

KRONİK OTOİMMÜN DEMYELİNİZAN POLİNÖROPATİLER

Zeki Odabaşı
TND Nöromusküler Hastalıklar Bilimsel Çalışma Grubu

Polinöropati nedir?

Polinöropati; omurilikten çıkan çevresel sinirlerin yaygın bir hastalığıdır. Kol ve bacaklarda ilerleyen kuvvetsizlik ve/veya bozulmuş duyu fonksiyonu ile ortaya çıkan nörolojik bir hastalıktır. Otoimmün demyelinizan polinöropatiler, bağışıklık sistemindeki anormallikler sonucu çevresel sinir liflerinin etrafındaki myelin kılıfının zedelenmesi sonucu görülür. Bu grup hastalıklar edinsel olup uygun tedavi ile tedavi edilebilirler. Bu grupta; Kronik inflamatuvar demyelinizan polinöropati (CIDP), Distal edinsel demyelinizan simetrik nöropati (DADS), Multifokal edinsel demiyelinizan sensori ve motor nöropati yada Lewis-Sumner sendromu (MADSAM) ve Multifokal motor nöropati (MMN) yer alır.

CIDP, en sık görülen formudur ve görülme sıklığı 1-8/100.000'dür. Her yaş ve cinste görülmesine karşın, 40-60 yaşlarında ve erkeklerde daha sıktır. Hastaların yakınmaları, birkaç ayda gelişen ve ilerleyen yürüme güçlüğü, el ve ayak parmaklarında uyuşma, karıncalanma ve his kaybı, kol ve bacaklarda simetrik kuvvetsizliktir. MADSAM'da duyu kusuru ve kuvvetsizlik asimetriktir. DADS'ta öncelikli yakınma el ve ayaklarda duyu kusuru ve dengesizliktir, kuvvetsizlik geri plandadır. MMN'de ise duyu kaybı olmaksızın asimetrik kuvvetsizlikler görülür.

Nasıl tanı konur?

Nörolojik muayenede hastanın çevresel sinirlerinin etkilendiğini düşündüren kol ve bacaklarda kuvvetsizlik, kaslarda erime ve/veya duyu kaybı ve derin tendon reflekslerinde azalma yada kayıp saptanır. Elektromiyografi (EMG) tetkiki ile, olguların çoğunda sinirlerin ve özellikle sinir myelin kılıfının etkilendiğini gösteren ve edinsel demyelinizan nöropatlere özgü bulgular saptanarak polinöropati tanısı konulabilir. Şüpheli olgularda, tanıyı desteklemek için yapılan lomber ponksiyonda, beyin omurilik sıvısı incelemesi ile CIDP ve MADSAM'lı olguların çoğunda protein artışı saptanır. Sinir biyopsisine nadiren gereksinim duyulur. Serum immünfiksasyon elektroforezi yapılarak birlikte olabilecek malign kan hastalıkları ekarte edilmelidir. MMN tanısını desteklemek için anti-GM1b, DADS tanısını desteklemek için de anti-MAG antikorlarına bakılabilir.

Tedavisi var mıdır?

Tedavide; IVIg yada kortikosteroidler tek başına veya immüsupresan ilaçlar ile birlikte (en sık azathioprine) kullanılır. Yanıt alınamayan olgularda plazma değişimi ve başka immün

sistemi baskılayan ilaçlar kullanılır. MMN'de steroidlerin yararı yoktur, bu nedenle öncelikle IVIg tedavisi yapılır. Fizyoterapi de, kaslardaki erime ve kuvvetsizlikten dolayı eklemlerde yada kaslarda oluşabilecek anormallikleri önlemek yada gidermek için uygulanır.

Hastalık nasıl seyreder?

Önemli işlev bozukluğu görülmeyen olgular (özellikle DADS'lı grup) tedavisiz takip edilebilirler. Bazı hastalarda tedavilerden sonra tam düzelme olmasına karşın bazılarında hastalık tekrarlayabilir ve tam düzelme görülmeyebilir. Bazı hastalarda ömür boyu ilaç kullanmak gerekebilir.