

Postpolio Sendromu

Funda Hepşen ERTEKİN (*), Kevser Töre ONBAŞI (**), Okan ONBAŞI (***)

SUMMARY

A Case with Postpolio Syndrome

The postpolio syndrome is a sequela of paralytic poliomyelitis seen in approximately 25 % of polio victims. It is characterized by new neuromuscular symptoms occurring 25 to 40 years after the acute episode of poliomyelitis paralysis. The symptoms are nonspecific and there is no pathognomic test and sometimes making the diagnosis may be difficult. The diagnosis of PPS is based primarily on a thorough history supported by both clinical and laboratory examination. In this case report we described about a patient who experienced the postpolio syndrome after 40 years later the acute attack. He described fatigue, weakness, knee pain and fasciculations. Activity exacerbated his joint symptoms and this suggests that chronic musculoskeletal overuse may be the cause of PPS.

Key words: The postpolio syndrome

Anahtar kelimeler: Postpolio sendromu

Polio, gelişmiş ülkelerde etkin aşılama nedeniyle önemli bir sağlık sorunu olmamasına karşın, gelişmemiş ve gelişmekte olan ülkelere hala ciddi bir sağlık sorunu olmaya devam etmektedir. Postpolio sendromu (PPS), akut paralizan poliomyelit stabil hale geldikten sonra yeni kas güçsüzlüğü, atrofi, ağrı ve yorgunluk gibi kompleks nöromusküler, kas-iskelet ve psikososyal semptom ve bulgularla ortaya çıkan ve günlük yaşamda yeni güçlükler ve sakatlıklara neden olan bir sendromdur. PPS için rezidüel sakatlığın ciddiliği, başlangıçtaki polio atağı sırasında daha yaşlı olma, rezidüel bulber ve respiratuar bulgular, yeni travma, immobilizasyon ve kilo alma gibi bazı risk faktörleri tanımlanmıştır.

PPS'nun etyolojisi için kesin bir faktör gösterilememiş, ancak olası etyolojik faktörler tartışılmıştır. Rezidüel kasların kötü ve fazlaca kullanımı, normal yaşlanma ile kalan motor nöronların ölümü, poliovirüs tarafından sürekli olarak etkilenen hücrelerin erken yaşlanması,

poliodan sonra motor ünitede büyüme sonucu, metabolik gereksinimlerin artmasına bağlı olarak kalan motor nöronların erken yaşlanması, kronik polio infeksiyonu, immünolojik mekanizmalar ve genetik yatkınlık suçlanan mekanizmalar arasındadır.

Akut poliodan sonra hiç etkilenmemiş motor nöronlar, etkilenmiş fakat normal veya normale yakın fonksiyonlarını başlatabilen motor nöronlar ve ölmüş motor nöronlar vardır. Kalan motor nöronların terminal aksonları, ana motor nöronların ölümü ile denerve olmuş kas fibrillerini reinerve etmek üzere filizlenir. Bu süreç sırasında, tutulmamış veya iyileşmiş ön boynuz hücresi, motor ünite alanındaki yeni 4 veya 5 kas fibrilini reinerve edecek şekilde filiz verebilir. Zaman içerisinde motor nöronlar tüm filizlerin metabolik ihtiyaçlarını karşılayamaz hale gelir ve filizlerin fonksiyonlarını kaybetmeleri sonucu kas güçsüzeşir (1).

Uzun yıllar boyunca statik bir hastalık olduğu sanılan polioliu bireylerin yaklaşık % 25'inde yeni gelişen kas güçsüzlüğü, yorgunluk, kas ve/veya eklem ağrısı gibi bulguların akut infeksiyondan yaklaşık 30-40 yıl sonra ortaya çıkmasıyla PPS tanımlanmaya başlamıştır. Bu sendrom için patognomik herhangi bir test yoktur ve tanı, klinik olarak konur. Yeni gelişen kas güçsüzlüğü olan bireylerde bu tanı da akla gelmeli ve bu sendromun hem daha önce etkilenmiş hem de etkilenmemiş kaslarda gelişebileceği hatırlanmalıdır. Bu yeni gelişen semptomlar, çoğunlukla progresif değildir ve uygun yaşam stili değişiklikleri, yorucu olmayan ve dikkatlice yapılan kas gücünü artıran izotonik ve izometrik egzersizlerle ve gerektiğinde ortez/protez desteği ile rehabilite edilebilir (2).

Van Devlet Hastanesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon, Uz. Dr*; Yüzcüncü Yıl Üniv. Tıp Fak. İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Yard. Doç. Dr.**; Van Devlet Hastanesi, İç Hastalıkları Uz. Dr.

OLGU

42 yaşında, erkek hasta özellikle akşamüstü daha belirgin olmak üzere sol dizinde daha belirgin olan bir ağrı, yorgunluk, kaslarında güçsüzlük ve zaman zaman sol baldır kaslarında seyirmeler olduğunu ifade ediyordu. Çocukluğunda yaklaşık 2 yaş civarında çocuk felci geçirdiğini ve o dönemden beri sol bacağında geçirmiş olduğu felcin etkisiyle ancak topallayarak yürüyebildiğini ifade ediyordu. Çocukken götürüldüğü bir doktorun kendisine yürüme aşamasında bir cihaz önerdiğini ve bunun için şehir dışındaki bir hastaneye gitmesi gerektiği için önerileri ailesinin yerine getiremediğini ifade ediyordu. Mesleği çiftçilik olan hasta son 8 aydır kente göç ettiğini ve göçten sonra bir lokantada garson olarak çalışmaya başladığını ve çalışma temposunun ağır olduğunu ve günde 10-12 saat çalıştığını ve çoğunlukla ayakta kaldığını ifade ediyordu. Sol dizindeki ağrının sızlayıcı tarzda olduğunu ve artık sık sık oturup dinlenmek ihtiyacı olduğunu ifade ediyordu. Bacaklarında, ayaklarında ve belinde de ağrı tarif ediyordu. Özellikle akşam üstüne doğru yorgunluğunun daha da belirginleştiğini, ancak işini kaybetmek korkusu nedeniyle her zaman dinlenmediğini ve uyku düzeninin de bozulduğunu ifade ediyordu. Bozuk uyku düzeni, gündüz iş performansını etkiliyordu. Son bir yıl içinde, ayrıca yaklaşık 10-12 kg aldığını, hayattan artık beklediği hiçbir şey olmadığını ve hiçbir şeyden zevk almadığını, ancak bakmak zorunda olduğu 5 çocuğu için çalıştığını ifade ediyordu.

Hastanın sol dizinde belirgin genu recurvatum (solda -35, sağ dizde -25) mevcuttu. Sol ekstremitesinde paraliz ve kaslarında atrofi mevcuttu. Diğer fizik muayene bulguları doğaldı. Üst ekstremitelerde kaslarında muayene olarak güç kaybı yoktu. Alt ekstremitelerinde hem derin tendon refleksi alınmıyordu, hem de kalçadan itibaren bilateral belirgin kas gücünde zayıflama mevcuttu. Yapılan tam kan sayımı, sedimentasyon, tam kan biyokimyası, idrar tetkiki, akciğer grafisi, tiroid fonksiyon testleri tamamen normaldi. Çekilen diz grafilerinde dejeneratif değişiklikler mevcuttu. EMG'de dev polifazik motor üniteler ve fibril dansitesi artmıştı ve devam eden denervasyona delalet eden artmış Jitter ve Blocking vardı.

Hastaya, depresyonu nedeniyle istenilen psikiyatri konsültasyonu sonucunda venflaksasin tedavisine başlandı ve bunun ilerleyici bir polio atağı olmadığı, kaslarını fazla zorladığı ve mümkünse çalışma dönemlerinde zaman zaman dinlenmek için zaman ayırmasının gerekli olduğu anlatıldı. Ağrısı için parasetamol tedavisi (3x500 mg/gün) başlandı. Ayrıca, bir dönem için uzun bacak yürüme cihazı önerildi. Bu önerimizi reddeden hastaya koltuk değnekleri yardımıyla yürümesi önerildi. Sadece hastanede yattığı dönem içerisinde bunu denemesi teklif edildi ve hasta rehabilitasyon programına alındı. Bir süre sonra değneklere adapte olan hasta taburcu olurken bu cihazla hayatının daha kolay olduğunu fark ettiğini ve bu sebeple bunu kullanmaya devam edeceğini söyledi. Çalıştığı işyerinde ise ayakta değil de masa başında ancak çalışabileceğini ifade edince hastaya iş yeri sahibi kasada çalışmasını teklif etmesi ile hasta artık yorulmadan işini yapılabiliyordu.

TARTIŞMA

Poliomyelit geçiren bireylerde akut atak geçtikten

yaklaşık 25-40 yıl sora yorgunluk, güçsüzlük, kas ağrıları gibi yeni bulgular gözlenebilir. Bu hastalarda beraberinde sıklıkla gözlenen diğer ortopedik, medikal ve nörolojik bulguların olması nedeniyle bu bulguları tek bir nedene bağlamak mümkün olmaz (2). En sık gözlenen bulgu çabuk yorulmalıdır. Hastaların yaklaşık % 60'ında eklem ağrısı gözlenir (3). Hastaların yarısı uyku bozukluklarından şikayetçidir ve bu da gündüzleri gözlenen iş gücü kaybının bir nedeni olabilir. Mümkünse bu hastalara uyku laboratuvarında incelemeler yapılmalı ve sonuçlara göre tedavi planlanmalıdır (4,5). İskelet kaslarında gözlenen değişikliklerin aynaları laringeal kaslarda da gelişebilir ve bu da yutma güçlüğüne yol açabilir. Laringeal EMG yapılırsa artmış amplitüd ve azalmış toparlanma gibi iskelet kaslarındaki EMG bulgularına benzer bulgular gözlenebilir ve disfajisi olan bireylerde laringeal patolojiler de akla gelmelidir (6). Disfajisi olan bireylere ayrıca mutlaka dinamik görüntü yöntemleri ile incelemeler yapılmalı, dekompanasyonun derecesi aydınlatılmalı ve cerrahi veya medikal olarak tedavi edilebilecek Zenker divertikülü gibi yapısal patolojilerin olup olmadığı araştırılmalıdır (7). PPS'lu bireylerde kardiyorespiratuar sorunlar da gözlenebilir. Hastalarda orta derecede azalmış restriktif tipte bir akciğer kapasitesi gözlenebilir ve bu da hipoventilasyona yol açabilir (8). PPS'lu bireylerde erkeklerde erektil disfonksiyon, kadınlarda da stres inkontinans sıklıkla gözlenir. Mesane bozukluklarının araştırılması için ürodinamik çalışmalar yapılmalıdır (9).

Poliomyelit geçiren bireylerin 1/4'ünde bu sendrom gelişir. Bu hastalığa adapte olmuş bireyin infeksiyondan yaklaşık 30-40 yıl sonra çoğunlukla unutulmak istenilene benzer tarzda yeni fonksiyonel zorlukların başlaması hastayı umutsuzluğa itebilir. Bazı bireyler poliomyeliti ikinci kez tecrübe ettiklerini düşünürler. Bu tür hastalara empati ile yaklaşılmalı ve hastalara PPS'nun hayati tehdit edici bir fenomen olmadığı ve genelde progresif seyir göstermediği hatırlatılmalıdır (2).

PPS için suçlanan mekanizmalardan biri de, eklemlerin aşırı kullanımıdır. Akut polio atağında hayatta kalan nöronlar, zedelenmiş nöronların etkisiyle denerve olmuş kas fibrillerini reinerve etmek üzere filizlenirler. Ön boynuz hücrelerinin yeni 4 veya 5 kas fibrilini reinerve edecek şekilde filiz vermesiyle dev motor üniteler oluşur. Bu süreç öylesine etkin olur ki, motor nöronların başlangıç sayısının % 50 oranındaki kaybına karşın kas normal gücünü koruyabilir (1). Dev motor ünitelerin bu

artmış iş yükü ve artmış metabolik ihtiyaçları kritik bir dönemden sonra karşılanamaz ve güçsüzlük, yorgunluk ve ağrı gibi semptomlar görülmeye başlar ve bu bulgular genelde kas ve eklemlerini fazlaca yoran hastalarda gelişir (2). Diğer suçlanan bir mekanizma ise, hayatta kalan fakat etkilenmiş ön boynuz hücreleri, ilerleyen yaşla beraber normal nöron hücrelerine kıyasla daha erken ölürlere ve PPS'na neden olur. İmmünolojik mekanizma, persistan infeksiyon, ALS'in atipik bir formu, kronik olarak kasların uygunsuzca zorlanması veya yanlış kullanımı suçlanan diğer faktörlerdir.

PPS tanısı klinik olarak konulan, daha önce geçirilmiş polio öyküsü olan bireylerde yeni gelişen fonksiyonel problemler varlığında diğer hastalıklar ekarte edildikten sonra hatırlanması gereken bir hastalıktır (2). Halstead ve ark'larının yaptıkları bir çalışmada; yorgunluk % 89 oranında, kas ağrısı % 71 oranında, daha önce poliodan etkilenmiş kaslarda güçsüzlük % 69 oranında, daha önce etkilenmemiş kaslarda güçsüzlük % 50 oranında gözlenmiştir. Günlük yaşamla ilgili aktiviteleri yerine getirmekle ilgili yürüme, merdiven çıkma, giyinme gibi fonksiyonel problemler sırasıyla % 64, % 61 ve % 17 oranında tespit edilmiştir (10). Risk faktörleri ise akut polio atağını daha ileri bir yaşta geçirme, ilk atağı daha ağır geçirmiş olma, akut atak esnasında bulber tutulum olması ve solunum desteği almış değildir. Ayrıca kilo alma, ufak rahatsızlıklar ve başka hastalıklar nedeniyle (kaza, cerrahi gibi) yatak istirahatına sevk edilmiş olmak da risk faktörüdür.

Ağrı şikayeti ile gelen bireylerde ayırıcı tanıda miyofasial sendrom, tendinit, bursitis, sinir kompresyon sendromu ve dejeneratif eklem hastalığı düşünülmelidir. Bu hastalar fizik tedavi ve rehabilitasyon uzmanı, fizyoterapist, psikolog, sosyal hizmet uzmanı, psikiyatrist, ortez uzmanı, davranış terapisti ve respiratuar terapistlerden oluşan bir ekip tarafından değerlendirilmelidir. PPS, ancak diğer etyolojik faktörler dışlandıktan sonra değerlendirilmelidir. Hastanın polio atağını hangi yaşta geçirmiş olduğu, paralizinin yaygınlığı, respiratuar destek görüp görmediği, maksimal fonksiyonel

iyileşmenin ne kadar sürede gerçekleştiği, ortez kullanıp kullanmadığı ve eğer kullanıp da bıraktıysa niçin bıraktığı öğrenilmelidir. Yeni gelişen bulguları nelerin artırdığı sorulmalıdır. Hastalara tanı koymak için patognomik bir test olmamakla beraber, PPS tanısı koymak için bazı kriterler vardır. Bunlardan ilki, tercihen medikal kayıtlarla teyit edilen geçirilmiş bir akut ateşli bir hastalığı takiben paralizilerin gelişmesi, beraberinde işitme kaybı olmaması, fizik muayenede fokal, asimmetrik paralizisi gözlenmesidir. EMG'de ise kronik denervasyon, dev polifazik motor üniteler ve inkomplet interferans paterni bulunmasıdır. Akut febril hastalıktan sonra en az 20 yıl sürecek bir fonksiyonel stabilite dönemi gözlenmelidir. Ayrıca, hastada yorgunluk, artan güçsüzlük ve ağrı şikayetini yapabilecek tüm hastalıkların ekarte edilmesi gerekir.

Ülkemiz gibi gelişmekte olan ülkelerde PPS sıktır. Basit yaşam stili değişiklikleri ve uygun desteleyici tedaviler ve cihazlarla hastalara daha kaliteli yaşam şekli sunulabilir.

KAYNAKLAR

1. Hizmetli S, Yıldız EÖ: Poliomyelit, postpolio sendromu, doğumsal ve perinatal bozukluklar ve rehabilitasyonu. In: Tıbbi Rehabilitasyon. ed. Oğuz H. 653-663, 1995.
2. Peach PE: Late effects of poliomyelitis. In: Rehabilitation Medicine. Eds. Fletcher GF, Bonja JD, Jonn BB, Wolf SL. Lea&Febiger. USA. 123-148, 1992.
3. Chetwynd J, Botting C, Hogan D: Postpolio syndrome in New Zealand: a survey of 700 polio survivors. N Z Med J 106(964):406-8, 1993.
4. van Kralingen KW, Ivanyi B, van Keipema AR, et al: Sleep complaints in postpolio syndrome. Arch Phys Med Rehabil 77(6):609-11, 1996.
5. Steljes DG, Kryger MH, Kirk BW, et al: Sleep in postpolio syndrome. Chest 98(1):133-40, 1990.
6. Driscoll BP, Gracco C, Coelho C, et al: Laryngeal function in postpolio patients. Laryngoscope 105(1):35-41, 1995.
7. Jones B, Buchholz DW, Ravich WJ, et al: Swallowing dysfunction in the postpolio syndrome: a cinefluorographic study. AJR 158(2):283-6, 1992.
8. Stanghelle JK, Festvag L, Aksnes AK: Pulmonary function and symptom-limited exercise stress testing in subjects with late sequelae of poliomyelitis. Scand J Rehabil Med 25(3):125-9, 1993 (Abstract).
9. Johnson VY, Hubbard D, Vordermark JS: Urologic manifestations of postpolio syndrome. J Wound Ostomy Continence Nurs 23(4):218-23, 1996 (Abstract).
10. Halstead LS, Rossi CD: Postpolio syndrome: Clinical experience with 132 consecutive outpatients. Birth Defects 23:13, 1987.