

4. MYASTANIA GRAVIS ve REHABİLİTASYONU

MYASTANİA GRAVİS:

- Nöromusküler kavşakta bulunan postsinaptik membrandaki asetilkolin (Ach) reseptörlerindeki defisit nedeniyle, Ach reseptörlerine karşı gelişen antikora bağlı olan, kas yorgunluğu ile karakterize otoimmün bir hastalıktır.
- İlk kez 1672 yılında fizyolog Thomas Willis tarafından kliniğin tanımlanmasına rağmen, ancak 20 yıldır MG'li hastalarda nöromusküler bileşkedeki asetilkolin (Ach) reseptörlerinde defisit olduğu bilinmektedir.

NÖROMUSKULER KAVŞAK

- Nöromusküler (NM) sinir terminallerinin kas lifleriyle buluştuğu yerde yaptıkları anatomik ve fonksiyonel ünedir.

□ 3 anatomik oluşumdan meydana gelir:

- I. **Presinaptik terminal**
- II. **Sinaptik yarık**
- III. **Postsinaptik membran**

□ *Normalde;*

İmpulsler akson boyunca seyrettikten sonra presinaptik bölgeye varır, sinaptik alana transfer olur.



Postsinaptik membrana ulaşır.



Voltaja bağımlı **Ca²⁺** kanalları açılır ve burada Ca²⁺ sinir terminallerine girerek **Ach veziküllerinin** sinir membranı ile birleşmesini sağlar.



Böylece sinaptik aralığa verilen Ach reseptör ile birleşir ve postsinaptik membran lokal olarak depolarize olur ki buna **end plak potansiyeli (EPP)** denir.

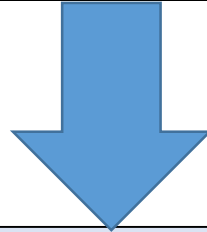


EPP, tüm membranca yayılır ve kas lifi boyunca aksiyon potansiyeli oluşur.

- ❑ **Myastenia Gravis fizyopatolojisinin temelini ise postsinaptik membrandaki fonksiyonel Ach reseptör sayısının azalması oluşturmaktadır.**

→ Presinaptik veziküllerdeki Ach **NORMAL**

→ MEPP (minyatür son plak potansiyeli) ve EPP (end plak potansiyeli) **amplitüdler DÜŞÜK**



Aksiyon potansiyeli oluşturamazlar!

□ Post sinaptik membranda patoloji sonucu (reseptör sayısının azlığı) miktarı giderek azalan Ach'ın reseptörlerle birleşme olasılığı azalır. Bunun sonucunda **ÇABUK YORULMA** görülür.

- Prevalansı 1/75.000 ile 3/ 100.000
- Kadın-erkek: 2:1
- İkinci ve üçüncü dekatta doğum çağındaki kadınlarda
- Gençlerde yaşlılardan daha sık
- Tipik olarak epizodik kas zayıflığı
- **Okuler, fasyal ve boyun kasları** yaygın olarak etkilenir.

ETİYOLOJİSİ

- I. Yardımcı T hücrelerine bağlı antikor üretimi,
- II. Hümmoral immünite,
- III. Hüccresel immunitc,
- IV. Otoantijen.

□ MG Klinik özellikleri;

- ✓ **Disartri,**
- ✓ **Disfaji,**
- ✓ **Pitozis,**
- ✓ **Diplopi,**
- ✓ **Respiratuvar sıkıntısıdır.**

- ❑ **Erken dönemde** hızlı kasılan çabuk yorulan “**fast twitch**” KASLAR → ekstraokular kaslar %60 ve levator palpebra (pitozis ve diplopi).
- ❑ **İlerleyen dönemlerde** çiğneme, yüz kasları, boyun fleks ve ekst → disfaji.
- Nazal konuşma, yüz ifadesinde bozulma, merdiven inip-çıkma da güçlük, çabuk yorulma.
- En son erektör spina, interkostal kaslar, sfinkter
- “**slow twitch**” KAS etkilenimi en sondur.
- **DTR ve Duyu NORMALDİR.**

MG'de Osserman Klasifikasyonu:

I. Oküler myasteni.

II. A. Yavaş progresyon gösteren hafif jeneralize myasteni; krizler yok; ilaca cevap iyi.

II. B. Orta derecede jeneralize myasteni; ciddi iskelet ve bulber tutulum, fakat kriz yok; Cevap tatminkar değil.

III. Akut fulminan myasteni; ciddi solunum krizleri ve ilaca cevap kötü; timoma insidansi yüksek;mortalite yüksek.

IV. Geç dönem ciddi myasteni; yorgunluk ve güçsüzlük.

TANI

1. Öykü ve muayene bulguları:

- Egzersiz ile artan dinlenme ile azalan kas güçsüzlüğü,
- Kranial motor sinirlerin inerve ettiği kaslarda ve eksremite proksimal kaslarda güçsüzlük.

2. Performans testleri:

- Laterale 30 sn bakma → diplopi
- Göz açma-kapama → pitozis
- Sakız çiğneme
- Yüksek sesle okuma
- Su içirme
- Bilateral kol elevasyonu
- Otur-kalk testi

3. Farmakolojik Test → **TENSİLON** testi
4. Elektrofizyolojik Test →
5. Labaratuvar Test → Ach antikor düzey tespiti
6. Yardımcı Yöntemler → Timus MRI

DEĞERLENDİRME

- Solunum fonksiyonu → SFT (akc volüm / dispne / kas endurasyonu),
- Kassal endurans testleri (çömel-kalk / mekik..),
- Postür analizi,
- Kısalık testleri,
- Yorgunluk (Borg, FSS, VAS...),
- Yürüme mesafesi / şekli,
- GYA testleri,
- Yaşam kalitesi.

TEDAVİ

1. MEDİKAL:

- **Mestinon:** Kas-sinir kavşağına Ach moleküllerinin hidrolize olmalarını engellemek.
- Kortikosteroit: Yangıyı baskılamak (prednizol / IV)
- İmmunsupresor: Kemoterapik ilaçlardan imüran, cyclofosfamid, mitoksantron düşük doz.
- Plazmaferez.

2. CERRAHİ

- Timektomi

❑ MG'li hastaların %10 - %15'inde **timoma** görülür.

• Timomalı hastalar daima seropozitifler ve serumlarında Anti-Ach-R antikor düzeyi, timoması olmayanlara göre daha yüksektir.

➤ Timoma yaşlılarda sık, genç ise nadirdir.

❑ MG hastalığı, timomalı hastalarda, timoması olmayanlara göre daha **kötü prognozlu**dur.

❑ Timus'un, immün sistemin gelişiminde oynadığı rol nedeniyle çocukluk ve adolesan dönemi için timektomi önerilmemektedir.

- ✓ MG ile timus arasındaki ilişki tam olarak aydınlatılmamıştır.
- ✓ Fakat hastaların %80'inde timik anomali bulunması, timus bezinin patolojide rolü olduğunu düşündürmektedir.
- ✓ Klasik olarak myastenik hastaların %85'inde timik hiperplazi, %15'inde timoma bulunduğu bildirilmektedir.

FİZYOTERAPİ

- İlk basamak → BİLGİLENDİRME

HEDEFLERİN AÇIKLANMASI

- Evreye uygun olarak fizyoterapi hedefleri ve uygulama yöntemleri değişir.

□ *OSSERMAN şiddet yönünden 5 evreye ayrılır;*

I. Evre 1. → Pure okuler tutulum

II. Evre 2a. → Minimal jeneralize tutulum

III. Evre 2b. → Orta dereceli jeneralize tutulum

IV. Evre 3. → Şiddetli jeneralize tutulum

V. Evre 4. → Myastanik kriz

Tedavinin Genel Amaçları:

1. Pulmoner komplikasyonların önlenmesi ve pulmoner kapasitenin artırılması,
2. Kas kuvveti ve enduransın korunması ve geliştirilmesi,
3. Oral-motor eğitim ile disfaji bulgularının azaltılması,
4. Postürün korunması,
5. Ambulasyon devamı,
6. GYA bağımsızlık ve yaşam kalitesinin artırılması.

TEDAVİ PROGRAMI

- Göğüs Fizyoterapisi
- Egzersiz
- YORGUNLUK!!!