

# Okulobulbární forma myastenien gravis – neobvyklá diagnóza v ORL ambulanci (kazuistika)

J. Heřman<sup>1</sup>, R. Salzman<sup>1</sup>, I. Stárek<sup>1</sup>, T. Dorňák<sup>2</sup>

<sup>1</sup>FN Olomouc, ORL klinika, Olomouc, ČR  
<sup>2</sup>FN Olomouc, Neurologická klinika, Olomouc

## | Myastenien gravis

- Autoimunitní onemocnění
- Jsou přítomny protilátky proti strukturám nervosvalové ploténky
- Projevy: epizody nebolestivé svalové slabosti
  - \*Okulární forma
  - \***Okulobulbární forma**
  - \*Generalizovaná forma
- Prevalence v ČR 24 na 100 000 obyvatel

Ptóza víčka u myastenien gravis



obrázek z internetu  
[http://cs.wikipedia.org/wiki/Myasthenia\\_gravis#Zak.C3.A1zan.C3.A9\\_I.C3.A9ky](http://cs.wikipedia.org/wiki/Myasthenia_gravis#Zak.C3.A1zan.C3.A9_I.C3.A9ky)

## | Projevy v ORL oblasti

- **Proměnlivá hybnost hlasivek (dysfonie až dyspnoe)**
- **Potíže při žvýkání a polykání**
- Otevřená rinolalie (slabost patrových svalů)
- Obličej bez výrazu, smutné vzezření (slabost mimických svalů)
- Slabost nebo fascikulace jazyka
- Nosní regurgitace při pití

## | Úloha ORL lékaře

- **Záchyt nových případů a předání do péče neurologa**
- Kontrola příznaků (např. hybnost hlasivek) k určení kompenzace pacienta

## | Kazuistika I

83letý muž trpěl dva měsíce opakovanými, stále více akumulovanými záchvaty inspiračního stridoru. V různé intenzitě byly provokovány příjmem potravy a pitím, během nějž měl i výrazné problémy polykací, které popisoval jako „nadavování bez kašle“. Těmto potížím předcházely epizody dvojitého vidění a oboustranná ptóza víček, která byla bez jednoznačně stanovené diagnózy řešena chirurgicky oftalmologem. Při jednotlivých stridorosních atakách byl vždy vyšetřen otorinolaryngologem s nálezem snížené hybnosti jedné nebo obou hlasivek různého stupně. Diagnostickým závěrem byly recidivující laryngospazmy. Nasazená inhalační a parenterální terapie kortikoidy a magnéziem měla vždy jen krátkodobý efekt. Pro tento stav a přetrvávající ptózu víček bylo vysloveno podezření na MG. Pacient byl při jinak normálním nálezu na hlavě a krku odeslán na neurologickou kliniku. Zde byla po vyloučení jiných relevantních diagnóz po provedeném EMG vyšetření diagnostikována okulobulbární forma MG a nasazena léčba inhibitory acetylcholinesterázy.

Po dvouměsíční terapii však nedošlo k vymizení stridorosních a polykacích potíží, ty pouze nastupovaly s nižší frekvencí a intenzitou. Po dalším měsíci došlo u pacienta k rozvoji myastenické krize, která si vyžádala intubaci, umělou plicní ventilaci a posléze i tracheostomii. Čtyři měsíce od stanovení diagnózy pacient rehabilituje, zůstává v péči neurologa, na ORL je pravidelně vyměňována tracheostomická kanyla, hlasivky zůstávají v paramediálním postavení.

## | Kazuistika II

Osmdesátiletá pacientka byla přijata na neurologické oddělení jiného zdravotnického zařízení pro náhle vzniklé bezvědomí, za jehož příčinu byl později po vyloučení jiných možných příčin určen ortostatický kolaps. Asi rok před touto příhodou si stěžovala na pocit knedlíku v krku s občasným zakašláváním a zaskakováním stravy. Těmto potížím předcházela slabost dolního víčka, která byla řešena chirurgicky oftalmologem pod diagnózou entropia. U pacientky bylo kvůli přetrvávající dysfonii provedeno ORL konsilium s nálezem nepohyblivosti hlasivek a byla odeslána k dalšímu diagnosticko-léčebnému postupu na naši ORL kliniku. Při vyšetření udávala v předchorobí slabost žvýkacích svalů na levé straně a dysfonii, dostavující se po delší hlasové námaze. Zjistili jsme normální hybnost levé a omezenou hybnost pravé hlasivky. Stav byl uzavřen jako neuritida zvrtných nervů, vs. virové etiologie. Při dostatečné glotis byla během třítydenní terapie pacientce opakovaně aplikována injekce s magnéziem. Při kontrolních vyšetřeních jeví hybnost obou hlasivek značnou variabilitu, která nakonec vyústila v jejich paramediální postavení. Pacientku jsme poté odeslali k neurologickému vyšetření s podezřením na MG. Po potvrzení této diagnózy EMG vyšetřením byl nasazen inhibitor acetylcholinesterázy. Efekt terapie byl po 6 měsících od nasazení dobrý, pacientka neměla žádné subjektivní potíže a došlo k úplné úpravě hybnosti hlasivek.

## „Take home message“

### Pacienty s

- nálezem proměnlivé hybnosti hlasivek
- nejasnými polykacími potížemi
- anamnézou diplopie nebo ptózy víčka

po vyloučení jiných možných příčin

**odeslat k neurologickému vyšetření!**