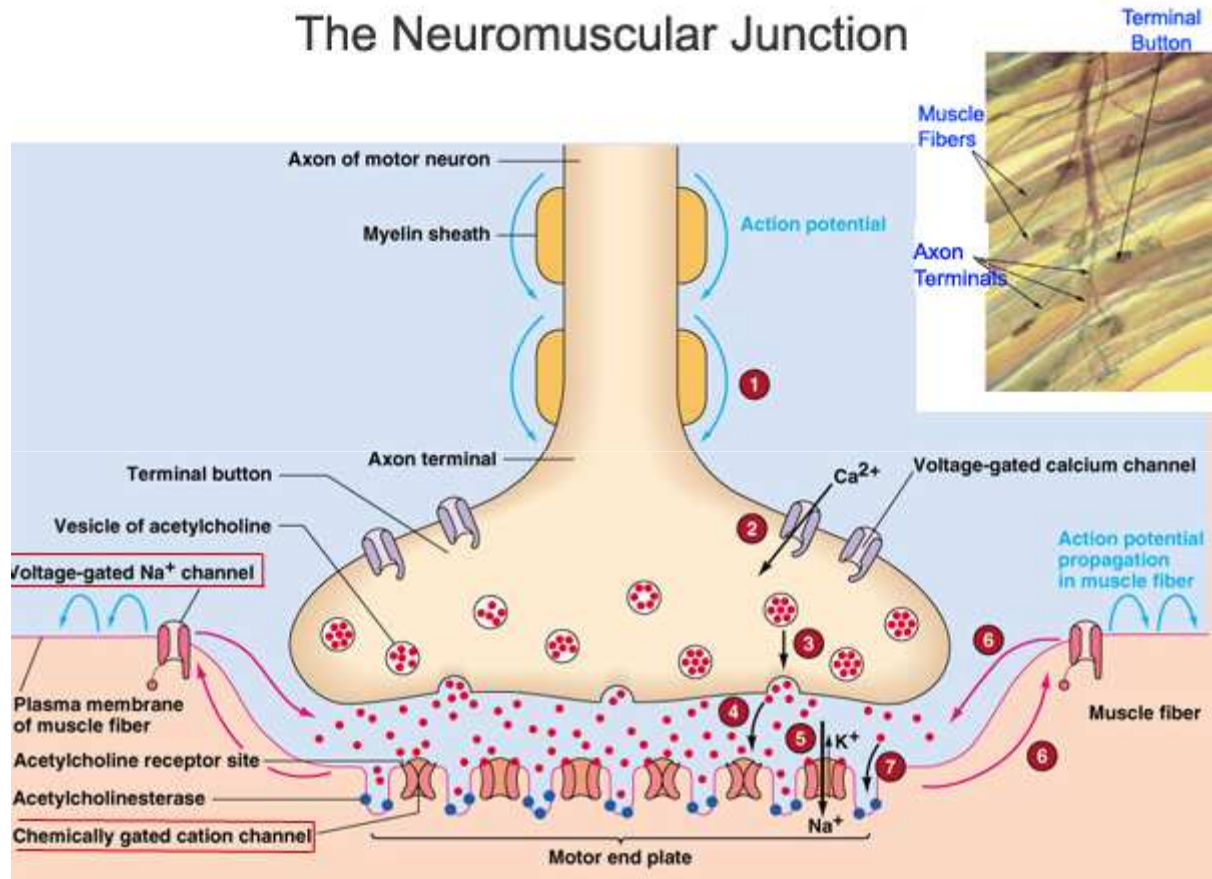


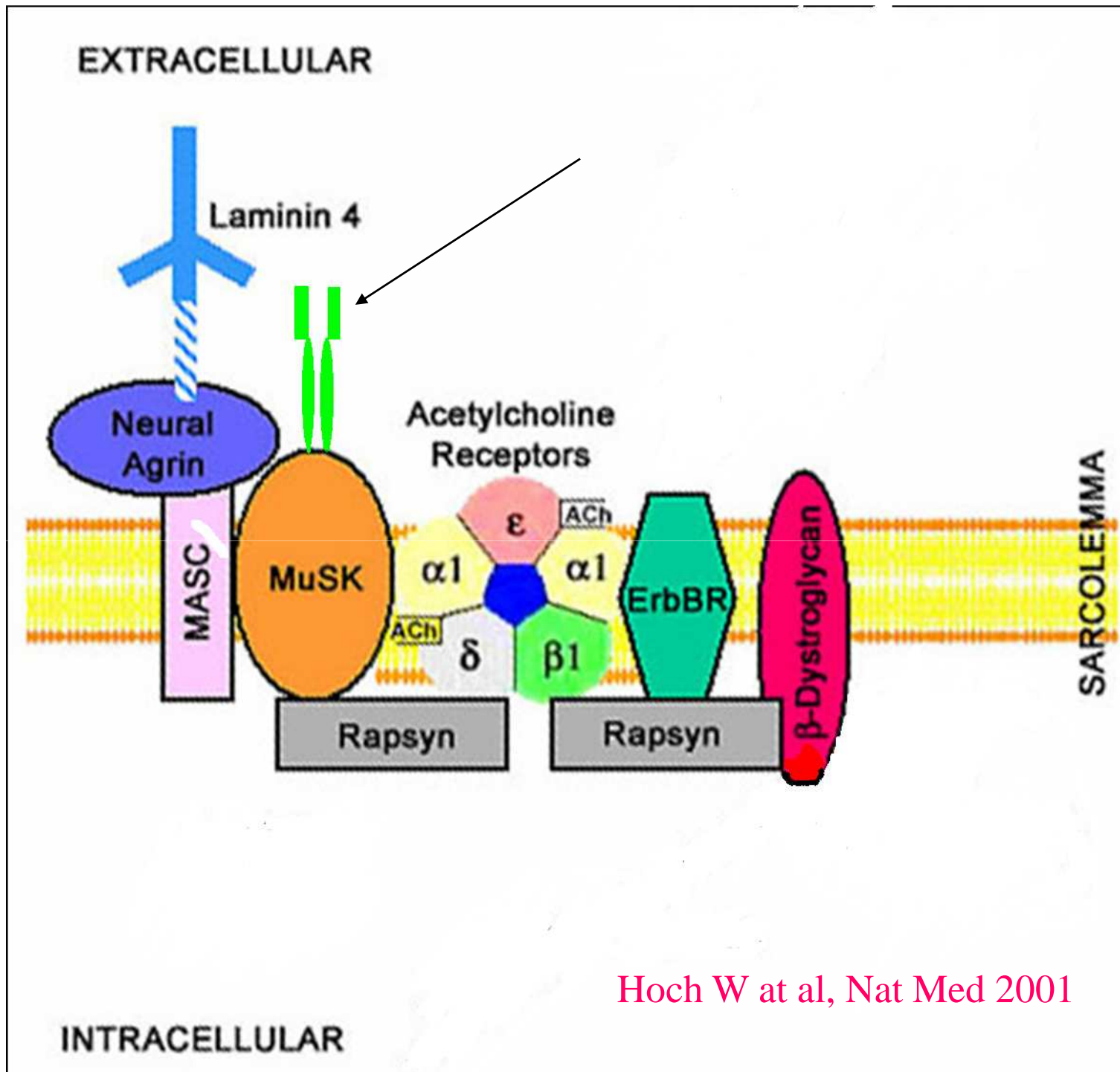
První zkušenosti s klinickým využitím stanovení anti MuSK protilátek u myasthenia gravis

J. Piňha, J. Uhrová, T. Zima

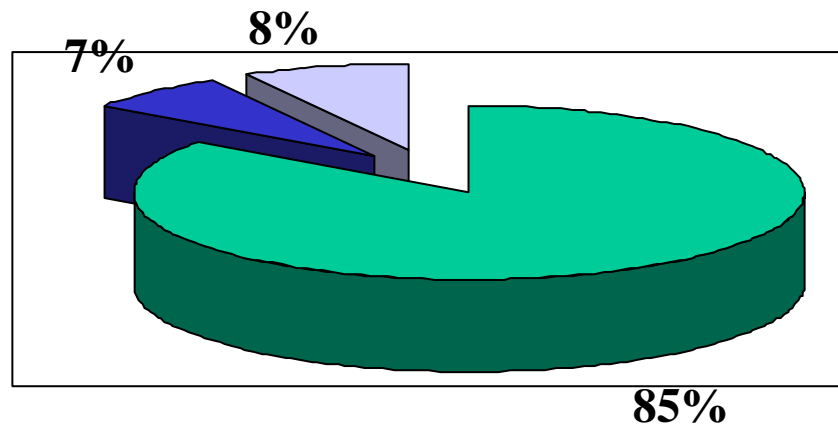
Centrum MG Praha, ÚKB VFN Praha

The Neuromuscular Junction





Hoch W at al, Nat Med 2001



Imunopatogenetická klasifikace myasthenia gravis

protilátka	AChR			MuSK +	MuSK -
výskyt (%)	10%	30%	45%	7%	8%
věk manifestace	každý	<45	>45	>1 rok	aždý věk
thymus	thymom hyper. atrofie			normální	hyperplasia
pohlaví M:Ž	1:1	1:3	2:1	1:4	1:1

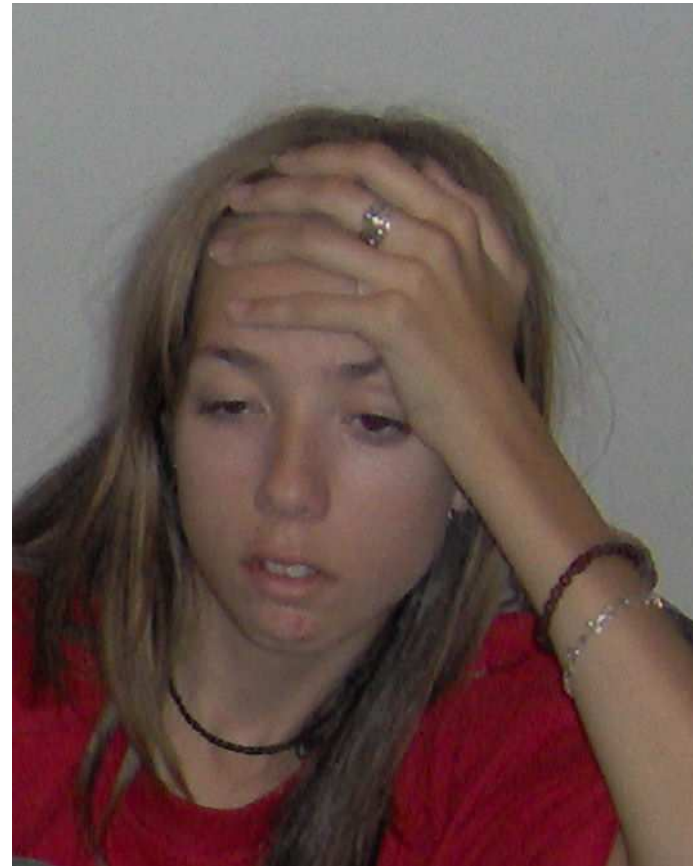
Vlastní soubor

Počet pacientů Ab anti AChR – (21. 5. - 21. 11. 2007)	24
Dg. MG nekonfirmována	4 (anti MuSK 0)
OMG	13 (anti MuSK 0)
GMG	7 (anti MuSK 3 = 42,9%)

Vyšetření: komerční set firmy DLD metodou RIA v ÚKBLD 1.LF UK

Kasuistika 1

- pac. A. K., 1994
- od r. 2002 diplopie, padání hlavy, 2005 nasolalie, lagophtalmus, 2006 dysfagie (fluktuace)
- obj. 16. 6. 07: ptóza, ophtalmoplegie, slabost faciobulbárního, šíjového svalstva
- RS dekrement m. delt. – 18 %
- Ab anti AChR –
- CT mediastina norm.
- genetické vyšetření norm.
- reakce na ICHE 0
- Ab anti MuSK + (20. 6. 2007)

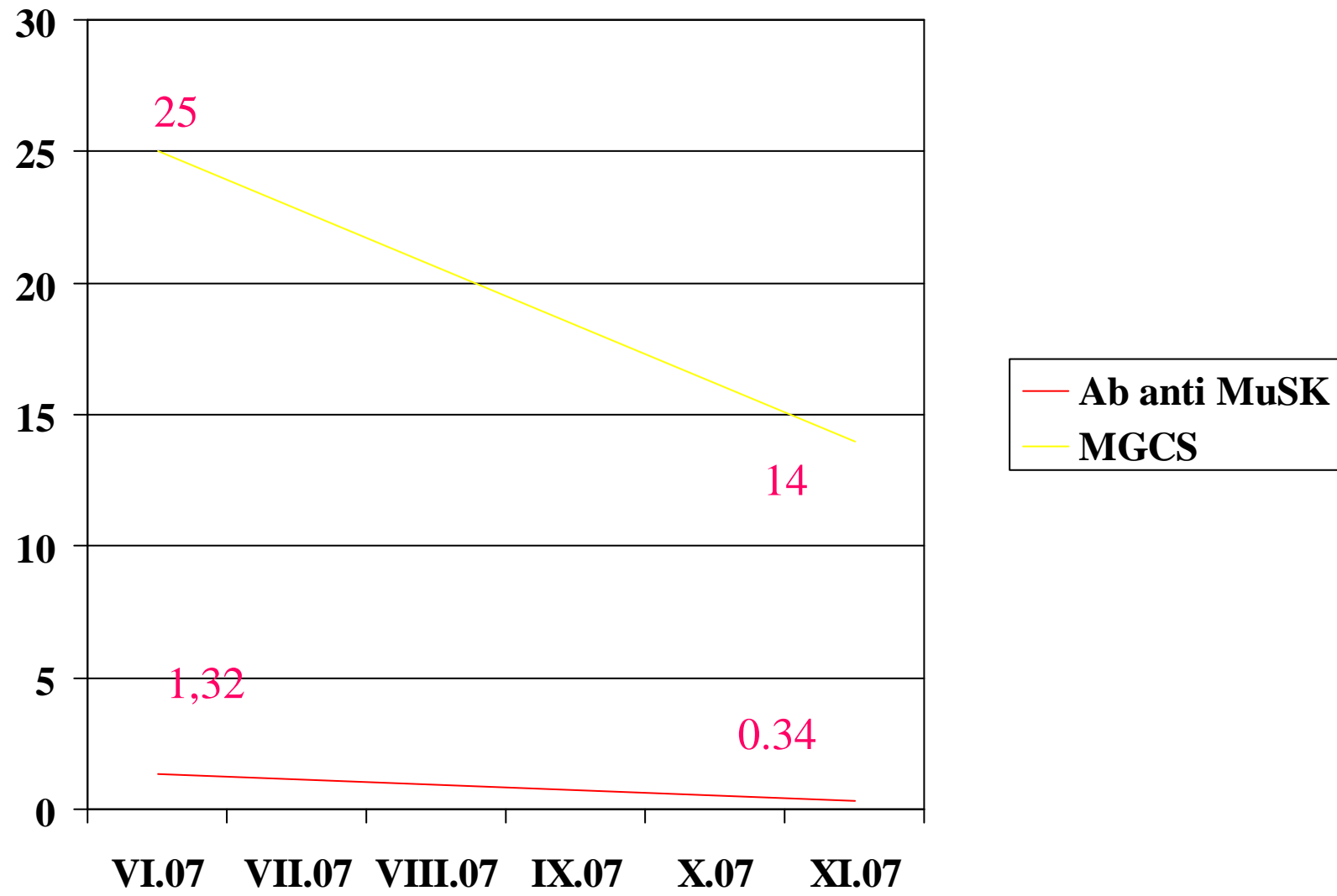


Kasuistika 1

- Od 18. 9. 07 nasazen Prednison na cílovou dávku 50 mg + azathioprine 100 mg
- 20. 11. 07 bez slabosti extraokulárního svalstva, mírná rhinolalie, bez dysfagie

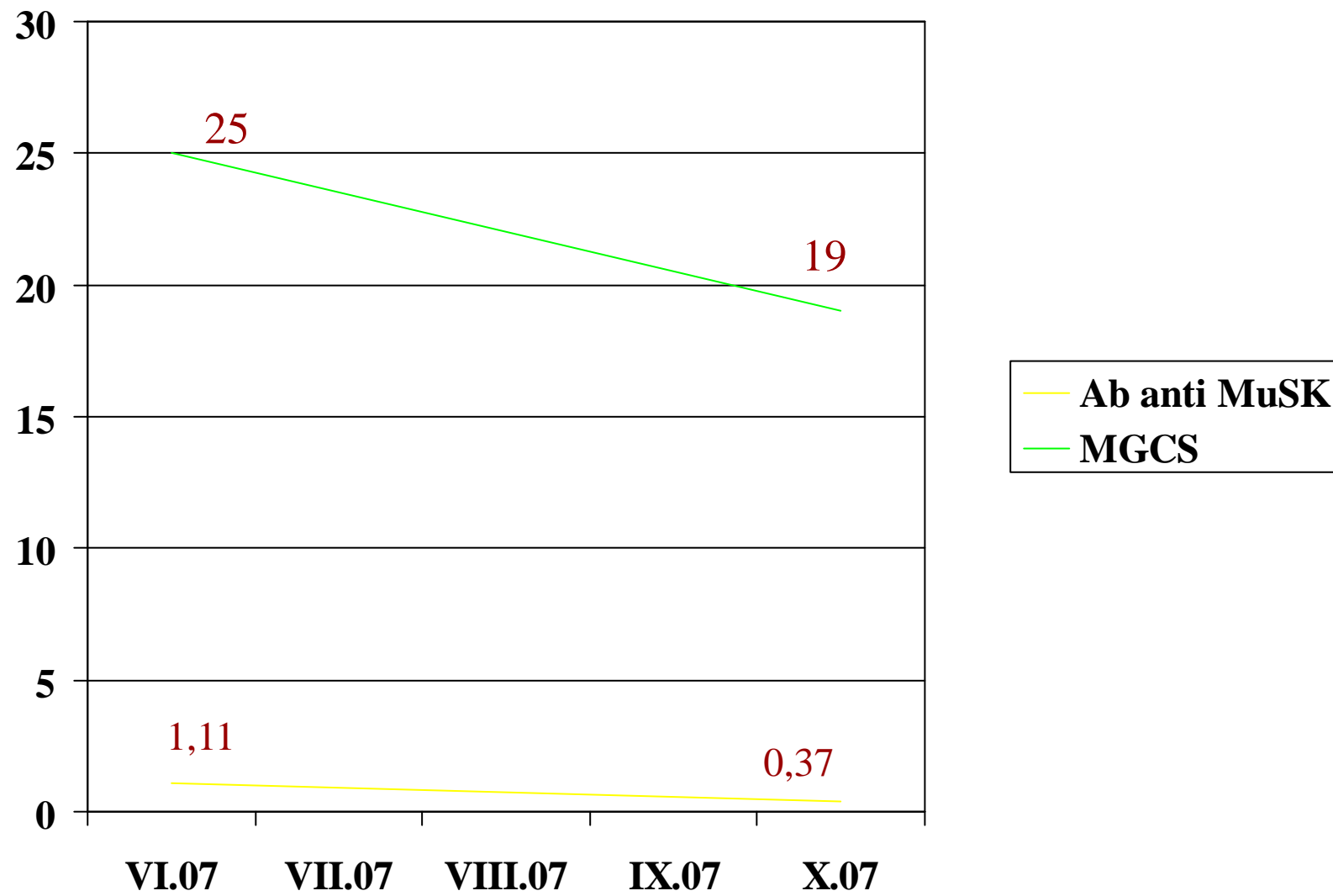






Kasuistika 2

- Pac. Š. K, 1977, žena
- 1997 po porodu generalizovaná svalová slabost
- Zlepšení po PE, + kortikoidy, efekt ICHE nepřesvědčivý
- RS dekrement m. trapez. – 19 %
- Ab anti AChR –
- CT mediastina norm.
- 8. 12. 1997 thymektomie: jen oj. lymf. folikuly
- 11/2002 myast. krize, IVIG
- kortikoidy, Imuran, CyA, Cell Cept, Prograf bez efektu, cyklické podání IVIG s částečným efektem
- dominující dysarthrie, dysfagie
- 20. 6. 2007 anti MuSK +
- 05/2007 vysokodávkovaná terapie cyklofosfamidem (200 mg/kg) s podporou G-CSF, bez komplikací
- 23. 10. 2007 artiklace zlepšena, dysfagie 0, Prednison 30 mg...10 mg



	Ab anti AChR	Ab anti MuSK
pletencová slabost	++	+
slabost faciobulbární	+	++
slabost extraokulární	++	+
atrofie mimického svalstva a jazyka	-	+
respirační insuficience	+	++
terapeutická odpověď na ICHE	80 – 90 %	30 – 50 %
odpověď na thymektomii	60 – 70%	0 !!!

	Ab anti AChR	Ab anti MuSK
RS na končetinových svalech	70 – 80 %	35 – 50 %
RS na faciálních svalech	80 – 90 %	80 %
SF EMG na končetinových svalech	95 %	15 – 50 %
SF EMG m. orbicularis oculi	95 – 99 %	72 %
hyperplasie thymu	65 %	10 – 15 %
thymom	10 %	publikován 1 případ

Závěr

- Diagnostický přínos vyšetření Ab anti MuSK: nízká senzitivita elektrodiagnostických testů u seronegativních pacientů s netypickým klinickým nálezem
- Terapeutický přínos vyšetření Ab anti MuSK: malý klinický efekt ICHE a thymektomie, risk/benefit ve prospěch imunosupresivní terapie

Děkuji za pozornost