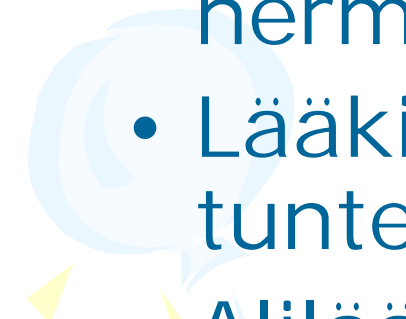



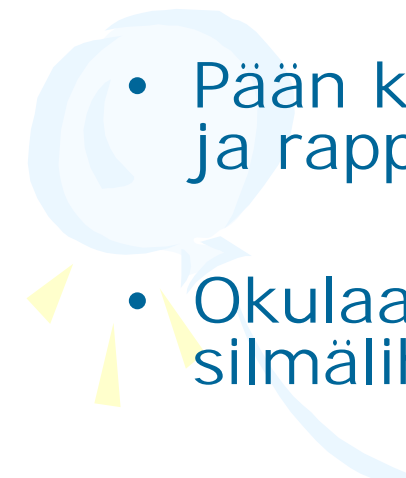



Myasthenia gravis (MG)

- MG on hermo-lihasliitoksen autoimmuunisairaus, impulssin kulku hermosta lihakseen on häiriintynyt
 - Lääkityksiin liittyvien riskien tunteminen
 - Alilääkitys- ja yllilääkitystilanteiden erottaminen toisistaan
- 
- 



DIAGNOOSI

- Keskeisinä oireina vaihtelevat kaksoiskuvat, luomien roikkuminen.
 - Joskus bulbaarioireina nielemis- ja puhevaikeudet.
 - Pään kannattamisvaikeus. Yläraajojen kannattelu- ja rappujen nousemisvaikeus mahdollista
 - Okulaarisessa muodossa (15%) oireet vain silmälihasten alueella.
 - Lihasväsyvyyden osoittaminen rasitustesteillä, tavanomainen status voi olla normaali
- 
- 

A decorative graphic on the left side of the slide features three balloons: a light green one at the top, a light blue one in the middle, and a light purple one at the bottom. Each balloon has several yellow streamers or ribbons trailing from it, creating a festive and colorful background element.

Neurofysiologiset tutkimukset

- Voidaan osoittaa väsyvyys hermo-lihasliitoksessa
- Tavallinen ENMG muiden neuromuskulaaritautilien poissulkumielessä
- Toistostimulaatiossa osoitetaan lihasten poikkeava väsyvyystaipumus, tutkitaan vähintään 3 eri lihasta.
- Yksisäie EMG (SFEMG) herkempi, mutta epäspesifisempi. Lähes aina poikkeava MG:ssa



Laboratoriotutkimukset

- Asetyylikoliinireseptori-va: t (S-AChR-Ab):
 - Lähes spesifisiä MG:lle
 - N. 80 %:lla yleistynyttä MG sairastavista
 - 50 %:lla okulaarista tautimuotoa sairastavista ei esiinny
- AChR-Ab negatiivisesta 40-50 % MuSK-vasta-ainepositiivisia
- Osa muuttuu vasta-ainepositiiviseksi vasta vuosien kuluttua
- Muut lab (diffi-dg): TSH, T4-V, La, CK, K, Na, Krea, Ca.

A decorative graphic on the left side of the slide features three balloons in shades of green, blue, and purple, each with yellow triangular rays emanating from it, suggesting a festive or celebratory theme.

Kuvantamistutkimukset

- Myastenia dg asettamisen jälkeen thymuksen CT
- Tymooma 10-15%:lla



TYMEKTOMIA

- Kaikille yleistynyttä myasteniaa sairastaville, joilla tauti alkanut alle 60-v.
- 60-80 v. harkinnan mukaan
- Ehdoton indikaatio tymooma
- Vaikutus alkaa 1-2 kk tymektomiasta, maksimaalinen vaikutus 2 vuoden kuluessa
- Tauti lievenee 80 %lla, 30 % hyperplastisen thymuksen omaavista tulevat vähitellen oireettomiksi
- Kontraindikaatiot: huonokuntoisuus, hyvin korkea ikä, puhtaasti okulaarinen myastenia



LÄÄKEHOITO

- Pyridostigmiini (Mestilon®) ensisijainen oireenmukainen lääkehoito
 - Mikäli annos kohoaa yli 750 Mg/vrk, harkittava rinnalle immunosuppressiivista lääkitystä, jolloin yleensä Mestilonin tarve vähenee
 - Ei vaadi lab-seurantaa
 - Voi käyttää myös raskauden aikana

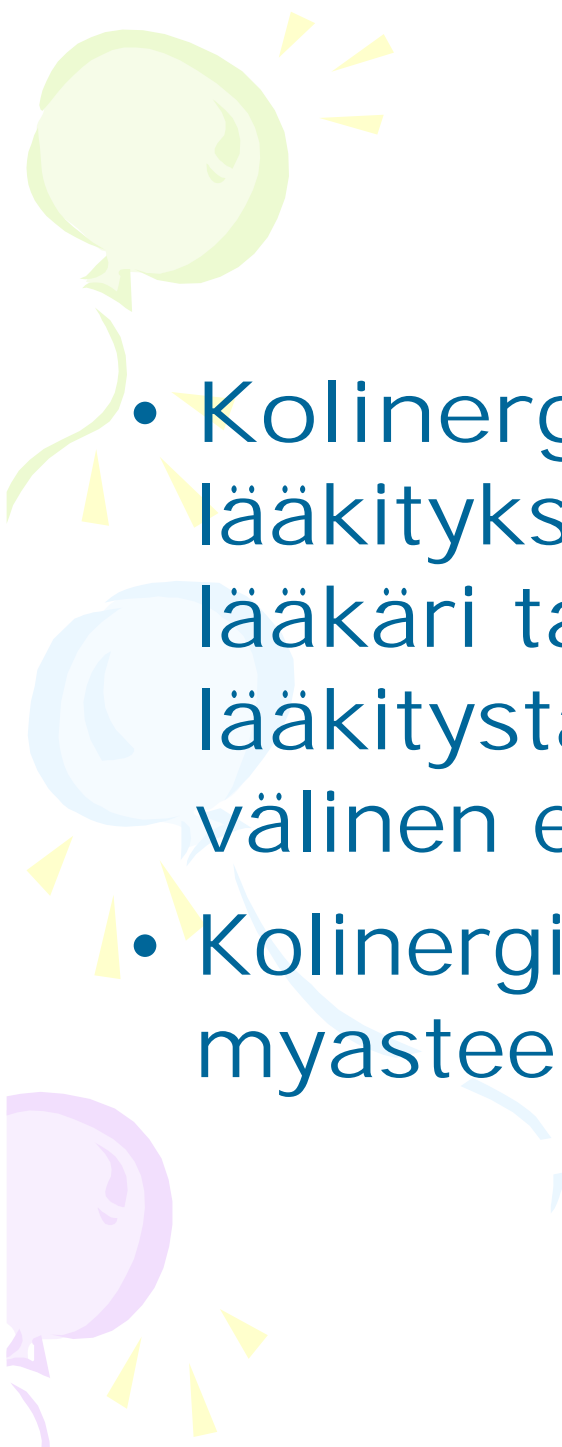


Immunosuppressiivinen hoito

- Harkittavaksi, mikäli antikolinesteraasi annos hyvin korkea
- Pt ei siedä riittävää antikolinesteraasi annosta
- Myasteenisen kriisin jälkeen, mikäli ei selkeästi altistavaa tekijää (infektio) tiedossa
- Kortikosteroidi pulssit tai atsatiopriini

Myasteenikon status

	Normaali suoritus	Vaikea myastenia gravis
Yläraajat, kannatus kohoasennossa	> 90 sekuntia	< 10 sekuntia
Sormien ojennus-koukistus	> 70 kertaa	< 10 kertaa
Pään nosto alustalta	> 30 kertaa	< 5 kertaa
Alaraajojen kannatus 30 astetta	> 60 sekuntia	< 10 sekuntia
Selinmakuulta ylös nousu	Ilman apua	Tarvitsee apua
Irvistäminen	> 20 kertaa	< 5 kertaa, hypomimia
Puhe	ei väsy 120 sek aikana	Dysartrista, honottavaa

- 
- Kolinerginen kriisi johtuu lääkityksen yliannostelusta, yleensä lääkäri tai pt itse hiljattain lisännyt lääkitystä, optimi- ja yliannoksen välinen ero voi olla hyvin pieni
 - Kolinerginen kriisi harvinaisempi kuin myasteeninen kriisi.



MYASTEENINEN KRIISI	KOLINERGINEN KRIISI
Oireet helpottuvat ohimenevästi ½-1 t lääkkeenotosta	Lihaskeho heikkenee ½-1 t lääkkeenotosta, saattaa hieman korjaantua ennen seuraavaa annosta
Lihaskheikkous, nielemisvaikeus, dysartria, syljen valuminen	Lihasknykäykset, ripuli, suonenveto, lisääntynyt syljen eritys, hikoilu, kynneleet, pahoinv., joskus lihaskheikkousoireet kuten myasteenisessa kriisissä
Hengenahdistus, pinnallinen hengitys, takykardia	Hengityksen tihentyminen, lisääntynyt bronkiaalisen erityksen määrä, pulssin harveneminen
Kasvojen ilmeettömyys, silmäluomien roikkuminen, silmien liikevaje.	Mioosi, näön hämärtyminen

A decorative graphic on the left side of the slide features three balloons: a light green one at the top, a light blue one in the middle, and a light purple one at the bottom. Each balloon has a string and several small yellow triangular shapes radiating from it, resembling a sun or light rays.

PLASMAFEREESI

- Myasteenisessa kriisissä sekä nopeasti pahentuneessa, vaikeaoireisessa myasteniassa.
- Ennen tymektomiaa vaikeaoireisilla, joiden oireita ei saada hallintaan antikolinesteraasilääkityksellä.
- Poistaa reseptorivasta-aineita, kriisi saattaa korjaantua nopeasti.

A decorative graphic on the left side of the slide features three balloons: a light green one at the top, a light blue one in the middle, and a light purple one at the bottom. Each balloon has a yellow ribbon and several yellow triangular shapes radiating from it, suggesting light or movement.

IVIG

- Harkiten myastenian pahenemisvaiheen hoitoon etenkin infektion laukaisemaan tilanteeseen



TODISTUSASIAT

- B-lausunnolla 100%:sti erityiskorvattavia lääkkeitä 3 euron omavastuuosuuden jälkeen: pyridostigmiini, prednisoni/prednisoloni, atsatiopriini
- C-lausunto kyseeseen, mikäli myastenia aiheuttaa säännöllisen ulkopuolisen avun tarpeen useamman kerran viikossa
- Harkinnan mukaan B-laus. sopeutumisvalmennus- tai kuntoutuskurssille