



Hlavní nežádoucí účinky vyplývají z cholinergního muskarinového (průjmy, nauzea, zvracení, slinění, slzení, někdy i bronchospasmus) nebo nikotinového efektu (svalové křeče, fascikulace). Gastrointestinální potíže lze potlačit loperamidem, antimuskarinovými preparáty (propanthelin, atropin) či difenoxylátem. Všechny perorální preparáty kromě ambenonia jsou vázány na bromidový aniont, může se objevit alergie na brom či bromismus.

Pacienti s protilátkami proti MuSK buď ICHE netolerují, nebo se může projevit častěji hypersenzitivní reakce po jejich podání. Kumulace vysokých dávek inhibitorů, které se navyšují při případném zhoršení onemocnění, může vést ve vzácných případech k tzv. cholinergní krizi. Jde o depolarizační blokádu se svalovou slabostí, která může vyústit až v respirační insuficienci (ta je způsobená jak slabostí dýchacího svalstva, tak bronchospasmem). Od myastenické krize se liší především přítomností dalších nežádoucích účinků na muskarinových receptorech (bronchospasmus, slinění, mióza, bradykardie). Tyto příznaky lze potlačit atropinem podávaným i. v., event. s. c. v dávce 0,5–1 mg. Pacient vyžaduje vždy observaci na jednotce intenzivní péče s pečlivou monitorací vitálních funkcí.

Pyridostigmin je základním léčivem, které se podává k symptomatickému ovlivnění potíží.

Obvyklá dávka je 60–120 mg 2–4× denně nebo i dávka vyšší. Jeho biologická dostupnost je 1,5–6 hodiny, maximální hladina je dosažena po 3–4 hodinách. U dětí je maximální denní dávkou 7 mg/kg tělesné hmotnosti/den (t. hm.) rozdělené do 3–6 dávek. Efekt pyridostigminu (ale i nežádoucí účinky) jsou silnější při podání nalačno (půl hodiny před jídlem). Někdy se doporučuje vzít první dávku na lačno a další po lehkém jídle. V ČR existuje pouze jako dražé o síle 60 mg, v zahraničí lze dostat i sirup a retardovaný preparát o síle 180 mg.

Standardní perorální dávkou **neostigminu** je 15 mg, lék účinkuje kratší dobu (3–4 hodiny) a používá se spíše jako doplňková terapie pro zvládání zátěžových situací (např. před jídlem). Maximální denní dávka je 150 mg. Podávání není závislé na jídle. Neostigmin existuje i v injekční formě jako sulfát, standardní dávka je 0,5 mg im, s. c. nebo i. v. Maximální jednorázová dávka u dospělých je 1,5 mg. Parenterální dávky jsou asi 1/30 perorální medikace. U dětí se používají 2 mg/kg t. hm./den v 5–6 dávkách, parenterálně je maximální dávka 40 µg/kg t. hm./den každé 4 hodiny. Injekční forma se používá jako diagnostický test (zlepšení svalové slabosti, např. extraokulárních svalů po jeho podání) a k zvládání akutních potíží zvláště při obtížích s polykáním a akutní dušností.

Začátek účinku **ambenonia** je po 15–20 minutách, trvá 5–6 hodin. Obvyklá dávka je 5–10 mg 3–4× denně, maximální denní dávka je 200 mg. Účinkuje déle než neostigmin (5–6 hodin). Může mít méně nežádoucích účinků, zejména v oblasti gastrointestinálních obtíží. Je alternativou pro nemocné, kteří špatně snášejí standardní terapii pyridostigminem nebo mají alergii na brom.

Distigmin je dlouhodobě (až 36 hodin) působící ICHE, má zvýšené riziko kumulace a nežádoucích cholinergních účinků. V terapii myastenie se používá málo, většinou jako večerní dávka k překlenutí ranní slabosti. Základní dávka je 5 mg (maximálně 10 mg), intervaly podávání jsou 24 hodin, podává se v jedné denní dávce, i když se v klinické praxi může využít i v intervalu 12 hodin.

Imunoterapie

Cílem tohoto typu léčby by mělo být dosažení kompletní, nebo alespoň částečné klinické remise. Před samostatnou léčbou **kortikosteroidy**