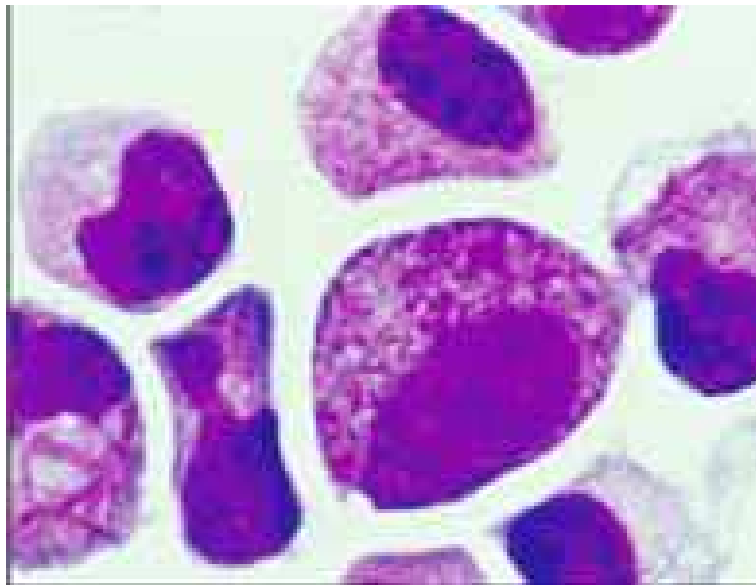


Možnosti hematologické léčby u refrakterní myastenie

J.Pitřha

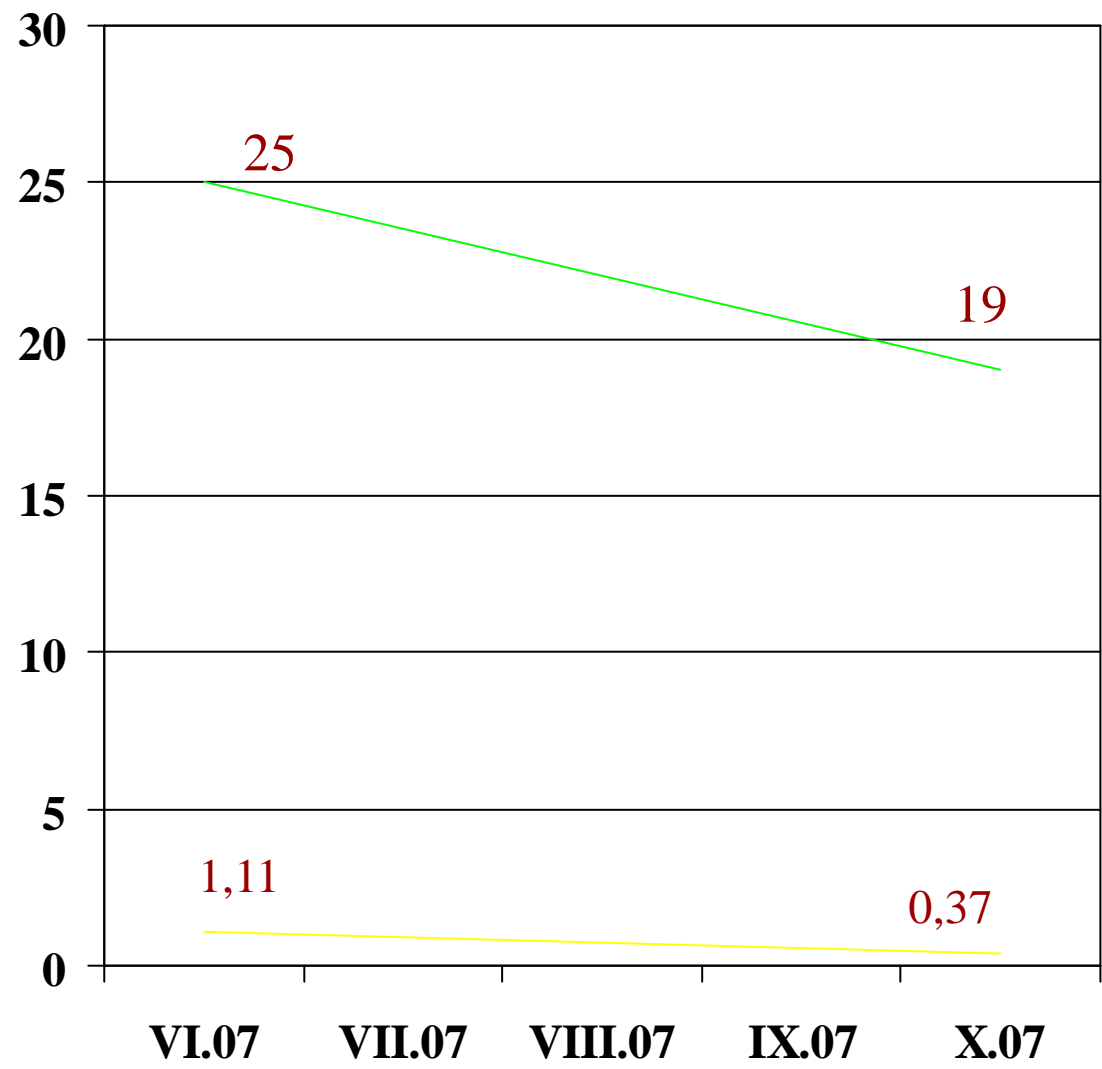
Terapie refrakterní myasthenia gravis

- nové způsoby imunosupresivní terapie
- biologická léčba



Kasuistika 1

- 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, aza, CyA, mykofenolat mofetyl, tacrolimus 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

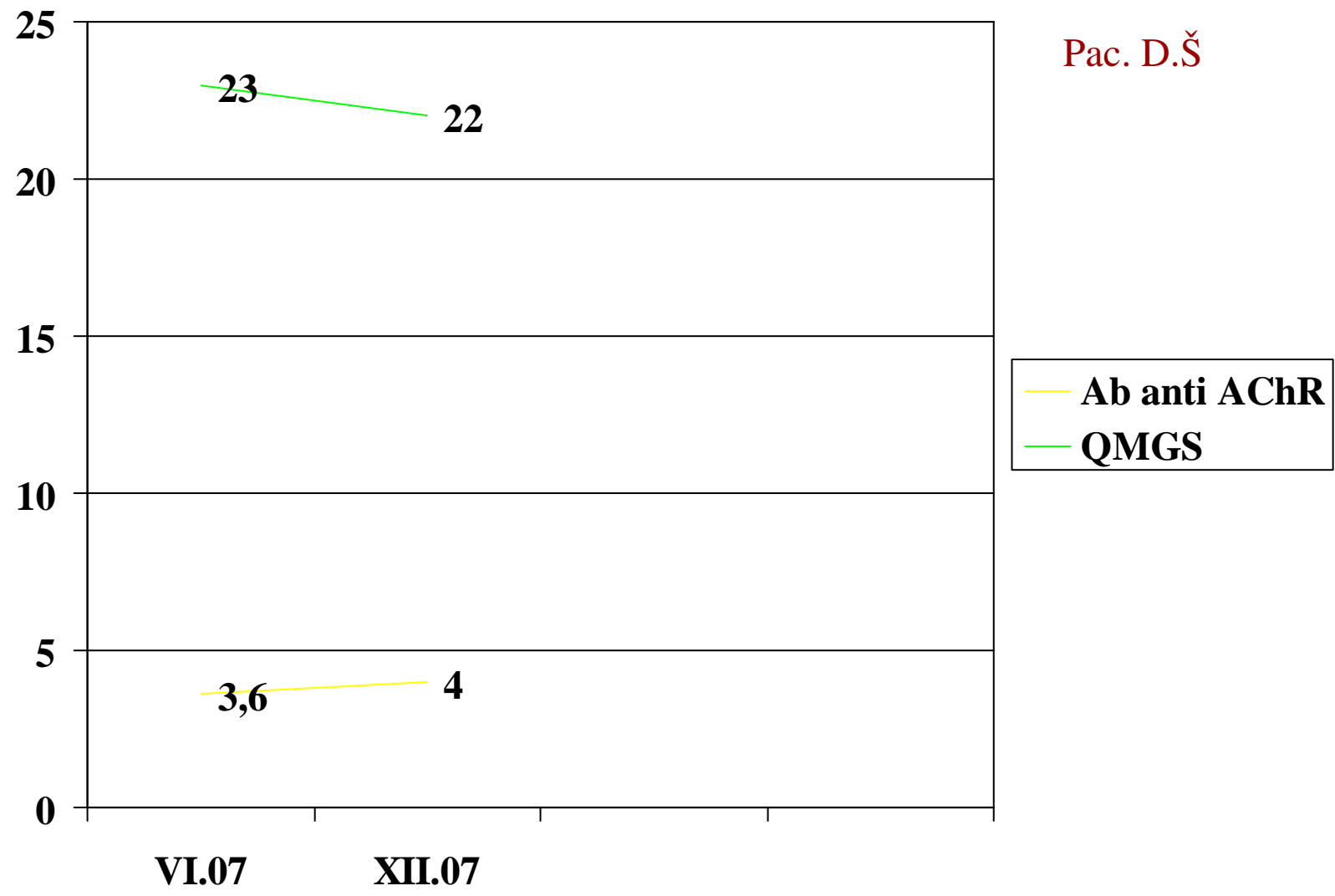


• Pac. Š.K.



Kasuistika 2

- Pac. D.Š, 1976, žena
- 1993 dysarthrie, dysfagie, diplopie, ptóza
- Ab antiAChR 7,8 umol/l,
- RS dekrement 9% n accesorius
- Obj. slabost extraokul. svalstva, rhinolalie, Seeman +, elevace hlavy 20 sec, dávivý r. 0 !
- Efekt ICHR ?, nasazen Prednison
- 13.12.1993 thymektomie, oj. germinativní centra
- Resid. faciobulbární slabost, s občasnými exacerbacemi, přidán azatioprin, zkoušena PE, CyA netoleruje, MM bez efektu
- 10-11/07 na hematol. Klinice FNKV podána Mabthera v režimu 375mg/m² 4x a 1 týden
- 18.12. 2007 subj. i obj. nález nevýrazně zlepšen (zlepšení síly m. orbic. oris...)



Závěr

- myastenie je klinicky, imunopatogeneticky i geneticky heterogenní onemocnění
- oproti klinické prognóze je terapeutická odpověď obtížně predikovatelná
- výhled: nalezení molekulárně biologických – genetických markerů?

Děkuji za pozornost