

BÖLÜM 7

MYASTHENİA GRAVİS TEDAVİSİ

Doç. Dr. Özlem Güngör Tunçer

HASTALIĞIN TANIMI

Myasthenia Gravis (MG), nöromusküler bileşkede postsinaptik proteinelere karşı oluşan antikor aracılı otoimmün bir hastalıktır (Lindstrom ve ark 1976). Asetilkolin reseptörlerine (AChR) ve kas spesifik kinaza (Muscle specific kinase, MuSK) karşı gelişen antikorların hastalığa neden olduğu bilinmektedir. Ayrıca, yeni olarak hastaların küçük bir kısmında düşük yoğunluklu lipoprotein reseptör ilişkili protein 4 (low-density lipoprotein receptor-related protein 4, LRP4) (Pevzner et al., 2012) gibi farklı antijenlere karşı otoantikorlar tanımlanmıştır. MG, klinik olarak dalgalanma gösteren ağrısız kas güçsüzlüğü ile karakterizedir. Hastalık sıklıkla ekstraoküler kaslarda sınırlı kalır (Bever ve ark 1983, Evoli ve ark 2001). Myasthenia gravis bulber kasları, boyun, ekstremiteler kasları ve solunum kaslarını tutabilir. Boyun fleksör kasları ekstansör kaslara göre, ekstremiteler proksimal kasları distal kaslara göre daha sık tutulur. Yeni tedavilerin altında bile hastaların %10-15 kadarında genellikle tanıdan sonraki ilk 2 yılda entübasyon ve mekanik ventilasyon ile karakterize miyastenik kriz görülmektedir.

KAYNAKLAR

- AAEM Quality Assurance Committee, American Association Of Electrodiagnostic Medicine (2001) Practice parameter for repetitive nerve stimulation and single fiber EMG evaluation of adults with suspected myasthenia gravis or lambert-eaton myasthenic syndrome: summary statement. *Muscle Nerve*, 24:1236-1238.
- Bever CT Jr, Aquinio AV, Penn AS ve ark (1983) Prognosis of ocular myasthenia. *Ann Neurol*, 14:516-9.
- Deymeer F, Gungor-Tuncer O, Yilmaz V ve ark (2007) Clinical comparison of anti-musk- vs anti-achr-positive and seronegative myasthenia gravis. *Neurology*, 20;68(8):609-11.
- Saruhan-Direskeneli G, Deymeer F (2013) Otoimmün nöromüsküler kavşak hastalıkları. *Temel Klinik Nöroimmunoloji Ed.Rana Karabudak. Ada Basınevi s. 545-568*
- Diaz-Manera J, Martinez-Hernandez E, Querol L ve ark (2012) Long-lasting treatment effect of Rituximab In Musk Myasthenia. *Neurology*, 78:189-93.
- Drachman DB, Adams RN, Hu R ve ark (2008) Rebooting the immune system with high dose cyclophosphamid for treatment of refractory myasthenia gravis. *Ann N Y Acad Sci*, 1132: 305-314
- Evoli A, Bianchi MR, Riso R ve ark (2008) Response to therapy in myasthenia gravis with anti-musk antibodies. *Ann N Y Acad Sci*, 1132:76-83
- Evoli A, Batocchi AP, Minisci C ve ark (2001) Therapeutic options in ocular myasthenia gravis. *Neuromuscul Disord*, 11:208-16.
- Evoli A, Tonali Pa, Padua L ve ark (2003) Clinical Correlates With Anti-Musk Antibodies In Generalized Seronegative Myasthenia Gravis. *Brain*, 126:2304-11.
- Gronseth GS, Barohn RJ (2000) Practice parameter: thymectomy for autoimmune myasthenia gravis (an evidence-based review): report of the quality standards subcommittee of the american academy of neurology. *Neurology*, 55(1):7-15.
- Illa I, Díaz-Manera Ja, Juárez C ve ark (2005) "Seronegative" Myasthenia Gravis And AntimuSK Positive Antibodies: Description Of Spanish Series. *Med Clin (Barc)*, 125:100-2.
- Matsui M, Wada H, Ohta MI ve ark (1993) Potential role of thymoma and other mediastinal tumors in the pathogenesis of myasthenia gravis. *J Neuroimmunol* 44:171-6.
- Meriggioli MN, Sanders DB (2009) Autoimmune myasthenia gravis: emerging clinical and biological heterogeneity. *lancet neurol*, 8(5): 475-490.
- Lindstrom JM, Seybold ME, Lennon VA ve ark (1976) Antibody to acetylcholine receptor in myasthenia gravis. Prevalence, clinical correlates and diagnostic value. *Neurology*, 26:1054-9

- Penn AS, Schotland DL, Lamme S (1986) Antimuscle and antiacetylcholine receptor antibodies in myasthenia gravis. *Muscle Nerve*, 9:407-15.
- Pevzner A, Schose B, Peters K ve ark (2012) Anti-LRP4 autoantibodies in AChR- and MuSK-antibody-negative myasthenia gravis. *J Neurol*, 259(3):427-35.
- Philips LH (2003) 2nd the epidemiology of myasthenia gravis. *Ann.N Y Acad Sci*, 998: 407-412,
- Sanders DB, El-Salem K, Massey JM, ve ark (2003) Clinical aspects of musk antibody positive seronegative MG. *Neurology*, 60:1978-80.
- Serdođlu-Oflazer P, Deymeer F (2011) Nöromüsküler Kavşak Hastalıkları. İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Nöroloji Kitabı, 2.baskı, Öge AE, Baykan B (ed). 37:729-771
- Sieb JP, Kohler W (2010) Benefits from sustained-release pyridostigmine bromide in myasthenia gravis: result of a prospective multicenter open label trial. *Clin Neurol Neurosurg*, 112(9): 781-784
- Skeie GO, Apostolski S, Evoli A ve ark (2010) Guidelines for treatment of autoimmune neuromuscular transmission disorders. *Eur J Of Neurol*, 17(7): 893-902.
- Thorlacius S, Lefvert Ak, Aarli JA ve ark (1986) Plasma exchange in myasthenia Gravis: effect on anti-AChR antibodies and other autoantibodies. *ActaNeurol Scand*, 74(6):486-490.
- Tindall RS, Rollins JA, Philips JT ve ark (1987) Preliminary results of a double blind randomized placebo controlled trial of cyclosporine in myasthenia gravis. *N Eng J Med*, 316(12). 719-724.
- Vincent A, Newsom-Davis J (1985) Acetylcholine receptor antibody characteristics in myasthenia gravis patients with low anti-achr antibody levels. *Clin exp immunol*, 60:631-6
- Yeh JH, Chen WH, Chiu HC ve ark (2007) Musk antibody clearance during serial sessions of plasmapheresis for myasthenia gravis. *J Neurol*, 263(1-2):191-193.
- Zhou L, McConville J, Chaudhry V ve ark (2004) Clinical Comparison Of Muscle-Specific Tyrosine Kinase (Musk) Antibody-Positive And -Negative Myasthenic Patients. *Muscle Nerve*, 30:55-60.