

MYASTENIE – OBÁVANÁ DIAGNÓZA?

Kniha vyšla za laskavého přispění těchto firem:



GRIFOLS

MUDr. Jiří Piřha,
MUDr. Michaela Týblová, Ph.D.

MYASTENIE OBÁVANÁ DIAGNÓZA?

Vše, co byste měli vědět o své nemoci

2. aktualizované a přepracované vydání

MAXDORF

Upozornění

Tato kniha nemůže a ani nechce nahradit lékařské vyšetření; v případě zdravotních obtíží se proto obraťte na svého lékaře.

Ochranné obchodní známky (chráněné názvy) léků ani dalších výrobků nejsou v knize zvlášť zdůrazňovány. Z absence označení ochranné známky proto nelze vyvozovat, že v konkrétním případě jde o název nechráněný.

Toto dílo, včetně všech svých částí, je zákonem chráněno. Každé jeho užití mimo úzké hranice zákona je nepřipustné a trestné. To se týká zejména reprodukování či rozšiřování jakýmkoli způsobem (včetně mechanického, fotografického či elektronického), ale také ukládání v elektronické formě pro účely rešeršní i jiné. K jakémukoli využití díla je proto nutný *písemný souhlas* nakladatele, který také stanoví přesné podmínky využití díla. Písemný souhlas je nutný i pro případy, ve kterých může být udělen bezplatně.

První vydání vyšlo v r. 2004

Jiří Piřha, Michaela Týblová

MYASTENIE – OBÁVANÁ DIAGNÓZA? Vše, co byste měli vědět o své nemoci

2. aktualizované a přepracované vydání

© Jiří Piřha, Michaela Týblová, 2004, 2021

© MAXDORF, 2004, 2021

Cover layout © Maxdorf, 2004, 2021

Cover photo © iStockphoto.com / anusorn nakdee

Vydal MAXDORF s. r. o., nakladatelství odborné literatury, Na Šejdru 247/6a, 142 00 Praha 4,
e-mail: info@maxdorf.cz, *internet:* www.maxdorf.cz

Odpovědný redaktor: Ing. Veronika Pátková

Sazba: Blanka Filounková

Tisk: Books Print s.r.o.

Printed in the Czech Republic

ISBN 978-80-7345-689-4

Autoři:

MUDr. Jiří Piřha, Neurologická klinika VFN a 1. LF UK, Praha, Centrum pro diagnostiku a léčbu myasthenia gravis

MUDr. Michaela Týblová Ph.D., Neurologická klinika VFN a 1. LF UK, Praha, Centrum pro diagnostiku a léčbu myasthenia gravis

PODĚKOVÁNÍ

MUDr. Vladimíru Bickovi za zpracování přílohy Doporučení anesteziologa k vedení operace, paní Haně Potměšilové za pomoc při zpracování sociální problematiky a celému týmu lékařů Centra pro diagnostiku a léčbu myasthenia gravis: MUDr. Ivetě Novákové, MUDr. Michale Jakubíkové, Ph.D., a MUDr. Ireně Liškové.

OBSAH

Úvod	9
Jaká je příčina nemoci?	11
Proč právě já?	13
Jaké jsou myastenické obtíže?	14
Jak lékaři myastenii zjistí?	17
Dá se myastenie léčit?	19
Existují léky, které mohou zlepšit nervosvalový přenos?	20
Ovlivní některé léky myastenii přímo?	22
Jak postupovat, pokud léky neovlivní slabost očních svalů?	25
Jak postupujeme v případě myastenické krize?	27
Kdy se provádí operace brzlíku (tymektomie)?	29
Jaká je rekonvalescence v pooperačním období?	31
Co mne čeká, pokud se nalezne nádor brzlíku?	32
Je možné předvídat další vývoj onemocnění?	33
Jak přizpůsobit životní režim nové situaci?	34
Hrozí mi doma nebo mimo domov nějaké nebezpečí?	35
Je třeba pomýšlet na invalidní důchod?	37
Mám nárok na další sociální pomoc?	41
Mohu jet na dovolenou?	43
Mohu sportovat a jezdit na kole?	45
Je prospěšná rehabilitace?	46

Je vhodné lázeňské léčení?	47
Mohu užívat všechny léky bez obav?	48
Je možné využít léčitelské metody?	52
Mohu se nechat očkovat?	53
Je třeba dodržovat speciální diety?	54
Škodí alkohol a kouření?	56
Mohou jiné nemoci ovlivnit průběh myastenie?	57
Mohu být operován pro jiné choroby?	58
Je myastenie závislá na menstruačním cyklu?	59
Může myastenie ovlivnit partnerství?	60
Je nutné omezit sexuální život?	61
Mohu mít dítě?	62
Jaký je systém péče o pacienty s myastenii v České republice?	64
Závěr	66
PŘÍLOHY	67
Příloha 1	69
Příloha 2	76
Příloha 3	78
Příloha 4	84
Příloha 5	86
Příloha 6	87
Přehled použitých zkratk.	88
O autorech	89

ÚVOD

Následující informace jsou určeny pacientům, u nichž byla zjištěna myasthenia gravis, a jejich blízkým. Byli bychom rádi, kdyby se staly zdrojem poučení i pro rodiny nemocných, jejich okolí, ale i pro ošetřující lékaře. Tato brožura vznikla na základě dlouholetých zkušeností lékaře s cílem informovat o nejdůležitějších aspektech choroby. Přestože v současné době informační exploze je relativně dostatek zdrojů, zejména v anglickém jazyce, přístupných na internetu (Příloha 6), dlouho neexistovaly v našich podmínkách žádné podrobnější a ucelené informace, které by pomohly nemocným a jejich okolí orientovat se v dané problematice. Situaci pomohlo zlepšit 1. vydání brožury v r. 2004. Od té doby došlo k některým změnám v přístupu k této nemoci, zejména ve vztahu k léčbě, anesteziologickým postupům a režimovým opatřením.

Název **myasthenia gravis** pochází z latiny a řečtiny a jeho doslovný překlad znamená „těžká svalovou slabost“. Český ekvivalent je **myastenienie**. Pro tuto chorobu je typická nadměrná svalová unavitelnost a slabost závislá na předchozí fyzické zátěži, která se může po odpočinku zlepšit. Touto chorobou trpěli lidé již od pradávna, nicméně teprve v druhé polovině 20. století vědci a lékaři pochopili, jak se tato nemoc rozvíjí. Přes obrovský pokrok poznání však ani dnes není jasné, proč u někoho choroba propukne a jiného ušetří.

Myastenienie patří mezi relativně vzácné chronické nemoci, u nichž se lékaři snaží dosáhnout co možná úplného potlačení původních příznaků, většinou za pomoci léků. Samovolný ústup obtíží je u myastenienie výjimečný. Stav unavitelnosti a slabosti, které nemocného mohou výrazně omezit v jeho aktivitách, se v průběhu léčby sice mohou dostavit, ale ve spolupráci s lékaři se dají příznivě ovlivnit.

Myastenienie je závažným, ale léčitelným onemocněním. Následující informace by vám měly usnadnit naučit se s touto chorobou žít. V naprosté většině případů se lékařům podaří na nemoc včas přijít a moderními léčebnými postupy chorobu **dostat pod kontrolu**.

U myastenie je velmi důležité vědět nejen to, jak si s nemocí poradí lékaři, ale i to, co pro zdárné léčení můžete udělat vy. V první chvíli vás nejspíše informace o nové neznámé nemoci zaskočí. Napadne vás řada otázek, mimo jiné: Proč právě já? Jak choroba ovlivní můj další život? Zaberou mi léky? Co bude dál? V tomto pro pacienta velmi náročném období není vhodné se uzavřít do své ulity, stranit se okolí a začít se litovat.

Propadnout panice a děsit se neznámého je sice lidské, ale těžko dlouhodobě přijatelné. Jedině spolupráce nemocného, odhodlaného s nemocí bojovat, a lékaře vede k dlouhodobým léčebným úspěchům. Úprava či změna životního režimu, přehodnocení dosavadních návyků a optimistické očekávání jsou často podmínkou pro zdárný průběh léčení. Společnou snahou lékaře i nemocného je, aby životní omezení byla potlačena na co nejmenší míru.

V České republice dlouhodobý zájem lékařů o myastenii umožnil to, čím se může chlubit málokterá země. Již v 60. letech minulého století, zásluhou chirurgů MUDr. J. Vejvalky ve spolupráci s doc. MUDr. V. Šmatem, CSc., došlo k soustředěné péči o pacienty s touto nemocí. To umožnilo nashromáždit bohaté zkušenosti. Potvrdil se předpoklad, že úspěchy v léčbě mohou nastat jedině v dlouhodobém a pravidelném sledování pacientů s relativně vzácnou chorobou. Dodnes z tohoto poznatku lékaři těží a využívají možnosti spolupráce s řadou specialistů (chirurgů, gynekologů, anesteziologů a dalších). V našich podmínkách zavádíme nejmodernější léčebné metody, které jsou všem pacientům dostupné.

Pokud vám po přečtení této publikace přesto některé otázky zůstanou nezodpovězené, obraťte se na svého ošetřujícího lékaře, který se vám bude snažit poradit. Kromě toho existuje v případech, které nejsou naléhavé, diskuzní fórum na webové stránce www.myastheniagravis.cz, dotazy je možné směřovat i na stránky patientské organizace www.mygra.cz, na internetu existuje i facebooková skupina, kde si pacienti vyměňují své zkušenosti.

JAKÁ JE PŘÍČINA NEMOCI?

Proto, aby se mohl uskutečnit jakýkoliv pohyb, je nutné, aby došlo k povelu v mozkové kůře. Signál se pomocí nervového vzruchu bleskurychle přenesení do míchy a tam se přepojí na periferní nervové vlákno směřující ke svalu. Nervový vzruch dorazí na konec nervového vlákna a nemůže dál, protože mu v tom brání nervosvalová štěrbin. K uskutečnění svalového stahu se musí tedy povel ještě přenést z nervu na svalové vlákno. K tomu slouží chemická látka nahromaděná na konci nervového vlákna, která se jmenuje **acetylcholin**. Tato látka se uvolní do nervosvalové štěrbině poté, co jí k tomu donutí nervový vzruch. Ale to ještě nestačí. Acetylcholin musí dát signál svalu, že se má stáhnout. Proveďte to tak, že se uchyťte na **acetylcholinovém receptoru**. Receptor vyčnívá z povrchu svalového vlákna. Vypadá jako tenký kanálek, který je v klidu uzavřen. Pokud se na něm uchyťte acetylcholin, na krátkou dobu se otevře a umožní vstup molekulám sodíku a draslíku, které podráždí svalové vlákno. To se konečně může stáhnout. Všechny tyto děje jsou nesmírně rychlé a v konečné fázi na vůli nezávislé.

Podstatou myastenie je, že se nervový vzruch právě v kritickém místě nervosvalového přenosu zablokuje. Jak je to možné? K tomu, aby se uskutečnil svalový stah, je nutné, aby bylo na povrchu svalového vlákna dostatečné množství receptorů. Pokud tomu tak není, acetylcholin se nemá kde uchyťte a nervosvalový přenos je omezen nebo úplně znemožněn. U myastenie dochází k tvorbě **protilátek**, které se vážou na acetylcholinový receptor, který přestává plnit svojí funkci.

Je zajímavé, že nervosvalový přenos dokáží zablokovat i některé léky či jiné chemické látky. Jednou z nich je botulotoxin, tzv. klobásový jed. Otrava touto látkou z prošlých konzerv, kde se mohou rozmnožit bakterie, které botulotoxin produkují, je našťastí vzácná. Ale zejména na některé léky je nutné dávat pozor, protože mohou ovlivnit nervosvalový přenos, a tím myastenii vyprovokovat nebo zhoršit.

Myastenie patří mezi tzv. **autoimunitní choroby**. Jde o to, že imunitní (obranný) systém, který za normálních okolností rozeznává, co je tělu vlastní a co cizí, dokáže neznámé cizorodé částice likvidovat. Je tomu tak třeba u infekcí, kdy si imunitní systém nejen pamatuje, že se s infekcí setkal, ale dokáže s ní i bojovat. V některých případech se však bohužel stane, že tento obranný systém selže do té míry, že vlastní tkáň nebo struktury považuje za cizí. Někdy je to dokonce prospěšné, pokud se organismus potřebuje zbavit odumřelých nebo nebezpečných rakovinotvorných buněk. V řadě případů, jako je tomu právě u myastenie, jsou však acetylcholinové receptory rozeznávány jako neznámá struktura, kterou se imunitní systém snaží zlikvidovat. Jak je to možné? Soudí se, že některé viry napodobují svým uspořádáním receptor, a tím obranný systém oklamou.

V rozvoji myastenie má veliký význam **brzlík**. Ten se nachází v předním mezihrudí, mezi plicními laloky za hrudní kostí. Před narozením a v časném věku se právě v brzlíku odehrávají důležité pochody, kdy se bílé krvinky (lymfocyty) učí rozeznávat vlastní a cizí struktury. Shodou okolností se právě v brzlíku vyskytují svalové buňky, na jejichž povrchu mírně pozměněné receptory bílé krvinky zmatou, a ty v nevyzpytatelném okamžiku začnou tvořit protilátky právě proti těmto receptorům. Tyto protilátky pak kolují v krvi a začínají poškozovat acetylcholinové receptory na některých svalech. Trvalou produkcí protilátek dochází k omezení počtu stále většího množství receptorů. Tak se zpočátku kolísající svalová slabost omezená na několik málo svalů stává trvalou, s postižením stále většího množství svalů.

PROČ PŘÁVĚ JÁ?

Jednou z prvních otázek, kterou si nemocný klade, je, jak je možné, že myastenie postihla právě jeho. Vždyť se přeci v příbuzenstvu u nikoho nic takového nevyskytovalo, o extrémně nezdravý způsob života se u mne nejedná... Sem tam nějaká sklenička, pár cigaret, žádné stresy... Z rozsáhlých epidemiologických výzkumů (výzkumy zabývající se vlivy zevního a vnitřního prostředí na vznik onemocnění a jeho frekvenci v populaci) vyplývá, že **myastenie není dědičná** v pravém slova smyslu, i když se může dědit zvýšená vnímavost k chorobám s poruchou imunity. Genetické vlivy však hrají nesporně svou roli zejména proto, že k onemocnění inklinují lidé tzv. euroidní rasy, zatímco občané romské národnosti jsou zase více ohroženi tzv. vrozenou myastenií, u které porucha imunity nehraje žádnou roli.

Česká republika patří k zemím se středním až vyšším výskytem myastenie v populaci. Ročně u nás onemocní asi 130–140 obyvatel, celkový počet nemocných se pohybuje kolem 3000. Počet nemocných nepochybně narůstá, což je spojeno s vyšším věkem populace, ale i s řadou vlivů, o kterých dnes ještě mnoho nevíme. Je pravdou, že k myastenii mají sklon spíše mladší ženy a starší muži, i když to není pravidlem. Méně často mohou onemocnět děti po prvním roce věku.

JAKÉ JSOU MYASTENICKÉ OBTÍŽE?

Jak již bylo řečeno, pro myastenii je typické kolísání obtíží. Je to pochopitelné, uvědomíme-li si, že nervosvalový přenos má určitou rezervu v množství fungujících receptorů. Každá fyzická zátěž však tuto rezervu omezuje, protože zbývající receptory potřebují určitý čas k tomu, aby mohly opět fungovat. Proto se většina nemocných cítí lépe ráno či po odpočinku, zatímco **odpoledne a večer se mohou obtíže zhoršovat**.

Také již byla zmínka o tom, že nervosvalový přenos ovlivňují některé chemické látky. Kromě léků, které používají anesteziologové, to mohou být i některá antibiotika, sedativa (léky na uklidnění) a dokonce i léky, které můžete užívat na doporučení internistů pro vysoký tlak nebo srdeční slabost. Je známá řada dalších faktorů, které vyprovokují nebo zhoršují myastenické obtíže. Mezi tyto vlivy patří zvýšená tělesná teplota, ale i koupel v horké vodě, některé infekce, stresové situace, operace, nadměrná fyzická zátěž apod. Všechny tyto faktory mohou myastenii nejen vyprovokovat, ale léčenou nemoc zhoršit!

Myastenie postihuje některé svaly častěji než jiné. Typická, zejména v pokročilejších fázích onemocnění, je kombinace postižení různých svalových skupin. Zatížení značně odlehlých svalů může vyprovokovat svalovou slabost a unavitelnost svalů jiných. Záměrně hovoříme o vyčerpatečnosti a unavitelnosti, což lépe vystihuje kolísání obtíží a závislost na námaze (na rozdíl od běžné únavy).

Běžnými příznaky, které dokonce na onemocnění upozorní jako první, jsou kolísající **oční obtíže**. Překvapující a nevysvětlitelné padání jednoho nebo obou víček, dvojité, někdy i zamlžené vidění, které se zhorší po fyzické zátěži, oslnění, např. ostrým sluncem nebo protijedoucími auty, jsou často prvními příznaky choroby. Tyto obtíže zejména zpočátku unikají pozornosti, ačkoliv by měly být zneklidňující zejména pro vašeho ošetřujícího lékaře a měly by jej vést k podrobnému vyšetření. Pokud víme, že oční příznaky bývají velice často příznaky prvními, je jasné, že čím dříve se choroba odhalí, tím

dříve je možné zahájit odpovídající léčbu. Je velmi pravděpodobné, že se slabost a unavitelnost rozšíří i na další svaly, i když se v některých případech onemocnění omezí pouze na oční svaly. V tomto případě hovoříme o tzv. fokální, ohraničené formě myastenie, na rozdíl od formy generalizované, postihující i ostatní svaly.

Jak se tedy projevuje postižení dalších svalů? V oblasti obličeje jsou velmi často postiženy svaly důležité pro **zpracování potravy** (kousání, posunutí potravy do hltanu, polykání) a **mluvení**. Kromě obtížného žvýkání, zejména tužších soust, mohou zůstávat zbytky potravy za dásněmi a je potřeba pomoci si prsty. Je to způsobeno omezenou pohyblivostí jazyka. Vážně polykání nejen tekutin, které dokonce někdy vytékají nosem, ale i zbytků nedokonale rozmělněné potravy, které mohou dráždit ke kašli. Osvědčuje se pít tekutiny v zahuštěnější formě, které se snáze polykají. Horké nápoje a potraviny také mohou zhoršit polykání více než studené. Při jídle je potřeba krátký odpočinek, někdy i po každém soustu. Mluvení může mít nosový přízvuk, huhňání může být spojeno s obtížným vyslovováním retnic a hlásek, které jsou závislé na správné pohyblivosti jazyka. Nadměrné slinění bývá spojeno s obtížnějším polykáním slin, je horší vleže a může dokonce pacienta v noci budit. Méně vyjádřené obtíže se mohou projevit nepříjemnými pocity trnutí rtů nebo čelistí. Kromě těchto obtíží bývají někdy postiženy i svaly uzavírající oční víčka a svaly mimické. Při mytí hlavy a obličeje může šampon a mýdlo dráždit oční spojivky. Okolí na nemocném pozoruje maskovitější, strnulější výraz obličeje, stažené rty, bez možnosti vyjádřit úsměv.

Při postižení šíjových svalů je patrná tendence k **poklesu hlavy** a nutnost podpírat si ji rukama. Oslabení svalstva trupu činí obtíže při vstávání z lůžka a pacienti si pomáhají přetočením na bok. Častá může být i **slabost a unavitelnost svalstva pažního a stehenního**. Obtížné je česání, holení, věšení prádla, záclon, přenášení malých dětí a jiné činnosti vyžadující práci se vzpažením. Při vystupňování svalové slabosti mohou být dokonce problémy se sezením ve vzpřímené poloze i s podporou. Může být obtížná a únavná chůze do schodů, vyskytují se i náhlé pády při rychlejší chůzi či běhu.

U myasteniků s těžším průběhem nemoci dochází po letech k mnohem většímu úbytku sil v porovnání se zdravými, stejně fyzicky disponovanými lidmi. Jde i o výkonnost v běžných fyzických činnostech a aktivitách. Nejsou tím myšleny namáhavé sportovní disciplíny

(fotbal, volejbal, basketbal, tenis aj.). Nemocní musí těchto aktivit většinou zanechat na počátku choroby v závislosti na stupni onemocnění, věku a fyzické kondici. Tato skutečnost je ale individuální, u některých pacientů je návrat k původnímu aktivnímu životu možný. V této souvislosti je třeba si připomenout, že velmi záleží na stupni svalové výkonnosti, trénovanosti, kondici a pohybových aktivitách před propuknutím nemoci. U lidí, kteří byli uvyklí pasivnímu způsobu života, s málo vyvinutou svalovou hmotou, a u lidí obézních, chybí dostatečná rezerva pro překonání svalové slabosti a unavitelnosti. Je velmi vhodné si každou činnost dopředu naplánovat, nenechávat řešení problémů na poslední chvíli. Pokud se nemocný snaží vše zvládnout tak, jak byl dříve zvyklý, bez možnosti odpočinku, může se dostavit pocit bezvýchodnosti či deprese. Přitom by stačilo přizpůsobit své aktivity aktuálním fyzickým možnostem. Je nutné si stále připomínat, že přesto lze za omezených podmínek dělat téměř vše na rozdíl od pacientů s jinými závažnými chorobami.

Neléčená myastenie či náhlé zhoršení předchozích obtíží může vyústit do **myastenické krize**. Jde o **selhání a slabost dýchacích svalů**, které vedou k nemožnosti spontánního dýchání. Toto zhoršení je nejčastěji provokováno infekcemi, operacemi, podáním rizikových léků aj. Pocit nedostatku dechu je spojený s úzkostí, snahou o zrychlené dýchání a vyhledáváním polohy vsedě. Jde o akutní ohrožení života. Každý nemocný i jeho blízcí o této možnosti musí vědět, zejména v situacích, kdy jde o onemocnění, které špatně reaguje na běžnou léčbu, mezi varující příznaky patří zhoršené polykání a námahová dušnost. V takovém případě nelze otálet s přivoláním rychlé lékařské pomoci. V současné době k této situaci našťastí dochází výjimečně. Zejména u mladších nemocných po operaci brzlíku, bez léčby, či s malými dávkami léků, kteří jsou dlouhodobě bez větších obtíží, je rozvoj myastenické krize nepravděpodobný.

JAK LÉKAŘI MYASTENII ZJISTÍ?

Pokud má lékař na myastenii podezření, jeho úkolem je tuto diagnózu ověřit. Bude muset provést několik vyšetření. Prvním z nich je **vyšetření klinické**, zaměřené na odhalení třeba i skryté svalové slabosti. Opakováním určitého pohybu, nebo reakcemi „na výdrž“, se lékař bude snažit napodobovat přirozenou zátěž. Při klinickém vyšetření se vyšetřují zejména svalové skupiny, které jsou nejvíce náchylné k oslabení.

Existují různé provokační testy, které naopak příznaky zvýrazní. Například při usilovném pohledu vzhůru dochází ke zhoršení padání víček, při sledování prstu nebo tužky do stran se může objevit dvojitě vidění. Lékař testuje délku zvednutí hlavy vleže, rozpažení paží, sílu stisku prstů, délku zvednutí končetin v poloze 45 stupňů, ale i objem vzduchu, který lze usilovně vydechnout. Pomocí těchto testů lze určit stupeň, resp. tíži postižení a srovnávat tyto hodnoty v čase.

K ozřejmění charakteru slabosti, zejména v oblasti očních svalů, kde je odlišení jiných příčin slabosti někdy složité, vám lékař může aplikovat lék, který přechodně svalovou slabost zlepší, nebo může zkusit přiložit na víčko kostku ledu, neboť je známo, že chlad nervosvalový přenos zlepší.

Diagnózu si lékař ověří i **elektromyografickým vyšetřením** (EMG). I když je tato metoda trochu nepříjemná, není třeba se jí obávat, navíc výhodou je, že výsledek je znám hned po vyšetření. EMG je založena na poznatku, že aplikace rychlé frekvence elektrických podnětů v průběhu periferního nervu vyvolá za normálního stavu sérii rychlých stahů svalového vlákna, což se snímá druhou elektrodou ve svalu. U myastenie, jak jsme si řekli, je množství stimulů, které se převedou z nervu na sval omezeno, proto se intenzita odpovědi, měřená na svalu při každé následující odpovědi, snižuje.

Tento nález významně podezření na myastenii podporuje, negativní nález ale onemocnění nevylučuje. V tomto případě je možné ve specializované laboratoři provést podrobnější měření elektrického

potenciálu mezi dvěma sousedními svalovými vlákny. Toto vyšetření je citlivější než předchozí, ale nález může být abnormální i u jiných nervosvalových chorob.

U převážné části pacientů lze v krvi prokázat **protilátky proti acetylcholinovému receptoru**. V současné době se ví, že i u nemocných, u kterých se tyto protilátky nepodaří prokázat, jsou v krvi přítomné jiné protilátky, které ovlivňují nervosvalový přenos. Hladina protilátek někdy „kopíruje“ průběh onemocnění, ale nemusí to být pravidlem, stejně tak jako se absolutní hodnota protilátek nemusí shodovat se závažností onemocnění.

Myasteničtí pacienti, zejména v případech, kdy je onemocnění dlouhodobě omezeno pouze na oční svaly, mají častější výskyt onemocnění štítné žlázy nebo onemocnění s poruchou imunity.

Při stanovení diagnózy myastenie bude lékaře jistě zajímat, jak vypadá brzlík. Nejde tak ani o to, zda je zbytečný, což souvisí se zánětlivými procesy, které v něm, zejména u mladších pacientů, probíhají, ale zda není přítomen nádor brzlíku. Proto vás lékař určitě pošle na **vyšetření mezihrudí počítačovou tomografií**. Vyšetření je jednoduché a rychlé. Zjištění přítomnosti nádoru, který není zhoubný (pokud se nezjistí jeho rozsev na pohrudnici), bývá absolutní indikací k operaci.

DÁ SE MYASTENIE LÉČIT?

Myastenie je v současné době až na výjimky dobře léčitelné onemocnění. Čím dříve se myastenie zjistí a čím dříve se s léčbou začne, tím je perspektiva vyléčení choroby lepší. Je třeba ale vědět, proč se podávají právě tyto a ne jiné léky, jak léky působí, jaké mohou mít nežádoucí účinky a jaká jiná opatření je třeba v souvislosti s léčbou provést. Mohou se použít jednak **léky zlepšující nervosvalový přenos**, ale i **medikamenty ovlivňující imunitní systém**. Jinak postupujeme v situaci, kdy potřebujeme rychle onemocnění zlepšit, odlišné léčebné postupy se volí v případech, kdy potřebujeme zlepšený stav udržet. V řadě případů navrhnou lékaři provedení operativního odstranění brzlíku. U každého pacienta je třeba postupovat odlišně. Vědecké týmy pracují usilovně na vývoji nové generace léků, které by byly ještě účinnější než dosavadní.

EXISTUJÍ LÉKY, KTERÉ MOHOU ZLEPŠIT NERVOVALOVÝ PŘENOS?

Ano, jsou to léky, které se začaly používat již ve 30. letech minulého století. Průkopnickou práci prezentovala skotská lékařka Mary Walkerová, která prokázala, že lék fysostigmin dokázal přechodně zlepšit svalovou slabost u její mladé pacientky. Účinek těchto léků spočívá v potlačení účinku enzymu cholinesterázy, látky, která v organismu rozkládá acetylcholin na neúčinné složky. Po podání těchto léků je tedy v oblasti nervosvalové štěrbiny k dispozici více acetylcholinu, který nervosvalový přenos zprostředkuje. Tyto léky jsou velmi účinné zejména na počátku onemocnění a u lehčích forem myastenie. Potíž je ale v tom, že tyto léky, kterým se říká **inhibitory cholinesterázy**, myastenii neléčí, ale jen potlačují příznaky nemoci. Proto se musí užívat v přesně určeném režimu, v intervalech, které souvisí s jejich délkou účinku. V noci, pokud nemocný spí, se brát nemusí. Tyto léky se užívají buď nalačno, pokud je třeba, aby se urychlila doba nástupu jejich účinku, nebo během jídla či po jídle k potlačení jejich nežádoucích účinků. Mezi tyto účinky patří např. zvýšené slinění, slzení, pocení, zpomalení srdeční frekvence, průjemy a někdy dokonce nepříjemné křeče ve svalstvu dolních či horních končetin. Pokud se takové problémy dostaví, je nebezpečné léky vysadit, ale je možné dávku snížit a co nejdříve se poradit s ošetřujícím lékařem.

Nejčastěji užívané léky ze skupiny inhibitorů cholinesterázy obsahují látku pyridostigmin. Jsou to obvykle dražé, která je někdy nutné púlit, většinou se však užívají celá. Délka působení je cca 4–5 hodin. Užívá se obvykle 3× denně, např. v 7–12–17 hodin, ale i 4–5× denně; někdy se užívá i dávka vyšší. Méně často se užívají léky obsahující látku ambenonium, která působí o něco déle než předchozí. Velmi pomalu a dlouhodobě působí léky obsahující distigmin, užívají se většinou na noc ke zlepšení ranní slabosti a k podpoře účinku dvou

předchozích léků. Naopak velmi rychle působí neostigmin s délkou účinku cca 2–3 hodiny, s nástupem efektu během půl hodiny. Jeho injekční formu používají lékaři k otestování léčebné odpovědi nebo u stavů náhlého zhoršení příznaků choroby. Je samozřejmé, že všechny tyto léky předepisuje lékař.

Pacienti s tendencí k průjmům nebo bradykardií (pomalá srdeční akce) by neměli užívat léky na lačno. Pokud užívají léky astmatici, mohou před nástupem jejich účinku použít své obvyklé inhalační léky k potlačení pocitu zhoršeného dýchání. Zcela výjimečně se mohou dostavit alergické reakce, např. na brom, který je obsažen v některých lécích. Pokud se dostaví průjmy jako nežádoucí účinek inhibitorů cholinesterázy, zásadně by se nemělo používat „živočišné uhlí“, které omezí účinek léků tím, že je na sebe váže, ale průjmy lze ovlivnit léky, jako je loperamid (Loperon) nebo difenoxylát (ten však musí být předepsán lékařem).

Je velmi nebezpečné neuváženě zvyšovat dávky výše uvedených léků bez konzultace s lékařem v případech náhlého zhoršení. Toto zhoršení v kombinaci s neúměrnou dávkou léků může naopak celkový stav dále zkomplikovat zakuckáváním se zvýšenou tvorbou slin. Dušnost se může zvýraznit masivní produkcí hlenů s nemožností je vykašlat. Nadměrné dávky léků mohou vyvolávat také průjmy. V tomto případě je nutné vyhledat rychlou lékařskou pomoc, protože se může rozvinout tzv. cholinergní krize. Nežádoucím účinkům bráníme zejména úpravou dávkování. Poněkud řídkší stolice či občasné kručení v břiše je běžné a není znepokojující.

Je vhodné mít při sobě rozpis léků i jejich přesné užívání. V případě promeškání hodiny, kdy je potřeba užít další dávku léku, je nutné si tuto dávku ihned vzít a dodržet interval mezi dávkou následující. V žádném případě není možné tento interval zkrátit. Pro usnadnění dávkování je možné využít dávkovače léků, které jsou k dostání v lékárnách nebo v prodejnách se zdravotnickými potřebami. Doporučujeme mít k dispozici zásobu léků minimálně na tři týdny. Při kratších vycházkách si s sebou raději vezměte o několik dávek tablet více. Při cestách do zahraničí je nutné mít při sobě lékařskou zprávu s vypsáním dávek léků pro možnou kontrolu na hranicích. Tuto zprávu v angličtině naleznete jako Přílohu 5 této publikace.