

Universidad del Sureste

Escuela de Medicina

Nombre:

Erick Alexander Hernández López

Materia:

Neurología

Tema:

**Resumen TRASTORNOS DE LA UNIÓN NEUROMUSCULAR Y
SÍNDROME DEL LACTANTE FLÁCIDO**

Dr. José Luis Gordillo Guillen

Lugar y fecha

Comitán de Domínguez Chiapas a 25/09/2020.

Trastornos de la unión neuromuscular y síndrome del lactante flácido

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. La lista de factores causales, que en última instancia conduce a la prevalencia de FIS, es larga y extensa. La hipotonía presente en un bebé flácido puede clasificarse como de origen central o periférica. Cabe señalar que, en última instancia, los trastornos del sistema nervioso central (SNC) son la causa mucho más común de hipotonía.

Las causas centrales de hipotonía a menudo se asocian con un nivel de conciencia deprimido, debilidad predominantemente axial, fuerza normal con hipotonía y reflejos hiperactivos o normales, puños en las manos, tijeras en suspensión vertical y anomalías de la función cerebral o características dismórficas. La gravedad y la prevalencia de estas características en la hipotonía central dependen en gran medida del agente causal subyacente. La disfunción en cualquier nivel del sistema nervioso podría causar hipotonía, incluidos trastornos del cerebelo, la médula espinal, las células del asta anterior, los nervios periféricos, las uniones neuromusculares y los músculos; la disfunción en cualquiera de estos niveles conduce predominantemente al desarrollo de hipotonía periférica.

Al realizar el examen clínico, los médicos deben estar atentos a situaciones en las que los síntomas de hipotonía central y periférica pueden ser comórbidos. En condiciones en las que existe una comorbilidad de síntomas de hipotonía central y periférica, la gravedad de los síntomas de presentación dependerá, una vez más, de la causa subyacente de la hipotonía. Las causas de la hipotonía central pueden tener algunos síntomas que permanecen durante toda la vida, como la facies miopática o el deterioro social o cognitivo relativamente leve que puede estar presente.

La hipotonía central es más prevalente 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 el síntoma principal de retraso en los hitos motores. Las características dismórficas u otras malformaciones orgánicas pueden permanecer como una característica estática de la hipotonía periférica, mientras que las convulsiones pueden disminuir en intensidad en la adolescencia y, a veces, desaparecer por completo. 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 y exámenes clínicos y neurológicos.

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. El botulismo infantil suele producirse entre las seis semanas y el año después del nacimiento, y el primer síntoma que presentan estos lactantes suele ser el estreñimiento

C. botulinum es un anaerobio obligado grampositivo, formador de esporas que está presente en el suelo en todo el mundo y puede propagarse por el polvo. Los síntomas asociados con el botulismo infantil se deben todos a las toxinas entéricas liberadas por *C. botulinum*. La toxina botulínica es la neurotoxina más potente que no parece cruzar la barrera hematoencefálica; sin embargo, ejerce su toxicidad al afectar la transmisión en todas las uniones colinérgicas periféricas al interferir con la liberación normal de acetilcolina de las terminales nerviosas en respuesta a la despolarización.

El botulismo infantil se diferencia del botulismo transmitido por los alimentos en el sentido de que con el botulismo transmitido por los alimentos, hay ingestión de una toxina preformada en contraste con el botulismo infantil en el que hay una producción intra-intestinal continua de la toxina debido a la colonización clostridial del intestino grueso. Históricamente, los bebés afectados por el botulismo tienen entre 2 y 26 semanas de edad, por lo general viven en un ambiente polvoriento adyacente a la construcción o la alteración del suelo agrícola.

La prevención de la liberación de acetilcolina es lo que conduce al efecto clínico, que es hipotonía y parálisis flácida simétrica descendente. La hipotonía generalizada y otras manifestaciones clínicas se deben al bloqueo neuromuscular progresivo, inicialmente de los músculos inervados por los pares craneales y más tarde del tronco, las extremidades y el diafragma. La hipotonía generalizada también puede precipitar un retraso en los hitos motores y una reducción de los movimientos espontáneos debido a la ausencia de reflejos. Junto a la hipotonía generalizada, el rostro inexpresivo, la disminución del reflejo nauseoso, la dificultad para tragar y la succión deficiente son también características principales del botulismo infantil.

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.

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. Los lactantes con botulismo infantil grave constituyen un grupo selecto que está en riesgo de insuficiencia respiratoria, y estos lactantes pueden identificarse por su pérdida secuencial progresiva de funciones neurológicas. Los pacientes gravemente enfermos requieren hospitalización hasta por dos meses, y durante este período, es importante el mantenimiento cuidadoso de una ventilación e ingesta calórica adecuadas, y la necesidad de asistencia respiratoria, si la hay, generalmente ocurre durante la primera semana de hospitalización.

Los antibióticos no se recomiendan para el botulismo infantil y no afectan el curso de la enfermedad ni la recuperación de la enfermedad; sin embargo, existe algún argumento de que los antibióticos eficaces pueden aumentar la reserva de toxina en el intestino disponible para la

absorción a medida que se libera tras la muerte de las células bacterianas. El tratamiento actual del botulismo infantil consiste en cuidados de apoyo meticulosos, con especial atención a la nutrición, la higiene pulmonar y los buenos cuidados de enfermería. El pronóstico del botulismo infantil es generalmente excelente y, debido a esto, la asociación de la enfermedad con el síndrome del lactante flácido es tratable.

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 falta de acetilcolina adecuada disponible hace que la debilidad generalizada y la hiporreflexia se presenten como síndrome del lactante flácido y, por lo tanto, hace que la miastenia congénita se presente como un diagnóstico diferencial de FIS. Los primeros síntomas suelen aparecer en el período neonatal y los síntomas son graves con un riesgo letal importante; sin embargo, la enfermedad puede comenzar más tarde, durante la infancia, y no es tan grave. La deficiencia de acetilcolinesterasa en la placa terminal hace que la acetilcolina permanezca en la sinapsis durante un período de tiempo más prolongado de lo normal, lo que hace que los receptores de acetilcolina se desensibilicen a la acetilcolina presente. La desensibilización conduce a que se libere una mayor cantidad de acetilcolina para que se inicie la misma respuesta. La deficiencia de acetilcolinesterasa está relacionada con mutaciones en el gen COLQ que codifica la cola colagénica de la acetilcolinesterasa.

Los bebés con síndrome de miastenia congénita sináptica se presentan con un aumento de la debilidad en los músculos que es visible después del ejercicio, lo que causa intolerancia al ejercicio. La presentación del síndrome del lactante flácido secundario a la disminución de la enzima acetilcolinesterasa de la placa terminal es notable no solo como debilidad en los músculos de las extremidades, sino que también podría presentarse como hipotonía troncal / axial. La disfagia, las dificultades para alimentarse, quizás un síntoma secundario que podría presentar un bebé debido a una hipotonía troncal / axial. Pueden aparecer deformidades esqueléticas (por ejemplo, lordosis o escoliosis), ptosis, oftalmoplejía, disfagia, debilidad de las extremidades y dificultad para respirar con la progresión de la enfermedad.

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. La miastenia gravis transitoria neonatal es un trastorno autolimitado que puede ser potencialmente mortal si no se inicia un diagnóstico rápido y preciso y un tratamiento respiratorio de apoyo. Otros 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. También puede haber un ligero retraso después del nacimiento antes de que aparezcan los síntomas.

El tratamiento es sintomático; La ventilación asistida, la exanguinotransfusión y las inmunoglobulinas intravenosas (IgIV) rara vez se necesitan. En su mayor parte, la enfermedad transmitida es de corta duración (días a generalmente semanas), lo que refleja la descomposición biológica de los anticuerpos circulantes y la regeneración de la proteína de unión normal en la unión mioneural del bebé, que generalmente desaparece después de seis semanas. Mientras tanto, el lactante se beneficiará de la atención sintomática y los fármacos anticolinesterasa.

Toxicidad por amino glucósidos; Los aminoglucósidos son un pilar de la terapia antimicrobiana para lactantes en los casos en que las infecciones se deben a bacterias gramnegativas, y representan hasta el 25% de todos los episodios de sepsis en las unidades neonatales. Los aminoglucósidos tienen una ventana terapéutica estrecha, y se requiere una vigilancia estrecha para minimizar la posible nefrotoxicidad, ototoxicidad y bloqueo neuromuscular.

Los aminoglucósidos causan un bloqueo neuromuscular inducido por antibióticos que puede resultar en una disminución de la sensibilidad a la acetilcolina postuncional o una disminución en la liberación de acetilcolina en presencia de neomicina o gentamicina, específicamente. Incluso dentro de la categoría de aminoglucósidos, la gentamicina presenta la mayor potencia en términos de actividad de bloqueo neuromuscular.

Los aminoglucósidos también están contraindicados en los síndromes similares a la miastenia y el botulismo infantil, ya que estos fármacos tienden a empeorar las afecciones. Los síndromes similares a la miastenia y el botulismo infantil son todos trastornos de la unión neuromuscular, como se explicó anteriormente en el artículo, y debido a que los aminoglucósidos tienen el potencial de causar un bloqueo neuromuscular también, dichos fármacos podrían empeorar la hipotonía presente en estas afecciones.

Toxicidad por magnesio; Se pueden encontrar niveles elevados de magnesio en el recién nacido después del tratamiento de la eclampsia materna con sulfato de magnesio o después del uso de antiácidos de magnesio en el recién nacido, dando como resultado un bebé encefalopático con hipotonía, reflejos tendinosos profundos deprimidos, distensión abdominal debido al íleo e irregularidades del ritmo cardíaco.

La hipermagnesemia neonatal puede deberse a un aumento de la carga de magnesio, como la administración de sulfato de magnesio a la madre, el tratamiento con magnesio del recién nacido o la disminución de la excreción renal de magnesio debido a la prematuridad o la asfixia. Después de la administración, aproximadamente el 40% del magnesio plasmático se une a proteínas y el ión magnesio no unido se difunde en el espacio extravascular-extracelular, en el hueso, a través de la placenta y las membranas fetales y en el feto y el líquido amniótico. La dificultad para alimentarse y la dificultad respiratoria podrían atribuirse a la hipotonía generalizada que causa una disminución del tono muscular y, por lo tanto, una disminución de los movimientos musculares. Se sabe que el magnesio inactiva la acetilcolina en la unión neuromuscular, especialmente en los músculos respiratorios, y no afecta directamente al cerebro.

El tratamiento de la hipermagnesemia consiste en una estrecha vigilancia y cuidados de apoyo, mientras que el organismo elimina el exceso de magnesio por excreción urinaria. También se

pueden administrar líquidos por vía intravenosa para optimizar la hidratación y aumentar la tasa de flujo urinario, o se pueden administrar diuréticos de asa para ayudar en la eliminación renal del exceso de magnesio. En casos agudos, el calcio intravenoso también se puede administrar como inhibidor directo del magnesio. Con el tratamiento adecuado y una vez eliminado el exceso de magnesio, los síntomas y la presentación del síndrome del lactante flácido se disiparán. La hipotonía generalizada, la hiporreflexia y las dificultades para alimentarse comenzarán a ser menos frecuentes y eventualmente desaparecerán.

La hiperpotasemia está presente en hasta el 52% de los lactantes prematuros con un peso al nacer de menos de 1000 gy los lactantes hiperpotasémicos tienen un alto riesgo de desarrollar arritmias cardíacas potencialmente mortales. La hiperpotasemia no oligúrica se caracteriza posteriormente por un aumento excesivo de la concentración sérica de potasio a las 24 horas del nacimiento y se debe principalmente al funcionamiento inmaduro de la bomba de sodio (Na^+) / potasio (K^+). La hiperpotasemia no oligúrica del prematuro es el resultado de una pérdida de potasio hacia el espacio extracelular en la medida en que solo ocurre durante los primeros días después del nacimiento en lactantes muy inmaduros, y se ha sugerido que esta pérdida de potasio es secundaria a una función inmadura de la bomba de Na^+ / K^+ . Las causas de la hiperpotasemia en los bebés son numerosas y, por lo tanto, se considera un desafío identificar una causa específica de hiperpotasemia. Las causas de la hiperpotasemia en la infancia incluyen hemólisis aguda, trastornos renales y trastornos hormonales.

El tratamiento de la hiperpotasemia hace que la fase de repolarización prolongada vuelva a normalizarse, disminuyendo así el período refractario. En primer lugar, se administra calcio para contrarrestar los efectos del exceso en el corazón. En segundo lugar, se pueden utilizar medicamentos para desplazar el potasio de los compartimentos extracelulares a los intracelulares y, por último, se utilizan resinas de intercambio, diuréticos o diálisis para eliminar el potasio del organismo. El tratamiento de la hiperpotasemia eliminará el síndrome del bebé flácido y, por lo tanto, hará que el síndrome del bebé flácido sea reversible.