Nové možnosti léčby myastenie gravis

MUDr. Stanislav Voháňka, CSc.
Neuromuskulární centrum ERN, Neurologická klinika FN Brno

Myastenie gravis je závažné autoimunitní, protilátkami zprostředkované onemocnění nervosvalového přenosu. Choroba je patogeneticky spojena s onemocněním thymu. Typickým příznakem je unavitelnost kosterních svalů (včetně respiračních), která kolísá v závislosti na únavě a denní době. Diagnostický proces je založen na klinickém obrazu, vyšetření protilátek, elektrofyziologii a zobrazení thymu. Základními úlevovými léky jsou inhibitory cholinesterázy. Podkladem patogeneticky orientované léčby je thymektomie, aplikace kortikoidů a imunosupresiv. V současné době se v terapii začínají uplatňovat nové léčebné směry: inhibitory C5 složky komplementu a FcRn inhibitory. Použití strategií proti B buněčným liniím je zatím předmětem kontroverzí nebo klinických studií.

Klíčová slova: myastenie gravis, terapie, inhibitory komplementu, FcRn inhibitory.

New treatment options for myasthenia gravis

Myasthenia gravis is a serious autoimmune, antibody-mediated disorder of neuromuscular transmission. The condition is pathogenetically linked to thymic disease. It typically presents with skeletal muscle fatigability (including that of respiratory muscles) that fluctuates depending on fatigue and time of day. The diagnostic work-up is based on the clinical presentation, antibody testing, electrophysiology, and imaging of the thymus. Cholinesterase inhibitors are the main relief drugs. The essence of the pathogenetically-oriented treatment is thymectomy and administration of corticosteroids and immunosuppressants. Currently, novel therapeutic strategies are beginning to be used in the treatment: C5 complement inhibitors and FcRn inhibitors. The use of strategies against B cell lines is still a subject of controversy or clinical trials.

Key words: myasthenia gravis, treatment, complement inhibitors, FcRn inhibitors.

Myastenie gravis je závažné autoimunitní, protilátkami zprostředkované onemocnění nervosvalového přenosu se vzrůstající prevalencí: aktuálně až 39 osob/100 tis. obyvatel (Mevius et al. 2023) a významným dopadem na kvalitu života (Dewilde et al. 2023). Klíčovým příznakem je unavitelnost kosterních svalů (včetně respiračních), která kolísá v závislosti na únavě a denní době. Choroba je významně patogeneticky spojena s postižením thymu. U mladších dospělých nacházíme hyperplazii, v celé populaci nemocných s myastenií se thymom vyskytuje asi v 10 % případů. Podle postižení thymu a přítomnosti protilátek lze onemocnění rozdělit do několika skupin (Tab. 1). Chirurgická thymektomie je indikována u mladších dospělých (Wolfe et al., 2016), věková hranice není přesně stanovena (50–60 let), v případě výskytu thymomu se provádí thymektomie bez ohledu na věk. V současné době preferujeme endoskopický nebo robotický typ operace. Diagnostický proces je založen na klinickém obrazu, vyšetření protilátek, elektrofyziologii (nízkofrekvenční repetitivní stimulaci a/nebo jednovláknové elektromyografii) a zobrazení thymu.

Základními symptomatickými úlevovými léky jsou inhibitory cholinesterázy (nejčastěji používanými jsou pyridostigmin a ambenonium). Klíčovou úlohu v imunomodulační dlouhodobé léčbě mají kortikoidy a imuno-

DECLARATIONS:

Declaration of originality:
The manuscript is original and has not been published or submitted elsewhere.

Ethical principles compliance:
The authors attest that their study was approved by the local Ethical Committee and is in compliance with human studies and animal welfare regulations of the authors' institutions as well as with the World Medical Association Declaration of Helsinki on Ethical Principles for Medical Research Involving Human Subjects adopted by the 18th WMA General Assembly in Helsinki, Finland, in June 1964, with subsequent amendments, as well as with the ICMJE Recommendations for the Conduct, Reporting, Editing, and Publication of Scholarly Work in Medical Journals, updated in December 2018, including patient consent where appropriate.

Conflict of interest:
Not applicable.

Consent for publication:
Not applicable.

Cit. zkr: ***Neurol. praxi.*** **2025;26(5):366-370**
https://**doi.**org/**10.36290/neu.2025.017**
Článek přijat redakcí: 31. 1. 2025
Článek přijat k publikaci: 4. 3. 2025

MUDr. Stanislav Voháňka, CSc.
vohanka.stanislav@fnbrno.cz