central. Es la más frecuente.
- Hipotonía paralítica o periférica.
- Hipotonía mixta.

	<b>Hipotonía no paralítica o central</b>	<b>Hipotonía paralítica o periférica</b>
Origen de la lesión	Alteración encefálica difusa	Lesión de vías periféricas, placa motora o músculo
<b>Debilidad</b>	<b>Leve o moderada</b>	<b>Significativa (“parálisis”)</b>
<b>ROT</b>	<b>Normales o exaltados</b>	<b>Ausentes o disminuidos</b>
Contracturas	Ausentes	Presentes
Retraso motor	Presente	Presente
Movimientos antigravitatorios en decúbito prono y supino	Algunos (pero menos que un bebé sano)	Ausentes
Área cognitiva/afecto	Retraso	Normal
Atrofia	Ausente	Presente
Reflejos arcaicos	Aumentados (persistentes)	Disminuidos
Dismorfias	Pueden estar presentes	Raras
Microcefalia	Puede estar presente	Rara
CK total	Normal	Elevada (o normal)
Exploración física	Hiperreflexia, clonus y signo de Babinski.  Alteración del nivel de conciencia, déficits sensoriales, convulsiones, movimientos anormales, reflejos arcaicos anormalmente persistentes, rasgos dismórficos, microcefalia y anomalías congénitas mayores	Consciente, escasa actividad espontánea y posibles alteraciones de la respiración.  Fasciculaciones linguales.  Atrofias musculares y retracciones osteotendinosas en cuadros clínicos de larga evolución.

Características específicas	Enfermedad/Síndrome
Fasciculaciones; Dismorfismo facial junto a debilidad en los músculos de la cara, pélvicos y diafragma	Enfermedad de Werdnig-Hoffmann (Atrofia muscular espinal tipo I)
Paladar hendido	Miopatías congénitas
Oftalmoplejia y/o ptosis	Síndromes miasténicos, enfermedad mitocondrial
Atrofia de músculos temporales, incapacidad para abrir la mano tras realizar máxima fuerza con la mano en puño	Distrofia miotónica
Luxación de la cadera recidivante, pie cavo, escoliosis progresiva y otras deformidades ortopédicas	Enfermedad neuromuscular

*Características de la hipotonía periférica y su relación con algunas enfermedades/síndromes.*

## ETIOLOGÍA DE LA HIPOTONÍA

### Hipotonía no paralítica o central

La **encefalopatía hipoxico-isquémica** es la causa más frecuente, seguida de enfermedades genéticas y de las malformaciones del SNC.

Otras causas:

- Cromosomopatías: Síndrome de Down, Síndrome de Prader- Willi y Síndrome Williams, entre otros.
- Hiperglicemia no cetósica, hipotiroidismo y peroxisomopatías.
- Infecciones del SNC.
- Lesión obstétrica de la médula espinal a nivel cervical o dorsal alto.

### Hipotonía paralítica o periférica

- Anomalías de la segunda **motoneurona**: Atrofia espinal:
  - Atrofia muscular espinal tipo I (enfermedad de Werdnig-Hoffman).
  - Atrofia ponto-cerebelosa tipo I.
- Anomalías del **nervio periférico**: Polineuropatías.
- Anomalías de la **placa motora**: Síndromes miasténicos:
  - Miastenia gravis neonatal.
  - Miastenia congénita.
- Anomalías primarias de la **fibra muscular**:
  - Miopatías congénitas.
  - Distrofia muscular congénita.
  - Distrofia miotónica congénita.

*ANEXO 1. Características de las principales causas de síndrome hipotónico periférico según localización.*

### Hipotonía de afectación mixta

Dentro de este grupo se engloban enfermedades metabólicas, por acúmulo o degenerativas.

## **DIAGNÓSTICO DE LA HIPOTONÍA DEL LACTANTE (Anexo 2)**

Es aconsejable evaluar al paciente en dos o más ocasiones, ya que en una primera y única evaluación puede haber elementos del paciente o del ambiente que dificulten la exploración.

### **Historia clínica**

- Antecedentes familiares.
- Antecedentes personales obstétricos y perinatales.
- Hipotonía.

### **Exploración física**

#### Inspección:

- Cara: Asimetría facial, debilidad de la musculatura facial, contacto con el explorador, dismorfias, macroglosia, facies toscas, cataratas.
- Actitud: Postura en prono y en supino, asimetrías en los movimientos o movimientos espontáneos.
- Respiración: Si es diafragmática o intercostal.
- Deformidades esqueléticas, atrofia de extremidades inferiores, pie cavo.

#### Exploración física:

- Medición de perímetro cefálico.
- Auscultación cardíaca.
- Abdomen: Hernias, hepatomegalia.
- Exploración de la cadera.
- Evaluación del desarrollo psicomotriz y cognitivo.
- Desde el punto de vista motor: Evaluación del tono muscular, de la fuerza, de los reflejos osteotendinosos, de los reflejos arcaicos y de la masa muscular (trofismo). Además, buscar signos específicos como miotonía (relajación muscular lenta después de una contracción voluntaria o percusión en eminencia tenar o lengua) y fasciculaciones linguales.

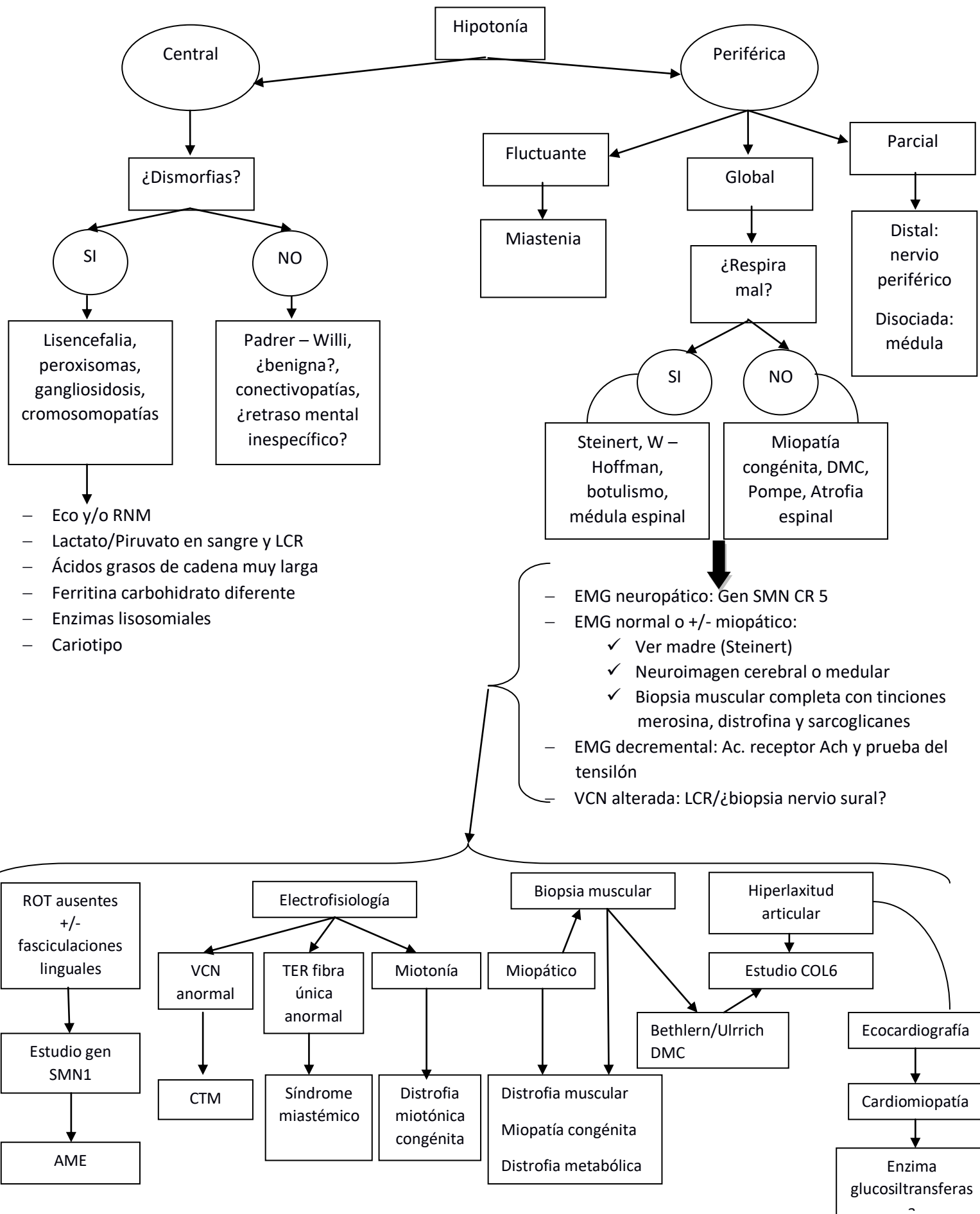
### **Pruebas complementarias**

#### Hipotonía no paralítica o central:

- Electrolitos séricos, calcio, fósforo, gasometría, TSH.
- Estudio metabólico: glicemia, calcio, fósforo, magnesio, lactato, piruvato, amonio en sangre, ácidos orgánicos en orina, ácidos grasos cadena muy larga.
- Enzimas lisosomales.
- Electroencefalograma.
- Ecocardiografía, evaluación oftalmológica y auditiva y ecografía abdominal.
- **Neuroimagen:** Ecografía transfontanelar, TC y/o RMN cerebral (y si la historia clínica lo sugiere también medular). Es la prueba complementaria que más rendimiento tiene.
- **Estudio genético.**

### Hipotonía paralítica o periférica:

- Estudio CK sérica. Una CK sérica elevada orienta a causa periférica, sin embargo en recién nacidos puede estar elevada en los primeros días post – parto de forma transitoria. Además, niveles normales no descartan compromiso periférico.
- EMG y pruebas de velocidad de neuroconducción (MNCV). Son las pruebas más útiles en la aproximación patogénica y confirman lesión o integridad de:
  - Afectación motora/sensitiva.
  - Afectación neuronal.
  - Afectación de ganglio raquídeo.
  - Afectación axonal VS desmielinizante.
  - Afectación de la placa motora.
  - Afectación de la fibra muscular: Inflamatoria, miotonía, metabólica.
- Test de acumulación repentina.
- Test de Tensilón/Prueba terapéutica con Mestinon. Se realizan si la clínica y la EMG sugieren patología de la placa motora.
- Estudios genéticos: SMN (atrofia muscular espinal), gen DMPK (distrofia miotónica), miastenia congénita.
- Resonancia muscular.
- Biopsia muscular. En la actualidad, con el uso de pruebas genéticas, se utiliza con poca frecuencia.



**ANEXO 1. Características distintivas de las principales causas de síndrome hipotónico periférico según localización.**

Localización	Diagnóstico	Características distintivas
<b>MOTONEURONA</b> Atrofia espinal	Atrofia muscular espinal 5q	Hipotonía periférica con debilidad proximal, ausencia de ROT, fasciculaciones linguales e indemnidad cognitiva
<b>NERVIO PERIFÉRICO</b> Polineuropatías	Polineuropatías hereditarias sensitivo-motoras/Espectro Charcot-Marie Tooth	Hipotonía periférica con debilidad distal, atrofia, pérdida de sensibilidad y disminución de ROT
<b>UNIÓN NEUROMUSUCLAR</b> Síndromes miasténicos	Síndromes miasténicos congénitos	Debilidad periférica, llanto y succión débil, ptosis, debilidad facial y artrogriposis
<b>MÚSCULO</b> Miopatías congénitas	Miopatía centronuclear	Hipotonía periférica leve-grave, insuficiencia respiratoria cuando es grave, macrocefalia y aracnodactilia
	Miopatía nemalínica	Hipotonía periférica, debilidad facial, escoliosis y contractura articular
	Miopatía central core/multiminicore	Hipotonía periférica, displasia de caderas, escoliosis, susceptibilidad a hipertermia maligna
Distrofia muscular congénita	Distrofia muscular congénita tipo 1A	Hipotonía periférica, cifoescoliosis, contractura de articulaciones e hiperintensidad en la sustancia blanca en RNM
	Distrofia muscular relacionadas a colágeno VI: Ullrich/Bethlem	Hipotonía, contracturas en articulaciones proximales, queloides, hiperlaxitud, tortícolis, cifoescoliosis
	Distrofia muscular con espina rígida (SEPN1)	Hipotonía axial, rigidez espinal progresiva y escoliosis
	Distrofia relacionada a $\alpha$ -dystroglicano	Hipotonía mixta, elevación de CK, anomalías oculares, trastornos de la migración neuronal, hipoplasia de tronco cerebral, quistes cerebelosos
	Distrofia relacionada a RYR-1	Hipotonía congénita, escoliosis significativa precoz, oftalmoplejía
	Distrofia relacionada a lamina A/C	Dropped head syndrome, compromiso escapulooperoneo, pérdida temprana o ausencia de deambulación
Distrofia miotónica	Distrofia miotónica congénita	Hipotonía periférica, diplejía facial, llanto y succión débil, retraso del desarrollo psicomotor, historia familiar materna de debilidad facial, miotonía, contracturas, diabetes tipo 2 y cataratas



## **ANEXO 2. Diagnóstico de la hipotonía en el lactante.**

Tanto los antecedentes como el examen clínico son los elementos más útiles para realizar un diagnóstico etiológico.

### **Historia clínica**

Antecedentes familiares (preguntar al menos por tres generaciones):

- Enfermedades neuromusculares (preguntar por fatigabilidad, hipertermia maligna, pie cavo o miotonías).
- Consanguinidad.
- Retraso mental.
- Cataratas.
- Patologías cardíacas.
- Edad paterna avanzada (aumento de mutaciones de novo).
- Abortos de repetición o muertes de lactantes.

Antecedentes obstétricos:

- Reducción de movimientos fetales.
  - Oligo y/o polihidroamnios.
  - Prematuridad.
  - Bajo peso al nacer.
  - Retraso del crecimiento.
  - Presentación anómala.
  - Traumatismo obstétrico cefálico o medular.
  - Parto mediante cesárea.
  - Infección materna (Rubeóla, CMV, herpes simple).
  - Exposición a teratógenos.
  - Enfermedades maternas previas: Diabetes mellitus, epilepsia, miotonía, miastenia, lupus, hiperlaxitud articular.
  - Diabetes gestacional.
  - Consumo de alcohol /u otras drogas.
  - Edad materna avanzada (aneuploidía).
- Muy específicas de enfermedades neuromusculares

Historia perinatal:

- Dismorfias.
- Síndrome artrogripiótico.
- Depresión respiratoria.
- Hipoxia.
- Trastornos de la succión/deglución.
- Ventilación asistida.
- Hiperbilirrubinemia.

- Cardiopatía.
- Alteraciones metabólicas (ejemplo: acidosis, hiperamonemia, hipoglucemia).

**Hipotonía:** Forma de inicio, si la instauración fue aguda, subaguda o crónica, la presencia de fluctuaciones y si es de curso estático o progresivo.

## **Exploración física**

### **Evaluación del tono:**

Observación de la postura espontánea: El paciente hipotónico en decúbito supino se puede presentar con una postura en batracio (caderas abducidas, extremidades inferiores en rotación externa y extensión flácida de los brazos).

Maniobras para evaluar el tono:

- Tracción de extremidades superiores o maniobra “pull to sit”: Consiste en colocar el lactante en posición supina y traccionarle con las manos hacia una posición de sentado. En presencia de hipotonía se objetiva ausencia de control cefálico con rezago de la cabeza. Evalúa el tono axial como la debilidad de las extremidades superiores.



- El signo de la bufanda: Consiste en colocar el lactante en posición supina y cogerle la mano haciendo que el brazo cruce a lo largo del pecho en dirección del hombro opuesto. Con la mano libre, el examinador hace pequeños empujes con el pulgar sobre el codo del brazo examinado con el fin de sentir la flexión pasiva o la resistencia a la maniobra de extensión. La maniobra pone a prueba el tono pasivo de los músculos flexores del hombro.



- Suspensión ventral: Se realiza cogiendo al lactante por el dorso en posición supina, siendo lo esperado que sea capaz de mantener las extremidades en flexión y su cabeza más alta que la horizontal. Cuando existe una hipotonía, el signo clásico se describe como en posición de U invertida.



**Normal:**  
En el niño normal no hay hipotonía, esto permite que el examinador sostenga fácilmente al niño en prono y la cabeza se eleva ligeramente.

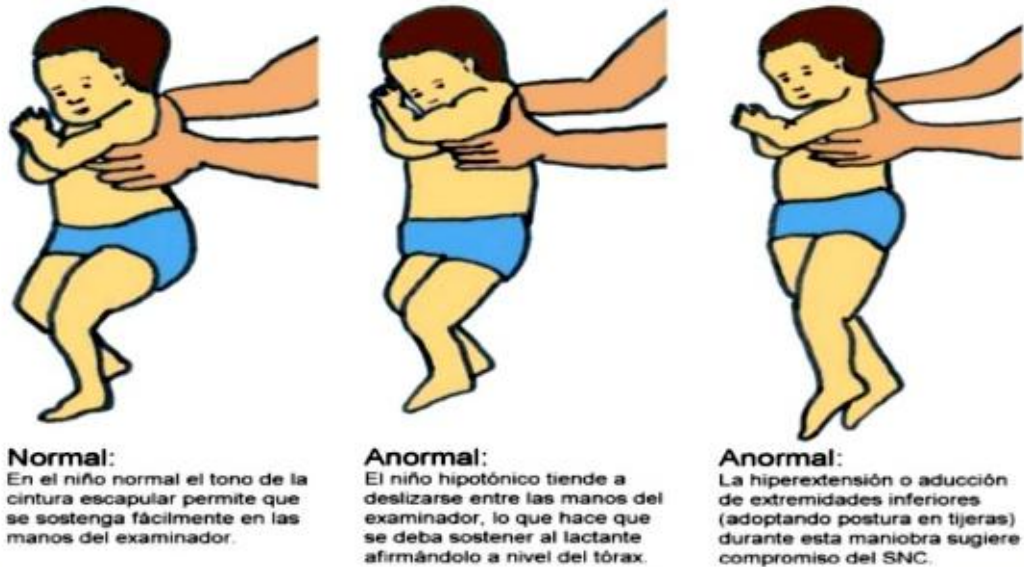


**Anormal:**  
En la **hipotonía periférica** el niño cuelga como una U invertida.



**Anormal:**  
En la **hipotonía central** prima el tono extensor. Ocasionalmente puede observarse posturas distónicas de extremidades, con hiperextensión de éstas y tronco tendiendo a una horizontal.

- Suspensión vertical: Se realiza sosteniendo al lactante por debajo de los hombros en posición vertical. Se debe encontrar resistencia por parte del paciente y no deslizarse entre las manos del examinador. Este signo evidencia hipotonía axial y de cintura escapular. En lactantes con afectación a nivel central puede verse además tendencia a la hiperextensión de extremidades inferiores con encruzamiento de ellas durante la maniobra.



#### Evaluación de la fuerza:

En niños mayores puede evaluarse mediante escalas (Medical Research Council Scale), sin embargo éstas no son aplicables en lactantes. En este caso, es útil la observación de los movimientos antigravitacionales, tanto espontáneos, como frente a estimulación (por ejemplo táctil). En pacientes con debilidad, ambos estarán disminuidos.

Según la gravedad, pueden clasificarse en ausentes (no existe movimiento), muy reducidos (solo esbozo de movimiento) y parcialmente reducidos (algún movimiento, pero no completamente antigravitatorio). También se puede evaluar observando el llanto, succión, expresión facial, fuerza contra resistencia y esfuerzo respiratorio.

Es importante también consignar la distribución de esta debilidad, si es proximal, distal y si existe compromiso facial.

Evaluación de reflejos osteotendinosos (ROT): Son muy útiles en el diagnóstico diferencial, ya que están ausentes en pacientes con enfermedades de 2ª motoneurona o nervio periférico y presentes y/o exaltados cuando hay afectación del SNC.

Debe explorarse los reflejos maseterino, bicipital, braquiorradial, rotuliano y aquiliano. Los signos de hiperreflexia son: aumento del área reflexógena, difusión y clonus. Sin embargo, hay que tener en cuenta que el clonus hasta 10 batidas es esperable en lactantes menores de 3 meses, que el reflejo plantar extensor puede verse hasta el año y que hasta un 10% de la población tiene difusión del reflejo rotuliano, siendo normal hasta los 8 meses sino se acompaña de otra focalidad neurológica.

## Bibliografía

1. Harris SR. Congenital hypotonia: clinical and developmental assessment. *Developmental medicine and child neurology*. 2008; 50: 889 – 892.
2. Prats JM. Enfoque diagnóstico del niño hipotónico. Asociación Española de Pediatría. Bilbao. 2008.
3. Suárez B, Araya G. Síndrome hipotónico como manifestación de enfermedad neuromuscular hereditaria en la infancia. *Rev med clin condes*. 2018; 29: 502 – 511.
4. Bodensteiner JB. The evaluation of the hypotonic infant. *Pediatric neurology*. 2008.
5. Jain RK, Jayawant S. Evaluation of the floppy infant. *Pediatrics and child health*. 2011; 21: 495 – 500.
6. Protocolo Hospital San Joan de Dèu El lactante hipotónico.
7. Fahey M. Floppy baby. *Journal of Pediatrics and child health*. 2015; 51: 355 – 356.
8. Gómez-Andrés D, Pulido I, Fiz L. Desarrollo neurológico normal del niño. *Pediatr Integral*. 2015; 19: 640.e1 – 640.e7.
9. Mesquita M, Ratola A, Tiago J, Basto L. Hipotonía neonatal