



(KS) jsou preferovány kombinace s imunosupresivy (IS). Z KS jsou nejčastěji používány prednison nebo metylprednisolon. Podávání kortikoidů vede k remisi nebo významnému ústupu symptomů u 70–80 % nemocných (4). Zlepšení nastává během prvních 6–8 týdnů léčby. Na počátku (asi do 7. dne) se u 1/3 léčených objevuje přechodné zhoršení, které může vést až k rozvoji myastenické krize, zejména jsou-li před zahájením léčby přítomny závažné symptomy (bulbární slabost, respirační insuficience). Tehdy je vhodné zvyšovat dávky KS postupně. Existuje několik alternativ navyšování dávky. Zpravidla se zahajuje léčba prednisonem dávkou 10–20 mg denně, dávka se navyšuje o 10 mg každých 7 dnů až do dosažení remise (max. 1 mg/kg t. hm./den). Jinou variantou, např. u starších nemocných, je zvyšování o 5 mg každé dva dny. Tento postup se považuje za nejbezpečnější stran přechodného zhoršení indukovaného KS. Zvýšená dávka by se měla ponechat 6–8 týdnů. Následuje sestupná titrace až do nejnižší účinné dávky, což bývá asi 5–20 mg denně nebo obden. U oční formy onemocnění postačuje dávka KS 50 %. U části pacientů je možné nakonec jejich úplné vysazení (např. u mladších nemocných po thymektomii), někteří naopak vyžadují trvale vyšší dávku, např. 20–30 mg a při snižování dávky relabují. Alternativní podávání obden snižuje frekvenci nežádoucích účinků a navíc stimuluje vlastní produkci hormonů nadledvinek. Bolusové podání intravenózního metylprednisolonu (5× 125–250 mg), následované sestupnou dávkou prednisonu (1 mg/kg t. hm./den), se podává zpravidla u nemocných se závažnou slabostí na umělé plicní ventilaci, kde je preferován rychlý efekt a další progresse klinických příznaků je málo pravděpodobná.

Při léčbě KS se vyskytuje řada známých nežádoucích účinků, které významně limitují léčbu a snižují compliance. Redistribuce tuku a vzestup hmotnosti, steroidní diabetes, hypertenze, retence sodíku, osteoporóza,

vředová choroba a deprese jsou nejčastější. Starší pacienty obtěžuje „papírová kůže“ hlavně na předloktích s podkožními hematomy. Vedlejší účinky zpravidla ustupují při dávce kolem 10 mg denně. Na ochranu žaludeční sliznice se podávají H₂ antagonisté nebo antagonisté protonové pumpy, je doporučena dieta s nízkým obsahem tuků a sodíku, dostatečný příjem vápníku a kalia, pravidelné měření kostní denzity. Pacienti mají při podávání vyšších dávek KS zvýšené riziko tromboembolických komplikací, proto je doporučeno před nasazením KS vyšetřit genetické testy k vyloučení Leidenské mutace apod. Významným problémem dlouhodobé léčby je steroidní myopatie. Riziko stoupá při dávce vyšší než 30 mg prednisonu denně a je závislé na kumulativní dávce. Hlavním léčebným (i preventivním) opatřením je snížení dávky kortikoidů na nejnižší účinnou hladinu a dostatek pohybu (především izometrické cvičení) a přísun proteinů ve stravě.

Ze skupiny **imunosupresiv (IS)** je používána řada preparátů, z nichž jen velmi málo prokázalo účinnost v randomizovaných kontrolovaných studiích, tudíž se používají jako off label terapie. Jsou považovány za léky šetřící kortikoidy a měly by být použity vždy, kdy udržovací dávka prednisonu je větší než 20 mg denně nebo nemocný trpí významnými vedlejšími účinky i při menší dávce. Obvykle po několika letech podávání IS lze jejich dávky snížit, ale jejich úplné vysazení může vést k náhlému zhoršení MG (5).

Lékem první volby v kombinaci s KS je **azathioprin**. Je to purinový analog, jehož efektem je inhibice syntézy nukleových kyselin. V těle je lék konvertován na 6-merkaptopurin a metabolizován na 6-thioguaninové nukleotidy, které jsou cytotoxické. Tyto nukleotidy jsou metabolizovány thiopurin S-metyltransferázou a xanthin oxidázou. Dochází k poklesu proliferace T i B lymfocytů. Prospektivní randomizovanou studií bylo prokázáno,