

UNIVERZITA KARLOVA
LÉKAŘSKÁ FAKULTA V HRADCI KRÁLOVÉ

BAKALÁŘSKÁ PRÁCE

2020

Pavla Jelínková

UNIVERZITA KARLOVA
LÉKAŘSKÁ FAKULTA V HRADCI KRÁLOVÉ
ÚSTAV SOCIÁLNÍHO LÉKAŘSTVÍ
ODDĚLENÍ OŠETŘOVATELSTVÍ

Kvalita života pacientů
s diagnózou Myasthenia gravis

Bakalářská práce

Autor práce: **Pavla Jelínková**

Vedoucí práce: **prof. PhDr. Jiří Mareš, CSc.**

2020

CHARLES UNIVERSITY
FACULTY OF MEDICINE IN HRADEC KRÁLOVÉ
INSTITUTE OF SOCIAL MEDICINE
DEPARTMENT OF NURSING

Quality of life of patients with diagnosis

Myasthenia gravis

Bachelor's thesis

Author: **Pavla Jelínková**

Supervisor: **prof. PhDr. Jiří Mareš, CSc.**

2020

Prohlašuji, že předložená práce je mým původním autorským dílem, které jsem vypracoval(a) samostatně. Veškerou literaturu a další zdroje, z nichž jsem při zpracování čerpal(a), v práci řádně cituji a jsou uvedeny v seznamu použité literatury.

V Hradci Králové

(podpis)

Poděkování

Ráda bych poděkovala panu prof. PhDr. Jiří Mareš, CSc. za jeho odborné vedení, čas a cenné rady, které mi udělil při zpracování této práce. Poděkování patří i paní RNDr. M. Čermákové, která mi pomohla se zpracováním statistických údajů.

Obsah

Úvod.....	9
1. Myasthenia gravis – základní charakteristiky.....	11
1.1 Anatomie a fyziologie nervového přenosu	12
1.1 Historie.....	13
1.2 Epidemiologie	15
1.3 Etiopatogeneze	16
1.4 Klasifikace.....	17
1.5 Klinický obraz.....	18
1.5.1 Myastenická krize.....	20
1.6 Diagnostika	21
1.6.1 Anamnéza.....	21
1.6.2 Neurologické vyšetření.....	21
1.6.3 Elektromyografie.....	22
1.6.4 Syntostygminový test	23
1.6.5 Sérologické vyšetření	23
1.6.6 Zobrazovací metody	24
1.6.7 Diagnostická kritéria	24
2. Léčba.....	27
2.1 Farmakologická léčba	27
2.1.1 Inhibitory cholinesterázy	27
2.1.2 Imunomodulační léčba	28
2.1.3 Intravenózní imunoglobulin	29
2.1.4 Plazmaferéza	30
2.2 Chirurgická léčba	32
2.2.1 Anatomie a fyziologie thymu	32
2.2.2 Předoperační péče.....	33

2.2.3	Parciální sternotomie s kompletní thymektomií.....	34
2.2.4	VATS thymektomie	34
2.2.5	Pooperační péče.....	35
2.3	Podpůrná léčba	36
2.3.1	Umělá plicní ventilace.....	36
3.	Ošetrovatelská péče o pacienta v průběhu Myasthenické krize	38
3.1	Ošetrovatelská péče.....	38
3.2	Ošetrovatelská péče o pacienta na umělé plicní ventilaci.....	40
3.3	Využití konceptu bazální stimulace u pacientů s onemocněním Myasthenia gravis v akutním stavu	41
3.4	Rehabilitační péče	43
4.	Kvalita života.....	45
4.1	Historie pojmu kvality života.....	45
4.1	Definování pojmu kvality života.....	45
4.2	Diagnostikování kvality života	47
4.4	Diagnostikování kvality života u pacientů s Myasthenia gravis.....	48
	Empirická část.....	50
5.	Charakteristika výzkumu	51
5.1	Použité metody.....	51
5.2	Organizace výzkumného šetření	52
5.3	Charakteristika souboru	53
6.	Výsledky	55
6.1	Faktorová analýza	55
6.2	Dvě proměnné zjištěné faktorovou analýzou.....	57
6.3	Rozdíly mezi muži a ženami	59
7.	Diskuse.....	61
8.	Závěry	63

Abstrakt.....	64
Literatura.....	66
Seznam zkratek	70
Seznam tabulek	72
Přílohy.....	75

Úvod

Tato práce se zabývá onemocněním *Myasthenia gravis*, které se řadí mezi autoimunitní neuromuskulární onemocnění. Širší laická veřejnost o něm mnoho neví, zatímco odborné veřejnosti je známo, že patří mezi nejčastější onemocnění nervosvalového přenosu. Odhaduje se, že nemocí trpí téměř 2 500 obyvatel České republiky a každý rok přibývá 220 nově vzniklých onemocnění.

Potěšitelné je, že *Myasthenia gravis* bývá relativně dobře léčitelná (i když pochopitelně existují výjimky). Obdobně jako u většiny jiných onemocnění platí, že čím dříve je nemoc diagnostikována, tím je prognóza příznivější.

Toto téma jsem zvolila proto, že jsem se tímto onemocněním setkala v rámci své odborné praxe, kterou jsem absolvovala v průběhu středoškolského studia na neurologické jednotce intenzivní péče. Z tohoto důvodu jsem chtěla onemocnění *Myasthenia gravis* více porozumět a zjistit tak, jak pacienty ovlivňuje jejich onemocnění.

Teoretická část práce

Cíle teoretické části

S oporou o dostupnou odbornou literaturu:

1. Popsat anatomicko-fyziologické aspekty daného onemocnění, jeho epidemiologii, etiopatogenezi a klasifikaci
2. Shrnout poznatky o klinickém obrazu a diagnostických postupech
3. Popsat hlavní léčebné metody daného onemocnění
4. Charakterizovat ošetrovatelskou a rehabilitační péči o pacienty s daným onemocněním
5. Shrnout současné poznatky o kvalitě života pacientů.

1 Myasthenia gravis – základní charakteristiky

Myasthenia gravis (dále jen MG) je odborně definována jako „*onemocnění nervosvalového přenosu, charakterizované kolísavou slabostí a unavitelností příčně pruhovaných svalů (očních, bulbárních, pletencových, šíjových a dýchacích) bez poruchy reflexů a citlivosti nebo dalších neurologických funkcí. O poruše nervosvalového přenosu obvykle svědčí pozitivní farmakologické a elektrofyziologické testy. Typickým rysem je přenos svalové slabosti z jedné svalové skupiny na jinou, někdy značně vzdálenou. Jde o autoimunitní onemocnění, které je u 80 % pacientů zprostředkováno autoprotilátkami proti nikotinovému acetylcholinovému receptoru. U 20 % pacientů, u kterých tyto protilátky nalezeny nejsou, bývají až v 50 % přítomné látky proti svalové specifické kináze. Zbývající pacienti jsou „seronegativní“ proti oběma protilátkám. Předpokládá se, že za „seronegativitu“ jsou zodpovědné ještě další, zatím neurčené protilátky.*“ (Klinický standard, 2011, s. 18).

Data jednoznačně ukazují, že v posledních 20 letech počet jedinců trpících tímto onemocněním stoupá. Z původního počtu 100 nemocných na 1 milion obyvatel se dnes hovoří již o 150 až 190 postižených na 1 milion obyvatel.

Choroba nejčastěji postihuje mladé ženy anebo starší muže na počátku 60. roku jejich života. Onemocnění je pro pacienty velice zatěžující. Svalová slabost se nejčastěji projevuje v oblasti očního svalstva, tím dochází ke vzniku dvojitého vidění a také nápadného spadnutí víčka neboli ptózy. Dále se může objevit i porucha polykání a artikulace. V některých případech mohou být postiženy i svaly končetin, kdy dochází ke zhoršení chůze a koordinace pohybů. Pacienti musí v průběhu vykonávání činností odpočívat a to omezuje nejen je, ale ovlivňuje to i jejich nejbližší. Stav remise může narušit i lehké onemocnění dýchacího systému, které může vyvolat až myasthenickou krizi. Ta pacienty ohrožuje na životě a je nutné jejich stav monitorovat. V případě jejího prohloubení se musí pacient převést na umělou plicní ventilaci z důvodu vzniklé svalové slabosti postihující respirační svalstvo

Po této obecné charakteristice můžeme přejít k podrobnějšímu výkladu. Začneme anatomicko-fyziologickým pohledem na dané onemocnění.

1.1 Anatomie a fyziologie nervového přenosu

Nervový systém společně s endokrinním a imunitním systémem zajišťují vedení vzruchů v mnoha živočišných organismech. Prostřednictvím těchto soustav je udržována homeostáza v organismu. Hlavní funkcí nervového systému je zajišťovat přijímání, analýzu a následnou integraci informací z vnitřního a vnějšího prostředí. Po těchto procesech, které se uskuteční velmi rychle, jsou tyto informace dále šířeny do těla a vytváří se tak odpověď na tyto vzruchy. Významné informace jsou následně ukládány do paměti (Druga, Grim a Dubový, 2011).

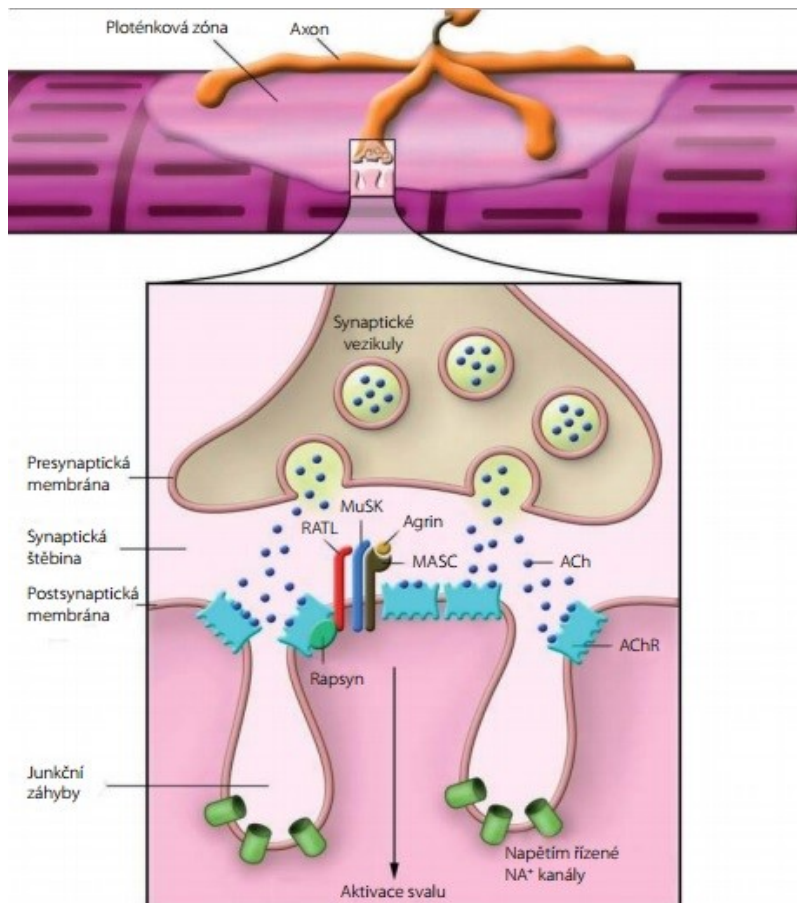
Nervový systém se rozděluje na dva hlavní segmenty. Prvním je centrální nervový systém (CNS) zahrnující mozek (encefalon) s hřbetní míchou (medulla spinalis). Druhý segment představuje periferní nervový systém (PNS), který se skládá z nervových vláken a neuronů, jež najdeme v periferních gangliích, pleteních a nervech (Druga, Grim a Dubový, 2011).

Funkční jednotkou NS, která uskutečňuje přenos informace z nervu na sval, je synapse, tzv. nervosvalová ploténka (Obrázek 1). Na koncové části každého neuronu je axon, který se větví. Každá konečná větévka vytváří kontakt s jedním svalovým vláknem (Čihák, 2016). V tomto místě, synapsi, přechází nervový impulz na elektrický potenciál, jenž se šíří svalovým vláknem, které se v důsledku toho kontrahuje. Samotná nervosvalová ploténka je složena ze tří částí. Z presynaptické části, která v sobě skrývá alfa-motoneuron, zanořený do sarkomery. V této části se nacházejí i synaptické vezikuly naplněny acetylcholinem, které se po aktivaci vápenatých iontů nervovým impulzem uvolní do synaptické štěrbině, tento jev se označuje jako kalcium indukovaná exocytóza. Acetylcholin prostupuje synaptickou štěrbinou, která obsahuje bazální laminu s acetylcholinesterázou, až do postsynaptické části, kde se nachází acetylcholinové receptory. Receptory jsou složeny z pěti podjednotek alfa-, beta-, epsilon- a delta-, kde alfa-podjednotka je dvakrát. Acetylcholin se musí navázat na obě alfa-podjednotky, aby mohlo dojít k otevření iontového kanálu a tím k přenosu vzruchu (Bednařík, Ambler a Růžička, 2010).

Při synapsi hrají klíčovou roli mediátory nebo také neurotransmitery, díky nimž je uskutečněn převod vzruchu z jednoho neuronu na druhý. Mezi mediátory řadíme například acetylcholin, glycin, adrenalin, noradrenalin, dopamin a serotonin (Čihák, 2016).

Nejvíce zastoupeným neurotransmiterem, který na nervosvalové ploténce najdeme, je acetylcholin. Ten se vyplavuje z koncové části axonu při přenosu vzruchu z neuronu na sval, a následně se pomocí membránových proteinů, jako je tyrosin-kináza (MuSK) a agrin, naváže na nikotinový receptor (Pitřha, 2010).

Obrázek č. 1, Nervosvalová ploténka



(Ambler, 2010)

1.1 Historie

Domníváme se, že první zmínka o MG pochází z roku 1644 ze Severní Ameriky během její kolonizace. Tehdy se podobné příznaky myasthenie projevily u zajatého indiánského náčelníka, jehož stav byl popsán v korespondenci do tehdejší kolonizační velmoci Anglie (Pitřha, 2010a).

Na první vědecky doložený popis onemocnění jsme si museli počkat až do roku 1877, kdy anglický lékař Samuel Wilks popsal v časopise Guy's hospital pacienta s generalizovanou

svalovou slabostí spolu s oslabením očních pohybů. Pacient zemřel v krátké době po objevení prvotních příznaků na respirační selhání, pitevním nález byl ale v normě (Piřha, 2010a).

Dalším, kdo se zajímal o toto onemocnění, byl i polský neurolog Goldflam, který v roce 1893 shromáždil dostatečné množství materiálů pro vymezení nového onemocnění, které pak na přednášce o rok později prezentoval pod názvem Myasthenia gravis Friedrich Joll. Tento název byl oficiálně schválen v roce 1899 (Piřha, 2010a).

Na počátku 20. století byly představeny dvě teorie, které odkazovaly na vznik MG. První teorie, která převládala, byla ta, že za vznik myasthenie může toxin mikrobiálního původu, který koluje v krvi a poškozuje distální motoneuron a upravuje jeho funkční aktivitu. Druhá teorie je založena na anatomicko-patologických poznatcích. Zde u některých pacientů, trpících za života myasthenickým syndromem, byly nalezeny při pitvě nádory thymu, thymotické léze, nebo infiltrace svalů lymfoidními buňkami (Piřha, 2010a).

Farmakologická léčba byla v prvotní fázi velmi složitá. Z počátku se léčilo pomocí kalcia, arsenem, nebo extrakty z brzlíku, testes a ovarií. Ovšem v průběhu let se povedlo syntetizovat alkaloid efedrin, po kterém se zlepšily u pacientů příznaky onemocnění. Tento lék se k léčbě používá dodnes jako lék druhé volby. S rychlým rozvojem farmakologie bylo pouze otázkou času, kdy se na trhu objeví nové a účinnější medikamenty. K léčbě se začal využívat prostigmin nebo kortikosteroidy. Od roku 1977 máme i možnost využití plazmaferézy (Croitoru, a kol. 2017).

Na thymektomii bylo pomýšleno od prvních poznatků z pitev. První operace thymu proběhla v roce 1912. Vedla k částečnému zlepšení pacientova stavu, a proto na sebe nenechaly další operace dlouho čekat. Naneštěstí pro nedostatečnou pooperační péči byla úmrtnost pacientů poměrně vysoká. Tyto operace probíhali i v Československu a to od roku 1948. I našich zemích se týkal problém vysoké mortality pacientů v důsledku operace. Zlom nastal až v šedesátých letech 20. století, kdy se rozšířila intenzivní medicína natolik, že na těchto odděleních byla k dispozici umělá plicní ventilace (UPV) Díky tomu klesl počet zemřelých pacientů k 7% (Piřha, 2010a).

V roce 1981 MUDr. Jan Vejvalka založil myasthenický dispenzář. Jednalo se o velmi ojedinělé pracoviště na tehdejší dobu. Byly zde zařazovány nové výzkumné metody jako

imunosupresivní léčba. Na pracovišti se zaměřovali na dlouhodobou dispenzarizaci osob a na mezioborovou spolupráci, která byla pro léčbu klíčová (Piřha, 2010a).

Posledním objevem na poli diagnostiky MG bylo nalezení protilátek proti svalově specifické tyrozin-kináze (MuSK) u seronegativních myastheniků (Piřha, 2010a).

Až v roce 2015 se podařilo vytvořit celostátní registr myastheniků, MyReg, který se zaměřuje na shromáždění co nejvíce pacientů s MG a na průběh a vývoj jejich onemocnění. V roce 2019 bylo v registru evidováno 924 pacientů. Již před tímto registrem (v roce 2009) se sami pacienti chopili iniciativy a vytvořili vlastní sdružení MYGRA, které šíří osvětu o MG a zároveň se podílejí na zlepšení podmínek života pacientů (MYGRA-CZ, 2012).

1.2 Epidemiologie

Myasthenia gravis je jedno ze vzácných autoimunitních onemocnění, pro které je charakteristická rychlá unavitelnost příčně pruhovaného svalstva. Tato únava se promínuje především ve svalech, které fyziologicky unavit nelze. Mezi ně patří okohybné svaly, mimické svaly a svaly hrtanu a šije. K této poruše nejspíše dochází z důvodu vzniku protilátek proti strukturám, které se nachází na nervosvalové ploténce. (Jakubíková, Piřha, 2015)

U tohoto onemocnění, jako u všech autoimunitních onemocnění, můžeme pozorovat vzestupnou tendenci výskytu. Na počátku milénia byla prevalence 100 pacientů na 1 milion obyvatel, nyní je však 150 nemocných na 1 milion obyvatel. (Goldenberg, 2018), (Sladká, 1999).

Onemocnění může vzplanout v každém věku, nejčastěji se však objevuje u žen ve fertlním věku, především v 2. a 3. dekádě, a po menopauze jeho výskyt rapidně klesá. U mužů jde o jev opačný. MG ve zvýšené míře projevuje až po 50. roku věku. I přes tento nárůst se u mužů myasthenia objevuje méně než u žen (Piřha, 2010). Data uváděná v literatuře ovšem nesouhlasí s národním registrem. Díky němu můžeme pozorovat opačný trend, kdy incidence u mužů oproti ženám nepatrně stoupá.

1.3 Etiopatogeneze

Pro myasthenii gravis je typické, že protilátky napadají tělu vlastní struktury, v případě MG struktury na nervosvalové ploténce. U 80 % nemocných jsou detekovány v séru protilátky proti nikotinovému acetylcholinovému receptoru (AChR). V tomto případě hovoříme o séropozitivní MG. V důsledku působení protilátek dochází k blokaci vazebných míst pro acetylcholin, k úbytku funkčních receptorů a také k destrukci reliéfu postsynaptické membrány a jejímu oddálení od presynaptické membrány. Tyto změny vedou ve výsledku ke snížení kvality přenosu vzruchů (Koslóová, Musílek a Kuča, 2011).

Séropozitivní myasthenie je velmi často spojována s patologií thymu. U mladší populace nemocných se setkáváme s hyperplázií thymu, která je přibližně z 20% asociovaná s thymomem (z toho 10 % maligní forma thymomu). Po modifikaci buněk u thymomu vznikají myoidní buňky, které na povrchu vytváří podobné struktury jako je AChR. Předpokládá se, že tyto buňky jsou zdrojem antigenu, vůči němuž jsou protilátky namířeny (Koslóová, Musílek a Kuča, 2011) (Bednařík, Ambler, Růžička, 2010).

Dalším typem MG je tzv. séronegativní MG. U těchto pacientů nenacházíme v séru žádné protilátky proti AChR. Avšak asi u poloviny z nich byly prokázány protilátky proti jiné struktuře na nervosvalové ploténce. Tím je membránový protein MUSK, který napomáhá ke shlukování AChR na postsynaptické membráně, tak aby byly přímo naproti zóně, kde se uvolňuje acetylcholin. Působením anti-MUSK protilátek k tomuto jevu nedochází. Pacienti s tímto typem MG trpí častěji respiračními obtížemi, postižením obličeje, bulbárního a axiálního svalstva. Někdy se dostaví i svalová atrofie, a proto může být tento typ zaměněn s amyotrofickou laterální sklerózou. Nemocní nereagují na imunosupresivní léčbu a na terapii pomocí inhibitorů cholinesterázy odpovídají spíše vedlejšími účinky (Bednařík, Ambler, Růžička, 2010) (Blaes, 2018).

Existuje i určitá možnost přenosu protilátek, které způsobují přenos MG z matky na plod. Tato situace se objevuje přibližně v 10 % případech, většinou u matek se seronegativním typem MG. Myasthenický syndrom se projevuje u novorozence oslabeným dýcháním s možností cyanózy, hypotonií, slabým pláčem, obtížným sáním a polykáním. Tyto příznaky manifestují do 72 hodin od porodu a obvykle trvají 18 dní. Pokud matka o své diagnóze ví, je jednoduché zahájit léčbu, protože novorozenci dobře reagují na inhibitory cholinesterázy. Při

komplikacích lze podat intravenózní imunoglobuliny, nebo zahájit plazmaferézu. Mortalita v těchto případech nedosahuje více jak 10 % (Engel, 2012).

1.4 Klasifikace

Využití škál v rutinní praxi není příliš oblíbené, ale má své nezastupitelné místo při srovnávání a posuzování kvality léčby, i když je to nesmírně obtížné z důvodu klinické heterogenity a množství postižených svalů (Horáková, Vohánka, 2017). Proto bylo vytvořeno několik škál. V současné době se využívá škála Myasthia Gravis Foundation of America (MGFA) (tabulka č. 1), která je odvozena od původního skórovacího systému dle Ossermana. Tyto klasifikace nám určují stupeň postižení. Nejčastějším stupněm MG v České republice dle národního registru (Myreg) je typ II.b dle hodnotící škály MGFA. Další hojně užívaná klasifikace, MGFA postintervenční status (tabulka č. 2), nám zhodnocuje kvalitu a efektivitu léčby (Piřha, 2010a).

Tabulka č. 1 Klasifikace dle MGFA

Klasifikace dle MGFA		
1. Stupeň	Pouze oslabení okulárních svalů, možná ptóza	
2. Stupeň	Lehká slabost ovlivňující svaly jiné než oční svaly	II.a Ovlivnění zejména svalů končetin a axiálního svalstva
		II.b Postižení především orofaryngeálních a respiračních svalů
3. Stupeň	Střední slabost ovlivňující svaly jiné než oční svaly	III.a Ovlivnění zejména svalů končetin a axiálního svalstva
		III.b Postižení především orofaryngeálních a respiračních svalů
4. Stupeň	Těžká slabost ovlivňující svaly jiné než oční svaly	IV.a Ovlivnění zejména svalů končetin a axiálního svalstva
		IV.b Postižení především orofaryngeálních a respiračních svalů
5. Stupeň	Nutná intubace pro MK	

Legenda: MGFA=Myasthenia Gravis Foundation of America, MK=Myasthenická krize (Engel, 2012)

Tabulka č. 2 MGFA Postintervenční status

Kompletní stabilní remise (KSR)	Žádné subjektivní potíže ani symptomy alespoň jeden rok, bez terapie jeden rok Akceptuje se izolovaná slabost m. orbicularis oculi
Farmakologická remise (FR)	Stejná kritéria, ale pacient je léčen. Nesmí ale brát inhibitory acetylcholinesterázy
Minimální manifestace (MM)	Žádné příznaky funkčního omezení, může být určitá slabost některých svalů
Změny	
Zlepšen	Podstatný pokles potíží nebo podstatná redukce medikace
Nezměněn	Žádné podstatné změny klinické symptomatiky nebo medikace
Zhoršen	Podstatný nárůst klinických projevů nebo podstatný nárůst medikace
Exacerbace	Pacient, který splňoval kritéria KSR, FR, nebo MM, ale následně došlo k rozvoji klinických potíží, které tato kritéria nepřipouští
Smrt z důvodu MG	Pacient zemřel v důsledku MG, v důsledku komplikací léčby nebo do 30 dnů po thymektomii

Legenda: FR=Farmakologická remise, KSR=Kompletní stabilní remise, MG=Myasthenia gravis, MGFA=Myasthenia Gravis Foundation of America, MM=Minimální manifestace (Klinický standart pro diagnostiku a léčbu Myasthenia gravis, 2011.)

1.5 Klinický obraz

Onemocnění vyznačuje únavou příčně pruhovaného svalstva a jeho zhoršenou regenerací. Potíže kolísají v průběhu dne, kdy únava je nejmenší ráno a k večeru stoupá. Z počátku postihuje jen jednu svalovou strukturu, ale s progresí onemocnění postihuje i další svalové skupiny, jako jsou extraokulární svaly, svaly šíje, orofaryngeální a respirační svalstvo (Špalek, 2008).

Manifestuje se především po fyzické i psychické zátěži (pohřeb, svatba), respiračním infektu, po podání rizikových léků nebo očkování. U žen dochází k zhoršení MG po porodu a

v průběhu menstruačního cyklu. Naopak během gravidity je tendence k zlepšení stavu těhotných žen. Předpokládá se, že je to způsobeno hormonálními vlivy a imunosupresivním působením alfa-fetoproteinu plodu na matku. Ten však po porodu klesá a myasthenia se prohlubuje (Špalek, 2008). V tabulce č. 3 jsou seřazeny vlivy, které negativně ovlivňují stav nemocných s MG.

Mezi další rizikové faktory, které mohou za zhoršení myasthenie, řadíme i věk nad 60 let, ale i komorbidity jako je arteriální hypertenze, chronická obstrukční plicní nemoc nebo ischemická choroba srdeční (Piřha, 2010b).

Tabulka č. 3 Provozkující vlivy, vedoucí k manifestaci, či zhoršení myasthenia gravis

Provozkující vlivy, vedoucí k manifestaci, či zhoršení myasthenia gravis	
chronický stres	40 %
infekce (zejména respirační)	25 %
fyzická zátěž	15 %
operace	10 %
náhlé nasazení či rychlé zvyšování dávek steroidů	33 %
podání léků zhoršujících nervosvalový přenos	11–15 %
gravidita, poporodní období	33 % žen
menstruace	20 % žen ve fertiálním období
vysoká tělesná nebo okolní teplota	5 %
neidentifikovatelné příčiny	30 %

(Piřha, 2010b)

Nejčastěji se svalová slabost projevuje ve $\frac{3}{4}$ případech v oblasti extraokulárního svalstva. Dochází zde k jednostranné ptóze víček (padání víček) nebo k diplopii (dvojitě vidění). V některých případech nemusí MG generalizovat do dalších svalových skupin jako jsou okohybné svaly. Hovoříme pak o oční formě, tzv. okulární myasthenia gravis (Ambler, Bednařík, Růžička, 2010).

Dále mohou být postiženy orofaryngeální svaly. Můžeme tak pozorovat poruchy mimiky, jako je maskovitý výraz, či nedokonalý úsměv. Rty jsou oslabené a tím způsobují vytékání tekutin z úst, což je pro nemocného velmi nepříjemné. Ale nejvíce zatěžující je pro

pacienta porucha polykání a s tím spojené riziko aspirace. V průběhu konverzace dochází ke zhoršení artikulace a nemocný tak huhňá nebo šišlá. (Piřha, Ambler, 2004)

I přes tyto potíže MG nezpůsobuje poruchy citlivosti ani bolest a šlachookosticové reflexy jsou zachovány. Atrofie svalstva se projevuje až v pozdních fázích MG nebo u typu MG s protilátkami proti MuSK. Tento úbytek svalové tkáně se projevuje především v oblasti orofasciálního svalstva (Piřha, 2012).

Myasthenia postihuje i velké pletence horních a dolních končetin. Nemocní jsou kvůli tomu omezeni ve vykonávání běžných činností, které zdravím jedincům nečiní žádný problém např. česání, holení, čištění zubů. Při chůzi může vzniknout přenesená slabost. Jedná se o padání očního víčka, kdy tento jev nazýváme fenomén Walkerové (Piřha, 2010a).

1.5.1 Myastenická krize

S myastenickou krizí (MK) se za svůj život setká téměř každý myasthenik, pětina z nich se s MK setkává v průběhu prvních 2 let od prolapsu onemocnění. Jedná se o exacerbaci MG, která pacienta ohrožuje na životě. Během několika minut dochází k obrně orofaryngeálních svalů a v důsledku toho nedochází k výměně dýchacích plynů v plicích, tím pádem dochází i k poklesu saturace kyslíku v krvi a poté může dojít k anoxické srdeční zástavě. Při těchto stavech musíme okamžitě jednat a převést postiženého na řízenou ventilaci plic pomocí UPV (Piřha, 2012).

MK může vzniknout náhle během několika minut, anebo dochází k plíživé progresi onemocnění. Při postupném vývoji pacient popisuje pocit expirační dušnosti, kterou doprovází pocity úzkosti a nemožnost vykašlávání hlenů, což může vést k bronchopneumonii (Piřha, 2012).

1.6 Diagnostika

Myasthenia gravis se určuje na podkladě neurologického vyšetření, zátěžových testů a klinických příznaků. Diagnózu potvrdí zkušený neurolog i pomocí základních vyšetřovacích metod. Pro průkaz podtypu okulární formy je nejvhodnější elektromyografické vyšetření (EMG). Dalšími vyšetřovacími metodami je sérologické vyšetření pro průkaz protilátek proti AChR, nebo zobrazení mediastina pomocí CT vyšetření k vyloučení patologie thymu. Pacienti s MG nebo s podezřením na toto onemocnění jsou nadále sledováni ve speciálních centrech pro neuromuskulární onemocnění, kam dochází na pravidelné kontroly (Schützner, 2004).

1.6.1 Anamnéza

Hlavním bodem, o který se diagnostika opírá, je důkladný odběr anamnézy. Zaměřujeme se na specifické rysy onemocnění. Pátráme po příznacích nemoci, které se objevovaly již dříve, ale pacient jim nemusel věnovat pozornost (padání víčka ve večerních hodinách, porucha polykání a další). Zjišťujeme také zda vyhledal jiného specialistu (nejčastěji očního lékaře), kde mohl absolvovat řadu neúspěšných vyšetření. I proto se můžeme setkat s tím, že pacient své příznaky zveličuje na základě těchto negativních výsledků vyšetření. V úvodu rozhovoru se zaměřujeme na prodělané infekce, očkování, nasazení nových léků. Dále se ptáme na kolísání obtíží v průběhu dne. U žen ve fertilním věku se doptáme na změny potíží v průběhu menstruačního cyklu. Již v průběhu rozhovoru můžeme pozorovat oslabenou mimiku, prohlubující se dysartrii či pokles hlavy z důvodu oslabení šíjových svalů (Piřha, 2010a).

1.6.2 Neurologické vyšetření

Neurologické vyšetření zahájíme aspekcí, zaměřujeme se především na známky MG v oblasti okohybných a orofaryngeálních svalů. Poté přecházíme ke standartnímu neurologickému vyšetření, díky němuž můžeme odlišit myasthenii od jiných onemocnění, kde

povětšinou nebývá přítomna porucha šlachookosticových reflexů ani porucha cití. Při diagnostice se snažíme vyvolat pomocí zátěžových testů svalovou slabost a tím i typické příznaky MG (Piřha, 2010). Mezi zátěžové testy patří např. **Seemsův test**. Při tomto testu pacient čte nahlas předložený text a lékař může pozorovat pomalé slábnutí hlasu a počínající dysartrii. Dalším testem je **Simpsonův test**, kdy pacient usilovně fixuje pohled vzhůru. Tím aktivuje musculus frontalis a zvýrazní tím případný pokles víčka. V návaznosti na tento test zvedneme pacientovi víčko při větším ochabnutím svalů následované poté tzv. **Gorelickovým příznakem**. Při tomto symptomu dojde do několika sekund k rychlému poklesu víčka na straně druhé (Seidl, 2015). **Tredelenburgův test** se zaměřuje na svalstvo pánevního pletence. Pacienta vyzveme, aby stál na jedné noze. Posléze dochází k oslabení lumbosakrálního svalstva a tím k postupnému poklesu pánve na kontralaterální straně (Špalek, 2011).

Asi nejznámějším diagnostickým testem je „**Ice packet**“ test. Při této diagnostické metodě přikládáme nemocnému na víčka s ptózou led přes mul, po 60 sekundách pozorujeme zlepšení ptózy. V tomto případě chlad snižuje blokádu nervosvalové ploténky, proto se také při horečnatých stavech příznaky MG prohlubují. Bohužel této metodě chybí standardizace pro diagnostiku (Piřha, 2010a).

1.6.3 Elektromyografie

Další vyšetřovací metoda u diagnostiky MG, jež se provádí u všech myastheniků, je elektromyografie, při které vyhodnocujeme elektrické potenciály při nervosvalovém přenosu v PNS. U zjišťování MG upřednostňujeme **repetitivní EMG** vyšetření. Snímáme jím elektrickou odpověď svalů, nejčastěji na kořeni horních končetin a v obličejí m. orbicularis oculi. Pro průkaz myasthenické reakce je důležité, aby 4. odpověď byla minimálně o 10 % nižší než odpověď 1. (Bednařík, Ambler a Růžička, 2010).

V praxi se můžeme setkat i s tzv. **single fiber EMG (SFEMG)**. Vyšetření zaznamenává elektrickou aktivitu jednoho svalového vlákna, tím pádem je možné sledovat vzájemné působení jednotlivých svalových vláken na téže motorické jednotce. Provádíme jej za axonální mikrostimulaci nebo při volné aktivaci svalů. Jehlová elektroda o průměru 25 μm je zavedena do svalu a detekuje akční potenciál ze svalových vláken na stejné motorické jednotce. Výhodou

stimulační techniky je nenáročnost na spolupráci pacienta, možnost užití různé stimulační frekvence a v neposlední řadě ji nelze ovlivnit medikací. Primárně se užívá u pacientů s okulární myasthenií, u ostatních se používá jako sekundární vyšetření, nebo při podezření na MG, ale výsledky repetitivní stimulace jsou negativní (Bednařík, Ambler a Růžička, 2010). Jelikož se jedná o invazivní vyšetření, které může způsobit infekční onemocnění, je nutné dodržovat základ aseptického přístupu. V ojedinělých případech může docházet i k pneumothorax (Vlčková, Bednařík, 2017)

Před vyšetřením je nutné zajistit pacientovi intimitu a teplou místnost. Dále musíme dostatečně informovat pacienta o nutnosti vysazení léků, které ovlivňují nervosvalový přenos (např. magnesium, inhibitory cholinesterázy). Stejně tak je žádoucí, aby nekouřil minimálně 3 hodiny před vyšetřením. Dále by měl pacient odložit veškeré kovové šperky (Engel, 2012). Pacient musí být dostatečně a srozumitelně poučen o vyšetření, aby dokázal dostatečně uvolnit vyšetřované svaly. Kontraindikací pro oba typy EMG je implantace kardiostimulátoru, pro typ SFEMG to jsou septické a krvácivé stavy. Mezi relativní kontraindikace patří užívání Warfarinu (Vlčková, Bednařík, 2017).

1.6.4 Syntostyginový test

Syntostyginový test je jediná farmakologická diagnostická metoda pro průkaz MG, sloužící především k určení oční formy. Podáváme Syntostigmin, krátkodobě působící inhibitor cholinesterázy, do podkoží a po 30 minutách od aplikace se dostávají první reakce na podání. Dochází zde ke zlepšení ptózy víček (Piřha, Ambler, 2010).

1.6.5 Sérologické vyšetření

Jak již bylo zmíněno u MG sledujeme přítomnost protilátek proti alfa-podjednotce AChR a až 88% vyšetřovaných pacientů je mají detekovány v krvi. Díky tomuto sérologickému vyšetření můžeme dělit MG na typ seronegativní a seropozitivní. U seropozitivní myasthenie

můžeme pozorovat vztah mezi ní a přítomnou patologií thymu, proto je vhodné rozšířit vyšetřovací metody i o zobrazovací metody (Bednařík, Ambler a Růžička, 2010).

1.6.6 Zobrazovací metody

Mediastinum zobrazujeme pomocí kontrastní počítačové tomografie (CT), nebo magnetické rezonance (MR). Tyto metody jsou daleko citlivější k vyhledávání patologií oproti rentgenovému vyšetření plic. CT kontrastní vyšetření prokazuje mnoho falešně pozitivních nálezů, které před operací nepoukazovaly na přítomnost thymomů. Výhodou je rozlišení invazivních od neinvazivních nádorů brzlíků. S tím souvisí též větší informovanost lékaře o pooperačním vývoji a riziku vzniku recidiv. MR nepřináší mnoho nových informací oproti CT vyšetření, používá se ve výjimečných situacích, např. invazivní chování thymomu, nebo při stavech, kdy je kontraindikována počítačová tomografie (Pitřha, 2010a).

Musíme brát v úvahu, že symptomy, které se objevují u MG, jsou charakteristické pouze pro ni, ale jednotlivé příznaky se mohou objevit i u dalších onemocnění, jako je mitochondriální encefalomyopatie, amyotrofická laterální skleróza, nebo Lambert-Eatonův myastenický syndrom (Vincent, et al. 2003).

1.6.7 Diagnostická kritéria

„Americká neurologická akademie navrhla Diagnostická kritéria získané autoimunitní MG, které zohledňují klinické i laboratorní parametry. Podle těchto kritérií lze ve většině případů stanovit diagnózu MG jako jistou (Pitřha, Ambler, 2004).“ Následně byla vymezena kritéria, která jednoznačně vymezují chorobu (Pitřha, 2010a).

Měly by se u pacientů vyskytovat charakteristické znaky, i když se objeví pouze jeden, je nutné zvážit souvislost s diagnózou MG, a to např. diplopie ptóza, obtížné polykání, svalová slabost se zachovanými šlachookosticovými reflexy, slabost objevující se při zátěži s částečným

zlepšením po odpočinku, náhlé zlepšení po podání inhibitorů cholinesterázy, přítomnost protilátek proti AChR, nebo prodloužená odpověď u EMG vyšetření (Pitřha, 2010a).

MG zcela vylučujeme v případech, kdy pacient prodělal cévní mozkovou příhodu a propukla u něj některá forma syndromu Guillaine Barré, či roztroušená skleróza, a je léčen pomocí aminoglykosidů, penicilaminu, antimalariky, tetracyklyny atd., a došlo u něho k poklesu draslíku, či fosfátu v krevní plazmě (Pitřha, 2010a).

„Definitivní MG

- *anamnéza svalové slabosti a unavitelnosti a klinické vyšetření, které je normální, kromě slabosti, která neodpovídá anatomické lokalizaci parézy jednoho, nebo více periferních nervů*
- *plus alespoň 1 ze dvou následujících kritérií*
 - a) *pozitivní Ab anti AChR nebo anti MuSK nebo*
 - b) *dekrement při RS nebo zvýšený jitter při SFEMG bez elektrofyziologických známek neurogenní, či myogenní léze*
- *nebo 3 z následujících kritérií:*
 - a) *anamnéza svalové slabosti a unavitelnosti, která se akcentuje po zátěži a zlepšuje se po odpočinku*
 - b) *pozorované změny v lokalizaci svalové slabosti v průběhu choroby*
 - c) *pozorované zlepšení po odpočinku, či v chladu, zhoršení po fyzické zátěži*
 - d) *zlepšení po podání inhibitorů acetylcholinesterázy (AChEI) parenterálně (edrofonium nebo neostigmin)*
 - e) *evidentní zlepšení po podání perorálních AChEI*
 - f) *pozorované zlepšení po výměnné léčebné plazmaferéze (VLP), intravenozních imunoglobulinech (IVIG), kortikoidech nebo imunosupresiva*

Pravděpodobná MG

- *anamnéza svalové slabosti a unavitelnosti a klinické vyšetření, které neodpovídá anatomické lokalizaci parézy jednoho, či více periferních nervů a neodpovídá plně kritériím definitivní MG*
- *plus alespoň 2 z následujících kritérií:*

- a) *anamnéza svalové slabosti a unavitelnosti, která se akcentuje po zátěži a zlepšuje se po odpočinku*
- b) *pozorované změny v lokalizaci svalové slabosti v průběhu choroby*
- c) *pozorované zlepšení po odpočinku, či v chladu, zhoršení po fyzické zátěži*
- d) *evidentní zlepšení po podání AChEI parenterálně (edrofonium nebo neostigmin)*
- e) *evidentní zlepšení po podání perorálních AChEI*
- f) *pozorované zlepšení po VLP, IVIG, kortikoidech nebo imunosupresiva*

Možná MG

- *anamnéza svalové slabosti a unavitelnosti, která plně neodpovídá kritériím definitivní nebo pravděpodobné MG*
- *plus alespoň 1 z následujících kritérií:*
 - a) *anamnéza svalové slabosti a unavitelnosti, která se akcentuje zátěží a zlepšuje se po odpočinku*
 - b) *klinické vyšetření neodpovídá anatomické lokalizaci parézy jednoho, či více periferních nervů, s pozorovaným zlepšením po odpočinku, či v chladu a zhoršením po fyzické zátěži*
 - c) *pozorované změny v lokalizaci slabosti v průběhu choroby*
 - d) *evidentní zlepšení po podání AChEI parenterálně (edrofonium nebo neostigmin)*
 - e) *evidentní zlepšení po podání perorálních AChEI*
 - f) *pozorované zlepšení po VLP, IVIG, kortikoidech nebo imunosupresiva*

(Piřha, Ambler, 2004)“

2 Léčba

Léčba v období remise onemocnění je vedena povětšinou ve specializovaných ambulancích; v Hradci Králové je jí Centrum pro nervosvalové onemocnění pod vedením MUDr. Hany Matulové. Terapii rozlišujeme na dlouhodobou a akutní. Dlouhodobá terapie vede k udržení stavu remise. Akutní terapie se orientujeme na zvládnutí kritické exacerbace onemocnění, při které jsou velmi často ohroženy fyziologické funkce. Dále se můžeme setkat s dělením na farmakologickou, chirurgickou a podpůrnou léčbu.

2.1 Farmakologická léčba

Farmakologická terapie má za cíl navodit stav remise pomocí imunosupresivní terapie, jež je aplikována per os. Možností je i intravenózní léčba, která je indikována jen v případě, kdy se pacient nachází v život ohrožujících stavech, anebo neodpovídá na klasickou léčbu.

2.1.1 Inhibitory cholinesterázy

Nejčastějším a nejdéle používaným lékem k terapii MG jsou inhibitory acetylcholinesteráz (AChEI). Jak již bylo uvedeno, tento lék se začal užívat k léčbě MG v první polovině 20. století. Nyní se používá i v diagnostice myasthenie pro jeho rychlý nástup účinku (Komlóová, Musílek a Kuča, 2011).

Mechanismus účinku tkví ve snížení aktivity enzymu, acetylcholinesterázy, zodpovědného za degradaci acetylcholinu v synaptické štěrbině. V důsledku toho dochází ke zkvalitnění převodu vzruchu mezi neurony. Z tohoto důvodu se léčba AChEI považuje za symptomatickou, i přesto je v praxi hojně využíván především u oční a mírně generalizované formy MG. AChEI jsou také vhodné pro pacienty, kteří nemohou podstupovat imunosupresivní

léčbu, stejně tak je užívána pacienty jako podpůrnou léčbu při terapii imunosupresivy (Komlóová, Musílek a Kuča, 2011).

I při užívání AChEI dochází k výskytu nežádoucích účinků, které se objevují v podobě nauzey, zvracení, průjmů, abdominálních křečí, zvýšená salivace. Při předávkování může dojít až k cholinergní krizi, jež může vyústit v MK. Mezi nejužívanější léky z řady AChEI se řadí Mestinon, jehož účinnou látkou je pyridostigmin bromid, a Syntostigmin s účinnou látkou neostigmin bromid, který se podává i při léčbě paralytického ileu. Nástup účinku se odvíjí podle cesty podání, pokud se přípravek užívá per os, tak účinek nastoupí do 30 minut (Komlóová, Musílek a Kuča, 2011).

2.1.2 Imunomodulační léčba

Imunoterapie představuje metodu potlačení vlastní imunity a tím i snížení protilátek proti antigenům. Není divu, že je tedy hojně využívána v transplantačních programech, ale také u léčby autoimunitních onemocnění, kde imunitní systém reaguje proti tělu vlastním antigenům. V tomto případě nastupuje léčba pomocí imunomodulancií, mezi které patří kortikosteroidy, azathioprin a mnoho dalších léčebných preparátů.

Kortikosteroidy, jsou nejčastějšími imunomodulátory, které pacienti užívají. Při dodržování léčby lze v dlouhodobém horizontu navodit až stav remise, nebo dosáhnout zmírnění příznaků. První náznaky zlepšení nastávají zhruba po 6 týdnech od začátku léčby. V prvním týdnu léčby se může dostavit přechodné zhoršení stavu, které může vyústit v MK, tento jev se objevuje u 1/3 uživatelů. Většinou to jsou pacienti, kteří při zahájení terapie trpí bulbární slabostí, nebo respirační insuficiencí. Abychom předešli rozvoji exacerpace MG, navyšujeme dávky kortikosteroidů postupně. Nejbezpečnější navyšování dávky je zvyšování o 5 mg každý druhý den až do navození remise, avšak dávka nesmí přesáhnout hodnotu 1 mg/kg tělesné hmotnosti/den. Zvýšenou dávku ponecháváme v průměru 7 týdnů a poté ji postupně snižujeme o 5-20 mg za den a snažíme se titrovat nejnižší účinnou dávkou, abychom snížili nežádoucí účinky, jako je steroidní diabetes, vzestup hmotnosti, retence tekutin, osteoporóza, deprese. Starší pacienti si však více stěžují na vytvoření tzv. papírové kůže. Při užívání kortikosteroidů dochází i k erozi žaludeční sliznice a následné vředové chorobě žaludku, proto

je nutné při této terapii užívat i agonisti protonové pumpy, nebo H2 blokátory, které tomu zabraňují. Pacientům je doporučováno, aby zvýšili přísun bílkovin a vápníku v potravě a pohybovou aktivitu, tímto opatřením se snižuje riziko osteoporózy a dalších komplikací (Komlóová, Musílek a Kuča, 2011) (Pitřha, 2018).

Kortikosteroidy se používají i při léčbě MK, kde je potřeba rychlého efektu, aby se předešlo zhoršování stavu. Léčba se zahajuje bolusovým podáním vysoké dávky intravenózních kortikoidů typu metylprednisolon, která je následována dávkou prednisonu se sestupnou tendencí (Pitřha, 2018).

Dalším lékem z řad imunomodulancí, které se hojně využívají v chronické medikaci u pacientů s MG, je Azaprin nebo Imuran s účinnou látkou **Azatioprin**. Tento lék se nasazuje pacientům, kteří adekvátně neodpovídají na monoterapii pomocí kortikosteroidů, nebo potřebují vyšší dávky, které mají za následek výskyt nežádoucích účinků, proto se často podávají v kombinaci s Azatioprinem. Terapeutická dávka se z pravidla pohybuje v rozmezí 2-3mg/kg tělesné hmotnosti/den. Účinek léčby se objeví až po 3-5 měsících od počátku léčby. Jako každý lék i Azathioprin má své nežádoucí účinky, které se objevují u 1 z 10 uživatelů tohoto preparátu. Projevují se zvracením, průjmami, chřipkovými příznaky a vzestupem jaterních testů z důvodu hepatotoxicity, která je potencována lékem Apopurinolem. Proto je nutné pacienty pravidelně zvat na odběry krve se zaměřením na jaterní testy, abychom předešli možným komplikacím (Komlóová, Musílek a Kuča, 2011) (Pitřha, 2018).

2.1.3 Intravenózní imunoglobulin

Intravenózní imunoglobuliny (IVIG) se nejčastěji používají k léčbě autoimunitního zánětu, v případě MG se tato terapie využívá při dekompenzaci onemocnění, jako je myasthenická krize, nebo se podává před operací pro optimalizaci stavu pacienta. V případě MK se IVIG podává 5 dní v dávce 0,4 g/kg tělesné hmotnosti, současně se podávají imunosupresivní látky a inhibitory cholinesterázy. Je zde možnost použití kombinované léčby za použití plazmaferézy, která se provádí před podáním imunoglobulinů, protože při opačném postupu by byly VLP eliminovány z oběhu (Srtašík, 2014).

2.1.4 Plazmaferéza

Termín plazmaferéza, dnes nejčastěji používaný termín, byl při popisu této léčebné metody poprvé použit téměř před 87 lety Johnem J. Abelem 8. prosince 1914 ve farmakologické laboratoři Hopkinsovy university při pokusech na psech. V klinické praxi byla poprvé použita v 50. letech při léčbě hyperviskózního syndromu u Waldenströmovy makroglobulinémie. Větší rozšíření této léčebné metody v různých medicínských odvětvích je zaznamenáno v osmdesátých letech minulého století (Pták, 2003). Tabulka č. 4 ukazuje nejčastější indikace plazmaferézy u neurologických onemocnění.

Technické aspekty plazmaferézy zahrnují invazivní vstup do krevního řečiště, přístroj mimotělního oběhu s pumpou pro krev a substituční roztok, plazmafiltr nebo odstředivku a antikoagulaci. Principem léčby je separace plazmy a krevních elementů a náhrada odebrané plazmy substitučním roztokem. Náhradu odstraněné plazmy je možné provádět koloidními roztoky nebo krystaloidy. Použití čerstvé mražené plazmy však zvyšuje riziko některých nežádoucích účinků, zejména alergických reakcí (Zazula, 2008).

Aby byla léčba výměnnými plazmaferézami účinná, je nutno dosáhnout redukce celkové hladiny protilátek na 20-25 % původní hodnoty. Toho je možné dosáhnout asi po 2-6 výměnnými plazmaferézami prováděnými obden. Zlepšení stavu se obvykle dostavuje po 48 hodinách od počátku léčby pomocí VLP. Vzhledem k rychlému nástupu účinku se používá u terapie kritických stavů MG, ale tento efekt je krátkodobý a je nutné pacientovi podávat imunosupresivní látky pro prodloužení doby působení. Plazmaferézu je možné u některých pacientů aplikovat i jako chronickou terapii. Je to zejména u pacientů, kteří nedostatečně reagují na imunosupresivní léčbu, proto dochází do specializovaných center ve 2 měsíčních intervalech (Špalek, 2008).

Nežádoucími účinky, které můžeme zmínit, patří hypervolémie, hypertenze, horečka s třesavkou, erytém, myalgie, bolesti hlavy, neutropenie, aseptická meningitida a v neposlední řadě i anafylaktická reakce. V posledních letech je i snižené riziko přenosu virových infekcí (např. hepatitidy, HIV), jelikož jsou prováděna důkladnější testování dárců. Je vhodné poznamenat, že i změnou čistění derivátů lidské plazmy se tato rizika snížila též. Mezi komplikacemi se často objevuje citrátová hypokalcémie z důvodu použití roztoku citrátu sodného pro zajištění antikoagulace při mimotělním oběhu. Projevuje se tetanií (parestézie,

křeče). Těmto projevům lze zabránit snížením přívodu citrátu, případně profylaktickým kontinuálním podáváním kalcia intravenózně během výkonu. Ke kardiopulmonálním nežádoucím účinkům patří zejména arteriální hypotenze. Relativně časté jsou lokální komplikace v místě venózního vstupu charakteru lokální infekce, krvácení a vzniku hematomu. Při zavádění centrálního žilní katétru existuje reálné riziko vzniku pneumothoraxu při napichování kanyly. Při rozvoji jakékoliv komplikace během průběhu léčebné výměnné plazmaferézy se tento zákrok ukončuje (Bednařík, 2011).

Tabulka č. 4 Indikace plazmaferézy

INDIKACE PLAZMAFERÉZY dle ASFA/AABB		
I. KATEGORIE	II. KATEGORIE	III. KATEGORIE
<ul style="list-style-type: none"> • standardní, všeobecně uznávaný terapeutický postup • terapie první volby/důležitá doplňková terapie • klinicky prokázána účinnost na terapii onemocnění 	<ul style="list-style-type: none"> • terapie je účinná/všeobecně akceptovaná • terapie podpůrná/doplňující 	<ul style="list-style-type: none"> • neexistuje dostatečné množství důkazů pro vyhodnocení terapie/nejisté důkazy • snaha pomoci nemocným při selhání konvenční terapie
<i>příklady onemocnění v rámci jednotlivých indikačních skupin</i>		
<ul style="list-style-type: none"> • akutní zánětlivé demyelinizační polyradikuloneuropatie (GBS) • chronické zánětlivé demyelinizační polyradikuloneuropatie • MG • aj. 	<ul style="list-style-type: none"> • Lambertův-Eatonův myastenický syndrom • ADEM • roztroušená skleróza • aj. 	<ul style="list-style-type: none"> • relapsující i progredující roztroušená skleróza • paraneoplastické neurologické syndromy • polyneuropatie při mnohočetném myelomu • aj.

Legenda: ADEM= akutní diseminovaná encefalomyelitis, GBS=syndrom Guillaine-Barré, MG=myasthenia gravis (Zazula, 2008).

Alternativou k VLP je **imunoadsorpce**, Při jejím použití dochází ke snížení hladiny protilátek proti AChR, protilátky jsou zadržovány na povrchu v imunoadsorbčních kolonách. Po tomto procesu se očištěná plazma vrací zpět k pacientovi. Tato procedura má stejnou účinnost jako plazmaferéza, ale s výrazně menšími nežádoucími účinky. Její nevýhodou je vyšší finanční zátěž, a proto s ní disponuje jen pár specializovaných center v České republice (Špalek, 2008).

2.2 Chirurgická léčba

Léčba MG zahrnuje v určitých případech i léčbu chirurgickou, při které se odstraňuje thymus. Chirurgických přístupů k brzlíku je mnoho, v současnosti se nejčastěji používají dva. Těmi jsou parciální sternotomie a videoasistovaná hrudní operace (VATS). Další, ovšem méně užívané přístupy, jsou z oblasti krku či transcervikální thymektomie (Schützner, 2005). MUDr. Ivo Hanke, Ph.D. uvádí, že největší zkušenosti s těmito operacemi má pracoviště ve Fakultní nemocnici Motol, které je pod vedením profesora Schütznera. Ročně jeho tým zvládne odoperovat až 40 pacientů s patologií thymu. Můžeme zde pozorovat centralizaci pacientů s tímto onemocněním, protože ve Fakultní nemocnici v Hradci Králové za stejné časové období provedou pouze zlomek těchto operací.

2.2.1 Anatomie a fyziologie thymu

Thymus, neboli brzlík, je žlázatý, dobře opouzdřený orgán, lymfoidního charakteru, který je uložen v předním mediastinu za sternem a naléhá tak na perikard, aortu a brachiocefalické žíly. Skládá se ze dvou laloků, které jsou spojeny ve střední čáře, proto je jeho tvar připodobňován písmenu H. Jeho výběžky vyběhají nad jugulem. V některých případech mohou dosahovat až k lalokům štítné žlázy, proto je při operacích kladen důraz na to, aby byla odstraněna pouze tkáň thymu a tím nedocházelo k hypokalcémii z důvodu odebrání příštítných tělísek. Do puberty je brzlík dobře ohraničený, růžové barvy, poté však dochází k jeho involuci a přetvoření se na tukovou tkáň. Brzlík je jeden z nejdůležitějších lymfatických orgánů, jelikož se významnou měrou podílí na tvorbě buněčné imunity našeho organismu. Jeho činnost se

rozvíjí již v prenatálním stádiu, kdy do něj přechází lymfocyty z kostní dřeně, aby zde dozráli a získali tak své imunokompetence, tato funkce přetrvává až do puberty (Schützner, 2005).

2.2.2 Předoperační péče

Před zahájením chirurgické léčby je nutné mít zhotovené celkové neurologické vyšetření, které zahrnuje EMG vyšetření, sérologické vyšetření, dále je nutné podstoupit vyšetření na radiodiagnostických pracovištích a to CT nebo magnetickou rezonanci (pouze při indikaci lékařem) hrudníku a rentgenový snímek srdce a plic. Pokud jsme si jisti, že thymus jeví známky patologie (hyperplázie, thymom), jsou pacienti indikováni k operaci. Riziková nemocní jsou určeni ke konzervativní léčbě, která může být doplněna o ozařování a chemoterapii (Schützner, 2005).

Thymotektomie není doporučována pacientům s mírnou formou MG, kteří užívají nízké dávky AChEI, stejně tak pacientům, kteří trpí séronegativní MG a u kterých není prokázán thymom. Je to z důvodu neprokázání pozitivního efektu na tuto léčbu a také četnost možných komplikací v souvislosti s operací převyšují nad jejími benefity (Schützner, 2005).

Před operací se pacienti musí podrobit předoperačnímu vyšetření, některé jsme si již uvedli, ale je nutné je rozšířit o EKG, ultrazvuk srdce, spirometrii a také o rutinní předoperační vyšetření, které zahrnuje odběr krve na biochemické, antikoagulační vyšetření, krevní obraz a odběr moči na chemický rozbor. Dále musíme pacienty upozornit na to, že i když podstoupí operaci, tak zlepšení nepřijde okamžitě a že je nutné užívat nastavenou medikaci MG. Také je nutné informovat o pooperační bolesti v místě rány a možných komplikacích, které mohou nastat v průběhu anebo po operaci. Mezi ně patří krvácení, poranění nervových pletení, které mají za následek parézu bránice, pneumothorax, porucha hojení rány s možnou infekcí v ráně. Je snaha o minimalizaci pooperačních komplikací a jejich časnou diagnostiku, aby se pacient mohl co nejdříve navrátit do normálního života (Schützner, 2005).

2.2.3 Parciální sternotomie s kompletní thymektomií

Parciální sternotomie je stále považována za nejvhodnější přístup k operační léčbě thymu a to hlavně pro jeho snadný přístup k přednímu mediastinu a dobrou kontrolou nad hlavními cévami. Operace je vedena v celkové anestezii, s použitím minima myorelaxancií, které by mohly prohloubit svalovou slabost po operaci a tím stížit extubaci po dokončení výkonu. Po uvedení pacienta do anestezie je připraveno operační pole, následně je veden řez uprostřed sternu a následuje jeho rozdělení. Po zastavení krvácení se přistupuje k samotné thymotektomii. Nejdříve je nutné odstranit cévní zásobení brzlíku a až poté může začít odstraňování thymu. Operatér dbá na to, aby všechny části thymu byly odstraněny, včetně okolní prethymické tukové části. Následně odoperovaný brzlík zvážíme a společně se vzorkem m. sternothyreoideus odesíláme na histologické vyšetření. Vzorek svalu odebíráme k posouzení, zda thymom neproliferoval i do ostatních částí mediastinu. Po odstranění thymu zkontrolujeme operační pole, zda nekrvácí, a následně zavedeme Redonův drén, který je vyveden vpravo nad hrudní kostí. Poté můžeme přikročit k osteosyntéze sternu a následnému uzavření rány. Ránu kryjeme sterilním krytím. Po extubaci je pacient převezen na chirurgickou JIP (Schützner, 2005).

2.2.4 VATS thymektomie

Video asistovaná thorakoskopie se dostala do popředí až v poslední dekádě vzhledem k technologickému využití novějších endoskopických metod. I přes to se v Evropě provádí jen asi v 10% thymotektomií tímto přístupem, což je oproti Asii velmi málo (35%). Nespornou výhodou VATS thymektomie ve srovnání s parciální thymektomií je menší ztráta krve, snížené skóre pooperační bolesti, nižší celkové komplikace a zkrácen pooperační pobyt v nemocnici. Bohužel tento typ operace je možný u pacientů v prvním stadiu thymomu a velikostí nádoru do 6 centimetrů (Infante, 2017).

Pacient při operaci leží po celou dobu operace na zádech s vypodložením pomocí gelových válečků, které se přikládají pod levou část hrudníku. Operace je prováděna z pravé i levé části hrudníku, protože není technicky možné dosáhnout odstranění mediastinálního tuku a thymu z jednostranného přístupu. Operovat začínáme na pravé straně, kde v 5.mezižebří

provedeme 2cm řez a poté zavedeme port, do kterého vložíme endoskop. Následně odstraňujeme prethymický tuk a část thymu. Poté se chirurg přesouvá na levou stranu, kde je opět v 5. mezižebří zaveden port a další dva výstupy. Jeden v podprsní rýze a druhý ve třetím mezižebří. Nyní se pro zvětšení intrapleurálního prostoru insuluje CO₂, insulační tlak by se měl udržovat v hodnotách do 9mmHg. Nyní můžeme přistoupit k odstraňování všech částí brzlíku. Díky insulaci CO₂ je možné dostat se i do krčních partií thymu a zároveň mít lepší orientaci v hrudní dutině. Odstraněný thymus vkládáme do endo-vaku, který pak vytahujeme. Na závěr zavádíme drén, který nám odvede nahromaděné tekutiny. Po operaci je pacient extubován a převážen na JIP (Infante, 2017).

Dle vyjádření kliniky kardiochirurgie ve Fakultní nemocnici Hradec Králové, není vyloučeno, že v budoucnu budou tyto typy operace prováděny za pomoci robotické asistence. Ty se na území České republiky uskutečnily zatím na I. Chirurgické klinice v Brně v rámci pilotním programu, ale pro vysoké náklady oproti jiným typům operací se standartně neprovádí.

2.2.5 Pooperační péče

Pacient je po operaci převážen na JIP, kde je uložen na monitorované lůžko s možností napojení na umělou ventilaci plic. Je kontinuálně natačeno pětisvodové hrudní EKG a dále jsou sledovány dechové parametry jako je SpO₂ a dechová frekvence. Při jejich nedostatečnosti je nutné zahájit oxygenoterapii. Následně je natočeno 12 svodové EKG, přiloženy kompresní punčochy na dolní končetiny a přístroj SCD (Sequential Compression Device), který společně s punčochami přispívá ke zlepšení mízního oběhu, žilního návratu a tím napomáhá prevenci tromboembolické nemoci. Dále je nutné pacientovi odebrat krev k vyšetření krevního obrazu, hemokoagulace, biochemie a krevních plynů. Po stabilizaci stavu je pořízen rentgenový snímek (RTG) srdce a plic. RTG snímek je jednoduchý k pořízení a mnohdy odhalí počínající komplikace, jako je pneumothorax, nebo krvácení do dutiny hrudní.

Po dobu pobytu pacienta na JIP jsou u pacienta sledovány známky, které předpovídají vznik MK. Chronickou medikaci podáváme v pravidelných intervalech, na které je pacient zvyklý. Pokud dotyčný nejeví známky komplikací, tak první den po operaci je pacient přeložen

na inetermediální oddělení, kde mu je odstraněn drén a probíhá u něj pooperační rehabilitace (Schützner, 2005).

2.3 Podpůrná léčba

Podpůrná terapie je základem další léčby. Většina autorů považuje za nutné pacienty s probíhající exacerbací MG hospitalizovat s ohledem na možné riziko rychlé progresy postižení vedoucí k respirační insuficienci (Piřha, 2010). Snížení rizika úmrtnosti je v posledním desetiletí dáno rozvojem umělé plicní ventilace, která nebezpečí úmrtí na selhání dýchacích svalů podstatně snižuje (Zazula, 2008).

2.3.1 Umělá plicní ventilace

UPV je velkou výsadou moderní medicíny. Historie sahá do poloviny 20. století. V té době bylo nutné zajistit UPV pro velké množství pacientů, postižených epidemií poliomyelitidy v USA, v zájmu jejich přežití. Zpočátku byla preferována ventilace zevním negativním tlakem, ale když došlo k rozvoji bezpečných metod, určených k zajištění dýchacích cest, začala se více prosazovat ventilace pozitivní tlakem. Ta se v určitých modalitách zachovala dodnes (Podrazilová, 2016).

V souvislosti s umělou plicní ventilací je dobré zmínit i problematiku zajištění dýchacích cest (DC), která s umělou plicní ventilací úzce souvisí, protože bez zajištěných dýchacích cest by nebylo možné provádět umělou podporu dýchání pomocí přístroje. Již ve starověku lidé prováděli tracheotomii, která sloužila ke zprůchodnění dýchacích cest. Tento výkon je jeden z nejstarších chirurgických zákroků, který byl zaznamenán a zároveň je prováděn dodnes. Objev celkového znecitlivění měl za následek zvýšenou pozornost o účinné zabezpečování dýchání. Vedl k intenzivnímu hledání spolehlivých způsobů udržování a obnovování průchodnosti dýchacích cest. To znamenalo i výrazný postup ve zdokonalení pomůcek pro UPV. S názvem tracheotomie se setkáváme již v první polovině 18. století, kde

Lorenz Heister poukázal na správnost provedení tohoto zákroku a stanovil, že kontraindikační místa jsou v oblast bronchů a hrtanu a výkon by se měl provádět v oblasti trachey. V roce 1878 byla k intubaci poprvé použita ohebná, kovová endotracheální rourka, která byla pacientovi před operací zavedena do krku. Ale nejdříve musel chirurg MacEwen pacienta utlumit chloroformovými parami, aby ji poté mohl zavést do hrtanu a průdušnice. V roce 1907 vydal doktor Franz Kuhn sérii článků a klasickou monografii o intubaci trachey, která v té době ještě nebyla příliš uznávaná. Kuhn ve své práci uvádí, že intubace je možná pomocí ohebné rourky ze spirálově stočeného drátu, na rozdíl od používaných pryžových tracheálních rourek se kovové rourky při prohnutí v dýchacích cestách nezalamovaly. Jeho dalším přínosem v anestezii bylo zavedení lokálního znecitlivění horních cest dýchacích pomocí kokainu. V roce 1943 zhotovil Macintosh první anatomicky zahnutou lžící laryngoskopu (Švejdrová, 2011).

K UPV se přikláníme pouze v nutných situacích, jako je MK, která ohrožuje pacienta na životě. Při zavádění endotracheální kanyly se nemusí podávat periferní myorelaxancia, protože by mohla prohloubit stávající krizi. Po převedení pacienta na řízenou, nebo podpůrnou ventilaci, je nutné vysadit inhibitory cholinesterázy, která negativně působí na kardiovaskulární systém (Piřha, 2010a).

V době, kdy je pacient dlouhodobě závislý na UPV, je samozřejmostí monitorace vnitřního prostředí, proto monitorujeme vydechovaný oxid uhličitý (tzv. EtCO₂) pomocí senzorů v dýchacím okruhu, dále pak celkové pH krve, parciální tlak kyslíku a oxidu uhličitého a sledujeme i hladiny minerálů v krvi pro případný minerálový rozvrat, který by mohl zhoršit nervosvalový přenos (Piřha, 2012).

Doba intubace pro MK se v průměru pohybuje v rozmezí 10-14 dnů, při nutnosti zajištění dýchacích cest na delší časový interval, se musí zvážit provedení tracheostomie, která má nižší rizika vzniku nozokomiálních nákaz. O extubaci pacienta uvažujeme v momentě, když je jeho stav stabilizován, má dostatečnou svalovou sílu (udrží hlavu a končetiny nad podložkou) a nabyl plného stavu vědomí. Pacienta extubujeme v ranních hodinách po podání nízké dávky ICHE (Piřha, 2012).

3 Ošetrovatelská péče o pacienta v průběhu Myasthenické krize

Pacienta s MK je vždy nutné hospitalizovat na jednotkách intenzivní péče (JIP), popřípadě na anesteziologicko-resuscitačních odděleních (ARO). Pacient je ve většině případů napojen na přístroj zajišťující umělou plicní ventilaci a ošetrovatelská péče je tedy zásadní a nezbytnou součástí péče o takto kriticky nemocné pacienty (Kapounová, 2007).

3.1 Ošetrovatelská péče

Pacient s MK je často v kritickém stavu hospitalizovaná na jednotkách intenzivní péče, popřípadě na anesteziologicko-resuscitačních odděleních. Pacient je ve většině případů napojen na přístroj zajišťující umělou plicní ventilaci a ošetrovatelská péče je tedy zásadní a nezbytnou součástí péče o takto kriticky nemocné pacienty (Kapounová, 2007).

Jak již bylo zmíněno, MK většinou nevzniká náhle, ale postupně, proto je většina pacientů při potížích hospitalizována na standartním oddělení, kde se vytváří snaha o zvrácení stavu exacerbace. Pacienti musí dodržovat klidový režim, jsou jim podávány léky z řady kortikosteroidů, anebo dochází na výměnnou plazmaferézu. V této fázi sestra, popřípadě další zdravotnický personál, pacientovi dopomáhá se všedními denními činnostmi, jelikož se v tomto stavu nedokáže sám o sebe postarat. Léky jsou pacientům podávány intravenózně pomocí periferního žilního katetru (PŽK), nebo centrálního žilního katetru (CŽK) (Jirkovský, 2012).

PŽK je zaváděn do periferních žil, kde může zůstat až 5 dní, pokud není pozorována celková infekce, nebo infekce v okolí místa vpichu. V těchto případech je nutné neprodleně PŽK odstranit. Vstup je kryt transparentním, či textilním krytím. Látkové krytí je nutné měnit každý den a transparentní až po 5 dnech, je tomu tak z důvodu zabránění vzniku infekce. CŽK zavádí lékař za sterilních podmínek do centrálních žil (v. jugularis, v. subclavia, v. femoralis) pod ultrazvukovou kontrolou. Po zavedení katetru kryjeme pomocí látkového, transparentního či transparentního krytí s chlorhexidinem, tento materiál lze měnit až po 7-10 dnech. Možným rizikem při zavádění kanylace arterie bývá vyvolání arytmie, popřípadě vytvoření

pneumothoraxu. Katetr extrahujeme v případech, že už není dále nutný, nebo se vyskytly infekční komplikace. Výhodou CŽK je možnost podání vysokého objemu tekutin, látek dráždící stěnu cév a vysokoosmolární roztoky (např. parenterální výživa). Výhodou u obou typů vstupů je zajištění jejich koncové části pomocí bezjehlových vstupů, ty zabraňují zpětnému toku infuze. Před každým podáním infuzních roztoků musíme řádně odezinfikovat vstup, zjistit jeho průchodnost tak, že pomocí 10 ml stříkačky propláchneme katetr a následně můžeme podat infuzi. Dle Maddonovi stupnice, která klasifikuje tíži tromboflebitis, hodnotíme 4x za den okolí místa vpichu a pátráme po možné infekci (Jirkovský, 2012).

Pokud se však svalová slabost stále prohlubuje a ohrožuje pacienta plicní insuficiencí, je nutné převést pacienta na řízenou ventilaci plic a díky tomu překlenout tento stav. Před samotnou intubací jsou pacienti téměř vždy v kontaktu s okolím, proto se jim podává analgosedace, aby zamezila nepříjemným prožitkům spojeným se zaváděním ETK. Poté se podává analgosedace kontinuálně. Pokud neměl pacient před zajištěním DC nasogastrickou sondu (NGS) z důvodu ochabnutí orofaryngeálních svalů a tím způsobené obtíže při polykání, je nutné tak učinit co nejdříve. Jelikož je peristaltika v průběhu MK zachována, můžeme tak podávat léky a výživu enterálně, což je pro tělo a jeho mikroflóru mnohem přirozenější než aplikace parenterální výživy. Při podávání kontinuální výživy přes NGS je nutné pravidelně ve čtyř hodinových odstupech kontrolovat její průchodnost. Kontrolu zajišťujeme podáním 50ml neslazené vlažného čaje, nebo demineralizované vody. Dále sledujeme množství nevstřebané výživy. Toto sledování je nutné pro optimální dávkování enterální výživy (Kapounová, 2007).

Jelikož je pacient v bezvědomí, tak zavedení permanentního močového katetru (PMK) bývá častou volbou z důvodu snížení iritace kůže močí a tím snížení rizika vzniku dekubitů. U žen jeho zavedení zajišťuje sestra, u mužů zavádí PMK lékař nebo sestra se specializací. Močový katetr se zavádí za aseptických podmínek, aby se limitovalo riziko infekce, do močové trubice a dále pak do močového měchýře. Poté nafoukneme pomocí vody pro injekce balónek, který ukotví PMK v močovém měchýři, následně jej napojíme na sběrný sáček. PMK je měněn po 21 dnech. Sběrný sáček, v intenzivní péči je používán tzv. hodinový, se mění po 7 dnech. Sestra v průběhu hospitalizace sleduje příjem a výdej tekutin, který následně zapisuje do dokumentace, dále předchází, správnou péčí o pacientův genitál, vzniku infekce. Je nezbytné sledovat i pravidelnost odchodu stolice, abych se zamezilo vzniku zácpy. (Jirkovský, 2012).

Po zajištění základních životních funkcí sestra pravidelně hodnotí a zapisuje fyziologické funkce, aplikuje léky dle ordinace lékaře, zamezuje vzniku dekubitů. Dekubity

vznikají u pacientů, kteří jsou dlouhodobě upoutáni na lůžko, trpí inkontinencí atd. Z tohoto důvodu byla vytvořena skórovací tabulka dle Nortonové k určování pacientů, kteří jsou v riziku vzniku dekubitu. Dekubitům se předchází polohováním pacienta s maximálním rozmezí dvou hodin, v noci po třech hodinách, aplikací antidekubitních prostředků na predilekční místa (Meliseptové náplasti, Secura sprej aj.), používáním antidekubitních pomůcek a matrací. Sestra pravidelně prohlíží predilekční místa, nejčastěji při hygienické péči (Kapounová, 2007).

Celková hygienická péče je prováděna dvakrát za den, ráno a večer, a poté dle potřeby. Každý pacient má individualizované pomůcku určené k péči. V průběhu hygieny sestra kontroluje stav kůže a její integrity, aby při jejím porušení mohla být účinně nasazena léčba. Po koupeli a péči o pokožku pacienta přiložíme na dolní končetiny bandáže, popřípadě elastické punčochy sahající až do třísel. Můžeme použít i přístroj SCD, abychom tak snížili riziko vzniku tromboembolické nemoci. Následně pacientům aplikujeme do spojivkového vaku kapky, nebo masti k tomu určené, abychom zamezili vzniku rohovkovému vředu. Poté pomocí vatových štětiček namočených v borglycerinu provedeme péči o dutinu ústní, tuto proceduru provádíme po každém odsávání (Kapounová, 2007).

3.2 Ošetrovatelská péče o pacienta na umělé plicní ventilaci

Při UPV je cílem zdravotnického personálu zajištění nebo náhrada mechanismů zabezpečující hygienu dýchacích cest. V hygieně dýchacích cest je zahrnuto:

- odsávání z trachey a ze subglotického prostoru,
- hygiena dutiny nosní a ústní,
- dechová rehabilitace,
- péče o charakter sputa (podávání mukolytik, které napomáhají zvlhčení dýchacích cest) (Kapounová, 2007).

Důležitou součástí v péči o pacienta na UPV je i zajištění hygieny dutiny ústní (DÚ). Bylo zjištěno, že z důvodů snížení tvorby slin a vytváření zubního plaku vzniká zubní kaz (Kapounová, 2007). Ovšem pacienti s MG paradoxně více trpí na zvýšené slinění, což způsobuje vedlejší účinek léku Mestinon (inhibitor acetylcholinesterázy). Proto je vhodné, po

domluvě s lékařem, aplikovat bukálně v pravidelných intervalech atropinové kapky, které snižují sekreci slinných žláz.

V péči o DÚ je důležité její čištění pomocí měkkého kartáčku, stimulaci tkáně pomocí pěnových tampónů a odsávání sekretu z orofaryngeálního prostoru, který se nachází nad manžetou kanyly (Kapounová, 2007).

Péče o pacienty se zajištěním dýchacích cest spočívá také v péči o endotracheální (ETK) nebo tracheostomickou kanylu (TSK) (Kapounová, 2007).

V péči o ETK je zahrnuta prevence zalomení či skousnutí kanyly, což v případě rizika spočívá v zavedení ústního vzduchovodu vedle kanyly nebo vložení protiskusové podložky mezi zuby. Nezbytná je i prevence dekubitů, které mohou vzniknout v místě, kde kanyla dosedá na rty. Je tedy důležité ji minimálně jednou za 24 hodin polohovat (Kapounová, 2007).

Endotracheálního odsávání je definováno jako součást bronchiální hygieny a mechanické ventilace a zahrnuje mechanickou aspiraci plicních sekretů u pacienta se zajištěnými dýchacími cestami. Provádí se proto, že pacient nemůže vykašlat sekret z dýchacích cest. Toto odsávání je důležité pro udržení průchodnosti dýchacích cest. Pacienty je vnímáno jako velmi stresující a bolestivé. Odsávání se provádí dle potřeby, ale v praxi se setkáváme s odsáváním minimálně jednou za 8 hodin (Kapounová, 2007).

3.3 Využití konceptu bazální stimulace u pacientů s onemocněním Myasthenia gravis v akutním stavu

Jedná se o koncept, který podporuje v nejzákladnější (bazální) rovině lidské vnímání. Každý člověk vnímá pomocí smyslů, které vznikají již v embryonálním stádiu a během života se zdokonalují. Díky schopnosti vnímat se učíme pohybovat a komunikovat (Friedlová, 2007).

Mezi základní prvky konceptu bazální stimulace je úzké propojení pohybu, komunikace a vnímání. Tyto znalosti nám umožňují cílenou stimulaci smyslových orgánů. Tímto se využívá schopnosti lidského mozku uchovávat své životní návyky. Cílenou stimulací uložených vzpomínek lze znovu aktivovat mozkovou činnost, a tím podporovat vnímání, komunikaci a

hybnost klientů. Z toho nám vyplývá, že bazální stimulace se orientuje na všechny oblasti lidských potřeb a přizpůsobuje se věku klienta a jeho individuálním potřebám (Friedlová, 2007).

Za vytvoření konceptu bazální stimulace vdčíme především profesorovi Andreasi Fröhlichovi, který jej vytvořil během svého pětiletého působení (1970–1975) v rehabilitačním centru Westfal/Lanstuhl ve Spolkové republice Německo. Zde pracoval s dětmi, které se narodily s těžkými somatickými i mentálními komplikacemi (Friedlová, 2007).

Do ošetrovatelské péče přenesla koncept bazální stimulace v 80. letech 20. století profesorka Christel Bienstein, zdravotní sestra. Pracovala ve Vzdělávacím centru německého profesního svazu pro ošetrovatelská povolání v Německu a také působila na poli intenzivní medicíny. Tento koncept aplikovala na pacienty, kteří byli ve vigilním kómatu a prokázala tak úspěšnost tohoto komunikačního konceptu v oblasti intenzivní péče (Friedlová, 2007).

V současnosti bazální stimulace patří v zemích Evropské unie k uznávaným a aplikovaným konceptům, jak v oblasti speciální pedagogiky, tak v ošetrovatelství. S jejím používáním se setkáme u pacientů, kteří jsou tělesně nebo duševně postiženi a u těch, kteří se nacházejí ve stavu vigilního kómatu. Zkrátka pro většinu klientů ústavů sociální péče, pacientů v nemocnicích, obyvatel domovů pro seniory a jiných zařízení, je tento koncept již zcela neodmyslitelnou součástí života (Friedlová, 2007).

Na anesteziologicko-resuscitačních odděleních i obecně na odděleních intenzivní medicíny se zejména setkáváme s pacienty, kteří mají určitým způsobem porušeno vnímání okolního světa. Tito lidé mají téměř vždy sníženou kvalitu i kvantitu vědomí, či jeho úplnou poruchu (Mechová, 2006).

Pacienti, kteří jsou hospitalizováni na odděleních typu jako je ARO nebo JIP, kolem sebe vidí jen čisté sterilní prostředí a působí na ně dosud neznámé zvuky, které jsou pro ně často i nepříjemné. Toto prostředí na ně může působit dosti negativně a může i zhoršit průběh onemocnění. Proto se koncept bazální stimulace snaží alespoň zmírnit působení negativních změn na pacienta (Mechová, 2006).

Využitím bazální stimulace se snažíme zaměřit na návyky, jaké měl pacient před onemocněním. Pacienti by měli mít možnost používat vlastní hygienické potřeby a osobní

prádlo. Pozitivně působí i to, že ve svém okolí vidí nejen medicínskou techniku, ale i například fotky blízkých nebo domácích mazlíčků (Mechová, 2006).

3.4 Rehabilitační péče

Cílem rehabilitační péče u MG je zmírnění projevů svalové slabosti a navrácení pacienta zpět do normálního života. Rehabilitace je striktně individuální, protože každý pacient s tímto onemocněním má postiženy jiné svalové struktury, stejně tak i svalová unavitelnost je proměnlivá (Piřha, 2010). Dříve rehabilitace a kondiční cvičení nebylo nemocným s MG doporučováno pro jejich rychlou unavitelnost. Nyní je však nutná, protože netrénovaní jedinci snášejí onemocnění mnohem hůře než jedinci, kteří si udržují určitý stupeň fyzické kondice (Piřha, 2004).

Fyzioterapie při akutní exacerbaci se skládá především z polohování a posazování. Jelikož je pacient pouze na řízené ventilaci, není třeba provádět dechovou rehabilitaci. Ta je indikována až v situaci weaning, odvykání od UPV. Cílem dechové rehabilitace je podpora plicní ventilace a zlepšení funkce dýchacích svalů, což vede i ke zlepšení vykašlávání hlenů (Volková, 2008).

V úvodní části rehabilitace fyzioterapeut provádí s pacientem nácvik správného dýchání, které by měl pacient udržovat po celou dobu cvičení. Poté se přechází ke cvičení, kdy se aktivuje bránice. Velmi často se k tomu používá Vojtova technika, která přispívá k aktivaci fyziologických vzorců pohybu. Dále s pacientem nacvičujeme drenážní techniky, které napomáhají ke zlepšení vykašlávání hlenů. Při této technice pacient sedí s nohama dolů, nebo v lůžku a soustředí se na správné dýchání. Následně fyzioterapeut přikládá ruce na hrudník pacienta a tvoří tím při nádechu odpor. Poté nechá pacienta prodýchat a znovu přikládá ruce na jeho hrudník, ale nyní při výdechu chvěje rukami, tím se hleny dostávají do partií plic, kde je možné je odsát (Smolíková, Máček, 2010).

Po extubaci pacient začíná cvičit pomocí nádechových (inspiračních) a výdechových (expiračních) pomůcek. Pacientům jsou z expiračních pomůcek doporučovány např. Flutter, či Acapela, které pomocí vibrací opět napomáhají posunu hlenů z plic. Z inspiračních je to nejčastěji CliniFlo, které má pozitivní efekt na prohloubení a délku nádechu (Volková, 2008).

Další důležitým aspektem rehabilitace je naučit pacienta správně relaxovat, aby byl schopen snižovat psychické napětí, které mu jeho nemoc přináší. Jednotlivé relaxační techniky mají vliv na oslabené svalové skupiny, ale i na snížení strachu a úzkosti. Vycházejí z čínské medicíny, jógy, Sedmi tibetánů atd (Gangale, 2004).

Pacienti by měli rehabilitovat i ve fázi remise, kde se mají zaměřit na utužování svojí fyzické zdatnosti, ale nesmí přetěžovat svoje schopnosti, jinak může dojít ke zvýraznění příznaků onemocnění. Pacientům se doporučuje jízda na kole, plavání, procházky. Obecně by se mělo jednat o méně náročné aktivity (Gangale, 2004).

4 Kvalita života

4.1 Historie pojmu kvality života

Pojem kvalita života nebyl zpočátku pojmem vědeckým, ale politickým a novinářským. Do širšího povědomí vstoupil v šedesátých letech 20. století jako metafora. Použil ji americký prezident L. B. Johnson, když po smrti J. F. Kennedyho přebíral úřad presidenta a v nástupnickém projevu shrnul sociálně-politické cíle své vlády. Řekl: *Cíle nemůžeme poměřovat výši našich bankovních kont. Mohou být měřeny pouze kvalitou života, který naši občané prožívají.* Pojem kvalita života se svou stručností a srozumitelností pro veřejnost rychle ujal a stal se až módním slovem.

Teprve později se z něj začal stávat vědecký pojem (v sociologii a ekonomii a potom i v dalších vědních oborech). Rozvíjel se třemi směry: a) objektivním (např. šlo o porovnání ukazatelů životní úrovně v různých zemích) b) subjektivním (jak lidé subjektivně hodnotí svůj život), c) kombinací objektivních a subjektivních ukazatelů.

Kvalita života je v dnešní medicíně a v dalších pomáhajících profesích velmi často zmiňovaným pojmem. Upozorňuje na skutečnost, že zdravotní péče má smysl do té míry, pokud pozitivně ovlivňuje život pacienta. V posledních desetiletích se prodlužuje věk obyvatelstva ve všech vyspělých zemích. Ale vyšší věk si na lidech vybírá svou daň v podobě možnosti vzniku chronických onemocnění. Tato onemocnění pacienty často limitují v denních činnostech. Cílem ošetrovatelství je zachování, udržení kvality života a zajištění důstojného odchodu (Mandysová, Škvrňáková, 2016).

4.1 Definování pojmu kvality života

Definování kvality života je podle Mareše (2006) obtížné ze tří důvodů:

1. Existuje oborová rozdílnost, neboť tento pojem se používá v ekonomii, sociologii, sociální práci, psychologii, medicíně, ošetrovatelství, ekologii, architektuře,

stavebnictví, dopravě aj. Těžko se proto hledá jedno zastřešující pojetí, které by současně dovolovalo konkrétní praktické aplikování daného pojmu.

2. Pojem sám (dokonce i v rámci každého zmiňovaného oboru) navozuje dojem souhrnného, integrujícího ukazatele. Přitom však jde o výběr několika hledisek (oblastí), které kvalitu života specifikují. Nejde tedy o komplexní zachycení složité skutečnosti.
3. Z praktických důvodů je třeba tento pojem rozčlenit, odlišit jeho jednotlivé složky. Autoři proto rozlišují jeho jednotlivé oblasti, domény. Protože se vědní obory různí, liší se teoretické přístupy i diagnostické metody. Neexistuje shoda v tom, co považovat za základní oblasti kvality života, kolik jich vlastně má být a jak je nazývat.

Světová zdravotnická organizace (WHO) svého času ustavila pracovní skupinu, která se měla věnovat vymezení pojmu kvalita života pro **zdravotnické** účely. Skupina po usilovné práci dospěla ke shodě a vytvořila tuto definici:

Kvalita života značí: individuální percipování své pozice v životě, v kontextu té kultury a toho systému hodnot, v nichž jedinec žije; vyjadřuje jedincův vztah k vlastním cílům, očekávaným hodnotám a zájmům ... zahrnuje komplexním způsobem jedincovo somatické zdraví, psychický stav, úroveň nezávislosti na okolí, sociální vztahy, jedincovo přesvědčení, víru – a to vše ve vztahu k hlavním charakteristikám prostředí... Kvalita života vyjadřuje subjektivní ohodnocení, které se odehrává v určitém kulturním, sociálním a environmentálním kontextu ... kvalita života není totožná s termíny „stav zdraví“, „životní spokojenost“, „psychický stav“ nebo „pohoda“. Jde spíše o multidimenzionální pojem. (WHO Quality of Life Group, 1993, s. 1).

S obecným pojmem kvalita života se nyní pracuje v mnoha oborech lidské činnosti. Setkáváme se s ním stále častěji také ve zdravotnictví a to jednak v ošetrovatelství, ale především ve většině lékařských oborů. Převládající pohled zdravotníků-profesionálů, je nyní doplňován, zpřesňován a někdy i korigován pohledem pacienta samotného, případně jeho rodinných příslušníků. Převládá však stanovisko, že „zlatým standardem“ pro zjišťování kvality života pacientů je subjektivní názor **pacientů samotných**.

Pojem „kvalita života“, aplikovaný ve zdravotnictví obecně a v jednotlivých medicínských oborech, má své specifické označení: **HRQL** - *health-related quality of life*. Český „kvalita života související se zdravím a nemocí“, neboť pojem *health* v angličtině neznamená pouze zdraví v pozitivním smyslu; je spíše neutrálním pojmem, ve smyslu: zdravotní stav člověka.

Za užitečné vymezení HRQL odborníci považují definici amerického Centra pro prevenci a léčbu nemocí HRQL Zní takto:

„HRQL zahrnuje ty aspekty celkové kvality života, o nichž lze jasně ukázat, že, že jsou ovlivněny zdravím, ať už somatickým nebo mentálním. Jde o vnímané somatické a mentální zdraví, včetně souvislostí typu zdravotních rizik a podmínek, funkčního stavu, sociální opory a socioekonomického statusu. Na komunitní úrovni HRQL zahrnuje zdroje, podmínky, zdravotní politiku a praktické postupy, které ovlivňují vnímané zdraví u populace a její funkční stav,“ (Centers, 2000). Definice je totiž použitelná jak na úrovni jedince, tak skupiny lidí, ale i celé populace.

4.2 Diagnostikování kvality života

Z počátku se výzkumy orientovaly na onkologicky nemocné. Byla snaha doplnit údaje o léčbě z pohledu pacienta a tím rozšířit hodnocení účinnosti léčby, která se do této doby psychikou pacientů zabývala jen povrchně. Následně se diagnostické metody pro zjišťování kvality života rozšířily i do oblasti chronických onemocnění, které nemocné velmi zatěžuje, ať již jeho příznaky, náhlými zhoršeními stavu, preventivními opatřeními, nebo náročnými vyšetřovací metody, které člověk musí jednou za určitý časový interval absolvovat, aby se včas odhalila možná progresse onemocnění. Tím vším se snižuje kvalita života pacienta (Gillernová, Kebza, Rymeš, 2011).

Diagnostické metody, zjišťující kvalitu života pacientů, můžeme třídít podle řady hledisek:

- podle podoby: kvantitativní (např. dotazníky), kvalitativní (např. rozhovor, kresba) a smíšené;
- podle použitelnosti: obecné, generické; dovolují porovnat nemocné a zdravé osoby nebo pacienty s různými nemocemi mezi sebou (např. SF-26), na specifické pro konkrétní onemocnění (astma, diabetes mellitus, epilepsie, srdečná selhávání atd.) a smíšené;
- podle posuzovatele: pacient sám, jeho rodinní příslušníci, lékaři, sestry, psychologové;
- podle věku pacienta: děti, dospívající, mladší dospělí, starší dospělí, senioři;

- podle úrovně zkoumání kvality života: populační (obyvatelstvo dané země), regionální (obyvatelé kraje), skupinové (komunity), individuální (jedinci);
- podle míry individualizace: standardní (pro všechny respondenty je úplně stejný dotazník), v různé míře individualizovaný dotazník (např. badatel definuje témata a dílčí položky, badatel definuje i váhu, závažnost; badatel definuje témata a dílčí položky, pacient definuje váhu, závažnost tématu pro něj; badatel definuje témata a dílčí položky, klient doplňuje další témata, která považuje pro sebe za důležitá a přiděluje jim váhu; pacient definuje témata, pacient přiděluje váhu, závažnost).

4.4 Diagnostikování kvality života u pacientů s Myastheia gravis

Správný dotazník typu HRQOL by se měl zaměřit na všechny domény bytí, měl by zahrnovat fyzickou zdatnost, společenské aktivity a také psychickou pohodu, zároveň by se otázky neměly překrývat. Tyto typy dotazníků vychází z dosavadních poznatků o daném onemocnění, a proto je můžeme vytvořit přímo na míru daného onemocnění (Horáková, Vohánka a Bednařík, 2017)

Na počátku osmdesátých let 20. století se u MG se používal dotazník Short-Form Survey, který je používán u řady onemocnění, ale pro jeho nízkou specifitu se přestal používat a bylo nutné vytvořit novou hodnotící škálu. Proto byl vytvořen dotazník, který prošel několika úpravami a dnes je znám jako Quantitative Myasthenia Gravis (QMG). Ten však není v běžné praxi užíván, pro jeho časovou náročnost a citlivost na změnu stavu onemocnění. Na konci tisíciletí (rok 1999) se objevila modifikace dotazníku Activite of Daily Living pro MG, která je běžně užívaná v rutinní praxi a zohledňuje nynější stav a je daleko citlivější než QMG, ale je čistě subjektivní. Z těchto důvodů bylo nutné vytvořit specifickou hodnotící škálu, která zahrnuje všechny aspekty. To se povedlo v roce 2006, kdy byl vytvořen za pomoci odborníků a pacientů 60 bodový dotazník Myasthenia Gravis Quality of Life (MG-QOL). V první fázi tvorby bylo nutné vést rozhovory s pacienty, z nich se vytvořilo 100 otázek, které se na základě statistických údajů zredukovaly. Následně se porovnával s již vytvořenými hodnotícími škálami, aby byla prokázána jeho spolehlivost. Avšak pro jeho časovou náročnost a jeho využitelnost v praxi bylo nutné snížit počet otázek. Na základě metaanalýzy za využití dat

z MG-QOL se počet otázek zmenšil na 15. Tím byl vytvořen v roce 2008 dotazník MG-QOL-15. Autorem tvorby tohoto zkráceného standardizovaného dotazníku je Ted M. Burns a jeho spolupracovníci (Horáková, Vohánka, 2017; Horáková, Vohánka a Bednařík, 2017).

Přehled všech dosud užívaných dotazníků přináší tabulka č. 5.

Tabulka č. 5 Přehled běžně používaných dotazníků pro hodnocení kvality života pacientů s onemocněním Myasthenia gravis (modifikováno podle Jones, Gwathmey, Burns, 2015, s. 33)

Rok vzniku	Zkratka	Název diagnostické metody	Počet položek	Komentář
1988	SF-36	Short-Form Survey	36	Generický dotazník
2007	INQOL	Individualized Neuromuscular Quality of Life Scale	45	Generický dotazník
2002	MGO	Myasthenia Gravis Questionnaire	25	Specifický dotazník
2006	MGO-QOL-60	Myasthenia Gravis Quality of Life	60	Specifický dotazník
2008	MGO-QOL-15	Myasthenia Gravis Quality of Life	15	Specifický dotazník

MG-QOL 15 se rozšířil do klinické praxe, především pro jeho jednoduchost a efektivitu zhodnocení fyzického, sociálního a psychického vlivu myastenie z pohledu pacienta. Také byl přeložen do řady jazyků japonština, perština a roce 2017 jsme se dočkali i české verze, kterou přeložila MUDr. Magda Horáková ve spolupráci s prof. MUDr. Josefem Bednaříkem, CSc. a MUDr. Stanislavem Vohánkou. Tento dotazník jsme použili i v našem výzkumu.

Empirická část

Cíle empirické části

Na vybraném souboru pacientů s onemocněním Myasthenia gravis:

1. Ověřit, zda česká patnáctipoložková verze dotazníku *Myasthenia Gravis Quality of Life* (MG-QOL-15) má jednofaktorovou podobu.
2. Pokud by měla česká verze dvou- či třífaktorovou podobu, zjistit, jak se tato nová struktura dotazníku odráží v datech, která jsme získali u zkoumaného souboru pacientů.
3. Zjistit, zda existuje významný rozdíl v kvalitě života mezi muži a ženami s onemocněním Myasthenia gravis.

5 Charakteristika výzkumu

5.1 Použité metody

V našem výzkumu byla základem šetření česká verze dotazníku *Myasthenia Gravis Quality of Life* (MG-QOL-15). Dotazník se používá na celém světě pro zjišťování kvality života pacientů s daným onemocněním.

Originální dotazník vytvořil tým amerických autorů (Burns, Conaway, Cutter et al., 2008). Jde o zkrácenou verzi původního 60 položkového dotazníku, který byl sice psychometricky kvalitní, ale pro svou délku nebyl v rutinním provozu zdravotnických zařízení použitelný; příliš zatěžoval pacienty (Padua, Evoli, Aprile et al., 2002).

Zkrácená verze převzala z dlouhé verze MG-QOL-60 položky z těchto domén: Mobilita (9 položek). Příznaky onemocnění (3 položky), Celková spokojenost (1 položka), Emoční pohoda (2 položky). Nebyly vybrány žádné položky z domény Myšlení/únava, Rodina/sociální pohoda a Další starosti. Vnitřní konzistentnost zkrácené verze MG-QOL-15 (měřená Cronbachovým koeficientem alfa) je velmi dobrá, činí 0.89.

Česká verze dotazníku MG-QOL15 vznikla na Neurologické klinice Lékařské fakulty MU a FN Brno. Lékaři přeložili dotazník z angličtiny do češtiny, nechali ho zkontrolovat profesionálním překladatelem a kvalitu překladu ověřili zpětným překladem. Stabilitu patientských odpovědí v čase ověřili překladatelé ve dvou krocích: nejprve pacienti vyplnili dotazník v rámci rutinní kontroly a poté (s 2-4 denním odstupem.) ho vyplnili znovu. Časový odstup byl zvolen ve shodě s tvorbou originální verze MG-QOL-15 tak, aby pacienti zapomněli na své předchozí odpovědi a současně se eliminovalo riziko změny zdravotního stavu. Korelace mezi prvním a druhým vyplněním byla vysoká, Pearsonův korelační koeficient činil 0,993 (p-hodnota < 0,001). Pokud jde o vnitřní konzistentnost české verze, hodnota Cronbachova koeficientu alfa je 0,947, což prokazuje vnitřní konzistentnost dotazníku. Autoři české verze nezkusili provést faktorovou analýzu, aby zjistili vnitřní strukturu dotazníku.

Česká verze má (stejně jako anglická verze) 15 položek. Pacient na každou položku odpovídá pomocí pětistupňové škály, která vyjadřuje míru jeho souhlasu s tvrzením obsaženým

v dané položce. Jde o škálu 0 až 4 body: čím více bodů, tím je kvalita jeho života horší. Celkové bodové hodnocení kvality života se tedy u pacienta pohybuje od 0 bodů do 60 bodů (Horáková, Vohánka, Bednařík, 2017).

V našem výzkumu jsme použili českou zkrácenou verzi dotazníku MG-QOL-15. Před samotným dotazníkem, který zjišťoval kvalitu života pacientů s onemocněním Myasthenia gravis, jsme zařadili blok, který se ptal na věk pacientů, jak dlouho trpí daným onemocněním, ale i na jejich povolání, abychom mohli dále posoudit, zda nemoc má vliv na jejich pracovní zařazení. Zaměřili jsme se také na příznaky onemocnění, kterými pacienti trpí.

Pokud jde o samotný dotazník MG-QOL-15, ve dvou případech se pacienti ptali, co znamená slovo *frustrace*; to jim bylo nutno vysvětlit. Bohužel jde o slovo přejaté z latiny a dle psychologů nemá český ekvivalent.

5.2 Organizace výzkumného šetření

Výzkum byl koncipován jako kvantitativní. Šlo o dotazníkové šetření u pacientů s onemocněním Myasthenia gravis. Sběr dat proběhl v období od listopadu roku 2019 do konce ledna 2020 ve Fakultní nemocnici Hradec Králové a v Pardubické krajské nemocnici. Vedení obou nemocnic s výzkumem souhlasilo.

V Hradci Králové (po domluvě s vrchními sestrami a vedoucími neuromuskulární ambulance) nám bylo umožněno rozdávat dotazníky na jejich klinikách. Výzkum probíhal především na EMG pracovištích, kam pacienti mířili na pravidelné kontroly. Po domluvě s vedoucí lékařkou Neuromuskulárního centra ve Fakultní nemocnici, jsme docházeli pravidelně na toto pracoviště a rozdávali zde pacientům s onemocněním Myasthenia gravis dotazníky. Docházeli jsme i na oddělení neurologické kliniky, pokud zde byli pacienti s MG hospitalizováni. Celkem jsme v Hradci Králové získali pro výzkumném šetření 18 pacientů (respondentů).

V Pardubické nemocnici nám pomohly s rozdáváním dotazníků nemocným, postiženým Myasthenií, sestry z EMG ambulance, které zde za období od prosince roku 2019 do konce ledna 2020 získaly pro výzkum 20 pacientů. Bohužel nekontrolovaly, zda jsou dotazníky

správně vyplněné, a tak bylo nutné jednoho respondenta z výzkumu vyřadit pro nezodpovězení všech otázek.

Při rozdávání dotazníků jsme se setkali pouze jednou s pacientovým odmítnutím účasti na výzkumu. Respondenti, které jsme oslovili ve Fakultní nemocnici, vždy rádi při zodpovídání otázek sdíleli i své životní zkušenosti. Zejména zmiňovali, jak jim onemocnění Myasthenia gravis změnilo životní priority a jaká opatření jsou nuceni nyní vykonávat, když jim jejich nemoc znemožňuje např. užívat si své koníčky a celkově pohyb po svém domě. Stejně tak se podělili o to, jak dlouho trpěli příznaky a kolik vyšetření u různých specialistů museli absolvovat, než jim bylo onemocnění Myasthenia gravis diagnostikováno. Z Pardubické nemocnice, dle vyjádření sester, přijali všichni respondenti výzkum kladně.

Vyplněné dotazníky jsme překontrolovali a získaná data přepsali do excelovské tabulky. Tabulku jsme předali vedoucí pracovníci zabývající se statistikou z Oddělení výpočetní techniky hradecké Lékařské fakulty UK RNDr. M. Čermákové, která nám poskytla potřebné konzultace a data zpracovala.

Pokud jde o statistické metody, byla použita faktorová analýza (program NCSS). Dále Fischerův přesný test a Pearsonův chí-kvadrát test.

5.3 Charakteristika souboru

Pro výběr pacientů jsme si stanovili tato kritéria:

- onemocnění Myasthenia gravis
- delší zkušenost s tímto onemocněním (neoslovovali jsme tedy nově diagnostikované pacienty)
- dostupnost pacientů
- ochota spolupracovat
- bez ohledu na věk
- bez ohledu na pohlaví

Náš soubor východočeských pacientů zahrnul celkem 37 osob. Z toho bylo 14 žen (38 %) a 23 mužů (62 %) ve věkovém rozpětí 21-86 let. Věkový průměr byl 66,9 let, medián 71 let.

Věk, kdy se objevily první příznaky Myasthenie gravis se pohyboval od 21 do 83 let (průměr 60,19 let, medián 66,5 roku). Pacienti našeho souboru mají toto onemocnění diagnostikováno před 6,72 roky, medián jsou 3 roky.

Pro srovnání: soubor brněnských pacientů tvořilo 40 osob, z toho bylo 16 žen (40 %) a 24 mužů (60 %) ve věku 34-91 let s věkovým průměrem 63 let. Věk, kdy se objevily první příznaky Myasthenie gravis se pohyboval od 13 do 77 let (průměr 54 let).

6 Výsledky

6.1 Faktorová analýza

První cíl našeho empirického výzkumu zněl: Ověřit, zda česká patnáctipoložková verze dotazníku *Myasthenia Gravis Quality of Life* (MG-QOL-15) má jednofaktorovou podobu.

Je to důležitá otázka, neboť překladem kteréhokoli dotazníku do jiného jazyka vstupuje dotazník do poněkud odlišného sociokulturního prostředí. Dostává se do odlišného zdravotnického systému, k lidem odlišných zvyklostí. Zkušenosti ukazují, že i pacienti reagují na obsahově stejné otázky v různých zemích v řadě případů odlišně.

Připomínáme, že celý náš dotazník měl 20 položek, přičemž prvních 5 položek bylo identifikačních (popisovaly věk, pohlaví, délku onemocnění atd.). Počínaje položkou č. 6 začínal samotný dotazník kvality života MG-QOL-15. Tabulka č. 6 přibližuje základní údaje získané na celém souboru pacientů.

Tabulka č. 6 Deskriptivní statistika jednotlivých položek dotazníku MG-QOL-15 u souboru 37 pacientů (průměr, směrodatná odchylka, komunalita)

Variables	Count	Mean	Standard Deviation	Communality
otázka_6	37	1.351351	0.9779859	0.388141
otázka_7	37	1.540541	1.260392	0.469177
otázka_8	37	0.7837838	0.8210811	0.296289
otázka_9	37	1.243243	1.140307	0.746936
otázka_10	37	1.405405	1.066132	0.549117
otázka_11	37	1	1.130388	0.632764
otázka_12	37	1.756757	1.064722	0.447214
otázka_13	37	1.351351	1.418454	0.482277
otázka_14	37	0.7027027	0.7769193	0.256258
otázka_15	37	0.8918919	1.448827	0.427886
otázka_16	37	0.8108108	1.023009	0.380225
otázka_17	37	0.972973	1.213042	0.586996
otázka_18	37	0.7567568	1.064722	0.578499
otázka_19	37	0.8918919	1.196843	0.574548
otázka_20	37	0.7297297	1.044793	0.657921

Údaje korelací mezi jednotlivými položkami dotazníku navzájem přináší tabulka č. 7, která je zařazena v přílohách bakalářské práce.

Pomocí statistického programu jsme ověřili, že česká verze dotazníku MG-QOL-15 není jednofaktorová. Vyzkoušeli jsme proto jak dvoufaktorové, tak třífaktorové řešení s rotací Varimax.

Nakonec jsme se rozhodli pro dvoufaktorové řešení, jehož podobu přibližuje tabulka č.8

Tabulka č. 8 Dvoufaktorová struktura české verze dotazníku MG-QOL-15

Factor Loadings after Varimax Rotation

Variables	Factors	
	Factor1	Factor2
otázka_6	-0.582179	-0.221830
otázka_7	-0.684928	-0.007123
otázka_8	-0.301207	-0.453391
otázka_9	0.062865	-0.861965
otázka_10	-0.258681	-0.694407
otázka_11	-0.664891	-0.436673
otázka_12	-0.531512	-0.405844
otázka_13	-0.685045	-0.113977
otázka_14	-0.268633	-0.429062
otázka_15	-0.634947	-0.157253
otázka_16	-0.484255	-0.381736
otázka_17	-0.691492	-0.329901
otázka_18	-0.629833	-0.426391
otázka_19	-0.709815	-0.265917
otázka_20	-0.695018	-0.418176

Faktorová analýza identifikovala dva faktory:

- 1. Osobní problémy pacienta.** Tvoří ho položky č. 6, 7, 11, 12, 13, 15, 16, 17, 18, 19, 20. Jde o položky typu: potíže s očima, potíže s chůzí, deprese apod.
- 2. Problémy pacienta ve společenském styku.** Tvoří ho položky č. 8, 9, 10, 14. Jde o položky typu: omezení společenských aktivit, omezení koníčků a zábavných činností, obtíže s mluvením.

6.2 Dvě proměnné zjištěné faktorovou analýzou

Druhý cíl našeho empirického výzkumu zněl: Zjistit, jak se tato nová struktura dotazníku odráží v datech, která jsme získali u zkoumaného souboru pacientů.

Nejprve se podíváme, jaké hodnoty kvality života vycházejí u našeho souboru pacientů, když vezmeme dotazník jako celek. Konkrétní údaje přináší tabulka č. 9

Tabulka č. 9 Kvalita života zkoumaného souboru pacientů měřená dotazníkem MG-QOL-15 jako celkem

Summary Section of celkem						
Count	Mean	Standard Deviation	Standard Error	Minimum	Maximum	Range
37	16.18919	11.11765	1.82773	0	50	50

Quartile Section of celkem						
Parameter	10th Percentile	25th Percentile	50th Percentile	75th Percentile	90th Percentile	
Value	1.8	8	15	24	32.6	
95% LCL	0	2	10	17	26	
95% UCL	8	10	20	27	50	

Ze zjištěných údajů je patrné, že aritmetický průměr celého souboru činí 16,19 bodů, zatímco medián 15 bodů. Výše jsme uvedli, že celkový počet bodů vyjadřujících kvalitu života pacienta, který může jedinec získat, se pohybuje od 0 do 60 bodů. Znamená to, že obtíže pociťované pacienty našeho souboru, nedosahují v průměru ani 28 % maximální možné hodnoty; nejsou tedy příliš zatěžující. Mezi pacienty však existují velké rozdíly, o čemž svědčí jak velká směrodatná odchylka (11,12) tak velké variační rozpětí (od 0 bodů do 50 bodů).

Faktorová analýza ukázala, že se dotazník skládá ze dvou faktorů, ze dvou proměnných. První proměnnou jsme nazvali **osobní problémy pacienta**. Bližší údaje o výskytu této proměnné v celém souboru pacientů přináší tabulka č. 10

Tabulka č. 10 Osobní problémy pacientů zkoumaného souboru, měřené dotazníkem MG-QOL-15

Summary Section of osobprob						
Count	Mean	Standard Deviation	Standard Error	Minimum	Maximum	Range
37	12.05405	9.34507	1.53632	0	40	40

Quartile Section of osobprob					
Parameter	10th Percentile	25th Percentile	50th Percentile	75th Percentile	90th Percentile
Value	1	5	10	19	25.2
95% LCL	0	1	6	12	22
95% UCL	5	7	14	23	40

Ze zjištěných údajů je zřejmé, že aritmetický průměr celého souboru činí 12,05 bodů, zatímco medián 10 bodů. Celkový počet bodů vyjadřujících kvalitu života pacienta, který může jedinec získat, se pohybuje od 0 do 44 bodů. Znamená to, že obtíže pociťované pacienty našeho souboru, nedosahují v průměru ani 30 % maximální možné hodnoty; jsou tedy jen mírně obtěžující. Mezi pacienty i zde však existují velké rozdíly, o čemž svědčí jak větší směrodatná odchylka (9,35) tak velké variační rozpětí (od 0 bodů do 40 bodů).

Druhou proměnnou jsme nazvali **problémy pacienta ve společenském styku**. Bližší údaje o výskytu této proměnné v celém souboru pacientů přináší tabulka č. 11

Tabulka č. 11 Problémy pacientů zkoumaného souboru ve společenském styku, měřené dotazníkem MG-QOL-15

Summary Section of spolstyk						
Count	Mean	Standard Deviation	Standard Error	Minimum	Maximum	Range
37	4.135135	2.849582	0.4684685	0	10	10

Quartile Section of spolstyk					
Parameter	10th Percentile	25th Percentile	50th Percentile	75th Percentile	90th Percentile
Value	0	2	4	7	7.4
95% LCL	0	0	2	4	7
95% UCL	2	3	6	7	10

Ze zjištěných údajů je zřejmé, že aritmetický průměr celého souboru činí 4, 13 bodů, zatímco medián 4 body. Celkový počet bodů vyjadřujících kvalitu života pacienta, který může jedinec získat, se pohybuje od 0 do 16 bodů. Znamená to, že obtíže pociťované pacienty našeho souboru, nedosahují v průměru ani 26 % maximální možné hodnoty; nejsou tedy příliš obtěžující. Mezi pacienty i zde však existují rozdíly, o čemž svědčí jak směrodatná odchylka (2,85) tak velké variační rozpětí (od 0 bodů do 10 bodů).

6.3 Rozdíly mezi muži a ženami

Třetí cíl našeho empirického výzkumu zněl: Zjistit, zda existuje statisticky významný rozdíl v kvalitě života mezi muži a ženami s onemocněním Myasthenia gravis.

Údaje, zjištěné naším dotazníkem, jsme analyzovali pomocí dvou statistických testů: Fischerovým přesným testem a Pearsonovým v chí-kvadrát testem. Výsledky testování přináší tabulka č. 12

Tabulka č. 12 Testování významnosti rozdílů mezi muži a ženami

Proměnná	Použitý statistický test	Hladina významnosti	Statistická významnost rozdílu
Zaměstnání pacienta	Fischerův přesný test	1,00000	ne
5.1 první příznak onemocnění	Fischerův přesný test	0,32767	ne
5.2 druhý příznak	Fischerův přesný test	0,71298	ne
5.3 třetí příznak	Fischerův přesný test	0,44482	ne
5.4 čtvrtý příznak	Fischerův přesný test	0,73734	ne
5.5 pátý příznak	Fischerův přesný test	0,17346	ne
5.6 šestý příznak	Fischerův přesný test	1,00000	ne
Frustrace	Pearsonův chí-kvadrát test	0,47168	ne
potíže s očima	Pearsonův chí-kvadrát test	0,22224	ne
potíže s jídlem	Pearsonův chí-kvadrát test	0,40145	ne
omezení společenských aktivit	Pearsonův chí-kvadrát test	0,93501	ne
omezení koníčků, zábavných aktivit	Pearsonův chí-kvadrát test	0,55755	ne
uspokojení potřeb rodiny	Pearsonův chí-kvadrát test	0,11065	ne
přizpůsobení plánů nemoci	Pearsonův chí-kvadrát test	0,26115	ne

Ovlivnění pracovní dovedností a pozice	Pearsonův chí-kvadrát test	0,88044	ne
Potíže s mluvením	Pearsonův chí-kvadrát test	0,24189	ne
Potíže s řízením	Pearsonův chí-kvadrát test	0,74309	ne
deprese	Pearsonův chí-kvadrát test	0,52110	ne
Potíže s chůzí	Pearsonův chí-kvadrát test	0,5419	ne
Problémy navštěvovat veřejná místa	Pearsonův chí-kvadrát test	0,24662	ne
Zdrčení	Pearsonův chí-kvadrát test	0,30439	ne
Problém s vykonáním všedních denních potřeb	Pearsonův chí-kvadrát test	0,50764	ne

Z údajů v tabulce č. 12 zřetelně vyplývá, že v našem souboru pacientů nebyly zjištěny statisticky významné rozdíly v kvalitě života mezi nemocnými muži a nemocnými ženami.

7 Diskuse

Jedním z problémů, které souvisejí s interpretací získaných výsledků, je skutečnost, že řada pacientů trpí dalšími komorbiditami, které vnášejí do jejich života další obtíže. Je pak těžké odlišit, které zdravotní a psychické problémy souvisejí primárně s diagnózou *Myasthenia gravis* a které spíše s komorbiditami. To pochopitelně může poněkud zkreslit získané údaje. Na druhou stranu je třeba zmínit, že brněnský výzkum se o komorbiditách zkoumaných pacientů explicitně nezmiňuje, i když autoři si museli být tohoto problému vědomi.

Kvalitu života jsme měřili českou verzí dotazníku MG-QOL-15. Souhrnné údaje za celý zkoumaný soubor 37 pacientů ukazují, že polovina souboru má bodovou hodnotu 15, což je 25 % možného maxima. Mezi 75. a 90. percentilem, tj. v rozpětí 24-33 bodů, leží vážnější případy. Dosahují však jen 40-50 % možného maxima. Nejhorší údaj v našem souboru pacientů se rovnal 50 bodům, tj. 83 % možného maxima. Jednalo se o 71 letou pacientku ve starobním důchodu, které bylo onemocnění diagnostikováno v roce 2013. Dle informací, který pacientka dodala při dotazníkovém šetření, trpí formou III.b podle MGFA klasifikace.

Pokud porovnáme naše výsledky s výsledky jiných autorů, dospějeme k těmto zjištěním: v našem souboru pacientů bylo průměrné celkové skóre 16,2 (směrodatná odchylka činila 11,11). Ve výzkumu brněnských autorů bylo průměrné celkové skóre 12,8 (směrodatná odchylka není uvedena), ve výzkumu polských autorů (Rozmilowska et al. 2017) to bylo 13,3 (11,9), ve výzkumu italských autorů (Raggi et al. 2017) to bylo 19,9 (11,1) a ve výzkumu nizozemských autorů (Strijbos et al. 2018) to bylo 20,4 (11,2). Z uvedených údajů vyplývá, že u většiny našich pacientů mělo onemocnění *Myasthenia gravis* (v době měření) lehčí průběh a nezasáhlo příliš výrazně do kvality jejich života.

Zajímavé je zjištění, že v našem souboru pacientů **nebyly** zjištěny statisticky významné **rozdíly mezi muži a ženami**. Chtěli jsme porovnat naše zjištění s údaji jiných autorů, ale museli jsme konstatovat, že údaj o zastoupení mužů a žen ve zkoumaném souboru pacientů se objevuje jenom při popisu zkoumaného souboru, ale testování příp. rozdílů *nebylo provedeno*: ani u amerického souboru (Burns et al., 2008), ani u brněnského souboru (Horáková et al., 2017), ani polského (Rozmilowska et al. 2017), ani italského (Raggi et al. 2017), ani nizozemského (Strijbos et al. 2018). Neexistující genderový rozdíl v našem souboru si

vysvětlujeme tím, že jsme do něj vybírali muže a ženy, kteří nebyli nově diagnostikováni. Na onemocnění se již adaptovali a přijali svoji nemoc i opatření, která musí dodržovat. U MG nelze s jistotou určit dobu jejího vzniku, protože z počátku jsou jednotlivé symptomy nespecifické a různorodé. Pro její heterogenní příznaky, které jsou u obou pohlaví zastoupeny ve stejné míře, je diagnostika nesnadná. Obvykle před určením své diagnózy pacienti, absolvovali mnoho diagnostických vyšetření, která byla mnohdy bez jasného výsledku. V této fázi mohou být i na pokraji MK. Proto když se zahájí účinná terapie, tak se pacientům zlepší jejich zdravotní stav. Možná i proto zde neexistuje genderový rozdíl ve vnímání kvality života. Protože nemocní vědí, že nedodržení doporučení lékaře, můžou narušit stav remise, nebo prohloubí příznaky onemocnění.

Tuto práci jsme plánovali rozšířit o rozhovory s pacienty, kteří onemocněním Myasthenia gravis trpí. Ale z důvodu nepříznivé epidemiologické situace, vyvolané pandemií Covid – 19, jsme byli nuceni výzkum ukončit.

8 Závěry

Tato bakalářská práce pojednává o problematice onemocnění lidí s diagnózou Myasthenia gravis. Myasthenia gravis je chronické onemocnění, které má mnoho různorodých příznaků a pacienti tak tvoří velmi heterogenní skupinu. Postiženy mohou být rozličné svalové struktury a to do různé míry. Toto onemocnění nelze zcela vyléčit, ale dokážeme díky včasné a účinné terapii snížit jeho příznaky na minimum. Účelem této práce bylo odhalit kvalitu života pacientů s diagnózou Myasthenia gravis a zjistit, jak je jejich nemoc ovlivňuje v každodenním životě.

Cílem teoretické části je nastínění problematiky onemocnění Myasthenia gravis, léčba, ošetrovatelská a rehabilitační péče. Dále jsme se zaměřili na pojem kvalita života, který jsme v empirické části dali do kontextu s Myasthenií gravis. Pomocí standardizovaného dotazníkového šetření jsme došli k závěru, že neexistuje genderový rozdíl ve vnímání kvality života u nemocných s touto diagnózou. Poté jsme díky faktorové analýze určili, že užitý dotazník MG-QOL-15, je tvořen dvěma faktory, které byly pojmenovány jako: Osobní problémy pacienta a Problémy pacienta ve společenském styku.

I přes všechny snahy lékařů a rodin, museli pacienti přehodnotit své priority. Museli se přizpůsobit svému onemocnění, které jim nedovolí, aby mohli podávat stejné výkony jako před ním. Mnohdy přišli o řidičský průkaz z důvodu své diagnózy. A tak se stali zavinými na svých blízkých, kteří je doprovází k lékaři, na nákup apod. Jsou odkázáni na pomoc rodiny nebo agentur zajišťující sociální péči bez, které by nezvládli péči o sebe a svoji domácnost v plné míře.

Abstrakt

Autor: Pavla Jelínková

Instituce: Ústav sociálního lékařství LF UK v Hradci Králové

Oddělení ošetrovatelství

Název práce: Kvalita života pacientů s diagnózou Myasthenia gravis

Vedoucí práce: prof. PhDr. Jiří Mareš, CSc.

Počet stran: 82

Počet příloh: 6

Rok obhajoby: 2020

Klíčová slova: kvalita života, myasthenia gravis, nervosvalový přenos, skóre, autoimunitní onemocnění, ošetrovatelské péče

Myasthenia gravis (MG) patří do skupiny neuromuskulárních onemocnění (NMO), které se rozvíjejí v důsledku poruchy některé ze struktur motorické jednotky (motoneuron v předních rozích míšních, periferní nerv, nervosvalová ploténka, sval). Jedná se o chronické onemocnění periferní nervové soustavy. Práce se v teoretické části zabývá ošetrovatelskou péčí u nemocných s onemocněním MG. První kapitoly se věnují popisu nemoci samé, její diagnostice a léčbě v minulosti a dnes a popisuje ošetrovatelskou a rehabilitační péči o pacienty s touto diagnózou. V druhé části je mapována kvalita života pacientů s tímto onemocnění pomocí dotazníku MG-QOL-15. Výzkumu se celkem zúčastnilo 37 respondentů, z nichž bylo 23 mužů a 14 žen ve věkovém rozmezí 21-86 let. Data z výzkumného šetření byla analyzována v programu NCSS, dále pak byla provedena faktorová analýza. Jejím výsledkem bylo zjištění, že užitý dotazník MG-QOL-15 má dvoufaktorovou strukturu. Fisherův přesný test a Pearsonův chí-kvadrát test ukázaly, že neexistuje statisticky významný rozdíl ve vnímání kvality života mezi pohlavími. Toto NMO nemocnému může snižovat kvalitu života a při exacerbaci ohrožuje nemocného na životě akutní respirační tísní, vzniklé na základě oslabování dýchacích svalů. Z práce vyplývá, že i přes tato rizika zkoumaní pacienti z velké části žijí kvalitním plnohodnotným životem a to díky moderní terapii Myasthenie gravis.

Abstract

Name and surname of the author: Pavla Jelínková

Institution: Charles University
Faculty of Medicine in Hradec Králové, Department of
Social Medicine, Department of Nursing

Title: Life quality of patients with the daignosis Myasthenia Gravis

Supervisor: prof. PhDr. Jiří Mareš, CSc.

Number of pages: 82

Number of attachments: 6

Year of defense: 2020

Keywords: Quality of life, Myasthenia gravis, neuromuscular transmission, score, autoimmune diseases, nursing care

The Myasthenia gravis (MG) is a neuromuscular disease, which evolves due to the damages of moto units (motorneurons in the ventral root of spinal nerve, peripheral nerves, neuromuscular junctions, muscles). The MG is a chronic disease of the peripheral nervous system. The thesis deals with nursing care of the patients with the diagnosis Myasthenia gravis. The first part describes the disease, its diagnostics and cure in the past and nowadays and the nursing and rehabilitation care of Myasthenia gravis patients. The empirical part analyses the current quality of life of patients with disease Myasthenia gravis by using questionnaire MG-QOL-15. The empirical part of the thesis analyses the current quality of life of patients with the disease Myasthenia gravis. The research IS comprised of the questionnaire MG-QOL-15 and its analysis by the NCSS programme and the factor analysis. 37 respondents (23 male and 14 female) participated in the survey. The oldest respondent was 87 years old and the youngest participant was 21 years old. The factor analysis revealed that the questionnaire consists of two factor structure. The Fisher two-sided exact test and The Pearson chi-squared test were performed and it follows that there are no statistically significant differences between the male and female perception of the quality of life with MG. This neuromuscular disease threatens the life of the patient because of an acute respiratory distress caused by the weakening of respiratory muscles. It folows from the empirical part of this theses that despite these risks the majority of examined patients live fullfiled lives thanks to the modern therapy of Myasthenia gravis.

Literatura

- AMBLER, Zdeněk. Neurofyziologie a elektrodiagnostika nervosvalového přenosu. *Neurologie pro praxi* [online]. 2010, 11(2), 81-84 [cit. 2020-02-08]. ISSN 1803-5280. Dostupné z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2010/02/03.pdf>
- BEDNAŘÍK, Josef, Zdeněk AMBLER a Evžen RŮŽIČKA. *Klinická neurologie. I. a II., část speciální*. Praha: Triton, 2010. ISBN 978-80-7387-389-9.
- BEDNAŘÍK, Josef. Léčebná výměnná plazmaferéza v léčbě autoimunitních nervosvalových onemocnění. *Neurologie pro praxi* [online]. 2011, 12(6), 394–397 [cit. 2020-02-07]. ISSN 1213-1814. Dostupné z: <http://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2011/06/05.pdf>
- BLAES, Franz. Diagnostik der Myasthenia gravis. *Aktuelle Neurologie* [online]. 2018, 45(4), 249–252 [cit. 2020-02-23]. Dostupné z: <https://www.thieme-connect.com/products/ejournals/pdf/10.1055/s-0043-122598.pdf>
- CENTERS for Disease Control and Prevention: *Measuring Health Days*. Atlanta: CDC, 2000.
- CROITORU, Cristina a kol. The miracle of St. Alfege's Hospital and the history of the treatment of myasthenia gravis. *Romanian Neurosurgery* [online]. 2017, 31(1), 73-79 [cit. 2020-02-23]. Dostupné z: https://www.researchgate.net/publication/315060877_The_miracle_of_St_Alfege's_Hospital_and_the_history_of_the_treatment_of_myasthenia_gravis
- ČIHÁK, Radomír, Miloš GRIM. *Anatomie. 3. 3., upr. a dopl. vyd.* Praha: Grada Publishing, 2016. ISBN 80-247-1132-X.
- DRUGA, Rastislav, Miloš GRIM a Petr DUBOVÝ. *Anatomie centrálního nervového systému*. Praha: Galén, c2011. ISBN 978-80-246-1895-1.
- ENGEL, A. *Myasthenia Gravis and Myasthenic Disorders*. New York: Oxford University Press, 2012. v. 2nd ed. Disponíbel em: <http://search.ebscohost.com/login.aspx?direct=true&AuthType=ip,shib&db=nlebk&AN=454380&lang=cs&site=eds-live&scope=site>. Acesso em: 20 jun. 2019.
- FREIDLOVÁ, Karolína. *Bazální stimulace v základní ošetrovatelské péči. 1.* Praha: Grada, 2007, s. 168. ISBN 978-80-247-1314-4.
- GANGAL, Debra C. *Rehabilitace orofaciální oblasti*. Praha: Grada, 2004. ISBN 8024705346.
- GILLERNOVÁ, Ilona, Vladimír KEBZA a Milan RYMEŠ. *Psychologické aspekty změn v české společnosti. 1.* Praha: Grada Publishing a.s, 2011. ISBN 8024727986.

- GOLDENBERG, William. Emergent Management of Myasthenia Gravis. Medscape Logo [online]. 2018 [cit. 2020-02-23]. Dostupné z: <https://www.medscape.com/answers/793136-158055/what-is-the-prevalence-of-myasthenia-gravis>
- GURKOVÁ, Elena. Hodnocení kvality života: pro klinickou praxi a ošetrovatelský výzkum. Praha: Grada, 2011. Sestra. ISBN 978-80-247-3625-9.
- HORÁKOVÁ, Magda a Stanislav VOHÁŇKA. Škály a dotazníky používané u myastenia gravis. *Neurologia pre prax* [online]. 2017, 18(5), 260-263 [cit. 2020-02-06]. Dostupné z: <http://www.solen.sk/pdf/42854e81819f53bb8f1ecf5f88df5f65.pdf>
- HORÁKOVÁ, Magda, Stanislav VOHÁŇKA a Josef BEDNAŘÍK. Validace dotazníku kvality života pro pacienty s myastenii – česká verze MG-QOL15. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*. 2017, 80/113(1), 66-69.
- INFANTE, Maurizio a kol. VATS thymectomy for early stage thymoma and myasthenia gravis: combined right-sided uniportal and left-sided three-portal approach. *Journal of visualized surgery* [online]. 2017, 3(144) [cit. 2020-03-13]. Dostupné z: <https://doi.org/10.21037/jovs>
- JAKUBÍKOVÁ, Michala a Jiří PÍTHA. Současný pohled na imunopatogenezi myasthenia gravis. *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie*. 2015, 78/111(6), 78-111. ISSN 1210-7859.
- JIRKOVSKÝ, Daniel. Ošetrovatelské postupy a intervence: učebnice pro bakalářské a magisterské studium. 1. Praha: Typos, 2012. ISBN 9788087347133.
- JONES, Sarah, GWATHMEY, Kelly a BURNS, Ted. Quality of life measures for myasthenia gravis and evaluation of non-motor symptoms. *Clinical and Experimental Neuroimmunology*. 2015. 6(1), 32–39.
- KAPOUNOVÁ, Gabriela. Ošetrovatelství v intenzivní péči. Praha: Grada, 2007. Sestra. ISBN 978-80-247-1830-9.
- KOMLÓOVÁ, Markéta, Kamil MUSÍLEK a Kamil KUČA. Myasthenia gravis – současné terapeutické možnosti a nové trendy. *Česká a slovenská farmacie*. 2011, 14(2), 47-53.
- KLINICKÝ STANDARD pro diagnostiku a léčbu Myasthenia gravis. Verze 1.0. Praha: Národní referenční centrum, 2011, 44 s. ISBN chybí. Dostupné z: <https://www.czech-neuro.cz/archiv/data/m/Q/Z/KS-pro-diagnostiku-a-lecbu-mya.pdf>
- MANDYSOVÁ, Petra a Jana ŠKVRŇÁKOVÁ. Diagnostika poruch polykání z pohledu sestry. Praha: Grada Publishing, 2016. Sestra (Grada). ISBN 978-80-271-0158-0.

- MAREŠ, Jiří a kol. Kvalita života u dětí a dospívajících I. Brno: MDS, 2006. ISBN 80-86633-65-9.
- MAREŠ, Jiří a Tomáš URBÁNEK. Minimální věcně významné změny v diagnostikované kvalitě života. Československá psychologie. 2006, 50(6), 557-568.
- MECHOVÁ, Irena a Kamila MAJKUSOVÁ. Bazální stimulace na JIP. Sestra. 2006, 16(12), 30-31. ISSN 1210-0404.
- MYGRA-CZ [online]. 2012 [cit. 2020-03-14]. Dostupné z: <https://www.mygra.cz/cs/historie.html>
- PIŤHA, Jiří a Veronika ŠUMPICHOVÁ. Léčiva, která mohou zhoršovat myasthenia gravi. In: MYGRA-CZ [online]. 2009 [cit. 2020-04-09]. Dostupné z: https://www.mygra.cz/upload/docs/files/rizikove_leky_mg.pdf
- PIŤHA, Jiří a Zdeněk AMBLER. Nejčastější chyby a omyly v diagnostice a terapii myasthenia gravis. Neurologie pro praxi [online]. 2004, 5(5), 285-290 [cit. 2020-02-08]. Dostupné z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2004/05/10.pdf>
- PIŤHA, Jiří. Místo farmakoterapie v léčbě myasthenia gravis. Klinická farmakologie a farmacie [online]. 2018, 32(2), 8-12 [cit. 2020-02-16]. ISSN 1803-5353. Dostupné z: <https://www.klinickafarmakologie.cz/pdfs/far/2018/02/02.pdf>
- PIŤHA, Jiří. Myasthenia gravis - obávaná diagnóza?: vše co byste měli vědět o své nemoci. [1. vyd.]. Praha: Maxdorf, c2004. ISBN 80-7345-027-5.
- PIŤHA, Jiří. Myasthenia gravis a ostatní poruchy nervosvalového přenosu. Praha: Maxdorf, 2010a. ISBN 978-80-7345-230-8.
- PIŤHA, Jiří. Myasthenia gravis na prahu 3. tisíciletí. Postgraduální medicína [online]. 2012, 14(2), 189-200 [cit. 2020-03-13]. Dostupné z: https://www.myastheniagravis.cz/images/mg_postgradual.pdf
- PIŤHA, Jiří. Praktické zkušenosti s klinickou diagnostikou myasthenia gravis. Neurologie pro praxi [online]. 2010b. 1., 11(2), 90-94 [cit. 2020-03-13]. Dostupné z: <https://www.neurologiepropraxi.cz/pdfs/neu/2010/02/05.pdf>
- PODRAZILOVÁ, Petra. Florence [online]. 2016, 5(16), 44-45 [cit. 2020-02-07]. ISSN 1801-464X. Dostupné z: <http://www.florence.cz/casopis/archiv-florence/2016/5/>
- PTÁK, Jan. Léčebná výměnná plazmaferéza a její praktické využití v neurologii. Neurologie pro praxi [online]. 2003, 4(3), 148-152 [cit. 2020-02-07]. ISSN 1213-1814. Dostupné z: <https://www.solen.cz/pdfs/neu/2003/03/10.pdf>

- SEIDL, Zdeněk. Neurologie pro studium i praxi. 2., přepracované a doplněné vydání. Praha: Grada Publishing, 2015. ISBN 978-80-247-5247-1.
- SCHÜTZNER, Jan a Václav ŠMAT. Myasthenia gravis: komplexní pojetí a chirurgická léčba. Praha: Galén, 2005. ISBN 80-7262-307-9.
- SLADKÁ, Jaroslava. Myasthenia gravis – zkušenosti posledního desetiletí. Medicína: Odborné fórum lékařů a farmaceutů [online]. 1999, 2(6), 9-10 [cit. 2020-03-14]. Dostupné z: http://www.zdrava-rodina.cz/med/med299/med299_21.html
- SMOLÍKOVÁ, Libuše a Miloš MÁČEK. Respirační fyzioterapie a plicní rehabilitace. Brno: Národní centrum ošetrovatelství a nelékařských zdravotnických oborů, 2010. ISBN 978-80-7013-527-3.
- STRAŠÍK, Slavomír. Imunoglobuliny a jejich terapeutické použití. Praktické lékárenství [online]. 2014, 2014, (6), 233-237 [cit. 2019-11-17]. Dostupné z: <https://www.praktickelekarenstvi.cz/pdfs/lek/2014/06/10.pdf>
- ŠPALEK, Peter. Klinická diagnostika Myasthenia gravis. Neurologia [online]. 2011, 6(3), 110-116 [cit. 2020-02-08]. Dostupné z: <http://www.snmo.sk/publikacie/subory/P.%20%C5%A0palek%20Klinick%C3%A1%20diagnostika%20myast%C3%A9nia%20gravis.pdf>
- ŠPALEK, Peter. Myasténia gravis. Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie. 2008, 71/104(1), 71-104. ISSN 1210-7859.
- ŠVEJDOVÁ, Kateřina. Historie ošetrovatelství a medicíny. 1. Liberec: Technická univerzita v Liberci, 2011. ISBN 978-80-7372-645-4.
- VLČKOVÁ, Eva a Josef BEDNAŘÍK. Současný pohled na kontraindikace a komplikace elektromyografie. Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie. 2017, 80/113(1), 43-48. ISSN 1210-7859.
- VOLKOVÁ, Adéla. Weaning, dechová rehabilitace u pacienta s dg. myasthenia gravis. Sestra. Praha, 2008, 18(5), 41. ISSN 1210-0404.
- ZAZULA, Roman, Tomáš ŘEZÁČ a Jan CIHLÁŘ. Syndrom Guillain-Barré Specifika intenzivní péče, možnosti terapeutického využití plazmaferézy a naše zkušenosti. Praktický lékař. 2008, 11(10), 582-588. ISSN 0032-6739.

Seznam zkratek

ADEM – Akutní diseminovaná encefalomyelitis
AChEI – Inhibitor acetylcholinesterázy
AChR – acetylcholinový receptro
aj. – a jiné
apod. – a podobně
ARO – Anesteziologicko-resuscitační oddělení
ATB – Antibiotika
CNS – Centrální nervový systém
CT – Počítačová tomografie
CŽK – Centrální žilní kanyla
DC – Dýchací cesty
DÚ – Dutina ústní
EKG – Elektrokardiografie
EMG – Elektromyografie
ETK – Endotracheální kanyla
FR – Farmakologická remise
GBS – Guillaine-Barré syndrom
HIV – Human imunodeficiency virus
HRQL – Kvalita života související se zdravím a nemocí
CHOPN – Chronická obstrukční plicní nemoc
IVIG – Intravenózní imunoglobulin
JIP – Jednotka intenzivní péče
KSR – Kompletní stabilní remise
MG – Myasthenia gravis
MGFA – Myasthenia Gravis Foundation of America
MG-QOL – Myasthenia Gravis Quality of Life
MG-QOL-15 – Myasthenia Gravis Quality of Life 15
MG-QOL-60 – Myasthenia Gravis Quality of Life 60
MK – Myasthenická krize
MM – Minimální manifestace
MR – magnetická rezonance
NGS – Nasogastrická sonda

NS – nervový systém
PMK – permanentní močový katetr
PNS – periferní nervový systém
PŽK – periferní žilní kanylá
QMG – Quantitative Myasthenia Gravis
RTG – Rentgen
SCD – Sequential Compression Device
SFEMG – Single fiber elektromyografie
SpO₂ – saturace krve kyslíkem
TSK – Tracheostomická kanylá
UPV – Umělá plicní ventilace
VATS – Videoasistovaná thorakoskopie
VLP – Výměnná léčebná plazmaferéza
WHO – Světová zdravotnická organizace

Seznam tabulek

Tabulka č. 1 Klasifikace dle MGFA (strana 17)

Tabulka č. 2 MGFA Postintervenční status (strana 18)

Tabulka č. 3 Provokující vlivy, vedoucí k manifestaci, či zhoršení myasthenia gravis (strana 19)

Tabulka č. 4 Indikace plazmaferézy (strana 31)

Tabulka č. 5 Přehled běžně používaných dotazníků pro hodnocení kvality života pacientů s onemocněním Myasthenia gravis (strana 49)

Tabulka č. 6 Deskriptivní statistika jednotlivých položek dotazníku MG-QOL-15 u souboru 37 pacientů (průměr, směrodatná odchylka, komunalita) (strana 55)

Tabulka č. 7 Deskriptivní statistiky dotazníku MG-QOL-15 (strana 79)

Tabulka č. 8 Dvoufaktorová struktura české verze dotazníku MG-QOL-15 (strana 56)

Tabulka č. 9 Kvalita života zkoumaného souboru pacientů měřená dotazníkem MG-QOL-15 jako celkem (strana 57)

Tabulka č. 10 Osobní problémy pacientů zkoumaného souboru, měřené dotazníkem MG-QOL-15 (strana 58)

Tabulka č. 11 Problémy pacientů zkoumaného souboru ve společenském styku, měřené dotazníkem MG-QOL-15 (strana 58)

Tabulka č. 12 Testování významnosti rozdílů mezi muži a ženami (strana 59)

Tabulka č. 13 Korelace každé položky dotazníku MG-QOL-15 s každou položkou (strana 80)

Seznam obrázků

Obrázek č. 1 Nervosvalová ploténka (strana 13)

Seznam příloh

Příloha č. 1, Žádost o povolení výzkumného šetření na Neurologické klinice ve FN HK

Příloha č. 2, Provedení výzkumného šetření nebo výzkumu v NPK

Příloha č. 3, Dotazník QOL-MG15

Příloha č. 4, Tabulka č. 7 Deskriptivní statistiky dotazníku MG-QOL-15

Příloha č. 5, Tabulka č. 13 Korelace každé položky dotazníku MG-QOL-15 s každou položkou

Příloha č. 6, Léčiva, které mohou zhoršit myasthenia gravis

Přílohy

Příloha č. 1, Žádost o povolení výzkumného šetření na Neurologické klinice ve FN HK

Vážená paní

Vaňková Dana Mgr.
Úsek náměstkyně pro ošetrovatelskou péči
Sokolská 581,
500 05 Hradec Králové - Nový Hradec Králové

V Pardubicích 29.9. 2019

Věc: Žádost o povolení výzkumného šetření na Neurologické klinice ve FN HK

Vážená paní magistro,

Dovolujeme si Vás požádat o povolení výzkumného šetření na Vaší klinice, jež by mělo být součástí závěrečné bakalářské práce studentky Pavly Jelínkové, narozené 29.5. 1998, posluchačky 3. ročníku bakalářského studijního programu Ošetrovatelství, prezenční formy, LF UK v Hradci Králové.

Práce nese název Kvalita života pacientů s diagnózou Myasthenia gravis. Cílem této práce je zjistit, zda pacienty jejich nemoc omezuje ve všedních činnostech, zda pacienti omezili společenské aktivity a jak velký vliv má Myasthenia gravis na psychiku pacientů. Předpokládaný počet osob pro dotazníkové šetření je 20 osob

Výzkumné šetření bude provedeno formou dobrovolného anonymního dotazníku, který je přiložen k žádosti.

Závěrečná práce je zpracována pod odborným vedením prof. PhDr. Jiřího Mareše, CSc., funkce vedoucího práce.

Výsledky šetření Vám rádi poskytneme.

Prosíme o sdělení Vašeho rozhodnutí

S pozdravem

Pavla Jelínková
Hošťalovice 33, Heřmanův Městec
Email: jelinkopa@lfhk.cuni.cz


prof. PhDr. Jiří Mareš, CSc.
Adresa: Šimkova 870, Hradec Králové
Sídlo: Ústav sociálního lékařství LF HK
Email: mares@lfhk.cuni.cz

Vyjádření vedení instituce:

- Souhlasím
 Nesouhlasím

Datum: 7. 10. 2019

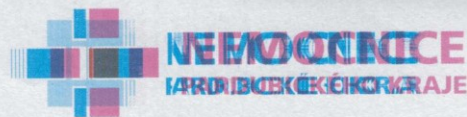
Podpis a razítko


Mgr. Dana Vaňková

FAKULTNÍ NEMOCNICE
náměstkyně pro ošetř. péči
500 05 Nový Hradec Králové

Příloha č. 2, Provedení výzkumného šetření nebo výzkumu v NPK

Nemocnice Pardubického kraje, a.s.
Kyjevská 44, 532 03 Pardubice
IČ: 275 20 536



Provedení výzkumného šetření nebo výzkumu v NPK

Příjmení a jméno studenta	Pavla Jelínková			
Název a adresa školy	Univerzita Karlova, Lékařská fakulta v Hradci Králové Šimkova 870, 500 03 Hradec Králové prof. MUDr. Jiří Mandřák, Ph.D., děkanem IČO:00216208			
Studijní program Studijní obor/ročník	Ošetrovatelství, 3.ročník			
Typ práce (bakalářská, magisterská, disertační)	Bakalářská práce			
Téma práce	Kvalita života pacientů s diagnózou Myasthenia gravis			
Jméno vedoucí/ho práce, kontakt	Prof., PhDr. Jiří Mareš, CSc. Adresa: Šimkova 870, Hradec Králové Sídlo: Ústav sociálního lékařství LF HK Email: mares@lfhk.cuni.cz			
Jméno vedoucí/ho ročníku, kontakt	Mgr. Eva Vachková, Ph.D. Tel. 495 816 365 e-mail: vachkova@lfhk.cuni.cz			
Vyjádření vedoucího práce	Výzkum nebude bude spojen s finančním zatížením NPK Podpis:			
Soubor respondentů, počet	20			
Metodika sběru dat	Dotazníkové šetření			
Zahájení výzkumu / ukončení výzkumu	1.12. 2019 /29.2. 2020			
Vyjádření studenta/ky týkající se zveřejňování osobních a citlivých údajů respondentů/organizace a povinnosti mlčenlivosti studenta	Zavazuji se, že ve své závěrečné práci a ani v publikacích vycházejících ze závěrečné práce nebudu uvádět osobní a citlivé údaje respondentů/ organizace. Jsem si vědom/a, že jsem vázán/a povinnou mlčenlivostí o skutečnostech, se kterými jsem se setkal/a při výkonu své odborné praxe a při nahlížení do dokumentace pacientů/organizace. Podpis studenta/ky:			
Vyjádření studenta/ky týkající se zveřejňování informací o odborném zařízení, kde bude výzkum prováděn	Zavazuji se, že ve své závěrečné práci a ani v publikacích vycházejících ze závěrečné práce nebudu uvádět název odborného zařízení, kde bude výzkum prováděn (ledaže souhlas se zveřejněním názvu zařízení jeho představitel vyjádří na tomto formuláři). Podpis studenta/ky:			
Souhlas odpovědného pracovníka NPK	<input checked="" type="radio"/> ANO	<input type="radio"/> NE	Podpis:	Mgr. Lucie Járská
Souhlas představitele NPK se zveřejněním názvu zařízení	Podpis: _____			
Souhlas vedoucího oddělení, kde bude výzkum probíhat				
Nemocnice, klinika, oddělení	Ano	Ne	Podpis	Počet respondentů
NEUROLOGICKÁ KLINIKA	X		L1	20

.....
Vedoucí práce
JIŘÍ MAREŠ

.....
Vedoucí katedry
Univerzita Karlova
Lékařská fakulta v Hradci Králové
Ústav sociálního lékařství
Šimkova 870, 500 03 Hradec Králové
IČO:00216208 DČ: C 200216208
Součástí žádosti je kopie plného znění dotazníku (rozhovoru) určený respondentům ve výzkumném souboru včetně informovaného souhlasu a stručný obsah práce. V případě retrospektivního šetření student nesmí nahlížet do NIS ani dokumentace pacientů. Anonymní data musí předat pověřený pracovník oddělení, kde výzkum probíhá. Student se zavazuje předat výsledky výzkumného šetření NPK. -184-

Příloha č. 3, Dotazník QOL-MG15

Kvalita života pacientů s onemocněním Myasthenia gravis

Vážený pane, Vážená paní

jmenuji se Pavla Jelínková a jsem studentkou bakalářského studia oboru Všeobecná sestra na Lékařské fakultě Univerzity Karlovy v Hradci Králové. Ráda bych Vás požádala o vyplnění tohoto dotazníku, jehož výsledky použiji ve své bakalářské práci na téma: Kvalita života pacientů s onemocněním Myasthenia gravis.

Pokyny pro vyplnění dotazníku:

U jednotlivých odpovědí zakroužkujte, prosím, vhodnou odpověď, pokud nebude přímo u otázky uvedeno jinak. Pokud se splete nebo změníte názor, škrtněte to, co platí.

Přidělování bodů je zde jako ve školní známkování 1 je nejlepší, 5 nejhorší varianta.

Jelínková Pavla

1. Jaké je vaše pohlaví?

- Muž
- Žena

2. Kolik Vám je let?

3. Jaké je Vaše zaměstnání?

4. V kolika letech u Vás propukla myastenie?

5. Jaké byly prvotní příznaky onemocnění?

V následujících otázkách uveďte prosím, do jaké míry je každý výrok pravdivý (v posledních několika týdnech)

	Vůbec ne	Trochu	Poněkud ano	Docela dost	Velmi mnoho
6. Jsem frustrován myastením	0	1	2	3	4
7. Mám potíže s očima	0	1	2	3	4
8. Mám potíže jíst kvůli myastenii	0	1	2	3	4
9. Omezil/a jsem své společenské aktivity kvůli myastenii	0	1	2	3	4
10. Myastenie omezuje moji schopnost užívat si koníčků a zábavných činností	0	1	2	3	4
11. Mám potíže s uspokojením potřeb mé rodiny kvůli myastenii	0	1	2	3	4
12. Musím své plány přizpůsobit myastenii	0	1	2	3	4
13. Mé profesní dovednosti a pracovní postavení byly negativně ovlivněny myastením	0	1	2	3	4
14. Mám potíže s mluvením kvůli myastenii	0	1	2	3	4
15. Mám potíže s řízením kvůli myastenii	0	1	2	3	4
16. Jsem v depresi kvůli myastenii	0	1	2	3	4
17. Mám potíže s chůzí kvůli myastenii	0	1	2	3	4
18. Mám problémy navštěvovat veřejná místa kvůli myastenii	0	1	2	3	4
19. Cítím se zdrcen myastením	0	1	2	3	4
20. Mám problém s vykonáváním svých osobních denních potřeb	0	1	2	3	4

Příloha č. 4

Tabulka č. 7 Deskriptivní statistiky dotazníku MG-QOL-15

položka číslo	medián (50. percentil)	25. percentil	75. percentil
6.	1	1	2
7.	1	1	3
8.	1	0	1
9.	0	1	2
10.	0,5	1	2
11.	0	1	2
12.	1	2	2,5
13.	0	1	3
14.	0	1	1
15.	0	0	1,5
16.	0	1	1
17.	0	1	2
18.	0	0	1
19.	0	0	1
20.	0	0	1

Příloha č. 5

Tabulka č. 13 Korelace každé položky dotazníku MG-QOL-15 s každou položkou

Variables	Variables				
	otázka_6	otázka_7	otázka_8	otázka_9	otázka_10
otázka_6	1.000000	0.450093	0.304786	0.145410	0.392418
otázka_7	0.450093	1.000000	0.223437	0.060594	0.183813
otázka_8	0.304786	0.223437	1.000000	0.413750	0.166380
otázka_9	0.145410	0.060594	0.413750	1.000000	0.716343
otázka_10	0.392418	0.183813	0.166380	0.716343	1.000000
otázka_11	0.577916	0.331446	0.359141	0.280150	0.576234
otázka_12	0.324444	0.369790	0.255911	0.301757	0.578704
otázka_13	0.569329	0.450163	0.329394	0.014389	0.344035
otázka_14	0.287528	0.026834	0.680239	0.272021	0.149552
otázka_15	0.419635	0.671778	0.400113	0.201308	0.226979
otázka_16	0.429220	0.469295	0.148367	0.373913	0.428838
otázka_17	0.336033	0.318683	0.272862	0.145456	0.352369
otázka_18	0.377797	0.452587	0.478331	0.347515	0.358466
otázka_19	0.460522	0.481757	0.145153	0.162278	0.405384
otázka_20	0.367369	0.430434	0.480454	0.243238	0.400351

Phi=0.432493 Log(Det|R|)=-12.266788 Bartlett Test=370.05 DF=105 Prob=0.000000

Variables	Variables				
	otázka_11	otázka_12	otázka_13	otázka_14	otázka_15
otázka_6	0.577916	0.324444	0.569329	0.287528	0.419635
otázka_7	0.331446	0.369790	0.450163	0.026834	0.671778
otázka_8	0.359141	0.255911	0.329394	0.680239	0.400113
otázka_9	0.280150	0.301757	0.014389	0.272021	0.201308
otázka_10	0.576234	0.578704	0.344035	0.149552	0.226979
otázka_11	1.000000	0.553917	0.623673	0.347926	0.474910
otázka_12	0.553917	1.000000	0.517979	0.279534	0.414651
otázka_13	0.623673	0.517979	1.000000	0.273861	0.586691
otázka_14	0.347926	0.279534	0.273861	1.000000	0.192753
otázka_15	0.474910	0.414651	0.586691	0.192753	1.000000
otázka_16	0.504440	0.466626	0.104509	0.206864	0.398128
otázka_17	0.587478	0.510943	0.425411	0.374405	0.298594
otázka_18	0.507757	0.338411	0.389230	0.447435	0.522694
otázka_19	0.574898	0.545548	0.399329	0.203462	0.313459
otázka_20	0.658564	0.488616	0.459471	0.445797	0.383875

Phi=0.432493 Log(Det|R|)=-12.266788 Bartlett Test=370.05 DF=105 Prob=0.000000

Variables	Variables				
	otázka_16	otázka_17	otázka_18	otázka_19	otázka_20
otázka_6	0.429220	0.336033	0.377797	0.460522	0.367369
otázka_7	0.469295	0.318683	0.452587	0.481757	0.430434
otázka_8	0.148367	0.272862	0.478331	0.145153	0.480454
otázka_9	0.373913	0.145456	0.347515	0.162278	0.243238
otázka_10	0.428838	0.352369	0.358466	0.405384	0.400351
otázka_11	0.504440	0.587478	0.507757	0.574898	0.658564
otázka_12	0.466626	0.510943	0.338411	0.545548	0.488616
otázka_13	0.104509	0.425411	0.389230	0.399329	0.459471
otázka_14	0.206864	0.374405	0.447435	0.203462	0.445797
otázka_15	0.398128	0.298594	0.522694	0.313459	0.383875
otázka_16	1.000000	0.488218	0.390119	0.640760	0.418632
otázka_17	0.488218	1.000000	0.747523	0.782387	0.783107
otázka_18	0.390119	0.747523	1.000000	0.523750	0.788265
otázka_19	0.640760	0.782387	0.523750	1.000000	0.642410
otázka_20	0.418632	0.783107	0.788265	0.642410	1.000000

Phi=0.432493 Log(Det|R|)=-12.266788 Bartlett Test=370.05 DF=105 Prob=0.000000

Příloha č. 6

Léčiva, které mohou zhoršit myasthenia gravis

Antimikrobiální léky a antibiotika	Antibiotika a chemoterapeutika	Telitřromycin – absolutně kontraindikován
	Výrazně riziková antibiotika	Indikace pouze u život ohrožujících infekcí (Aminoglykosidy, Klindamycin)
	Následující ATB indikována se zvýšenou opatrností	Chilony, Makrolidy Teracykliny, Sulfoamidy, Ampicilin
	Antimalarika a antirematika	Penicilamin, Deriváty chininu, Chlorochin, Plaquenil
	Anthelmintika	Pyrantel
Kardiovaskulární léky	Antiarytmika třídy 1a	Prokainamid, Lidokain (pouze při arytmiích v průběhu hospitalizace), Chinidin
	Betablokátory	Metipranolol, sotalol, pindoldl, bipindolol, atenolol, betaxolol, bisoprolol, tartát, talinolol, i kombinované preparáty
	Blokátory vápníkových kanálů	Verapamil
	Hypolipidemika	Statiny
	Diuretika	Preference kalium šetřící
Antipsychotika a Antidepresiva	Lithium	Může navodit svalovou slabost
	Chlorpromazin	Možné použít Zolpidem
	Benzodiazepiny	Kromě Grandaxin a Atarax
Spasmolytika a anticholinergika	Atropin, Butylscopolamin	Protikladný efekt vůči pyridostigminu a ostatním inhibitorům acetylcholinesterázy
Ophtalmologika	Acetazolamid	
	Betablokátory	
Periferní anestetika	Prokain, Marcain	Amidová anestetika jsou bezpečná
Anestetika	Léky blokující nervosvalový přenos	Řídí se speciálním režimem užívaným anesteziology, u pacientů s MG se používají v případě mechanické ventilace i několik týdnů
	Inhalační anestetika	Mohou potencovat účinek nervosvalových blokátorů
Centrální myorelaxancia	Nedepolarizující	Volit přípravky s krátkým poločasem a rychlou eliminací
Periferní myorelaxancia	Botulotoxin	Může mít i při lokální aplikaci i vzdálené příznaky svalové slabosti

Narkotika	Morfin	Může zhoršit svalovou slabost u MG, navíc i IChE mohou potencovat efekt narkotik
Minerální látky	Magnesium	Např. obsaženo v laxantivech, antacidech; pozor při renální insuficienci a gynekologických indikacích při podání; dávky p.o. do 1000mg konzultovat s ošetřujícím lékařem
Kontrastní látky	Nejodizované jsou bezpečné	
Interferon alfa	Nutné individuálně zvažovat indikaci k léčbě	
Očkovací látky	Veškeré vakcíny nepoužívat, pokud pacienti užívají imunosupresiva; inaktivované vakcíny jsou relativně bezpečné	

(Piřha, Šumpichová, 2009)