

Tab. 2. QMGs – kvantifikované myastenické skóre (upraveno dle Horáková M., Voháňka S., 2017)

Diplopie při laterálním pohledu (sec)	≥ 60	10–59	1–9	Spontánní
Ptóza při pohledu vzhůru (sec)	≥ 60	10–59	1–9	Spontánní
Mimické svaly	Normální uzávěr víčka	Úplná slabost proti odporu	Úplná slabost bez odporu	Lagofthalmus
Polykání vody	Normální	Minimální zakuckávání	Regurgitace tekutin nosem	Nemožnost polykání
Artikulace při počítání od 1 do 50 (začátek dysartrie)	Normální artikulace přes 50	Dysartrie mezi 30–39	Dysartrie mezi 10–29	Dysartrie do 9
Abdukce pravé paže (sec)	≥ 240	90–239	10–89	0–9
Abdukce levé paže (sec)	≥ 240	90–239	10–89	0–9
Vitální kapacita (%)	≥ 80	65–79	50–64	< 50
Sevření pravé ruky (kV)				
Muži	≥ 35	15–34	5–14	0–4
Ženy	≥ 30	10–29	5–9	0–4
Sevření levé ruky (kV)				
Muži	≥ 35	15–34	5–14	0–4
Ženy	≥ 25	10–24	5–9	0–4
Elevace hlavy vleže 45 stupňů (sec)	≥ 120	30–119	1–29	0
Šikmý bérec vpravo 45 stupňů (sec)	≥ 100	30–99	1–29	0
Šikmý bérec vpravo 45 stupňů (sec)	≥ 100	30–99	1–29	0
Body	0	1	2	3

Tab. 3. Škála denních aktivit – MG-ADL (upraveno dle Horáková M., Voháňka S., 2017)

Řeč	Normální	Intermitentní zhoršení artikulace nebo nosní řeč	Konstantní zhoršení artikulace, ale je mu rozumět	Obtížné porozumění řeči
Žvýkání	Normální	Únava při tuhých soustech	Únava při měkkých soustech	Sonda
Polykání	Normální	Zřídka epizody zaskakování	Časté zaskakování, nutnost změny stravovacích návyků	Sonda
Dýchání	Normální	Námahová dušnost	Klidová dušnost	Umělá plicní ventilace
Zhoršení schopnosti čištění zubů a česání	Žádné	Zvýšená námaha, ale nemusí odpočívat	Potřebuje přestávky	Není schopen vykonat
Zhoršení schopnosti vstávat ze židle	Žádné	Lehká, někdy používá ruce	Střední, vždy užívá ruce	Těžká, potřebuje pomoc
Dvojité vidění	Žádné	Ano, ale ne denně	Denně, ale ne trvale	Trvale
Pokles víčka	Žádné	Ano, ale ne denně	Denně, ale ne trvale	Trvale
Body	0	1	2	3

receptor jsou v průběhu recyklace IgG zvýšeně transportovány do endoteliálních buněk, přes časné endozomy přesunuty do lysozomů a degradovány (Alhaidar et al., 2022). Efgartigimod je IgG1 Fc fragment, přirozený ligand, který má zvýšenou afinitu k neonatálnímu Fc receptoru, další inhibitory jsou monoklonální protilátky. Batoclimab a rozanolixizumab jsou podávány subkutánně, efgartigimod lze aplikovat oběma způsoby, nipocalimab intravenózně. Liší se v schematech dávkování, podávají se opakovaně. Neobjevily se zatím žádné závažné nežádoucí účinky. Nejčastěji se jednalo o bolesti hlavy a záněty horních cest dýchacích nebo bolesti hlavy. FcRn váže stejně i albumin, který se podílí na regulaci transportu cholesterolu. U žádného z léčiv zatím k významným změnám koncentrací albuminu a cholesterolu nedošlo

až na batoclimab, kde ve studii pro endokrinní orbitopatie byly významně zvýšené koncentrace cholesterolu, pravděpodobně u vyšších dávek léku (Ward et al., 2022).

Efgartigimod je Fc fragment a již je schválen pro AChR Ab pozitivní pacienty s gMG. Ve studii ADAPT byl prokázán efekt léčiva a pokles ADL o ≥ 2 body u 75 % léčených efgartigimodem oproti jen 25 % léčených placebem (Ndegwa et Mierzwinski-Urban, 2022). Lze očekávat rychlý nástup účinku, a to již v prvních dvou týdnech. Doporučené dávkování je 10 mg/kg/den, jen u pacientů s váhou > 120 kg se již podává jednotně 1 200 mg. Studii absolvovali také séronegativní pacienti s podobnými výsledky jako u AChR Ab pozitivních, bohužel soubor pacientů nebyl dostatečně velký pro možné statistické

zhodnocení. Navíc izolovaně u MG-ADL, kde se jedná o subjektivní hodnocení, došlo k výraznějšímu placebo efektu. Pokles ADL ≥ 2 byl u placebo skupiny 63,3 % a u efgartigimodem léčených pacientů 68,4 % (Howard et al., 2021). Na vyhodnocení tohoto překvapivého výsledku se zatím čeká až po zveřejnění "open label" části studie, ale lze předpokládat větší očekávání seronegativních pacientů od nové možnosti léčby.

Studie s **Rozanolixizumabem** MycarinG fáze III je také již ukončena. Byl prokázán efekt u obou podávaných dávek 7 i 10 mg/kg/den, a to u AChR i MuSK Ab+ pacientů. Lék byl dobře tolerován (Bril et al., 2021; Bril et al., 2023). Také se dokončuje proces schvalování. Dávkování pravděpodobně bude 7 mg/kg/den, aplikuje se subkutánně pumpou.