

Poruchy nervosvalového přenosu

MUDr. Jiří Piřha – editor hlavního tématu

Neurologická klinika VFN a 1. LF UK, Praha

Neurol. pro praxi 2010; 11(2): 80

Nervosvalová ploténka je nejvíce zranitelnou strukturou při propagaci nervového vzruchu z motoneuronů kortexu ke svalu. Poruchy nervosvalového přenosu zůstávají tak trochu ve stínu centrálních, či periferních poruch hybnosti, zřejmě proto, že patologické poruchy z této oblasti jsou poměrně málo frekventní. To neznamená, že by jim neměla být věnována patřičná pozornost.

První klinická pozorování kolísající svalové slabosti ze 17. století, popsána Thomasem Willisem v *De Anima Brutorum*, následné neurofyzilogické a elektrofyziologické studie neuromuskulární transmise ve století minulém spolu s poznáním struktury nervosvalové ploténky v experimentu i na modelu kongenitálních myastenických syndromů přinesly řadu zajímavých poznatků. Převratný objev autoimunitní podstaty myasthenia gravis Simpsonem v r. 1960 a následné modelování onemocnění v experimentu Patrickem a Lindstromem o 13 let později přineslo objasnění podstaty autoimunity jako principu imunitní reakce od dějů fyziologických až k nemoci.

Úroveň péče o pacienty s myasthenia gravis v bývalém Československu a nyní v ČR a SR je na špičkové úrovni. Je to jednak zásluhou tradice chirurgie tymu, která vzešla z kliniky

prof. Diviše a následně jeho pokračovatelů, zejména doc. V. Šmata, dále pak ve své době vynikající péči o pacienty v kritických stavech (doc. J. Drábková), zejména pak založením pražského dispenzáře MUDr. J. Vejvalky v 80. letech minulého století. V rychlém sledu událostí si ani nedokážeme uvědomit, že ještě před 30 lety mortalita myastenie překračovala 25 %. Standardizace diagnostických a terapeutických postupů, koncentrace nemocných ve specializovaných centrech, které spolupracují se specialisty jiných oborů a zavádění nových léčebných metod u refrakterních forem onemocnění, přináší nezpochybnitelné výsledky.

Pozornost je věnována i některým vzácnějším klinickým jednotkám, jako např. Eatonův Lambertův myastenický syndrom, získaná neuromyotonie, či Miller Fischerův syndrom. Toxické poruchy nervosvalového převodu jsou dnes velmi unikátní (např. botulizmus, otravy organofosfáty apod.).

V posledních 3 letech se zavedlo rutinní vyšetřování protilátek proti svalově specifickému receptoru pro tyrozin kinázu. Česká republika se zapojila do projektu Euromyastenie, vznikly nové webové stránky (www.myastheniagravis.cz), v r. 2009 bylo registrováno sdružení pacientů s myasthenia gravis, na Slovensku se kromě

jednotně vedeného registru pacientů s myastenií slibně rozvíjí technika videoasistovaných operačních technik.

Na velmi dobré úrovni je i péče o pacienty s kongenitálními myastenickými syndromy, ačkoliv se jedná o poměrně malou populaci nemocných, zejména dětí.

Je velmi potěšující, že redakce časopisu *Neurologie pro praxi* zvolila tuto problematiku jako hlavní téma tohoto čísla. Tato volba je jistě oceněním těch, kteří se podíleli na vybudování „myastenické“ tradice, ale i těch, kteří se v této problematice nadále angažují a ochotně přispěli svými články tak, aby podali ucelený obraz, vystihující současný pohled na diagnostiku a terapii získaných i vrozených poruch nervosvalového přenosu.

MUDr. Jiří Piřha

Neurologická klinika VFN a 1. LF UK
Kateřinská 30, 120 00 Praha 2
myadisp@seznam.cz

