

OBSAH

1	ÚVOD	12
2	STRUKTURA A FYZIOLOGIE NERVOSVALOVÉHO PŘENOSU	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
3	IMUNITNĚ PODMÍNĚNÉ PORUCHY NERVOSVALOVÉHO PŘENOSU	40
3.1	Myasthenia gravis	42
3.1.1	Historie	44
	Poznání nemoci	44
	Vývoj patologicko-anatomických poznatků	47
	Terapie	49
	Thymektomie	51
	Patogeneze	52
	Historie MG v bývalém Československu	53
3.1.2	Experimentální autoimunitní myasthenia gravis	59
	Nikotinový, svalové 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
3.1.3	Imunopatogeneze	72
	Genetické vlivy	73
	Vliv chronického stresu	75
	Hormonální faktory	77
	Vlivy zevního prostředí	81
	Imunitní faktory	82
	Imunopatologická klasifikace myasthenia gravis	85
3.1.4	Klinický obraz myasthenia gravis	96
	Epidemiologie	98
	Oční příznaky, okulární myasthenia gravis	100
	Příznaky faciobulbární	102

	Příznaky z oslabení končetin	104
	Myastenická krize	104
	Myastenie s protilátkami proti MuSK	106
	Asociace myastenie s jinými chorobami	107
	Průběh onemocnění	107
3.1.5	Diagnostika	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 šjových svalů	123
	Testování svalstva horních a dolních končetin	124
	Vyšetření respiračního svalstva	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
3.1.6	Terapie	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
3.1.7 Histopatologické změny thymu a kosterní svaloviny u pacientů s myasthenia gravis	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
3.1.8 Thymomy a myasthenia gravis	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
3.1.9 Pacient s myasthenia gravis ve speciálních situacích	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
3.1.10 Myasthenia gravis dětského věku	274
Tranzitorní neonatální myasthenia gravis	274
Juvnilní (infantilní) myasthenia gravis	275
3.1.11 Klasifikace a škály myasthenia gravis	279
3.2 Lambertův-Eatonův myastenický syndrom	284
Definice	284
Historie	284
Epidemiologie	284
Etiopatogeneze	285
Klinický obraz	286
Diagnostika a diferenciativní diagnostika	287
Léčba	290

3.3	Získaná neuromyotonie	292
	Formy neuromyotonie	292
	Imunopatogeneze získané neuromyotonie	293
	Klinický obraz	294
	Diagnostika	294
	Diferenciální diagnostika	296
	Léčba	297
	Závěr	297
3.4	Miller-Fisherův syndrom	300
	Patogeneze	300
	Epidemiologie	301
	Klinický obraz	301
	Diagnostika	302
	Diferenciální diagnostika	304
	Léčba a prognóza	304
	Závěr	305
4	TOXICKÉ PORUCHY NERVOVALOVÉHO PŘENOSU	308
	Farmakologické neurotoxiny	308
	Biologické neurotoxiny	310
	Průmyslové neurotoxiny	316
5	KONGENITÁLNÍ MYASTENICKÉ SYNDROMY	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
	PŘEHLED POUŽITÝCH ZKRATEK	342
	SEZNAM ILUSTRACÍ	345
	MEDAILONKY AUTORŮ	348
	REJSTŘÍK	356