

# Myastenický syndrom

**Myastenia** v doslovném překladu znamená **svalovou slabost**.<sup>[1]</sup> **Myastenický syndrom** je označení pro soubor příznaků charakteristických pro poruchy svalové činnosti způsobené poškozením nervosvalové ploténky. Patří sem autoimunitní onemocnění – Myasthenia gravis, Lambert-Eatonův syndrom (řaděn i k paraneoplastickým syndromům např. u malobuněčného karcinomu), a taky otrava botulotoxinem, který ovlivňuje přenos na nervosvalové ploténce.

## Klinický obraz

Typickým projevem je **svalová únava** a **slabost**, která se zvyrazňuje zejména po námaze. Může postihovat i dýchací svaly a fonaci<sup>[2]</sup>. Neprojevuje se porucha čítí a bolest<sup>[2]</sup>. Při vyšetření je tonus i výbavnost reflexů normální, svaly nejsou atrofické.

**⚠ Postižení dýchacích svalů může dojít až do život ohrožující myasthenické krize provázené respiračním selháním.**

Příznaky mají **maximum** ve večerních hodinách. Mohou vznikat přechodné parézy po opakovaných pohybech, které po určité době odpočinku odezní.



Ptóza víčka u pacienta s Myasthenia gravis

Srovnání myastenie a myopatie

Parametr	Myastenie	Myopatie
Název	astenie=slabost	patie=porucha
Etáž postižení	nervosvalová ploténka	sval
Lokalita	generalizované	proximální části končetin
Porucha čítí	ne	ne
Bolest	ne	ano
Atrofie	ne	ano
Fascikulace	ne	ne
Proprioceptivní čítí	norma	norma nebo snížené
Tonus	norma	snížený

## Diagnostika

- EMG;
- protilátky proti ACh;
- protilátky antiMuSk;
- test svalové šíje, kdy pacient neudrží bradu u sterna;
- test svalové síly, kdy pacient rozpaží HK a odčítáme za jaký čas poklesnou končetiny.

## Léčba

### Symptomatická

- Inhibitory cholinesterázy: pyridostigmin, neostigmin
- režimová opatření: nenamáhat se, ventilační podpora
- neužívat ATB zhorující MG, nebo benzodiazepiny

### Imunomodulační

- kortikosteroidy: prednison, prednisolon, methylprednisolon (nutné myslet na NÚ - steroidní diabetes, vředová choroba, osteoporóza, deprese, hypertenze, retence Na, Cushingův syndrom)
- imunosupresiva: **azatiprin** (nejpoužívanější), cyklosporin A, mykofenolát mofetil, takrolimus, cyklofosfamid, metotrexát, rituximab,

### Intravenózní imunoglobulíny

Lékem volby u myasthenické krize. Zlepšení během týdne.

### Terapeutická plazmaferéza

Efekt přetrvává 4-10 týdnů. Nevýhodou je žilní vstup a neselektivní odstranění krevních bílkovin. Variantou Plazmaferézy může být imunoabsorbce, kdy se odstraní Ig, nebo jenom některá třída Ig.

## Thymektomie

Zvyšuje pravděpodobnost remise či zlepšení. Znižuje také celkovou mortalitu.

## Odkazy

### Související články

- Myopatický syndrom
- Myasthenia gravis
- Nervosvalová onemocnění
- Nervosvalová onemocnění (pediatrie)

### Reference

1. VOKURKA, Martin a Jan HUGO, et al. *Velký lékařský slovník*. 6. vydání. Praha : Maxdorf, 2006. ISBN 8073451050.
2. JECH, Robert. *Základy obecné neurologie* [přednáška k předmětu Neurologie, obor Všeobecné lékařství, 1. LF UK v Praze]. Praha. 14.05.2012. Dostupné také z <[https://www.neuro.lf1.cuni.cz/vyuka/soubory/5r/Obecna\\_neurol\\_CZ.pdf](https://www.neuro.lf1.cuni.cz/vyuka/soubory/5r/Obecna_neurol_CZ.pdf)>.

### Použitá literatura

- NEVŠÍMALOVÁ, Soňa, Evžen RŮŽIČKA a Jiří TICHÝ. *Neurologie*. 1. vydání. Praha : Galén, 2002. s. 297. ISBN 80-7262-160-2.
- JECH, Robert. *Základy obecné neurologie* [přednáška k předmětu Neurologie, obor Všeobecné lékařství, 1. LF UK v Praze]. Praha. 14.05.2012. Dostupné také z <[https://www.neuro.lf1.cuni.cz/vyuka/soubory/5r/Obecna\\_neurol\\_CZ.pdf](https://www.neuro.lf1.cuni.cz/vyuka/soubory/5r/Obecna_neurol_CZ.pdf)>.
- AMBLER, Zdeněk. *Základy neurologie*. 6. vydání. Praha : Galén, 2006. 351 s. ISBN 80-7262-433-4.



#### Článek neobsahuje vše, co by měl.

Můžete se přidat k jeho autorům ([https://www.wikiskripta.eu/index.php?title=Myastenic k%C3%BD\\_syndrom&action=history](https://www.wikiskripta.eu/index.php?title=Myastenic_k%C3%BD_syndrom&action=history)) a jej.

O vhodných změnách se lze poradit v diskusi.