testy, které nejsou součástí základních škál (viz podrobnější rozbor v tabulce 1 (Shuey, 2022)). Některé testy jsou velmi dobře známé a specifické pro oční formu myastenie, jako je Coganův příznak (Cogan, 1965), chladový test (Norwood et al., 2006) nebo Gorelickův příznak (Gorelick et al., 1981), mezinárodně známý jen jako „curtain sign". Některé nejsou součástí standardních doporučení pro MG, jsou zmiňovány spíše ojediněle, ale své využití u myastenie rovněž mají. Tam pak řadíme např. vyšetření optokinetického nystagmu (Shuey, 2022) a Trendelenburgovo znamení (Delp et al., 1991; Motte et al., 2024). K potvrzení diagnózy slouží elektrofyziologické vyšetření – nízkofrekvenční repetitivní stimulace a laboratorní průkaz autoprotilátek proti AChR (acetylcholinový receptor) a MuSK (svalově specifická tyrosin-kináza). Ostatní známé autoprotilátky (zejména LRP4 – low density lipoprotein receptor-related protein 4) nejsou v České republice zatím rutinně dostupné. U všech pacientů se provádí CT hrudníku za účelem vyloučení tymomu.

V případě negativního nálezu lze doplnit vysoce senzitivní, avšak méně specifické single-fiber EMG (elektromyografie). Mimo protilátek proti titinu, které někdy mohou být pozitivní nejen u thymomu, ale i u starších pacientů, v současné době nejsou v klinické praxi dostupné další speciální krevní markery. Jen se vylučují další nervosvalové nemoci, včetně kongenitální myastenie. U séronegativních pacientů je také podporujícím znakem odpovídavost na léčbu. **Diagnostikované pacienty pak dělíme podle tíže a typu příznaků do MGFA škály** (Jaretzki et al., 2000).

Zahájení terapie inhibitory a event. kortikoidy je u všech pacientů stejné. Strategie léčby se však liší zejména u generalizované formy podle typu prokázaných autoprotilátek (AChR, MuSK pozitivní, séronegativní), věku pacientů (do a nad 50 let) a dle patologie tymu (tymom, folikulární hyperplazie, prostá atrofie (Newsom-Davis, 2007)).

AChR pozitivních pacientů je celkem 80–85 %, kde největší podskupinou jsou tzv. late onset pacienti se začátkem nad 50 let, těch je 45 %. Nejméně AChR pozitivních je pacientů s tymomem – 10 %. U těchto dvou skupin často kortikoidy a inhibitory samotné nestačí, ať už z důvodu komorbidit, nebo tíže průběhu. U tzv. early onset generalizovaných pacientů se vznikem nemoci do 50 let je po prvotním zaléčení indikována tymektomie a očekává se, že u velké části pacientů se zdaří výrazná redukce nebo dokonce vysazení medikace v dalších letech po operaci (Wolfe, 2016). Asi 1–3 % pacientů jsou MuSK pozitivní, zbylí jsou séronegativní. Právě MuSK pozitivní pacienti se v rámci terapeutických postupů odlišují. U části z nich inhibitory mohou mít horší efekt nebo větší nežádoucí účinky. Také nemá význam provést tymektomii (Gilhus et Verschuuren, 2016) a často je třeba nasadit časně ke kortikoidům i imunosupresivní léčbu. Selže-li první linie, pak je u těžších forem indikováno podání rituximabu (Weindl et al., 2023).

Monitorace při terapii

Tím, jak se významně rozšířila nabídka specificky působících biologických léčiv, vzrostla nejen potřeba přehodnotit terapeutické přístupy, ale také sjednotit škály používané k monitoraci pacientů. Cílem je lepší kontrola onemocnění a standardizace sledování. Od roku 2017 se klade výrazně větší důraz na subjektivní hodnocení pacienty. Tento trend k preferenci PRO („**patient-reported outcome**") nástrojů umožňuje lépe zachytit obtíže, které pacienti zažívají v běžném životě, a to i v případech, kdy běžné klinické vyšetření zhoršení stavu nezachytí kvůli jeho kolísavé povaze.

V současnosti jsou doporučeny tyto následující klasifikace a škály: MGFA (myasthenia gravis foundation of America), MG-ADL (škála denních aktivit – Activities of Daily Living), QMGS (quantitative myasthenia gravis score), MG-QoL-15r (revidovaná škála kvality života – Quality of Life) (Barnett et al., 2018; Meisel et al., 2024). **Na základě konsenzu odborníků z roku 2023 by mělo být u každého pacienta provedeno hodnocení pomocí MG-ADL a v případě nesrovnalostí nebo podezření na zhoršení doplněno o objektivní QMGS a případně i MG-QoL-15r.** K posouzení spokojenosti pacienta s léčbou je doporučováno připojit ještě nástroj PASS (patient acceptable symptom states) (Meisel et al., 2024). Do užšího výběru se nedostalo skóre MGC (myasthenia gravis composite), které je však nadále jedním z nejčastěji používaných v klinických studiích i praxi (Barnett et al., 2018).

Tab. 1. *Přehled bedside testů u myastenie gravis (upraveno dle Shuey, 2022)*

Název testu	Princip	Pozitivní nález	Význam v diagnostice MG
Coganův příznak	Pacient se několik sekund dívá dolů, poté rychle vzhlédne	Víčko „vystřelí" nahoru a poté poklesne zpět (škubnutí)	Specifický pro MG, známka postižení levátoru palpebrae
Příznak řas	Pacient stiskne intenzivně víčka, sleduje se horní víčko zepředu	Řasy zůstávají částečně viditelné kvůli slabému stisku víček	Projev slabosti m. orbicularis oculi, víčko se nedokáže plně sklopit
„Curtain sign" – Gorelickův příznak	Lékař zvedne více postižené víčko	Pokles dosud zdravého víčka	Typický pro MG s okulární dominancí
„Enhanced ptosis" – vyšetření u menší i horší ptózy (horší viz Gorrelick)	Lékař zvedne dosud zdravé nebo lepší víčko	Akcentace ptózy na slabším víčku	Únavový fenomén, typický pro MG s okulární dominancí
Chladový test	Přiložení studeného obkladu na spadlé víčko (cca 2 minuty)	Zlepšení ptózy po ochlazení (snížení rozkladu acetylcholinu)	Rychlý, neinvazivní test, zlepšení ptózy o ≥ 2 mm podporuje diagnózu
„Peek sign" – příznak vykukování bělma	Pacient se pokusí silně sevřít oči	Je vidět bělmo	Slabost orbicularis oculi – typická pro MG
Syntostigminový test	Podání syntostigminu parenterálně, po 15–30 minutách testování	Reverzibilní zlepšení ptózy a/nebo svalové síly	Potvrzuje cholinergní citlivost; silně podporuje diagnózu MG
Optokinetický test (OKN)	Pacient sleduje pohybující se vertikální pruhy (test nystagmu)	Při únavě dojde ke zpomalení rychlé fáze sakád, asymetrii pohybu nebo až vymizení nystagmus při opakovaném vyšetření	Pomocný znak únavy extraokulárních svalů, spíše podpůrný než diagnostický
Trendelenburgův test	Pacient stojí na jedné dolní končetině, druhou zvedne a pokrčí, sleduje se postavení pánve	Pokles pánve na straně zvednuté nohy. Bilaterálně nebo asymetricky. Pokles není trvalý, kolísá v čase	Slabost gluteálních svalů. U pacientů s myastenií je typická vazba na zátěž a kolísání příznaku