

Türkiye’de Bir Üniversite Hastanesinde Miyastenia Gravis Ön Tanılı Hastaların Klinik ve Elektrofizyolojik Profili

Dilek AĞIRCAN^{1,a}, Murat ÇEKİÇ¹, Tülin GESOĞLU DEMİR¹, Adalet GÖÇMEN², Özlem ETHEMOĞLU¹

¹Harran Üniversitesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Şanlıurfa, Türkiye

²Şanlıurfa Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Nöroloji Kliniği, Şanlıurfa, Türkiye

ÖZ

Amaç: Miyastenia Gravis (MG), gün içerisinde dalgalanan güçsüzlükle karakterize, nöromusküler kavşakta postsinaptik sinir iletimini etkileyen immün kökenli bir hastalıktır. MG ön tanısıyla ardışık sinir uyarım testi (ASU) ve tek lif elektromiyografi (TLE) istenen hastaların verilerini retrospektif olarak değerlendirmeyi hedefledik.

Gereç ve Yöntem: 2018-2023 yılları arasında Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Elektronöromiyografi (EMG) laboratuvarına MG ön tanısıyla yönlendirilen ve ASU veya TLE çekilmiş 347 hastanın dosyaları elektronik ortamda retrospektif olarak incelendi. Hastaların yaş, cinsiyet, başvuru şikâyeti, asetilkolin reseptör antikoru (AChR) ve elektrofizyolojik özellikleri kayıt altına alındı.

Bulgular: Üçyüzkırkyedi hastanın 48’ i MG tanısı aldı. Hastaların yaş ortalaması MG grubunda 50.1 (17.95) iken MG negatif olanlarda 36,49 (15.67)’ idi. Hastaların en sık EMG istem nedeni pitozdu. Pitozla başvuran 221 hastanın 17’si oküler, 11’i jeneralize MG (JMG) tanısı aldı. Diplopi şikâyeti olan 58 hastanın 4’üne JMG, 1’ine oküler MG tanısı kondu. Disfaji şikâyetiyle başvuran 22 hastanın 9’u JMG tanısı alırken, 4’ünün yalnızca bulber semptomları vardı. Yorgunluk şikâyeti olan 7 hastanın 1’i JMG tanısı aldı. Disfoni şikâyeti olan 4 ve dizartri şikâyeti olan 7 hastanın hiçbirine MG tanısı konmadı. 90 (%26) hastaya sadece ASU, 131 (%38) hastaya sadece TLE ve 126 (%36) hastaya her ikisi de çekilmişti. MG tanısı için TLE ve ASU sensitivitesi, oküler MG’de sırasıyla %73 ve % 41 iken, JMG’de sırasıyla %100 ve %82 saptandı.

Sonuç: MG tanısı için öykü ve muayenenin klinisyen için temel yapı taşı olduğu, uygun hastalarda elektrofizyolojik testlerin tanıda yardımcı olduğu unutulmamalıdır. EMG laboratuvarlarında gerçek hastaya yeterli süre ayrılabilmesi için hastalar MG açısından dikkatli sorgulanmalı ve gereksiz istemlerden kaçınılmalıdır.

Anahtar Sözcükler: Myastenia Gravis, Ardışık Sinir Uyarım Testi, Tek Lif Elektromiyografi, Asetilkolin Reseptör Antikoru.

ABSTRACT

Clinical and Electrophysiological Profile of Patients with Preliminary Diagnosis of Myasthenia Gravis in a University Hospital in Turkey

Objective: Myasthenia Gravis (MG) is an immune-mediated disease characterized by fluctuating weakness throughout the day, affecting postsynaptic nerve conduction at the neuromuscular junction. We aimed to retrospectively evaluate the data of patients with a preliminary diagnosis of MG who underwent repetitive nerve stimulation test (RNS) and single fiber electromyography (SFE).

Material and Method: The medical records of 347 patients who were referred to the Electromyography (EMG) Laboratory of Harran University Faculty of Medicine Hospital with a preliminary diagnosis of myasthenia gravis (MG) and underwent ASU or TLE between 2018 and 2023 were retrospectively reviewed in electronic format. Demographic data (age, sex), presenting symptoms, acetylcholine receptor antibody (AChR) status, and electrophysiological findings of the patients were recorded.

Results: Forty-eight of 347 patients were diagnosed with MG. The mean age of the patients was 50.1 (17.95) in the MG group and 36.49 (15.67) in the MG-negative group. The most common reason for EMG was ptosis. Ninety (26%) patients had only RNS, 131 (38%) patients had only SFE, and 126 (36%) patients had both. The sensitivity of SFE and RNS for the diagnosis of MG was 73% and 41% in ocular MG and 100% and 82% in generalized MG, respectively.

Conclusion: It should be kept in mind that history and examination are the cornerstones for the clinician for the diagnosis of MG and electrophysiological tests are helpful in the diagnosis in appropriate patients. In EMG laboratories, patients should be questioned carefully regarding MG and unnecessary orders should be avoided to allocate sufficient time to the real patient.

Keywords: Myasthenia Gravis, Repetitive Nerve Stimulation Test, Single Fiber Electromyography, Acetylcholine Receptor Antibody.

Bu makale atıfta nasıl kullanılır: Ağircan D, Çekiç M, Gesoğlu Demir T, Göçmen A, Ethemoglu Ö. Türkiye’de Bir Üniversite Hastanesinde Myasthenia Gravis Ön Tanılı Hastaların Klinik ve Elektrofizyolojik Profili. Fırat Tıp Dergisi 2025; 30(2): 103-108.

How to cite this article: Ağircan D, Cekic M, Gesoglu Demir T, Gocmen A, Ethemoglu O. Clinical and Electrophysiological Profile of Patients with Preliminary Diagnosis of Myasthenia Gravis in a University Hospital in Turkey. Fırat Med J 2025; 30(2): 103-108.

ORCID IDs: D.A. 0000-0001-5055-1933, M.Ç. 0009-0000-1585-9094, T.G.D. 0000-0002-9341-5525, A.G. 0000-0002-9199-1780, Ö.E. 0000-0002-7873-910X.

Miyasthenia Gravis(MG) asetilkolin reseptörlerinin(AChR) hedef alındığı, fluktuasyonlarla seyreden otoimmün kökenli bir hastalıktır. Yıllık insidansı 6-11/1000000, prevalansı ise 118-150/ 1000000’dır. Kadınlarda 3. dekadada, erkeklerde ise sıklıkla 6. ve 7.

dekadlarda görülmektedir (1). Hastalar genellikle göz kapaklarında düşme, yutma ve çiğneme güçlüğü gibi semptomlarla okülobulber kaslarda ve çabuk yorulma ile ekstremitelerin proksimal kaslarında tutulumla başvururlar. Güçsüzlük gün içinde dalgalanır, genellikle

sabah en azdır ve akşama doğru tutulan kasların uzun süre kullanımıyla kötüleşir. Solunum kaslarının tutulumu ile mortal seyredebilir. Hastalık klinik tutulumuna göre 2 gruba ayrılır. Jeneralize tipte yaygın kas güçsüzlüğü görülürken %15 -20 kadar hastada görülen oküler tipte yalnızca oküler kaslarda tutulum izlenir. Tanıda klinik belirtilere ek olarak antikolinesteraz tedaviden fayda görülmesi, antikor varlığı ile elektrofizyolojik incelemeler kullanılır (2).

MG'de tanı yöntemlerinin sensitivite ve spesifiteleri değişkenlik gösterir. AChR antikorlarının varlığı MG için esas tanı testidir. Antikor pozitifliği, jeneralize MG'de (JMG) %70-95, oküler MG'te %50-75 arasında bildirilmiştir. Elektrofizyolojik testlerden düşük frekansta ardışık sinir uyarım testinde (ASU) anlamlı derecede dekrement ve tek lif elektromiyografi (TLE)'de artmış jitter görülür. Her iki test de MG için spesifik değildir, ancak TLE'nin sensitivitesi oldukça yüksektir (2). TLE elektrodunun yerini 2000'li yılların başından itibaren tek kullanımlık konsantrik iğne elektrotlar almıştır (3-8). MG tanısında TLE elektrodu yerine konsantrik iğne elektrodun güvenle kullanılabileceği belirtilmiştir (3, 4, 8).

Elektrofizyolojik incelemeler, modern görüntüleme tekniklerinin ve genetik analizlerin hızla ilerlediği günümüzde, klinisyenler için nöromusküler hastalıklarda önemli bir tanı aracı olarak geçerliliğini sürdürmektedir ancak doğru hastada uygun şekilde istenmesi önemlidir. Literatürde farklı hasta gruplarında ön tanı ile elektrofizyolojik tanı arasındaki tutarlılığı değerlendiren çok sayıda çalışma bulunmaktadır (9-13). Bu çalışmada elektrofizyoloji laboratuvarımızda MG ön tanısıyla ASU ve TLE istenen hastaların verilerini retrospektif olarak değerlendirmeyi hedefledik.

GEREÇ VE YÖNTEM

2018-2023 yılları arasında Harran Hastanesi Elektromiyografi (EMG) laboratuvarına MG ön tanısıyla yönlendirilen ve ASU veya TLE çekilmiş hastalar çalışmaya dahil edildi. Hastaların yaş, cinsiyet vb. demografik verileri, başvuru şikayetleri, elektrofizyolojik tetkik sonuçları, son tanıları, AChR antikor seviyesi retrospektif olarak değerlendirildi.

EMG incelemesi Dantec Keypoint (Versiyon 2.32) EMG cihazı ile ortalama 25-27°C sabit oda ısısında yapıldı. Antikolinesteraz tedavi alan hastaların tedavileri çekimden 72 saat öncesinde kesildi. ASU değerlendirilmesinde her kas için, istirahat, egzersizden hemen sonra 30 saniye boyunca ve 4 dakika boyunca her bir dakikada 3 Hz'de 10 uyarı verildi (14). Tabandan tepeye amplitüd ölçüldü. Amplitüdeki azalma birinci ve dördüncü birleşik kas aksiyon potansiyeli arasında hesaplandı ve %10'dan fazla değerler anormal olarak kabul edildi. Tek lif EMG için konsantrik iğne elektrot (37mm x 0.46mm-26G, Natus, DCN 37, Disposable Concentric Needle Electrode) kullanıldı. Ampifikatör filtre ayarları 2 kHz-10 kHz şeklinde belirlendi. Duyarlılık 0.2 mV/div., ekran süpürme hızı 1

ms/div.'du. Tek lif elektromiyografi hedef kasın hafif ya da orta şiddette istemli kası yaptığı esnada gerçekleştirildi. Jitter analizi için; 20 adet genliği >200V, yükselme süresi <0,3 ms olan potansiyel çifti dahil edildi. Her analiz için, motor ünitesi sabit bir ateşleme hızına ulaştıktan sonra en az 100 ardışık trase elde edildi (15). İki tek lif potansiyeli arasındaki interpotansiyel intervalinin, motor ünitenin bir ateşlenmesinden değerine gösterdiği değişkenliğin ortalaması (ardışık farkların ortalaması / mean consecutive difference - MCD) jitter olarak kabul edildi (16). 150 µs'yi aşan MCD değerleri analize dahil edildi (17). Potansiyel çiftlerin %10'undan fazlası yüksek jitter değerlerine sahipse (Orbicularis oculi (OO) için $\geq 45s$, ekstansör digitorum communis (EDC) için $\geq 43s$) veya referans değerlere göre yüksek ortalama MCD varsa (OO için $\geq 31s$, EDC için $\geq 30s$) jitter anormal olarak kabul edildi (18). Jitter analizinde çalışılan kaslar, rutin EMG çalışmalarında denervasyon veya reinnervasyon değişikliği göstermemiştir.

Hastaların MG tanısı, dalgalanan güçsüzlük ve yorgunluk ile MG'nin tipik klinik öyküsünün yanı sıra pozitif serum anti-AChR veya kasa spesifik tirozin kinaz antikor (anti muscle specific kinase -MuSK) veya anormal elektrofizyolojik test sonucu olması ile kondu (19). Elde edilen bulgular istatistiksel olarak IBM SPSS Statistics versiyon 22.0 (IBM SPSS, Türkiye) programı ile analiz edildi ve tanımlayıcı istatistik veriler elde edildi. Kategorik ölçümler Chi-Square testi ile değerlendirildi ve sayı ve yüzde ile belirtildi. Tanımlayıcı ölçümler ortalama ve standart sapma ile belirtildi. Tüm testler için %95'lik güven aralığında, $p < 0.05$ değeri anlamlılık düzeyi olarak kabul edildi. Çalışma etik onayı Harran Üniversitesi Etik Kurulu'ndan alındı (Harran Üniversitesi/24.01.45). Çalışmamız Helsinki Bildirisi'nde belirtilen etik standartlara uygun planlanmıştır.

BULGULAR

2018-2023 yılları arasında EMG laboratuvarına başvuran ve MG protokolünde EMG istenen 347 hastanın dosyaları retrospektif olarak incelendi. En sık ilk 3 tanı sırasıyla MG (%13.8), primer baş ağrısı (%9.8) ve metabolik bozukluklardı (%7.2). 48 hasta MG tanısı aldı. Hastaların yaş ortalaması MG grubunda 50.1 (17.95) iken MG negatif olanlarda 36,49 (15.67)' idi. MG pozitif olanlarda erkek cinsiyet fazlayken MG negatif grup kadın ağırlıklıydı (Tablo 1).

Tablo 1. Klinik ve demografik özellikler.

	MG (+) (n =48)	MG(-) (n =299)
Yaş, ort. (SS)	50.1 (17.95)	36,49 (15.67)
Cinsiyet (K), n, (%)	20 (41.7)	194 (64.9)
EMG istem yeri, n, (%)		
Poliklinik	33 (68.3)	170 (83.7)
Servis	6 (24)	19 (76)
Konsültasyon	1 (2.6)	38 (97.4)
Dış Merkez	8 (10)	72 (90)
Semptom, n, (%)		
Pitoz	28 (12.7)	193 (87.3)
Diplopi	5 (8.6)	53 (91.4)
Disfaji	9 (40.9)	13 (59.1)
Yorgunluk	1 (14.3)	6 (85.7)
Disfoni	0 (0)	4 (100)
Dizartri	0 (0)	7 (100)
Diğer	5 (17.9)	23 (82.1)
AChR antikor pozitifliği n, (%)	30 (62.5)	
MG tipi, n, (%)		
Oküler	19 (39.6)	
Jeneralize	29 (60.4)	
Timektomi, n, (%)	13 (27)	
Normal	2 (4.2)	
Timik Hiperplazi	4 (8.4)	
Timoma	6 (12.5)	
ASU patolojisi, n, (%)	30/45 (67)	
Fasial sinir	18 (60)	
Ulnar sinir	7 (23)	
Aksiller sinir	5 (17)	
TLE patolojisi, n, (%)	22/26 (85)	
OO kası	21 (95)	
EDC kası	1 (5)	

MG= Miyastenia Gravis, ort= Ortalama, SS= Standart Sapma, K= Kadın, EMG= Elektromiyografi, AchR= Asetilkolin Reseptörü, ASU= Ardışık Sinir Uyarım Testi, TLE= Tek Lif Elektromiyografi, OO= Orbicularis Oris, EDC= Ekstansör Digitorum Communis.

Hastaların semptomlarına göre EMG sonuçları tablo 2' de gösterilmiştir.

Tablo 2. Semptomlara göre EMG sonuçları.

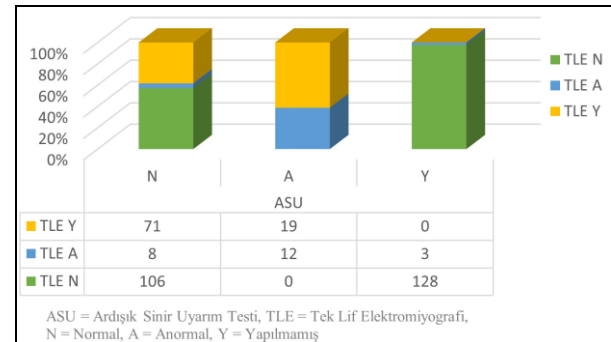
		ASU		
		N	A	Y
TLE	Pitoz	N	67	-
		A	5	10
		Y	42	6
	Diplopi	N	21	-
		A	0	0
		Y	5	3
	Disfaji	N	0	-
		A	0	1
		Y	10	6
	Fatigue	N	1	-
		A	3	0
		Y	3	1
	Disfoni	N	3	-
		A	0	0
		Y	1	0
	Dizartri	N	3	-
		A	0	0
		Y	1	0
	Diğer	N	11	-
		A	0	1
		Y	9	3

ASU= Ardışık Sinir Uyarım Testi, TLE= Tek Lif Elektromiyografi, N= Normal, A= Anormal, Y= Yapılmamış.

Pitozla başvuran 221 hastanın 17'si oküler, 11'i JMG tanısı aldı. Diplopi şikayeti olan 58 hastanın 4'üne

JMG, 1'ine oküler MG tanısı kondu. Disfaji şikayetiyle başvuran 22 hastanın 9'u JMG tanısı alırken, 4'ünün yalnızca bulber semptomları vardı. Yorgunluk şikayeti olan 7 hastanın 1'i JMG tanısı aldı. Disfoni şikayeti olan 4 ve dizartri şikayeti olan 7 hastanın hiçbirine MG tanısı konmadı. Diğer şikayetleri olan 28 hastanın 1'i oküler, 4'ü JMG tanısı aldı (Tablo 1). MG tanısı almayan grupta en sık EMG istem nedeni izole timoma varlığıydı.

Doksan (%26) hastaya sadece ASU, 131 (%38) hastaya sadece TLE ve 126 (%36) hastaya her ikisi de çekilmişti. Sadece ASU çekilen 90 hastanın 71'i normal, 19'u anormaldi. Sadece TLE çekilen 131 hastanın 128'i normal, 3'ü anormaldi. Hem ASU hem TLE çekilen 126 hastanın 106'sının her iki tetkiki normalken, 12'sinin her iki tetkiki anormaldi. 8 hastanın ASU normalken TLE 'si anormal saptanmıştı (Şekil 1).

**Şekil 1.** Hastaların elektrofizyoloji profili.

TLE çekilen 257 hastanın 196'sına OO, 61'ine EDC kası çalışılmıştı. OO çalışılan 196 hastanın TLE sonucu 22'sinde anormal, 174'ünde normal saptanırken, EDC çalışılan 61 hastanın 1'i dışında tümü normaldi. TLE anormal saptanan 23 hastanın 22'si MG tanısı alırken 1 hasta botulismus tanısı aldı.

ASU çekilen 216 hastanın 162'sine fasial, 43'üne ulnar, 11'ine aksiller sinir çalışılmıştı. ASU sonucu fasial sinir çalışılan 162 hastanın 18'inde anormal, 144'ünde normal, ulnar sinir çalışılan 43 hastanın 7'inde anormal, 35'inde normal, aksiller sinir çalışılan 11 hastanın 5'inde anormal, 6'sında normal saptandı.

MG tanısı alan 48 hastanın 42'sinin EMG'si patolojik saptandı. 48 hastanın 45'ine ASU yapılmış, 30'u anormal saptanmıştı. 26 hastaya TLE yapılmış, 22'si anormal bulunmuştu. 23 MG hastasına her iki test de uygulanmıştı. 12 hastada her iki test anormal saptanırken, 4'ünde her iki test normaldi. ASU normal gelen 7 hastada TLE anormal saptandı.

Ondokuz hasta oküler, 29 hasta JMG tanısı almıştı. Oküler MG hastalarının 7'sinde ASU (7/17), 11'inde TLE (11/15) anormaldi. JMG hastalarının 23'ünde ASU (23/28), 11'inde TLE anormaldi (11/11). MG tanısı için TLE ve ASU sensitivitesi, oküler MG'de sırasıyla %73 ve %41 iken, JMG'de sırasıyla %100 ve %82 saptandı. 1 JMG hastasında EDC kasında TLE çalışılmışken diğer tüm hastalarda OO kası çalışılmıştı. AChR antikor oküler MG tanılı 19 hastanın 6'sında (%32), JMG'li 29 hastanın 24'ünde (%83) pozitif.

AChR antikoru pozitif olan hastaların 21'inde ASU (21/27), 15'inde TLE (15/16) anormaldi. MG tanısı için TLE ve ASU sensitivitesi, AChR antikoru pozitif MG'de sırasıyla %94 ve % 78 saptandı. AChR antikoru negatif olan hastaların yarısında ASU (9/18), 7'sinde TLE (7/10) anormaldi. MG tanısı için TLE ve ASU sensitivitesi, AChR antikoru negatif MG'de sırasıyla %70 ve % 50 saptandı.

Timektomi 2 oküler, 11 JMG' li hastaya uygulanmıştı. Oküler MG' li iki ve JMG' li 4 hastada timoma saptanmıştı. JMG' si olan 4 hastada timik hiperplazi saptanırken, 3 hastada normal timus dokusu saptandı.

TARTIŞMA

Miyastenia Gravis (MG), nöromusküler kavşakta post-sinaptik alandaki sinir iletimini etkileyen bir bağışıklık sistemi hastalığıdır. En sık karşılaşılan semptom genellikle güçsüzlük olmakla beraber başlangıç belirtisi genellikle pitoz veya çift görme gibi belirtilerdir (20). Pitoz, nöroloji polikliniklerine sık başvuru nedenlerindendir. Etiyolojisinde nörojenik nedenler 5. sırada yer almaktadır. Nörojenik kaynaklı pitozun en sık nedenleri sırasıyla 3. sinir paralizi (%35.7), ardından MG (%28.6), aberan rejenerasyon (%14.3) ve Horner sendromu (%7.1)'dur. Pitoz etiyolojisinde ilk düşünülen nedenler arasında MG bulunmasına rağmen vakaların yalnızca %1.6' sında MG'ye bağlı pitoz görülmektedir (21, 22). Bizim serimizde; pitoz, MG için elektrofizyolojik değerlendirme istemleri arasında ilk sırada yer almasına rağmen pitozu olup MG tanısı konan hasta oranı %8 saptanmıştır. Bu da nörofizyoloji laboratuvarlarında iş yükü ve zaman kaybı oluşturmamak için MG tanısında öykünün önemini desteklemektedir (23).

MG hastalarının teşhisi için buz testi, tensilon testi, ASU, AChR antikor düzeyi ve TLE incelemeleri gibi yardımcı yöntemler kullanılmaktadır. Çok hafif klinik belirtileri veya sadece gözle ilgili bulguları olan ve ASU sonuçlarının normal olması beklenen hastalarda veya ASU sırasında rahatsızlık nedeniyle testin tamamlanamayabileceği düşünülen durumlarda, TLE başlangıç testi olarak tercih edilebilir (24). Bizim çalışmamızda hastaların % 38'ine başlangıç testi olarak TLE çekilmişti ve ASU'dan daha çok tercih edilmişti.

Jeneralize MG şüphesinde TLE' de ilk olarak EDC kasının değerlendirilmesi önerilir. Oküler MG'de ise OO ve frontalis kasları tercih edilir (25-27). ASU'da ise fasiyal sinir en sık incelenen kranial sinirdir ve JMG'de %62'lik bir tanılabilirliğe sahiptir (28). ASU veriminin muskulokutanöz/biseps, aksiller/deltoid ve spinal aksesuar/trapezius gibi proksimal sinir-kas gruplarında distal gruplara kıyasla daha yüksek olduğu gösterilmiştir (29). Bizim çalışmamızda ise TLE-EMG'de en çok çalışılan ve patolojik saptanan kas OO kasyken, ASU'da en çok çalışılan ve patolojik saptanan sinir fasiyal sinirdir. Bunun nedenini pitoz ve diplopi ile başvuran hasta sayımızın fazla olmasına bağladık.

Jeneralize MG'de, proksimal yerleşimli kaslar ve perioküler/yüz kasları çalışıldığında ASU'nin duyarlılığı %87'ye kadar artmıştır. Oküler MG'de ise ASU'nin duyarlılığı JMG'ye kıyasla düşük saptanmış olup farklı çalışmalarda %17 ila 45 arasında değişmektedir (14, 30, 31). TLE, MG'li hastalarda en duyarlı tanılabilir testtir. JMG'li hastaların %86'sında EDC kası çalışıldığında yüksek jitter saptanmış; çalışmaya frontalis veya OO gibi bir perioküler kas eklendiğinde bu oran %92, üçüncü bir kas eklendiğinde ise %99'a kadar çıkmıştır (3, 32). TLE incelemesinde konsantrik iğne ile TLE elektrodunu karşılaştıran birçok çalışma yapılmış ve çoğunda benzer duyarlılık oranları bildirilmiştir (3, 8, 33). Bizim çalışmamızda literatüre benzer şekilde TLE ve ASU sensitivitesi, oküler MG'de sırasıyla %73 ve %41 iken, JMG'de sırasıyla %100 ve %82 saptandı.

TLE'nin yüksek sensitiviteye rağmen MG tanısında spesifitesi düşüktür. Nöropati, miyopati, motor nöron hastalığı, servikal diskopati gibi birçok hastalıkta anormal saptanabilir. Ayrıca botulismus gibi diğer kas-kavşak hastalıklarının tanısında da kullanılmaktadır (15). Bizim serimizde de TLE anormal saptanan bir hastaya botulismus tanısı konmuştu.

AChR ve anti MuSK antikorları JMG'de oküler MG'ye kıyasla daha sık pozitif saptanır (34). Oküler MG' li hastaların %70'inde AChR antikoru negatif iken JMG' li hastaların en az %70' inde pozitifdir (35). AChR antikoru bizim oküler MG tanılı hastalarımızın % 32' sinde saptanırken JMG' li hastalarımızın %83' ünde saptandı. Şirin ve ark. TLE duyarlılığını seronegatif grupta (%75) AChR-ab pozitif gruba (%86) kıyasla daha düşük bulmuşlardır (36). Oh ve ark. (17) ise AChR-ab pozitif grupta %89 ve seronegatif grupta %81 olarak bulmuşlardır. AChR-ab pozitif MG hastalarında EDC ve OO kasları birlikte çalışıldığında bildirilen duyarlılık %94' lerdedir (8). Bizim çalışmamızda TLE duyarlılığı AChR-ab pozitif grupta %94 ve seronegatif grupta %70 olarak saptanmıştır.

Myastenia Gravisli hastaların yaklaşık %10'unda timoma, %70 kadarında timus hiperplazisi görülür. Timektominin MG'li hastalarda remisyonu katkı sağladığı bilinmektedir (37, 38). Timektominin timomatöz olmayan oküler MG'deki rolü oldukça tartışmalı olsa da timomalı hastalar için önerilmektedir (39). Bizim serimizde timoma görüntülemelerde timoma saptanan oküler MG tanılı 2 hastaya timektomi uygulanmış ve patolojik olarak timoma tanısı doğrulanmıştır.

Çalışmamızın bazı kısıtlılıkları bulunmaktaydı. Retrospektif dizaynın yanı sıra MuSK antikoru pozitif hastamız yer almamaktaydı. Ayrıca MG tanılı hastaların fonksiyonel durumlarına dair verilerimiz eksikti.

Sonuç olarak çalışmamızda MG ön tanısıyla elektrofizyoloji laboratuvarımıza yönlendirilen hastalarla ilgili klinik ve laboratuvar deneyimimizi sunduk. MG tanısı için öykü ve muayenenin klinisyen için temel yapı taşı olduğu, uygun hastalarda elektrofizyolojik testlerin tanıda yardımcı olduğu unutulmamalıdır. Elektrofizyoloji laboratuvarlarında gerçek hastaya yeterli süre ayrılabilmesi için hastalar MG açısından dikkatli sorgulanmalı ve gereksiz istemlerden kaçınılmalıdır.

KAYNAKLAR

- Engel AG & Franzini-Armstrong C. Myology. New York: McGraw-Hill; 2004.
- Bradly WG, Daroff RB, Fenichel GM, Jankovic J. editors. Neurology in Clinical Practice 5th ed. Philadelphia: Butterworth Heinemann Elsevier 2008.
- Ertas M, Baslo MB, Yildiz N, Yazici J, Oge AE. Concentric needle electrode for neuromuscular jitter analysis. Muscle Nerve 2000; 23: 715-9.
- Sarrigiannis PG, Kennett RP, Read S, Farrugia ME. Single-fiber EMG with a concentric needle electrode: validation in myasthenia gravis. Muscle Nerve 2006; 33: 61-5.
- Kouyoumdjian JA, Stålberg EV. Concentric needle single fiber electromyography: normative jitter values on voluntary activated Extensor Digitorum Communis. Arq Neuropsiquiatr 2007; 65: 446-9.
- Kouyoumdjian JA, Stålberg EV. Reference jitter values for concentric needle electrodes in voluntarily activated extensor digitorum communis and orbicularis oculi muscles. Muscle Nerve 2008; 37: 694-9.
- Kouyoumdjian JA, Stålberg EV. Concentric needle single fiber electromyography: comparative jitter on voluntary-activated and stimulated Extensor Digitorum Communis. Clin Neurophysiol 2008; 119: 1614-8.
- Farrugia ME, Weir AI, Cleary M, Cooper S, Metcalfe R, Mallik A. Concentric and single fiber needle electrodes yield comparable jitter results in myasthenia gravis. Muscle Nerve 2009; 39: 579-85.
- Karadag YS, Golgeleyen D, Saka M, Bilen S, Oztekin NS, Ak F. Referral Diagnosis Versus Electroneurophysiological Findings- Three Years Experience from a Tertiary Hospital. Europ J Gen Med 2014; 11: 244-7.
- Sarman H, Işık C, Çakıcı H ve ark. Periferik Nöropati Hastalarında Gereksiz EMG Kullanımı. Eur J Health Sci 2015; 1: 63-5.
- Kunt TR, Aslan Karaoğlu S. Bir Devlet Hastanesi Nörofizyoloji Laboratuvarına Başvuran Olguların Özellikleri ve Klinik Ön Tanı ile Elektromiyografik Tanı Tutarlılığı. Med J West Black Sea 2021; 5: 409-14.
- Okuyucu EE, Turhanoglu AD, Duman T, Savaş N, Mengüllüoğlu N, Melek İM. Clin Electrophysiol Consis Turk Norol Derg 2009; 15: 129-33.
- Gözübatık-Çelik G, Gündüz A, Sohtaoğlu M, Uzun N, Karaali-Savrun F & Kızıltan ME. Çocuk yaş grubunda elektromiyografik incelemelerde endikasyon ve sonuçların karşılaştırılması. Yeni Symposium 2016; 54: 17-20.
- Oh SJ, Eslami N, Nishihira T et al. Electrophysiological and clinical correlation in myasthenia gravis. Ann Neurol 1982; 12: 348-54.
- Sanders DB, Arimura K, Cui L et al. Guidelines for single fiber EMG. Clin Neurophysiol 2019; 130: 1417-39.
- Stalberg E, Trontelj JV, Sanders DB. Single fiber EMG. 2nd ed Uppsala: Edshagen; 2010.
- Stålberg E, Sanders DB, Ali S et al. Reference values for jitter recorded by concentric needle electrodes in healthy controls: A multicenter study. Muscle Nerve 2016; 53: 351-62.
- Sanders DB, Kouyoumdjian JA, Stålberg EV. Single fiber electromyography and measuring jitter with concentric needle electrodes. Muscle Nerve 2022; 66: 118-30.
- Murai H. Japanese clinical guidelines for myasthenia gravis: putting into practice. Clin Exp Neuroimmunol 2015; 6: 21-31.
- Meriggioli MN, Sanders DB. Autoimmune myasthenia gravis: emerging clinical and biological heterogeneity. Lancet Neurol 2009; 8: 475-90.
- Patel K, Carballo S, Thompson L. Ptosis Dis Mon 2017; 63: 74-9.
- Roh HS, Lee SY, Yoon JS. Comparison of clinical manifestations between patients with ocular myasthenia gravis and generalized myasthenia gravis. Korean J Ophthalmol 2011; 25: 1-7.
- Zambelis T, Pappas V, Kokotis P, Zouvelou V, Karandreas N. Patients with ocular symptoms referred for electrodiagnosis: how many of them suffer from myasthenia gravis? Acta Neurol Belg 2015; 115: 671-4.
- Baslo, MB & Gönderten HS. Miyasteni Gravis Hastalarında Tek Lif Elektromiyografisi İçin Kas ve Taraf Tayini 2010.
- Baslo MB, Yalinay P, Yildiz N, Ertas M. Optimum trace count necessary for jitter calculation in single-fiber electromyography. Acta Neurol Scand 2003; 108: 262-6.
- Meriggioli MN, Sanders DB. Advances in the diagnosis of neuromuscular junction disorders. Am J Phys Med Rehabil 2005; 84: 627-38.
- Valls-Canals J, Povedano M, Montero J, Pradas J. Stimulated single-fiber EMG of the frontalis and orbicularis oculi muscles in ocular myasthenia gravis. Muscle Nerve 2003; 28: 501-3.
- Ozdemir C, Young RR. The results to be expected from electrical testing in the diagnosis of myasthenia gravis. Ann N Y Acad Sci 1976; 274: 203-22.
- Rubin DI, Harper CM, Auger RG. Trigeminal nerve repetitive stimulation in myasthenia gravis. Muscle Nerve 2004; 29: 591-6.
- Oh SJ, Kim DE, Kuruoglu R, Bradley RJ, Dwyer D. Diagnostic sensitivity of the laboratory tests in myasthenia gravis. Muscle Nerve 1992; 15: 720-24.

31. Benatar M, Hammad M, Doss-Riney H. Concentric-needle single-fiber electromyography for the diagnosis of myasthenia gravis. *Muscle Nerve* 2006; 34: 163-8.
32. Sanders DB, Howard JF Jr. AAEE minimonograph #25: Single-fiber electromyography in myasthenia gravis. *Muscle Nerve* 1986; 9: 809-19.
33. Stålberg EV, Sanders DB. Jitter recordings with concentric needle electrodes. *Muscle Nerve* 2009; 40: 331-9.
34. Mori S, Shigemoto K. Mechanisms associated with the pathogenicity of antibodies against muscle-specific kinase in myasthenia gravis. *Autoimmun Rev* 2013; 12: 912-7.
35. Lo YL, Dan YF, Leoh TH, Tan YE, Nurjannah S, Ratnagopal P. Effect of exercise on repetitive nerve stimulation studies: new appraisal of an old technique. *J Clin Neurophysiol* 2004; 21: 110-3.
36. Sirin NG, Orhan EK, Durmus H et al. Jitter measurement using a concentric Needle in 133 patients with myasthenia gravis: a retrospective analysis. *Neurol Sci Neurophysiol* 2017; 34: 207-14.
37. Rotter AH, Brown RH. Omurilik, periferik sinir ve kas hastalıkları (Çeviri: F. Deymeer). Emre M (Editör). *Adams and Victor's Principles of Neurology*. İstanbul: Güneş Tıp Kitabevleri 2006: s1250-65.
38. Serdaroğlu P. Nöromusküler kavşak hastalıkları. Baykan B, Gürses C, Gökyiğit A, Öge AE (Editörler). İstanbul: Nobel Tıp Kitapevi 2004: 664-74.
39. Narayanaswami P, Sanders DB, Wolfe G et al. International Consensus Guidance for Management of Myasthenia Gravis: 2020 Update. *Neurology* 2021; 96: 114-22.