

**UNIVERZITA PARDUBICE**  
**FAKULTA ZDRAVOTNICKÝCH STUDIÍ**

**DIPLOMOVÁ PRÁCE**

**2009**

**Bc. Alois Rejpal**

**Univerzita Pardubice**  
**Fakulta zdravotnických studií**

**Porucha polykání u pacientů s myastenii**

**Bc. Alois Rejpal**

**Diplomová práce**

**2009**

Univerzita Pardubice  
Fakulta zdravotnických studií  
Katedra ošetrovatelství  
Akademický rok: 2008/2009

## **ZADÁNÍ DIPLOMOVÉ PRÁCE**

(PROJEKTU, UMĚLECKÉHO DÍLA, UMĚLECKÉHO VÝKONU)

Jméno a příjmení: **Bc. Alois REJPAL**  
Studijní program: **N5341 Ošetrovatelství**  
Studijní obor: **Ošetrovatelství ve vybraných klinických oborech**  
  
Název tématu: **Porucha polykání u pacientů s myastenii**

### Z á s a d y p r o v y p r a c o v á n í :

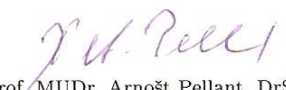
1. Zpracování záměru (tématu) práce.
2. Studium literatury, rešerše.
3. Vypracování osnovy práce.
4. Empirická šetření.
5. Vypracování teoretické části práce (práce s literaturou).
6. Interpretace výsledků (zpracování empirické části práce).
7. Korektury a typografické úpravy.

Rozsah grafických prací: dle doporučení vedoucího  
Rozsah pracovní zprávy: 50 stran  
Forma zpracování diplomové práce: tištěná


Seznam odborné literatury:

1. SCHÜTZNER, J.; ŠMAT, V. Myasthenia gravis - komplexní pojetí a chirurgická léčba. 1. vydání. Praha : Galén, 2005. 135 s. ISBN 80-7262-307-9.
2. SEIDEL, Z.; OBENBERGER, J. Neurologie pro studium i praxi. 1. vydání. Praha : Grada, 2004. 364 s. ISBN 80-247-0623-7.
3. NEVŠÍMALOÁ, S. et al. Neurologie. 1. vydání. Praha : Galén, 2002. 351 s. ISBN 80-7262-160-2.
4. KALINA, M. Akutní neurologie - intenzivní péče v neurologii. 1. vydání. Praha : Triton, 2000. 187 s. ISBN 80-7254-100-5.
5. SITAROVÁ, K. Myasthenia gravis. 1. vydání. Bratislava : Lundbeck Slovensko, 2007. 67 s. ISBN 978-80-969505-6-0.

Vedoucí diplomové práce: MUDr. Ján Latta  
Fakulta zdravotnických studií  
Konzultant diplomové práce: doc. MUDr. Edvard Ehler, CSc.  
Katedra ošetřovatelství  
Datum zadání diplomové práce: 30. listopadu 2008  
Termín odevzdání diplomové práce: 17. dubna 2009

  
prof. MUDr. Arnošt Pellant, DrSc.  
děkan

L.S.

  
Mgr. Eva Hlaváčková  
vedoucí katedry

V Pardubicích dne 27. února 2009

Prohlašuji:

Tuto práci jsem vypracoval samostatně. Veškeré literární prameny a informace, které jsem v práci využil, jsou uvedeny v seznamu použité literatury.

Byl jsem seznámen s tím, že se na moji práci vztahují práva a povinnosti vyplývající ze zákona č. 121/2000 Sb., autorský zákon, zejména se skutečností, že Univerzita Pardubice má právo na uzavření licenční smlouvy o užití této práce jako školního díla podle § 60 odst. 1 autorského zákona, a s tím, že pokud dojde k užití této práce mnou nebo bude poskytnuta licence o užití jinému subjektu, je Univerzita Pardubice oprávněna ode mne požadovat přiměřený příspěvek na úhradu nákladů, které na vytvoření díla vynaložila, a to podle okolností až do jejich skutečné výše.

Souhlasím s prezenčním zpřístupněním své práce v Univerzitní knihovně.

Ve Švábenicích dne 13. 4. 2009

Bc. Alois Rejpal

Mé upřímné poděkování patří MUDr. Jánovi Lattovi za odborné rady, vstřícný přístup a v neposlední řadě za jeho trpělivost při vedení mé diplomové práce.

## **ANOTACE**

Práce se zaměřuje na poruchu polykání u pacientů s myasthenií gravis. Sleduje četnost výskytu poruchy polykání u těchto nemocných a zabývá se léčebnými postupy, které byly použity k řešení dysphagie. V teoretické části práce se věnujeme komplexnímu pohledu na problematiku myasthenia gravis – patogeneze, diagnostika (EMG, klinické vyšetření aj.), léčba. Dysfagie je prezentována jako jeden z příznaků myasthenie. V empirické části práce provádíme hodnocení výsledků získaných zpracováním dokumentace Neurologické kliniky, Krajské nemocnice Pardubice. Výzkum srovnává výsledky mezi pohlavími.

## **KLÍČOVÁ SLOVA**

myasthenia gravis; dysfagie; nervosvalové spojení; elektromyografie; thymom; plazmaferéza

## **TITLE**

Dysphagia in patients with myasthenia

## **ANNOTATION**

The work focuses on the dysphagia in patients with myasthenia. It pursue on occurrence frequency of dysphagia by the patients and deal with medical procedures which were used to solving dysphagia. In theoretical part of the work we put brain to complex look on questions of myasthenia gravis – pathogenesis, diagnostics (EMG, clinical investigation etc.), medication. Dysphagia is present as one of symptoms of myasthenia. In empirical part of work we execute evaluation of results picked up by elaborating of Neurological clinics documentation in Regional hospital Pardubice. Research square results between genders.

## **KEYWORDS**

myasthenia gravis; dysphagia; neuromuscular junction; electromyography; thymom; plasmapheresis

# OBSAH

<b>ÚVOD</b> .....	<b>8</b>
<b>I TEORETICKÁ ČÁST PRÁCE</b> .....	<b>9</b>
<b>1 NERVOVALOVÁ PLOTÉNKA</b> .....	<b>9</b>
1.1 Struktura nervosvalové ploténky.....	9
1.1.1 Presynaptické nervové zakončení.....	9
1.1.2 Synaptická štěrbina.....	10
1.1.3 Postsynaptické nervové zakončení.....	10
1.1.4 Acetylcholinový receptor.....	10
1.2 Fyziologie nervosvalového přenosu.....	11
<b>2 POLYKÁNÍ</b> .....	<b>12</b>
2.1 Anatomie polykacích cest.....	12
2.2 Fyziologie polykání.....	13
2.2.1 Inervace polykacích cest.....	13
2.2.2 Polykací fáze.....	14
2.3 Porucha polykání.....	15
2.3.1 Příznaky poruchy polykání.....	16
2.3.2 Etiologie poruch polykání.....	17
2.4 Komplikace poruchy polykání.....	17
2.5 Diagnostika poruchy polykání.....	19
2.6 Nazogastrická sonda.....	20
<b>3 MYASTHENIA GRAVIS</b> .....	<b>22</b>
3.1 Definice a epidemiologie myasthenie gravis.....	22
3.2 Klasifikace myasthenie gravis.....	22
3.3 Patogeneze myasthenie gravis.....	23
3.4 Diagnostika myasthenie gravis.....	25
3.5 Příznaky myasthenie gravis.....	26
3.6 Diferenciální diagnostika myasthenie gravis.....	28
3.6.1 Lambertův-Eatonův syndrom.....	28
3.6.2 Botulismus.....	28
3.6.3 Myopatie.....	30
3.6.3.1 Dystrofie.....	30
3.7 Léčba myasthenie gravis.....	32
3.8 Léky zhoršující myasthenii gravis.....	35
3.9 Prognóza myasthenie gravis.....	37
<b>4 ELEKTROMYOGRAFIE</b> .....	<b>38</b>
4.1 Rizika a kontraindikace EMG.....	39
<b>II PRAKTICKÁ ČÁST PRÁCE</b> .....	<b>40</b>
<b>5 EMPIRICKÁ ČÁST</b> .....	<b>40</b>
5.1 Cíl výzkumu.....	40
5.2 Předpoklady.....	40
5.3 Metodika, organizace výzkumu, zpracování dat.....	41
5.4 Výsledky výzkumu.....	42
5.5 Diskuze.....	58
<b>ZÁVĚR</b> .....	<b>62</b>
<b>BIBLIOGRAFICKÉ ZDROJE</b> .....	<b>63</b>
<b>SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK</b> .....	<b>68</b>
<b>SEZNAM PŘÍLOH</b> .....	<b>69</b>



## ÚVOD

**Cílem výzkumu bylo zmapovat poruchu polykání u pacientů s diagnózou myasthenia gravis, kteří byli hospitalizováni a léčeni na Neurologické klinice, Krajské nemocnice Pardubice.**

Myasthenia gravis je autoimunitní onemocnění způsobující poruchu nervosvalového převodu projevující se svalovou slabostí.

První případ myasthenia gravis byl zveřejněn Thomasem Willisem v roce 1672 – v knize „De anima brutorum quae hominis vitalis ac sensitiva est, exercitationes duae“ popisuje případ ženy, která dočasně ztratila schopnost mluvit a „stala se němou jako ryba“. Samuel Wilks popsal v roce 1877 jako první případ myasthenia gravis. V roce 1934 Mary Walkerová začala jako první se symptomatickou léčbou myasthenia gravis podáváním prostigminu. První thymektomii provedl v roce 1911 německý chirurg Ernst Ferdinand Sauerbruch. Profesor John Newsom-Davis objevil anti-MuSK protilátky.

Diagnóza myasthenia gravis je určena za základě neurologického vyšetření, klinických příznaků a laboratorních výsledků. Protilátky proti acetylcholinovému receptoru jsou zjištěny u 80-90 % nemocných s myasthenií. U části pacientů se nacházejí anti-MuSK protilátky nebo protilátky proti titinu - protilátky proti příčně pruhovaným svalům. Nezastupitelnou úlohu v diagnostice myasthenia gravis má elektromyografie. U většiny pacientů je přítomna při repetitivní nervové stimulaci postupně klesající amplituda sumačního svalového potenciálu (nejméně o 10 %), tzv. dekrement.

Nejčastější příznaky myasthenia gravis vycházejí z postižení vnějších okohybných svalů (diplopie) a postižení musculus levator palpebrae superior (ptóza). Tato symptomatologie se vyskytuje v průběhu choroby až u 85-90 % pacientů s myasthenií.

Dysphagie se vyskytuje u 15-40 % pacientů s generalizovanou formou myasthenie gravis. Léčba dysphagie u těchto pacientů představuje především léčbu myasthenia gravis. Jde tedy o podávání inhibitorů acetylcholinesterázy, provedení plazmaferézy, v případě nutnosti zavedení nazogastrické sondy, která pomůže překlenout kritické období. Dysphagie může být varujícím příznakem myasthenické krize.

Myasthenia gravis představuje komplexní problematiku. V současné době existuje registr myastheniků. Péče o tyto pacienty je centralizována, čímž se dosahuje velice dobrých léčebných výsledků.

# I TEORETICKÁ ČÁST PRÁCE

## 1 NERVOSVALOVÁ PLOTÉNKA

Nervosvalová (neuromuskulární, motorická) ploténka je specializované zakončení motorických nervových vláken na povrchu vláken příčně pruhovaného svalu. Nervová zakončení v motorické ploténce přicházejí do styku s povrchem svalového vlákna. Nervové vlákno předává svalovému vláknu impulsy, které vedou ke kontrakci.<sup>1</sup>

### 1.1 Struktura nervosvalové ploténky

Nervosvalové spojení je tvořeno jednoduchou synapsí, které vzniká terminálním zakončením nervového vlákna. Toto zakončení nálevkovitě nasedá na postsynaptickou membránu na povrchu svalového vlákna. Mezi těmito strukturami je synaptická štěrbin, kde se nacházejí bazální lamina. V terminálním zakončení periferního nervu se nacházejí synaptické vezikuly, které obsahují neurotransmiter acetylcholin. Bazální lamina obsahuje vysokou koncentraci enzymu acetylcholinesterázy, která rozkládá acetylcholin na acetyl a cholin, což jsou neúčinné složky.<sup>2</sup>

#### 1.1.1 Presynaptické nervové zakončení

Acetylcholin se na nervovém zakončení skladuje v tzv. synaptických vezikulech uložených v blízkosti uvolnění mediátoru do synaptické štěrbin. Vezikuly jsou aktinem spojené s cytoskeletem nervového zakončení.<sup>3</sup>

Nervový akční potenciál přicházející na presynaptické zakončení nervosvalového spojení aktivuje na membráně terminálního nervového zakončení presynaptické napětově závislé Ca kanály. V důsledku jejich aktivace vstupuje  $Ca^{++}$  do nervového zakončení a následné zvýšení intracelulární koncentrace  $Ca^{++}$  spouští uvolňování acetylcholinu.<sup>4</sup>

---

<sup>1</sup> ČIHÁK, R. *Anatomie 1*. s. 327.

<sup>2</sup> SCHÜTZNER, J.; ŠMAT, V. et al. *Myasthenia gravis*. s. 19-20.

<sup>3</sup> SITÁROVÁ, K. *Myasthenia gravis*. s. 12.

<sup>4</sup> SITÁROVÁ, K. *Myasthenia gravis*. s. 12.

### 1.1.2 Synaptická štěrbina

**Synaptická štěrbina je rozdělena na primární a sekundární synaptickou štěrbinu.** Primární štěrbina je prostor, který odděluje presynaptickou nervovou membránu od postsynaptické svalové membrány. Je přibližně 70 nanometrů široká a její délka se rovná presynaptické membráně. Primární synaptická štěrbina nemá žádné boční ohraničení, a proto komunikuje s extracelulárním prostorem. Acetylcholin je uvolněný do tohoto prostoru před navázáním na acetylcholinový receptor. Sekundární synaptická štěrbina je prostor mezi spojením záhybů postsynaptické membrány a komunikuje s primární štěrbinou.. **Acetylcholinesteráza je nejvýše koncentrovaná v sekundárních štěrbinách.** Acetylcholinesteráza hydrolyzuje acetylcholin a ukončuje nervosvalový přenos tak, že svalové vlákno může být znovu stimulováno.<sup>5</sup>

### 1.1.3 Postsynaptické nervové zakončení

Rozvětvení nervových zakončení jsou uloženy v záhybech postsynaptické membrány v tzv. **primárních synaptických štěrbinách**. Postsynaptická membrána je uspořádána do **sekundárních synaptických záhybů**, čímž se zvyšuje plocha postsynaptické membrány. Acetylcholinové receptory se koncentrují na vrcholech sekundárních záhybů postsynaptické membrány. Jednotliví receptory jsou pospojovány do svazků prostřednictvím rapsynu.<sup>6</sup>

### 1.1.4 Acetylcholinový receptor

**Acetylcholinový receptor je glykoprotein.** Je složen z **pěti subjednotek**, které jsou uspořádány kolem centrálního kanálu. V inervovaném svalu se nachází **dvě subjednotky  $\alpha$** , **jedna subjednotka  $\beta$** , **jedna subjednotka  $\delta$**  a **jedna subjednotka  $\epsilon$** . V denervovaném nebo fetálním svalu je subjednotka  $\epsilon$  nahrazena subjednotkou  $\gamma$ . V klidovém stavu je iontový kanál acetylcholinového receptoru uzavřen. V případě, že je vazné místo obou subjednotek  $\alpha$  obsazeno, dojde k otevření iontového kanálu acetylcholinového receptoru, což umožní vstup

---

<sup>5</sup> THANVI, B.R.; LO, T.C.N. *Update on myasthenia gravis*. s. 692.

<sup>6</sup> SITÁROVÁ, K. *Myasthenia gravis*. s. 13.

sodíkových iontů dovnitř svalové buňky. To má za následek částečnou depolarizaci postsynaptické membrány a generaci excitačního postsynaptického potenciálu.<sup>7</sup>

## 1.2 Fyziologie nervosvalového přenosu

Signálem pro vznik akčního potenciálu na sarkolemě (buněčná membrána svalové buňky) je uvolnění acetylcholinu na ploténce nervovým vzruchem přicházejícím po vláknu motoneuronu. Aktivací **acetylcholinových receptorů** nikotinového typu, které řídí kanály pro  $\text{Na}^+$ , vznikne místní depolarizace (ztráta napětí na buněčné membráně).

Z nervových zakončení se mediátor uvolňuje ve kvantech (jednotlivé váčky naplněné acetylcholinem). Acetylcholin uvolněný do synaptické štěrbiny vyvolá na postsynaptické membráně aktivaci postsynaptických receptorů (úměrného množství acetylcholinu v uvolněném kvantu).<sup>8</sup>

Acetylcholin je uvolněný z presynaptické membrány buď samovolně nebo na nervový stimul. Během opakovaných nervových stimulů se množství uvolněného acetylcholinu postupně snižuje, jde o tzv. "synaptic rundown".<sup>9</sup>

---

<sup>7</sup> THANVI, B.R.; LO, T.C.N. *Update on myasthenia gravis*. s. 692.

<sup>8</sup> TROJAN, S. et al. *Lékařská fyziologie*. s. 96.

<sup>9</sup> THANVI, B.R.; LO, T.C.N. *Update on myasthenia gravis*. s. 693.

## 2 POLYKÁNÍ

Polykání je jeden z nejkompexnějších procesů v našem těle. Je to složitý pohyb celé řady struktur, probíhající ve velmi rychlém sledu. Musí při něm dojít ke koordinaci pohybu rtů, tváří, jazyka, měkkého patra, hltanu, hrtanu a jícnu.<sup>10</sup>

Proces polykání kontroluje polykací centrum v mozkovém kmeni. Zahrnuje sérii komplexních, často simultánních, reflexních činností, důležitých pro rychlost a sílu polykání. Peristaltické vlny jsou mimořádně jednosměrně silné.<sup>11</sup>

### 2.1 Anatomie polykacích cest

**K polykacím cestám patří:**

**1. Cavitas oris**, dutina ústní, začíná jako **rima oris** (štěrbina ústní), a sahá až k zúžení na přechodu do hltanu, které se nazývá **isthmus faucium** (úžina hltanová). Ohraničení dutiny ústní vpředu a zevně vytváří **labia oris** (rty) a **buccae** (tváře); **palatum** (patro), tvoří strop dutiny ústní; spodina ústní je vyztužena svaly; na svalovém dnu ústní dutiny je sliznice. Uprostřed spodiny úst je **lingua** (jazyk). Vnější stranou a dásní je vpředu a zevně odděleno **vestibulum oris** (předsíň dutiny ústní), a od zubů a dásní směrem dozadu je **cavitas oris propria** (vlastní dutina ústní). Dutina ústní má význam pro rozměňování potravy a uplatňuje se při tvorbě hlasu.<sup>12</sup>

**2. Pharynx**, hltan, je trubice, kraniálně (směrem nahoru) slepě zakončena klenbou, **fornix pharyngis**. Kaudálně (směrem dolů) se hltan mírně zužuje a sahá do výše šestého krčního obratle. Zpředu se do hltanu otvírají tři prostory: **dutina nosní**, **dutina ústní**, **vchod do hrtanu**. Popisujeme na něm tři úseky: **pars nasalis** (nosohltan), **pars oralis** (ústní část), **pars laryngea** (hrtanová část). Hltan je křižovatkou cest dýchacích a polykacích.<sup>13</sup>

---

<sup>10</sup> ROUBÍČKOVÁ, J. *Dysfagie - poruchy polykání* [online]. 2006, 25.10.2007 [cit. 2009-03-05]. Dostupný z WWW: <http://www.klinickalogopedie.cz/index.php?pg=132>.

<sup>11</sup> HAVRDOVÁ, E. *Potíže s polykáním a řečí* [online]. 2003 [cit. 2009-03-05]. Dostupný z WWW: <http://www.roska.eu/clanky/potize-s-polykanim-a-reci.html>.

<sup>12</sup> ČIHÁK, R. *Anatomie 2*. s. 488.

<sup>13</sup> ČHÁK, R. *Anatomie 2*. s. 52-53.

**3. Oesophagus**, jícen, trubice dlouhá asi 25 cm, která navazuje na hltan. Probíhá před krční a hrudní páteří. Dělí se na tři úseky: **pars cervicalis** (krční část), **pars thoracica** (hrudní část), **pars abdominalis** (břišní část). Poslední úsek jícnu přechází do žaludku přes **ostium cardiacum** (česlové ústí).<sup>14</sup>

## 2.2 Fyziologie polykání

Žvýkáním se vytvoří sousto promíchané se slinami. Sousto je tlačeno ke kořeni jazyka, kde vyvolá **polykací reflex**. Při polykání jsou ústa uzavřena stiskem čelistí, jazyk se zvedne a zatlačí proti tvrdému patru, současně dojde ke zvednutí i měkkého patra, čímž dojde k oddělení dutiny nosní od pharyngu. Následují stahy hltanu a potrava vstupuje do jícnu. Při postupu do jícnu uzavírá sousto epiglotis, současně se zastavuje dýchání. V jícnu je sousto posunováno kontrakcemi svaloviny jícnu (**peristaltická vlna**) směrem k žaludku. Současně se uvolňuje dolní jícnový svěrač.<sup>15</sup>

### 2.2.1 Inervace polykacích cest

- 1. Inervace jazyka** – svaly jazyka jsou nervově inervovány z **nervus hypoglossus** (XII. hlavový nerv) a z **nervus glossopharyngeus** (IX. hlavový nerv).<sup>16</sup>
- 2. Inervace hltanu** – nervy hltanu přicházejí cestou pleteně (**plexus pharyngeus**). Svaly hltanu jsou **motoriky inervovány** vlákny přicházejícími z **nervus accesorius** a z **nervus glossopharyngeus**. **Senzitivní inervace** je zprostředkována přes **nervus glossopharyngeus, nervus vagus**.<sup>17</sup>
- 3. Inervace jícnu** – nervová vlákna jícnu přicházejí z kmenů obou **nervi vagi** a z **trunci sympathici** – jsou to především vlákna autonomní s menší složkou senzitivních.<sup>18</sup>

---

<sup>14</sup> ČIHÁK, R. *Anatomie 2*. s. 60.

<sup>15</sup> TROJAN, S. et al. *Lékařská fyziologie*. s. 327.

<sup>16</sup> ČIHÁK, R. *Anatomie 3*. s. 495 a 505.

<sup>17</sup> ČIHÁK, R. *Anatomie 3*. s. 495, 498, 503.

<sup>18</sup> ČIHÁK, R. *Anatomie 2*. s. 67.

## 2.2.2 Polykací fáze

Z hlediska vůle lze polykání rozdělit na **fázi vědomou a nevědomou** a z pohledu posunu sousta na **fázi přípravnou, orální, faryngeální a fázi ezofaryngeální**<sup>19</sup>:

### 1. Polykání z hlediska vůle:

- **Fáze vědomá** – potrava přijatá do dutiny ústní je volní aktivitou zpracována pomocí zubů, žvýkacích svalů a jazyka. Tím se vytvoří sousto, které je dále dopraveno do hltanu.
- **Fáze nevědomá** – začíná podrážděním smyslových receptorů v hltanu – vzniká podnět k reflexní fázi procesu polykání. Reflexní mechanismy současně chrání dýchací cesty před aspirací. Hrtan se zvedne a hrtanová záklopka brání vstupu potravy do hrtanu. Dýchání se zastaví a sousto vstoupí z hltanu do jícnu. Z jícnu se potrava dostává peristaltickými pohyby do žaludku.

### 2. Polykání z pohledu posunu sousta:

- **Fáze přípravná (kousání, žvýkání)** – tato fáze zahrnuje kousání, žvýkání, promíchávání potravy se slinami a tvoření bolusu v dutině ústní. Tato fáze polykání probíhá vědomě. Rty jsou při rozměňování zavřeny. Spodní čelist vykonává rotační pohyb.
- **Fáze orální** – orální fáze trvá 1-1,5 sekund. Část orální fáze probíhá vědomě a část nevědomě. Rty jsou uzavřeny a tváře začínají výrazně zvyšovat své svalové napětí. Jazyk transportuje bolus směrem k zadní části dutiny ústní a k měkkému patru. Měkké patro se ve zvednuté poloze přitlačí na zadní stěnu faryngu (uzavře průchod z dutiny ústní do nosu). V tomto okamžiku se prostřednictvím **tzv. trigger mechanismu** spouští polykací reflex a polykání probíhá dále bez vlivu vůle.

---

<sup>19</sup> ŠKODOVÁ, E.; JEDLIČKA, I. *Logopedie*. s. 548-551.

- **Fáze faryngeální** – začíná ihned po spuštění polykacího reflexu, není pod volní kontrolou. Tato fáze trvá zpravidla jednu sekundu. Reflexní fáze procesu polykání je řízena z centra v prodloužené míše. Dochází ke zvednutí hrtanu a uzavření dýchacích cest příklopkou hrtanovou (tím se zabrání proniknutí sousta do dýchacích cest). Zastaví se dýchání a faryngeální svalstvo dopraví požitou potravu peristaltickými pohyby z hltanu do jícnu.
- **Fáze ezofaryngeální** – ezofaryngeální transport trvá 4-8 sekund. Má reflexní průběh. Tlaková vlna vytvářená peristaltickými pohyby v jícnu transportuje požitou potravu dále do žaludku. Současně se opět otvírá epiglotis. Hrtan klesá do původní polohy, čímž se znovu otvírá respirační trakt a fyziologický průběh polykání je uzavřen.

### 2.3 Porucha polykání

Porucha polykání neboli **dysfagie** je poruchu polykání pevné anebo tekuté stravy, která může nastat z různých příčin v průběhu transportu požitě pevné stravy či tekutiny od úst do žaludku.<sup>20</sup>

**Poruchu polykání lze rozdělit na<sup>21</sup>:**

1. **Orofaryngeální dysfagii** - obtíže při polknutí sousta z úst do jícnu.;
2. **Ezofageální dysfagii** - potíže ze ztíženého postupu sousta jícnem; vážne nejprve polykání tuhého sousta, později tekutin;
3. **Paradoxní dysfagie** - porucha polykání tekutin – např. u difúzního spasmu jícnu.

**U dysfagie rozlišuje odynofagii a mechanickou dysfagii. Obě se často kombinují<sup>22</sup>:**

- **Odynofagii** podmiňují záněty, nádory a cizí tělesa. Běžně jsou stupňovány polykáním, při postižení hrtanu a jícnu často vystřelují do oblasti ucha. V oblasti jícnu se setkáváme vedle tlakové a svíravé bolesti s „pálením žáhy“. Pokusy o polknutí mohou

<sup>20</sup> ŠKODOVÁ, E.; JEDLIČKA, I. et al: *Klinická logopedie* s. 547

<sup>21</sup> ŠKODOVÁ, E.; JEDLIČKA, I. et al: *Klinická logopedie* s. 547

<sup>22</sup> HYBÁŠEK, I. *Ušní, nosní a krční lékařství* s. 45



být následovány dávením a aspirací. Nemocnému často kapou sliny, mají antalgické postavení hlavy.

- **Mechanická dysfagie** je vyjádřena vážnutím sousta. Její příčiny jsou neurogení, myogenní a obstrukční. Bývá provázená říháním, dávením, regurgitací, zvracením a zápachem z úst.

### 2.3.1 Příznaky poruchy polykání

Porucha polykání se projevuje neschopnost vůbec polknout, potíží s umístěním a kontrolou jídla v ústech, vypadáváním jídla z úst, na jedno sousto je nutné několikeré polknutí, nutnost zapíjet tužší jídlo tekutinou, bolestivým polykáním, neschopností přijímat všechny typy konzistence potravy, kašlem až dávením před polknutím, během něho nebo po něm, pocitem uvízlého jídla v krku, vrácením jídla zpět do hltanu, úst nebo nosu, zvýšeným tlakem na hrudníku po jídle, chraptivým hlasem po polknutí, od 30 do 60 minut po jídle zvýšením teploty. Nejzávažnější komplikací je tzv. **aspirace**, kdy jídlo vstupuje do dýchacích cest. Tato porucha může vážně ohrozit život pacienta.<sup>23</sup>

#### Rozlišujeme tři typy aspirace<sup>24</sup>:

1. **Predeglutivní** – k aspiraci dojde v důsledku poruchy kontroly bolusu v orální fázi polykání, před spuštěním nevědomé fáze polykání;
2. **Intradeglutivní** – k aspiraci potravy dojde při nevědomé fázi polykání nebo pokusu o polykání;
3. **Postdeglutivní** – k aspiraci dojde v průběhu nevědomé fáze polykání, po polknutí potravy, kdy se zbytky potravy dostanou do průdušnice.

---

<sup>23</sup> ROUBÍČKOVÁ, J. *Dysfagie - poruchy polykání* [online]. 2006, 25.10.2007 [cit. 2009-03-05]. Dostupný z WWW: <<http://www.klinickalogopedie.cz/index.php?pg=132>>.

<sup>24</sup> BUREŠ, J.; HORÁČEK, J. *Základy vnitřního lékařství* s. 267. ŠKODOVÁ, E., JEDLIČKA, I. et al: *Klinická logopedie* s. 552

### 2.3.2 Etiologie poruch polykání

Příčiny poruch polykání zahrnují velice široké spektrum různých druhů onemocnění. Jedná se především o nádorové a zánětlivé onemocnění, neurologické a kardiovaskulární onemocnění a onemocnění jícnu.<sup>25</sup>

- **Nádorová a zánětlivá onemocnění** – stomatitida, tonzolitida, faryngitida, benigní a maligní nádorová onemocnění v oblasti hlavy, dutiny ústní, orofaryngu, faryngu.
- **Neurologická a kardiovaskulární onemocnění** – ischemická choroba srdeční, amyotrofická laterální skleróza, roztroušená skleróza, Parkinsonova nemoc, cévní mozková příhoda, neurosvalová onemocnění (myasthenia gravis), obrny mozkových nervů, bulbární ochrnutí.
- **Onemocnění jícnu** – refluxní choroba jícnu, achalázie.

## 2.4 Komplikace poruchy polykání

### 1. Aspirační bronchopneumonie:

K aspiraci u dospělých osob dochází při chorobách jícnu, neurologických poruchách, při poruše vědomí.<sup>26</sup>

#### Je možné aspirovat<sup>27</sup>:

- chemické a zánětlivé substance (žaludeční obsah, lipidy);
- inertní materiál (tekutiny, tuhé části);
- infekční materiál z orofaryngu (anaeroby, gramnegativní bakterie) s rizikem vzniku infekční pneumonie.

Při aspiraci žaludečního obsahu je zánět vyvolán aciditou žaludeční šťávy, dráždivým účinkem potravy a bakteriální kontaminací (Mendelsonův syndrom).<sup>28</sup>

---

<sup>25</sup> ŠKODOVÁ, E.; JEDLIČKA, I. *Logopedie*. s. 551-552.

<sup>26</sup> KLENER, P. *Vnitřní lékařství*. s. 276.

<sup>27</sup> KLENER, P. *Vnitřní lékařství*. s. 276.

<sup>28</sup> KLENER, P. *Vnitřní lékařství*. s. 276.

Obraz aspirační bronchopneumonie se vyvíjí za 24-48 hodin po aspiraci materiálu z orofaryngu. Infekční komplikace vznikají až v průběhu několika týdnů. Aspirační bronchopneumonie může sekundárně nabýt nekrotizující formy s vytvořením plicního abscesu nebo empyému.<sup>29</sup>

#### **Klinický obraz aspirační bronchopneumonie<sup>30</sup>:**

- dominuje dušnost s cyanózou, expektorace páchnoucího sputa, v těžkých případech může vyústit do obrazu akutní respirační tíseň (ARDS).

#### **Diferenciální diagnostika aspirační bronchopneumonie<sup>31</sup>:**

- je třeba odlišit plicní edém, embolizaci, bakteriální pneumonie.

#### **Terapie aspirační bronchopneumonie<sup>32</sup>:**

- oxygenoterapie, intubace s mechanickou ventilací, preventivní podávání antibiotik.

#### **Prevence aspirační bronchopneumonie<sup>33</sup>:**

- při aspiraci cizího tělesa je nutné jeho odstranění při bronchoskopii.

## **2. Malnutrice a kachexie:**

Malnutrice je stav nerovnováhy organismu, kdy se příjem energetických substrátů nižší než jejich potřeba. Taková porucha vzniká při sníženém příjmu potravy – např. při poruše polykání. Organismus pak čerpá z vlastních zásob. Pokud se jedná o nedostatečný příjem energie, pak hovoříme o malnutrici energetické. Pokud je přijímáno nedostatečné množství bílkovin, pak jde o malnutrici proteinovou.<sup>34</sup>

#### **Nestresové (nekomplikované) hladovění typu marasmus je častým typem podvýživy, který vzniká z řady příčin<sup>35</sup>:**

- u starších pacientů;
- z mechanických poruch příjmu potravy (defektní chrup);

---

<sup>29</sup> TRNKA, L. et al. *Nemoci dýchacího ústrojí*. s. 151.

<sup>30</sup> KLENER, P. *Vnitřní lékařství*. s. 277.

<sup>31</sup> KLENER, P. *Vnitřní lékařství*. s. 277.

<sup>32</sup> KLENER, P. *Vnitřní lékařství*. s. 277.

<sup>33</sup> KLENER, P. *Vnitřní lékařství*. s. 277.

<sup>34</sup> BĚLOHLÁVEK, J. *Lékařské listy*. s. 8.

<sup>35</sup> BĚLOHLÁVEK, J. *Lékařské listy*. s. 8.

- postižení slinných žláz, onemocnění dutiny ústní, hltanu, jícnu, trávicího traktu, jater;
- malabsorpční syndrom;
- poruchy příjmu potravy u psychiatrických onemocnění (mentální anorexie a bulimie, schizofrenie, depresivní poruchy, demence).

**Klinický obraz marantického hladovění je charakterizován ztrátou tukové tkáně a posléze kosterního svalstva.** Pacienti jsou hypodynamičtí, hypomimičtí, zimomřiví. Dochází k poklesu tzv. viscerálních proteinů. Rovněž dochází k poruchám hojení ran a regenerace orgánů. **Postižení kardiovaskulárního systému** se projeví atrofií srdeční svaloviny, poruchou srdečního rytmu. **Plicní komplikace** jsou důsledkem hypoventilace při malé síle dýchacích svalů, nedostatečné schopnosti odkašlat. V oblasti gastrointestinálního traktu dochází ke **střevní atrofii s dysfunkcí pankreatu**. Dochází též k **poruše krvetvorby**. **Kostní metabolismus trpí nedostatkem kalcia a vitamínu D**, což se může projevit **osteoporózou**.<sup>36</sup>

## 2.5 Diagnostika poruchy polykání

**K diagnostice poruch polykání lze využít několika postupů<sup>37</sup>:**

- **ORL a foniatické vyšetření** – základní vyšetření podezření na poruchu polykání;
- **Elektromyografie** – zaznamenává faryngeální a ezofaryngeální průběh polykání, prostřednictvím záznamu elektrické aktivity svalů;
- **Endoskopie** – umožňuje vizualizaci dutých orgánů účastnicích se na polykání;
- **Ultrasonografie** – využívá se pro hodnocení přípravné a orální fáze polykání.

<sup>36</sup> BĚLOHLÁVEK, J. *Lékařské listy*. s. 9.

<sup>37</sup> ŠKODOVÁ, E.; JEDLIČKA, I. *Logopedie*. s. 552-553.

## 2.6 Nazogastrická sonda

Nazoenterální sonda je technicky definována jako výživná sonda zavedená nosem do jícnu a dalších úseků trávicí trubice, přičemž její přesný název vychází z umístění sondy v nejbližší části trávicí trubice (nazogastrická, nazoduodenální, nazojejunální).<sup>38</sup>

**Nazogastrická sonda je rychlou, jednoduchou a levnou metodou enterální výživa u nemocných s poruchami nervového systému.** Zavání se v případě, že je perspektiva poruchy polykání krátká (několikadenní).<sup>39</sup>

### **Indikacemi k zavedení nazogastrické sondy jsou<sup>40</sup>:**

- indikace umělé výživ;
- předpokládaná potřeba trvání umělé výživy je kratší než 4-6 týdnů;
- pacient nechce nebo nemůže přijímat potravu per os;
- jeho trávicí ústrojí je funkční;
- lze předpokládat bezpečné zavedení sondy;
- bude minimalizováno riziko vytažení sondy pacientem.

### **Kontraindikace k zavedení nazogastrické sondy<sup>41</sup>:**

- ***kontraindikace absolutní:***
  - mechanická obstrukce v nose;
  - úraz maxilofaciální oblasti se zlomeninami;
  - neprůchodnost horních partií trávicí trubice (včetně úst, faryngu a Kiliánova ústí);
  - mechanická obstrukce trávicí trubice;
  - nefunkční trávicí ústrojí.
- ***kontraindikace relativní:***
  - koagulopatie;
  - nespolupracující pacient – vyjma pacienty v bezvědomí;
  - těžké průjmy;
  - protrahované zvracení.

---

<sup>38</sup> KOHOUT, P.; SKLADANÝ, L. et al. *Perkutánní endoskopická gastrostomie*. s. 55.

<sup>39</sup> EHLER, E. et al. *Dysfagie u nemocných s poruchou nervového systému – srovnání nazogastrické sondy s perkutánní endoskopickou gastrostomií*. s. 316 a 319.

<sup>40</sup> KOHOUT, P.; SKLADANÝ, L. et al. *Perkutánní endoskopická gastrostomie*. s. 56.

<sup>41</sup> KOHOUT, P.; SKLADANÝ, L. et al. *Perkutánní endoskopická gastrostomie*. s. 56.

Možnými **komplikacemi zavedené nazogastrické sondy** jsou – aspirace, zvracení z nedokonalého uzávěru dolního jícnového svěrače, zánětlivé komplikace (nos, paranazální dutiny, hltan, jícen), dekubity z tlaku sondy (až striktury jícnu či píštěle), dislokace sondy. Dlouhodobě zavedená sonda nemocného dráždí a zneklidňuje.<sup>42</sup>

---

<sup>42</sup> EHLER, E. et al. *Dysfagie u nemocných s poruchou nervového systému – srovnání nazogastrické sondy s perkutánní endoskopickou gastrostomií*. s. 317.

### 3 MYASTHENIA GRAVIS

Myasthenia gravis představuje onemocnění s poruchou nervosvalového přenosu, které se projeví nadměrnou svalovou slabostí.<sup>43</sup>

#### 3.1 Definice a epidemiologie myasthenie gravis

Myasthenii gravis je definována jako **autoimunitní onemocnění** charakterizované tvorbou protilátek proti nikotinovému acetylcholinovému receptoru, které vede k defiguraci a poruše nervosvalového přenosu na příčně pruhovaném svalu.<sup>44</sup>

**Incidence** myasthenie gravis je **2-4/100 000**, **prevalence** se pohybuje v rozmezí **15-30/100 000**. Onemocnění postihuje častěji ženy než muže, a to v poměru 2:1.<sup>45</sup>

Onemocnění má dle věku **dva vrcholy výskytu**. První vrchol je mezi 30-40 rokem života a druhý vrchol je mezi 50-60 rokem života. Myasthenická krize se vyskytuje u méně než 2 % pacientů s myasthenií a asi u 5-10 % myasthenií s tymomem.<sup>46</sup>

#### 3.2 Klasifikace myasthenie gravis

**Klasifikaci myasthenii gravis podle etiologie a věku manifestace<sup>47</sup>:**

##### 1. Získaná autoimunitní myasthenia gravis:

- a. **Juvenilní myasthenia gravis** – začíná ve věku do 18 roků;
- b. **Časná myasthenia gravis (early-onset)** – začíná ve věku od 18 do 40 roků;
- c. **Pozdní myasthenia gravis (late-onset)** – začne po 40 roce života, má vyšší výskyt thymomu (u 30 %);
- d. **Myasthenia gravis asociovaná s thymomem** – nezávislá na věku;
- e. **Séronegativní myasthenia gravis** – bez protilátek proti acetylcholinovému receptoru.

---

<sup>43</sup> SEIDEL, Z.; OBENBERGER, J. *Neurologie pro studium i praxi*. s. 307.

<sup>44</sup> KALINA, M. *Akutní neurologie*. s. 167.

<sup>45</sup> SCHÜTZNER, J.; ŠMAT, V. et al. *Myasthenia gravis*. s. 31.

<sup>46</sup> SITÁROVÁ, K. *Myasthenia gravis*. s. 9.

<sup>47</sup> SITÁROVÁ, K. *Myasthenia gravis*. s. 23.

2. **Tranzitní neonatální myasthenia gravis** – transplacentární přestup protilátek proti acetylcholinovému receptoru.
3. **Léky indukovaná myasthenia gravis** – při podávání penicilaminu, aminoglykozidy, chinin atd.
4. **Kongenitální myasthenia gravis** – příčinou jsou defektní proteiny na nervosvalovém spojení:
  - a. **Presynaptická myasthenia gravis** – příčinou může být např. cholinacetyltransferáza;
  - b. **Synaptická myasthenia gravis** – podkladem může být např. acetylcholinesteráza;
  - c. **Postsynaptická myasthenia gravis** – např. rapsyn.

**Klasifikace myasthenie gravis podle Ossermana<sup>48</sup>:**

3.2.1 Tab. 1 Ossermanova klasifikace myasthenia gravis

<b>Dospělí</b>	
I. Okulární forma	15-20 %
IIA. Slabě generalizovaná forma (bez postižení dechových funkcí)	30 %
IIB. Středně těžká generalizovaná forma (s postižením dechových funkcí, bulbární příznaky)	20 %
III. Akutní myasthenická krize	11 %
IV. Těžká generalizovaná pozdní forma	9 %
<b>Děti</b>	
Neonatální forma	1 %
Juvenilní forma	9 %

(podle Schützner, J., Šmat, V. et al. Myasthenia gravis. s.32.)

### 3.3 Patogeneze myasthenie gravis

Příčina vzniku onemocnění není známá, rozhodujícím faktorem patogeneze je **autoimunitní reakce proti acetylcholinovým receptorům**, které vedou k funkčnímu nervosvalovému bloku. Protilátky proti těmto receptorům lze zjistit asi u **80-90 % nemocných**.<sup>49</sup>

<sup>48</sup> SCHÜTZNER, J.; ŠMAT, V. et al. *Myasthenia gravis*. s. 32.



**V autoimunitním procesu je důležitý thymus**, který je změněn u 85 % nemocných. V 85 % případů jde o hyperplazii, v 15 % thymom.<sup>50</sup>

U myasthenie gravis byla prokázána tvorba protilátek imunokompetentními B lymfocyty thymu. Onemocnění se často **kombinuje s jinými autoimunitními chorobami**, např. tyreoiditidou, polymyozitidou, reumatoidní artritidou, lupus erythematoses, ulcerózní kolitidou.<sup>51</sup>

Myasthenia gravis může být spojena s tzv. Castlemanovým tumorem (angiofolikulární lymfoidní hyperplazie).<sup>52</sup>

Castlemanův tumor je zvláštní lymfoproliferativní onemocnění neznámého původu, s více než 70 % lokalizací v dutině hrudní. Dále může být asociován s paraneoplastickým pemfigus vulgaris a Hodgkinovou nemocí.<sup>53</sup>

Navzdory benignímu charakteru Castlemanova tumoru je pacient ohrožen fatálním průběhem bronchiolitis terminalis.<sup>54</sup>

Pro **genetickou predispozici** onemocnění svědčí zvýšený rodový výskyt i nález protilátek proti acetylcholinovým receptorům a EMG změn u asymptomatických rodinných příslušníků.<sup>55</sup>

#### **Experimentální pozorování podporuje autoimunitní etiologii myasthenie gravis<sup>56</sup>:**

- **Injekční podávání IgG** od pacientů s myasthenií reprodukuje u experimentálních zvířat charakteristické příznaky myasthenie;
- **Vyvolání experimentální myasthenie u zvířat** imunizací proti acetylcholinovému receptoru;
- **Zmírnění myasthenické slabosti léčbou**, která redukuje v krevním séru koncentraci proti acetylcholinovým receptorům.

#### **Také klinické pozorování podporuje autoimunitní etiologii myasthenie gravis<sup>57</sup>:**

- **Autoprotilátky proti acetylcholinovým receptorům** je možno zjistit u 80-90 % nemocných s myasthenií;

---

<sup>49</sup> WABERŽINEK, G.; KRAJČÍKOVÁ, D. et al. *Základy speciální neurologie*. s. 328.

<sup>50</sup> AMBLER, Z. *Neurologie*. s. 357.

<sup>51</sup> WABERŽINEK, G.; KRAJČÍKOVÁ, D. et al. *Základy speciální neurologie*. s. 329.

<sup>52</sup> KARDZIEV, B.; HOTZEL, B. *The angiofollicular lymph node hyperplasia Castleman*. s. 229-234

<sup>53</sup> DAY, J.R.S. et al. *Castleman's disease associated with myasthenia gravis*. s. 1648-1650.

<sup>54</sup> CHORZELSKI, T.; HASHIMOTO, T.; MACIEJEWSKA, B. *Paraneoplastic pemphigus associated with Castleman tumor, myasthenia gravis and bronchiolitis obliterans*. s. 393-400.

<sup>55</sup> NEVŠÍMALOVÁ, S. et al. *Neurologie*. s. 296.

<sup>56</sup> SITÁROVÁ, K. *Myasthenia gravis*. s. 17.

<sup>57</sup> SITÁROVÁ, K. *Myasthenia gravis*. s. 17.

- **Terapeutický účinek imunomodulační léčby** (plazmaferéza, kortikosteroidy, intravenózní aplikace IgG, tymektomie);
- **Častý výskyt jiných autoimunitních onemocnění** (autoimunitní tyreoiditida, systémový lupus erythematosus, reumatoidní artritida) u pacientů s myasthenií a jejich rodinných příslušníků;
- **U dětí narozených myasthenickým matkám** se může přechodně objevit myasthenia gravis.

### 3.4 Diagnostika myasthenie gravis

Diagnóza myasthenia gravis se stanoví na podkladě podrobného neurologického vyšetření, klinických příznaků a zátěžových testů.<sup>58</sup>

Diagnóza se určuje pomocí EMG vyšetření. U většiny pacientů je přítomna při **repetitivní nervové stimulaci** postupně klesající amplituda sumačního svalového potenciálu (nejméně o 10 %), tzv. dekrement.<sup>59</sup>

Citlivější a specifická je metoda **vyšetření jednoho svalového vlákna (single-fibre EMG)** se zjišťováním zpětného rozptylu odpovědi („jitter“) eventuelně bloku sousedních svalových vláken při stimulaci nervu.<sup>60</sup>

U každého pacienta s podezřením na myasthenii je třeba provést **CT**, případně **MR** vyšetření mediastina, které informuje o zvětšení thymu, případně thymomu.<sup>61</sup>

Thymom se u myasthenie vyskytuje asi v 10–15 %. V naprosté většině jde o nádor nezlobivý, někdy ale může prorůstat vazivové pouzdro, a proto se po operaci provádí místní ozáření. I když se operačně nádor odstraní, myasthenie se tím nevyлéčí a pacienti musí užívat trvale léky, potlačující patologické imunitní reakce. V některých případech může být objeven thymom, bez myasthenických příznaků, nejčastěji náhodně a myasthenie se může objevit i řadu let po jeho odstranění.<sup>62</sup>

K potvrzení klinické diagnózy lze užít i **neostigminový test** po jehož aplikaci dojde ke subjektivnímu i objektivnímu zlepšení svalové slabosti.<sup>63</sup>

<sup>58</sup> SCHÜTZNER, J.; ŠMAT, V. et al. *Myasthenia gravis*. s. 38.

<sup>59</sup> NEVŠÍMALOVÁ, S. et al. *Neurologie*. s. 296.

<sup>60</sup> WABERŽINEK, G., KRAJČÍKOVÁ, D. a kol. *Základy speciální neurologie*. s. 331.

<sup>61</sup> NEVŠÍMALOVÁ, S. et al. *Neurologie*. s. 296.

<sup>62</sup> PÍTHA, J. et al. *Diagnostika myasthenia gravis* [online]. 2008 [cit. 2009-03-05]. Dostupný z WWW: [http://www.myastheniagravis.cz/index.php?option=com\\_content&view=article&id=2&Itemid=3](http://www.myastheniagravis.cz/index.php?option=com_content&view=article&id=2&Itemid=3).

<sup>63</sup> VARSÍK, P. *Neurologia 2. Patogeneze a klinika nervových chorob*. s. 604-605.

V diagnostice je charakteristická **přítomnost autoimunitních protilátek v séru proti acetylcholinovému receptoru** u 80-90 % pacientů. V 10-20 % onemocnění protilátky nenacházíme, pak se jedná o tzv. séronegativní myastheniky. U 40 % těchto séronegativních pacientů však lze nalézt protilátky proti svalově specifické tyrozinkináze, což je bílkovina, která se nachází na postsynaptické membráně a je nutná pro zabudování AChR do membrány – tzv. MuSK protilátky. Část myastheniků má kromě protilátek proti acetylcholinovému receptoru i protilátky titinu, což je gigantický protein svalové struktury - protilátky proti příčně pruhovaným svalům, **tzv. antistriatální protilátky (ASMaB)**.<sup>64</sup>

**Únavu kosterního svalstva (Jollyho reakce) lze určit klinickými testy<sup>65</sup>:**

- **Seemanův test** - nemocný nahlas počítá, nebo čte text, postupně mu slábne hlas, řeč je méně zřetelná až nesrozumitelná;
- **Test únavy a poruchy hybnosti** – při opakované elevaci horních končetin, zavírání a otvírání pěsti apod.

**Dalšími častými používanými testy jsou<sup>66</sup>:**

- **Simpsonův test** – při mírné ptóze se pacient 1 minutu dívá nahoru, aktivuje se i musculus frontalis a dochází k zvýraznění ptózy.
- **Gorelickův příznak** – při oboustranné asymetrické ptóze – pacient se dívá nahoru a prstem pasivně elevuje víčko na straně výraznější ptózy, na druhé straně dochází v průběhu několika sekund k úplnému poklesu, k uzavření oční štěrbin.
- **Trendelenburgův test** – stoj na jedné noze. Při slabosti v oblasti lumbosakrálního svalstva dojde na kontralaterální straně k postupnému poklesu pánve.

### **3.5 Příznaky myasthenie gravis**

Projevy myasthenia gravis jsou charakterizované **svalovou slabostí a unavitelností** predilekčně postižených míst. Tyto příznaky se zvýrazňují po fyzické zátěži a mohou se zlepšit po odpočinku. Nejčastěji se klinické projevy dostavují v odpoledních a večerních

---

<sup>64</sup> SCHÜTZNER, J.; ŠMAT, V. et al. *Myasthenia gravis*. s. 38.

<sup>65</sup> SEIDEL, Z.; OBENBERGER, J. *Neurologie pro studium i praxi*. s. 307.

<sup>66</sup> ŠPALEK, P. *Myasthenia gravis*. s. 13.

hodinách. K manifestaci nebo zhoršení choroby dochází určitými provokujícími mechanismy, např. infekty, operace, stres, podáním léků zhoršující nervosvalový přenos.<sup>67</sup>

Častým příznakem je **diplopie** (dvojité vidění) a později **ptóza** (pokles víčka) v důsledku postižení okohybných svalů. Postižení bývá asymetrické.<sup>68</sup>

Postižení vnějších okohybných svalů (diplopie) a postižení musculus levator palpebrae superior (ptóza) se vyskytuje v průběhu choroby až u 85-90 % pacientů s myasthenií.<sup>69</sup>

Postižením mimického svalstva (**hypomimie**) spolu s ptózou víčka dává obličejí ospalý a smutný výraz. **Oslabení žvýkacího svalstva** vyvolává obtíže při kousání tuhé stravy, někdy se objevuje i pokles brady a nemocný si ji přidržuje rukou.<sup>70</sup>

Slabost mimického svalstva nebo žvýkacího svalstva se vyskytuje jako iniciální příznak myasthenie gravis u 5 až 10 % pacientů. Projevem oslabení mimického svalstva je také neschopnost dovřít oční štěrbinu (slabost musculus orbicularis oculi).<sup>71</sup>

**Slabost svalstva inervovaného bulbárními nervy** bývá iniciálním příznakem myasthenie v 15-20 % (postižení svalstva pharyngu a laryngu). Projevuje se poruchou artikulace (**dysartrie**), fonace (**rinolálie**), slabostí měkkého patra (při pití **regurgitace tekutin nosem**), slabostí jazyka (dysartrie, obtížné posouvání potravy v dutině ústní), **poruchou polykání** s rizikem aspirace.<sup>72</sup>

**Dysphagie se vyskytuje u 15-40 % pacientů** s generalizovanou formou myasthenie gravis.<sup>73</sup>

Některé výzkumy<sup>74</sup> zaměřené na klinické a elektrofyziologické vyhodnocení dysphagie u pacientů s myasthenií gravis zjistily, že porucha polykání se vyskytuje u 15 % sledovaných pacientů.

**Oslabením šíjového svalstva** může dojít i k poklesu hlavy. Svalstvo končetin je postiženo méně často (vážné česání, oblékání, věšení prádla, obtížné je vstávání ze dřepu).<sup>75</sup>

Končetinové svaly jsou postiženy až u 70-80 % pacientů. Častěji jsou postiženy svaly na horních končetinách než na dolních.<sup>76</sup>

---

<sup>67</sup> SCHÜTZNER, J.; ŠMAT, V. et al. *Myasthenia gravis*. s. 24.

<sup>68</sup> KALINA, M. *Akutní neurologie*. s. 168.

<sup>69</sup> ŠPALEK, P. *Myasthenia gravis v ambulanci praktického lékaře*. s. 2.

<sup>70</sup> NEVŠÍMALOVÁ, S. et al. *Neurologie*. s. 296.

<sup>71</sup> ŠPALEK, P. *Myasthenia gravis*. s. 11-12.

<sup>72</sup> ŠPALEK, P. *Myasthenia gravis*. s. 11.

<sup>73</sup> LLABRÉS, M.; MOLINA-MARTINEZ, F.J.; MIRALLES, F. *Dysphagia as the sole manifestation of the myasthenia gravis*. s. 1297.

<sup>74</sup> ERTEKIN, C.; YÜCEYAR, N.; AYDOĞDU, I. *Clinical and electrophysiological evaluation of dysphagia in myasthenia gravis*. s. 848.

<sup>75</sup> WABERŽINEK, G.; KRAJČÍKOVÁ, D. et al. *Základy speciální neurologie*. s. 330.

<sup>76</sup> ŠPALEK, P. *Myasthenia gravis*. s. 12.

Při těžkých a rozvinutých formách onemocnění bývá postižené i **svalstvo trupu, diafragma, břišní svalstvo, poruchy análních a vezikálních sfinkterů.**<sup>77</sup>

Nebezpečné a život ohrožující je **postižení bulbární a respiračního svalstva**, projevující se **dechovou insuficiencí až tzv. "myasthenickou krizí"** (zhoršení **myasthenických příznaků**), vyžadující řízenou ventilaci a hospitalizaci na anesteziologicko-resuscitačním oddělení.<sup>78</sup>

### 3.6 Diferenciální diagnostika myasthenie gravis

V rámci diferenciální diagnostiky je třeba odlišit stavy a nemoci, které mohou připomínat myasthenii gravis.<sup>79</sup>

#### 3.6.1 Lambertův-Eatonův syndrom

**Lambertův-Eatonův syndrom** je autoimunitní porucha, u které **protilátky působí proti presynaptickému, napětově řízeným kalciovým kanálům**. Jde o poruchu presynaptického přenosu. Manifestuje se jako paraneoplastický syndrom provázející maligní onemocnění, nejčastěji bronchogenní malobuněčný karcinom. Klinické projevy Lambert-Eatonova syndromu mohou řadu let předcházet diagnóze maligního procesu.<sup>80</sup>

#### 3.6.2 Botulismus

Botulismus je paralytické onemocnění, které začíná postižením hlavových nervů a postupuje kaudálně ke končetinám.<sup>81</sup>

**Botulismus je způsobený anaerobní grampozitivní bakterií Clostridium botulinum** tvořící spóry a produkující termolabilní nurotoxin, který je odolný vůči trávicím enzymům.

---

<sup>77</sup> VARSÍK, P. et al. *Neurologia 2. Patogeneze a klinika nervových chorob*. s. 603.

<sup>78</sup> SEIDEL, Z.,; OBENBERGER, J. *Neurologie pro studium i praxi*. s. 308.

<sup>79</sup> BARTKO, D.; DROBNÝ, M. *Neurologia*. s. 591.; WABERŽINEK, G., KRAJČÍKOVÁ, D. a kol. *Základy speciální neurologie*. s. 330.

<sup>80</sup> NEVŠÍMALOVÁ, S. et al. *Neurologie*. s. 296.

<sup>81</sup> FAUCI, A. et al. *Harrison's principles of internal medicine*. s. 635-636.

Má 7 antigeně odlišných typů (A-G). Největší afinitu k nervové tkáni má typ A. Perorální letální dávka pro člověka je 0,05-0,1 µg<sup>82</sup>

Neurotoxin blokuje uvolňování acetylcholinu nebo jeho produkci z cholinergních nervových zakončení a v neuromuskulárních spojeních.<sup>83</sup>

Botulotoxin je lidově označován „klobásovým“ jedem. **Vyskytuje se v nedostatečně sterilizovaných masových, zeleninových a ovocných konzervách**, kde může docházet k pomnožení *Clostridium botulinum* a k masivní produkci botulotoxinu.<sup>84</sup>

**Rozlišuje se několik typů botulismu – 1. potravinový botulismus** (otrava toxinem, který byl vytvořen v kontaminované potravě); **2. kojenecký botulismus** (vzniká před 6. měsícem života, kdy v zažívacím traktu chybí protektivní žlučové kyseliny a bakteriální flóra bránící kolonizaci střeva; rizikovou potravinou je med); **3. ranný botulismus** (clostridia se množí v ráně a produkují botulotoxin – vzniká při poranění);<sup>85</sup>

**Onemocnění začíná často GIT příznaky, nauzeou, zvracením, průjmem.** S odstupem času se **rozvíjejí neurologické příznaky** a průjem přechází v zácpu. Objevuje se sucho v ústech, **ptóza, ztráta akomodace, diplopie**, mlhavé vidění, ztráta reflexu zornice. Následují **parézy bulbárních (dysphagie, dysartrie)**, později kosterních i dýchacích svalů. Teplota je normální. Pacient je ohrožen obrnou dýchacích svalů.<sup>86</sup>

Jako komplikace se může vyskytnout pneumonie, aspirace, pyelonefritis.<sup>87</sup>

**Inkubační doba onemocnění** je u alimentárního botulismu 12-72 dní, u ranného botulismu 4-14 dní, u kojeneckého botulismu 1-30 dní.<sup>88</sup>

**Základem léčby je aplikace antitoxinu** (inaktivovaný toxin – anatoxin, toxoid). Těžší případy vyžadují umělou plicní ventilaci.<sup>89</sup>

**Úmrtnost je vysoká**, u alimentárních otrav umírá 5-10 % intoxikovaných, u ranného botulismu je letalita až 14 %, u kojeneckého botulismu je letalita až 30 %.<sup>90</sup>

---

<sup>82</sup> POLJAK, V.; KRČ, I.; EHRMANN, J. *Manuál infekčních nemocí*. s. 49.

<sup>83</sup> LÜLLMANN, H.; MOHR, K. *Farmakologie a toxikologie*. s. 289.

<sup>84</sup> HRDINA, V. et al. *Přírodní toxiny a jedy*. s. 153.

<sup>85</sup> BEDNAŘÍK, J. et al. *Učebnice speciální neurologie*. s. 72

<sup>86</sup> VACEK, V. *Alimentární infekce*. s. 116

<sup>87</sup> POLJAK, V.; KRČ, I.; EHRMANN, J. *Manuál infekčních nemocí*. s. 49.

<sup>88</sup> GÖPFERTO VÁ, D.; PAZDIORA, P.; DÁŇOVÁ, J. *Epidemiologie infekčních nemocí*. s. 115.

<sup>89</sup> PRYMULA, R. et al. *Biologický a chemický terorismus*. s. 79.

<sup>90</sup> PATOČKA, J. *Vojenská toxikologie*. s. 116.

### 3.6.3 Myopatie

**Myopatie je skupina onemocnění, které primárně postihují kosterní svalstvo.**<sup>91</sup>

Časté je postižení stehenního a pánevního svalstva a vzniká typický myopatický syndrom DK: kolébavá chůze, hyperlordóza s vysunutým břichem a tzv. myopatické šplhání (při vstávání z dřepu si musejí nemocní pomáhat horními končetinami, opírají se o vlastní dolní končetiny, po kterých postupně šplhají. Při postižení horních končetin vážně především elevace.<sup>92</sup>

**Myopatie se mohou projevit kolísavou svalovou slabostí a imitovat myasthenii gravis.**<sup>93</sup>

#### 3.6.3.1 Dystrofie

Jde o skupinu geneticky podmíněných chorob neznámé etiologie s vrozenou poruchou svalového, hlavně proteinového metabolismu a progredujícím rozvojem degenerativních změn a destrukce svalových vláken.<sup>94</sup>

#### **Duchenneova svalová dystrofie<sup>95</sup>:**

Je nejčastější formou svalových dystrofií. Onemocnění je vázané na chromozom X, postižení jsou proto chlapci. **Podstatou choroby je porucha tvorby bílkoviny - dystrofinu.** Duchenneova svalová dystrofie se vyznačuje rychlou progresí a úplným chyběním dystrofinu. Onemocnění se klinicky manifestuje ve věku 2-5 let. Svalová slabost se na svalstvu pánevního pletence projevuje myopatickou chůzí s hyperlordózou. Postižením stehenního a trupového svalstva vede ke vzniku myopatického šplhu. Objevují se pseudohypertrofie lýtek, kdy dochází k náhradě svalstva vazivem. Kontraktury Achillovy šlachy vedou k chůzi po špičkách. Mezi 15-20 rokem jsou pacienti zcela imobilní. Rozvíjí se kardiomyopatie a dechová insuficience. K úmrtí na interkurentní infekce dochází zpravidla mezi 20. a 30. rokem.

---

<sup>91</sup> NEVŠÍMALOVÁ, S. et al. *Neurologie*. s. 297.

<sup>92</sup> AMBLER, Z. *Neurologie*. s. 349.

<sup>93</sup> BRUST, J. *Current diagnosis and treatment in neurology*. s. 355.

<sup>94</sup> AMBLER, Z. *Neuropatie a myopatie*. s. 159.

<sup>95</sup> NEVŠÍMALOVÁ, S. et al. *Neurologie*. s. 297.

### **Beckerova svalová dystrofie<sup>96</sup>:**

Vyskytuje se méně často. Geneticky je porucha lokalizována na chromozomu X. U Beckerovy svalové dystrofie jde o nedostatek dystrofinu nebo o jeho abnormalitu. Klinicky se onemocnění manifestuje později než Duchenneova svalová dystrofie. I průběh je mírnější. Kardiomyopatie je méně závažná a méně častá, mentální stav nebývá poruše.

### **Forma facio-skapulo-humerální<sup>97</sup>:**

Onemocnění je dědičné, začíná v kterémkoliv věku. Klinicky se projevuje slabostí fixátorů lopatek, je oslabené svalstvo paže (hlavně triceps a biceps) a mimické svalstvo (převíslí dolní ret, nemocní nemohou pískat).

### **Okulární myopatie<sup>98</sup>:**

Projevuje se postižením okoohybných svalů, oboustranná zevní oftalmoplegie (zornice je vždy normální). Nevzniká diplopie. **Okulární myopatie se člení na dvě jednotky:**

1. **okulofaryngeální dystrofie** s okulárním a faryngeálním svalovým postižením. Dominuje hlavně ptóza, může dysfagie i mírnější pletencová slabost.
2. **okulokraniosomatická neuromuskulární porucha** (Kearns-Sayre syndrom, oftalmoplegia plus). Je přítomna progresivní zevní oftalmoplegie, pigmentovaná degenerace retiny, srdeční blok.

### **Polymyozitida-dermatomyozitida<sup>99</sup>:**

Patří mezi autoimunitní choroby, **jde o získané zánětlivé postižení svalových vláken a kůže.** Hlavním projev je myopatický syndrom – slabost pletencového dolních končetin, nemocní mají potíže při chůzi do schodů, obtížně vstávají ze židle, často je slabost pletencových svalů horních končetin. Často bývá dysfagie (postižení faryngeálního svalstva). U těžších stavů může být postiženo i dýchací svalstvo.

V rámci diferenciální diagnostiky musí být dále odlišeno onemocnění motorického neuronu, kmenové ischemie a difterie od bulbárních projevů myasthenie gravis.<sup>100</sup>

---

<sup>96</sup> VARSÍK, P. *Neurologia II. – Patogenéza a klinika nervových chrôb.* s. 581

<sup>97</sup> AMBLER, Z. *Neuropatie a myopatie.* s. 164.

<sup>98</sup> AMBLER, Z. *Neurologie.* s. 351.

<sup>99</sup> AMBLER, Z. *Neuropatie a myopatie.* s. 174.

<sup>100</sup> BRUST, J. *Current diagnosis and treatment in neurology.* s. 359.



### 3.7 Léčba myasthenie gravis

V léčebné strategii myasthenie gravis lze využít konzervativních i operačních postupů.

#### 1. Konzervativní léčba:

- a. **Anticholinesterázové medikamenty – blokují acetylcholinesterázu** a tím zvyšují nabídku acetylcholinu v oblasti nervosvalové ploténky. Inhibitory acetylcholinesterázy provokují parasymptickou hyperreaktivitu, což je projevuje zvýšenou gastrointestinální motilitou - průjmy, zvýšenou bronchiální sekrecí, bronchospasmem, salivací, někdy i bradykardií a hypotenzí.<sup>101</sup>

Nejčastěji se využívanými inhibitory acetylcholinesterázy jsou **neostigmin** (syntostigmin) a především **pyridostigmin** (mestinom). Spíše výjimečně se užívá ambenonium (mytelase), distigmin (ubretid). Tyto léky se užívají individuálně, dle denní aktivity pacienta, zpravidla 3-5x denně.<sup>102</sup>

Například u pacientů a orofaryngeální slabostí se podává mestinon tak, aby v čase jídla mihli potravu dobře pokousat a polknout.<sup>103</sup>

Inhibitory acetylcholinesterázy patří mezi symptomatická farmaka, která nijak neovlivňují autoimunitní mechanismy.<sup>104</sup>

- b. **Léčba zasahující do imunopatogeneze myasthenie gravis** – mezi látky zasahující do imunopatogeneze myasthenie gravis patří **kortikosteroidy** (prednison, methylprednisolon – medrol) a **imunosupresiva** (azathioprin). Kortikosteroidy se často kombinují s azathioprinem (imuran), což je purinový analog působící jako antimetabolit. Vede k destrukci stimulovaných T- a B-lymfocytů. Dále lze v léčbě myasthenie gravis využít cyklofosamid, metotrexát, cyklosporin.<sup>105</sup>

Kortikoidy se nasazují se v případě, kdy klinický stav nelze zlepšit jen inhibitory cholinesterázy. Vzhledem k tomu, že u asi 1/3 pacientů, zejména s poruchou kousání, polykání a artikulace, může náhlé nasazení kortikoidů celkový stav výrazně zhoršit, raději se tyto léky zvyšují postupně na dávku cca

<sup>101</sup> SCHÜTZNER, J.; ŠMAT, V. et al. *Myasthenia gravis*. s.80.

<sup>102</sup> VARSÍK, P. a kol. *Neurologia 2. Patogeneze a klinika nervových chorob*. s. 605.

<sup>103</sup> ŠPALEK, P. *Myasthenia gravis*. s. 15.

<sup>104</sup> PÍTHA, J.; AMBLER, Z. *Nejčastější chyby a omyly v diagnostice a terapii myasthenie gravis*. s. 287.

<sup>105</sup> SCHÜTZNER, J.; ŠMAT, V. *Myasthenia gravis*. s.82-83.

1mg/kg hmotnosti, podávají se 6-8 týdnů a pak se opět postupně snižují na udržovací dávku.<sup>106</sup>

**Rychlé snižování dávek prednisonu** a předčasné ukončení léčby způsobuje závažné klinické exacerbace myasthenie, která **může vyústit až do myasthenické krize**.<sup>107</sup>

**Prednison má** výborný efekt, u **70 % pacientů** s myasthenií vede k úplnému vymizení myasthenických symptomů a u většiny ostatních pacientů nastává alespoň částečné zlepšení. K zlepšení svalové síly dochází již v prvních 2-8 týdnech léčby, úplná remise nastupuje obvykle později. Na léčbu prednisonem nejlépe reagují pacienti s krátkou anamnézou myasthenie gravis. Výbornou odpověď mají na prednison myasthenici s thymomem, před nebo po chirurgickém odstranění.<sup>108</sup>

**Imunosupresiva** se podávají ke zvýšení účinku kortikoidů.<sup>109</sup>

**Podání léků zasahujících do imunopatogeneze představuje léčbu kauzální**.<sup>110</sup>

c. **Plazmaferéza** – neboli filtrace plazmy je postup při kterém dochází k očištění plasmy od autoprotilátek proti AChR nebo proti MuSK.<sup>111</sup>

**Režim plazmaferézy se skládá z 2 až 6 výměn plazmy**, což je určeno klinickým stavem pacienta. Zlepšení se obvykle dostavuje v průběhu 48 hodin po první nebo druhé plazmaferéze. Opakuje se obvykle každý druhý den, v případě potřeby se může opakovat denně.<sup>112</sup>

**Cílem plazmaferézy je navodit rychlé zlepšení klinického stavu pacienta v indikacích**<sup>113</sup>:

- akutní generalizované formy myasthenie;
- akutní exacerbace myasthenie;
- hrozící myasthenická krize;
- příprava na thymektomii a cílem redukovat perioperační morbiditu.

<sup>106</sup> PIŤHA, J. *Léčba myasthenia gravis* [online]. 2008 [cit. 2009-03-05]. Dostupný z WWW: <[http://www.myastheniagravis.cz/index.php?option=com\\_content&view=article&id=3&Itemid=4](http://www.myastheniagravis.cz/index.php?option=com_content&view=article&id=3&Itemid=4)>.

<sup>107</sup> ŠPALEK, P. *Myasthenia gravis*. s. 15.

<sup>108</sup> ŠPALEK, P. *Myasthenia gravis*. s. 15.

<sup>109</sup> PIŤHA, J. *Léčba myasthenia gravis* [online]. 2008 [cit. 2009-03-05]. Dostupný z WWW: <[http://www.myastheniagravis.cz/index.php?option=com\\_content&view=article&id=3&Itemid=4](http://www.myastheniagravis.cz/index.php?option=com_content&view=article&id=3&Itemid=4)>.

<sup>110</sup> PIŤHA, J.; AMBLER, Z. *Nejčastější chyby a omyly v diagnostice a terapii myasthenie gravis*. s. 288.

<sup>111</sup> PIŤHA, J. *Léčba myasthenia gravis* [online]. 2008 [cit. 2009-03-05]. Dostupný z WWW: <[http://www.myastheniagravis.cz/index.php?option=com\\_content&view=article&id=3&Itemid=4](http://www.myastheniagravis.cz/index.php?option=com_content&view=article&id=3&Itemid=4)>.

<sup>112</sup> ŠPALEK, P. *Myasthenia gravis*. s. 18.

<sup>113</sup> ŠPALEK, P. *Myasthenia gravis*. s. 18.

Dále se plazmaferézy využívá se u pacientů, u kterých thymektomie, anticholinesterázové medikamenty a kortikosteroidy nemají dostatečný efekt.<sup>114</sup>

**Alternativou plazmaferézy je imunoabsorbce**, pomocí které se protilátky proti AChR adsorbují na imunoabsorbčních kolonách. Očištěná plazma se vracení zpět do organismu pacienta. Oproti plazmaferéze je popisováno mnohem méně nežádoucích účinků.<sup>115</sup>

- d. Intravenózní imunoglobulín (IVIg)** – podávají se vysoké dávky humánních imunoglobulinů intravenózně. Indikací k podávání IVIg je akutní forma myasthenie gravis, akutní exacerbace myasthenie gravis, myasthenická krize. Podávání IVIg následuje po plazmaferéze, přičemž nevyhnutelnou součástí terapeutického režimu je imunosuprese (prednison v kombinaci s azathioprinem). Zlepšení po IVIg je výrazné, ale trvá jen 3-4 týdny, vždy je nutná současná imunosupresivní léčba.<sup>116</sup>
- e. Experimentální léčba** - ve fázi klinických zkoušek jsou zejména **tzv. monoklonální protilátky (Rituximab)**, vysoké dávky cyclofosfamidu spolu s podáním růstového faktoru.<sup>117</sup>

## 2. Chirurgická léčba:

- a. Thymektomie** – jde o operační výkon, při které se provádí odstranění thymu s thymomem. Thymektomie je indikována i u pacientů bez thymomu. U okulární a séronegativní formy myasthenie gravis není ve většině případů thymektomie indikována, protože není jasně prokázán její příznivý vliv.<sup>118</sup>

Bylo prokázáno, že tato operace je zejména **účinná u mladších nemocných** (do 55-60 let věku), kdy v brzlíku dochází k zánětlivým změnám. O příznivém efektu thymektomie, kdy je možné snížit, v řadě případů dokonce vysadit veškeré léky, lze hovořit nejméně po 2 letech od operace.<sup>119</sup>

---

<sup>114</sup> VARSÍK, P. et al. *Neurologia 2. Patogeneze a klinika nervových chorob*. s. 605.

<sup>115</sup> PÍŤHA, J.; AMBLER, Z. *Nejčastější chyby a omyly v diagnostice a terapii myasthenie gravis*. s. 289.

<sup>116</sup> ŠPALEK, P. *Myasthenia gravis v ambulanci praktického lékaře*. s. 4.

<sup>117</sup> PÍŤHA, J. *Léčba myasthenia gravis* [online]. 2008 [cit. 2009-03-05]. Dostupný z WWW:

<[http://www.myastheniagravis.cz/index.php?option=com\\_content&view=article&id=3&Itemid=4](http://www.myastheniagravis.cz/index.php?option=com_content&view=article&id=3&Itemid=4)>.

<sup>118</sup> SCHÜTZNER, J.; ŠMAT, V. et al. *Myasthenia gravis*. s.40.

<sup>119</sup> PÍŤHA, J. *Léčba myasthenia gravis* [online]. 2008 [cit. 2009-03-05]. Dostupný z WWW:

<[http://www.myastheniagravis.cz/index.php?option=com\\_content&view=article&id=3&Itemid=4](http://www.myastheniagravis.cz/index.php?option=com_content&view=article&id=3&Itemid=4)>.

Ke thymektomii jsou indikováni pacienti s formami myasthenie gravis, u kterých se thymus zúčastňuje na imunopatogenezi myasthenie a pacienti s asociací myasthenie a thymomem<sup>120</sup>:

- **myasthenie gravis + hyperplazie thymu + autoprotilátky proti AChR.** Provádí se u 30 % nemocných z celkového počtu pacientů s myasthenií;
- **myasthenie gravis + hyperplazie thymu + žádné autoprotilátky proti AChR ani proti MuSK.** Provádí se u 8 % nemocných z celkového počtu pacientů s myasthenií;
- **myasthenie gravis + thymom + autoprotilátky proti AChR a titinu.** Jde asi o 10-15 % nemocných z celkového počtu pacientů s myasthenií. Thymom je absolutní indikace k thymektomii.

### 3.8 Léky zhoršující myasthenii gravis

Část léků, někdy i celých lékových skupin může zhoršit svalovou slabost, i když neúčinkují bezprostředně na acetylcholinových receptorech.<sup>121</sup>

3.8.1 Tab. 2 Rizikové léky u myasthenie gravis

Skupina	Účinná látka
<i>Periferní myorelaxancia</i>	pancuronium
	vecuronium
<i>Centrální myorelaxancia</i>	botulotoxin
	guanafesin
<i>Celková anestetika</i>	fentanyl
	sufentanyl
	ketamin
	propofol
<i>Lokální anestetika</i>	prokain
<i>Anxiolytika</i>	diazepam
	oxazepam
	alprazolam
	bupiron

<sup>120</sup> ŠPALEK, P. *Myasthenia gravis*. s. 18.

<sup>121</sup> SCHÜTZNER, J.; ŠMAT, V. et al. *Myasthenia gravis*. s.96.

	bromazepam
<i>Hypnotika</i>	midazolam
	flunitrazepam
<i>Neuroleptika</i>	lithium
	chlorpromazin
	haloperidol
	klozapin
	risperidon
<i>Antiepileptika</i>	fenytoin
	fenobarbital
	gabapentin
	karbamazepin
	ethosuximid
<i>Antirevmatika</i>	sulfasalazin
	penicilamin
<i>Anticholinergika</i>	propiverin
	benzatropin
<i>Blokátory vápníkových kanálů</i>	amlodipin
	verapamil
	diltiazem
	nifedipin
<i>Antiarytmika</i>	chinidin
	propafenon
	prajmalin
<i>Betablokátory</i>	pindolol
	metipranol
	sotalol
	metoprolol
	atenolol
	thiazidy
	acebutolol
	betaxolol
	karvedilol
simvastatin	
<i>Statiny</i>	lovastatin
	fluvastatin
	gentamycin
<i>Antibiotika</i>	streptomycin

	linkomycin
	vankomycin
	doxycyklin
	chloramphenicol
	erytromycin
	azitromycin
<i>Hormony</i>	prednison
	methylprednisolon
	triamcinolon
	hydrocortison
	betamethason
	dexamethason
<i>Minerály</i>	magnesium
<i>Kontrastní látky</i>	kontrastní látky obsahující jód

(podle PÍŤHA, J. *Myasthenia gravis : Obávaná diagnóza?* s.47-56.)

### 3.9 Prognóza myasthenie gravis

Pro prognózu onemocnění je rozhodující včasné stanovení diagnózy a volba vhodného terapeutického postupu. Nejvýznamnějším prognostickým faktorem je čas trvání myasthenie gravis od vzniku do započetí léčby. S trváním se rozsah ireverzibilních strukturálních změn postsynaptické ploténky a AChR zvětšuje a současně se omezuje jejich přirozená regenerační schopnost. Kromě toho špatně léčená nebo neléčená myasthenie gravis zpravidla progreduje a může vyústit v myasthenickou krizi. Po dlouhém období klinické nebo farmakologické remise jsou u myasteniků možné exacerbace nemoci. U každého pacienta s myasthenií je nutný individuální léčebný postup a dlouhodobá dispenzarizace. V éře před imunosupresivní léčbou a při konzervativních postojích k thymektomii dosahovala letalita pacientů s myasthenií gravis 30-50 %. V současné době, při správném zvolení optimální léčby u každého pacienta, by letalita v kauzální souvislosti s myasthenií gravis měla být nulová.<sup>122</sup>

<sup>122</sup> ŠPALEK, P. *Myasthenia gravis*. s. 19-20.

## 4 ELEKTROMYOGRAFIE

Elektromyografie (EMG) se zabývá elektrickou aktivací svalů pomocí elektrod. Užívá se diagnostické nervosvalových onemocnění a poruch.<sup>123</sup>

**Vyšetření zahrnuje:** 1. kondukční studie, 2. jehlové EMG a 3. speciální vyšetřovací techniky. Kondukční studie vyšetřuje parametry vodivosti periferních nervů, jehlové EMG informuje o klidové (spontánním) a volní (kontrakční) aktivitě.<sup>124</sup>

### 1. Nervové kondukční studie:

**Kondukční studie** – nebo také **neurografie** – vyšetřuje rychlost vedení a některé další parametry motorických nebo senzitivních vláken periferních nervů.<sup>125</sup>

Stimulace elektrickým podmětem, který má vyvolat motorickou a senzitivní odpověď, se obvykle provádí povrchovými elektrodami. Je proto **zaměřená na nervy, které leží blíže povrchu těla** a jsou přístupné pro povrchovou stimulaci a registraci. Rychlost vedení je možno v motorických, senzitivních a smíšených nervech. Technicky snadnější je měření kondukčního času v motorických nervech. Stimulace se provádí v několika výškových etážích vyšetřovaného nervu a odečítá se v ms (milisekundy) latence odpovědi. Získají se tak informace o neporušené kontinuitě nervu, eventuelně o kondukčním bloku. V ms určený výsledný kondukční čas je přepočten na kondukční rychlost vedení, která je hodnocena jako konečný parametr v m/s (metr za sekundu). U zdravého člověka je tato hodnota 45 m/s. Měření rychlosti vedení v senzitivních vláknech je náročnější, protože je nutné snímat akční potenciál z nervových vláken. Dolní hranice normy je 40 m/s na dolních končetinách a 50 m/s na horních končetinách.<sup>126</sup>

### 2. Konvenční EMG:

Konvenční EMG registruje bioelektrické potenciály pomocí jehlových elektrod.

Sleduje se inzerční aktivita při zavádění jehly, spontánní aktivita v klidu a volní aktivita při postupně zvyšující se svalové kontrakci. Při vpichu elektrody a každém jejím pohybu dochází k mechanickému podráždění svalové membrány a fyziologicky lze registrovat krátkou sérii několika potenciálů – **inzerční aktivity**.<sup>127</sup>

<sup>123</sup> VOKURKA, M.; HUGO, J. Praktický slovník medicíny. s. 102.

<sup>124</sup> SEIDEL, Z.; OBENBERGER, J. *Neurologie pro studium i praxi*. s. 308.

<sup>125</sup> AMBLER, Z. et al. *Klinická neurologie*. s. 752.

<sup>126</sup> NEVŠÍMALOVÁ, S. et al. *Neurologie*. s. 199.

<sup>127</sup> AMBLER, Z. et al. *Klinická neurologie*. s. 762.

Spontánní aktivitu registrujeme ze svalu, který je v klidu a plně relaxován. Sval v klidu je fyziologicky elektricky němý a neregistrujeme žádnou aktivitu. Pokud je jehla zavedena do oblasti nervosvalové ploténky, bývá přítomna ploténková aktivita nebo tzv. ploténkový šum.<sup>128</sup>

U zdravého relaxovaného svalu není přítomna žádná spontánní elektrická aktivita, při slabé kontrakci je možné hodnotit tvar a velikost jednotlivých motorických akčních potenciálů a tyto parametry jsou počítačově zpracovány. Při maximální svalové kontrakci jsou akční potenciály na sebe hustě nakupeny, není je možno jednotlivě diferencovat, vzniká interferenční vzorec.<sup>129</sup>

### **3. Speciální vyšetřovací techniky:**

Speciální vyšetřovací techniky se používají k diagnostickému zpřesnění některých onemocnění. Zahrnuje EMG vyšetření jednotlivého vlákna (single fibre EMG - SFEMG), které se používá zejména ke zpřesnění informace o nervosvalovém přenosu.<sup>130</sup>

Pomocí SFEMG mohou být studovány i interakce mezi svalovými vlákny. Interpotenciálový interval kolísá v závislosti na době vedení v oblasti terminálních nervových větví, svalových vláken a integrity nervosvalového přenosu a toto kolísání se nazývá **jitter**.<sup>131</sup>

## **4.1 Rizika a kontraindikace EMG**

Při použití jehlových elektrod dochází k narušení integrity kůže s rizikem přenosu infekce, zejména virem hepatitidy B, HIV. Elektrody je proto třeba sterilizovat. Jednorázové elektrody je nutné používat k vyšetření nemocných s infekcí přenosnou krevní cestou. U nemocných s poruchou krevní srážlivosti hrozí riziko intramuskulárního krvácení. Elektrickou stimulaci je nutné zvážit u pacientů s kardiostimulátorem a vyhnout se stimulaci v blízkosti srdce (oblast brachiálního plexu).<sup>132</sup>

---

<sup>128</sup> AMBLER, Z. et al. *Klinická neurologie*. s. 762.

<sup>129</sup> NEVŠÍMALOVÁ, S. et al. *Neurologie*. s. 119-120.

<sup>130</sup> NEVŠÍMALOVÁ, S. et al. *Neurologie*. s. 120.

<sup>131</sup> AMBLER, Z. et al. *Klinická neurologie*. s. 770.

<sup>132</sup> AMBLER, Z. et al. *Klinická neurologie*. s. 770.



## **II PRAKTICKÁ ČÁST PRÁCE**

### **5 EMPIRICKÁ ČÁST**

Tato část diplomové práce se zabývala zpracováním a interpretací výsledků, která byly získány prostřednictvím dokumentace archivované na Neurologické klinice, Krajské nemocnici Pardubice.

#### **5.1 Cíl výzkumu**

Cílem výzkumu je zmapovat poruchu polykání u pacientů s diagnózou myasthenia gravis, kteří byli hospitalizováni a léčeni na Neurologické klinice, Krajské nemocnice Pardubice.

#### **Dílčí cíle výzkumu:**

1. Zjistit četnost výskytu poruchy polykání u pacientů s myasthenií gravis.
2. Zjistit způsob léčby poruchy polykání.
3. Určit pohlaví, které je postiženo poruchou polykání při myasthenii gravis častěji.
4. Zmapovat možné komplikace u nemocných s myasthenií gravis – kachexie, aspirace potravy, bronchopneumonie.

#### **5.2 Předpoklady**

1. Ženy jsou myasthenií gravis postiženy častěji než muži.
2. U více než 80 % pacientů jsou prokázány protilátky proti acetylcholinovému receptoru.
3. Nejčastějším příznakem myasthenie gravis je u našich pacientů ptóza víčka.

4. Thymus je patologicky změněn u 85 % nemocných s myasthenií.
5. Hyperplazie thymu tvoří alespoň 85 % všech patologií thymu u pacientů s myasthenií.
6. Thymomy tvoří 15 % patologií thymu u pacientů s myasthenií.
7. Hyperplazie thymu je častější než thymom.
8. Thymektomie byla provedena u 18-20 % nemocných s myasthenií.
9. Porucha polykání se nejčastěji léčí inhibitory cholinesterázy.
10. Porucha polykání se vyskytuje u více než 15 % nemocných s myasthenií.
11. Myasthenická krize se vyskytla u méně než 2 % pacientů.

### **5.3 Metodika, organizace výzkumu, zpracování dat**

Do výzkumu bylo zařazeno 32 pacientů s diagnózou myasthenia gravis, kteří byli sledováni a léčeni na Neurologické klinice, Krajské nemocnice Pardubice od roku 1986 do současnosti.

K výzkumu byla použita retrospektivní studie. Pro naši práci jsme využili dokumentaci dostupnou v archivech Neurologické kliniky, Krajské nemocnice Pardubice.

Nahlížení do dokumentace bylo umožněno vedoucím oddělením a probíhalo přímo v prostorách Neurologické kliniky, Krajské nemocnice Pardubice.

Při sběru dat jsme se zaměřili na věk pacientů v době zjištění onemocnění, délku trvání choroby, pohlaví pacientů, příznaky onemocnění. Dále na léčbu poruchy polykání a samotné myasthenie, přítomnost případných komorbidit – thymom, autoimunitní onemocnění.

Kritériem pro zařazení pacientů do výzkumu byli žijící pacienti s myasthenií gravis.

Data získaná výzkumem jsou zpracována v textovém dokumentu Microsoft Office Word a Microsoft Office Excel.

## 5.4 Výsledky výzkumu

Celkový soubor zahrnuje 32 pacientů. Ze sledovaných nemocných bylo 15 mužů (47 %) a 17 žen (53 %). Průměrný věk v době diagnózy nemoci je u mužů 60,6 roků a v případě žen 59,8 roků. Nejmladšímu pacientovi mužského pohlaví bylo v době zjištění nemoci 19 roků a nejstaršímu 79 roků. Nejmladší pacientce v době zjištění nemoci bylo 26 roků a nejstaršímu 84 roků. V současné době je průměrný věk pacientů – mužů 68 roků, žen 65,9. Nejmladšímu pacientovi – muži je 35 roků, ženě 31 roků. Nejstaršímu nemocnému – muži je 84 let, ženě 87 let (viz tabulka 2).

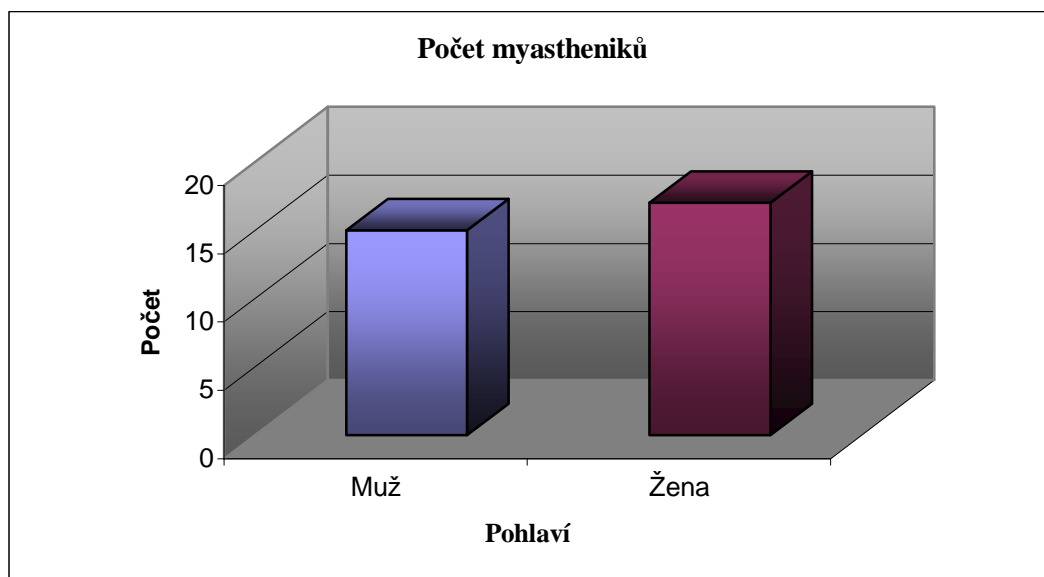
Výsledky výzkumu byly po statistickém zpracování pro přehlednost rozděleny do tabulek a grafů.

5.4.1 Tab. 3 Průměrný věk

Pohlaví	Průměrný věk	Průměrný věk v době diagnózy	Nejnižší věk	Nejvyšší věk	Nejnižší věk v době diagnózy	Nejvyšší věk v době diagnózy
<b>Muž</b>	68	60,6	35	84	19	79
<b>Žena</b>	65,9	59,8	31	87	26	84

5.4.2 Tab. 4 Počet myastheniků

Pohlaví	Počet myastheniků	
	n	%
<b>Muž</b>	15	47 %
<b>Žena</b>	17	53 %
<b>Celkem</b>	32	100 %

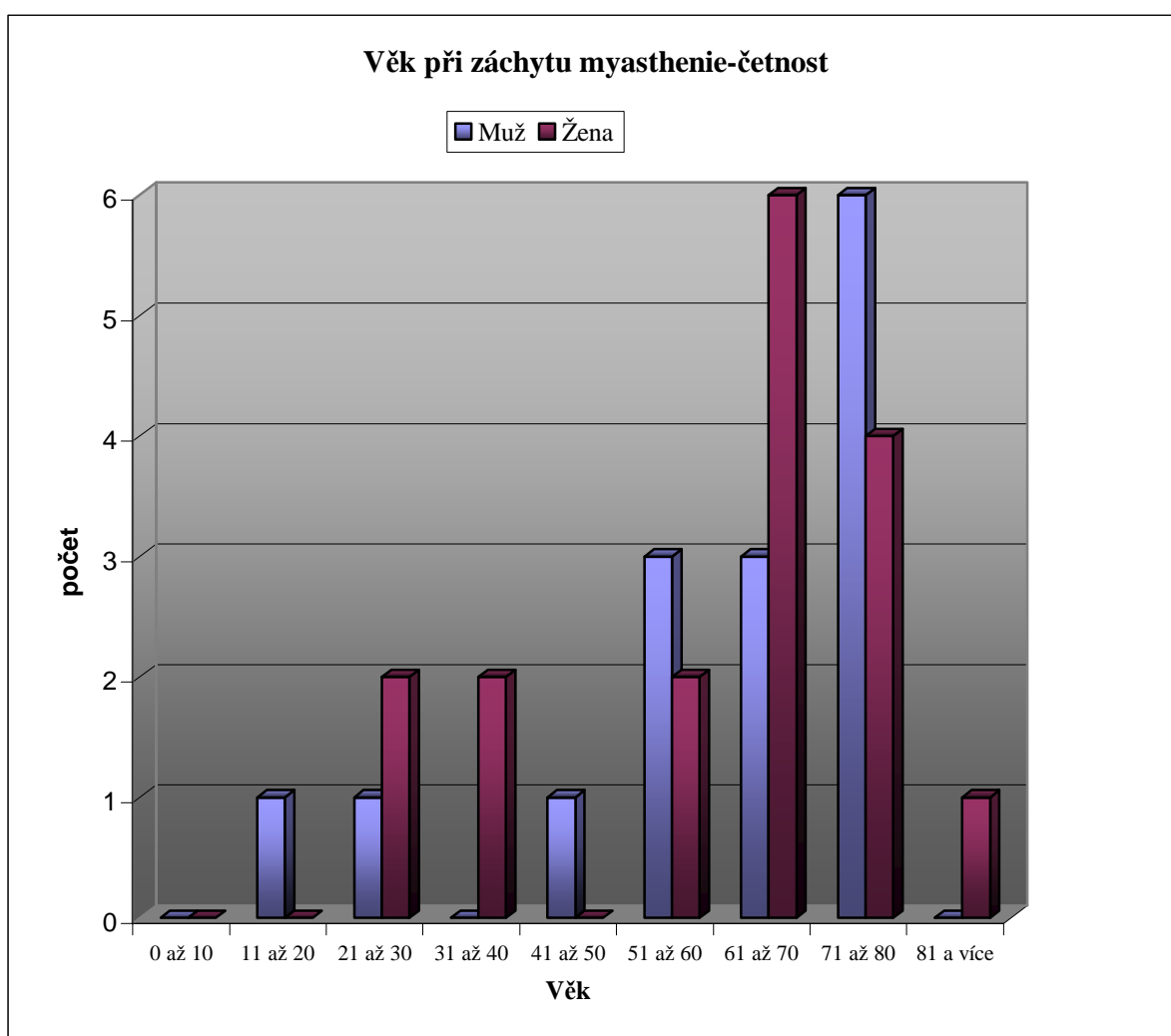


5.4.2 Obr. 1 Graf 1 Počet myastheniků

Jak vyplývá z tabulky 4 a grafu 1 je v našem výzkumu větší zastoupení žen, a to 17 (53 %). Muži zastoupeni v počtu 15 (47 %).

5.4.3 Tab. 5 Věk při záchytu myasthenie – četnost

Věk	Muž		Žena		Celkem	
	n	%	n	%	n	%
0 až 10	0	0 %	0	0 %	0	0 %
11 až 20	1	3,1 %	0	0 %	1	3,1 %
21 až 30	1	3,1 %	2	6,2 %	3	9,3 %
31 až 40	0	0 %	2	6,2 %	2	6,2 %
41 až 50	1	3,1 %	0	0 %	1	3,1 %
51 až 60	3	9,4 %	2	6,2 %	5	15,6 %
61 až 70	3	9,4 %	6	18,8 %	9	28,2 %
71 až 80	6	18,8 %	4	12,5 %	10	31,3 %
81 a více	0	0 %	1	3,1 %	1	3,1 %



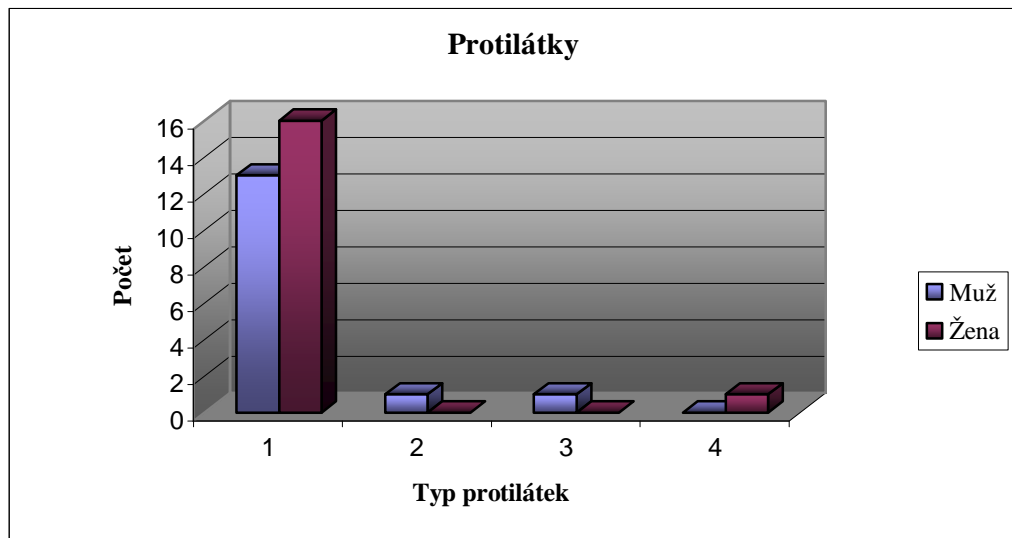
5.4.3 Obr. 2 Graf 2 Věk při záchytu myasthenie – četnost

Z tabulky číslo 5 a grafu 2 je patrné, že nejčastěji byla myasthenie gravis diagnostikovaná ve věku 71 až 80 roků. V tomto rozmezí bylo postiženo celkem 10 pacientů (31,3 %) s myasthenií. Šlo o 6 mužů (18,8 %) a 4 ženy (12,5 %). Celkem u 9 nemocných (28,2 %) byla

myasthenie diagnostikovaná ve věku 61-70 let. Z těchto nemocných byli 3 muži (9,4 %) a 6 žen (18,8 %). Třetí nejvyšší záchyt nemoci byl v rozmezí 51 až 60 let. V tomto věkovém rozpětí bylo postiženo 5 pacientů. Jednalo se o 3 muže (9,4 %) a 2 ženy (6,2 %). Na čtvrtém místě v četnosti výskytu nemoci dle věku se umístili pacienti ve věkovém rozmezí 21 až 30 let. Šlo o 1 muže (3,1 %) 2 ženy (6,2 %). Celkem u 2 nemocných - žen (6,2 %) byla nemoc diagnostikována v rozmezí 31-40 roků. V rozmezí 11-20 let a 41-50 let byla nemoc shodně zachycena u 1 nemocného (3,1 %) mužského pohlaví. Ve věku 81 a více let byla nemoc zachycena u jedné ženy (3,1 %).

5.4.4 Tab. 6 Protilátky

Protilátky	Muž		Žena		Celkem	
	n	%	n	%	n	%
anti-AChR	13	40,6 %	16	50 %	29	90,6 %
anti-MUSK	1	3,1 %	0	0 %	1	3,1 %
Proti příčně pruhovanému svalu	1	3,1 %	0	0 %	1	3,1 %
Nezjištěny	0	0 %	1	3,1 %	1	3,1 %



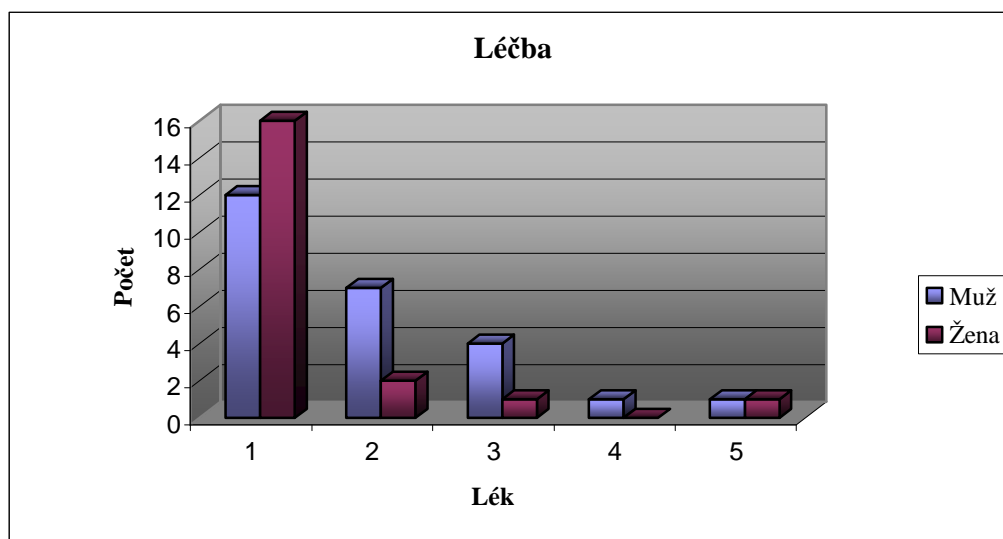
5.4.4 Obr. 3 Graf 3 Protilátky

**Typ protilátek:** 1) anti-AChR; 2) anti-MUSK; 3) protilátky proti příčně pruhovanému svalu; 4) protilátky nezjištěny.

Jak můžeme vidět v tabulce 6 a grafu 3 u 29 pacientů byly prokázány protilátky proti AChR (90,6 %). Z toho 13 pacientů tvořili muži (40,6 %) a v 16 případech se jednalo o ženy (50 %). U jednoho pacienta byly prokázány protilátky proti MuSK (3,1 %), jednalo se o muže. Protilátky proti příčně pruhované svalovině byly zjištěny u jednoho pacienta mužského pohlaví (3,1 %). Z celého souboru nebyly zjištěny protilátky u jedné ženy (3,1 %).

5.4.5 Tab. 7 Léčba myasthenie gravis – inhibitory cholinesterázy

Lék	Muž		Žena		Celkem	
	n	%	n	%	n	%
<b>Pyridostigmin</b>	12	37,5 %	16	50 %	28	87,5 %
<b>Distigmin</b>	7	21,9 %	2	6,2 %	9	28,1 %
<b>Ambenonium</b>	4	12,5 %	1	3,1 %	5	15,6 %
<b>Syntostigmin</b>	1	3,1 %	0	0 %	1	3,1 %
<b>Bez inhibitorů AChE</b>	1	3,1 %	1	3,1 %	2	6,2 %



5.4.5 Obr. 4 Graf 4 Léčba myasthenie gravis – inhibitory cholinesterázy

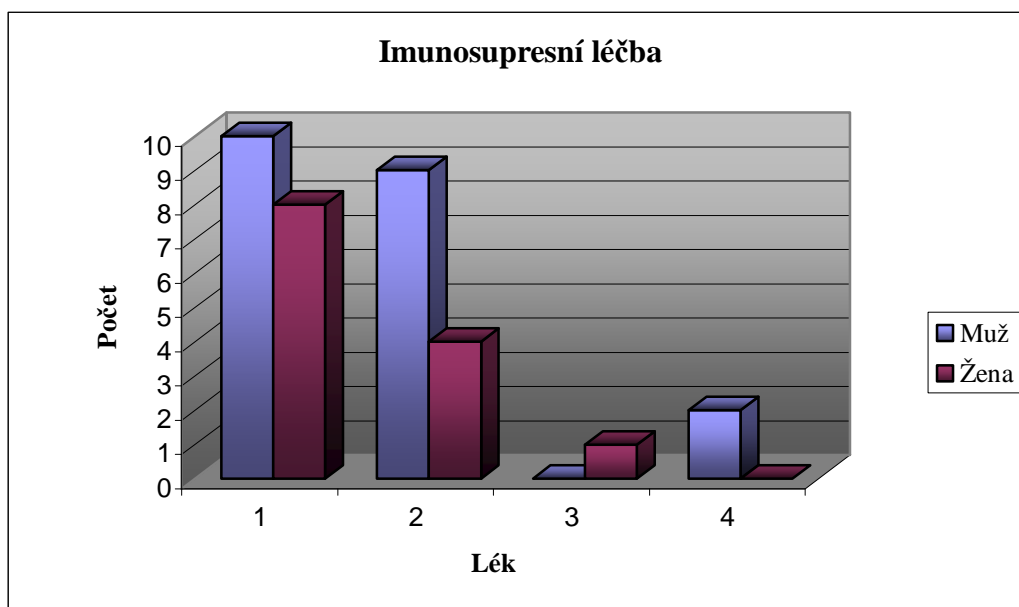
**Inhibitory cholinesterázy:** 1) mestinon; 2) ubretid; 3) mytelase; 4) syntostigmin; 5) bez inhibitorů AChE.

Z tabulky 7 a grafu 4 vyplývá, že nejčastěji užívanými inhibitory cholinesterázy jsou pyridostigmin (mestinon), který byl využit u 28 pacientů (87,5 %), z toho u 12 mužů (37,5 %) a 16 žen (50 %). Druhým nejčastějším AChE je distigmin (ubretid), který užívá celkem 9 pacientů (28,1 %) – 7 mužů (21,9 %) a 2 ženy (6,2 %). Dalším lékem užívaným k léčbě myasthenie byl ambenonium (mytelase). Jeho podávání bylo zjištěno u 5 pacientů (15,6 %). Z toho 4 muži (12,5 %) a 1 žena (3,1 %). Syntostigmin byl podáván u jednoho pacienta mužského pohlaví (3,1 %). Bez inhibitorů cholinesterázy je jeden muž (3,1 %) a jedna žena (3,1 %).



5.4.6 Tab. 8 Léčba myasthenie gravis – imunosuprese

Lék	Muž		Žena		Celkem	
	n	%	n	%	n	%
<b>Prednison</b>	10	31,3 %	8	25 %	18	56,3 %
<b>Azathioprin</b>	9	28,1 %	4	12,5 %	13	40,6 %
<b>Methylprednisolon</b>	0	0 %	1	3,1 %	1	3,1 %
<b>bez imunosuprese</b>	2	6,2 %	0	0 %	2	6,2 %



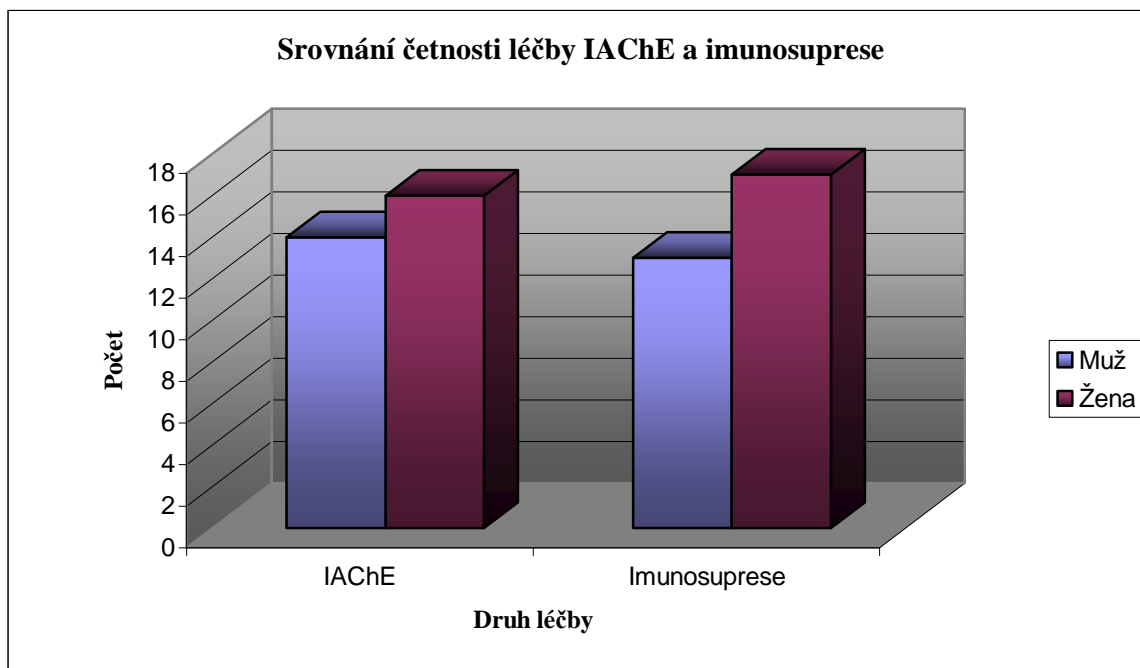
5.4.6 Obr. 5 Graf 5 Léčba myasthenie gravis – imunosuprese

**Imunosupresivní léčba:** 1) prednison; 2) azathioprin; 3) methylprednisolon; 4) bez imunosuprese.

Jak lze vidět v tabulce 8 a grafu 5, nejčastěji užívaným imunosupresivem byl prednison, jehož podávání bylo zjištěno u 18 nemocných (56,3 %). Z čehož 10 pacientů byly muži (31,3 %) a 8 žen (25 %). Azathioprin (imuran) byl podáván ve 13 případech (40,6 %) - u 9 mužů (28,1 %) a 4 žen (12,5 %). Methylprednisolon (medrol) byl podáván u jedné ženy (3,1 %). Bez imunosupresivní byli dva pacienti – muži (6,2 %).

5.4.7 Tab. 9 Porovnání četnosti léčby IChE a imunosuprese

Druh léčby	Muž		Žena		Celkem	
	n	%	n	%	n	%
IChE	14	43,8 %	16	50 %	30	93,8 %
Imunosuprese	13	40,6 %	17	53,2 %	30	93,8 %

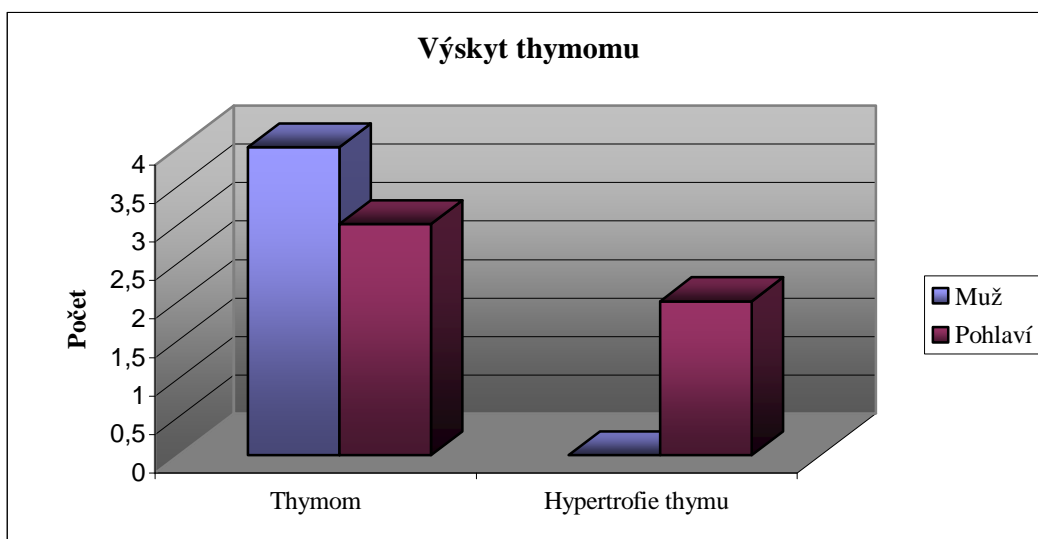


5.4.7 Obr. 6 Graf 6 Porovnání četnosti léčby IChE a imunosuprese

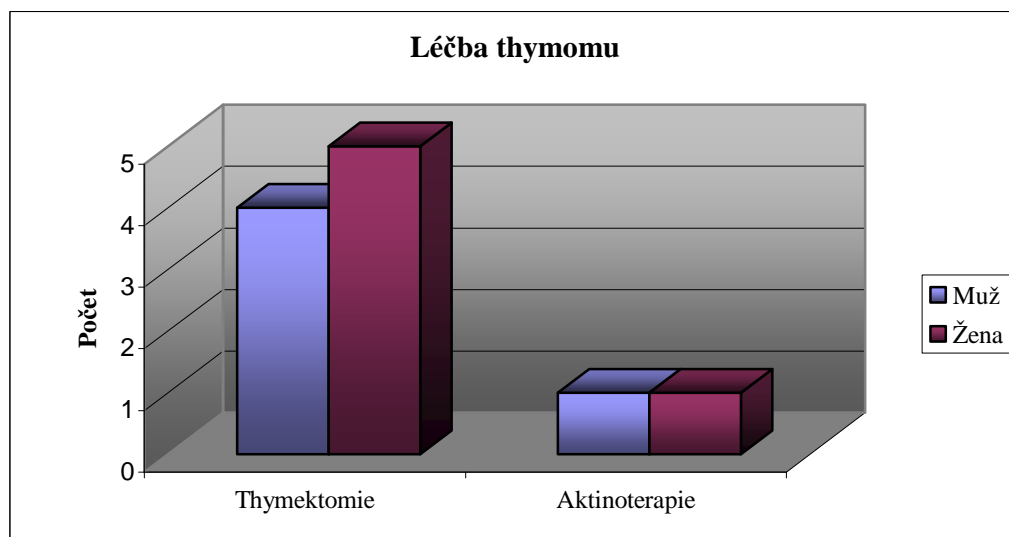
Z tabulky 9 a grafu 6 vyplývá, že celkem 30 pacientů (93,8 %) bylo léčeno inhibitory cholinesterázy, z toho 14 mužů (43,8 %) a 16 žen (50 %). Stejný počet, čili 30 nemocných, bylo imunosupresiv. Z tohoto počtu tvořilo 13 mužů (40,6 %) a 17 žen (53,2 %).

5.4.8 Tab. 10 Thymom, hypertrofie thymu a léčba

	Muž		Žena		Celkem	
	n	%	n	%	n	%
<b>Thymom</b>	4	12,5 %	3	9,4 %	7	21,9 %
<b>Hypertrofie thymu</b>	0	0 %	2	6,2 %	2	6,2 %
<b>Thymektomie</b>	4	12,5 %	5	15,6 %	9	28,1 %
<b>Aktinoterapie</b>	1	3,1 %	1	3,1 %	2	6,2 %



5.4.8 Obr. 7 Graf 7 Výskyt thymomu



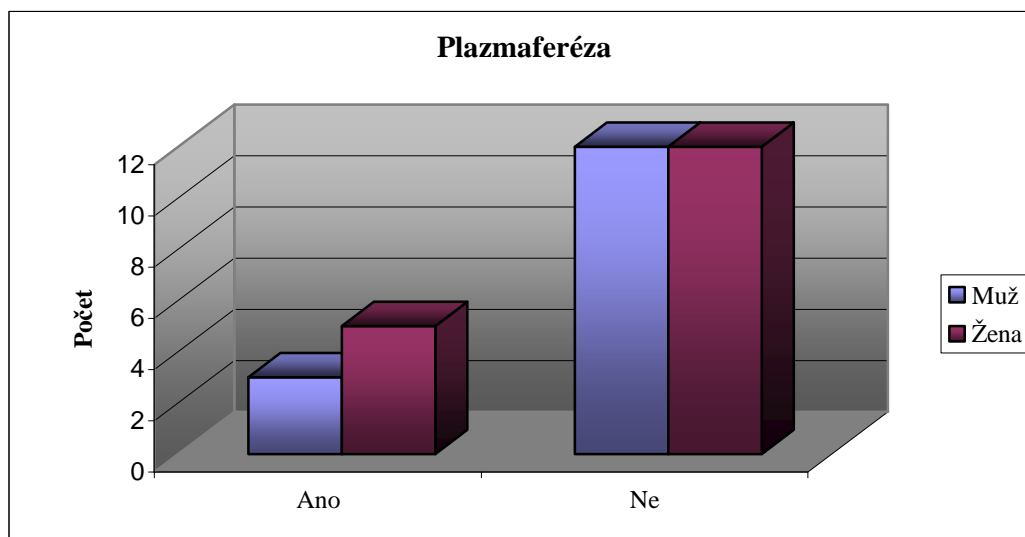
5.4.8 Obr. 8 Graf 8 Léčba thymomu

V tabulce 10 a grafu 7 lze vidět, že thymom se vyskytl u 7 pacientů (21,9 %). Čtyři případy tvořili muži (12,5 %) a 3 případy ženy (9,4 %). Hypertrofie thymu byla přítomna u 2 žen (6,2 %).

Z tabulky 10 a grafu 8 dále vyplývá, že thymektomie byla provedena u 9 pacientů (28,1 %). Z toho u 4 mužů (12,5 %) a 5 žen (15,6 %). Aktinoterapie bylo třeba provést u dvou pacientů (6,2 %), a to u 1 muže (3,1 %) a 1 ženy (3,1 %).

5.4.9 Tab. 11 Plazmaferéza

Plazmaferéza	Muž		Žena		Celkem	
	n	%	n	%	n	%
Ano	3	9,4 %	5	15,6 %	8	25 %
Ne	12	37,5 %	12	37,5 %	24	75 %

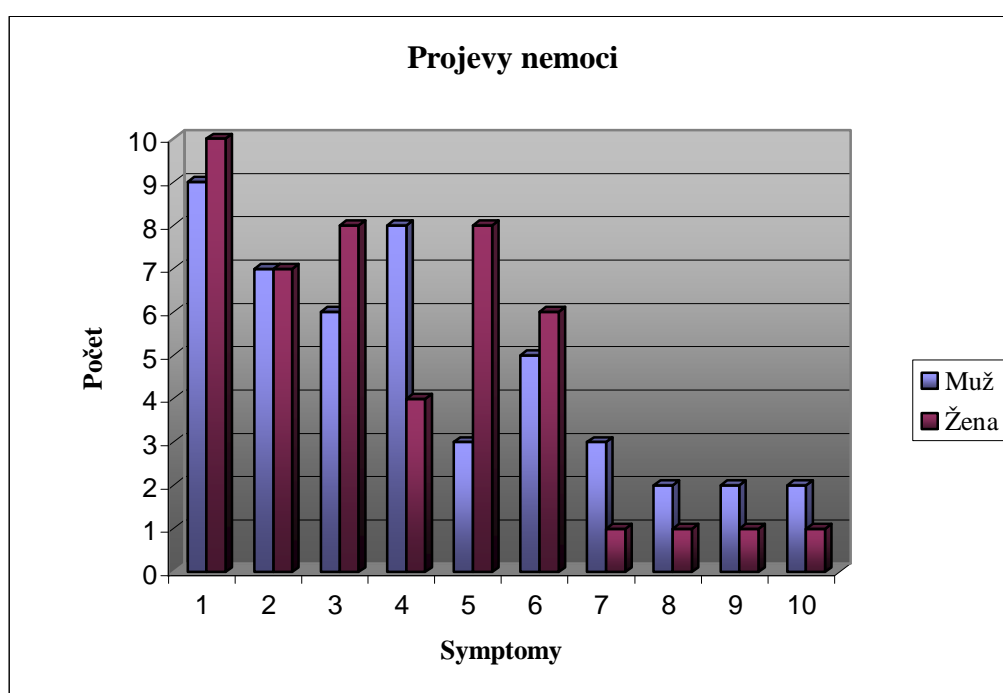


5.4.9 Obr. 9 Graf 9 Plazmaferéza

Tabulka 11 a graf 9 ukazuje, že plazmaferéza byla provedena u 8 pacientů (25 %). Z toho 3 tvořili muži (9,4 %) a 5 ženy (15,6 %).

5.4.10 Tab. 12 Projevy nemoci

Projevy nemoci	Muž		Žena		Celkem	
	n	%	n	%	n	%
<b>Ptóza víčka</b>	9	28,1 %	10	31,3 %	19	59,4 %
<b>Dysfagie</b>	7	21,9 %	7	21,9 %	14	43,8 %
<b>Diplopie</b>	6	18,8 %	8	25 %	14	43,8 %
<b>Dysartrie</b>	8	25 %	4	12,5 %	12	37,5 %
<b>Dysfonie</b>	3	9,4 %	8	25 %	11	34,4 %
<b>Dušnost</b>	5	15,6 %	6	18,8 %	11	34,4 %
<b>Slabost HKK</b>	3	9,4 %	1	3,1 %	4	12,5 %
<b>Slabost DKK</b>	2	6,2 %	1	3,1 %	3	9,3 %
<b>Slabost žvýkačů</b>	2	6,2 %	1	3,1 %	3	9,3 %
<b>Slabost šijového svalstva</b>	2	6,2 %	1	3,1 %	3	9,3 %



5.4.10 Obr. 10 Graf 10 Projevy nemoci

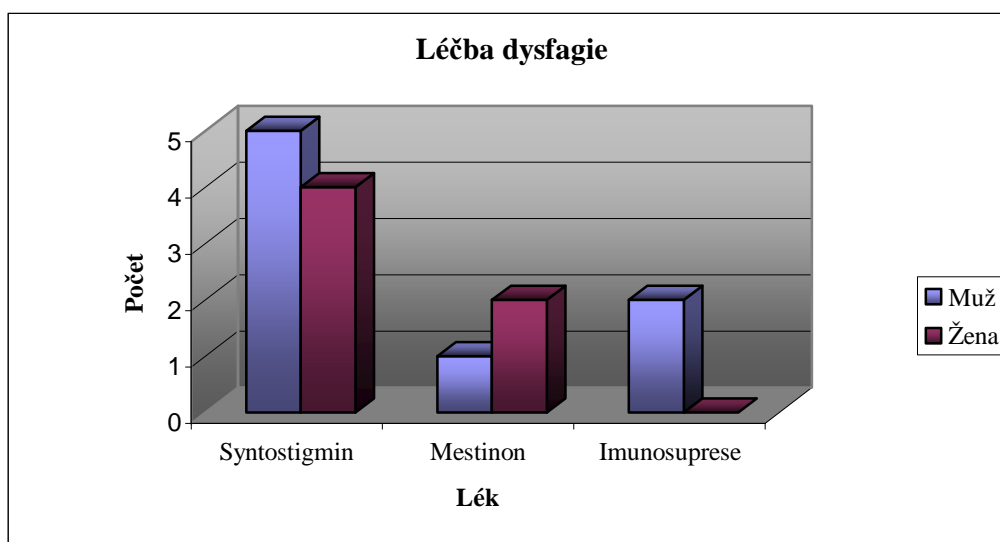
**Projevy nemoci:** 1) ptóza víčka; 2) dysfagie; 3) diplopie; 4) dysartrie; 5) dysfonie; 6) dušnost; 7) slabost horních končetin; 8) slabost dolních končetin; 9) slabost žvýkačů; 10) slabost šijového svalstva.

Z tabulky 12 a grafu 10 je zřejmé, že nejčastějším příznakem u sledovaných nemocných je ptóza víčka, která se vyskytla u 19 pacientů (59,4 %). Z toho tvoří 9 muži (28,1 %) a 10 žen (31,3 %). Dalším častým příznakem byla diplopie. Byla přítomna u 14-ti námi sledovaných pacientů (43,8 %) – 6 mužů (18,8 %) a 8 žen (25 %). Ve stejném počtu se vyskytla i dysfagie. Z toho 7 případů tvořili muži (21,9 %) a 7 ženy (21,9 %). Dysartrie se objevila u 12

nemocných (37,5 %) – 8 mužů (25 %) a 4 ženy (12,5 %). Dušnost byla zjištěna u 11 pacientů (34,4 %). Jednalo se o 5 mužů (15,6 %) a 6 žen (18,8 %). Také dysfonie byla přítomna u 11 nemocných (34,4 %) – u 3 muži (9,4 %) a 8 žen (25 %). Celkem u 4 pacientů (12,5 %) jsme zjistili slabost horních končetin. Jednalo se o 3 muže (9,4 %) a 1 ženu (3,1 %). Slabost dolních končetin byla diagnostikována u 3 pacientů (9,4 %) – u 2 mužů (6,2 %) a 1 ženy (3,1 %). Také slabost žvýkačů se vyskytla u 3 pacientů (9,4 %). Šlo o 2 muže (6,2 %) a 1 ženu (3,1 %). Ve stejném počtu byla zjištěna i slabost šíjového svalstva – 3 nemocní (9,4 %). Jednalo se o 2 muže (6,2 %) a 1 ženu (3,1 %).

5.4.11 Tab. 13 Léčba dysfagie

Lék	Muž		Žena		Celkem	
	n	%	n	%	n	%
Neostigmin	5	35,7 %	4	28,6 %	9	64,3 %
Pyridostigmin	1	7,1 %	2	14,3 %	3	21,4 %
Imunosuprese	2	14,3 %	0	0 %	2	14,3 %



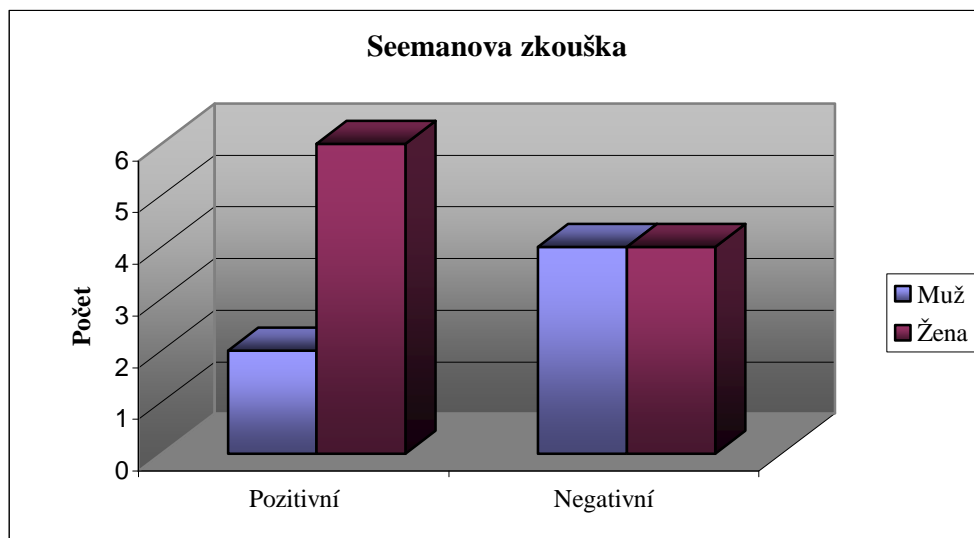
5.4.11 Obr. 11 Graf 11 Léčba dysfagie

V tabulce 13 a grafu 11 lze vidět, že v případě výskytu dysfagie byl nejčastěji podáván syntostigmin – 9 případů dysfagie (64,3 %), z toho 5 nemocných byli muži (35,7 %) a 4 ženy (28,6 %). U tří nemocných s dysfagií byl podáván mestinson. Jednalo se o 1 muže (7,1 %) a 2 ženy (14,3 %).



5.4.12 Tab. 14 Seemanova zkouška

Seeman	Muž		Žena		Celkem	
	n	%	n	%	n	%
<b>Pozitivní</b>	2	12,5 %	6	37,5 %	8	50 %
<b>Negativní</b>	4	25 %	4	25 %	8	50 %

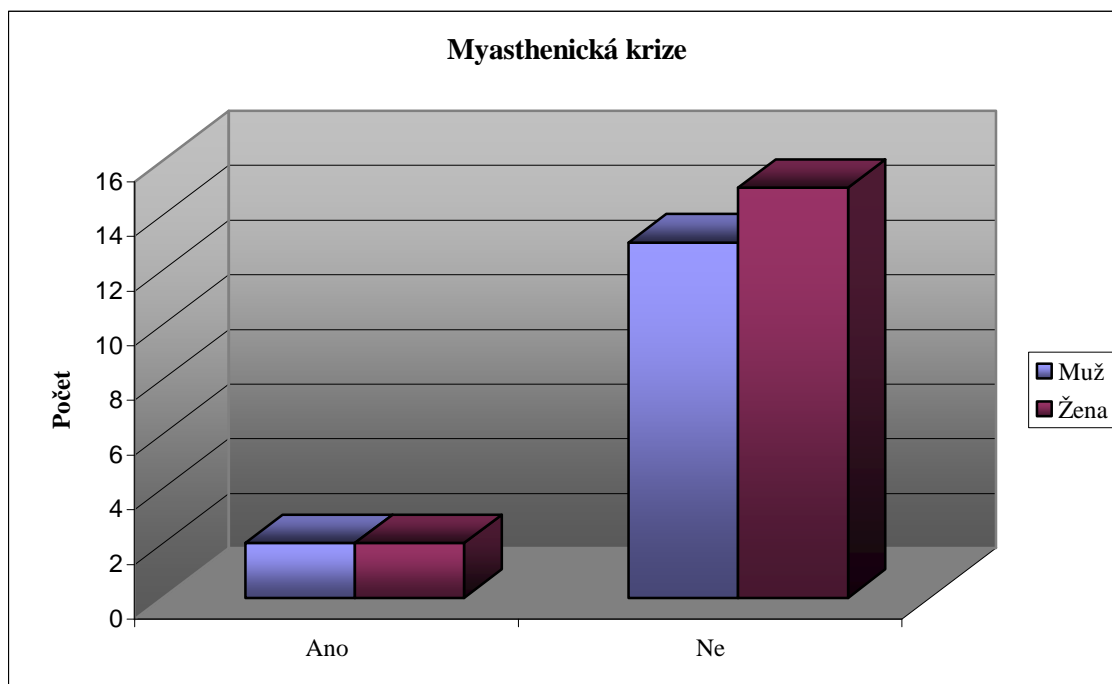


5.4.12 Obr. 12 Graf 12 Seemanova zkouška

V tabulce 14 a grafu 12 lze vidět, že dle dokumentace byla Seemanova zkouška provedena u 16 nemocných (50 %). U 8 těchto pacientů byla zkouška pozitivní – jednalo se tedy o 50 % pacientů s provedenou Seemanovou zkouškou – šlo o 2 muže (12,5 %) a 6 žen (37,5 %). U 8 pacientů byla zkouška negativní, což představuje 50 % nemocných u kterých byla Seemanova zkouška provedena – mluvíme o 4 mužích (25 %) a 4 ženách (25 %).

5.4.13 Tab. 15 Myasthenická krize

Myasthenická krize	Muž		Žena		Celkem	
	n	%	n	%	n	%
Ano	2	6,3 %	2	6,3 %	4	12,6 %
Ne	13	40,6 %	15	46,9 %	28	87,5 %



5.4.13 Obr. 13 Graf 13 Myasthenická krize

Tabulka číslo 15 a graf číslo 13 podává informace o tom, že myasthenická krize se vyskytla u 4 pacientů (12,6 %). Z toho 2 nemocní (6,3 %) byli muži a 2 ženy (6,3 %).

## 5.5 Diskuze

Analýza dat zjištěných zpracováním lékařské dokumentace umožnila potvrzení nebo vyvrácení stanovených předpokladů. Předpoklady vycházely z informací získaných z odporných publikací a internetových zdrojů.

### **Předpoklad číslo 1: Ženy jsou myasthenií gravis postiženy častěji než muži.**

Tento předpoklad se nám potvrdil. Z celkového počtu 32 pacientů bylo chorobou postiženo 17 žen (53 %), muži byli zastoupeni v počtu 15 (47 %).

Onemocnění postihuje dle Schütznera, Šmata<sup>133</sup> častěji ženy než muže, a to v poměru 2:1. Výzkumem bylo zjištěno, že onemocnění myasthenia gravis postihuje v našem souboru skutečně častěji ženy.

### **Předpoklad číslo 2: U více než 80 % pacientů jsou prokázány protilátky proti acetylcholinovému receptoru.**

Tento předpoklad se nám potvrdil, neboť u 29 pacientů byly prokázány protilátky proti AChR (90,6 %). Z toho 13 pacientů tvořili muži (40,6 %) a v 16 případech se jednalo o ženy (50 %). Výzkum dále odhalil, že u jednoho pacienta byly prokázány protilátky proti MUSK (3,1 %), jednalo se o muže. Protilátky proti příčně pruhované svalovině byly zjištěny u jednoho pacienta mužského pohlaví (3,1 %). Z celého souboru nebyly zjištěny protilátky u jedné ženy (3,1 %).

Schützner, Šmat<sup>134</sup> uvádějí, že v diagnostice je charakteristická přítomnost autoimunitních protilátek v séru proti acetylcholinovému receptoru u 80-90 % pacientů.

### **Předpoklad číslo 3: Nejčastějším příznakem myasthenie gravis je u našich pacientů ptóza víčka.**

Tento předpoklad se nám potvrdil, neboť ptóza víčka se v našem výzkumu vyskytla nejčastěji, a to u 19 nemocných (59,4 %). Z toho 9 nemocných tvořili muži (28,1 %) a 10

---

<sup>133</sup> SCHÜTZNER, J.; ŠMAT, V. et al. *Myasthenia gravis*. s. 31.

<sup>134</sup> SCHÜTZNER, J.; ŠMAT, V. et al. *Myasthenia gravis*. s. 38.

ženy (31,3 %). Na pomyslném 3 místě v četnosti výskytu příznaků se umístila diplopie a dysfagie. Tyto příznaky se vyskytly u 14 nemocných (43,4 %)

Postižení vnějších okohybných svalů (diplopie) a postižení musculus levator palpebrae superior (ptóza) se vyskytuje v průběhu choroby až u 85-90 % pacientů s myasthenií jako nejčastější příznak choroby.<sup>135</sup>

#### **Předpoklad číslo 4: Thymus je patologicky změněn u 85 % nemocných s myasthenií.**

Tento předpoklad se nám nepotvrdil, neboť thymus byl patologicky změněn u 9 pacientů, což z našeho vzorku činí 28,1 %. Thymom se vyskytl u 7 pacientů (21,9 %). Čtyři případy tvořili muži (12,5 %) a 3 případy ženy (9,4 %). Hypertrofie thymu byla přítomna u 2 žen (6,2 %).

Ambler<sup>136</sup> uvádí, že v autoimunitním procesu je důležitý thymus, který je změněn u 85 % nemocných s myasthenií.

Literatura uvádí větší četnost patologií thymu. Pacienti bez průkazné expanze na CT nebo MR nebyli odesláni ke thymektomii – patologii thymu lze skutečně potvrdit nebo vyvrátit až z operačního nebo z pitevního materiálu. Lze sem tedy zařadit jen ty pacienty, u kterých byla provedena thymektomie.

#### **Předpoklad číslo 5: Hyperplazie thymu tvoří alespoň 85 % všech patologií thymu u pacientů s myasthenií.**

Tento předpoklad se nám nepotvrdil, protože hypertrofie thymu byla přítomna u 2 pacientů (22,2 %) s patologicky změněným thymem. Hypertrofií thymu byly postiženy dvě ženy.

Podle Amblera<sup>137</sup> představuje hyperplazie thymu 85 % všech patologií thymu.

Hyperplazii thymu lze s určitostí zjistit ze vzorku získaného během thymektomie nebo z pitevního materiálu. Lze sem tedy zařadit jen pacienty, u kterých byla provedena thymektomie.

---

<sup>135</sup> ŠPALEK, P. *Myasthenia gravis v ambulanci praktického lékaře*. s. 2

<sup>136</sup> AMBLER, Z. *Neurologie*. s. 357.

<sup>137</sup> AMBLER, Z. *Neurologie*. s. 357.

### **Předpoklad číslo 6: Thymomy tvoří 15 % patologií thymu u pacientů s myasthenií.**

Tento předpoklad se nám nepotvrdil. Celkem 9 případů (77,8 %) patologického thymu tvořil thymom.

Ambler<sup>138</sup> udává přítomnost 15 % thymomu ze všech patologií thymu. Nejčastěji se jedná o nezhoubný nádor.

Stejně jako hyperplazii thymu, thymom lze s určitostí zjistit ze vzorku získaného během thymektomie nebo z pitevního materiálu. Lze sem tedy zařadit jen pacienty, u kterých byla provedena thymektomie.

### **Předpoklad číslo 7: Hyperplazie thymu je častější než thymom.**

Tento předpoklad se nám nepotvrdil. Thymom se u našich pacientů vyskytl častěji než hyperplazie thymu. Thymom se vyskytl u 7 pacientů (21,9 %). Jednalo se o 4 muže (12,5 %) a 3 ženy (9,4 %). Zato hyperplazie thymu byla přítomna u 2 nemocných (6,3 %). Jednalo se o 2 ženy (6,3 %).

Hyperplazie thymu se vyskytuje častěji než thymom.<sup>139</sup>

### **Předpoklad číslo 8: Thymektomie byla provedena u 18 % nemocných s myasthenií.**

Tento předpoklad se nám nepotvrdil. Thymektomie byla provedena u 9 pacientů (28,1 %) s myasthenií. Z toho u 4 mužů (12,5 %) a 5 žen (15,6 %).

Špalek<sup>140</sup> uvádí, že thymektomie se provádí u průměrně 18 % pacientů s myasthenií, kde se thymus podílí na patogenezi myasthenie.

Zajímavé bylo zjištění, že u dvou pacientů (6,2 %) s myasthenií bylo nutné provést aktinoterapie. Jednalo se o 1 muže (3,1 %) a 1 ženu (3,1 %).

### **Předpoklad číslo 9: Porucha polykání se nejčastěji léčí inhibitory cholinesterázy.**

Tento předpoklad se nám potvrdil. V souboru se je přítomno 14 nemocných (43,8 %), u kterých se v průběhu trvání choroby vyskytla porucha polykání. Celkem 12 pacientů

---

<sup>138</sup> AMBLER, Z. *Neurologie*. s. 357.

<sup>139</sup> AMBLER, Z. *Neurologie*. s. 357.

<sup>140</sup> ŠPALEK, P. *Myasthenia gravis*. s. 18.

s poruchou polykání bylo léčeno inhibitory cholinesterázy (85,7 %). Z toho 6 nemocných tvořili muži (42,9 %) a 6 ženy (42,9 %). U 2 pacientů (14,3 %) – mužů – bylo využito účinku imunosupresiv.

Inhibitory acetylcholinesterázy blokují rozklad acetylcholinu a tím zvyšují nabídku acetylcholinu v oblasti nervosvalové ploténky. Patří mezi léky první volby. Pro posílení účinku inhibitorů cholinesterázy se využívají imunosupresiva.<sup>141</sup>

**Předpoklad číslo 10: Porucha polykání se vyskytuje u více než 15 % nemocných s myasthenií.**

Tento předpoklad se nám potvrdil. Porucha polykání se vyskytla u 14 pacientů (43,8 %). Jednalo se o 7 mužů (21,9 %) a 7 žen (21,9 %). Šlo o třetí nejčastější příznak.

Porucha polykání se vyskytuje u 15-40 % nemocných s myasthenií. Porucha polykání patří do příznaků, které jsou způsobeny postižením faciobulbárního svalstva.<sup>142</sup>

**Předpoklad číslo 11: Myasthenická krize se vyskytla u méně než 2 % pacientů.**

Tento předpoklad se nám nepotvrdil. Z našeho výzkumu vyplývá, že myasthenická krize se vyskytla celkem u 4 nemocných (12,5 %). Jednalo se o 2 muže (6,2 %) a dvě ženy (6,2 %).

Sitárová<sup>143</sup> uvádí, že myasthenická krize se vyskytuje u méně než 2 % pacientů s myasthenií.

U dvou nemocných s myasthenickou krizí byla nutná intubace, umělá plicní ventilace a hospitalizace na jednotce intenzivní péče. U jednoho takto postiženého pacienta bylo nutno zavést nasogastrickou sondu. U všech těchto pacientů byla provedena plazmaferéza.

---

<sup>141</sup> VARSÍK, P. et al. *Neurologia 2. Patogeneze a klinika nervových chorob*. s. 605.

<sup>142</sup> LLABRÉS, M.; MOLINA-MARTINEZ, F.J.; MIRALLES, F. *Dysphagia as the sole manifestation of the myasthenia gravis*. s. 1297.

<sup>143</sup> SITÁROVÁ, K. *Myasthenia gravis*. s. 9.

## ZÁVĚR

Diplomová práce se zabývala poruchou polykání u pacientů s diagnózou myasthenia gravis, kteří byli hospitalizováni a léčeni na Neurologické klinice, Krajské nemocnice Pardubice.

Myasthenia gravis je autoimunitní onemocnění způsobující poruchu nervosvalového převodu projevující se svalovou slabostí. Porucha polykání je jeden z příznaků myasthenie, který se vyskytuje u 15-40 % nemocných s touto diagnózou.

Porucha polykání se v průběhu choroby vyskytla u 14 pacientů s diagnózou myasthenia gravis. Ve stejném zastoupení byli postižení muži i ženy. Jednalo se o 7 mužů a 7 žen. Dysphagie byla nejčastěji řešena podáváním inhibitorů acetylcholinesterázy. Zajímavé bylo zjištění, že porucha polykání se vyskytla u těchto nemocných v průběhu jejich choroby nejčastěji jednou. To ukazuje na dobrou léčbu základního onemocnění. Porucha polykání se také vyskytuje jako varovný příznak myasthenické krize. Vyskytla se u 4 námi sledovaných nemocných. U dvou nemocných s myasthenickou krizí byla nutné provést intubaci, umělou plicní ventilace a hospitalizaci na jednotce intenzivní péče. U jednoho takto postiženého pacienta bylo nutno zavést nasogastrickou sondu.

Nemocní s dysphagií jsou ohroženi aspirací potravy a následnou aspirační bronchopneumonií, malnutricí popřípadě kachexií. Výzkum nezjistil u našich nemocných výskyt těchto komplikací.

U jednoho pacienta byl zjištěn výskyt pemfigus vulgaris, thymomu a Castlemanova tumor. Polovina těchto nemocných je ohrožena bronchiolitis terminalis a plicní fibrózou s fatálním průběhem.

Zajímavý byl výskyt Grawitzova tumoru u 2 našich pacientů (6,2 %).

Vzhledem k malému počtu sledovaných pacientů, nelze hodnotit zjištěné výsledky statisticky významnými.

Zajímavá by byla prospektivní studie, která bude sledovat poruchu polykání v závislosti na hodnotách protilátek proti acetylcholinovým receptorům.

## BIBLIOGRAFICKÉ ZDROJE

- AMBLER, Z. *Neurologie*. 5. vydání. Praha : Karolinum, 2004, 399 s. ISBN 80-246-0894-4.
- AMBLER, Z. *Neuropatie a myopatie*. 1. vydání. Praha : Triton, 1999. 213 s. ISBN 80-7254-060-2.
- AMBLER, Z. et al. *Klinická neurologie*. 1. vydání. Praha : Triton, 2004. 927 s. ISBN 80-7254-556-6.
- BEDNAŘÍK, J. *Učebnice speciální neurologie*. 2. přepracované vydání. Brno : Masarykova univerzita, 1999. 286 s. ISBN 80-210-2125-X.
- BĚLOHLÁVEK, J. Malnutrice a kachexie. *Zdravotnické noviny*, 2001, roč. 50, č. 24, s. 8-13.
- BRUST, J.C. et al. *Current diagnosis and treatment in neurology*. 1<sup>st</sup> edition. New York : McGraw-Hill, 2007. 790 s. ISBN 978-0-07-142366-3.
- BUREŠ, J.; HORÁČEK, J. *Základy vnitřního lékařství*. 1. vydání. Praha: Galén, 2003. 650 s. ISBN 80-7262-208-0
- ČIHÁK, R. *Anatomie 2*. druhé, upravené a doplněné vydání. Praha : Grada Publishing, 2002. 488 s. ISBN 80-247-0143-X.
- ČIHÁK, R. *Anatomie 3*. druhé, upravené a doplněné vydání. Praha : Grada Publishing, 2004. 692 s. ISBN 80-247-1132-X.
- DANIEL, B.; DROBNÝ, M. *Neurologia*. 3. doplněné vydání. Martin : Osveta, 1991. 655 s. ISBN 80-217-0305-9.



- DAY, J.R.S. et al. Castleman's diseases associated with myasthenia gravis. *The annals of thoracic surgery*, 2003, vol. 75, no. 5, p. 1648-1650.
- EHLER, E. et al. Dysfagie u nemocných s poruchou nervového systému : srovnání nazogastrické sondy s perkutánní endoskopickou gastrostomií. *Rozhledy v chirurgii*, 2002, roč. 81, č. 6, s. 316-319. ISSN 0035-9351.
- ERTEKIN, C.; YÜCEYAR, N.; AYDOGDU, I. Clinical and electrophysiological evaluation of dysphagia in myasthenia gravis. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 1998, vol. 65, no. 6, p. 848-856.
- FAUCI, A. et al. *Harrison's principles of internal medicine*. 17<sup>th</sup> edition. New York : McGraw-Hill, 2008. 2754 s. ISBN 978-0-07-146633-2.
- GÖPFERTO VÁ, D.; PAZDIORA, P.; DÁŇOVÁ, J. *Epidemiologie infekčních nemocí*. 1. vydání. Praha : Karolinum, 2002. 230 s. ISBN 80-246-0452-3.
- HRDINA, V.; HRDINA, R.; JAHODÁŘ, L. *Přírodní toxiny a jedy*. 1. vydání. Praha : Galén, Karolinum, 2004. 302 s. ISBN 80-7262-256-0 (Galén), ISBN 80-246-0823-5 (Karolinum).
- HYBÁŠEK, I. *Ušní, nosní a krční lékařství*. 1. vydání. 1. Praha: Galén, Karolinum, 1999. 222 s. ISBN 80-7262-017-7 (Galén), ISBN 80-7184-949-9 (Karolinum).
- CHORZELSKI, T.; HASHIMOTO, T.; MACIEJEWSKA, B. Paraneoplastic pemphigus associated with Castleman tumor, myasthenia gravis and bronchiolitis obliterans. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 1999, vol. 41 (1), no. 3, p. 393-400.
- KALINA, M. *Akutní neurologie : Intenzivní péče v neurologii*. 1. vydání. Praha : Triton, 2000. 185 s. ISBN 80-7254-100-5.
- KARDZIEV, B.; HOTZEL, B. The angiofollicular lymph node hyperplasia Castleman, *Pneumologie*, 2006, vol. 60, no. 4, p. 229-234.

- KLENER, P. et al. *Vnitřní lékařství*. 1. vydání. Praha : Galén, Karolinum, 1999. 949 s. ISBN 80-7262-007-X (Galén), ISBN (80-7184-853-0 (Karolinum).
- KOHOUT, P.; SKLADANÝ, L. et al. *Perkutánní endoskopická gastrostomie a její místo v algoritmu umělé výživy*. 1. vydání. Praha : Galén, 2002. 251 s. ISBN 80-7262-191-2.
- LLABRÉS, M.; MOLINA-MARTINEZ, F.J.; MIRALLES, F. Dysphagia as the sole manifestation of myasthenia gravis. *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry*, 2005, vol. 76, p. 1297-1300.
- LÜLLMANN, H.; MOHR, K. *Farmakologie a toxikologie*. 1. vydání. Praha : Grada, 2002. 696 s. ISBN 80-247-0836-1.
- MAŘATKA, Z. et al. *Gastroenterologie*. 1. vydání. Praha : Karolinum, 1999. 490 s. ISBN 80-7184-561-2.
- NEVŠÍMALOVÁ, S. et al. *Neurologie*. 1. vydání. Praha : Galén, Karolinum, 2002. 368 s. ISBN 80-7262-160-2 (Galén), ISBN 80-246-0502-3 (Karolinum).
- NICOLLE, M. Myasthenia gravis. *The neurologist*, 2002, vol. 8, p. 8-21.
- PATOČKA, J. et al. *Vojenská toxikologie*. 1. vydání. Praha : Grada, 2004. 180 s. ISBN 80-247-0608-3.
- PÍŤHA, J. et al. *Centrum myasthenia gravis* [online]. 2008 [cit. 2009-03-05]. Dostupný z WWW: <<http://www.myastheniagravis.cz/index.php>>.
- PÍŤHA, J. *Myasthenia gravis : Obávaná diagnóza?* 1. vydání. Praha : Maxdorf, 2004. 66 s. ISBN 80-7345-027-5.
- PÍŤHA, J.; AMBLER, Z. Nejčastější chyby a omyly v diagnostice a terapii myasthenie gravis. *Neurologie pro praxi*. 2004, č. 5, s. 285-290.

- POKORNÝ, J. et al. *Přehled fyziologie člověka*. 1. vydání. Praha : Karolinum, 2002. 254 s. ISBN 80-246-0229-6.
- POLJAK, V.; KRČ, I.; EHRMANN, J. *Manuál infekčních nemocí*. 1. vydání. Březsko : Solen, 2000. 256 s. ISBN 80-238-5834-3.
- PRYMULA, R. *Biologický a chemický terorismus*. 1. vydání. Praha : Grada, 2002. 150 s. ISBN 80-247-0288-6.
- ROUBÍČKOVÁ, J. *Dysfagie : poruchy polykání* [online]. 2006 , 25.10.2007 [cit. 2008-04-14]. Dostupný z WWW: <http://www.klinickalogopedie.cz/index.php?pg=132>.
- SEIDEL, Z.; OBENBERGER, J. *Neurologie pro studium i praxi*. 1. vydání. Praha : Grada, 2004. 364 s. ISBN 80-247-0623-7.
- SHOENFELD, Y.; FUČÍKOVÁ, T.; BARTŮŇKOVÁ, J. *Autoimunita : Vnitřní nepřítel*. 1. vydání. Praha : Grada, 2007. 96 s. ISBN 978-80-247-2044-9.
- SCHÜTZNER, J.; ŠMAT, V. et al. *Myasthenia gravis : Komplexní pojetí a chirurgická léčba*. 1. vydání. Praha : Galén, 2005. 135 s. ISBN 80-7262-307-9.
- SILBERNAGL, S.; DESPOPOULOS, A. *Atlas fyziologie člověka*. 6. vydání, zcela přepracované a rozšířené. Praha : Grada Publishing, 2004. 448 s. ISBN 80-247-0630-X.
- SITÁROVÁ, K. *Myasténia gravis*. 1. vydání. Bratislava : Lundbeck, 2007. 68 s. ISBN 978-80-969505-6-0.
- ŠKODOVÁ, E.; JEDLIČKA, I. et al. *Klinická logopedie*. 1. vydání. Praha: Portál, 2003. 116 s. ISBN 80-7178-546-6.
- ŠPALEK, P. Myasténia gravis a autoprotílátky - dlhý a nekončiaci sa príbeh. *Česká a Slovenská neurologie a neurochirurgie*, 2008; 71/104 (1), 97-100.

- ŠPALEK, P. Myasténia gravis v ambulancii praktického lékaře. *Via practica*, 2008, č. 5, 256-261.
- ŠPALEK, P. Myasthenia gravis. *Česká a Slovenská neurologie a neurochirurgie*, 2008, 71/104 (1), s. 7-24.
- THANVI, B.R.; LO, T.C.N. Update on myasthenia gravis. *Journal Postgraduate Medicine*, 2004, vol. 80, p. 690-700.
- TRNKA, L. et al. *Nemoci dýchacího ústrojí*. 1. vydání. Praha : Avicenum, 1983. 344 s. ISBN 08-087-83.
- TROJAN, S. et al. *Lékařská fyziologie*. 1. vydání. Praha : Grada Publishing, 2003. 391 s. ISBN 80-247-0512-3.
- VARSÍK, P. *Neurologia II. : Patogenéza a klinika nervových chorôb*. 1. vydání. Bratislava : Lufema, 1999. 650 s. ISBN 80-967991-6-9.
- VOKURKA, M.; HUGO, J. et al. *Praktický slovník medicíny*. 6. rozšířené vydání. Praha : Maxdorf, 2000. 490 s. ISBN 80-85912-38-4.
- WABERŽINEK, G.; KRAJČÍKOVÁ, D. *Základy speciální neurologie*. 1. vydání. Praha : Karolinum, 2006. 398 s. ISBN 80-246-1020-5.

## SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK

CT	počítačová tomografie
MR	magnetická rezonance
ms	milisekund
m/s	metrů za sekundu
DK	dolní končetina
tzv.	tak zvaný
apod.	a podobně

## **SEZNAM PŘÍLOH**

Příloha A: Schéma nervosvalového přenosu.

Příloha B: Schéma normálního nervosvalového spojení a spojení u myasthenia gravis.

Příloha C: Schéma acetylcholinového receptoru.

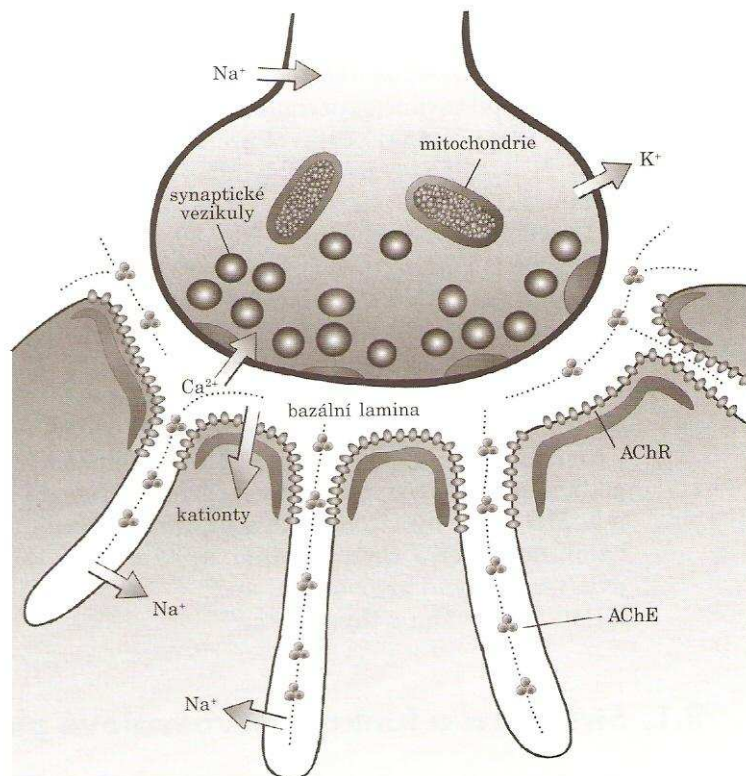
Příloha D: Záznam repetitivní stimulace nervu.

Příloha E: Záznam single-fiber EMG (SFEMG).

Příloha F: Typický obličej u myasthenia gravis.

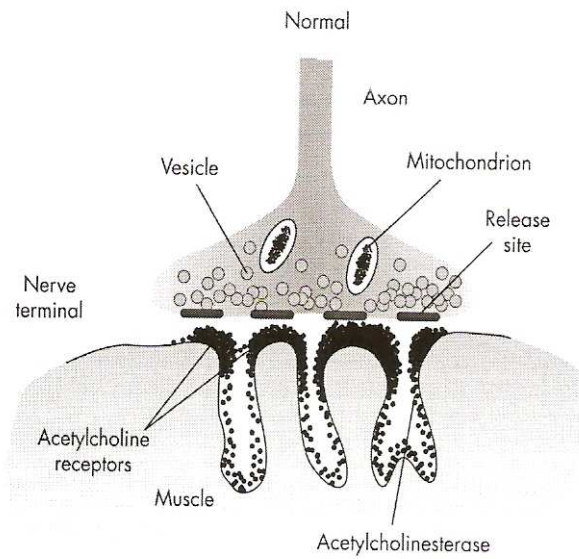
Příloha G : Schéma řešení myasthenické krize.

## Příloha A: Schéma nervosvalového přenosu.

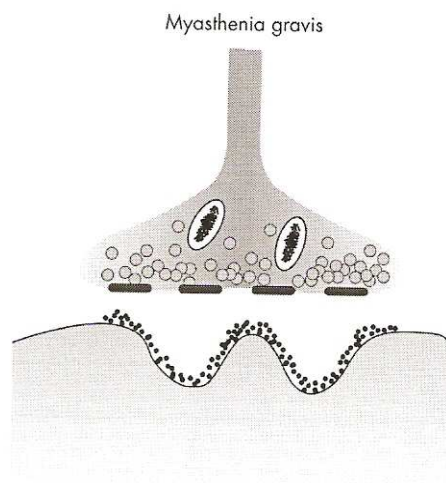


Obr. 14 Schéma nervosvalového přenosu  
(podle Schützner, J.; Šmat, V. et al. *Myasthenia gravis*. s. 20.)

**Příloha B: Schéma normálního nervosvalového spojení a spojení u myasthenia gravis.**



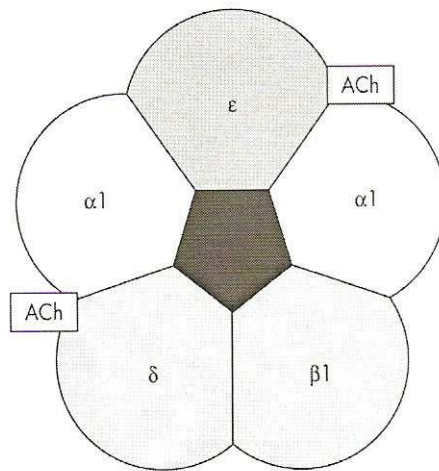
Obr. 15 Schéma normálního nervosvalového spojení  
(podle THANVI, B.R.; LO, T.C.N. *Update on Myasthenia gravis*. s. 692.)



Obr. 16 Schéma nervosvalového spojení u myasthenia gravis  
(podle THANVI, B.R.; LO, T.C.N. *Update on Myasthenia gravis*. s. 693.)

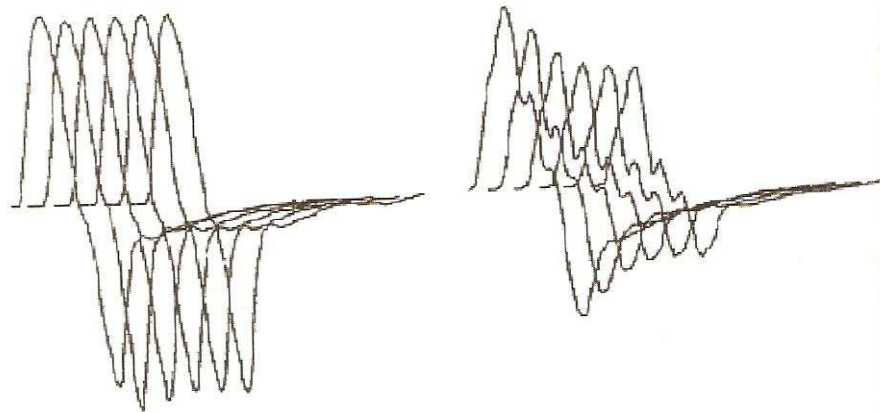


**Příloha C: Schéma acetylcholinového receptoru.**



Obr. 17 Schéma acetylcholinového receptoru  
(podle THANVI, B.R.; LO, T.C.N. *Update on Myasthenia gravis*. s. 692.)

**Příloha D: Záznam repetitivní stimulace nervu.**



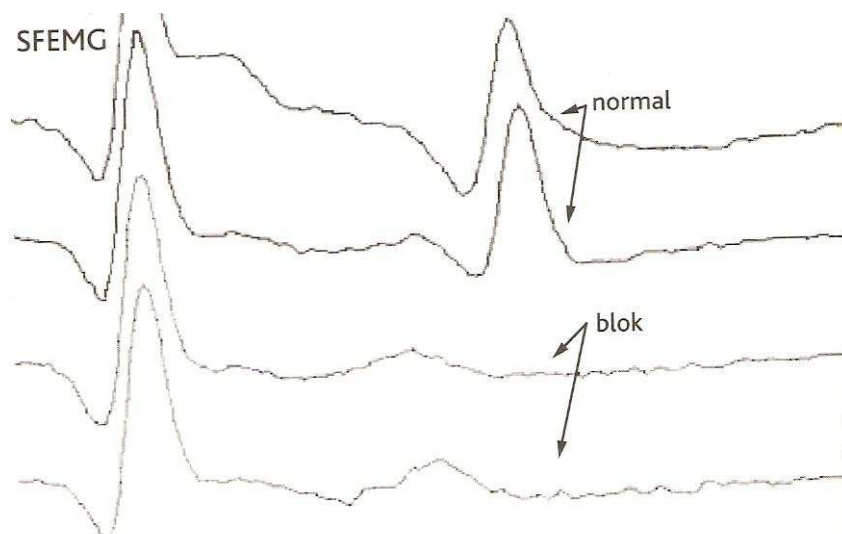
Normální nález

Pokles amplitudy akčního potenciálu u myasthenia gravis

Obr. 18 Repetitivní stimulace nervu

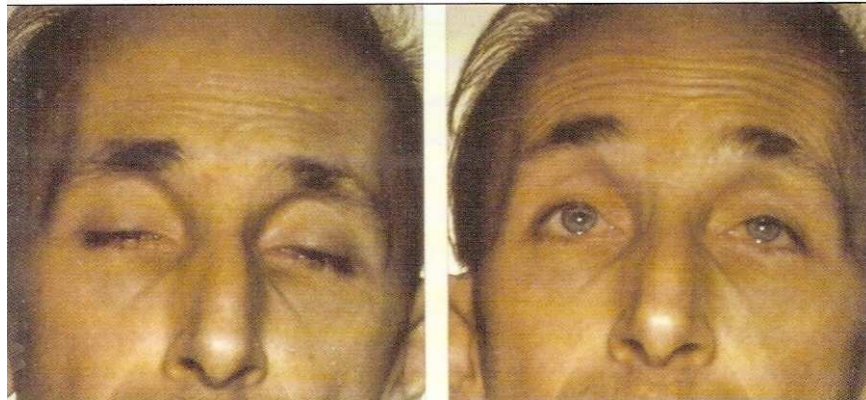
(podle SITÁROVÁ, K. *Myasténia gravis*. s. 36.)

**Příloha E: Záznam single-fiber EMG (SFEMG).**



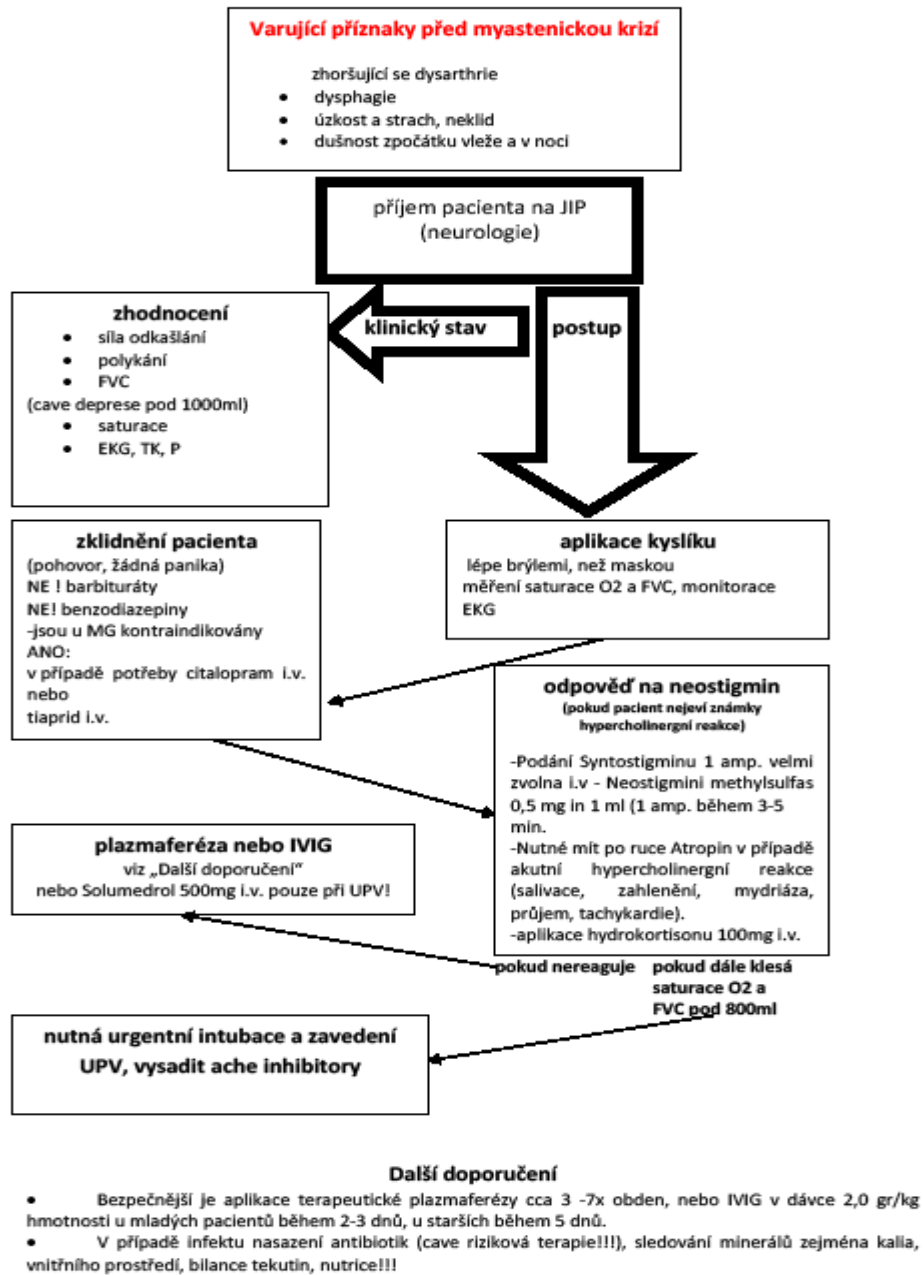
Obr. 19 Single-fiber EMG (SFEMG)  
(podle SITÁROVÁ, K. *Myasténia gravis*. s. 38.)

**Příloha F: Typický obličej u myasthenia gravis.**



Obr. 20 Typický obličej u myasthenia gravis – ptóza, unavený výraz  
(podle SHOENFELD, Y.; FUČÍKOVÁ, T.; BARTŮŇKOVÁ, J. *Autoimunita : Vnitřní nepřítel*. s. 57.)

## Příloha G : Schéma řešení myasthenické krize.



Obr. 21 Schéma řešení myasthenické krize

(podle CENTRUM MYASTHENIA GRAVIS. Dostupný z WWW: <<http://www.myastheniagravis.cz/index.php>>)