

VLOGA AFEREZE PRI MYASTHENII GRAVIS

JANEZ VARL
UKC LJUBLJANA

Protitelesa:
proti receptorjem za ACh, proti drugim antigenom
na membrani mišične celice

- Protitelesa za AChR v 80 – 90% bolnikov z MG
- Protitelesa – IgG (IgG1, IgG3; IgG4)
- Podtipi protiteles
- Podtipi receptorjev ACh
- Individualne variacije
- B limfociti proizvajajo protitelesa
- T limfociti stimulirajo B limfocite
- Zmanjšanje protiteles vodi v klinično izboljšanje
- Z aferezo odstranimo predvsem IgG

Kvaliteta življenja pri MG

- Prizadetost mišic, ki so nujno potrebna za običajne, vsakdanje funkcije: govorjenje, žvečenje, požiranje, gledanje, dihanje
- Problem kroničnosti
- Vpliv na psiho
- Druge sočasne bolezni (starejša populacija)

MG – možnosti zdravljenja

- Inhibitorji acetilholinesteraze (Meastinon)
- Imunomodulatorji:
 - s počasnim učinkom:*
(glukokortikoidi, imunosupresivi: azatioprin, Cy, MMF);
 - s hitrim učinkom:*
MPF, IA, Imunoglobulini
- Kirurška odstranitev timusa

MG - afereza

- Miastenična kriza
- Premostitvena terapija
- Neučinkovitost dosedanje terapije, prevladovanje stranskih učinkov (krči v trebuhu, driska, slinjenje, bronhialna sekrecija, nausea, potenje, bradikardija, fascikulacije, mišični krči, levkopenija, DM, kostna problematika, AH, KOL)
- Predoperativna priprava

Povezava nevrolog - nefrolog

- Bolezen – nevrolog – Dg – klasična terapija – slabšanje klinične slike – **nefrolog** – afereza – izboljšanje – klasična terapija ali klasična terapija + občasne afereze

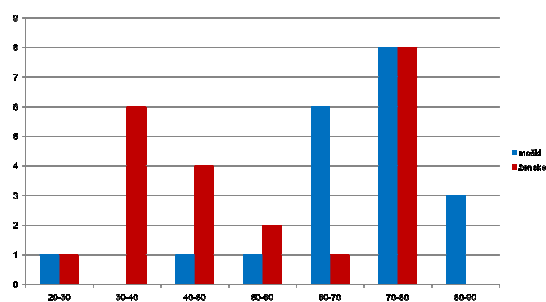
Pogostost aferezne procedure

- cikel 6-8 aferez v 7-14 dneh (afereza /2 dni zaradi počasnega prehoda IgG iz izvenžilnega v žilni prostor)
- več ciklov
- vzdrževalna afereza na 3-4 tedne
- MPF, IA
- Klinično izboljšanje: hitro ali v nekaj dneh, izboljšanje traja 3-4 tedne

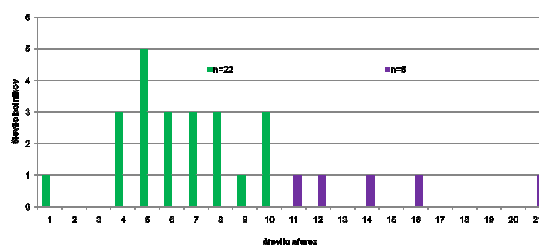
MG – naše izkušnje

- Obdobje 1998 – 2009
- n=42, M=19, Ž=23
- I.A.: 21 b., 3 vol. plazme
- MPF: 15 b., 1 vol. plazme
- I.A. + MPF: 6 b.

MG – starost bolnikov ob pričetku afereze



MG: afereze



Kombinacije:

3+4, 5+5, 7+5+13, 6+6, 10+8, 12+6, 8+10, 4+6+6+3+5 n=8

7b.: (4b.=IA, 2b.=MPF): afereza / 3 do 4 tedne

n=42

MG – frekvenca aferez

- Afereza na 2-3 dni: pri večini bolnikov, nato na 3-5 dni
- Vzdrževalna afereza: na 3-4 tedne (leta 2009: 6 bolnic)

Pristop do žil

- 2X periferna vena: 4 b.
- Centralni kateter in periferna vena: 22 b.
- 2X centralni kateter: 8 b.
- A-V fistula: 1 b.
- 2X perif. v. → centr. kat. + perif. v.: 7 b.

• n = 42

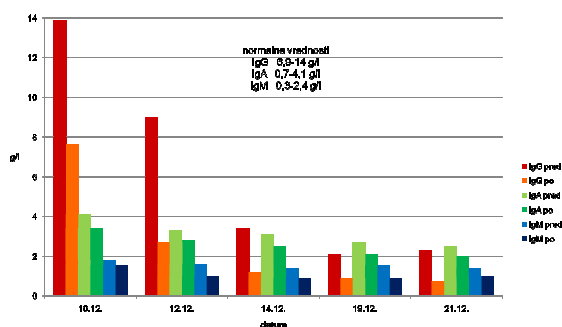
IA - MPF

- **Prednosti IA:** večja afiniteta za IgG, večji volumen procesiranja, ni nadomestne tekočine
- **Slabosti IA:** cena, ena kolumna za 10 – 15 procedur oz. za 1 -1,5 leta
- **Prednosti MPF:** cena, preprostejši postopek, odstranimo vse
- **Slabosti MPF:** nadomestna tekočina, omejen volumen, motnje koagulacije

Afereza

	IA	MPF
• Alb.	20%	
• Fibrinogen	20%	
• IgG	71%	54%
• IgA	22%	60%
• IgM	47%	65%

I.A. – odstranjevanje imunoglobulinov



Zdravila, ki poslabšajo MG

- Aminoglikozidi
- B-blokatorji, antiaritmiki
- Analgetiki
- Anestetiki
- Fluorokinoloni
- Statini
- Mg sulfat

Zaključki

- MG kompleksna bolezen
- Shema zdravljenja prilagojena bolniku
- Afereza – učinkovita premostitvena terapija zapleta
- IA > MPF
- Ohranjanje kvalitete življenja in življenja
- Vpliv sočasnih bolezni zaradi starost in/ali stranskih učinkov zdravil