

LACTANTE HIPOTONICO

Dres. R. Martinitto, F. Ledesma, N. Pabón, N. Dackiewicz

Un bebé de 2 meses, previamente sano, es traído a la consulta porque presenta dificultad en la succión, llanto débil, sospecha de apneas, hipotonía y febrícula referidas por la madre.

Es una niña nacida de término, con peso adecuado para edad gestacional, sin antecedentes perinatólogicos destacables. Embarazo controlado, con serologías (-). Actualmente alimentada con pecho exclusivo.

Al ingreso se encontraba en buen estado general, actualmente afebril, compensada hemodinámicamente, con buen relleno capilar.

El examen neurológico mostraba una niña reactiva y conectada, con buen seguimiento ocular, sin asimetrías faciales, con llanto débil, succión débil y sialorrea. Presentaba una hipotonía axial marcada. El tono y trofismo de los miembros eran normales, con reflejos osteotendinosos normales a disminuídos, sin signos piramidales.

■ ¿Qué conducta adoptaría inicialmente?

Se indicó la internación con diagnóstico presuntivo de sepsis. Se realizaron los siguientes estudios de laboratorio: Hemograma: GB 6600/mm³ con fórmula linfomonocitaria, Hto 31%, plaquetas normales, ESD 15 mm., glucemia 70 mg%, Na 140 mEq/l, K 4.8 mEq/l, EAB: pH 7.42/ pCO₂ 36/ Bic 23mEq/l, E.B.-1, Calcio 10.9 mg%, Magnesio 2 mg%, Fósforo 5 mg%, TGO 48 UI/l, TGP 32 UI/l, urea 22 mg%, creatinina 0.3 mg%, CPK y aldolasa normales.

Rx de tórax: normal.

Se tomaron hemocultivos, urocultivo y punción lumbar, con citoquímico de LCR: células 5/mm³, glucorraquia 42 mg% y proteínas 0.7 gr/l. Se solicitan enterovirus y herpesvirus en LCR.

Se medica con Ceftriaxone 100 mg/kg/día y Ampicilina 100 mg/kg/día I.V. por sospecha de sepsis.

En su evolución se observó persistencia de la hipotonía, succión débil requiriendo alimentarse por sonda nasogástrica, siempre en suficiencia cardiorrespiratoria, sin presentar ni fiebre ni apneas. Los cultivos fueron negativos para gérmenes comunes en sangre, L.C.R. y orina. Se suspende la medicación antibiótica y continúa con kinesioterapia.

■ ¿Qué otros planteos diagnósticos realiza y qué estudios solicitaría?

Con diagnóstico de lactante hipotónico se plantean como diagnósticos diferenciales: enfermedad metabólica, hipotiroidismo, miastenia gravis, enfermedad neuromuscular, síndrome de Guillain-Barré, botulismo, accidente cerebrovascular, intoxicación por organofosforados y monóxido de carbono.

Se solicita: albúmina, amonio, ácido láctico en sangre, dosaje de hormonas tiroideas: todos normales. Ácido láctico en LCR normal, estudio neurometabólico y ácidos orgánicos en orina: normales, dosaje de benzodiazepinas en orina: negativo.

ECG: acorde a edad, valoración cardiológica y ecocardiograma: normal, EEG: sin focos ni paroxismos, TAC de cerebro: normal, examen de fondo de ojo: normal. Búsqueda de toxina botulínica en materia fecal: dificultosa la recolección por constipación. Resultado pendiente.

Continúa a los 15 días de internación con una evolución estable, afebril, con una buena conexión con el medio, con alimentación por sonda nasogástrica por falta de recuperación de la succión y el tono muscular.

■ ¿Cuál es su planteo diagnóstico actual?

Se recibe el informe de presencia de toxina botulínica tipo A en materia fecal. No se logró ubicar la fuente.

BOTULISMO EN EL LACTANTE

Es un tipo especial de botulismo, en el cual el *Clostridium botulinum* crece en el tracto gastrointestinal del niño y produce una toxina que puede causar una enfermedad potencialmente mortal. Es una enfermedad neurológica, producida por la neurotoxina botulínica, que es liberada por la bacteria cuando se encuentra en condiciones favorables.

El nombre de la enfermedad viene del latín "botulus" (salchicha), pues en principio se asoció a la ingestión de ese alimento. El mecanismo de la intoxicación por alimentos fue descrito en 1895, por el médico belga Van Ermengem. En 1976 se describieron los primeros casos de otro tipo de botulismo, que se denominó Botulismo del Lactante, pues afecta a niños menores de un año. Desde 1999, luego de comprobarse que también afecta a adultos con anomalías en la flora intestinal, se le llama Botulismo Intestinal.

Los lactantes (menores de un año) y los adultos con anomalías intestinales y antibioticoterapia prolongada comparten el riesgo de contraer la enfermedad, pues su flora intestinal es incapaz de impedir el desarrollo de las esporas. A partir del año de edad, la flora intestinal está madura e impide este desarrollo y la consiguiente liberación de toxina.

La enfermedad se presenta principalmente en niños entre tres semanas y seis meses de edad, aunque se ha informado en niños con apenas tres días de edad y hasta el año. Se puede presentar en forma leve o, raramente, fulminante y mortal. El paciente menor de un año tiene una excelente recuperación si los síntomas se presentan en forma gradual y alcanza a ser hospitalizado.

Algunos estudios sugieren que el botulismo intestinal puede ser la causa de un 5% del síndrome de muerte súbita del lactante.

Agente etiológico

El *Clostridium botulinum* es bacilo Gram positivo y anaerobio, formador de esporas. Estas se pueden encontrar ampliamente distribuidas en la naturaleza, tanto en el suelo como en el agua dulce (ríos), salada o estancada, en el polvo y en alimentos comunes como la miel y en alimentos crudos, como verduras y frutas.

Existen 7 tipos serológicos de toxinas, designadas con las letras A a la G. Aunque el *C. botulinum* es un organismo anaerobio, la producción de las toxinas no requiere de un medio anaerobio estricto, es decir, la toxina puede liberarse aunque el medio contenga algo de oxígeno.

En el lactante las esporas ingeridas germinan a nivel del colon, ya que no existe flora inhibitoria, y producen la toxina. Luego de ser absorbida es llevada por vía linfática o sanguínea hasta sus sitios de acción, las terminaciones nerviosas colinérgicas. Como no atraviesa la barrera hematoencefálica, solo actúa sobre el sistema nervioso periférico, especialmente a nivel de la placa neuromuscular y en el sistema autónomo. La toxina botulínica actúa bloqueando la liberación de acetilcolina, causando de esta manera una parálisis flácida de los músculos esqueléticos y un fallo parasimpático.

Su mecanismo de acción es: 1. La toxina se une a receptores en la membrana presináptica. 2. Penetra por un mecanismo activo semejante a la endocitosis. 3. Dentro de la célula nerviosa, la toxina interfiere con la liberación de la acetilcolina, necesaria para la excitación del músculo. La acción de la toxina evita la exocitosis del neurotransmisor y bloquea el impulso nervioso.

La recuperación de la función nerviosa requiere de la regeneración de la motoneurona terminal y la formación de nuevas terminaciones motoras.

Las toxinas botulínicas son el veneno más potente que se conoce, por su relación peso/eficacia. Por esta razón, existe el riesgo de su utilización como arma biológica tanto en su forma de intoxicación alimentaria como por inhalación.

Síntomas

- Período de incubación desconocido.
- Estreñimiento: es el primero y más frecuente de los síntomas.
- Hipotonía: secundario a la debilidad muscular (niño flácido).
- Llanto débil.
- Succión débil
- Pérdida del sostén cefálico, si lo había adquirido por su maduración.
- Disminución o ausencia del reflejo nauseoso.
- Dificultad respiratoria (ocasionada por la debilidad muscular).

- Párpados caídos o parcialmente cerrados: ptosis (ocasionada por la debilidad muscular)
- Parálisis descendente.
- Insuficiencia respiratoria, de acuerdo al grado de debilidad muscular.

Examen físico

Relacionados con los síntomas descriptos: disminución del tono muscular (hipotonía), disminución o ausencia del reflejo nauseoso y de los reflejos tendinosos profundos, ptosis palpebral.

Exámenes de laboratorio

Los exámenes de laboratorio consisten en el análisis de una muestra de materia fecal que revela la presencia de la toxina botulínica o del organismo *Clostridium botulinum* en las heces.

Criterio diagnóstico de laboratorio

- Detección de toxina botulínica en heces. o - Aislamiento de *Clostridium botulinum* en heces.

El electromiograma (EMG) puede ayudar a diferenciar entre anomalías musculares y neurológicas.

Tratamiento

El tratamiento fundamental es de sostén de las funciones vitales, mantenimiento de las vías aéreas permeables, control de la posible dificultad respiratoria y garantizar una adecuada nutrición. En caso de presentarse dificultad respiratoria, se debe evaluar el apoyo respiratorio.

En el botulismo del lactante no deben administrarse antibióticos porque la destrucción de las formas vegetativas a nivel intestinal provocan la liberación de toxina y empeora el cuadro.

Además se debe evitar el uso de antitoxina, ya que el cuadro tiene generalmente buena evolución y los niveles séricos de toxina son bajos. Actualmente se está evaluando una antitoxina de origen humano para su uso en el botulismo del lactante.

Pronóstico

Lo normal es que se presente una recuperación completa cuando se descubre la enfermedad tempranamente y se brinda el tratamiento de sostén. Los casos complicados pueden derivar en muerte o discapacidad permanente.

Complicaciones

Puede presentarse insuficiencia respiratoria que requiera asistencia respiratoria mecánica.

Prevención

Puede prevenirse evitando la exposición a las esporas y, dado que la miel y almíbar de maíz son fuentes de esporas del *Clostridium*, no debe suministrarse a los niños menores de 12 meses de edad.

Entre los factores de riesgo del botulismo del lactante se puede mencionar la ingestión de miel, edad temprana, contacto con el suelo y tener menos de una deposición al día durante un período prolongado de más de dos meses.

Aunque la lactancia materna parece ser un factor de riesgo para el botulismo infantil, los beneficios de la alimentación con leche materna superan enormemente los riesgos que son muy bajos, en casi todos los casos.

Clasificación de casos

Botulismo del lactante:

Sospechoso/Probable: Compatible con la definición clínica de caso en niño menor de 1 año de edad.

Confirmado: Compatible con la definición clínica de caso y confirmado por laboratorio en niño menor de 1 año de edad.

LECTURA RECOMENDADA

- Pocheville I. Botulismo. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría. Infectología. Cap. 3; 21-27.
- Behrman R, Kliegman R., Harbin A. Nelson (ed). Tratado de Pediatría. 15 edición, 1997; 1:1019-1023.
- Ministerio de Salud de la Nación. República Argentina. Manual de Atención Primaria. Intoxicaciones. Tomo II. Año 2002.
- Aronoff S. Infant Botulism. Feigin RD, Cherry JD (eds). Textbook of pediatric infectious diseases. 3 ed. 1992: 1095-1102.
- Aurelli P, Franciosa C., Fenicia L. Botulismo del lactante y miel en Europa. *Pediatr. Infect Dis J* 2002; 21:866-868.
- Urdaneta-Carruzo E, Suranyi A., Milano M. Infantile Botulism: Clinical and laboratory observation of a rare neuroparalytic disease. *J of Pediatrics and Child Health*. April 2002. Vol 36. Issue 2, 193.
- www.monografias.com/trabajos10/bacil/bacil.shtml#bc. 15/05/2005.
- ency/article/001384.htm www.umm.edu/esp_ency/article/001384.htm 15/05/2005.