

Pediatric Refrakter Jeneralize Myasthenia Gravis



Olgu Sunumu

Dr. Edibe Pembegül Yıldız
İstanbul Tıp Fakültesi
Çocuk Nöroloji Bilim Dalı
1.5.2026



15 yaşında Kız hasta
22.02.2024

Şikayet

- 🙄 Göz kapağında düşüklük
- 👧 Çift görme
- 💪 Yaygın güçsüzlük

Öykü

6 ay önce elektirkli scooter'dan düşmüş
Saçlı deride defekt ve diş kırığı olmuş.
Önce deri defekti onarımı sonra anestezi ile diş tedavisi yapılmış



Öykü

1 ay sonra giderek artan, akşamları belirginleşen güçsüzlük
Son 1 aydır pitozis
Son 1 haftadır yutma güçlüğü

Fizik Muayene

Tartı: 103 kg
(>99.98p, 4.97 SDS)
Boy: 180 cm
(99.93p, 3.2 SDS)
VKİ: 31.79
(99.8p, 2.88 SDS)
TA: 110/65 mmHg
DSS: 16/dk
KTA: 90/dk
SpO2: oda havasında
%98

Nörolojik Muayene

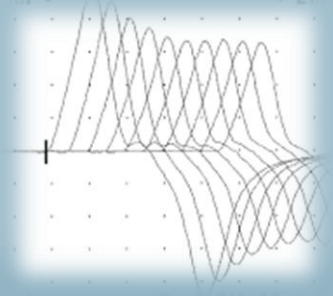
Bilinç açık, oryante-koopere
Pupiller izokorik, DIR/IIR+/+
Göz hareketleri her yöne
kısıtlı
Bilateral pupil ortasına kadar
pitozis mevcut
Bilateral masseter zayıf, dil
zayıf, m. orbicularis oculi
zayıf
Nazone konuşma mevcut
Öğürme refleksi alınabiliyor ,
yutma gücü mevcut



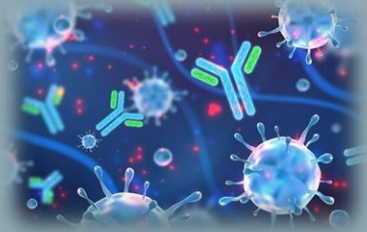
Nörolojik Muayene

Bilateral SKM ve trapez kas
gücü zayıf.
Tek nefeste 7'ye kadar
sayıyordu
Boyun fleksiyonu 2/5,
Bilateral deltoid 3/5, triceps
3/5, biceps 3+/5
Bilek ekstansörü 3/5, parmak
ekstansörü 4/5, intraosseöz
4/5
Alt ekstremité kas gücü
proksimal 2/5- distal: 3/5
DTR normoaktif
Yardımsız yürüyemiyor,
yardımla birkaç adım
atabiliyor.

Tetkik- Deęerlendirme



EMG: ulnar sinirin 3 Hz frekansında ardışık uyarımında bileşik kas aksiyon potansiyel amplitüdünde %67 dekrement yanıt alındı.



anti-Asetil Kolin antikoru: Pozitif [(26.88 nmol/l, (üst sınır 0.5)]



pridostigmin testinden 30 dakika sonra pitoziste klinik düzelme görüldü.
Kas gücü 2-3/5→4/5 olarak arttı

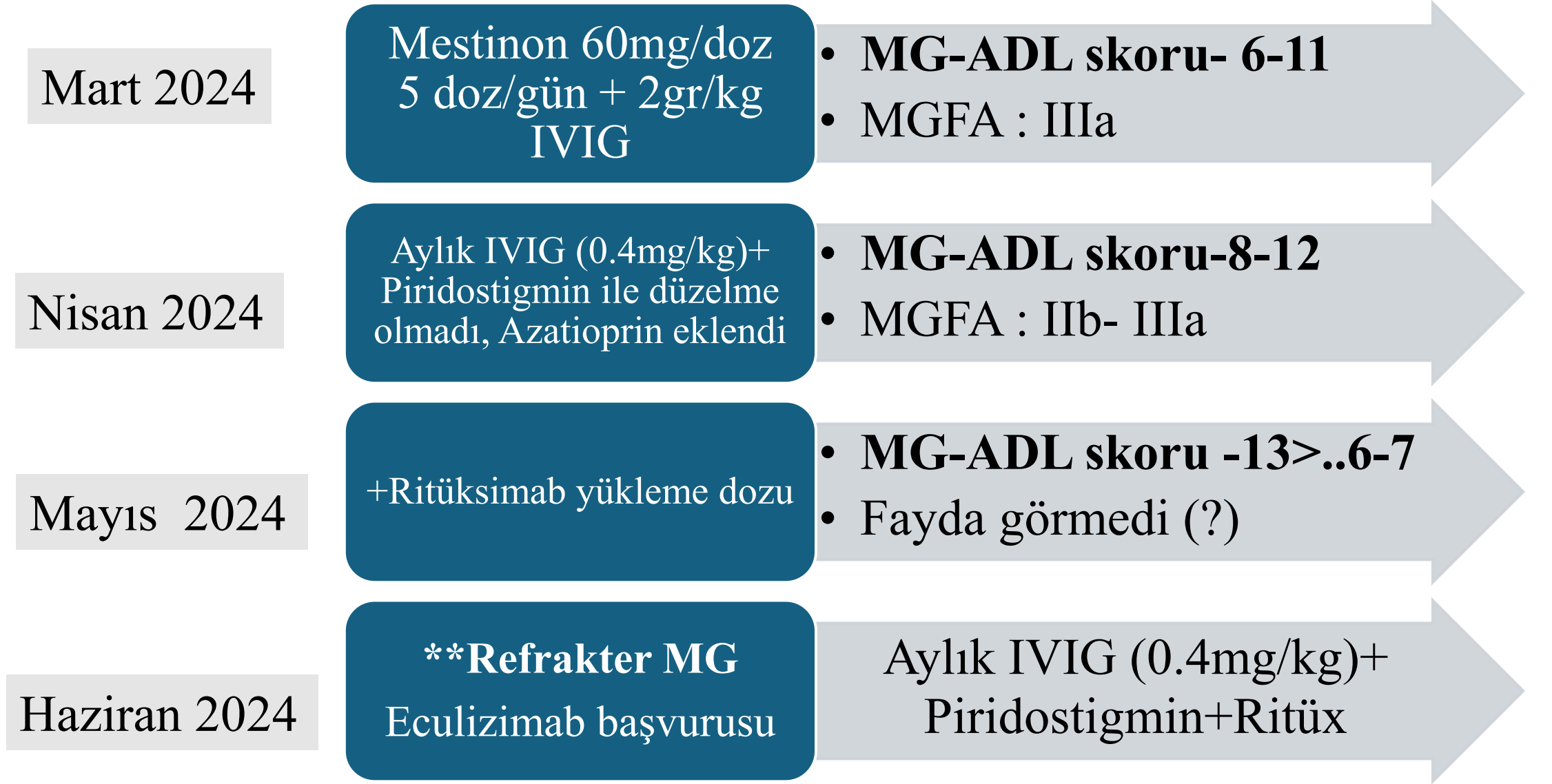
	0	1	2	3
Konuşma	Normal	Ara sıra geveleme veya burundan konuşma	Sürekli geveleyerek veya burundan konuşuyor, ama anlaşılabilir.	Anlaşılması zor konuşma
Çiğneme	Normal	Katı yiyecekleri çiğnemede güçlük	Yumuşak yiyeceklerle yorgunluk	Mide tüpü
Yutma	Normal	Boğulma hissi nadirdir	Sıklıkla aspirasyon Diyette değişiklik yapılmasını gerektiriyor	Mide tüpü
Nefes alma	Normal	Egzersiz sırasında nefes darlığı	Dinlenme halindeyken nefes darlığı	Ventilatör bağımlılığı
Diş fırçalama veya saç tarama yeteneğinin bozulması	Hiçbiri	Ekstra çaba gerekiyor, ancak dinlenme molalarına gerek yok.	Dinlenme sürelerine ihtiyaç duyulmaktadır.	Bu işlevlerden birini gerçekleştiremiyorum.
Sandalyeden kalkma yeteneğinin bozulması	Hiçbiri	Hafif, bazen kollarını kullanır.	Orta düzeyde, her zaman silahlarını kullanır.	Ciddi, yardım gerektiriyor
Çift görme	Hiçbiri	Mevcut ancak her gün değil.	Günlük, ancak sürekli değil	Devamlı
Göz kapağı sarkması	Hiçbiri	Mevcut, ancak her gün değil.	Günlük, ancak sürekli değil	Devamlı

MG-ADL skoru
19

Tablo 3: Amerika Myastenia Gravis Birlięi Sınıflandırması (MGFA)

Sınıf	Klinik Semptomlar
I	Herhangi bir oküler güçsüzlük
II	Hafif dereceli oküler kas dışı tutulum, ekstraoküler kas etkilenmesi mevcut
Ila	Ekstremit ve aksiyal kas güçsüzlüğü baskın olan vakalar, hafif bulber ve oküler güçsüzlük eşlikçi
Ilb	Bulber kas güçsüzlüğü baskın olan vakalar, hafif Ekstremit ve aksiyal ve oküler güçsüzlük eşlikçi
III	Orta dereceli oküler dışı güçsüzlük olan vakalar
IIIa	Orta ekstremit ve aksiyal kas güçsüzlüğü baskın olan vakalar, hafif bulber ve oküler güçsüzlük eşlikçi
IIIb	Orta bulber kas güçsüzlüğü baskın olan vakalar, hafif Ekstremit ve aksiyal ve oküler güçsüzlük eşlikçi
IV	Ağır dereceli oküler dışı güçsüzlük olan vakalar
IVa	Ağır ekstremit ve aksiyal kas güçsüzlüğü baskın olan vakalar, hafif bulber ve oküler güçsüzlük eşlikçi
IVb	Ağır bulber kas güçsüzlüğü baskın olan vakalar, hafif Ekstremit ve aksiyal ve oküler güçsüzlük eşlikçi
V	Entübe vakalar

MGFA : IVa



****Klinik bulguları ağır MG vakalarında (MGFA skoru II-IV ve MG-ADL skorları ≥ 6)iki veya daha fazla immunsupresif tedavi ile başarısız veya klinik kontrol için en az 3 ayda bir İVİG veya plazma değişimi ihtiyacı olması**

Aşıları yapıldı

Ritüximab tedavisi öncesi kapsüllü aşıları yapılmıştı, ancak

Sağlam Çocuk Anabilim Dalı ile konsülte edilerek;

- Meningokok A,C,W,Y olan **Nimenrix** tek doz ve
- Meningokok Serogrup B olan **Bexsero** bir ay ara ile 2 doz yapıldı
- Pnömonokok (Pneumovax 23 volanlı) aşısı yapıldı.

- Toraks BT (Şubat 2024): Timik hiperplazi
- Daha önce klinik bulguları kontrol altına alınamadığı için ertelenen timektomi operasyonu Ekim 2024'te yapıldı.
- Ondokuz aydır 2 hafta arayla eculizmab almaya devam ediyor
- Rutin yapılan hemogram, serum biyokimya, batın-renal USG'lerde patoloji yok.
- Nörolojik muayene doğal