

# Pacient s myopatií v ordinaci praktického lékaře

MUDr. Jana Junkerová<sup>1,2</sup>, MUDr. Eva Kovalová<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Neurologická klinika Fakultní nemocnice Ostrava

<sup>2</sup>Lékařská fakulta Ostravské univerzity

Primární myogenní léze neboli myopatie znamenají snížení svalové síly související s poškozením svalových vláken. Motorický nerv, zásobující sval, je v tomto případě intaktní. Slabost a únava jsou velmi často udávanými příznaky a praktický lékař stojí před úkolem rozlišit nespecifickou slabost a únavnost od patologických stavů souvisejících s poškozením myofibril či struktur na nervosvalové ploténce. Nabízíme rady, jak klinicky poznat myopatii, podložit ji nálezy paraklinických metod i odhadnout etiologii myopatie. Dokončit specializovanou část diagnostického procesu je úkolem neurologa. Na léčbě a podchycení systémových rizik mnoha myopatií se podílí více odborností a vždy praktický lékař.

Smyslem článku není popis jednotlivých klinických entit.

Práce navazuje na stať o poruchách periferních nervů, uveřejněnou v předchozím čísle časopisu. Článek o poruchách na úrovni nervosvalové ploténky bude obsahem dalšího čísla časopisu.

**Klíčová slova:** myopatie, myofibrila, myotoxicita, elektromyografie, kreatinkináza, myoglobin.

## Patient with myopathy in a general practitioner's office

Primary myogenic lesions, or myopathies, are a cause of reduction in muscle strength associated with muscle fiber damage. The motor nerve supplying the muscle is intact in this case. Its most commonly reported symptoms are weakness and fatigue and the general practitioner faces the task of differentiating non-specific weakness and fatigue from pathological conditions related to damage to myofibrils or structures at the neuromuscular junction. We offer practical advice on how to clinically identify myopathy, substantiate the diagnosis with findings of paraclinical methods and estimate the etiology of myopathy. The task of the neurologist is to complete the specialized part of the diagnostic process. There is more expertise and a general practitioner involved in treating and addressing the systemic risks of many myopathies.

The purpose of the article is not to describe individual clinical entities. The work follows up on the article on peripheral nerve disorders, published in the previous issue of the journal. An article on neuromuscular disorders will be the subject of another issue of the journal.

**Key words:** myopathy, myofibrils, myotoxicity, electromyography, creatin kinase, myoglobin.

## Obecný úvod k myopatiím

Kosterní, příčně pruhovaný sval je tvořen longitudinálně a paralelně uspořádanými svalovými vlákny, myofibrilami, jež mají díky kontraktilním bílkovinám, aktinu a myozinu, schopnost kontrakce a díky iontovým kanálům schopnost relaxace. Pro trofiku a funkci svalu je nutné nervové zásobení. Motorická jednotka je soubor vláken zásobených jedním alfa-motoneuronem. Ve svaletch jsou uloženy svalová vřeténka, receptory proprioceptivních senzitivních drah, která

poskytují informaci o napětí agonistů a antagonistů a významně se podílí na koordinaci pohybu, postuře a jistotě v prostoru. Jsou různé typy svalových vláken, které realizují kontrakci různě rychle a s různou výdrží. Obecně o svaletch platí, že je to tkáň s vysokými energetickými požadavky. Klidová zásoba mastných kyselin a anaerobní glykolýza stačí jen na omezeně trvající zátěž, trvající svalová zátěž musí být pokryta oxidativním odbouráváním glykogenu a tuků (1). Počet svalových vláken roste postnatálně

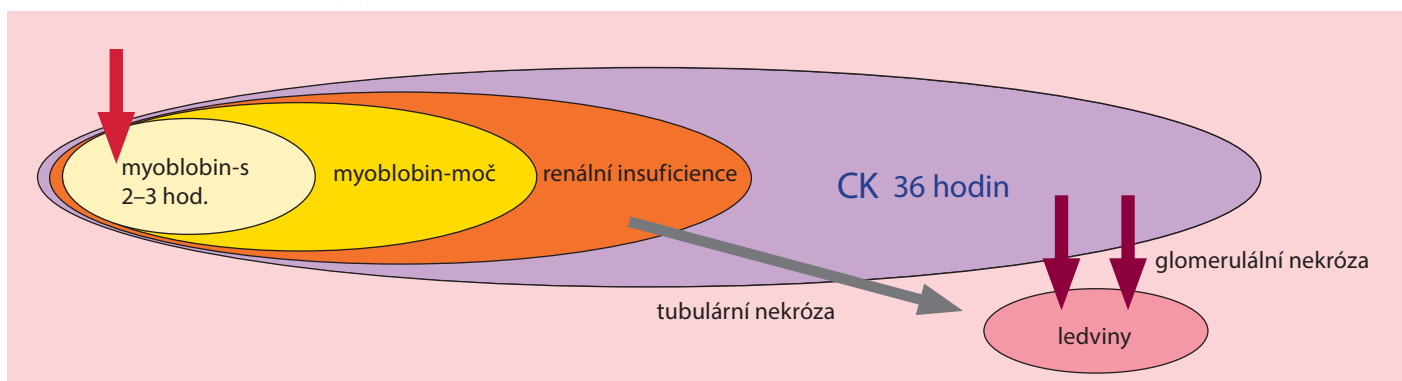
do 6 měsíců a je limitován počtem satelitních nervových buněk. Poté se může sval zvětšovat pouze růstem objemu jednotlivých myofibril, nikoli zvýšením jejich počtu (3). Oproti perifernímu nervu má sval velmi nízkou schopnost regenerace (3). Přirozený úbytek svalové hmoty a síly s věkem se označuje sarkopenie. Ztráta svalových vláken začíná přibližně v 50 letech věku a dosahuje 50 % v 80 letech věku. Stupeň atrofie vláken, která zůstávají, je do značné míry závislý na fyzické aktivitě jedince (2).



KORESPONDENČNÍ ADRESA AUTORKY: MUDr. Jana Junkerová, jana.junkerova@fno.cz  
Neurologická klinika Fakultní nemocnice Ostrava  
17. listopadu 1790, 708 00 Ostrava-Poruba

Cit. zkr: Med. praxi. 2022;19(4):245-250  
Článek přijat redakcí: 30. 3. 2022  
Článek přijat k publikaci: 6. 6. 2022

**Obr. 1.** Schéma znázorňující změnu výskytu markerů svalového rozpadu v séru a v moči po akutním inzultu a jejich dopad na funkci ledvin (vlastní schéma)



## Myopatie

Svaly mohou trpět záněty (především autoimunitními), vlivem toxinů, či v průběhu metabolických a endokrinních chorob. To označujeme jako získané (sekundární) myopatie. Členitou skupinu primárních myopatií tvoří geneticky podmíněné defekty různých struktur, podílejících se na kontrakci i relaxaci svalových vláken a jejich schopnosti metabolizovat.

**Rabdomyolýza** je klinický syndrom charakterizovaný svalovou nekrózou různé etiologie a provázenou vzestupem kreatin-kinázy (CK), aldolázy a transamináz v séru. Jako synonymum rabdomyolýzy je používán pojem myoglobinurie, tato se ale projeví až při postižení určitého kritického množství svalové tkáně (3). Myoglobin i CK jsou spolehlivými markery destrukce svalových vláken, přičemž myoglobin zbarví moč, nikoli sérum a normalizuje se dříve, než CK. Právě díky rychlému spádu může způsobit akutní selhání ledvin (obr. 1). Rabdomyolýza se vyskytuje sporadicky, ale i opakovaně v souvislosti s genetickou výbavou. K rabdomyolýze dochází zhmožděním svalu, vlivem toxinů (včetně léků) nebo při nízké hladině energetických zdrojů při extrémní svalové zátěži, ischemii a metabolických defektech.

## Klinické projevy myopatií

CAVE: Klinické známky myopatie neodhalíme, pokud pacienta nevyšetříme svlečeného.

Získané i dědičné afekce svalových vláken vedou k uniformnímu obrazu hypotonie, hypotrofie, oslabení svalové síly a vyšší únavnosti. Jsou to zánikové projevy myopatií, které většinou klinickému obrazu vévodí. Myalgie, palpační bolestivost, otok svalů a krampy, co by iritační příznaky mohou, ale nemusí být přítomny. Zvláštním klinickým fenoménem

**Obr. 2.** Pletencový myopatický syndrom – horní končetiny a trup



je myotonická porucha relaxace svalu, tedy perzistující kontrakce. Šlachookosticové reflexy se u myopatií snižují až s progresí slabosti. Distribuce potíží je většinou oboustranná, symetrická nebo jen s malou asymetrií, a týká se proximálních pletencových svalů, častěji a dříve většinou na dolních končetinách (4). Označení tohoto uniformního klinického obrazu můžeme shrnout do ustáleného pojmu: **pletencový myopatický syndrom**. Oslabení síly pletencových svalů stehna způsobí neschopnost flexe v kyčli a extenze v koleni, což jsou úkony nezbytné pro vykročení a vzepření se při výstupu na schod. Porušením zámku kolenního kloubu budou kolena nestabilní, především sestupováním ze schodu. Potíže způsobí i samotná vertikalizace, ať už z dřepu nebo nižšího sedu, kdy pacient nemůže využít síly pletencových svalů, ale s oporou o ruce zvedne těžiště extenzí nohou a narovná trup šplhavými posuny rukou po vlastním těle nebo okolních pevných bodech. Držení těla myopata je nápadné: předsazená pánev a kulatá

**Obr. 3.** Pletencový myopatický syndrom



záda v rámci slabosti paravertebrálních svalů. Může být i svěšená hlava při slabosti šíje, či často udávané bolesti tamtéž při tendenci tuto slabost překonat. Slabost pletenců horních končetin vede k odstávajícím lopatkám a neschopnosti vzpažit (obr. 2 a 3). Určité myopatie můžeme odhadnout z unavené, povislé tváře nemocného.

CAVE: Pacienti při sdělování anamnestických dat zdůrazňují bolesti. Nebolestivou slabost mohou v popisu potíží a svých spekulacích pominout. Vhodné doplňující dotazy jsou: Vstanete

z dřepu nebo nižšího sedu bez opory rukou? Máte potíže při zdolávání schodů? Udržíte nad hlavou břemeno?

CAVE: Motorický deficit/slabost, způsobená primární myopatií nevykazuje senzitivní deficit a projevy vegetativní dysfunkce. Jsou-li tyto příznaky přítomny, jedná se o neurogenní etiologii slabosti.

**Pletencový myopatický syndrom**, úbytek objemu a síly axiálních a proximálních svalů, vede k vyslovení suspekce na myopatii. Pouze na základě klinického vyšetření ale nelze diagnózu myopatie stanovit (1). Slabost většinou předchází klinicky zřetelný objemový úbytek gluteálních, stehenních, pažních svalů a fixátorů lopatek. Oslabení šíjových svalů může být pacienty interpretováno jako bolesti v záhlaví při volném úsilí udržet hlavu zpřímá. Hypotrofie axiálních, především paravertebrálních, svalů se projevuje zvýrazněním hrudní kyfózy a bederní lordózy.

**Hltanové svaly a horní část jícnu** patří mezi příčně pruhované svaly a spolu s nimi v rámci získaných i dědičných myopatií trpí. Klinicky jde o dysfagii, jejíž intenzita může někdy vést až k nutnosti zavedení perkutánní endoskopické gastrostomie.

Dýchání je plně realizováno dýchacími a auxiliárními **dýchacími svaly**. Při myopatiích často klesá dechový komfort pacientů, dříve v horizontální poloze. Pocit dušení, váznutí soust a zakašlávání, významně zhoršují kvalitu života pacientů, mnohdy víc než omezení mobility.

Nejzávažnější důsledek mnoha myopatií a faktor určující přežití je **postižení svaloviny srdce**. Kardiomyopatie definována hypertrofií či dilatací (nebo následnou dilatací) srdečních stěn vede k oběhovému selhávání. Postupující imobilita může tyto kardiologické potíže zastřít. V selhávajícím myokardu s nesprávnou tloušťkou a mobilitou stěn trpí i převodní srdeční systém. Arytmie, AV bloky, ale i fatální ventrikulární tachyarytmie, mohou být prvním projevem dříve nepodchycených myopatií. Postižení myokardu nemusí být proporcionální s postižením kosterního svalstva, u některých myopatií dominuje. Hlavně hereditární myopatie se vyznačují postupující kardiomyopatií, po které je třeba aktivně pátrat a předcházet akutním, život ohrožujícím stavům. Naopak, při odhalení kar-

diomyopatie či kondukčního bloku musíme zvážit širší souvislosti a soustředit se na projevy pletencového myopatického syndromu. Vyšetření sérové CK, která se zdá ve srovnání s modernějšími markery ischemizace myokardu obsolentní, v tomto případě může nasměrovat k odhalení myopatie, coby podstaty onemocnění srdce. Obr. 5 nabízí jednoduchý algoritmus v případě zachycení signifikantní elevace CK-s kardiologem. Neurolog doporučí došetření ve vyjmenovaných Centrech specializovaných na diagnostiku a léčbu nervosvalových chorob.

CAVE: Pro základní životní funkce je kondice svalů stěžejní. Za dušností i sníženou výkonností srdce může stát myopatie.

Žádná z myopatií nepostihuje stejnou mírou všechny svaly. Není známo, proč jsou odlišné svaly disponovány k různým typům myopatie, ale znalost topografie diagnostické úvahy zpřesní (1).

Doba rozvoje klinicky patrného pletencového myopatického syndromu je různá a úzce souvisí s etiologií. U nejprudších stavů s rozsáhlou destrukcí svalových vláken, klinicky převládne obraz akutního selhání ledvin. Myoglobinurie, rabdomyolýza a myopatie nemusí být v tomto kritickém stavu zřetelné a je třeba po nich aktivně pátrat. Důvodem je traumatický „crush“ syndrom. Ostatní vlivy vedou k myopatii pomaleji a k jejich uplatnění je patrně nutná určitá genetická predispozice. Rozvoj autoimunitní zánětlivé, toxické, metabolické či endokrinní myopatie je subakutní až chronický v řádech minimálně několika týdnů. Hereditární myopatie se rozvíjejí plíživě, chronicky, a symptomatika je mnohdy zřetelná až v dospělém či seniorském věku.

CAVE: Absence svalové slabosti v dětství, či časně dospělosti, nevylučuje dědičnou myopatii. Cíleným doplněním anamnézy většinou odhalíme dřívejší neschopnost šplhat, dělat na čas dřepu, atd... dvojku z tělocviku. Absence podobných potíží u pokrevních příbuzných nevylučuje nové mutace genů souvisejících s nervosvalovými chorobami.

Myopatie se nemusí vždy projevovat svalovou hypotrofií. I **hypertrofie**, tedy zbytnění svalů, je u netrénovaných jedinců chorobným příznakem. Vedou k němu myotonické choroby definované poruchou relaxace (dekontrakce) svalu. Přestože muskulatura,

hlavně lýtkových svalů, je svým objemem a tuhostí nápadná, pacienti nejsou schopni ani rekreační sportovní zátěže. Krom myotonické pravé hypertrofie svalových vláken, může objem končetin ovlivnit i **pseudohypertrofie** se zmnožením tuku a podkožního vaziva (3, str. 42). Falešný objem v tomto případě ostře kontrastuje s myopatickou slabostí.

## Paraklinická vyšetření k odhalení myopatií

**CK v séru** – perzistující, opakovaně zjištěná, signifikantní (minimálně dvojnásobná) elevace sérové kreatinkinázy je velmi cenným markerem myopatie. Ze sérových enzymů má nejvyšší validitu (3, str. 93). Při klinické suspekci na myopatii, nebo v rámci prevence polékových myopatií má vyšetření sérové CK nezastupitelný význam. Normální hodnota CK-s nevylučuje myopatii.

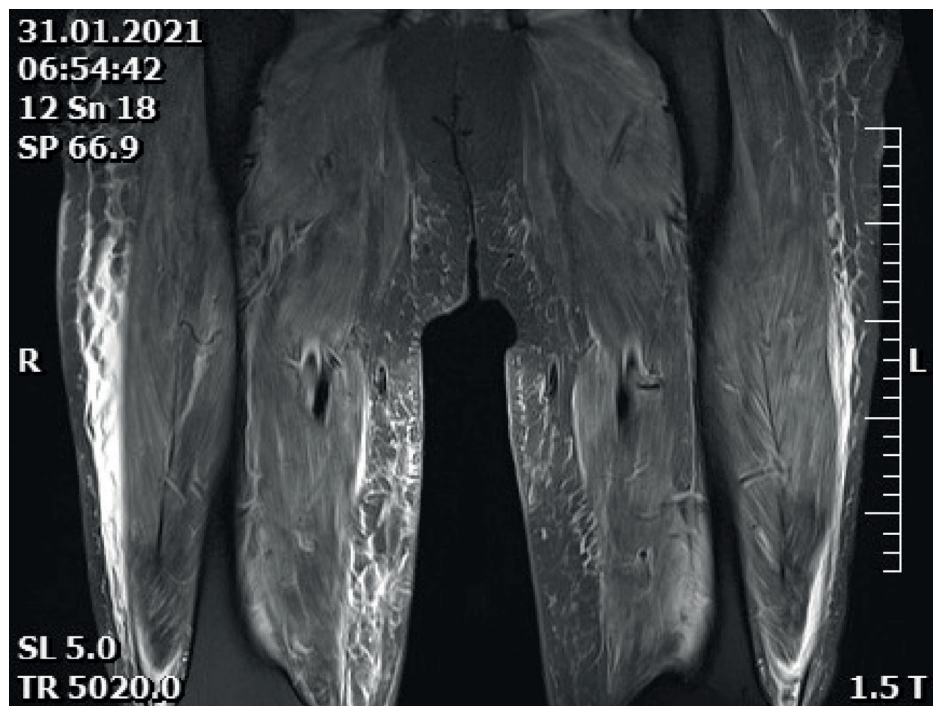
**Myoglobin v séru** – má stejný diagnostický význam jako CK-s, dříve se normalizuje. U chronických, pomalu postupujících, myopatií může být normální.

**Elevace LDH, ALT, AST bez elevace GMT** – svědčí pro svalové, nikoli jaterní postižení.

**Elektrofyzilogické vyšetření svalu: elektromyografie, EMG** – je při suspekci na myopatie jednoznačně indikováno v rozsahu přesahujícím posouzení periferních nervů. Pilířem pro zhodnocení kondice svalů je použití jehlové elektromyografie. Erudovaný elektrofyzilog by měl vyšetřit více míst více svalů, jak symptomatických, tak i asymptomatických, a vyjádřit se k distribuci léze. Vyšetření je nezbytné pro verifikaci myotonických fenoménů a může hodně vypovědět o stáří a aktivitě myopatie. Úskalí této vyšetřovací metody je u subakutních forem myopatií, kde EMG nález imponuje jako motorická neurogenní léze axonálního typu. Postupem myopatie a převahou atrofie svalových vláken i tyto úvodní a přechodné obrazy dospějí do obrazu klasického myopatického vzorce. Kontraindikací provedení jehlové EMG jsou otevřené defekty kůže s rizikem rozšíření infekce. Pacientům s optimálně nastavenou antikoagulační terapií lze jehlové EMG provést, při vysokém riziku trombembolismu, i bez nutnosti převodu na nízkomolekulární heparin. Vyhýbáme se však hluboko uloženým



**Obr. 4.** NMR svalů stehen. Patologický edém svalů i podkoží v rámci idiopatické zánětlivé myopatie – myozitidy



svalům, kde by se eventuální rozvoj hematomu nedal sledovat a ošetřit.

**NMR svalů** – T1,STIR, nejlépe zobrazení trupových i končetinových svalů. Rozliší edém svalu, tukovou přestavbu, atrofii a ložiskové změny ve svalu. Hodnocení vzorců více a mírněji postižených/nepostižených svalů, které jsou patognomické pro jednotlivé typy svalových dystrofií je úkolem pro maximálně erudovaného radiologa či specialistu v oboru nervosvalových chorob (obr. 4).

**Svalová biopsie** – odběr svalové tkáně k histologickému, histochemickému a elektronově mikroskopickému vyšetření. Jde o zákrok z indikace neurologa, prováděný v Centrech pro diagnostiku a léčbu nervosvalových chorob. V lokální anestezii se odebírá zhruba 7×7×7 mm tkáň ze středně postiženého symptomatického svalu. K výběru svalu pomůže NMR. Erudovaný histopatolog posoudí typ atrofizovaných vláken, stav jednotlivých membránových proteinů, přítomnost autoimunitního zánětu, vakuolární změny v případě střádavých myopatií a další strukturální změny, které vedou k poznání etiologie myopatie, nebo alespoň vyloučí možnost získané myopatie před požadavkem o genetické vyšetření. Před svalovou biopsií je nutné převést antikoagulancia na LWMH, o což často praktické lékaře prosíme.

**Genetické vyšetření** – suspekci na určitou myopatii vysloví neurolog, rozsah genetického testování určí genetik. Je žádoucí, aby byl okruh pravděpodobných hereditárních myopatií co nejvíce specifikován. Negativní nález, v určitém rozsahu testovaných genů, nevylučuje patogenní mutaci mimo něj. Genetické došetření je důležité i přesto, že většinu hereditárních myopatií nelze léčit. Poznání konkrétní mutace vede k predikci a prevenci systémových rizik choroby a umožní rodině konzultaci v rámci plánovaného početí.

**Kardiologické vyšetření** – TTE či TEE a EKG – odhalí hypertrofické či dilatační kardiomyopatie a poruchy převodního systému, které jsou častou, a přežití limitující, součástí myopatií.

## Hlavní druhy ZÍSKANÝCH myopatií

**Idiopatická zánětlivá myopatie:** dermatomyozitida, polymyozitida, antisyntetázový syndrom, překryvné syndromy, Inclusion Body Myositis (IBM). Jde o autoimunitní zánět, kde jsou terčem protilátkové reakce endomysální kapiláry svalů, nebo antigenní struktury myofibril či pojivové tkáně svalu. Kožní a kloubní afekce, dechové projevy z intersticiální nemoci plic, bolestivý otok svalů a podkoží, mohou

doplňovat myopatický pletencový syndrom. Vyšetřením séra zjistíme hlavně elevaci CK a myoglobinu, většinou lze detekovat i patologické protilátky. Elektrofyziologický nález může být u subakutních forem nevýznamný/zavádějící, postupem choroby dospěje do klasického myopatického vzorce. Diagnosticky nejpřínosnější, a při této diagnóze nevyhnutelná, je svalová biopsie. NMR svalů je vodítkem k výběru biopsovaného svalu (obr. 4). Imunomodulačními léky lze myozitidy léčit.

**Lékové myopatie:** Mytoxikita glukokortikoidů, ale hlavně lipofilních i hydrofilních statinů je obecně známa. I jiné medikamenty různých lékových skupin mají negativní dopad na svaly (3). Při dlouhodobé indikaci terapeutických i profylaktických dávek těchto léků je třeba věnovat pozornost bolestivé slabosti především stehenních svalů. Pravidelné kontroly CK-s, minimálně 1× za rok, jsou namístě i pokud si pacient na tyto problémy nestěžuje. Přímý toxický účinek lze zmírnit/zastavit vysazením mytoxických léků. Myonekróza může ale být i důsledkem imunopatologických procesů, kde statin působí jen jako spouštěč. Tyto pokračují i po vysazení léčby. Indikace i dávky medikamentů s mytoxickými nežádoucími účinky by měly být vždy odůvodněné a co nejnižší.

**Endokrinní myopatie:** Myopatický pletencový syndrom se může rozvinout při adrenální insuficienci, hyperfunkci i hypofunkci štítné žlázy i příštítných tělísek. Deficience vitamínu D (5) a iontové dysbalance mohou poznamenat stav myofibril, zejména nízká, ale i vysoká hladina kalia (1).

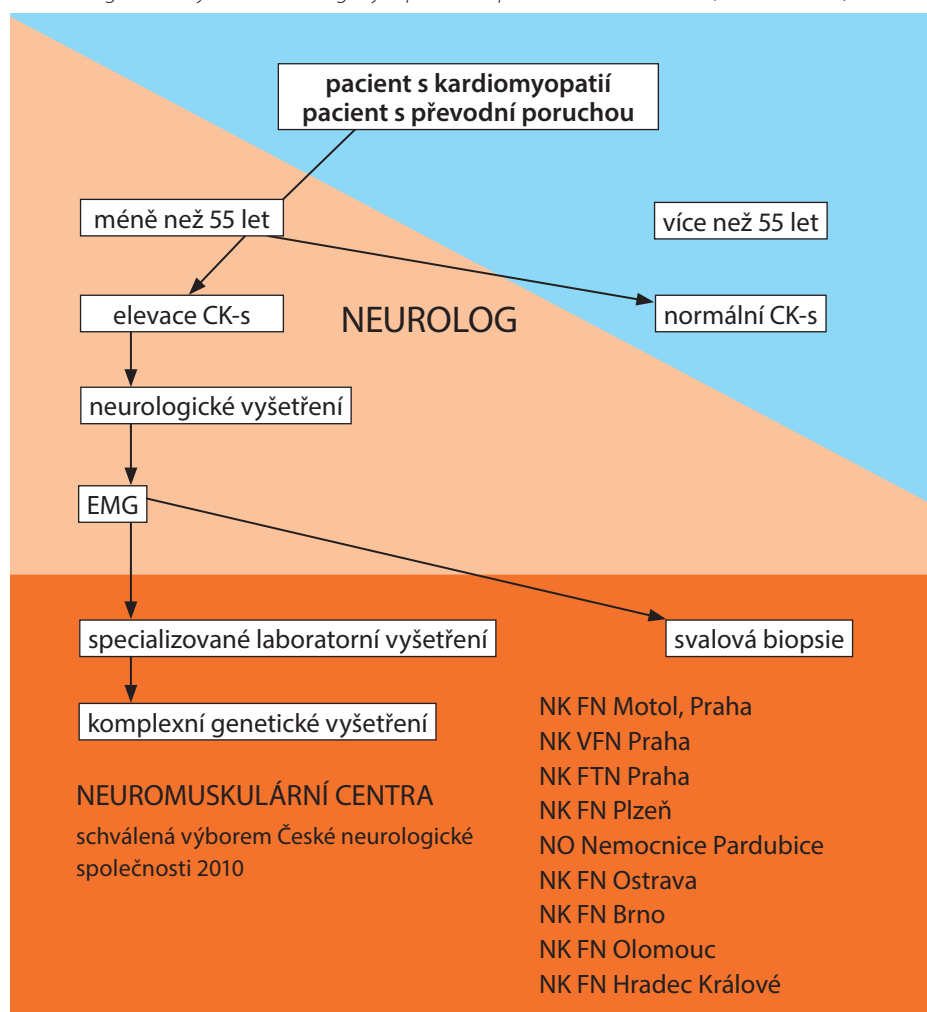
## Hlavní druhy HEREDITÁRNÍCH myopatií

Nové objevy na poli genetiky soustavně doplňují rejstřík dědičných myopatií na úkor tzv. kryptogenních myopatií. Tato geneticky různorodá skupina myopatií je někdy označována jako **svalové dystrofie**. Do jisté míry paušálním fenotypem většiny těchto genotypů je opět pletencový myopatický syndrom, paušálním laboratorním nálezem je elevace CK-s. Zatím neobjasněná zvláštnost, že různé typy svalových dystrofií postihují predilekčně různé svalové skupiny, už byla zmíněna. Určitý vzorec slabosti a jí odpovídající svalové atrofie (klinicky nebo na

NMR svalů) může specialistům o typu genetického defektu napovědět. Až genetické vyšetření s nálezem patogenní mutace diagnózu určité svalové dystrofie potvrdí. Pravděpodobnost dědičné myopatie stoupá při více záchytech téže symptomatiky v rodině, a vyloučením získané etiologie (sérologicky a svalovou biopsií). Definice rozsahu genetického vyšetření je v rukou neurologa, nejlépe specialisty v oboru nervosvalových onemocnění. Do skupiny svalových dystrofií patří jak jednotky, které jsou patrné od časného dětství, tak i choroby projevující se až v dospělosti. Každý protein je geneticky definovaný s možností chyby. Genetický defekt nejvýznamnějšího proteinu na membráně svalových vláken, dystrofinu, se označuje **dystrofinopatie** a má gonozomální dědičnost, tedy manifestaci u synů přenašeček. Defekty jiných membránových proteinů jsou autozomálně děděné a označují se jako **pletencové svalové dystrofie, LGMD** (low girdle muscular dystrophy). **Facioscapulohumerální svalová dystrofie (FSHD)** je samostatnou jednotkou s určitým genetickým podkladem. Genetické defekty enzymů zúčastněných na metabolismu glukózy nebo mastných kyselin způsobí myopatie, které jsou specifické utilizací neužitečných meziproduktů, tzv. **střádavé, metabolické myopatie**. Patří zde glykogenózy a poruchy lipidového metabolismu, především deficit karnitinu. Pro praktické lékaře je zajímavá možnost provedení screeningového vyšetření Pompeho a Fabryho choroby testem suché kapky. Mutace mitochondriální DNA, kódující část mitochondriálních proteinů, jsou zodpovědné za systémové postižení všech energeticky náročných tkání, zejména kosterní svaloviny, myokardu a centrálního nervového systému. Fenotyp těchto maternálně děděných chorob označujeme jako encefalomyopatie, či **mitochondriální myopatie** (3).

Jedinečnou skupinou myopatií jsou **myotonické poruchy**. Jde o syndromy z hyperexcitability svalových vláken vlivem genetické poruchy iontových kanálů, nezbytných pro relaxaci svalu. Tuhost, navená perzistující kontrakcí, a zpomalená dekontrakce jsou i klinicky viditelné,

**Obr. 5.** Algoritmus vyšetření kardiologických pacientů s prokázanou elevací CK-s (vlastní schéma)



pacient dokáže sevřít pěst, ale nedokáže ji otevřít. Tyto abnormality jsou nejlépe patrné v úvodu pohybu, rozcvičením se zmírňují. Chlad v okolí myotonické příznaky zhoršuje. Vlivem perzistujících kontrakcí mají nemocní vzhled kulturistů, jedná se o pravé hypertrofie svalů, zřetelné hlavně na zadní skupině lýtkových svalů. I srdeční sval může vykazovat známky hypertrofické kardiomyopatie, elektrokardiograficky můžeme zachytit zpoždění relaxace komor. Myotonie se vyskytují ve dvou formách: kongenitální, s izolovanou symptomatikou myotonie, a dystrofické, kde jde o multisystémové postižení. V případě dystrofických myotonií může být porucha dekontrakce překryta pletencovým myopatickým syndromem. V rámci dystrofie postižující i jiné tělesné systémy se u těchto pacientů pravidelně vyskytuje časná katarakta, lehká mentální retardace, kardiomyopatie s převodními bloky, dysfunkce štítné žlázy, porucha glukózové tolerance, hy-

pogonadismus a frontální lysina u mužů. Elektrofyziologické vyšetření jehlou, jehlové EMG, vykazuje u všech myotonických poruch specifický nález tzv. myotonických fenoménů, které jsou podle zvuku z reproduktoru při vyšetření přirovnávány k túrování motorky. Tyto fenomény najdeme při základní EMG metodice bez použití jehly.

**CAVE:** Křeče nebo tuhost svalů pacienti popisují často. Praktický lékař by se měl na příznaky vážnou relaxaci svalů soustředit. Jde o jednoduchou klinickou zkoušku – pokyn, sevřete ruce v pěst, rychle rozevřete. Uzavření případu diagnózou „krampi NS“ s doporučením užívání hořčičku nestačí.

**CAVE:** Výskyt katarakty před šedesátým rokem věku má vést k rozvaze, nejde-li o příznak v rámci dystrofické myotonie, snažte se najít další související klinické projevy a odešlat k dokončení diagnostiky neurologovi.

**Závěr:** Praktický lékař je odborníkem, který může výrazně racionalizovat a uspořádat

odhalení myopatie. Na projevy úbytku trofiky a síly, zejména pletencových, svalů je třeba myslet a o jejich přítomnosti či nepřítomnosti se přesvědčit klinickým vyšetřením, protože v popisu subjektivních potíží pacientů nemusí dominovat. Jednoduchým, široce dostupným markerem probíhající

svalové léze je sérová CK, zejména pokud je konstatována opakovaně. Elektromyografie s použitím jehlové elektrody je indikována a v případě úvodní neprůkaznosti nebo k dokumentaci postupu choroby je vhodné ji opakovat. K poznání etiologie je nezbytná svalová biopsie a/nebo genetické vyšetření,

indikace a realizace těchto procedur spadá do odbornosti neurologů. V České republice je ustanovena síť Center pro diagnostiku a léčbu nervosvalových chorob, většinou v rámci Neurologických klinik Fakultních nemocnic (obr. 5) (odkaz na [www stránky NM sekce ČNS](http://www.stranky.nm.cz)).

## LITERATURA

1. Ambler Z, Bednařík J, Růžička E, et al. Klinická neurologie, část speciální II. Praha: Triton; 2010.  
2. Faulkner JA, Larkin LM, Claflin DR, et al. Age-related changes in the structure and function of skeletal muscles. Clin Exp

Pharmacol Physiol. 2007 Nov;34(11):1091-6.

3. Bednařík J, et al. Nemoci kosterního svalstva. Praha: Triton; 2001.

4. Vencovský J. Idiopatické zánětlivé myopatie. Vnitř Lék.

2018;64(2):155-163.

5. Ambler Z, Bednařík J. Myopatie - základní charakteristika, klasifikace a perspektivy. Neurol. praxi. 2004;3: 135-136.