



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**HIPOTONICIDAD EN PACIENTES PEDIÁTRICOS Y
SUS MANIFESTACIONES BUCALES**

T E S I N A

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE

CIRUJANA DENTISTA

P R E S E N T A :

GABRIELA CALIXTO DE LA CRUZ

A handwritten signature in black ink, appearing to be 'Rosina Pineda y Gómez Ayala'.

DIRECTORA: MTRA. ROSINA PINEDA Y GÓMEZ AYALA

Antes que nada quiero agradecer a **Dios** por ayudarme y estar a mi lado a lo largo de mi vida y de mis estudios, en los momentos felices y en los momentos difíciles. Gracias Señor por todo lo que me has dado.

A MI MADRE:

Por darme la vida y por tu inmenso amor que me brindas, por ayudarme lo más que pudiste en el transcurso de mi vida.

A MI PADRE:

Por los años que estuviste conmigo y que fueron llenos de amor hacia mi. Desde donde estés, estoy segura que estas orgulloso de mi, siempre te recuerdo, gracias por quererme tanto

A MI HERMANO PACO:

Por preocuparte y motivarme en mis estudios, gracias a tu impulso estoy culminando esta etapa tan importante de mi vida.

A TODOS MIS DEMÁS HERMANOS Y HERMANAS:

Porque han contribuido de muchas formas para que haya podido terminar mi carrera, gracias por su confianza y su cariño.

A MI ESPOSO RICARDO:

Por ser mi gran amor y por ser un hombre extraordinario , por amarme tanto, por tu paciencia, por tu confianza, por todo lo que me has dado y por apoyarme incondicionalmente a lo largo de toda mi carrera. Gracias mi amor por ser como eres.

A MIS HIJAS FRIDA Y MARIANA:

Por ser mi otro gran amor, por ser tan especiales y tan lindas , por ser mi gran motivo para salir adelante, las adoro y se que comprenderán el por qué no pude compartir con ustedes tantos momentos tan importantes.

A MI SUEGRA MARGARITA:

Por el gran apoyo incondicional que me brindo en el transcurso de mi carrera. Gracias por todo su tiempo, cariño y atención hacia mis hijas.

GRACIAS

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN

1. GENERALIDADES DEL MÚSCULO ESQUELÉTICO.....	2
1.1 Tono muscular.....	5
1.2 Exploración del tono muscular.....	9
1.2.1 Inspección.....	9
1.2.2 Palpación.....	10
1.2.3 Motilidad pasiva.....	10
1.2.4 Pruebas de pasividad.....	10
1.3 Alteraciones del tono muscular.....	11
2. HIPOTONÍA.....	11
2.1 Etiología.....	15
2.2 Clasificación.....	16
2.3 Diagnóstico.....	17
2.3.1 Anamnesis.....	18
2.3.2 Examen clínico.....	19
2.3.3 Exámenes paraclínicos.....	20
2.3.3.1 Electromiografía.....	20
2.3.3.2 Enzimograma sérico.....	21
2.3.3.3 Biopsia muscular.....	21
2.3.3.4 Genética molecular.....	21
3. NIÑO HIPOTÓNICO.....	22
3.1 Etiología de la hipotonía infantil.....	26
3.2 Características clínicas generales.....	28
3.3 Lesiones neuronales.....	29

3.3.1 Lesión de la motoneurona superior.....	30
3.3.1.1 Síndrome de Down.....	30
3.3.2 Lesiones de la motoneurona inferior.....	33
3.3.2.1 Miastenia Grave.....	33
3.3.2.2 Distrofia Muscular Miotónica.....	34
3.3.2.3 Miopatía Nemaínica.....	35
3.4 Resumen de manifestaciones bucales originadas por enfermedades que cursan con hipotonía.....	38
4 HIPOTONÍA MUSCULAR COMO FACTOR LOCAL QUE ALTERA LA CAVIDAD BUCAL.....	39
4.1 Función labial.....	43
4.2 Función lingual.....	44
4.3 Debilidad en los mecanismos de succión.....	45
4.4 Deglución atípica.....	45
5 TERAPIA MUSCULAR.....	47
5.1 Terapia del desarrollo neuromotriz.....	47
5.2 Terapia de regulación orofacial.....	49
CONCLUSIONES.....	52
BIBLIOGRAFÍA.....	54

INTRODUCCIÓN

El tema que a continuación se expone pretende acercarnos a la gran importancia de tener un tono muscular sano, ya que la aparición de una alteración como la hipotonía muscular, principalmente en etapas tempranas de la vida, traerá como consecuencia alteraciones en las adquisiciones motrices del niño. También se observarán las manifestaciones en cavidad bucal que provoca la hipotonía muscular.

La hipotonía se va a originar por diversas enfermedades producidas por lesiones del Sistema Nervioso Central o Sistema Nervioso Periférico, de tal manera, que para su diagnóstico se requiere de una completa historia médica, de un examen clínico apropiado y exámenes paraclínicos. Los niños con hipotonía muscular tendrán en común características generales, entre ellas se encuentran la debilidad muscular, posturas inadecuadas, dificultad para succionar, dificultad para deglutir, entre otras.

Algunas enfermedades que se mencionarán más adelante y que cursan con hipotonía serán de suma importancia para el cirujano dentista, ya que afectarán notablemente a los músculos orofaciales, afectando el desarrollo y crecimiento del aparato estomatognático, así como su función.

El tratamiento de la hipotonía muscular estará basado principalmente en la fisioterapia y la rehabilitación. El tratamiento odontológico se basará primordialmente en la terapia de regulación orofacial, estimulando ciertas áreas motoras para aumentar el tono muscular.

1. GENERALIDADES DEL MÚSCULO ESQUELÉTICO

El músculo esquelético o voluntario es el principal órgano de la locomoción, así como un gran reservorio metabólico, este tejido constituye hasta el 40% del peso del ser humano adulto. Su complejidad estructural y funcional explica sin duda su diversa susceptibilidad a las enfermedades.

Un músculo solo está compuesto por miles de fibras que se extienden a distancias variables a lo largo de su eje longitudinal. Cada fibra es una célula multinucleada relativamente grande y compleja cuya longitud varía, desde unos cuantos milímetros hasta algunos centímetros; su diámetro fluctúa entre 10 y 100 micrones. Algunas fibras abarcan toda la longitud del músculo; otras están unidas extremo contra extremo por tejido conjuntivo. Cada fibra muscular está envuelta por una membrana plasmática interior (sarcolema) y una membrana basal exterior.¹

El sarcoplasma es el citoplasma de la fibra muscular y en su interior se encuentran las miofibrillas, las mitocondrias y los ribosomas. Cada miofibrilla está envuelta en una red membranosa, llamada retículo sarcoplásmico. El sistema tubular transversal (túbulos T) está formado por extensiones de la membrana plasmática dentro de la fibra que constituyen canales extracelulares de comunicación con el sistema reticular sarcoplásmico. El sistema reticular y los túbulos T son estructuras anatómicamente independientes pero relacionadas desde el punto de vista funcional.

Las miofibrillas están compuestas de filamentos interdigitados orientados en sentido longitudinal que se conocen como miofilamentos constituidos por

¹Maurice Victor. H.Ropper Allan. Principios de Neurología. 7ª. ed, Ed. McGraw-Hill Interamericana 2001.pag. 1372

proteínas contráctiles (actina y miosina) y proteínas reguladoras (tropomiosina, troponina y nebulina).²

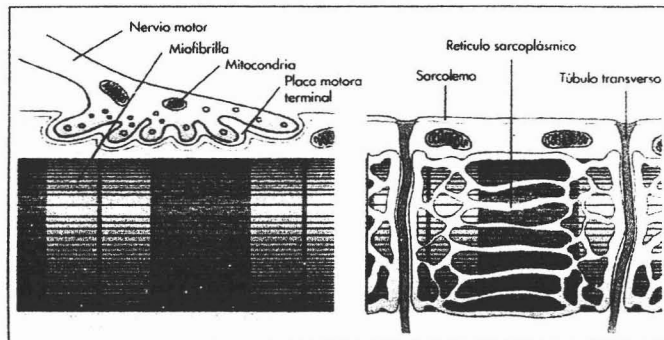
Aunque la fibra muscular representa una unidad anatómica y fisiológica indivisible, la enfermedad puede afectar sólo una parte de ella; el resto pierde funcionalidad, se atrofia, degenera o regenera, según sean la naturaleza y la gravedad del proceso patológico.

Las fibras musculares están unidas en grupos o fascículos por tejido reticular y capas de colágena, que también conservan unidos a los grupos de fascículos y rodean todo el músculo. Las fibras musculares se unen en sus extremos con fibras tendinosas, que a su vez se insertan en el esqueleto. Por este medio la contracción muscular conserva la postura y posibilita el movimiento del cuerpo.

Otras características notables del músculo son su modo natural de contracción y la necesidad de mantener la inervación intacta para que se conserve su estado trófico normal. Cada fibra muscular recibe un axón proveniente de una motoneurona espinal o de un núcleo de un par craneal; el axón se conecta con la fibra muscular en una unión neuromuscular (Paca Neuromuscular). La unidad motora está constituida por grupos de fibras musculares con una inervación común proveniente de una célula del cuerno ventral; esto es la unidad fisiológica básica en toda la actividad refleja, postural y voluntaria. En la unión neuromuscular están concentrados acetil colina (ACh), receptores de ACh y acetilcolinesterasa (AChE), que

² Micheli Federico, A. Nogués Martín. Tratado de Neurología Clínica. Ed. Médica Panamericana 2002

desempeñan una función especial en la transmisión neuromuscular, como el efecto de la contracción muscular.



Placa Neuromuscular³

Además de las terminaciones nerviosas motoras, el músculo contiene varios tipos de terminaciones sensitivas que actúan como mecanorreceptores: las terminaciones nerviosas libres que recogen la sensación de la presión profunda y el dolor; los corpúsculos de Ruffini y Pacini son sensores de la presión, y los órganos tendinosos de Golgy y los usos musculares son receptores de la tensión y participan en la conservación del tono muscular y la actividad refleja.

No todos los músculos son susceptibles en la misma proporción a las enfermedades, a pesar de que estructuralmente son semejantes.

³ Berne M, Robert; Levy Matthew N. Fisiología 3ª. ed, Ed. Harcourt 2001 pag 156

Prácticamente no existe ninguna enfermedad que afecte a todos los músculos del cuerpo. No se conocen los factores de los que dependa la vulnerabilidad selectiva de ciertos músculos. Aunque se han postulado varias hipótesis. En las cuales se toma en cuenta el tamaño de la fibras, considerando el diámetro y la longitud, el número de fibras que componen una unidad motora también es relevante. Estudios histoquímicos de los músculos esqueléticos han descubierto que, dentro de cualquier músculo, existen diferencias metabólicas sutiles entre las fibras: algunas son más ricas en enzimas oxidativas y más pobre en enzimas glucolíticas. Estas propiedades anatómicas y bioquímicas del músculo sugieren algunas de las maneras en las que este tejido puede ser afectado por la enfermedad. ⁴

1.1 TONO MUSCULAR

“El tono muscular es definido como una resistencia a movimientos pasivos”. ⁵

Entendemos por tono muscular, una contracción permanente, involuntaria, de grado variable, no fatigante, de carácter reflejo, encaminada, ya sea conservar una actitud o a mantener dispuesto al músculo para una contracción voluntaria subsiguiente; por lo tanto, puede definirse, como la tensión involuntaria de carácter permanente del músculo que está en estado de relajación voluntario. ⁶

⁴ Maurice, Op. cit. pag 1372-1373

⁵ Bodensteiner J; Smith S; Schaefer S. Hypotonia, congenital hearing loss, and hypoactive labyrinths. *Journal of Child Neurology*. 2003, vol.18, No.3,pp171-173

⁶ Surós Batlló Antonio. *Semiología Clínica y Técnica Exploratoria*. Ed. Masson, 8ª. ed., España 2001. pag. 779

Todos los músculos normales muestran resistencia ligera al estiramiento cuando se relajan por completo.⁷ Su mecanismo íntimo no es bien conocido; lo único que cabe afirmar es que esta función es regida por el sistema nervioso, ya que un músculo denervado pierde su tono. El tono es un fenómeno natural, que cesa cuando se seccionan las conexiones nerviosas de los elementos musculares y se les aísla de los centros nerviosos.⁸

Cuando los músculos están en reposo suele persistir un cierto grado de tensión, a la que se denomina tono muscular. El tono del músculo esquelético deriva en su totalidad de una baja frecuencia de impulsos nerviosos procedentes de la médula espinal. Estos impulsos están a su vez controlados parcialmente por impulsos transmitidos desde el cerebro a las motoneuronas anteriores, y parcialmente por impulsos que se originan en los usos musculares localizados en el propio músculo.⁹

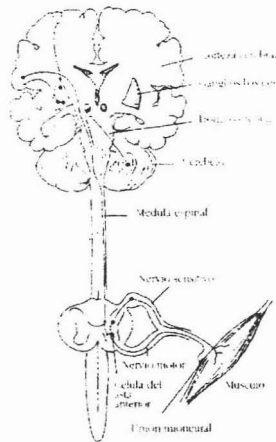
En los niveles anatómicos de los que depende el control y mantenimiento del tono muscular influye una serie de estructuras del Sistema Nervioso Central (SNC) que a través de motoneuronas y sus axones conectan con el músculo. Entre las primeras se consideran la corteza cerebral, ciertas áreas de los ganglios basales, el cerebelo, el vestíbulo y el tronco cerebral. Convencionalmente esta unidad funcional se denomina **motoneurona superior**. La médula espinal y, más específicamente, las células motoras de las astas anteriores, los nervios periféricos, las uniones mioneurales y el propio músculo, constituyen la determinada **motoneurona inferior**.¹⁰

⁷ Maurice, Op. cit. pag. 1382

⁸ Surós, Op. cit. pag. 799

⁹ Guyton, Arthur C. Tratado de Fisiología Médica, 9ª. ed. 1997. Ed. McGraw-Hill Interamericana. pag. 90

¹⁰ Cruz Hernández Manuel. Tratado de Pediatría. Vol. II 8ª. ed. 2001, Ed. Ergon. pag. 1894



Estructuras que intervienen en el mantenimiento del tono muscular¹¹

Las características del tono muscular están condicionadas al estado del propio músculo, a la integridad del sistema nervioso periférico y a la situación de la vía piramidal y a las diferentes vías extrapiramidales.

El organismo mantiene un tono con una ligera y permanente contracción muscular que le permite mantener cierta postura, fijar las articulaciones y estar en condición de realizar movimientos con la suficiente agilidad y, a la vez, con adecuada consistencia.

Vale la pena recalcar que el tono muscular depende de un componente central o supramedular y un componente periférico.

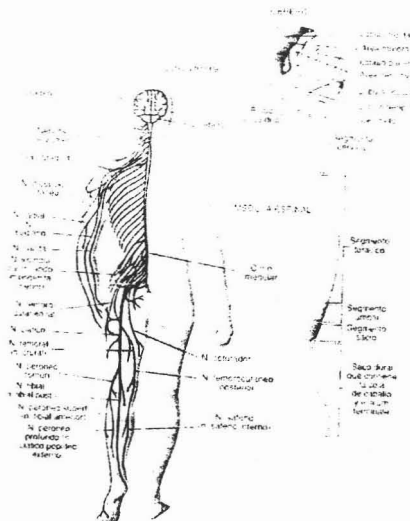
¹¹ Ib.

El componente central está constituido por:

- 1) la corteza cerebral.
- 2) los ganglios basales.
- 3) el cerebelo.
- 4) el tronco cerebral.
- 5) el vestíbulo.
- 6) la médula espinal.

El componente periférico está constituido por:

- 1) las células motoras del asta anterior medular.
- 2) los nervios periféricos.
- 3) las uniones neuromusculares (placa mioneural).
- 4) la fibra muscular.¹²



Partes anatómicas del Sistema Nervioso¹³

¹² Medina C, Amézquita P. Murcia L. Enfoque diagnóstico del niño hipotónico. LICCE.<http://www.epilepsia.org/2002/mayo/biblioteca69.html>

Indudablemente el tono muscular está íntimamente relacionada con las funciones motoras del ser humano, que se reflejan en muy diversas facetas de la vida diaria, no exclusivamente el desplazamiento corporal en el espacio, debiendo considerar otros aspectos como el mantenimiento postural frente a la fuerza de la gravedad, la emisión de sonidos y por tanto la elaboración del habla y del lenguaje, la movilidad ocular y elevación palpebral al dirigir la mirada, etc. Por ello la manifestación clínica de una afectación del tono muscular puede tener una expresividad no siempre uniforme.¹⁴

1.2 EXPLORACIÓN DEL TONO MUSCULAR

El tono muscular se explora por medio de la inspección, la palpación, la motilidad pasiva y las pruebas de pasividad.

1.2.1 INSPECCIÓN

Revela la actitud de los miembros y el relieve que forman las masas musculares. El grosor de los músculos atróficos es menor que el de los músculos normales, se aplanan por el peso de los tegumentos y por la acción de la gravedad y, en los miembros levantados, penden como sacos vacíos; en cambio, cuando existe hipertonía, las masas musculares hacen prominencia. Ciertas actitudes y deformaciones pueden ser originadas por el predominio del tono de un grupo muscular sobre otro.

¹³ Guyton, Arthur C. Anatomía y Fisiología del Sistema Nervioso, Neurociencia Básica, 2ª. ed, Ed. Panamericana 1994 pag. 10

¹⁴ Casas C. La hipotonía a través de las etapas

madurativas http://www.comtf.es/pediatría/congreso_AEP_2000/ponencias-htm

1.2.2 PALPACIÓN

Es un método muy sensible para estimar datos de anormalidad incipiente, que escapan a la inspección. Se observará que el músculo es elástico en los casos normales, que tiene una consistencia aumentada y algunas veces pétreo en las hipertonías y que en los músculos hipotónicos se palpan como una masa flácida, fofa, y que se mueven con facilidad al ser golpeados con el dedo.

1.2.3 MOTILIDAD PASIVA

Se valora estando el paciente en el reposo más absoluto posible y tratando de no colaborar con el examinador, sin por ello oponerse a él. Éste realizará algunos movimientos segmentarios, comenzando por los miembros superiores e inferiores, en donde se realizarán movimientos de extensión y flexión, para terminar con el tronco, con flexión, hiperextensión, rotación hacia ambos lados.

En las hipertonías, la amplitud del movimiento es menor que la normal, y la resistencia opuesta es mayor de lo normal; en cambio, en las hipotonías, la amplitud del movimiento es exagerada en muchos casos.

1.2.4 PRUEBAS DE PASIVIDAD

Se practican con los miembros relajados. El médico recoge con ambas manos el antebrazo o la pierna y los sacude con cierta violencia; si hay hipotonía, los movimientos son más amplios y fáciles que lo normal, y sucede lo contrario en caso de hipertonía.¹⁵

¹⁵Surós, Op. cit. pag. 802

1.3 ALTERACIONES DEL TONO MUSCULAR

Las alteraciones del tono muscular consisten en :

- A. Hipotonía. Disminución del tono.
- B. Atonía. Desaparición del tono, es decir, es la máxima expresión de la hipotonía.
- C. Hipertonía . Exageración del tono.
- D. Distonía. Modificación accesimal del tono, con predominio de la hipertonía o hipotonía, pudiendo ser el tono normal a intervalos libres.¹⁶

2 HIPOTONÍA

Se define la hipotonía como la disminución del tomo muscular en forma generalizada o focal que generalmente se asocia a un déficit en el desarrollo psicomotor.

Se caracteriza por pérdida del relieve muscular, consistencia blanda a la palpación y movilidad exagerada al examen de motilidad pasiva, presencia de posturas anormales, disminución de la resistencia de las articulaciones a los movimientos pasivos, aumento de la movilidad de las articulaciones, o amplitud durante los movimientos pasivos.

¹⁶ Surós. Ib. pag. 800

1.3 ALTERACIONES DEL TONO MUSCULAR

Las alteraciones del tono muscular consisten en :

- A. Hipotonía. Disminución del tono.
- B. Atonía. Desaparición del tono, es decir, es la máxima expresión de la hipotonía.
- C. Hipertonía . Exageración del tono.
- D. Distonía. Modificación accesional del tono, con predominio de la hipertonía o hipotonía, pudiendo ser el tono normal a intervalos libres.¹⁶

2 HIPOTONÍA

Se define la hipotonía como la disminución del tomo muscular en forma generalizada o focal que generalmente se asocia a un déficit en el desarrollo psicomotor.

Se caracteriza por pérdida del relieve muscular, consistencia blanda a la palpación y movilidad exagerada al examen de motilidad pasiva, presencia de posturas anormales, disminución de la resistencia de las articulaciones a los movimientos pasivos, aumento de la movilidad de las articulaciones, o amplitud durante los movimientos pasivos.

¹⁶ Surós. Ib. pag. 800



Signo de bufanda. Niño hipotónico¹⁷

Es importante mencionar que la debilidad condicionaré hipotonía, pero no siempre, la hipotonía ocasionará debilidad. Esta entidad puede asociarse a disminución de los movimientos espontáneos.¹⁸

La hipotonía debe distinguirse de las debilidades, como se observa en algunas lesiones cerebelosas donde se presenta con disminución de la fuerza muscular. Sin embargo, es preciso reconocer, que por lo general la hipotonía del recién nacido y del lactante pequeño se acompaña, en cierta medida de pérdida de fuerza muscular.¹⁹

¹⁷ Cruz, Op. cit. pag1896

¹⁸ Álvarez D. Espinosa E. Guía de manejo del niño con hipotonía. pag. 1
<http://www.encolombia.com/pediatría35100guiahipotonía.htm>

¹⁹ Medina, Op. cit pag. 8

La hipotonía es un síntoma frecuente de observar en los niños pequeños, siendo de origen neurológico o no, en este último grupo se encuentran los niños desnutridos o los niños a los que les falta estímulo psicomotriz por abandono.

Dentro de las enfermedades de origen neurológico el problema puede ser localizado en el sistema nervioso central o en el sistema nervioso periférico.

La manifestación del cuadro puede presentarse desde el nacimiento o en cualquier edad del niño, aunque generalmente se observa en niños pequeños. Las características básicas son la disminución o falta del movimiento, la debilidad muscular y la disminución del tono muscular.²⁰

La hipotonía o debilidad muscular es un signo neurológico reconocido con facilidad por el médico. Según la edad del paciente varía la expresión de la manifestación motora. El recién nacido y lactante pequeño manifiestan escasez del movimiento y adopción de posturas extrañas e inhabituales.

El lactante mayor y el preescolar presentan retraso motor y falta de fuerza o debilidad. El control del tono y comportamiento muscular es una de las funciones específicas del sistema nervioso.²¹

²⁰ <http://www.zonapediatrica.com/mod-htm/pages-display-pid-413-print-1.html>

²¹ Cruz, Op. cit. pag 1894

La hipotonía muscular puede presentarse de forma permanente o transitoria.

a) HIPOTONÍAS TRANSITORIAS

Las hipotonías transitorias son disminuciones del tono muscular que persisten por un tiempo limitado.

En algunas ocasiones, aparecen de modo súbito, extendiéndose a todos los músculos de la economía, como sucede en la catalepsia. Cuando a este fenómeno se suma una inhibición del sistema reticular ascendente, despertador o activador del córtex cerebral, a la hipotonía se agrega una pérdida súbita de conciencia, se produce una catalepsia .

b) HIPOTONÍAS PERMANENTES O DURADERAS

Las hipotonías permanentes son disminuciones de duración ilimitada del tono de los músculos, pudiendo dividirse en dos grandes grupos:

1. Hipotonías permanentes por alteración del mecanismo periférico del tono muscular. En este grupo, se incluyen todas las hipotonías que surgen por afectación del arco reflejo miotático en cualquiera de sus distintos componentes.
2. Hipotonías permanentes por alteración del mecanismo central o de control de tono muscular. Este grupo está constituido por las hipotonías que surgen como resultado de la alteración de los mecanismos de regulación supraespinal del tono muscular.

2.1 ETIOLOGÍA

La hipotonía representa un signo de una amplia variedad de procesos patológicos, ante todo neuromusculares. En ocasiones, las enfermedades que cursan con hipotonía tienen origen genético, otras veces son secundarias a factores adquiridos, como: malnutrición, polineuritis infecciosas, botulismo. Incluso en algunas presentaciones, la hipotonía puede tener un origen iatrogénico (benzodiazepinas, corticoides, cloriquina).

La aportación de la genética molecular ha permitido en los últimos años una importante transformación en la nosología de estas enfermedades y en su conocimiento clínico. La localización y clonación de los diferentes genes implicados, ha posibilitado la identificación de la proteína deficitaria y su detección, en ocasiones, en la biopsia muscular.²²

Entre las causas más frecuentes de hipotonía central se encuentran las encefalopatías congénitas (no progresivas), sobre todo la hipóxico-isquémica, en tanto que los trastornos que afectan a la neurona motora inferior son la causa más frecuente de hipotonía grave y debilidad.²³

²² Cruz, Op. cit. pag.1894

²³ Martínez y Martínez Roberto. La Salud del Niño y del Adolescente. 4ª. ed. 2001. Ed. El manual moderno. pag. 297

2.2 CLASIFICACIÓN

Las enfermedades que cursan con hipotonía muscular pueden clasificarse en dos grandes grupos:

- a) **PARALÍTICAS O PERIFÉRICAS.** Donde la disminución o falta de movimiento es el eje cardinal del cuadro clínico, localizándose la lesión a nivel neuromuscular. (Sistema Nervioso Periférico). Esta se asocia a debilidad muscular, disminución o ausencia de reflejos osteotendinosos, trastornos de los registros poligráficos (electromiograma, velocidad motora del nervio periférico), modificaciones estructurales comprobables en los estudios de biopsia muscular y alteraciones del enzimograma sérico creatinfosfoquinasa (CPK elevada).

- b) **NO PARALÍTICA O CENTRALES.** Aquí el principal problema es la disminución del tono muscular sin tener afectada la motilidad, la localización de la lesión es a nivel del Sistema Nervioso Central. Estas cursan sin debilidad muscular, los reflejos osteotendinosos están conservados o incluso exagerados, los registros poligráficos no son demostrativos. La biopsia muscular suele ser normal, no se encuentran modificaciones del enzimograma sérico y en un número importante de casos se asocia a deficiencia mental y otros síntomas de lesión cerebral.

La hipotonía suele indicar, por tanto, lesión de la motoneurona superior (SNC) o de la motoneurona inferior (SNP).

Dadas las distintas localizaciones en las que la disfunción suele producir hipotonía es de importante valor clínico la búsqueda de signos asociados que permitan una localización anatómica lo más precisa posible.²⁴

2.3 DIAGNÓSTICO

Rara vez el campo de los conocimientos médicos ha sufrido tanta confusión en el curso de los últimos años como con la patología muscular. Aunque muchas de las descripciones primitivas de estas enfermedades siguen teniendo un gran valor diagnóstico, no es hoy en día suficiente para dar una explicación lógica a la mayoría de las complejas entidades que en ella se agrupan. El advenimiento de la genética molecular, el mejor conocimiento de las proteínas implicadas en la estructura y en el funcionamiento de la fibra muscular han sido la causa de que se abran nuevas vías en la clasificación de las enfermedades musculares. A pesar de ello, esta gran evolución de los conceptos nosológicos está aún incompleta, por lo que sin duda va a ser una de las facetas de la medicina que va a experimentar un mayor desarrollo en los próximos años.²⁵

²⁴ Cruz, Op. cit. pag. 1895

²⁵ Rufo C, Hipotonía en el período neonatal.

http://www.comtf.es/pediatría/Congreso_AEP_2000/Ponencias-htm pag.1

La investigación diagnóstica de los síndromes hipotónicos puede llevarse a cabo a través de múltiples exploraciones complementarias, algunas de ellas altamente sofisticadas, participando en muchas ocasiones la genética molecular al definir diversas mutaciones responsables de diferentes procesos, e informando del tipo de herencia y del posible diagnóstico antenatal.²⁶

La hipotonía es la disminución de la consistencia muscular y está asociada al aumento de la extensibilidad y pasividad del músculo. El diagnóstico del síndrome hipotónico se basa fundamentalmente en: 1) anamnesis; 2) examen clínico; 3) exámenes paraclínicos.

2.3.1 ANAMNESIS

La historia clínica aporta datos del mayor interés diagnóstico. Debe estudiarse en todos los casos de hipotonía el árbol genealógico familiar, que resulta imprescindible en los procesos neuromusculares hereditarios. El desarrollo psicomotor es de gran valor para diferenciar entre hipotonías no parálíticas y parálíticas. El momento de la aparición de la hipotonía puede ser de gran valor semiológico.

Las hipotonías del lactante se expresan como síndrome flácido o floppy infant (lactante blando). En el preescolar y escolar el cuadro clínico es de debilidad muscular progresiva.

²⁶Casas. La hipotonía a través de las Etapas Madurativas.
http://www.comtf.es/pediatria/congreso_AEP_2000/ponencia-htm

2.3.2 EXAMEN CLÍNICO

Debe ser completo, dado que con frecuencia la hipotonía es secundaria a enfermedades generales que podrían pasar desapercibidas. Los signos clínicos de hipotonía muscular son característicos y se resumen en:

- a) aumento de la amplitud de los movimientos de las articulaciones
- b) disminución de la resistencia articular mediante los movimientos pasivos y pobreza de los movimientos activos
- c) posturas bizarras e inusuales.

Otros signos son la incapacidad para sostener la cabeza, hiperlaxitud articular, signo de la bufanda, caídas frecuentes, marcha difícil, disminución de los reflejos osteotendinosos, cifoescoliosis, etc.

La debilidad muscular en el preescolar y escolar se comprueba con el típico signo de Gowers, en donde muestra cómo el paciente al incorporarse desde el suelo trepa sobre sí mismo.²⁷

Al realizar la exploración del tono muscular se precisa valorar tres aspectos básicos, siguiendo las consideraciones de André Thomas y Ajuriaguerra, la extensibilidad, la pasividad y la consistencia muscular.²⁸

Para realizar un buen diagnóstico nos podemos ayudar de un "Algoritmo", que es un método donde se realiza un conjunto ordenado de

²⁷ Cruz. Op. cit. pag. 1895

²⁸ Casas. Op. cit.

operaciones que permite hallar la solución de un problema. En este caso el algoritmo se realizará con un cierto número de pasos ordenados.²⁹

2.3.3 EXÁMENES PARACLÍNICOS

En la década de 1960 se comenzaron a describir nuevas técnicas, principalmente E. Kügelberg y F. Buchthal que dieron lugar a lo que podríamos denominar la electromiografía (EMG) moderna. Estos autores establecieron las bases del diagnóstico diferencial entre los procesos neurogénicos y los miogénicos.³⁰

Los exámenes paraclínicos descansan, fundamentalmente, en las exploraciones electrofisiológicas, enzimograma sérico, biopsia muscular y genética molecular

2.3.3.1 ELECTROMIOGRAFÍA (EMG)

Registra la actividad bioeléctrica del músculo generada espontáneamente o voluntariamente. Se estudia el potencial de unidad motora y la riqueza en ellas del músculo en la contracción. El patrón neurogénico ofrece un aumento en la amplitud y duración, disminución del número de unidades motoras y menor interferencia en el trazado; el patrón miogénico se caracteriza por un registro interferencial.³¹

²⁹ Darja P, Neubauer D. Congenital Hipotonía: Is There an Algorithm. *Journal of Child Neurology*, 2004. vol.19, No. 6, pp.171-173

³⁰ Micheli. Op. cit. pag.1198

³¹ Cruz. Op. cit. pag. 1896

2.3.3.2 ENZIMOGRAMA SÉRICO

El enzimograma sérico ha incluido tradicionalmente el estudio de las transaminasas o aminotransferasas, aldosa, lacticodehidrogenasa y creatinfosfoquinasa (CPK). Sólo tiene interés actualmente esta última en el diagnóstico diferencial entre hipotonías miogénas (aumentada) y neurogénas (normal).

2.3.3.3 BIOPSIA MUSCULAR

Es práctica obligada en la hipotonías periféricas, ya que permite establecer la correcta catalogación de las distintas enfermedades. Las técnicas histológicas convencionales, la microscopía electrónica y la enzimohistoquímica han sido muy valiosas para la definición del grupo de miopatías congénitas.

2.3.3.4 GENÉTICA MOLECULAR

La tecnología recombinante de ADN ha permitido en los últimos años el análisis del cromosoma X. Ello ha conducido a la localización y clonación del gen de las distrofías musculares de Duchén y Becker a partir de análisis de microdeleciones y traslocaciones cromosómicas que afectan a la región Xp21, completadas por estudios de ADN.³²

³² Cruz, Op. cit. pag. 1895-1896

3. NIÑO HIPOTÓNICO

Con el nombre de niño hipotónico se identifica sindrómicamente a un grupo de niños cuyos signos dominantes son su escasa motilidad, debilidad muscular e hipotonía generalizada.³³

La hipotonía neonatal es uno de los signos neurológicos más frecuentes en patología del recién nacido. Las causas de hipotonía neonatal son numerosas y se deben tener presentes frente a un neonato con un tono y fuerza muscular por debajo de lo esperado. También se debe tener en cuenta la edad cronológica del bebé pues el tono muscular y la fuerza varían con la misma.³⁴

La hipotonía es un signo guía del diagnóstico diferencial de un amplio abanico de posibles patologías neurológicas, centrales y periféricas, que se expresan con mayor o menor frecuencia en las diversas etapas madurativas del niño.³⁵

Muchos neonatos con hipotonía presentan un trastorno del Sistema Nervioso Central, en tales casos la hipotonía no se acompaña de parálisis y suelen aparecer otros signos neurológicos deficitarios como letargia, convulsiones, dificultades de deglución o alteración en los reflejos primarios. Este cuadro neurológico obedece a múltiples etiologías destacando por su frecuencia la encefalopatía hipóxica-isquémica, el sufrimiento fetal intrauterino, las infecciones, los problemas metabólicos o el sangrado intracraneal. Las causas periféricas de hipotonía neonatal dan lugar a

³³ Tamayo. Rehabilitación Neurológica. CAREN

³⁴ <http://www.asemcatalunya.com/jornadas.htm> Hipotonía Neonatal

³⁵ Casas Op. cit.

parálisis muscular acompañadas de problemas respiratorios y deglutorios junto a una alteración en los reflejos.³⁶ La hipotonía ocasiona en el recién nacido y lactante retardo de su desarrollo motor y en el preescolar y escolar disminuye la actividad motora.³⁷ Si bien la hipotonía no es un sinónimo de debilidad, regularmente se acompaña de ésta y generalmente también la hipotonía se acompaña de paresia de intensidad proporcional a la hipotonía. El recién nacido con lesión a cualquier nivel del sistema motor, neurona motora superior o inferior, puede presentar como manifestación clínica prominente hipotonía y paresia. Por otra parte, la hipotonía también puede aparecer secundaria a sepsis, meningitis o hiperbilirrubinemia y ser tan acentuada que pueda enmascarar una patología neuromuscular subyacente.³⁸

El niño con tono disminuido siempre constituye un reto diagnóstico. El intervalo de edad que debe considerarse es fundamental en el primer año de vida; si aparece más adelante, el enfoque irá más bien dirigido al estudio de una parálisis adquirida. Su patología debe enfocarse por ello, dependiendo de la edad en que esta hipotonía se presenta.³⁹

El tono postural del neonato se aprecia observando su postura durante la vigilia tranquila y sus reacciones motoras a la tracción de los brazos, suspensión vertical y suspensión horizontal. En los neonatos de menos de 34 semanas de gestación un cierto grado de hipotonía generalizada es normal,

³⁶ <http://www.asemcatalunya.com/jornadas.htm> Hipotonía Neonatal

³⁷ Medina Op. cit. pag. 8

³⁸ Martínez y Martínez Roberto. La Salud del Niño y del Adolescente. 4ª.ed. 2001. Ed. El manual moderno pag. 297

³⁹ Prats J. Enfoque diagnóstico del niño hipotónico. pag. 117.
<http://www.aeped.es/protocols/neurologia/10-hipotónico.paf>

OBSERVACIÓN POSTURAL

Durante la vigilia tranquila, los neonatos hipotónicos asumen una postura característica. Los brazos suelen estar flexionados en el codo con la parte dorsal de las manos descansando sobre la cama, las piernas están en abducción completa y flexionadas en las rodillas de modo que la cara externa de los muslos descansan sobre la cama. Mientras que los neonatos normales tienen sus brazos separados de la cama y flexionados, y sus caderas y rodillas flexionados.



Niño con hipotonía



Niño normal⁴⁰

RESPUESTA A LA TRACCIÓN DE BRAZOS

Esta respuesta se obtiene tirando despacio de las manos del neonato hasta lograr una posición sentada. En el neonato hipotónico, esta maniobra produce la caída de la cabeza hacia atrás y no hay flexión de brazos y piernas.

⁴⁰ Hipotonía Generalizada. <http://www.pediatricneuro.com/alfonso/esppg107.htm>

En el neonato normal hay un intento por levantar la cabeza, hay flexión de brazos y piernas. El examinador percibe un cierto grado de resistencia cuando tira de los brazos.



RESPUESTA A LA SUSPENSIÓN VERTICAL

Se obtiene sujetando al neonato con ambas manos colocadas por debajo de las axilas y alzándolo. El recién nacido hipotónico muestra un tronco flácido, un cuello extendido hacia atrás o flexionado hacia delante, los brazos se mantienen estirados hacia arriba o caen de acuerdo con la fuerza de gravedad, y unas piernas extendidas y flácidas. En cambio el neonato normal muestra un cuello y tronco firme, flexiona las cadera y las rodillas.

⁴¹ Ib.



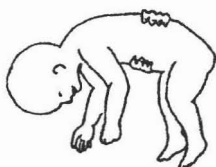
Niño con hipotonía



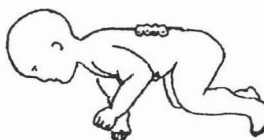
Niño normal⁴²

RESPUESTA A LA SUSPENSIÓN HORIZONTAL

Se aprecia poniendo al neonato boca abajo y alzándolo por el tronco. El neonato hipotónico se dobla ventralmente; la cabeza y miembros caen hacia abajo como si fuera un muñeco de trapo. El neonato normal, mantiene el tronco recto, eleva ligeramente la cabeza y flexiona los codos, la cadera y las rodillas.⁴³



Niño con hipotonía



Niño normal⁴⁴

⁴² Ib.

⁴³ Ib.

⁴⁴ Ib.

3.1 ETIOLOGÍA DE LA HIPOTONÍA INFANTIL

I. Hipotonía de origen central (motoneurona superior)

A. Cromosomal

1. Síndrome de Turner
2. Síndrome de Down
3. Síndrome de Prader-Willi

B. Infección

1. Sepsis
2. Meningitis
3. Encefalitis

C. Metabólicas

1. Hipocalcemia
2. Hipermagnesemia
3. Hipotiroidismo
4. Hipoglucemia
5. Hiponatremia
6. Aminoaciduria
7. Gangliosidosis
8. Encefalopatía hepática o Síndrome de Reye

D. Toxinas

1. Intoxicación por drogas (alcohol, narcóticos)
2. Exposición a anticolinérgicos

E. Trauma Perinatal

1. Asfixia perinatal (HIE)
2. Hemorragia cerebral

II. Hipotonía de origen periférico (motoneurona inferior)

A. Tronco cerebral o espinal

1. Atrofia muscular espinal (trastorno de células del asta anterior)
2. Infección.
 - a. poliomielitis

B. Unión Neuromuscular

1. Miastenia grave congénita
2. Síndrome miasténico
3. Síndrome de Guillain Barre
4. Botulismo

C. Fibra Muscular

1. Distrofia muscular
2. Miopatía congénita
3. Miopatía inflamatoria

D. Otros

2. Trastornos nutricionales
3. Hipotonía congénita benigna ⁴⁵

⁴⁵ Floppy Infant. FPN. <http://www.fpnotebook..com>

3.2 CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS GENERALES

Clínicamente el niño hipotónico es aquel que presenta escasez de movimiento; posturas extrañas e inhabituales; debilidad o falta de fuerza; disminución de la resistencia muscular y articular a los movimientos pasivos; retraso en la adquisición de las funciones estaticomotoras, más allá del período neonatal. ⁴⁶ Así pues, la hipotonía y la debilidad son las principales manifestaciones de las enfermedades neuromusculares durante el periodo de recién nacido. Pero son muchos factores los que pueden causarla, como trastornos genéticos, disturbios metabólicos, hipotiroidismo, sepsis y otros desórdenes sistémicos. ⁴⁷



Postura de un niño con hipotonía



Músculos faciales hipotónicos

Fuente directa

⁴⁶ Cruz. Op. cit. pag. 1895-1896

⁴⁷ Rufo M. Hipotonía en el período neonatal.

http://www.comtf.es/pediatrica/congreso_AEP_2000/ponencias-htm

3.3 LESIONES NEURONALES

Como la hipotonía no es un diagnóstico, sino la descripción de un síntoma de una gran variedad de enfermedades, se mencionará en este apartado a las enfermedades más comunes en niños que cursen con hipotonía y las manifestaciones bucales que presenten en cada una de ellas.

3.3.1 LESIÓN EN LA MOTONEURONA SUPERIOR

3.3.1.1 SÍNDROME DE DOWN

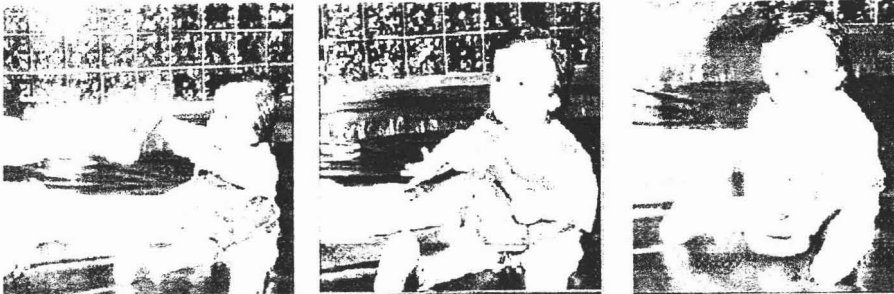
El síndrome de Down (SD) o Trisomía 21 es la alteración genética más frecuente de minusvalidez, vinculada con el desarrollo del ser humano. El crecimiento del niño con síndrome de Down se verá limitado y afectado en forma permanente debido a la falta de organización neurológica, la cual contribuye de manera importante a la aparición de hipotonía muscular generalizada, y retrasa el desarrollo físico y coordinación motriz (gruesa y fina) de los infantes con SD.

Hipotonía Muscular

Cuando se tiene hipotonía o bajo tono muscular la tensión o el estado de preparación del músculo disminuyen. Este fenómeno se traduce en demora y dificultad de los movimientos activos para asumir y mantener contra gravedad, aunada a una estabilidad central deficiente. La hipotonía muscular es un dato clínico universal en lactantes y preescolares con SD

Dicha hipotonía se caracteriza por flacidez muscular generalizada. El rango varía de un niño a otro, aún entre los distintos grupos musculares,

generalmente, afecta el cuerpo y alarga el tiempo que se requiere para que el niño controle su cabeza; es importante la hipotonía hasta los 15 meses de edad, posteriormente tiende a disminuir, pero no desaparece y puede afectar la evolución del desarrollo motor. El niño Down con hipotonía muscular muestra una reclinación de la postura del tronco y cabeza asociada a una expresión facial triste en apariencia. La hipotonía muscular es, sin duda, la causa de la debilidad de ciertos reflejos y de respuestas motrices.⁴⁸



Niño con SD de 1.5 años de edad con hipotonía muscular, apenas logra sentarse⁴⁹

• MANIFESTACIONES OROFACIALES

La hipotonía también se manifiesta en los músculos orbiculares, cigomáticos, maseteros, temporales y los de la expresión facial; los músculos intrínsecos de la lengua se encuentran hipotónicos y por lo tanto están desproporcionados en relación al tamaño pequeño de la cavidad bucal.

⁴⁸ López P; López R. et al. Hipotonicidad muscular y disfunción neurológica en pacientes con síndrome de Down. Rev. Mex. de Puericultura y Pediatría. 2004, Vol. 11 Num. 63 pag.63-66

⁴⁹ Ib. pag 64

El labio inferior hipotónico tiende a presentarse evertido, mientras que el superior, que por lo general se encuentra inactivo, se desplaza hacia arriba. Esto provoca el escurrimiento de saliva a través de la boca abierta y humedece los labios por las noches con lo que se provocan fisuras en los mismos, con el subsecuente desarrollo de queilitis.⁵⁰



Bebé con SD y con hipotonía muscular, el cual, no es capaz de sostener su cabeza⁵¹

El paladar blando o velo del paladar también se encuentra hipotónico existiendo insuficiencia velar, de esta manera se observa una deficiente energía de contracción entre el velo del paladar y la pared posterior de la faringe.

En la articulación temporomandibular (ATM), es habitual la presencia de subluxación mandibular, la cual está asociada al hipotono de los ligamentos de la ATM.

⁵⁰ López R; López , P, et el. Manifestaciones Clínicas del Síndrome de Down, Práctica Odontológica 1996; 17 : 10, pag 6-9

⁵¹ López P. Op. cit pag 65.

La articulación del lenguaje es deficiente. Se presenta mala calidad de la voz en tono y volumen, ya que la fonación habitualmente es áspera, profunda y amelódica debido a que las cuerdas vocales se encuentran hipotónicas y a que se manifiesta una alteración en la resonancia del sonido por las anomalías en la estructura que constituyen el tercio medio de la cara.⁵²

3.3.2 LESIONES EN LA MOTONEURONA INFERIOR

3.3.2.1 MIASTENIA GRAVE

La miastenia grave (MG), que es la más común de las enfermedades neuromusculares, puede definirse como una afección en la que existe debilidad muscular progresiva durante el ejercicio, seguida de recuperación de la fuerza después de un período de reposo. Se estima que su prevalencia es de 14:100.000. La miastenia grave puede iniciarse a cualquier edad, por lo general, inicia a partir de los 10 años de edad.

La característica principal de la MG es la debilidad fluctuante en algunos músculos voluntarios, en particular los músculos oculares extrínsecos, los de la masticación, los faciales, los de la deglución y los linguales, así como los músculos del tronco y de los miembros superiores e inferiores.

⁵² López R Op. cit.

• MANIFESTACIONES OROFACIALES

Los músculos faciales, laríngeos y faríngeos que se encuentran hipotónicos, ocasionan trastornos en la fonación y en la deglución se ven afectados con frecuencia un 80%. La expresión facial suele verse afectada y la sonrisa es peculiar. Es posible que la mandíbula cuelgue debido a la debilidad de los músculos masticatorios, la debilidad del orbicular de los labios se percibe rápidamente porque el paciente es incapaz de lograr un sellado labial y también le resulta difícil pronunciar ciertas palabras.⁵³

3.3.2.2 DISTROFIA MUSCULAR MIOTÓNICA

La distrofia miotónica (Enfermedad de Steiner) o Síndrome miotónico, es una forma de distrofia muscular que afecta los músculos y muchos otros órganos del cuerpo. La forma infantil de la distrofia miotónica (MD) es más severa, desgraciadamente, puede ocurrir en bebés que nacen de padres que tienen esta enfermedad. Pueden presentar retraso mental, aunque no siempre es el caso, presentan problemas visuales, auditivos y de lenguaje.⁵⁴ Afecta aproximadamente a 14/100.000 recién nacidos vivos, presentan un retraso global del desarrollo psicomotor de variable intensidad y severos trastornos articulares.⁵⁵

⁵³ Micheli Op. cit. pag. 1206-1207

⁵⁴ <http://www.mdausa.org/esp-fa-mmd-qa.html#headnect>

⁵⁵ Campos. M. Hipotonía en el período neonatal.

http://www.comtf.es/pediatría/congreso_AEP_2000/ponencias-htm

Los bebés que nacen con MD congénita tienen músculos muy débiles y falta de tono muscular (hipotonía). Se ven flojos, tienen problemas de respiración y no succionan ni tragan bien.

En el pasado, muchos de estos infantes no lograban sobrevivir. En la actualidad, con cuidados especiales en las unidades de terapia intensiva neonatal, estos bebés tienen más probabilidades de sobrevivir, pero llegan a la infancia con múltiples problemas.

- **MANIFESTACIONES OROFACIALES**

Los niños con MD congénita tienen hipotonía y debilidad facial severa lo que ocasiona una falta de expresión facial, el labio superior tiene forma de V invertida, mejillas y fosas temporales hundidas, hay debilidad en los músculos masticadores.⁵⁶



Niño con Distrofia muscular miotónica⁵⁷

⁵⁶ <http://www.mdausa.org/esp-fa-mmd-qa.html#headnect>

⁵⁷ Nelson Waldo E. Tratado de Pediatría. 15ª. Ed. Vol. II, Ed, McGraw-Hill Interamericana 1998 pag 2168-2168

3.3.2.3 MIOPATÍA NEMALÍNICA

Es una enfermedad neuromuscular que en el recién nacido se manifiesta con debilidad e hipotonía muscular. Se caracteriza por la agregación de bastoncillosos (cuerpos nemalínicos) que son estructuras anormales que se encuentran dentro de las fibras musculares, son material de la banda Z del músculo, que se encuentra en exceso. Se ha reportado una incidencia de 2 por cada 100.000 recién nacidos vivos.⁵⁸

Es un trastorno congénito no progresivo, presente desde el nacimiento. Se conocen formas infantiles y juveniles graves de esta enfermedad, clínicamente el niño muestra hipotonía generalizada con afectación de miembros, tronco y cara, debilidad muscular y problemas en la deglución y succión.⁵⁹ La marcha de estos niños se inicia entre los cuatro y cinco años de edad.⁶⁰

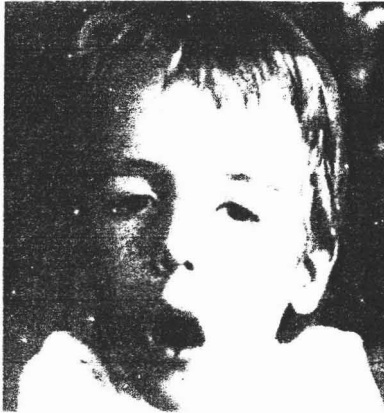
⁵⁸ Ramírez J. Sadowinski S. Miopatía Congénita Nemalínica Variedad Neonatal. Bol Med Hosp. Infant Mex Vol. 60 . 2003 pag.197-202

⁵⁹ Nelson Waldo E. Tratado de Pediatría 15ª. ed. Vol. II. Ed.McGraw-Hill Interamericana 1998 pag. 2168-2169

⁶⁰ Cruz. Op. cit. pag.1902

- **MANIFESTACIONES OROFACIALES**

La cabeza es dolicocefálica y el paladar es ojival o, incluso, hendido, la cara se observa alargada, los músculos maseteros son demasiado débiles para mantener la boca cerrada, los músculos peribucales se encuentran hipotónicos y hay problemas para deglutir y succionar.⁶¹



Niño con Miopatía Nematínica⁶²

⁶¹ Nelson Op. cit. pag 2169

⁶² Nelson Op. cit. pag. 2168

3.4 RESUMEN DE ENFERMEDADES QUE CURSAN CON HIPOTONÍA Y SUS MANIFESTACIONES BUCALES

ENFERMEDAD	MANIFESTACIONES BUCALES
SÍNDROME DE DOWN	<ul style="list-style-type: none"> • El labio inferior se encuentra hipotónico y tiende a presentarse evertido, mientras que el superior que está inactivo se desplaza hacia arriba, provocando escurrimiento de saliva y fisuras en los labios con el subsecuente desarrollo de queilitis. • La ATM presenta habitualmente subluxación de mandíbula, pues los ligamentos se encuentran hipotónicos. • El lenguaje es deficiente. • Por la hipotonía del velo del paladar, se presenta deficiente energía de contracción entre el paladar blando y la pared inferior de la faringe.
MIASTENIA GRAVE	<ul style="list-style-type: none"> • Presenta hipotonía y debilidad en los músculos de la masticación, los músculos faciales, los de la deglución y los linguales. Al estar hipotónicos los músculos faciales, laríngeos y faríngeos ocasionan trastornos en la fonación y en la deglución. • La mandíbula tiende a colgar debido a la debilidad de los músculos masticadores. • Los labios son incapaces de mantener un sellado labial, ya que los músculos orbiculares se encuentran hipotónicos
DISTROFIA MUSCULAR MIOTÓNICA (ENFERMEDAD DE STEINER)	<ul style="list-style-type: none"> • Se manifiesta con hipotonía y debilidad facial severa lo que ocasiona una falta de expresión facial. • El labio superior presenta forma de V invertida (sonrisa invertida). • Las mejillas se encuentran hundidas y hay debilidad en los músculos masticadores lo que ocasiona mantener la boca entre abierta.
MIOPATÍA NEMALÍNICA	<ul style="list-style-type: none"> • Presenta cabeza dolicocefálica, paladar ojival, cara alargada. • Los músculos maseteros presentan demasiada debilidad por lo que es difícil mantener la boca cerrada. • Los músculos orbiculares se encuentran hipotónicos y débiles por lo que les trae problemas para deglutir y succionar.

4 HIPOTONÍA MUSCULAR COMO FACTOR LOCAL QUE ALTERA LA CAVIDAD BUCAL

Las conexiones neuromusculares son esenciales para el desarrollo completo del músculo y si no ocurren, las fibras detienen su desarrollo para degenerarse o atrofiarse.

Los movimientos musculares primarios son posiblemente de reflejo, sin actividad espontánea, con las primeras respuestas a estímulos en la región perioral. Los primeros movimientos son masivos y generalizados, haciéndose más restringidos y finos con el desarrollo.

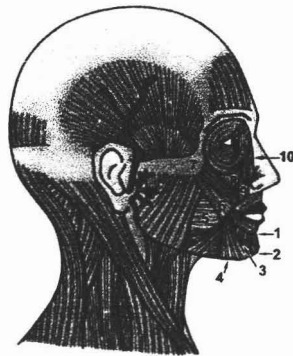
Con la actividad, los músculos aumentan de tamaño, debido a la hipertrofia de las fibras individuales, preexistentes desde la vida fetal; su aumento de masa y las modificaciones en la región y área de inserción determinan un factor de desarrollo esquelético muy notorio en determinadas zonas de los huesos faciales.⁶³

Desde los períodos más tempranos del desarrollo embrionario, existe una relación muy íntima entre la musculatura y los huesos en los que se insertan. También existe una interacción con los cambios de posición con toda la masa muscular durante su actividad, involucrando fuerzas y direcciones, directamente, a través de tejidos blandos y dimensiones de espacio, por lo

⁶³ Escobar Muñoz Fernando. Odontología Pediátrica. 2ª. ed. 2004 Ed. Amolca, pag.334-336

cual hay una influencia permanente y un elemento importante en el crecimiento y desarrollo craneofacial.⁶⁴

La musculatura cutánea o de la expresión facial, tiene un papel importante. Ya que además de contornear los arcos formados por los dientes superiores e inferiores, dan un mantenimiento de equilibrio vestibulo lingual de los dientes.⁶⁵



Músculos de la expresión facial, proporcionan equilibrio dentario⁶⁶

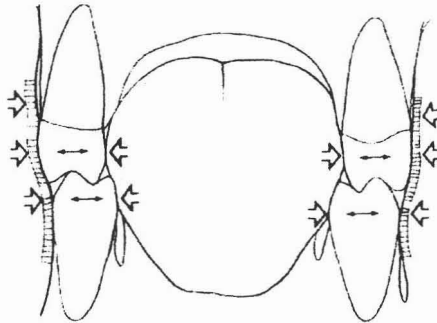
El sistema labio-linguo-geniano, además de ser formado por los músculos de la lengua, por el buccinador y orbicular de los labios, es reforzado anteriormente por los haces musculares radiales y, posteriormente, por el músculo constrictor superior de la faringe. Este sistema, cuya inervación proviene de los nervios hipoglosos, facial, bucal y plexo faríngeo, coordinan funciones variadas en relación a la succión, masticación, deglución, vocalización y postura. Estudios electromiográficos demostraron

⁶⁴ Escobar. Ib. Pag338

⁶⁵ Vellini Ferreira Flavio. Ortodoncia. Diagnóstico y Planificación Clínica. Ed. Artes Medicas 2002 pag. 27

⁶⁶ Ib

que, incluso cuando los músculos peribucales están en posición de reposo, influyen en el equilibrio de los arcos dentarios. Normalmente la fuerza muscular perioral y lingual está contrabalanceada, manteniendo la posición normal de los dientes sobre el hueso basal. Alteraciones en la actividad muscular provocan malposiciones de los dientes.⁶⁷



Equilibrio de la fuerza muscular perioral y lingual⁶⁸

Actualmente, se sabe que, factores como el crecimiento muscular, la migración e inserción de los músculos, las variaciones en la función neuromuscular y la función anormal del músculo afectan de manera notable algunas características de la forma y crecimiento craneofaciales.⁶⁹

Desde los primeros periodos del crecimiento embrionario, se nota un vínculo funcional estrecho entre los músculos y los huesos donde se insertan, de tal manera que a medida que los huesos crecen, los músculos

⁶⁷ Ib pag. 27-28.

⁶⁸ Dawson E. Peter. Evaluación, diagnóstico y tratamiento de los problemas oclusales, Ed. Salvat 1991, pag 79

⁶⁹ Donald H. Enlow. Crecimiento Maxilofacial. 3ª. ed. Ed. Inamericana. McGraw-Hill 1992 pag.281

también cambian de tamaño; en consecuencia, se percibe una relación entre el crecimiento de hueso y los músculos que se le insertan.⁷⁰

Los músculos faciales influyen de dos maneras en el crecimiento mandibular. En primer lugar, la formación de hueso en la zona de inserción de los músculos depende de la actividad de estos mismos; en segundo lugar, la musculatura es una parte importante de la matriz total de tejidos blandos, cuyo crecimiento suele llevar a cabo a la mandíbula hacia abajo y hacia delante; cuando hay una disminución del tono muscular hay un desplazamiento mandibular excesivo. Por lo general, esto da lugar a un crecimiento vertical exagerado, erupción excesiva de los dientes posteriores y mordida abierta anterior grave.⁷¹



Adolescente con músculos periorales hipotónicos y alargamiento facial⁷²

Los músculos al estar hipotónicos y débiles se ve disminuida la matriz funcional y como consecuencia, la unidad esquelética se verá afectada por la poca estimulación, sufriendo con el tiempo una disminución de tamaño

⁷⁰ Donald. Op. cit. pag. 290

⁷¹ Proffit William R. Ortodoncia Contemporanea Teoria y práctica 3ª. ed. 2001 Ed. Harcourt.

Pag.117-118

⁷² Ib. Pag 119

volumétrico, disminuyendo por ende el espacio para alojar a los dientes y trayendo como consecuencia el apiñamiento dental.⁷³

La tonicidad de los músculos del cráneo, cara y cuello, insertados en los huesos maxilares, debe ser tomada en cuenta. Aquí participan tanto los músculos de la expresión facial y de la lengua, músculos de la deglución, cierre labial y músculos masticadores que son los que soportan verticalmente la mandíbula. Debe existir un equilibrio muscular para que los huesos se mantengan en una posición armónica al igual que los dientes.

Por lo tanto la hipotonía de los músculos que rodean la cavidad bucal son un factor local predisponente de maloclusión dental.

4.1 FUNCIÓN LABIAL

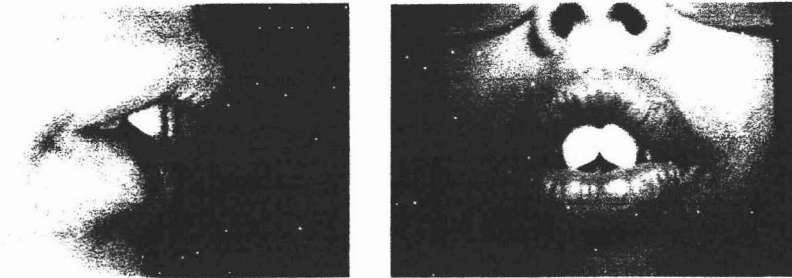
En este equilibrio muscular hay dos fuerzas que van a oponerse para que los dientes se mantengan en una posición normal en los alvéolos, por fuera los labios y por dentro la lengua. Estas dos fuerzas musculares deben estar en equilibrio, cuando se rompe el equilibrio porque los labios ejercen demasiada fuerza, o porque la lengua ejerce mayor fuerza que los labios, entonces se produce la maloclusión.

Para que se de un adecuado cierre dentario, es decir un adecuado overjet y overbite (sobre mordida horizontal y vertical) debe compensarse ese equilibrio, si el individuo tiene una hipotonicidad del labio superior, la lengua sigue ejerciendo su fuerza, la cual al no ser compensada por las fuerzas del labio permitirá la protrusión de los incisivos. Puede presentarse el

⁷³ Quirós Álvarez Oscar J. Ortodoncia Nueva Generación. Ed. Amolca 2003 pag. 27-28

caso contrario, en que el labio superior esté hipertónico, ejerciendo una fuerza muscular muy grande, en este caso, los dientes superiores se lingualizan.

Esto es típico en las maloclusiones clase II división 2, porque hay una hipertrofia e hipertonicidad del orbicular de los labios.⁷⁴



Labios hipotónicos⁷⁵

4.2 FUNCIÓN LINGUAL

Por la parte interna está la lengua y puede presentar alteración en su función, ya sea por su tamaño o por el tono muscular anómalo en que se encuentre, pues se rompe el equilibrio y se produce una maloclusión.

Los músculos masticadores ayudan a mantener verticalmente la mandíbula, pero cuando se presenta una hipotonicidad o hipertonicidad de estos músculos podemos estar en presencia de una maloclusión. Si los músculos elevadores de la mandíbula están hipotónicos difícilmente se podrá mantener en un estado normal el cierre bucal.⁷⁶

⁷⁴ lb pag.31-32

⁷⁵ lb pag 32

⁷⁶lb. Pag. 32-33

4.3 DEBILIDAD EN LOS MECANISMOS DE SUCCIÓN

Hay un mecanismo débil de succión a causa de la hipotonía muscular.⁷⁷

Esto provoca dificultades para alimentarse, ya que se fatigan con facilidad por lo tanto su nutrición no es adecuada.⁷⁸

4.4 DEGLUCIÓN ATÍPICA

En la deglución normal es importante que haya un equilibrio perfecto entre los músculos de los labios, carrillos y lengua. Cualquier interrupción de este equilibrio, causada por los labios, lengua o por los músculos del carrillo, provocará degluciones atípicas y como consecuencia las maloclusiones.

El hueso, aunque parezca una estructura dura, es un tejido bastante plástico, moldeándose a las presiones musculares.⁷⁹



Equilibrio muscular entre lengua, labios y carrillos⁸⁰

⁷⁷ Frago Ramirez J Antonio. Estomatología del Recién Nacido. Instituto Nacional de Perinatología. 1992 pag. 61

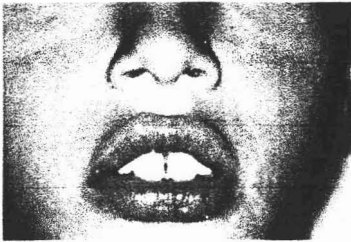
⁷⁸ http://www.comtf.es/pediatria/congreso_AEP_2000/Ponencias-htmpag 4

⁷⁹ Vellini, Op. cit. pag. 257

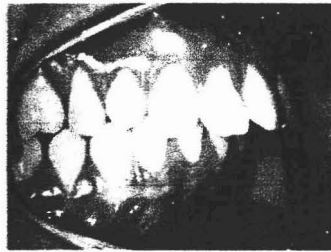
⁸⁰ Ib.

La deglución atípica tiene su origen básicamente, en un desequilibrio de la musculatura perioral y la lengua, y una de las causas de este desequilibrio es la hipotonía de la lengua o de los músculos periorales.

Cuando el labio superior se encuentra hipotónico no participa en la deglución y por lo tanto se torna cada vez más hipotónico, y adquiere un aspecto de labio corto. Sin embargo el labio inferior, por su gran participación, se torna cada vez más hipertónico, así como los músculos del mentón. La pérdida de tono del labio superior favorece la extrusión dentaria, aumenta el resalte y la sobremordida.⁸¹



Labio superior hipotónico



Extrusión dentaria y sobremordida.⁸²

⁸¹ Ib. Pag. 257-260

⁸² Ib.

5 TERAPIA MUSCULAR

El niño con hipotonía requiere de un manejo interdisciplinario con la participación del médico pediatra, neurólogo, rehabilitador, terapia ocupacional física, terapia del lenguaje y colaboración especial de la familia. Si existe un diagnóstico definido se manejará al paciente en forma específica de acuerdo con las características y requerimientos de cada caso. La hipotonía se maneja en forma integral y es similar en todos los casos.⁸³

TERAPIA DEL DESARROLLO NEUROMOTRIZ

Es un concepto terapéutico integral y de orientación neurofisiológica para niños y adultos con desviaciones orofaciales y sensomotrices de comunicación. Este concepto fue creado por el Dr. Rodolfo Castillo Morales y lo desarrolla hacia dos puntos muy importantes, a saber:

*Terapia del Desarrollo Neuromotriz (TDN)

*Terapia de Regulación Orofacial (TRO)⁸⁴

5.1 TERAPIA DEL DESARROLLO NEUROMOTRIZ

Se realiza principalmente en los siguientes cuadros de enfermedades:

- Diferentes síndromes de hipotonía
- Niños prematuros
- Con retardo sensomotriz

⁸³ <http://www.encolombia.com/pediatria35100guiahipotonía3>.

⁸⁴ http://www.comtf.es/pediatria/congreso_AEP_2000/programacientifico.htm

- Niños con desviaciones de la percepción, que retardan el desarrollo normal
- Niños con discapacidades múltiples
- Enfermedades neuromusculares
- Desviaciones orofaciales.⁸⁵



Niño con alteración muscular. Terapia física⁸⁶

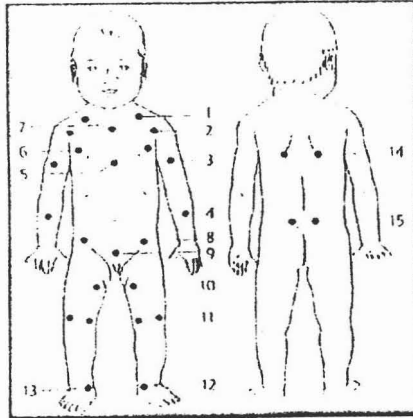
El objetivo de la terapia es posibilitar a los niños para que ejecuten de forma independiente sus movimientos y por lo tanto fomentar la iniciativa propia y la independencia, evitar patologías secundarias.

A través de las técnicas de tratamiento se estimulan los sistemas sensoriales, se activan los receptores de la piel, el tejido conjuntivo, los músculos y las articulaciones por medio de:

- Contacto
- Tacto
- Tracción
- Presión
- Vibración

⁸⁵ <http://www.rcmorales.com.ar/index1.htm>

⁸⁶ <http://www.mdausa.org/español>



Zonas motoras para activar la musculatura⁸⁷

La vibración intermitente es una de las técnicas más importantes, ya que a través de ella se logra en primer lugar aumentar la tonicidad y estabilizar la postura.

5.2 TERAPIA DE REGULACIÓN OROFACIAL

Esta terapia es utilizada para las desviaciones más variadas en la zona de la cara, la boca y la faringe.

Son tratados niños que presentan:

⁸⁷ remorales. Op. cit.

- Dificultades en la succión, al deglutir, comer o beber
- Patologías congénitas con problemas motores en la boca, como labios, mentón y paladar fisurado
- Parálisis faciales
- Problemas de articulación
- Problemas de lenguaje

Su objetivo es la regulación de la tonicidad y la activación de la musculatura del complejo orofacial, la disminución de compensaciones motoras en la zona de la boca y la cara; también a la activación simultánea de movimientos fisiológicos, o bien, a la estimulación de funciones débiles o inexistentes.

Las técnicas del tratamiento son las mismas que las de la terapia de desarrollo neuromotriz, solo que, adaptadas al complejo orofacial, ocupando la vibración un papel muy importante para la rehabilitación. Todos los ejercicios se llevan a cabo con vibración, ya que así la estimulación es más profunda y da mejores resultados.

Para activar la musculatura mímica se estimulan las zonas motoras de la cara, por separado o en forma combinada.

Zonas motoras de la cara, para activar la musculatura⁸⁸



Se debe tomar en cuenta que debido a las malas posturas, el complejo orofacial también se ve afectado, es por eso que se debe rehabilitar conjuntamente el resto del cuerpo y así influenciar indirectamente desde zonas lejanas a la cara, la boca y la faringe.⁸⁹

⁸⁸ Ib.

⁸⁹ <http://www.rcmorales.com.ar/index1.htm>

CONCLUSIONES

El tono muscular está íntimamente relacionado con las funciones motoras del ser humano y una alteración como la hipotonía condicionará la calidad de vida de un niño. Ya que en el período del lactante se van a producir las más importantes y rápidas adquisiciones motrices, la presencia de la hipotonía durante este período interferirá en estas adquisiciones, ya sea que las retrase en su aparición o, en una forma más grave, la imposibilidad de adquirirlas.

La hipotonía muscular afecta notablemente a la cavidad bucal, ya que al alterarse el equilibrio que existe entre los músculos faciales, provoca una mala deglución, una mala succión, problemas de lenguaje, altera el crecimiento y desarrollo facial y, por lo tanto, provoca maloclusiones.

Un niño con tono muscular disminuido, como ya se mencionó influye en el crecimiento mandibular, ya que la formación de hueso depende de la actividad de los músculos, siendo éstos la matriz funcional.

El cirujano dentista deberá conocer las terapias con las que se pueda ayudar a la rehabilitación orofacial de niños con hipotonía; también es muy importante tomar en cuenta que esta alteración frecuentemente afecta a las cuerdas vocales, provocando alteraciones de lenguaje. Por lo tanto, el cirujano dentista, antes de comenzar cualquier tratamiento, en especial de ortodoncia, tendrá que valorar el tono muscular del paciente, para poder resolver el factor principal que altera la cavidad bucal.

En la etapa neonatal es importante la terapia orofacial, ya que así se ayudará al niño que tiene dificultades para succionar y deglutir, previniendo una mal nutrición y las alteraciones orofaciales.

BIBLIOGRFÍA

- Álvarez, D; Espinoza, E. Guía de manejo del niño con hipotonía.
<http://www.encolombia.com/pediatría>
- Bodensteiner, J; Smith, S, et al. Hypotonia, congenital hearing loss, and hypoactive labyrinths, Journal of Child Neurology 2003;18:171-173
- Casas, C. La hipotonía a través de las etapas madurativas, Hosp. Univ. Virg.A.M, http://www.comtf.es/pediatría/congreso_AEP_2000/ponencias
- Cruz Hernández, Manuel. Tratado de pediatría, Vol II, 8ª. Ed, Ed. Ergón, Madrid España 2001, pp 2258
- Darja, P; Neubauer, D. Congenital hypotonia: is there an algorithm, Journal of Child Neurology, 2004;19: 439-442
- Donald H, Enlow. Crecimiento maxilofacial, 3a. ed, Ed. Interamericana. McGraw-Hill, México 1992, pp 575
- Escobar Muñoz, Fernando. Odontología pediátrica, 2ª. ed, Ed. Amolca, Colombia 2004, pp 534
- Fragoso Ramírez, Juan Antonio. Estomatología del recién nacido, Instituto Nacional de Perinatología, México 1992, pp 240
- Guyton, Arthur C. Anatomía y fisiología del sistema nervioso. Neurociencia básica, 2ª. Ed, Ed. Médica Panamericana, Madrid 1994 pp 472

- _____. Tratado de fisiología médica, 9ª. ed, Ed. Interamericana McGraw-Hill, México 1997, pp 1262
- Hospital Universitari Sant Joan de Déu-Barcelona. Hipotonía neonatal.
<http://www.asemcatalunya.com>
- López, P; López R, et al. Hipotonicidad muscular y disfunción neurológica en pacientes con síndrome de Down, Revista Mexicana de Puericultura y Pediatría 2004; 11: 63-68.
- Martínez y Martínez, Roberto. La salud del niño y el adolescente, 4ª. ed, Ed. El manual Moderno, México 2001, pp 1703
- Maurice, Víctor; Ropper, Allan H. Principios de neurología, 7ª. ed, Ed. Interamericana McGraw-Hill, México 2001, pp 1577
- Medina , Carlos; Amézquita, P, et al. Enfoque diagnóstico del niño hipotónico, LICCE, 2002, mayo, www.epilepsia.org
- Micheli, Federico; Nogués, Martín A. Tratado de neurología clínica, Ed. Médica Panamericana, Buenos Aires, Argentina 2002, pp 522
- Nelson Waldo E. Tratado de pediatría, 15ª. ed, Ed. McGraw-Hill Interamericana, México 1998, pp 2703

Proffit, William R. Ortodoncia contemporánea teoría y práctica, 3ª. ed, Ed. Harcourt, Madrid 2001, pp 742

Quirós Álvarez, Oscar J. Ortodoncia nueva generación, Ed. Amolca, Caracas Venezuela 2003, pp 392

Ramírez J, Sadowinski S, et al. Miopatía congénita nemalínica variedad neonatal, Bol Med Hosp. Infant Mex 2003;60: 197-202

Rodríguez, T. La Hipotonía en el Período del Lactante. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia, <http://www.comtf.es/pediatria/congreso>

Rufo M. Hipotonía en el Período Neonatal, H.I.U. Sevilla
<http://www.comtf.es/Pediatria/Congreso-AEP-2000>

Surós Batlló, Antonio. Semiología Médica y Técnica Exploratoria, 8ª.ed, Ed. Masson, España, 2001, pp 1156

Vellini Ferreira, Flavio. Ortodoncia Diagnóstico y Planificación Clínica, Ed. Artes Médicas Latinoamérica, Brasil 2002, pp 503

Hipotonía Generalizada. <http://www.pediaticneuro.com>

El niño con Hipotonía. <http://www.zonapediatrica.com>

Floppy Infant. <http://www.fpnotebook.com>

La Terapia del Desarrollo Neuromotriz. <http://www.rcmorales.com.ar>

<http://www.encolombia.com>

<http://www.mdausa.org>

<http://www.neurorehabilitación.com>

<http://www.pasoapaso.com>

<http://www.aeped.es/protocols/neurología/10-hipotónico>

http://www.comtf.es/pediatría/congreso_EAP_2000/programacientifico