

Tančící dům září modře pro vzácné onemocnění myasthenia gravis

*Myasthenia gravis je vzácné léčitelné, ale nikoli vyléčitelné autoimunitní onemocnění, při němž dochází k patologickým dějům na nervosvalové ploténce (viz Co je myasthenia gravis). Dlouhodobé osobní zkušenosti s touto chorobou má paní **Helena Brůhová**, předsedkyně patientské organizace MYGRA-CZ, která se snaží šířit informace jak mezi laiky, tak i zdravotníky. Proto se spolek rozhodl připojit se k mezinárodní akci „Light the globe for MG“ a modře rozsvítil pražský Tančící dům. Paní Helena Brůhová se v rozhovoru svěřila s tím, jak se s myasthenií gravis žije.*

Jak jste se dostala k problematice onemocnění myasthenia gravis?

K diagnóze myasthenia gravis (MG) jsem se dostala před mnoha lety při studiu na střední zdravotnické škole, a to doslova. Začala jsem na sobě pozorovat neobvyklé příznaky slabosti horních a dolních končetin, které po nějaké době vyústily v úplný svalový kolaps, kdy jsem nebyla schopna chůze a elementárních fyzických úkonů. Po sérii mylných diagnóz, systémem „pokus – omyl“, mi rodiče zařídili vyšetření ve Fakultní Thomayerově nemocnici a tam okamžitě pojali podezření na diagnózu MG, kterou během jedné hodiny tamní lékaři potvrdili příslušnými testy a vyšetřením EMG (elektromyografie).

Spolek MYGRA jste založila a vedete od roku 2009. Můžete shrnout „milníky“ jeho existence, hlavní náplň činnosti, aktivity?

Abych byla úplně přesná, nynější spolek, v roce 2009 občanské sdružení,

jsem pomáhala spoluzakládat. S prvotní myšlenkou přišel neurolog MUDr. Jiří Piřha, který oslovil část pacientů s MG a inicioval první setkání. To už jsem za sebou měla část praxe zdravotní sestry. Onemocnění MG jsem znala jako pacient i jako zdravotník. Viděla jsem mnoho pacientů s MG, poznala jejich osudy, problémy s prvotní diagnostikou a úskalí v běžném životě.

Hlavní náplň byla jasná. Sdružovat pacienty s MG, lékaře specialisty, rodinné příslušníky pacientů a společně promýšlet a uvádět do života potřeby myasteniků ve zdravotní péči, v lázeňské a rehabilitační péči, v sociální oblasti. Organizovat víkendová setkání, kde se vzájemně potkají mladí i starší pacienti a budou si moci popovídat a předat určité nepřenositelné zkušenosti a rady. V neposlední řadě zlepšovat informovanost o nemoci mezi laickou i odbornou veřejností. Tyto záměry plníme po celou dobu trvání spolku.

Kolik máte nyní členů?

Aktuálně máme okolo stovky členů.

Myasthenia gravis může postihnout jedince v průběhu celého života, od novorozenecké formy až po nástup ve věku mezi 40–60 lety. Jaké pacienty MYGRA sdružuje?

Náš spolek sdružuje pacienty napříč věkovým spektrem. Členem spolku se může stát každý plnoletý člověk. Máme i členství v zastoupení, kdy u lidí mladších 18 let se stávají členy rodiče. V současné době ale většinu spolku tvoří lidé 40+.

Co nejvíce vaše členy – pacienty – a jejich blízké trápí?

To hodně závisí na tom, v jaké části onemocnění a života se pacienti s MG zrovna nacházejí a kterým stupněm postižení trpí. Pokud bych se měla pokusit zobecnit, tak na počátku je dobrým vkladem včasná diagnostika onemocnění a rychlé zahájení příslušné léčby. V této oblasti se udála celkem velká změna k lepšímu, ale i dnes se občas setkáváme s tím, že je pacient



Společná fotografie účastníků víkendového setkání na přelomu května a června v Buchlovicích

Zdroj: MYGRA-CZ

s příznaky MG považován za lenocha nebo simulanta. Obchází pak různé lékaře a v těch nejhorších případech končí i na psychiatrii. Poměrně často se setkáváme s nepochopením onemocnění i v rodině pacienta. Člověk, který není kompenzován ve své chorobě, nemůže pracovat a vykonávat určité sportovní aktivity. Nemůže se v tomto případě nerovná nechce.

Setkáváte se s pochopením ze strany zdravotnických profesionálů?

Ve většině případů ano. Ale jako ve všech oblastech života i zde záleží na jednotlivci a jeho přístupu. Výjimka se občas vyskytne, ale není to rozhodně běžný jev.

U tohoto onemocnění představují i běžné léky zdravotní riziko. Jak se s tím v běžné praxi vypořádáváte?

To je velmi důležitá věc pro pacienty s MG. I v dnešní době, a mám i osobní zkušenost, se nám stává, že je předepsán lék, který je pro MG kontraindikován.

Proto jsme ve spolupráci s MUDr. Michaelou Týblovou, Ph.D., z Centra MG VFN Praha připravili brožuru Riziková léčiva u dg. myasthenia gravis. Soupis je rozdělen do všech lékových skupin a je pravidelně aktualizován. Brožura je umístěna na našich webových stránkách a máme ji i v papírové podobě. Tento materiál předáváme jednak našim členům, dále do specializovaných pracovišť MG pro nové pacienty a jednak lékařům různých odborností. Díky zpětné vazbě víme, že je to velmi dobrý pomocník oceňovaný lékaři i pacienty. Nově jsme brožuru doplnili o QR kód i pro rychlé načtení v chytrém telefonu.

Jak na tom jsou vaši členové s průběžností? Vyžadují sociální podporu?

To je opět velmi individuální a záleží na mnoha okolnostech. Pokud je pacient včas diagnostikován, dobře odpovídá na léčbu a jeho onemocnění je kompenzováno, určitá zaměstnání může vykonávat. Jsou také případy, kdy je pacient těžko kompenzovatelný z různých příčin, a tam pak

zapojení do pracovního procesu není možné. Pak vyžaduje sociální podporu a někdy i péči další osoby či osob.

Myslíte si, že je obecně povědomí o myasthenia gravis dostatečné? Narážíte na problémy?

Myslím si, že není. I když se snažíme dostávat informace o onemocnění do celé naší společnosti, stále je co zlepšovat. Přicházejí mladí lékaři, v našem zdravotnictví je realizován systém úzkých specializací, kde je velké zaměření na „svůj“ obor, a každý máme určitá omezení, jsme prostě jen lidé, a tak opakování, připomínání je a bude stále nutné.

Proč jste se rozhodli uspořádat osvětovou kampaň?

Díky vstřícnosti více lidí se nám podařilo zajistit na 2. června 2025 osvětlení Tančícího domu v Praze jako viditelné připomenutí vzácného onemocnění myasthenia gravis. Připadá nám vhodné využít tuto možnost a prohloubit informovanost o této nemoci. Jsou stále místa, rodiny, ordinace,

Co je myasthenia gravis a jaká představuje rizika?

Myasthenia gravis (MG) je vzácné chronické autoimunitní onemocnění, pro které je charakteristická dysfunkce a poškození nervosvalové ploténky způsobené patologickými autoprotilátkami. U většiny pacientů jde o protilátky proti acetylcholinovému receptoru (AChR Ab) patřící zejména do podtřídy imunoglobulinů IgG₁ a IgG₃. Po vazbě protilátky na AChR dochází k aktivaci komplementové kaskády. Aktivované proteiny komplementu vytvoří tzv. membránu atakující komplex, jehož působením dochází k přímému poškození buněk nervosvalové ploténky.

Malé procento pacientů má diagnostikované pozitivní protilátky proti svalově specifické tyrozinkináze (MuSK Ab), případně proti proteinu 4 přibuznému s receptorem pro LDL (LRP4 Ab). U LRP4 Ab je imunopatogeneze shodná jako u pacientů s pozitivitou AChR Ab. Protilátky MuSK jsou zejména podtřídy IgG₄ a po navázání neaktivují komplement. Bloádou MuSK je ovlivněna interakce postsynaptických proteinů, a tím selhává nervosvalový přenos postsynapticky.

Prevalence v evropských zemích je dle epidemiologických studií odhadována na 11–39 nemocných na 100 000 osob.¹

Klinicky je onemocnění charakterizováno kolísající svalovou slabostí a unavitelností. MG se může projevovat poruchou řeči, obtížným polykáním či žvýkáním, dušností, ptózou a/nebo diplopií a slabostí končetin, což má značný vliv na kvalitu života.

Zásadní komplikací představuje myastenická krize – život ohrožující stav, který potká alespoň jednou za život každého pátého pacienta.

Léčbou MG první volby jsou inhibitory cholinesterázy,² v případě progresu onemocnění nebo manifestace slabosti orofaryngeálních či dýchacích svalů je doporučeno nasazení kortikosteroidů, většinou v kombinaci s dalšími imunosupresivy. Thymektomie se provádí u MG s časnou manifestací nebo u MG asociované s thymomem.³ Intravenózní imunoglobuliny (IVIG) a výměnná plazmaferéza (PLEX) se používají jako krátkodobá léčba v případě život ohrožujících příznaků.²

V posledních letech nacházejí v léčbě své místo specificky působící moderní biologika – inhibitory komplementu, blokátory neonatálního Fc receptoru, léčiva vyvolávající depleci B a T lymfocytů a další. Výhodou těchto léčivých přípravků je rychlejší efekt a obecně menší výskyt nežádoucích účinků.

Vliv dalších léků na projevy MG

Podávání některých léků může zhoršovat svalovou slabost pacientů s MG. Mezi nejrizikovější se z tohoto pohledu řadí anestetika, antibiotika, některé látky užívané v psychiatrii, statiny, betablokátory, blokátory kalciových kanálů a inhibitory imunitních kontrolních bodů, ale třeba i magnezium.⁴

Seznam rizikových léků je uveřejněn na www.mygra.cz.

miš

Zdroj: MYGRA.CZ



Slavnostně nasvícený Tančící dům

kde o „myastenii“ neslyšeli, a možná zrovna vedle nich žije pacient s MG. Možná někdy bude potřebovat pomoc či pochopení. A kdo je připraven, není překvapen... 😊

Marta Šimůnková

Literatura

1. Mevius A, Jöres L, Biskup J, et al. Epidemiology and treatment of myasthenia gravis: a retrospective study using a large insurance claims dataset in Germany. *Neuromuscul Disord* 2023;4:324–333, doi: 10.1016/j.nmd.2023.02.002.
2. Sanders DB, Wolfe GI, Benatar M, et al. International consensus guidance for management of myasthenia gravis: executive summary. *Neurology* 2016;4:419–425, doi: 10.1212/WNL.0000000000002790.
3. Narayanaswami P, Sanders DB, Wolfe G, et al. International consensus guidance for management of myasthenia gravis: 2020 update. *Neurology* 2021;3:114–122, doi: 10.1212/WNL.0000000000001124.
4. Týblová M. Novinky v léčbě myasthenia gravis. *Neurol praxi* 2023;4: 286–292, doi: 10.36290/neu.2023.057.