

UNIVERSIDAD DEL SURESTE

ESCUELA DE MEDICINA

Materia:
Neurología

Trabajo: resumen
(Trastornos de la unión neuromuscular y síndrome del lactante flácido)

Alumno: Antonio Abigail Díaz Guzmán

Docente: Dr. Gordillo Guillen José Luis

Lugar y fecha
Comitán de Domínguez Chiapas a 29/09/202

Trastornos de la unión neuromuscular y síndrome del lactante flácido

El síndrome del lactante flácido, también denominado a veces síndrome del muñeco de trapo, se caracteriza por hipotonía que puede presentarse como hipotonía periférica o central.

La presentación del síndrome del lactante flácido se centra en la observación de la presencia o ausencia de signos específicos como una postura de "patas de rana", un retraso significativo de la cabeza en la tracción o tracción-sentarse maniobra, o la sensación de "deslizarse entre las manos" cuando se sostiene al bebé bajo los brazos. El botulismo infantil, la miastenia gravis neonatal transitoria, la miastenia grave congénita, la hipermagnesemia y la toxicidad por aminoglucósidos son todos trastornos de la unión neuromuscular que se consideran un diagnóstico diferencial del síndrome del lactante flácido. Estos trastornos de la unión neuromuscular finalmente afectan la presencia de acetilcolina dentro de la unión neuromuscular.

La flacidez / hipotonía se define como una resistencia reducida al movimiento pasivo de las articulaciones, y clínicamente, los bebés flácidos / hipotónicos exhiben hipotonía junto con retraso en el desarrollo motor, hiperextensibilidad de las articulaciones, posturas anormales.

El síndrome del lactante flácido (FIS) se define como una disminución del tono muscular que varía en gravedad y duración. Los trastornos del sistema nervioso central (SNC) son la causa mucho más común de hipotonía. La hipotonía presente en un bebé flácido puede clasificarse como de origen central o periférica.

La realización de un examen clínico muy detallado es fundamental para que los médicos puedan diferenciar y diagnosticar una causa central o periférica de hipotonía.

Diferentes presentaciones entre hipotonía central y periférica

Hipotonía central: Deterioro social y cognitivo, además del retraso motor; Características dismórficas que implican un síndrome u otras malformaciones orgánicas que a veces implican un síndrome; Puño de manos; Reflejos tendinosos normales o enérgicos; Respuesta de aductores cruzados o tijeras presentes en suspensión vertical; Características que sugieren un disrafismo espinal subyacente; Convulsiones; Historia que sugiera encefalopatía hipóxico-isquémica, traumatismo de nacimiento o hipoglucemia sintomática

Hipotonía periférica: Retraso en los hitos motores con relativa normalidad de deterioro social y cognitivo; Antecedentes familiares de trastornos neuromusculares / miotonía materna; Los movimientos antigraavedad espontáneos reducidos o ausentes reducen o ausentan las sacudidas profundas del tendón y aumentan el rango de movilidad articular; Postura de patas de rana o postura de brazos en forma de jarra en asociación con una marcada escasez de movimiento espontáneo; Facies miopática (boca abierta con el labio superior en forma de tienda, mal sellado de los labios al succionar, falta de expresión facial, ptosis y movimientos oculares restringidos).

La hipotonía central es más frecuente alrededor de los 1-2 años de edad, ya que los padres notan que su hijo no camina ni gatea y, debido a esto, pueden presentarse en el consultorio del médico con la queja principal de retraso en los hitos motores. Lo mismo se puede aplicar en la hipotonía periférica, ya que algunos síntomas pueden estar más estancados en el estilo de vida del individuo, mientras que otros síntomas pueden disminuir en intensidad y desaparecer lentamente por completo a medida que pasa el tiempo.

Aunque existen diversos síntomas entre los dos, en última instancia, ambos pueden conducir a la presentación del síndrome del lactante flácido, y la duración de este síndrome varía según la causa subyacente.

Aproximadamente el 50% de los casos de hipotonía se diagnostican con éxito con solo una historia y un examen físico adecuados, incluida la obtención de antecedentes familiares, antecedentes obstétricos maternos, exámenes clínicos y neurológicos.

Cada uno de estos trastornos de la unión neuromuscular serán para la patogenia de la hipotonía y la presentación que conduce al síndrome del lactante flácido.

El botulismo infantil, causado por el consumo de miel o jarabe de maíz contaminados en el 20% de los casos, es un trastorno limitado a la edad en el que se ingiere *Clostridium botulinum* (*C. botulinum*), coloniza el tracto intestinal y produce la toxina in situ.

La manifestación clínica clave del botulismo infantil, como se mencionó anteriormente, es el estreñimiento, que se define como tres o más días sin defecar, seguido de una progresión subaguda de debilidad bulbar y de las extremidades que se manifiesta como incapacidad para succionar y tragar, voz debilitada, ptosis, hipotonía que progresa a flacidez generalizada y, finalmente, compromiso respiratorio. La progresión del botulismo infantil es más grave en los lactantes menores de dos meses, lo que sugiere la presencia de una forma más grave de hipotonía.

El diagnóstico de botulismo infantil se basa en criterios clínicos y se confirma mediante la identificación de la neurotoxina en las heces, cuando es necesario mediante enema estéril. Además, recientemente se ha desarrollado un ensayo inmunoabsorbente ligado a enzimas (ELISA) para la detección rápida de toxinas en el botulismo infantil que permite que la detección sea posible en 24 horas en comparación con los cuatro días que se requieren para el ensayo en ratones.

Miastenia congénita: Los síndromes miasténicos congénitos son el resultado de mutaciones genéticas que afectan la estructura y función de la unión neuromuscular. Los bebés que presentan el síndrome de miastenia comparten varias características, que incluyen hipotonía, diplejía facial, ptosis, dificultades para alimentarse, apnea, dificultades respiratorias, debilidad generalizada y un llanto que se debilita progresivamente, lo que hace que el síndrome de miastenia congénita sea un diagnóstico diferencial del síndrome del lactante flácido.

La miastenia neonatal adquirida transitoria ocurre en bebés nacidos de madres con miastenia gravis en los que el anticuerpo receptor de acetilcolina que causa la miastenia gravis atraviesa la placenta y ejerce un efecto de bloqueo que es responsable de la interferencia con la transmisión neuromuscular. Síntomas además de la debilidad muscular, incluyen succión débil, disfagia, llanto débil, hipotonía y, más raramente, dificultad respiratoria, y son evidentes dentro de los dos primeros días de vida y generalmente duran de 2 a 4 semanas.

Bibliografía

Jasndeeep. K; Azhar. H; inSundip. P; Shankar. M: (2020). Trastornos de la unión neuromuscular y síndrome del lactante flácido. Publishing Beyond Open Access. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7008760/>.