

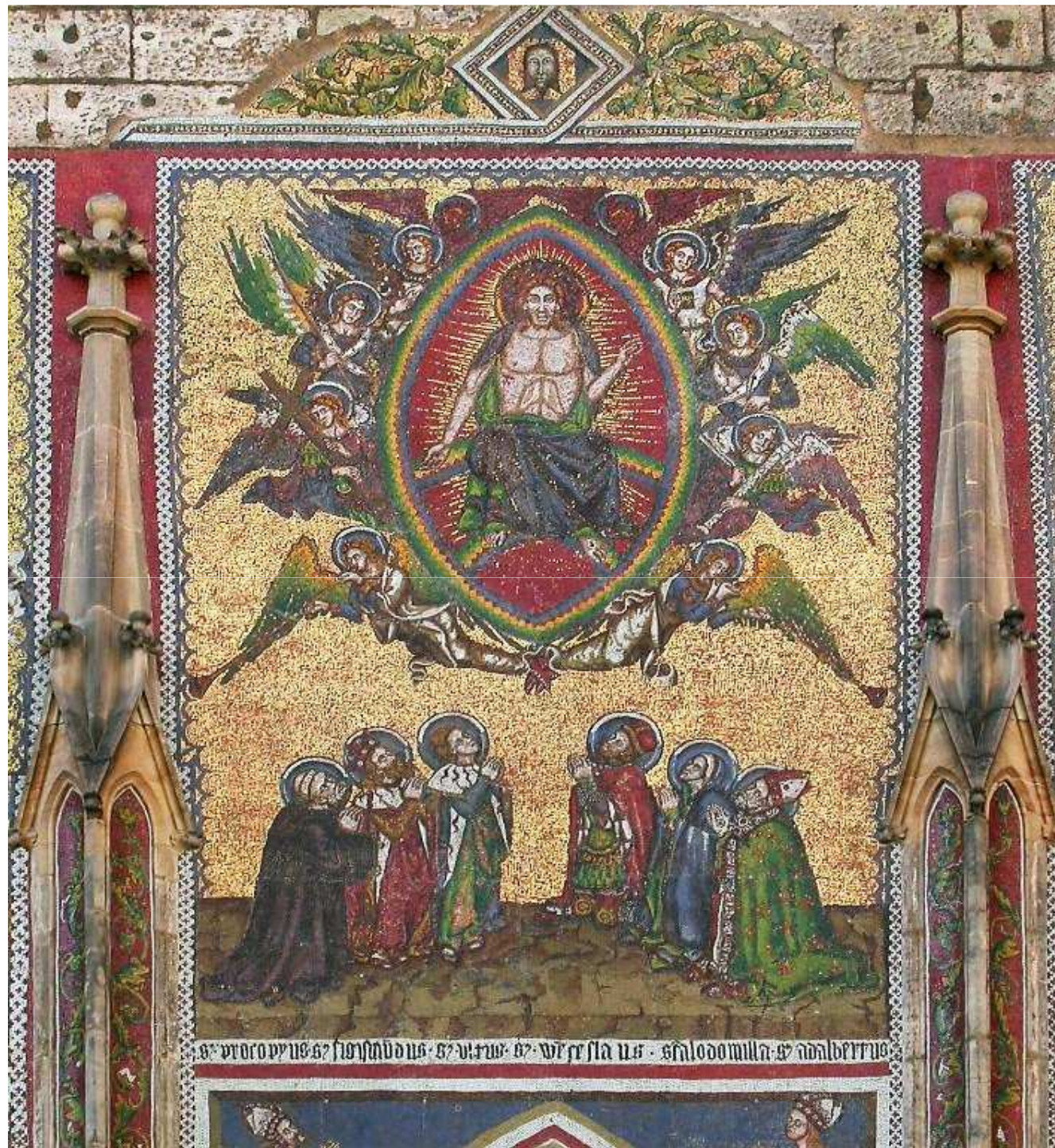
Myasthenia gravis: portrét nemoci

Jiří Piřha,
Centrum myasthenia gravis Praha

Setkání MYGRA-CZ, Roztoky u Prahy, 14. 11. 2009

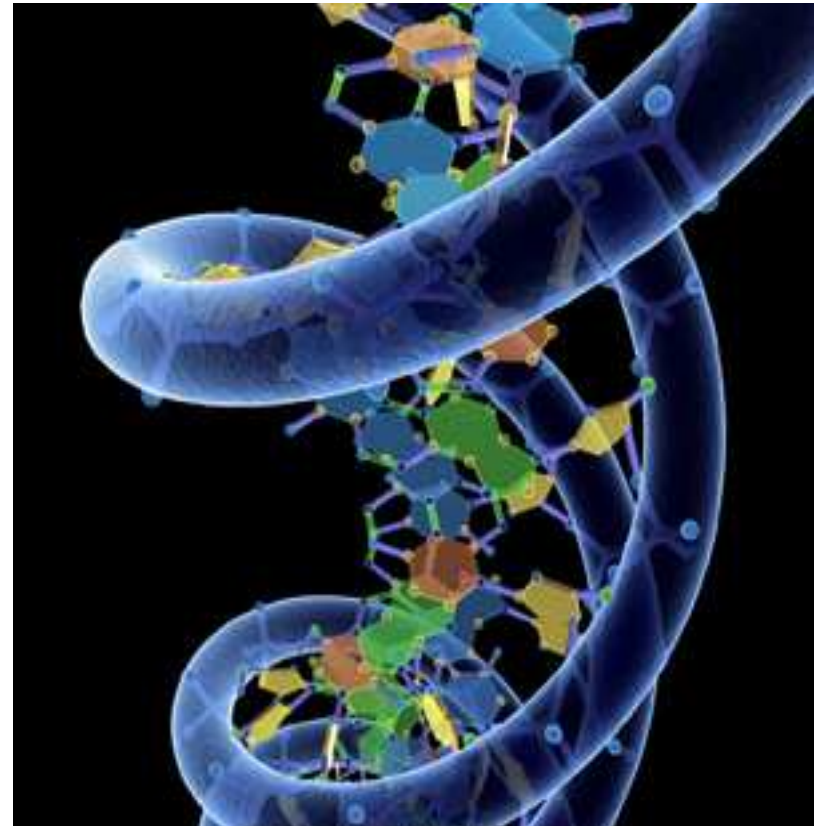
- Příčiny onemocnění
- Příznaky choroby
- Průběh onemocnění
- Důvody zhoršení
- Možnosti léčby





Genetické vlivy

- Asociace nemoci s HLA antigeny
- Mutace v oblasti genů, kódujících funkci buněk imunitního systému
- Mutace genů kódujících bílkoviny v oblasti n-s přenosu



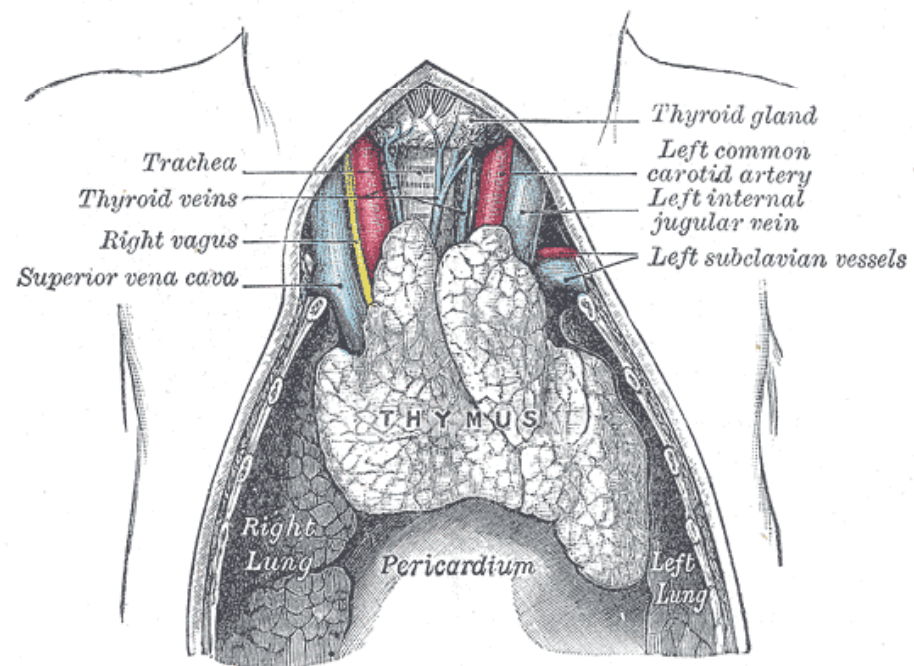
Vlivy zevního prostředí

- Expozice toxickým škodlivinám
- Chronické infekce (viry...)



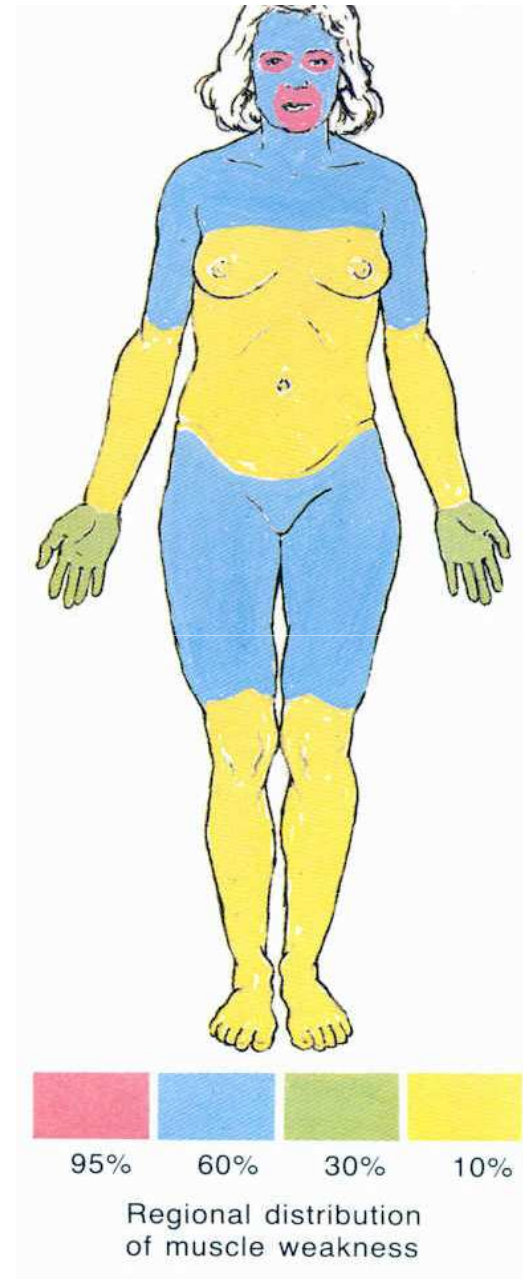
Chybná funkce brzlíku

- Poruchy brzlíku
 - ve více než 70 % případů (hyperplasie, thymom)
- Poruchy rozlišování vlastní – cizí
- Myoidní buňky
- Regulační buňky
- Komplement
- Autoprotilátky



Příznaky choroby

- Svalová slabost
- Svalová unavitelnost
- Kolísání příznaků
- Postižení typických svalů
- Přenos svalové slabosti
- Není bolest, poruchy citlivosti, změny reflexů



Klinické příznaky svalové slabosti

- Hlava a krk:
 - dvojité vidění, padání víček
 - poruchy mimiky
 - poruchy výslovnosti
 - poruchy zpracování potravy
 - padání hlavy
- Končetiny: slabost paží, slabost nohou
- Dýchací svalstvo: dušnost, myastenická krize

Přirozený průběh onemocnění

- Plynule se zhoršující x relapsy
- Úvodní příznaky
 - slabost očních svalů 75 %
 - slabost ostatních svalů v oblasti hlavy a krku 15 %
 - slabost svalů končetin 10 %
- Během 1. roku:
 - ~75 % slabost svalů v oblasti hlavy a krku
 - ~67 % dosahuje MG svého maximum MG
 - ~20 % pacientů s rizikem myastenické krize

Zhoršení (provokace) myastenie

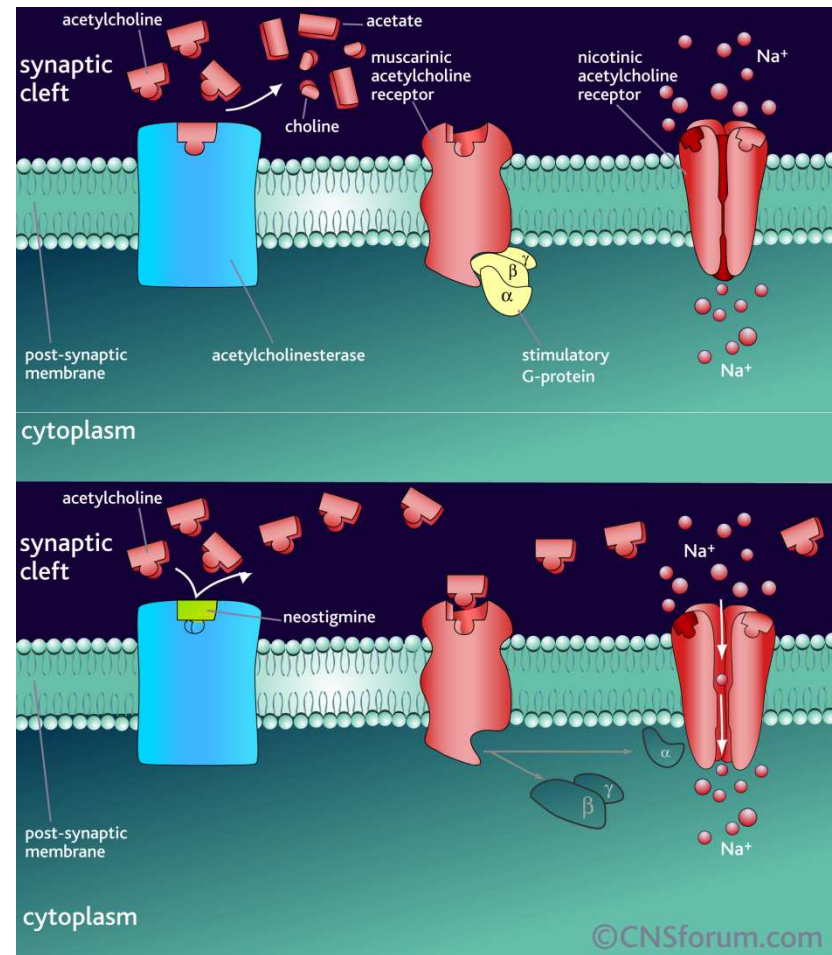
- infekce (respirační)
- stres
- nevhodné léky
- operace
- těhotenství – poporodní období
- menstruace
- nepřiměřená fyzická zátěž
- zvýšená tělesná či okolní teplota
- neidentifikované faktory (~30 %)

Inhibitory cholinesterázy

1. volba Mestinon,

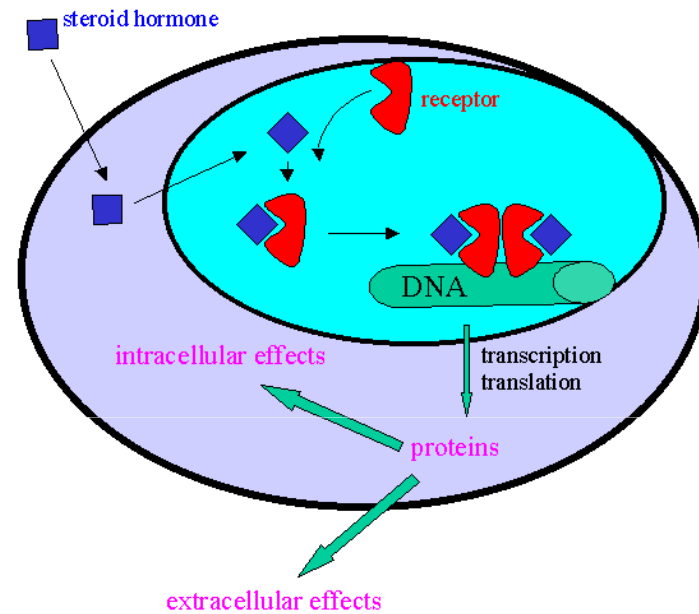
Mytelase, Syntostigmin, Ubretid

- pravidelné intervaly, po jídle (na lačno)
- nežádoucí účinky: slinění, hlenění, nucení na stolicí, křeče



Kortikosteroidy

- Mechanismus účinku
 - steroidní receptory
- Indikace
 - příznaky nereagující na ICHE
- Dávkování
 - max. dávka 1 mg/kg váhy (p. o.)
- Nežádoucí účinky
 - žaludeční vředy, cukrovka, osteoporóza, mykotické infekce, obesita, ztenčení pokožky, akne, myopatie, hypokalemie...



Imunosupresiva

- Mechanismus účinku
 - zásah do mechanismu buněčného dělení
- Indikace
 - kortikoidy šetřící léky
- 1. volba : Imuran - Azaprine
- 2. volba: CellCept, Equoral
- 3. volba: Prograf

Léčba akutních stavů

- Plazmaferéza
 - odběr 2 – 3 l plazmy, náhrada albuminem
 - obden 3 – 5x
- IVIG
 - směs IgG od zdravých dárců
 - mnohočetný účinek
 - dávka 2 g/kg hmotnosti během 2 – 5 dnů



Experimentální léčba

- Biologická léčba – monoklonální protilátky (Mabthera)
- Vysoké dávky cyklofosfamidu
- Imunoabsorbce
- Výzkum
 - antisense léčba (Monarsen)
 - blokáda komplementu
 - genová terapie

MUDr. Jan Vejvalka



**DĚKUJI ZA
POZORNOST**