LÉČEBNÁ VÝMĚNNÁ PLAZMAFERÉZA A JEJÍ PRAKTICKÉ VYUŽITÍ V NEUROLOGII

MUDr. Jan Pták
Krevní centrum Fakultní nemocnice s poliklinikou, Ostrava

V první části jsou po stručném historickém úvodu obecně popsány základní principy léčebné výměnné plazmaferézy – velikost objemu vyměněné plazmy, použití náhradních roztoků, frekvence výkonů, zajištění nesrážlivosti krve v mimotělním oběhu, zajištění žilního přístupu a nejčastější nežádoucí účinky výkonu. Následně je uvedeno rozdělení neurologických onemocnění do čtyř indikačních kategorií. Ve druhé části je konkrétně popsána strategie léčby výměnnou plazmaferézou u nejčastějších neurologických onemocnění (syndrom Guillainův-Barrého, chronická demyelinizační polyradikuloneuropatie, myasthenia gravis, syndrom Lambertův-Eatonův a roztroušená skleróza).
Klíčová slova: výměnná plazmaferéza, neurologie, autoimunitní onemocnění.

Úvod

Léčebnou výměnnou plazmaferézu je možno zařadit do skupiny extrakorporálních eliminačních léčebných metod využívajících rozdílnou specifickou hmotnost jednotlivých krevních složek a tím jejich oddělení centrifugací.

Pojem aferéza vznikl z řeckého slova aphairesis = odnětí. Termín plazmaferéza, dnes nejčastěji používaný při popisu této léčebné metody byl poprvé použit téměř před 87 lety Johnem J. Abelem 8. prosince 1914 ve farmakologické laboratoři Hopkinsovy university při pokusech na psech. Tento pojem znamená odstranění plazmy. Za počátek používání plazmaferézy jako moderní léčebné metody je možno považovat padesátá léta minulého století, kdy byla plazmaferéza použita při léčbě hyperviskozního syndromu u Waldenströmovy makroglobulinémie.

Pro další orientaci v problematice je nutné terminologické upřesnění. Při použití plazmaferézy se odebraná plazma vždy nahrazuje (izovolemicky, hypervolemicky nebo hypovolemicky) různými roztoky, je proto vhodnější používat termín léčebná výměnná plazmaferéza (therapeutic plasma exchange – TPE).

Větší rozšíření této léčebné metody v různých medicínských odvětvích je zaznamenáno v osmdesátých letech minulého století, což například v USA vedlo ke vzniku samostatné společnosti pro aferézu ASFA (American Society for Apheresis) a v Evropě Evropské hemaferetické společnosti ESFH (European Society for Hemapheresis). Doporučení těchto aferetických společností jsou vesměs respektována pro strategii léčby plazmaferézou ve všech medicínských oborech. Léčebnou výměnnou plazmaferézu lze použít při léčbě mnoha onemocnění revmatologických, hematologických, neurologických, kožních, metabolických a ledvinových. Po podrobném rozboru všech zkušeností s tímto druhem léčby bylo vypracováno doporučení ASFA pro jednotlivé indikace. Podobné indikační doporučení vypracovala i AABB (American Association of Blood Banks). Ve většině údajů se doporučení těchto organizací shodují, pouze v některých případech jsou indikační rozdíly.

Indikační skupiny pro léčebnou plazmaferézu

Indikace pro léčebnou výměnnou plazmaferézu lze podle ASFA i AABB rozdělit do čtyř kategorií. Níže uvedené indikační kategorie odpovídají doporučení ASFA z roku 2000 (3, 5, 7).

Do I. kategorie lze zařadit onemocnění, u kterých je plazmaferéza standardním a všeobecně uznávaným léčebným postupem. Jsou zde uvedena onemocnění, kde je plazmaferéza léčbou první volby nebo velmi důležitou léčbou doplňkovou. Účinnost plazmaferézy byla u onemocnění zařazených do této kategorie potvrzena mnoha klinickými studiemi a publikovanými pracemi. Z neurologických indikací lze do této skupina zařadit tato onemocnění:

- akutní zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie (syndrom Guillainův-Barrého)
- chronická zánětlivá demyelinizační polyradikuloneuropatie
- demyelinizační polyneuropatie s paraproteinémií IgG/IgA
- myasthenia gravis.

Do II. kategorie jsou zařazena onemocnění, u kterých je léčebná plazmaferéza účinná a všeobecně akceptovaná. Je však považována spíše za léčbu podpůrnou a doplňující, než za léčbu první volby. U těchto onemocnění nebyl publikován dostatečný počet randomizovaných kontrolovaných studií jako v kategorii I. Publikované kazuistiky většinou popisující příznivý efekt léčby:

- myasthenický syndrom Lambertův – Eatonův
- akutní disseminovaná encefalomyelitis (ADEM)
- Sydenhamova chorea
- PANDAS (pediatric autoimmune neuropsychiatric disorder associated with streptococcal infection)
- polyneuropatie při Waldenströmově makroglobulinémii
- polyneuropatie při kryoglobulinémii.

Kategorie III zahrnuje onemocnění, u kterých není dostatečné množství důkazů pro vyhodnocení účinnosti léčby plazmaferézou nebo jsou tyto důkazy nejisté. Jsou zde zahrnuta nemocnění, u kterých je efekt plazmaferetické léčby rozporný a neexistuje konsenzus o jejím opodstatnění.

Použití plazmaferézy u těchto onemocnění lze chápat jako výjimečnou snahu pomoci nemocným, kde selhala

konvenční léčba. Z neurologických onemocnění lze do této kategorie zařadit tato onemocnění:
- relapsující i progredující roztroušená skleróza
- paraneoplastické neurologické syndromy
- polyneuropatie při mnohočetném myelomu
- syndrom POEMS (polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, M-component, skin change)
- Rasmussenova encefalitida
- stiff – man syndrom.

IV. kategorie: kontrolované studie neprokázaly účinnost léčby plazmaferézou:
- amyotrofická laterální skleróza
- funkční psychotické poruchy (schizofrenie)

Začlenění jednotlivých onemocnění do výše uvedených kategorií však není jednoznačné a je různé podle jednotlivých aferetických organizací. Největší rozdíly jsou mezi skupinami I a II. Ve skupinách III a IV je až na výjimky zařazení neměnné. Např. myastenický syndrom Lambertův – Eatonův byl v r. 1999 zařazen podle ASFA do indikační skupiny I, podle AABB v témže roce do indikační skupiny II. V r. 2000 jej již ASFA zařadila také do indikační skupiny II.

Je nutno zdůraznit, že zařazení do jednotlivých indikačních skupin je pouze základním doporučením a nikoliv striktním předpisem. Indikaci je vždy nutno provádět přísně individuálně podle aktuálního stavu pacienta. Zvolení optimálního léčebného postupu není vždy možné pouze na základě literárních odkazů. Pokud konvenční léčba selhává a plazmaferetická léčba představuje podle patogenezy onemocnění naději na zlepšení, je nutno tento léčebný výkon provést (6, 10).

Hlavním cílem léčebné výměnné plazmaferézy je odstranění patologických látek v plazmě (autoprotilátek, aloprotilátek, imunokomplexů, monoklonálních proteinů, jedů) nebo odstranění nadměrně zmnožených fyziologických součástí plazmy (cytokinů IL-2, IL-4, IL-6, TNF alfa, solubilních adhezních molekul sICAM-1, sVCAM-1, kininů a složek komplementu) a tím zlepšení klinického stavu nemocných (8). V neurologické praxi se jedná převážně o autoprotilátky a imunokomplexy třídy IgG (např. u myasthenia gravis protilátky proti postsynaptické membráně acetylcholinových receptorů, u syndromu Guillainova – Barrého protilátky proti myelinu periferních nervů a antigenu GM1 a GQ1b) (4). Výměnná plazmaferéza je ve správné indikaci výkonem léčebně velmi účinným, zůstává však výkonem paliativním. Současná kauzální léčba, pokud je možná, je vždy nutná.

Základní principy a technika provedení

Standardně je prováděna výměna tzv. jednoho plazmatického objemu. Tento objem je propočten algoritmem použitého přístroje (separátoru krevních elementů) podle pohlaví nemocného, jeho hmotnosti, výšky a hematokritu. Vyměněný jeden plazmatický objem tvoří 62 % skutečného objemu cirkulující plazmy. Není možno vyměnit veškerou cirkulující plazmu. V cirkulaci je nutno ponechat nezbytně nutné množství koagulačních faktorů, imunoglobulinů a jiných plazmatických součástí nutných pro udržení homeostázy.

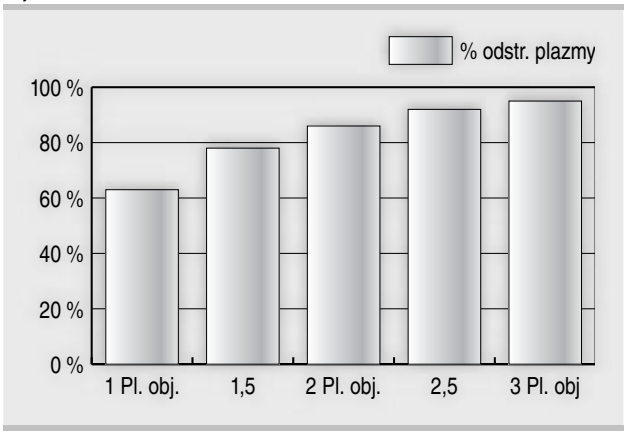
Autoprotilátky a imunokomplexy jsou nejčastěji imunoglobuliny třídy IgG. Imunoglobulin IgG je za fyziologických podmínek distribuován v organizmu jak v cévním řečišti, tak extravaskulárně. Plazmaferézou můžeme redukovat pouze hladinu intravaskulárního IgG, druhotně hladinu celkového IgG.

V cévním řečišti je 45 % celkového množství IgG organizmu. Výměnou tzv. jednoho plazmatického objemu (62 % skutečného cirkulujícího objemu plazmy) můžeme odstranit pouze 28 % celkového IgG v organizmu.

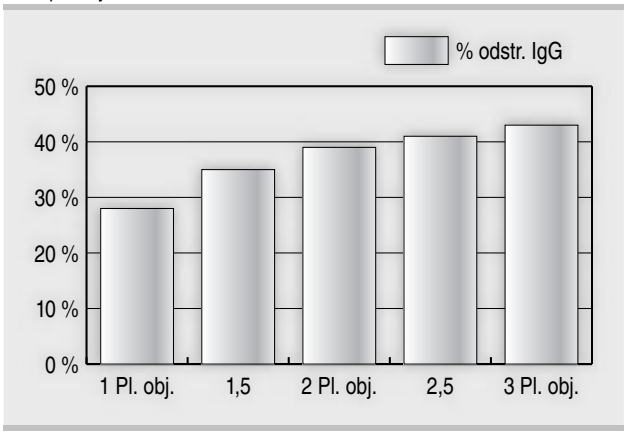
Větší množství intravaskulárního (i celkového) IgG můžeme odstranit zvětšováním vyměněného plazmatického objemu. Toto zvyšování je nejefektivnější do 1,5 plazmatického objemu, kdy odstraníme 35 % celkového IgG v organizmu. Výměna menšího objemu plazmy není pro odstranění patogenní substance efektivní, další zvyšování vyměněného objemu nad 1,5 plazmatického objemu neúměrně prodlužuje trvání procedury, zvyšuje náklady na substituční roztok (5 % albumin) a zvyšuje riziko nežádoucích reakcí.

K regeneraci intravaskulárního imunoglobulinu třídy IgG dochází po 24–48 hodinách jednak resyntézou

Graf 1. Závislost skutečně odstraněné plazmy na vyměněném plazmatickém objemu



Graf 2. Závislost poklesu množství intravaskulárního IgG na objemu vyměněné plazmy



v játrech, jednak přesunem z extravaskulárního prostoru. Každou další plazmaferézou v intervalu 48 hodin je odstraněna další část zbytkového IgG a část IgG přesunutého z extravaskulárního prostoru.

Aby byla léčba výměnnými plazmaferézami účinná, je nutno dosáhnout redukce celkové hladiny protilátek na 20–25 % původní hodnoty. Toho je možné dosáhnout asi 5 výměnnými plazmaferézami prováděnými obden s výměnou 1,25 plazmatického objemu. Obecně je doporučováno u onemocnění s autoimunitní patogenezou provedení série 3–5 plazmaferéz s výměnou 1–1,5 plazmatického objemu denně nebo obden. Výkon je pacienty lépe snášen, je-li prováděn obden. U některých onemocnění je nutno v léčbě pokračovat i po této úvodní sérii. Např. u syndromu Guillainova-Barrého je doporučováno celkem vyměnit 200–250 ml plazmy/kg v období 10–14 dnů (1).

Jako náhradní roztok lze použít krystaloidy (fyziologický roztok, Ringerův roztok) nebo koloidní roztoky (albumin, čerstvá zmražená plazma). Krystaloidy jsou ekonomicky výhodné, ale při velkých objemech vyměněné plazmy by při jejich výhradním použití vznikla rychle hypoproteinémie. Hrazení odebrané plazmy ve 100 % koloidy je zbytečné a finančně velmi nákladné. Kompromisním řešením standardně používaným na většině aferetických pracovišť je kombinace krystaloidů s koloidy. Nedoporučuje se použití méně než 50 % koloidů, optimum uváděné většinou autorů je 60–80 % koloidního roztoku (3). Z koloidů je používán výhradně 5 % albumin pro svou bezpečnost (minimální výskyt alergických reakcí, bezpečnost i z hlediska přenosu virových onemocnění).

Provedení léčebné výměnné plazmaferézy je podmíněno odpovídajícím přístrojovým vybavením – separátorem krevních elementů. Přístroje pracují na principu centrifugace a využívají rozdílné specifické hmotnosti plazmy a krevních buněk. Při centrifugaci zůstává plazma v horním segmentu separační komory, zatímco krvinky sedimentují v segmentu dolním. Odebraná plazma se shromažďuje v odpadním vaku a současně se k vráceným buněčným krevním elementům přidává substituční roztok. Plazmaferézu je možno provést i filtračním způsobem na dialyzačních přístrojích, podmínkou je zde centrální žilní přístup a heparinizace pacienta. Touto metodikou se zabývají nefrologická nebo dialyzační pracoviště.

Základní podmínkou provedení léčebné výměnné plazmaferézy je zajištění nesrážlivosti krve v mimotělním oběhu. Běžně je používán roztok citrátu sodného, který váže ionizované kalcium v krvi a zabraňuje tak jeho uplatnění v koagulační kaskádě. Komplex kalcium-citrát je rychle odbouráván v játrech. Je-li používán jako náhradní roztok 5 % albumin, je optimální poměr krve k citrátovému roztoku 12 : 1. Při použití citrátu sodného je nesrážlivá krev pouze v systému mimotělního oběhu, koagulace pacienta je intaktní. Rizikem je možnost vzniku citrátové hypokalcemie s klinickými projevy (parestezie kolem úst, křeče prstů rukou i nohou, úzkost, třesavka, nauzea, apod.).

Vhodný žilní přístup je pro léčebnou výměnnou plazmaferézu podmínkou. Asi 90 % výkonů je možno provést z periferního žilního přístupu, nejčastěji připojením separátoru na kubitální žíly. Při využití techniky „single needle“ postačuje k provedení výkonu i jedna periferní žíla odpovídajícího kalibru, která zajistí přítok krve do přístroje.

Výměnná plazmaferéza je bezpečným výkonem. Většina vedlejších účinků a nežádoucích reakcí má lehký průběh a je zcela reverzibilních. Mezi nejčastější patří již zmíněná citrátová hypokalcemie, které lze zabránit preventivním kontinuálním podáváním kalcia v injekční formě během celého trvání výkonu. Dalším nežádoucím účinkem je hypotenze, u jednotlivých pacientů individuálně vyjádřena a individuálně tolerována, způsobena aktivací komplementu a systému bradykinin – angiotenzin.

Akutní zánětlivá demyelinizující polyradikuloneuropatie (syndrom Guillainův-Barrého)

Onemocnění lze zařadit mezi autoimunitní s tvorbou autoprotilátek proti myelinu periferních nervů, antigenu GM1 a GQ1b (4).

Lehkou formu onemocnění, která nevede k imobilizaci pacienta nebo k dechovým či bulbárním poruchám lze léčit standardními léčebnými metodami. Téměř 95 % onemocnění probíhá monofazicky a spontánně se upraví. U akutního průběhu s rozvojem dechových a bulbárních poruch je plazmaferéza léčbou volby. V těchto případech by mělo být s léčebnými výměnnými plazmaferézami započato během 14 dnů od vzniku neuropatických příznaků. Optimálně by měla být léčba zahájena co nejdříve, během 12–24 hodin od stanovení diagnózy. U pacientů se závažnějším průběhem onemocnění je doporučována výměna nejméně 200–250 ml plazmy na kg váhy během 8–13 dnů nebo 4–6 výměnných plazmaferéz s objemem 40–60 ml/kg v prvních dvou týdnech. Tento protokol je v souladu s doporučením North America Guillain-Barré Study Group. Počet plazmaferéz nutný pro zlepšení stavu a stabilizaci pacienta může být ve vzácných případech až 15 a více (2). Není známo, zda tato intenzivní léčba skutečně zabrání přechodu do chronické formy onemocnění, k němuž nezávisle dochází v 5–10 % případů. U pacientů s méně závažným průběhem onemocnění může být postačující i menší počet plazmaferetických výkonů. Na začátku léčby je některými autory doporučováno provádění plazmaferéz denně, teprve pak přechod k intervalu obden. Při předčasném ukončení léčby plazmaferézami jsou popisovány relapsy, je proto doporučováno neukončovat léčbu plazmaferézami dříve nežli po provedení výše uvedeného cyklu (1, 2, 9).

Nezastupitelnou úlohu v léčbě má použití intravenózních imunoglobulinů (IVIG). Jejich účinnost byla srovnávána s účinností plazmaferézy v několika studiích. Poněkud kontroverzní závěry studií na malých souborech pacientů rozřešila mezinárodní multicentrická randomizovaná studie skupiny Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group, publikovaná v r. 1997 v časopise The Lancet. Byl srovnáván účinek plazmaferézy, IVIG a plazmaferézy následované léčbou IVIG u 383 dospělých pacientů s těžkou formou onemocnění (pacien-

ti neschopni chůze bez pomoci). Tato studie neprokázala podstatné rozdíly mezi jednotlivými způsoby léčby. Lze uzavřít, že léčba IVIG je na stejné úrovni jako léčba výměnnými plazmaferézami.

Chronická zánětlivá demyelinizační polyneuropatie

Využití léčebných výměnných plazmaferéz u tohoto onemocnění se opírá o předpoklad, že se zde uplatňují autoimunitní mechanizmy s tvorbou autoprotilátek proti beta-tubulinu, antigenu GM1 a P_0 (4). I když patogeneza zůstává nejasná, předpokládá se uplatnění dysfunkce jak humorální tak buněčné imunity.

Léčebný protokol je vždy individuální v závislosti na závažnosti průběhu onemocnění. Podle Khatriho a spol. je u většiny pacientů doporučováno zahájit léčbu kortikoidy a k plazmaferézám přistoupit teprve v případě, kdy po kortikoidech nedochází ke zlepšení nebo je nutné jejich dlouhodobé podávání ve vysokých dávkách (2). I u tohoto onemocnění je při zahájení léčby dávána přednost použití IVIG a agresivní imunosupresivní léčby (cyklofosfamid).

Myasthenia gravis

Příčinou onemocnění je autoimunitní reakce s tvorbou autoprotilátky proti acetylcholinovým receptorům (AChR). Tuto protilátku je možno prokázat u 80–90 % pacientů. Je známo, že hodnota titru protilátky ne vždy odpovídá závažnosti průběhu onemocnění. Efekt léčby výměnnými plazmaferézami je dokumentován již od 70. let minulého století. Zlepšení stavu u pacientů bez prokázané autoprotilátky proti AChR po plazmaferézách vede k předpokladu, že autoprotilátka je přítomna, ale používané diagnostické metody ji nejsou schopny detekovat. Léčebná výměnná plazmaferéza není indikována u všech nemocných. Její použití by mělo být vymezeno pouze pro pacienty, kteří nereagují na standardní terapii nebo ji nejsou schopni tolerovat. Léčebnou plazmaferézu je však nutno použít v akutních situacích, jako je postižení dýchacích svalů a s tím spojená respirační insuficience nebo myastenická krize. Sérií výměnných plazmaferéz je vhodné připravit pacienty k thymektomii nebo k jinému chirurgickému výkonu.

Pro léčbu myasthenia gravis plazmaferézami bylo doporučeno různými autory mnoho léčebných schémat (1, 2, 4, 9). Obecně lze říci, že u pacientů s těžkým průběhem onemocnění nebo s těžkým relapsem je doporučováno provádět plazmaferézy denně nebo obden až do zlepšení stavu, obvykle 3–5 výkonů s výměnou 1–1,5 plazmatického objemu. U některých pacientů je výhodné provádět intermitentní plazmaferézy v intervalech 2–4 týdnů i bez klinického zhoršení jako způsob „udržovací" léčby (4).

Lambertův-Eatonům myasthenický syndrom (LEMS)

Agregace a deplece částic aktivní zóny představující struktury VGCC (voltage-gated calcium channels) je základní strukturální změnou neuromuskulárního spojení u pacientů s LEMS (9). Cílovou oblastí IgG autoprotilátek jsou u 92 % pacientů VGCC subtypu P/Q. Výměnnou plazmaferézu lze úspěšně použít při léčbě pacientů s těžkými nebo rychle se vyvíjejícími neurologickými příznaky. Využití je rovněž možné u pacientů, jejichž potíže nejsou tak dramatické, ale podstatně zhoršují kvalitu života v období mezi zahájením léčby imunosupresivy a plným efektem léčby. Výměnnou plazmaferézu lze použít společně s léčbou 3,4-diaminopyridinem. Weinstein a spol. doporučuje provádění plazmaferézy 5× týdně nebo denně až do doby normalizace klinického a elektromyografického nálezu, obvykle 2–3 týdny. Podle ASFA je onemocnění zařazeno do II. indikační kategorie (9). Podmínkou pro zahájení léčby plazmaferézami je příznivá prognóza základního maligního onemocnění.

Roztroušená skleróza (RS)

Etiologie tohoto onemocnění zůstává neobjasněna, předpokládá se narušení imunitního systému na buněčné i humorální úrovni ve smyslu přítomnosti cirkulujících autoprotilátek nebo mediátorů. Předpoklad autoimunitní etiologie onemocnění se opírá o identifikaci abnormalit imunitního systému a podobnost s experimentální alergickou encefalomyelitidou (zvířecí model RS) (9).

Podle Khatriho je léčba plazmaferézami společně s imunosupresivní léčbou účinnou při akutní atace roztroušené sklerózy v případě, kdy je léčba kortikoidy neúčinná nebo v případě, kdy je konvenční léčba kontraindikovaná. Účinek je přisuzován odstranění cirkulujících toxinů, protilátek nebo antigenů současně s odstraněním inhibitoru interferonu (IIF) (2). Doporučené léčebné schéma je 2 plazmaferézy týdně během prvních tří týdnů léčby a další tři plazmaferézy jednou týdně. Není-li přítomno zlepšení, léčba plazmaferézami se ukončí. Při fulminantní atace roztroušené sklerózy je doporučována agresivnější plazmaferetická léčba – první týden denně, druhý týden obden s následným prodlužováním intervalů podle klinického stavu. Je-li zlepšení přítomno, doporučuje se v léčbě plazmaferézami pokračovat a intervaly mezi výkony postupně prodlužovat.

Při chronické progresivní formě roztroušené sklerózy je některými autory doporučována série 10 výměnných plazmaferéz jednou týdně společně s prednisonem a cyklofosfamidem nebo 20 plazmaferéz i více jednou týdně (9). Využití plazmaferéz se zde jeví i přes některé povzbudivé výsledky jednotlivých autorů v nejlepším případě jako kontroverzní a podle ASFA je onemocnění tradičně zařazeno do III. kategorie. Na základě publikovaných randomizovaných studií považuje American Academy of Neurology plazmaferézu v léčbě RS za použitelnou, ne však jako léčbu první volby.

Akutní fulminantní formu lze zařadit do II. kategorie, relapsující a progresivní formu do III. kategorie.

V posledních desetiletích byla objevena celá řada autoprotilátek proti strukturám nervového systému. Jejich uplatnění v patogenezi různých neurologických onemocnění nebylo vždy jednoznačně potvrzeno, ale v jiných případech je autoimunitní mechanizmus jednoznačně prokázán. Imunologické a klinické studie prokázaly účinnost

plazmaferézy u mnoha neurologických onemocnění. Je nutno znovu zdůraznit, že i když se jedná o léčbu účinnou, zůstává plazmaferéza léčbou paliativní. V České republice se léčebné výměnné plazmaferézy, až na ojedinělé případy, v léčbě tohoto onemocnění nepoužívají. Jedinou jasnější indikací je akutní disseminovaná encefalomyelitis.

Literatura

1. Ciavarella D, Wuest D, Strauss R. Management of neurologic disorders. Journal of clinical apheresis, 1993; 8: 242–257.
2. Khatri BO. Therapeuric apheresis in neurological disorders. Therapeutic apheresis, 1999; 3: 161–171.
3. Leitman S, Ciavarella D, McLeod B. Guidelines for therapeutic apheresis. In: AABB blood bank operation manual, AABB, Bethesda, Maryland, 1994.
4. McLeod B. Therapeutic plasma exchange in neurologic disorders. In: McLeod B. Apheresis, principle and practice, AABB press, Bethesda, 1997: 287–306.
5. McLeod B. Introduction to the third special issue: clinical application of therapeutic apheresis. Journal of clinical apheresis, 2000; 15: 1–5.
6. Pták J. Léčebná výměnná plazmaferéza-možnosti a perspektivy na přelomu tisíciletí. Praktický lékař, 2001; 81: 495–499.
7. Smith J. Therapeutic apheresis in the United states: current indications and directions. Therapeutic apheresis, 1999; 3: 1–3.
8. Tesař V, Jelínková E, Jirsa M. Solubilní adhezní molekuly a cytokiny u nemocných s myasthenia gravis léčených plazmaferézou. Časopis lékařů českých, 1998; 137: 654–659.
9. Weinstein R. Therapeutic apheresis in neurological disorders. Journal of clinical apheresis, 2000; 15: 74–128.
10. Weinstein R. Basic principles of of therapeutic blood exchange. In: McLeod B. Apheresis, principle and practice. AABB press, Bethesda, Maryland, 1997: 263–286.