

---

# OBSAH

<b>1</b>	<b>ÚVOD</b>	12
<b>2</b>	<b>STRUKTURA A FYZIOLOGIE NERVOSVALOVÉHO PŘENOSU</b>	14
	Nervosvalové spojení	14
	Akční potenciál	15
	Acetylcholin	17
	Endocytóza a exocytóza	18
	SNARE proteiny	19
	Recyklace synaptických vezikul	24
	Acetylcholinový receptor	27
	Přehled základních pochodů NS přenosu	32
	Svalová kontrakce	32
	Klinické korelace	36
<b>3</b>	<b>IMUNITNĚ PODMÍNĚNÉ PORUCHY NERVOSVALOVÉHO PŘENOSU</b>	40
<b>3.1</b>	<b>Myasthenia gravis</b>	42
<b>3.1.1</b>	<b>Historie</b>	44
	Poznání nemoci	44
	Vývoj patologicko-anatomických poznatků	47
	Terapie	49
	Thymektomie	51
	Patogeneze	52
	Historie MG v bývalém Československu	53
<b>3.1.2</b>	<b>Experimentální autoimunitní myasthenia gravis</b>	59
	Nikotinový, svalově specifický acetylcholinový receptor a hlavní imunogenní region	60
	Jiné antigenní epitopy	62
	Patologické mechanismy na nervosvalové ploténce u EAMG	62
	B buňky	63
	T buňky	64
	NKT a NK buňky	66
	Dendritické buňky	66
	Experimentální terapie	66
<b>3.1.3</b>	<b>Imunopatogeneze</b>	72
	Genetické vlivy	73
	Vliv chronického stresu	75
	Hormonální faktory	77
	Vlivy zevního prostředí	81
	Imunitní faktory	82
	Imunopatologická klasifikace myasthenia gravis	85
<b>3.1.4</b>	<b>Klinický obraz myasthenia gravis</b>	96
	Epidemiologie	98
	Oční příznaky, okulární myasthenia gravis	100
	Příznaky faciobulbární	102

## MYASTHENIA GRAVIS A OSTATNÍ PORUCHY NERVOUSVALOVÉHO PŘENOSU

Příznaky z oslabení končetin	104
Myastenická krize	104
Myastenie s protilátkami proti MuSK	106
Asociace myastenie s jinými chorobami	107
Průběh onemocnění	107
<b>3.1.5 Diagnostika</b>	114
3.1.5.1 Klinická diagnostika	115
Anamnéza	115
Objektivní vyšetření	117
Speciální klinické testy	118
Testování extraokulárních svalů	118
Vyšetření mimických, orofaryngeálních a šijových svalů	123
Testování svařstva horních a dolních končetin	124
Vyšetření respiračního svařstva	126
3.1.5.2 Elektrodiagnostika	132
Historické poznámky	132
Repetitivní stimulace motorického nebo smíšeného nervu	132
Vyšetření nervosvalového jitteru metodou EMG jednotlivého vlákna (single fibre EMG – SFEMG)	137
Konvenční EMG	141
3.1.5.3 Imunologická diagnostika	143
Protilátky proti acetylcholinovému receptoru	143
Protilátky proti svalové specifické tyrosinkináze	145
Séronegativní myasthenia gravis	145
Antistriální protilátky	145
Protilátky a klinická praxe	147
3.1.5.4 Radiodiagnostika	150
3.1.5.5 Diagnostická kritéria	153
3.1.5.6 Diferenciální diagnostika	157
Diferenciální diagnóza ptózy a/nebo diplopie	157
Bulbární symptomy	160
Generalizovaná myasthenia gravis	161
<b>3.1.6 Terapie</b>	163
3.1.6.1 Konzervativní terapie	164
Symptomatická léčba	165
Alternativní způsoby výživy	166
Ventilační podpora	167
Imunomodulační léčba	167
Experimentální terapie	174
Okulární myastenie	174
Myastenická krize	174
Terapie v graviditě	174
Co říká o dlouhodobé léčbě myastenie Cochranova databáze?	175
Doporučení Evropské federace neurologických společností (EFNS) [17]	176
Myastenie a léky	176
3.1.6.2 Chirurgická léčba myasthenia gravis	181
Poznámky z embryologie, histologie	181
Chirurgická anatomie	181
Patologie thymu, onemocnění spojená s patologií thymu	184
Indikace, kontraindikace thymektomie	185
Chirurgické přístupy k thymu a jeho chirurgická léčba	185
Standardní kompletní thymektomie z parciální sternotomie	187

Transcervikální, transsternální maximální thymektomie .....	192
Krční thymektomie .....	193
VATS, VTS thymektomie .....	194
Chirurgické komplikace .....	197
<b>3.1.7 Histopatologické změny thymu a kosterní svaloviny u pacientů s myasthenia gravis</b> .....	201
Změny thymu u pacientů s myasthenia gravis .....	201
Histopatologické změny ve svalové tkáni při myasthenia gravis .....	205
Změny nervosvalové ploténky u myasthenia gravis .....	206
Změny svalové tkáně mimo nervosvalovou ploténku .....	209
Fokální endomysiální lymfocytární infiltrace podobná polymyozitidě .....	209
Selektivní atrofie vláken II. typu .....	210
Prvky neurogenní atrofie .....	211
Známky změn v mitochondriálním metabolismu .....	211
<b>3.1.8 Thymomy a myasthenia gravis</b> .....	215
3.1.8.1 Klasifikace a biologie thymomů ve vztahu k myasthenia gravis .....	217
Makroskopie .....	219
Klasifikace thymomů .....	219
Vzácnější typy thymomů definované podle WHO klasifikace .....	227
Role thymomů v patogenezi paraneoplastické myasthenia gravis .....	231
3.1.8.2 Thymomy, myasthenia gravis a autoimunitní onemocnění – pohled klinika .....	236
Thymomy – klinická symptomatologie .....	236
Thymomy a autoimunitní nemoci .....	237
Myasthenia gravis asociovaná s thymomem (MGAT) .....	238
Imunopatogeneze MGAT .....	238
Klinický obraz MGAT .....	241
Diagnostika MGAT .....	241
Diagnostika thymomů .....	242
Léčba MGAT .....	243
Léčba thymomů .....	247
Thymomy a autoimunitní paraneoplastické neurologické onemocnění .....	249
<b>3.1.9 Pacient s myasthenia gravis ve speciálních situacích</b> .....	255
Anesteziologická péče .....	255
Gynekologická a porodnická problematika .....	257
Stomatologická péče .....	258
Psychická a psychosociální problematika .....	261
Rehabilitační péče .....	264
Ošetrovatelská a nutriční péče .....	265
<b>3.1.10 Myasthenia gravis dětského věku</b> .....	274
Tranzitorní neonatální myasthenia gravis .....	274
Juvenilní (infantilní) myasthenia gravis .....	275
<b>3.1.11 Klasifikace a škály myasthenia gravis</b> .....	279
<b>3.2 Lambertův-Eatonův myastenický syndrom</b> .....	284
Definice .....	284
Historie .....	284
Epidemiologie .....	284
Ětiopatogeneze .....	285
Klinický obraz .....	286
Diagnostika a diferenciální diagnostika .....	287
Léčba .....	290

<b>3.3</b>	<b>Získaná neuromyotonie</b> .....	292
	Formy neuromyotonie .....	292
	Imunopatogeneze získané neuromyotonie .....	293
	Klinický obraz .....	294
	Diagnostika .....	294
	Diferenciální diagnostika .....	296
	Léčba .....	297
	Závěr .....	297
<b>3.4</b>	<b>Miller-Fisherův syndrom</b> .....	300
	Patogeneze .....	300
	Epidemiologie .....	301
	Klinický obraz .....	301
	Diagnostika .....	302
	Diferenciální diagnostika .....	304
	Léčba a prognóza .....	304
	Závěr .....	305
<b>4</b>	<b>TOXICKÉ PORUCHY NERVOUSVALOVÉHO PŘENOSU</b> .....	308
	Farmakologické neurotoxiny .....	308
	Biologické neurotoxiny .....	310
	Průmyslové neurotoxiny .....	316
<b>5</b>	<b>KONGENITÁLNÍ MYASTENICKÉ SYNDROMY</b> .....	319
	Úvod .....	319
	Definice .....	319
	Epidemiologie .....	320
	Historie .....	320
	Základní principy nervosvalového přenosu a patogeneze vzniku CMS .....	321
	Klasifikace .....	322
	Klinická charakteristika CMS .....	323
	Diagnostika CMS .....	326
	Terapie u různých typů CMS .....	329
	Jednotlivé typy CMS podle genových defektů .....	331
	Diferenciální diagnostika CMS .....	337
	Závěr .....	337
	<b>PŘEHLED POUŽITÝCH ZKRATEK</b> .....	342
	<b>SEZNAM ILUSTRACÍ</b> .....	345
	<b>MEDAILONKY AUTORŮ</b> .....	348
	<b>REJSTŘÍK</b> .....	356