

Myasthenia gravis

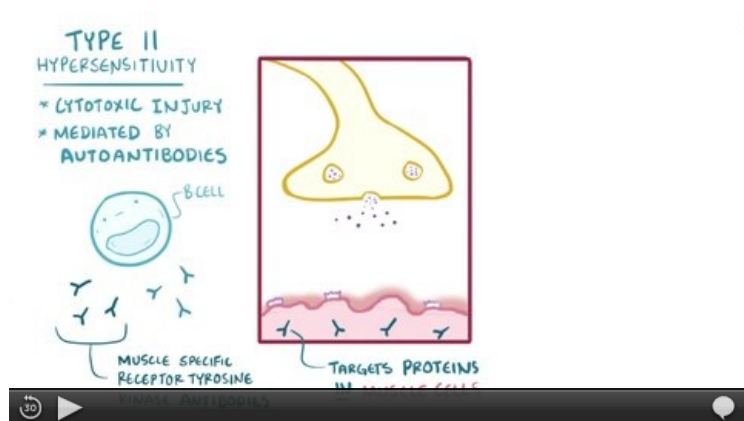
Myasthenia gravis je autoimunitní onemocnění^[1], jehož příčinou je porucha přenosu vzruchu mezi nervem a svaelem v oblasti nervosvalové ploténky.

Patogeneze

Při *získané myasthenii* je příčinou humorální autoprotílátka, která se váže na postsynaptický receptor pro acetylcholin a destrukuje ho.^[1] Tvorbu autoprotílátek způsobují acetylcholinpozitivní ektopické svalové buňky v thymu.

Při **kongenitální formě** nebyl prokázán imunologický charakter onemocnění. Jde o presynaptický nebo postsynaptický defekt neuromuskulárního přenosu.

Při **neonatální formě** jde o transitorní formu na základě transplacentárního přenosu protílátek z mateřské krve na plod. Vyskytuje se přibližně u 12 % dětí matek s myasthenií.



Video v angličtině, definice, patogeneze, příznaky, komplikace, léčba.

Klinické dělení

Juvenilní forma

Manifestuje se až do puberty, ale ojediněle před 5. rokem. Charakterizuje ji **abnormální únava svalové funkce**.

Nejprve jsou postiženy motorické hlavové nervy: dipopie, jednostranná ptosa víčka, pokles ústních koutků, snížená mimika, dysfagie, slabý hlas, dysartrie. Postupně nastupuje slabost ostatního kosterního svalstva, která se zvyrazňuje po námaze a večer. U části pacientů se onemocnění projevuje nedostatečností dýchacích svalů a bránice.

Největší nebezpečí představují **myasthenické krize** se selháním bulbárního a respiračního svalstva, které jsou často vyprovokovány infekčním procesem.

Vyšší je výskyt autoimunitních onemocnění, např. thyreotoxikozy. V 10–15 % se vyskytuje thymom.



Ptóza víček u myasténie gravis

Novorozenecká myasthenie

Obvykle se projeví už v prvních 48 hodinách po porodu poruchou sacího reflexu, slabým křikem a slabostí končetin. Vyústit může do respirační insuficience.

Kongenitální myasthenie

Manifestuje se od porodu do 2 let. Dominují parézy očních svalů.

Familiární infantilní forma

Je charakterizována **epizodami těžké respirační insuficience** při porodu nebo v kojeneckém období. Dobře odpovídá na léčbu blokátory acetylcholinesterasy.

Diagnostika

- **anamnéza a klinické neurologické vyšetření;**

- **EMG** – rychlá redukce amplitudy akčních potenciálů po opakované stimulaci;
- **farmakologické testy** – tenzilonomový a prostigminový test;
- **stanovení protilátek proti acetylcholinovému receptoru** či protilátek **anti-MuSK**;
- CT mediastina k vyloučení thymomu.

Diferenciální diagnostika elevace "svalových" enzymů

- **postižení kosterní svaloviny** → zvýšená CK-MM, zvýšená LDH 2, CK/AST > 10, zvýšený S-myoglobin;
- **postižení myokardu** → zvýšená CK-MB, zvýšený poměr CK-MB/CK, zvýšený LDH 1, zvýšený troponin T;
- **akutní jaterní postižení** → zvýšená ALT, AST a LDH 5.

Terapie

Pacienta se snažíme stabilizovat **anticholinesterázovými farmaky** (neostigmin, pyridostigmin), dáváme přitom pozor na předávkování a vznik cholinergních krizí (= nevolnost, zvracení, pocení, slinění, zčervenání, bradykardie, mioza, průjem). Při hypotenzi je doporučováno pomalé i.v. podání atropinu.

V případě thymomu a při instabilní formě myasthenie připravíme pacienta na **thymektomii**, která má pozitivní vliv na průběh onemocnění při juvenilní myasthenii. Při infantilní a kongenitální formě je kontroverzní. Pokud se nedostaví žádaný efekt po thymektomii, zvážíme vhodnou **imunosupresi** (kortikoidy, azathioprin, metotrexát, cyklosporin A). Při selhání této léčby nebo při refrakterní myasthenické krizi přikročíme k podávání **intravenózních imunoglobulinů** či **plasmaferéze**, která je život zachraňující výkon u nejtěžších stavů.

Myasthenická krize

Jde o život ohrožující stav. Nejčastěji se rozvíjí diplopie, ptóza víčka, dysartrie, dysfagie, neschopnost udržet končetiny a nejhorší je slabost dýchacích svalů, kdy pacient nemůže sám dýchat. U myasthenické krize je nutno pacienta intubovat a zajistit UPV. V krizi se podávají IVIG nebo plazmaferéza.

Klinické škály a klasifikace

K hodnocení tíže postižení se používá několik klinických škál, např. klasifikace dle Ossermana či Myasthenia Gravis Foundation of America (MGFA).

Aktuální tíži postižení hodnotí škála Quantitative Myasthenia Gravis Scale (QMG):

Tíže postižení pacienta s myasthenia gravis.

Diplopie při laterálním pohledu se objeví v čase
<input checked="" type="radio"/> ≥60 s <input type="radio"/> 11-59 s <input type="radio"/> 1-10 <input type="radio"/> spontánně
Ptóza (Simpsonův test)
<input checked="" type="radio"/> ≥60 s <input type="radio"/> 11-59 s <input type="radio"/> 1-10 s <input type="radio"/> spontánně
Síla obličejových svalů (m. orbicularis oculi)
<input checked="" type="radio"/> zavře oční víčka normální silou <input type="radio"/> zavře oční víčka zcela, přítomno oslabení, slabý odpor svalů proti examinátorovi <input type="radio"/> zavře oční víčka zcela, avšak bez odporu svalů proti examinátorovi <input type="radio"/> nedovře víčka
Polykání (dysfagie po polykání 1/2 sklenice vody)
<input checked="" type="radio"/> normální polykání <input type="radio"/> mírný kašel či chrapot <input type="radio"/> těžký kašel, dávení se či voda vytéká nosem <input type="radio"/> nelze polykat (test neproveden)
Dysartrie (Seemanův test) – hlasité počítání od 1 do 50, číslo, při němž začíná dysartrie
<input checked="" type="radio"/> bez dysartrie do čísla 50 <input type="radio"/> při čísle 30-49 <input type="radio"/> při čísle 10-29 <input type="radio"/> do čísla 9
Abdukce pravé horní končetiny v sedě – čas, jak dlouho pacient udrží abdukci 90°
<input checked="" type="radio"/> ≥240 s <input type="radio"/> 90-239 <input type="radio"/> 10-89 <input type="radio"/> 0-9
Abdukce levé horní končetiny – čas, jak dlouho pacient udrží abdukci 90°
<input checked="" type="radio"/> ≥240 s <input type="radio"/> 90-239 <input type="radio"/> 10-89 <input type="radio"/> 0-9
Forsírovaná vitální kapacita
<input checked="" type="radio"/> ≥ 80 % normy <input type="radio"/> 65-79 % normy <input type="radio"/> 50-64 % normy <input type="radio"/> < 50 % normy
Stisk prstů pravé ruky (měřeno dynamometrem)
<input checked="" type="radio"/> muž ≥ 45 kg, žena ≥ 30 kg <input type="radio"/> muž 15-44 kg, žena 10-29 kg <input type="radio"/> muž 5-14 kg, žena 5-9 kg <input type="radio"/> muž 0-4 kg, žena 0-4 kg
Stisk prstů levé ruky (měřeno dynamometrem)
<input checked="" type="radio"/> muž ≥ 35 kg, žena ≥ 25 kg <input type="radio"/> muž 15-34 kg, žena 10-24 kg <input type="radio"/> muž 5-14 kg, žena 5-9 kg <input type="radio"/> muž 0-4 kg, žena 0-4 kg
Elevace šíje v leže 45 % nad podložku udrží po dobu

☒ ≥ 120 s ☐ 30–119 s ☐ 1–29 s ☐ 0 s

Elevace pravé dolní končetiny (čas, po který udrží končetinu nataženou v elevaci 45–50 % nad podložkou)

☒ ≥ 100 s ☐ 31–99 s ☐ 1–30 s ☐ 0 s

Elevace levé dolní končetiny (čas, po který udrží končetinu nataženou v elevaci 45–50 % nad podložkou)

☒ ≥ 100 s ☐ 31–99 s ☐ 1–30 s ☐ 0 s

QMG: 0/39

Odkazy

Související články

- Myastenie gravis/PGS
- Nervosvalová onemocnění
- Nervosvalová onemocnění (pediatrie)

Reference

- SHAH, Aashit K. *Myasthenia Gravis* [online]. [cit. 2011-11-20]. <<https://emedicine.medscape.com/article/1171206-overview>>.

Použitá literatura

- AMBLER, Zdeněk. *Základy neurologie : [učebnice pro lékařské fakulty]*. 7. vydání. Praha : Galén, c2011. ISBN 9788072627073.

Externí odkazy

- Myasthenia gravis (česká wikipedie)
- Myasthenia gravis (anglická wikipedie)

Zdroj

- HAVRÁNEK, Jiří: Myasthenia gravis