Hypotonie (pediatrie)

Hypotonie je patologicky snížený klidový svalový tonus, tedy **nižší odpor při pasivním natahování svalu**. Je nutné hypotonii rozlišovat od snížené svalové síly, která odpovídá aktivnímu zapojení svalu (klasifikace 0–5 dle *Medical Research Council*).

> Někdy se pojem *hypotonie* a *svalová slabost* trochu promiskuitně zaměňuje, aby se zdůraznil protiklad ke spasticitě. Jindy se naopak pojem spasticita zahrnuje do skupiny onemocnění projevující se „svalovou slabostí“, jelikož spastický pacient také není schopen správně svaly využívat a zároveň onemocnění projevující se spasticitou většinou začínají hypotonicky a ve spasticitu se vyvinou až časem.

Příznaky a vyšetření

- šálový příznak;
- *floppy baby syndrome*;
- „*žabí poloha*“.

(Naopak spasticita se projevuje flekčním postavením: na horních končetinách flexí v lokti a zkrácením šlach předloktí, na dolních končetinách zkrácením Achillových šlach, čímž se nárt dostává do jedné přímky s tibií.)

Klasifikace

Charakter přítomné hypotonie

Lokalizace příznaku

Hypotonie může být vyjádřena na **všech svalových skupinách**, nebo mohou být postiženy jen některé svalové skupiny: **proximální**, **distální**, **oftalmoplegie**, **obličejová slabost**, **bulbární slabost**.

Lokalizace léze

- porucha na **centrální úrovni**, na **míšní** nebo **periferní** úrovni, na **nervosvalové ploténce** a na **svalové úrovni**
- iatrogenní

Svalová slabost

- **se svalovou slabostí** nebo **bez svalové slabosti**

Floppy baby syndrom

Onemocnění, při nichž se na zádech ležící kojenec pohybuje normálně, avšak při zvednutí dochází k výrazné hypotonii, se označují jako **floppy baby syndrome**. Vleže zvedají končetiny proti gravitaci bez obtíží, mají normální výraz v obličeji. Po zdvihnutí jim padá hlava, propadávají rukama a při otočení na břicho zaujímají **Laundauovu pozici** (*pozice obráceného U*). Při položení na podložku na břicho mohou mít končetiny volně položené na podložce namísto skrčených pod sebou.

Může se jednat o benigní syndrom, který odezní, ale také o závažné mozkové postižení. Diferenciálně diagnosticky je důležité, jestli se jedná o hypotonii se svalovou slabostí nebo bez svalové slabosti a jestli je postiženo vědomí.

Hypotonie se svalovou slabostí

- se zachovalým vědomím:
  - nervosvalové onemocnění: spinální muskulární atrofie, myastenické syndromy, kongenitální neuropatie nebo myopatie
  - postižení míchy: tumor, míšní infarkt, malformace, spina bifida, syringomyelie
- s poruchou vědomí:
  - **těžké postižení mozku**
  - hydrocefalus
  - infekce
  - poruchy metabolismu (anoxie, hypoglykémie, hyperbilirubinémie s kernikterem)
  - intoxikace (přestup od matky, např. anestezie během porodu, benzodiazepiny, narkotika, síran hořečnatý)

Hypotonie bez svalové slabosti

- **akutní systémové onemocnění**
- **Downův syndrom**
- mentální retardace
- Prader-Williho syndrom
- Ehlers-Danlosův syndrom
- Marfanův syndrom
- rachitis
- renální tubulární acidóza
- celiakie
- biliární atrézie
- vrozená vývojová vada srdce
- benigní kongenitální hypotonie

Ostatní onemocnění projevující se hypotonií

Léze centrálního motoneuronu

- hypotonická dětská mozková obrna
- intrakraniální krvácení
- nádory
- infekce
- demyelinizační procesy
- metabolické poruchy
- degenerativní procesy

Obličej hypotonického dítěte s X vázanou α-thalasemií (ATR-X syndromem)

Postižení periferního motoneuronu

- transverzální léze míšní
- transverzální myelitida – motorický defekt proximální i distální, senzorický defekt, inkontinence moči i stolice a silná lokální bolest
- poliomyelitida
- **spinální svalová atrofie** typ Werdnig-Hoffmann – zpočátku proximální slabost, floppy baby, snížení spontánního pohybu, naznačená atrofie, progrese až v chabou kvadruplegii, vymizení mimiky, respirační obtíže; **laterální fascikulace jazyka** patrné zejména ve spánku; mentální, sociální a jazykový vývoj je normální; kauzální léčba neexistuje, prevence aspirace, infekcí, péče o kontraktury, skoliózu, sociální a symptomatická terapie; je možný již intrauterinní rozvoj či v prvních týdnech věku, typicky však mezi 6 měsíci a 6 lety věku; může být pomalá i rychlá progrese; AR onemocnění způsobené mutací v genu SMN1 („*spinal motor neuron 1*“), frekvence mutované alely v populaci je 1:50; takřka shodný gen SMN2 na jiném místě v genomu moduluje tíži fenotypových projevů
- spinální svalová atrofie typ Kugelberg-Welander – proximální svalová slabost; mírnější forma spinální svalové atrofie objevující se v pozdějším dětském věku či v adolescenci

🔎 *Podrobnější informace naleznete na stránce Spinální svalové atrofie (pediatrie).*

Postižení nervosvalové ploténky

- myasthenia gravis – distální postižení, postižení obličeje, bulbární syndrom, oftalmoplegie
- botulismus – distální postižení, postižení obličeje, bulbární syndrom, oftalmoplegie

Neuropatie

- Polyneuropatie typu Guillain-Barré – distální postižení
- Miller-Fisherova varianta syndromu Guillain-Barré – postižení obličeje a bulbární syndrom
- Charcot-Marie-Tooth
- klíšťová paréza
- sekundární periferní neuropatie – typické spíše pro dospělou populaci (diabetes mellitus, alkoholismus, chronické onemocnění ledvin, toxiny, vaskulitidy, paraneoplastické)

Svalová onemocnění

- Duchennova svalová dystrofie – proximální svalová slabost
- Limb-girdle svalová dystrofie – proximální svalová slabost
- myotonická dystrofie – distální svalová slabost, postižení obličeje, bulbární syndrom
- distální myopatie – distální svalová slabost, oftalmoplegie
- kongenitální myopatie – postižení obličeje, bulbární syndrom
- facioskapulohumerální dystrofie – postižení obličeje, bulbární syndrom
- Dermatomyositida – proximální svalová slabost
- Polymyositida – proximální svalová slabost

Odkazy

Související stránky

- Nervosvalová onemocnění (pediatrie)
- Downův syndrom

Použitá literatura

- MARCDANTE, Karen J, Robert M KLIEGMAN a Richard E JENSON, et al. *Nelson essentials of pediatrics.* 6. vydání. Philadelphia : Saunders/Elsevier, 2011. 831 s. s. 683–691. ISBN 978-1-4377-0643-7.