

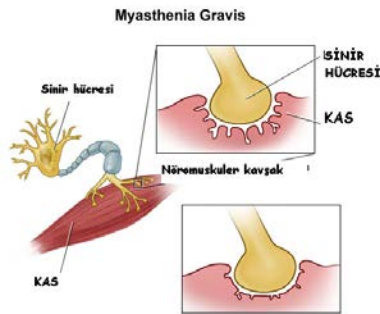
MYASTENİA GRAVİS

Myastenia gravis (MG), iskelet kaslarında zayıflamaya neden olan nöromusküler kavşağın otoimmün rahatsızlığıdır. Kalıtsal değildir ve 10,000 kişiden 1'inde görülür.

En yaygın başlangıç yaşı kadınlarda 20-30 yaşdır. Erkeklerde ise kadınlardan daha sık gözlenir ve semptomların başlangıcı genellikle 50 yaşından sonradır.

MYASTENİA GRAVİS'İN PATOFİZYOLOJİSİ

Kas hareketleri için sinir uçlarından kimyasal bir aracı madde olan **asetilkolin (ACh)** salgılanır. ACh hemen kasa geçer ve **ACh reseptörlerine (AChR)** bağlanarak kasın kasılmasını sağlar. Daha sonra ACh, ACh esterase tarafından parçalanır ve kasın gevşemesini sağlar. **MG hastalığında**, AChR'e bağlanan **otoantikorlar** reseptörlerin kaybına neden olur. AChR'üne bağlanma olmayınca kas tetiklenmesi sağlanamaz. Bazı hastalarda nöromusküler kavşaktaki AChR'nin sinir-kas kavşaklarında kümelenmesinde rolü olan ve **kas-spesifik kinaz (muscle-specific kinase, MuSK)** adı verilen bir başka molekülü hedef alan antikorların varlığı söz konusudur.



SEMPTOMLAR

MG ile ilişkili semptomlar tipik olarak aktivite ile kötüleşir ve dinlenme ile düzelir. Kas zayıflığının derecesi günden güne değişebilir. Belirtilerin şiddeti genellikle tedavi edilmediği takdirde zamanla artar.

- Göz kapaklarında düşme
- Çift görme
- Konuşma güçlüğü
- Boğuk ses
- Merdivenlerden çıkarken zorlanma
- Ağırlık kaldırmada zorlanma
- Yüz felci
- Kas güçsüzlüğü nedeniyle solunum güçlüğü
- Yutma veya çiğneme zorluğu
- Yorgunluk

TANI TESTLERİ

❖ Klinik muayene

MG tanısı, klinik öykü ve genellikle hastanın muayenesi ile anlaşılan kas güçsüzlüğünün varlığı ile konulabilir.

❖ Otoantikorlar testleri

- Anti-AChR
- Anti-MuSK
- Anti-Titin
- Anti-RyR (Ryanodin)

Çoğu hastada tanı, **anti-AChR** antikorları pozitifdir.

Anti-AChR antikorları negatif olguların 1/3'ünde **Anti-MuSK** pozitif bulunmaktadır.

Timomali olgularda AChR antikorlarından başka **anti-Titin** ve **anti-RyR (ryanodin)** antikorları da pozitif bulunabilir. Titin, büyük bir proteindir ve fonksiyonu sarkomer elastisitesinin regülasyonudur. MG tanısı almış ve antititin pozitif olgulara myozit ve kas atrofileri ile giden myopati eşlik edebilir. Ryanodin (RyR) sarkolemmal retikulumda bulunan ve kalsiyum salınımında rol alan bir kalsiyum kanalıdır.

❖ Elektromiyografi

Elektromiyografi (EMG), sinirin ardısıra elektrik uyarımına karşı kasın yanıtını ölçen bir testtir. MG'de ACh esterase inhibitörü ilaçlar edrofonyum'un (Tensilon®) piridostigmin'in (Mestinon®) verilmesinden önceki ve sonraki kas gücü değişiklikleri ölçülerek tanı konur.

❖ Akciğer Tomografisi

MG tanısı konduktan sonra, ilişkili bir timomayı aramak amacıyla tarama yapılmalıdır.

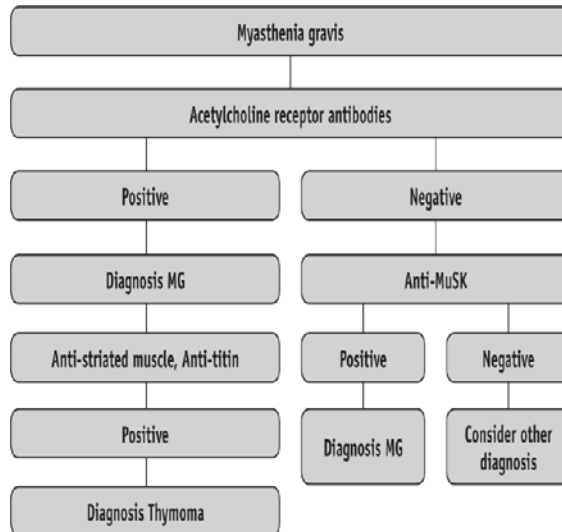


MYASTHENİA GRAVİS'TE TİMÜS

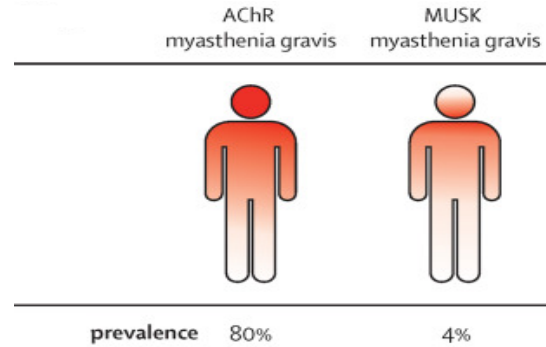
Timüs bezi anormallikleri açık bir şekilde miyastenia gravis ile ilişkilendirilmiştir. Myasteni gravisli hastaların % 10'unda timüs bezi tümörü bulunur

Miyastenia gravisli hastalardaki çoğu timüs tümörü iyi huylu, iyi diferensiyel, kapsüllenmiş ve ameliyatta tamamen çıkarılabilir.

Timüs tümörü olan hastalar genellikle olmayan hastalardan daha şiddetli hastalığa, yüksek AChR antikor düzeylerine ve daha ciddi EMG anormalliklerine sahiptir. Semptomları 30-60 yaşları arasında başlayan myasteni gravisli hastaların neredeyse % 20'sinde timüs tümörü vardır.



MYASTHENİA GRAVİS TANISINDA ANTİKORLAR		
Semptomlar	Anti-AChR	Anti-MuSK
Kas güçsüzlüğü	++	+
Bulbar güçsüzlük	+	++
Oküler semptomlar	++	+
Fasial atrofi	+/-	+
Solunum güçlüğü	+	++
Tedaviye cevap	%80-90	%30-50
Timüs hiperplazisi	%65	%10-15
Timüs tümörü(timoma)	% 10	-



İletişim:
Dr. Tutku Taşkınoğlu
tutku@duzen.com.tr

www.duzen.com.tr
ÜCRETSİZ DANIŞMA HATTIMIZ
0800 314 73 93
444 D LAB – 444 5 32

Myastenia Gravis Tanısı



“Güveninizle Tamamlanan 42 Yıl”

“Uluslararası kalite güvencemiz”