



myastenický kurýr č. 2

www.myastheniagravis.cz myadisn@seznam.cz

1. červen 2009

Setkání pacientů s MG v Kateřinské aneb jak to bylo s koláčkem

-Mir- Sjeli jsme se z Berouna, Brna, Českých Budějovic, Haviřova, Hradce Králové, Kladna, Kolína, Liberce, Litoměřic, Martinic v Krkonoších, Mladé Boleslavi, Odolené Vody, Prahy, Proseče, Příbrami, Radotína, Sedlčan, Sokolova, Svitav, Štětí, Teplic, Veselí nad Lužnicí a Žatce.

V sobotu dne 16.5.2009 proběhlo na neurologické klinice v Praze, Kateřinská 30, první setkání pacientů s MG, lékařů a rodinných příslušníků, se záměrem založit občanské sdružení. Celou akci inicioval Dr. Piřha z pražského dispensáře tím, že oslovil několik svých pacientek, aby se ujaly organizace tohoto setkání (zde je případné poděkovat Veronice Šumpichové a Libě Horčicové, které mají lví podíl na tom, že se do soboty podařilo vše připravit). Čím víc se kupily informace, tím víc bylo jasné, že z původního záměru poklidného setkání, seznámení se a hlavně popovídání si navzájem, se stane spíš schůze, ale bylo jasné, že nelze jinak, protože bylo třeba schválit stanovy, vybrat a odhlasovat členy výboru. Bylo těžké odhadnout kolik lidí přijde, takže vládla zvědavost. Vzhledem k tomu, že stanovy nebyly nikde předem k nahlédnutí a viděli jsme se navzájem poprvé si myslím, že to šlo dobře, všechno se stihlo ve vyměřeném čase a věřím, že všichni odcházeli s dobrým pocitem. Je třeba poděkovat všem, kteří přišli a zejména těm, kteří to měli daleko. Stanovy, registrace a další konkrétní informace vyplývající z tohoto setkání budou co nejdříve vyvěšeny na www.myastheniagravis.cz v sekci sdružení. P.S. A makovej koláček už na mě nezbyl!!



Sešli jsme se opravdu v hojném počtu – setkání cca 50ti nadšenců proběhlo ve velmi přátelské atmosféře.

**Podělte se s námi o Váš příběh!
Pište na
predseda.mygracz@gmail.com**

**Váš názor nás zajímá!
Jak se Vám líbí kurýr? Pište nám na
kuryr.mygracz@gmail.com**



Vámi zvolené vedení neziskové organizace MYGRA-CZ (představí se na druhé stránce tohoto kurýra).

Registrace sdružení MYGRA-CZ je v plném proudu

-Ver- Tak a je podaná registrace, zhruba deset dní před koncem května doputoval návrh na registraci podepsaný třemi zakládajícími – Miriam, Líbou a Veronikou – k Miriam, která se chopila úkolu se svou bravurností a vyrazila na ministerstvo. Držme pěsti, ať náš plán nepřekazí úřední šiml, do dalšího vydání „kurýra“ by neziskové sdružení MYGRA-CZ mělo být registrováno. Jakmile se tak stane, vyvěsíme veškeré informace o členství, čísle účtu, členských kartičkách aj. na www.myastheniagravis.cz v sekci „asociace pacientů MYGRA-CZ“.

Řasy pro záchranu života myastenika

-Ver- V nejnovějším čísle časopisu projektu Euromyasthenia se dovíte mnohé; tentokrát jsem pro Vás vybrala článek o nových inhibitech cholinesterázy, tedy „přátelích“ mestinonu, mytelasy, syntostigminu aj. Podle článku z časopisu Natural Product Research z tohoto roku, bylo na pobřeží Indie objeveno jedenáct nových různých druhů mořských řas, které produkují nové inhibitory cholinesterázy. Mezi testovanými rostlinami vykazaly Gracilaria gracilis a Sargassum nejvyšší inhibiční aktivitu. Výbornou zprávou pro pacienty s MG je, že momentálně se tyto řasy dále testují a jejich obsahové látky identifikují, aby brzy mohly pomáhat!

Prasečí chřipka a MG pacienti

-Ver- Případy onemocnění prasečí chřipkou, které byly nedávno diagnostikovány v mnoha zemích jsou obavou pro mnoho pacientů s autoimunitními chorobami. Tato chřipka je přenášena kapénkovou infekcí, tedy z plic nemocného pacienta – kašlem, kýchaním aj. V současné době se pacienti s MG nemají čeho obávat, nicméně pacienti, kteří užívají kortikosteoridy a imunomodulátory by se měli vyvarovat pobytu na veřejných místech či cestování do Mexika, dokud nebude situace klidnější (www.myasthenia.org).

Vedení MYGRA-CZ se představuje

-Všichni - Dne 16.5.2009 byl pro pacienty s MG, jejich rodinné příslušníky a také zdravotníky v ČR zvláště vydařený den. Nejenže se sešlo pár desítek účastníků, ale bylo zvoleno vedení sdružení s odsouhlaseným názvem MYGRA-CZ, které by se Vám tímto rádo představilo:



Libuše Horčicová – předseda – je mi 40 let a s myastenii bojuji od roku 2002, celkem úspěšně. Jsem vdaná, mám 2 děti a dva psy. Pracuji v bytovém družstvu v Teplicích. Mám spoustu zálib, od sportu počínaje po chov psů konče. Jinak se zabývám také španělštinou, ráda jezdím na motorce, cestuji a nejraději jsem někde na samotě u lesa, kde je klid, ticho a moje rodina kolem. Jsem narozena ve znamení panny, takže děsný puntičkář, mám ráda všechno v pořádku a zorganizované. Dost neoblíbené vlastnosti v dnešní době. Jinak pohodička a vyrovnaná. To bude asi tím věkem. Tak snad se to bude hodit v práci pro sdružení a doufám, že společně rozjedeme prospěšnou organizaci pro všechny nemocné MG.

predseda.mygracz@gmail.com



Alena Ezrová – místopředseda – je mi 52 let a žiji v Teplicích. Mám 27 letou dceru a zeťáka, takže dvě děti a jednu rozmazlenou fenku - kokra. Záliby jsem musela pověsit na hřebík, ale jen jak mohu utíkám do přírody a hledám pohodu a klid. Se svými zdravotními problémy se potýkám již dlouhou řadu let a dost často bezradně. Ráda bych prací ve sdružení chtěla přispět k osvětě nemocných, aby se vyhnuli bezradnosti a jejich život byl pohodovější.

mistopredseda.mygracz@gmail.com



Miriam Křivková – projektový koordinátor – Žiji v Praze, myastenii mi diagnostikovali a následně operovali v roce 1981. Deset let jsem pracovala v knihovně Institutu pro další vzdělávání lékařů, nyní pracuji v tiskárně v administrativě a jako sazeč (práce na PC). Mám jednoho syna, po celou dobu MG jsem přestála jednu mírnou a jednu velkou zdravotní krizi. Věřím homeopatii a doktor s lidskou dimenzí je pro mě nezbytnost. Léky beru po celou dobu a běžné životní tempo (vyjma sportů) zvládám celkem v pohodě. Ve sdružení MYGRA-CZ jste mě zvolili programovým koordinátorem, ještě s trochu rozklepanými koleny stojím na startu a věřím, že se podaří vybudovat – za podpory a podnětů všech životaschopnou a fungující organizaci.

projektkoordinator1.mygracz@gmail.com



Helena Brůhová – projektový koordinátor – před 43 lety jsem se narodila v malebném městečku na soutoku Lužnice a Nežárky. Léta opravdu utíkají a mé původní povolání zdravotní sestry už roky nevykonávám. Ale právě toto povolání mě přivedlo do Prahy, kde jsem na klinice potkala mnoho pacientů s MG a také několik výtečných lékařů, kteří se s velkým zájmem o myasteniky starali. Možná někteří znáte MUDr. V. Šmáta a MUDr. J. Vejvalku? Ale pryč s nostalgií. ☺ Momentálně pracuji jako odborný ekonom a prosím nezaměřovat s odporným ekonomem. ☺ Onemocnění myasthenia gravis mám už neuvěřitelných 22 let. Během této doby jsem zažila stavy velmi neutěšené a i stavy bezproblémové, nooo... prostě se snažím s paní Myastenii udržovat mír. A zatím se to daří. Takže v rozumné míře jezdím na kole a plavu. Tím se dostávám k zálibám a radůstkám ve volném čase. Mám nesmírně ráda hudbu, zpěv, literaturu a zejména poezii, kterou občas amatérsky píší.

projektkoordinator2@gmail.com

Libuše Horčicová – pokladník – Pocházím z Prahy, kde doposud žiji, v příjemné části města Radlice-Smíchova. Mám 26-ti letou dcerou, manžela a 2 psy. Mezi mé záliby patří cestování, koupání v moři, návštěvy divadel a kin a další aktivity v rámci možností s ohledem na můj zdravotní stav, protože od roku 1992 patřím mezi pacienty s MG. Sice jsem v invalidním důchodu díky MG, ale i přesto, pokud mě to můj zdravotní stav umožňuje, starám se o chod celé své rodiny, do čehož spadá i téměř každodenní vaření. Tímto bych chtěla vyzvat pacienty, popřípadě i rodinné příslušníky trpící stejným onemocněním, k písemnému předání osobních zkušeností s MG, které by mohlo být postupně zveřejňováno ve věstníku pacientů s MG. Na úplný závěr bych Vám ráda popřála co nejvíce spokojených dnů s minimálními zdravotními obtížemi.

pokladnik.mygracz@gmail.com



(NE)jen pro zdravotníky...

-Ver- Ano a je to tady! V nové pravidelné rubrice s tímto názvem budete pravidelně nacházet ty nejzajímavější novinky ze světa terapie onemocnění myasthenia gravis. Pokud budete mít jakýkoliv nápad nebo článek k opublikování, prosím napište nám na kuryr.mygracz@gmail.com. A pokud znáte lékaře, lékárníka nebo jiného zdravotnického odborníka, který by měl zájem, prosíme přepošlete jim toto číslo!

MUDr. Jiří Piňha: Možnosti biologické terapie u myasthenia gravis

27.5.2009

Myasthenia gravis (MG) je protilátkami zprostředkované autoimunitní onemocnění s účastí T buněčných mechanismů. Významnou roli v patogenezi MG hraje snížená produkce T regulujících lymfocytů (CD4+25+) a jejich transkripčního faktoru Fox3 a aktivace B lymfocytů s produkcí protilátek proti acetylcholinovému receptoru (AChR), svalově specifické tyrosin kináze (MuSK), či dalším proteinům (titin, ryanodinový receptor a zřejmě i rapsyn). Na destrukci acetylcholinových receptorů (AChR) se podílí zejména komplement, který je součástí membrány atakujícího komplexu. U mladších pacientů má v patogenezi MG významnou roli thymus, kde dochází k folikulární hyperplasii (u cca ve 40 % pacientů s MG). V germinativních centrech antigen prezentující epiteliální buňky v kontextu s MHC molekulami II. třídy exprimují antigenní epitopy AChR, jejichž zdrojem jsou myoidní buňky. Pomocné T lymfocyty se senzitivují vůči antigenním epitopům AChR. Autoreaktivní B lymfocyty jsou atrahovány do germinativních center chemokiny, zejm. CXCL13. Makrofágy produkovaný BAFF (B-cell activating factor) a APRIL (a proliferation inducing ligand) podněcují aktivaci B lymfocytů. Dochází ke zvýšené tvorbě prozánětlivých cytokinů, zejm. TNF alfa, IF gama, IL-2 a dalších. U pacientů s thymomem a produkcí protilátek proti MuSK nebyla prokázána žádná patologie thymu, předpokládá se vliv extrathymických, systémových imunopatologických reakcí.

U 10 – 15 % pacientů je účinná symptomatická monoterapie inhibitory acetylcholinesterázy, u mladších pacientů s následnou thymektomií lze u více než 80% nemocných navodit klinickou remisi bez farmakologické podpory. U ostatních pacientů je nutné nasazení kortikosteroidů a většinou i imunosupresiv. Tato léčba je nespecifická, ovlivňuje imunitní systém na různých úrovních, což vede k relativně výrazným nežádoucím účinkům. U více než 10% nemocných, zejména s thymomem nebo přítomností protilátek proti MuSK lze docílit jen částečné klinické remise a to ještě za cenu nasazení imunosupresiv 2. nebo 3. volby.



Obrázek: Rituximab hledá svůj cíl na B lymfocytu

Intenzivní výzkum probíhá v oblasti vývoje dalších mAb. U MG se zkouší např. mAb proti BAFF a APRIL a jejich receptorů na B lymfocytech, které ovlivňují jen jejich aktivované formy.

V letošním roce byl publikován týmem prof. Kaminského v USA článek, popisující blokádu komplementu u experimentálních zvířat rekombinantním proteinem EV576 jehož původ je ve slinách klíšťat.

Nadějné výsledky v experimentu ukazuje tzv. T buněčná vakcinace. Experimentálně se zkouší terapie inhibitory deacetalázy histonu, s cílem změnit funkce části DNA, což vede ke zvýšení tvorby regulujících T lymfocytů. Pokud se v éře nastupující biologické terapii hovoří o 1 - 2. dekádě tohoto století jako o léčbě mAb od 3. dekády se očekává rozvoj genové terapie. Limitující je financování těchto finančně velmi nákladných léčebných postupů, kdy ani ve vyspělých státech nelze očekávat široké využití biologické terapie v klinické praxi.

J.P. 27.5.2009

Jedním z prvních pokusů o cílený zásah v oblasti nervosvalového přenosu bylo zjištění, že se u MG na rozkladu acetylcholinu účastní tzv. "reedthrough" acetylcholinesteráza (rACh), která se podílí i na imunopatologickém zánětu v oblasti postsynaptické membrány. Od tohoto zjištění byl jen krok k vyvinutí tzv. „antisense“ terapie. Ta spočívá v ovlivnění dějů na úrovni transkripční RNA, tedy zásahem v buňkách produkujících rACh. Lék EN101 (Monarsen) je t.č. objektem klinických studií.

Teprve objev chimérických a následně humanizovaných monoklonálních protilátek (mAb) vedl k zavedení cílené biologické terapie do klinické praxe. V současnosti se využívají zejména v léčbě onkologických, hematologických a revmatických chorob. První mAb, zkoušenou u MG je Rituximab (MabThera). Jde o chimérickou mAb proti molekule CD 20, která je exprimována na B lymfocytech. V literatuře jsou popsány ojedinělé kasuistiky pacientů s refraktorní MG, u nichž došlo po podání této mAb k navození klinické remise. V současné době probíhají 2 klinické studie, jejichž cílem je ověřit bezpečnost a klinický efekt Rituximabu (fáze II).

Další možnosti terapeutického cíleného zásahu se nabízí na úrovni efektorových molekul. Za tímto účelem byla vyvinuta humanizovaná mAb proti C5 složce komplementu. Ověření efektivity Eculizumabu (Soliris) je t.č. cílem III. fáze klinické studie. Dalšími mAb s potenciální možností ovlivnění patogeneze MG je Baziliximab (Simulect), chimérická mAb proti receptoru pro IL-2 a chimérická mAb proti TNF-alfa, Infliximab (Remicade). Všechny zmíněné mAb jsou t.č. schválené FDA pro klinické použití převážně v onkologické, hematologické a revmatologické indikaci.

