

Postpolio Sendromu

Postpolio Syndrome: Scientific Letter

Dr. Filiz ESER,^a
Dr. Lale AKBULUT,^a
Dr. Hatice BODUR^a

^a2. Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon
Kliniği, Ankara Numune Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, ANKARA

Geliş Tarihi/Received: 06.11.2006
Kabul Tarihi/Accepted: 26.02.2007

Yazışma Adresi/Correspondence:
Dr. Filiz ESER
Ankara Numune Eğitim ve Araştırma
Hastanesi, 2. Fizik Tedavi ve
Rehabilitasyon Kliniği, ANKARA
filizeser@gmail.com

ÖZET Postpolio sendromu; polio virüsü ile santral sinir sistemi (SSS) etkilenmiş kişilerde, en az 15 yıl sonra yeni semptomların ortaya çıkmasıdır. Yıllarca çok fazla çalışan motor nöronların yorulmaya başlaması ve zarar gören motor nöronları kompanze eden aksonal filizlenmenin artık yetersiz kalması en çok kabul gören teoridir. Postpolio sendromu tanısında kullanılacak standart bir tanı yöntemi yoktur. Her hasta hikayesi ve fizik muayene bulguları temel alınarak bireysel olarak değerlendirilmelidir. Açıklanamayan yorgunluğu ve güçsüzlüğü olan olgularda paralitik polio hikayesi olsun ya da olmasın ayırıcı tanıda postpolio sendromu akla getirilmelidir. Bu yazıda, paralitik polio sekeli bulunan ve daha önceden etkilenmemiş olan alt ekstremitesinde güçsüzlük gelişen 32 yaşındaki erkek olgu sunulmuş, postpolio sendromu tartışılmış, tanıda elektromiyografi (EMG)'nin önemi vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Poliomyelit; postpolio sendromu

ABSTRACT Postpolio syndrome is the onset of new symptoms after at least 15 years in patients with central nervous system (CNS) involvement by polio virus. The most accepted theory is tiring of excessive working motor neurons which worked for many years and insufficiency in axonal sprouting which compensates damaged motor neurons. There is no standard test for the diagnosis of postpolio syndrome. The history and physical examination details of each patient must be evaluated individually. Postpolio syndrome must be kept in mind in the differential diagnosis in patients with unexplained fatigue and weakness with and without history of paralytic polio. In this report, we presented 32 year-old man with postpolio syndrome who developed weakness in his uninvolved lower extremity, emphasized the importance of electromyography (EMG) in the diagnosis.

Key Words: Poliomyelitis; postpoliomyelitis syndrome

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2008, 28:227-230

Postpolio sendromu (PPS) tanısı koyarken, akut paralitik polio hikayesi ve fizik muayene bulguları oldukça yararlıdır ve olguların çoğunluğunda mevcuttur ama yeterli değildir. PPS demeden önce polio virüsü invazyonunun ve SSS'deki kalıcı hasarın objektif kanıtlarının gösterilmesi önemlidir ancak bu amaçla yapılan kas biyopsisi ve beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemeleri yanıltıcı olabilir.¹ En önemli ve güvenilir tanı yöntemi EMG olmakla birlikte bu yöntem ile elde edilen bulgular da kesin tanı koydurucu değildir.^{1,2} PPS'nin başlıca bulguları yorgunluk, güçsüzlük ve kas ağrısıdır.³⁻⁷ PPS'nin tanısı ayırıcı tanıların dışlanması ile konur.³⁻⁶

32 yaşındaki erkek hasta, sağ bacağına 3 yıldır olan ağrı ve güçsüzlük şikayetleri ile 11.07.2006 tarihinde polikliniğimize başvurdu. Hasta öğretmen olduğunu ve mesleği gereği uzun süre ayakta kaldığını söyledi. Şikayetlerinin özellikle gün sonunda veya futbol oynadıktan sonra belirginleştiğini ifade etti. Üç yaşında poliomiyelit geçirmiş ve sol alt ekstremitesinde paralizi gelişmişti. Bu nedenle 1981 yılında sol aşıloplasti, 1998 yılında ise sol alt ekstremitede uzatma (5 cm) ameliyatı geçirmişti. Yaklaşık 3 yıldır genel yorgunluktan ve soğuga karşı aşırı hassasiyetten yakınıyordu. Yutma ve solunum güçlüğü tanımlamıyordu. Muayenede; sol alt ekstremitede atrofi izleniyordu (Resim 1). Sol alt ekstremitede kalça ve diz çevresi kasları 3/5, ayak bileği dorsi fleksiyonu ve plantar fleksiyonu 0/5, sağ alt ekstremitede kalça ve diz çevresi kasları 4/5, ayak bileği dorsi fleksiyonu ve plantar fleksiyonu 3/5 değerinde idi. Her iki alt ekstremitede derin tendon refleksleri azalmış, duyu muayenesi ise normal idi. Yapılan EMG çalışması, PPS şeklinde yorumlandı. Hastanın hayat tarzında düzenlemeler yapıldı ve öneriler ile kontrole çağırıldı.

Akut poliomiyelit, motor nöronlara afinitesi olan enterovirüs grubundan bir virüs (pikornavirüs) ile meydana gelir. Virüs, vücuda oral yolla girer. Çoğunluğu midede harap olur ve hiçbir enfeksiyon yapmadan bağırsaklardan atılır. Bu virüsü alanların %4-8'inde virüs kana karışarak viremi meydana gelir. Viremili hastaların ise %1-2'sinde virüsler kan beyin bariyerini geçerek beyin, beyin sapı ve medulla spinalisteki hemen hemen tüm motor nöron



RESİM 1: Sol alt ekstremitede belirgin atrofi.

hücrelerini tutarlar. Medulla spinaliste istila edilen ön boynuz motor nöron hücreleri ya sağlam kalır ya harap olup ölür ya da virüslerle savaşıyor ve iyileşerek normal fizyolojik görünümünü yeniden kazanır. Poliomiyelitteki kas tutulumu çok farklılık gösterir. Hafif bir kas kuvvetsizliğinden suni solunum cihazları kullanacak derecede ağır seyredebilir. İkinci motor nöron tipi asimetrik gevşek felç gelişir. Atrofi ve derin tendon reflekslerde kayıp vardır. Duyu etkilenmez. Hastalığa tutulmayan veya iyileşen motor nöronlar terminal aksonlarından dallar verirler ve bu gelişen ikincil akson dalları denerve olmuş kas liflerini yeniden innerve ederler. Yani tek bir motor nöron normalde inerve ettiği kas lifinden çok daha fazlasını inneve etmek durumunda kalır. Böylece akut poliomiyelit iyileştiği zaman EMG olarak motor üniten büyüklüğü de artmış olur, buna 'dev motor ünit' denir. Gelişen nörofizyolojik kompanzasyon o kadar etkilidir ki, motor nöronların %50'si bile kaybolursa kas klinik olarak normal gücünü kaybetmez. Bu, paralitik olmayan veya hafif hastalık gösteren bir kişinin bile hayatının sonraki dönemlerinde PPS riski altında bulunacak kadar SSS'de polio virüsü bulundurabileceği anlamına gelir.^{1,3-5} PPS; polio virüsü ile SSS etkilenmiş kişilerde en az 15 yıl sonra yeni semptomların ortaya çıkması halidir. Paralitik poliolu hastaların da %25-75'inde PPS görülür.^{5,6} PPS'nin, önceleri sadece paralitik polio bulunan kişilerde oluşabileceği düşünülürken, son zamanlardaki gözlemler bu sendromun polio virüsü ile etkilenmiş ancak paralizi bulunmayanlarda da gelişebileceğini göstermiştir. Halstead ve ark.nın sundukları 4 olguda bariz paralitik polio bulunmasına rağmen PPS meydana gelmiştir. Hatta paralitik olmayanlarda gelişen PPS'nin paralitik poliolu kişilerde gelişebilecek olandan daha ağır seyredebileceğini savunmuşlardır. Nedeni ise bu kişilerin PPS'nin klinik belirtileri ortaya çıkmadığı dönemde kendilerini sağlıklı hissettiklerinden, normal kişiler gibi zorlu aktiviteleri bile yapmalarına bağlanmıştır.¹ Bizim olgumuzda daha önceden belirgin paralitik polio sekeli mevcut idi.

PPS'nin gelişmesinde çeşitli teoriler öne sürülmüştür. En çok kabul edilen teori; yıllarca çok fazla çalışan motor nöronların yorulmaya başlaması ve zarar gören motor nöronları kompanze eden akso-

nal filizlenmenin artık yetersiz kalmasıdır. Sonuçta yeni kas güçsüzlüğü ve yorgunluk meydana gelir. Psikolojik stres de motor nöron üzerinde olumsuz etki yapar. Kas-iskelet sisteminin aşırı kullanımı veya hiç kullanılmaması, kilo alımı ve diğer hastalıklar ilerleyen güçsüzlük, yorgunluk ve ağrı gelişiminde rol oynarlar. Bu teoriye göre PPS kliniği, başlangıçtaki hasarlı ön boynuz motor nöron miktarı ve kişilerin yıllar boyunca kas aktivite ve frekanslarına bağlı olarak kişiden kişiye farklılık gösterebilir. İkinci teori yaşın da rol oynayabileceğini savunur. 60 yaşından sonra spinal korddaki motor nöron sayısında azalma olur. Polio virüsü ile karşılaşan kişilerde zaten motor nöron kaybı olduğu için yaşla birlikte bu kayıp daha da artar. Diğer bir teori ise PPS'nin polio virüsünün reaktif olması sonucu veya tekrar bulaşması sonucu oluştuğunu iddia eder. PPS'de başlangıç şikayetleri yorgunluk, güçsüzlük ve kas ağrısıdır. Güçsüzlük ve atrofi daha önceden etkilenmiş ekstremitelerde belirginleşebileceği gibi daha önceden etkilenmemiş (kompanzasyon sayesinde klinik olarak sağlam gibi görünen) ekstremitelerde de meydana gelebilir. Yutma zorluğu, konuşma ve solunum güçlüğü, soğuğa karşı tahammülsüzlük ve uyku bozuklukları da diğer görülebilen bulgulardır.³⁻⁶ On ve ark.nın yaptığı bir çalışmada, yorgunluğun yaşam kalitesini PPS bulunan grupta, PPS bulunmayan poliolu hastalara ve sağlıklı kontrol gruplarına göre önemli derecede düşürdüğü gösterilmiştir.⁸ Bizim olgumuzda başlangıçta sol alt ekstremitelerde paralizisi var iken yeni gelişen güçsüzlük diğer tarafta idi. Yutma zorluğu, konuşma ve solunum güçlüğü tariflemiyordu. Ancak belirgin yorgunluğu ve soğuğa karşı tahammülsüzlüğü mevcuttu. Brehm ve ark. yaptıkları bir çalışmada, PPS'li ve sağlıklı kişilerdeki yürüme hızı ve yürüme sırasında harcanan enerjinin karşılaştırmışlardır. Bu çalışmada PPS'li kişilerde sağlıklı kişilere göre yürüme hızı belirgin düşük, harcanan enerji ise belirgin yüksek olarak bulunmuştur. Bu durumu ise çalışmalarında yer alan PPS'li kişilerdeki alt ekstremitelerde zayıflığına bağlamışlardır.⁹

PPS'nin tanısı ayırıcı tanılarının (amiyotrofik lateral skleroz, multipl sklerozis, miyastenia gravis, miyopatiler, Parkinson hastalığı, periferik nöropatiler, spinal stenoz, erişkin spinal kaslar atrofi)

dışlanması ile konur. Standart bir tanı yöntemi yoktur.³⁻⁶ PPS demeden önce polio virüsü invazyonunun ve SSS'deki kalıcı hasarının objektif kanıtlarının gösterilmesi önemlidir ancak bu amaçla yapılan kas biyopsisi ve BOS incelemeleri yanıltıcı olabilir. En önemli ve güvenilir tanı yöntemi EMG olmakla birlikte bu yöntem ile elde edilen bulgular da kesin tanı koydurucu değildir.¹ Polio sekeline görülen EMG bulgularından farklılık göstermez. Bunlar ise;

Reinnervasyon fenomeni gelişmez ise, spontan aktivite gösteren kas lifleri giderek atrofik hale gelir ve dejenerer olur. Sonunda kas liflerinin yerini fibröz doku alır. Böylece akut denervasyon potansiyelleri zamanla azalır hatta kaybolur. Tam bir 'bioelektrik sessizlik' ortaya çıkar. Hafif kasıda motor ünit potansiyeli (MÜP) süresi ve amplitüdü artmış olarak izlenir. Klinik olarak sağlam görünen kaslarda genelde spontan denervasyon potansiyelleri olmaksızın MÜP süre ve amplitüdülerinde artış görülebilir. Bu kaslarda interferans oluşturulamaz.

ALS'de olduğu gibi maksimal kasının devam ettirilmesi halinde, MÜP'lerde ilerleyici amplitüd düşmesi görülebilir. Bir kasın sinirinin ardı sıra uyarımı ile ortaya çıkan ardışık M yanıtlarında da ilerleyici bir amplitüd düşmesi yani 'decrement' yazdırılabilir. Bunlar stabilize olmamış reinnerve kaslarda görülür. Olgunlaşmamış kollateral filizler, yeni ve immatür motor son plaklar ve kas atrofileri decrement olayına katkıda bulunur.

Hodes ve diğer bazı daha eski yazarlar poliomyelitte, motor sinir iletim hızında yavaşlama saptamışlarsa da sonradan bu doğrulanmamıştır. Çünkü bu yavaşlama ekstremitelerde ısısının düşmesine veya kasın ileri derecede atrofik olmasına bağlı olabilir. Duyusal iletim hızı ve duyusal aksiyon potansiyelleri normaldir.¹⁰

Hastamızın EMG'sinde, sağda kuadriseps kaslarında (rectus femoris, vastus medialis, vastus lateralis) ağır kronik parsiyel denervasyon potansiyelleri ve MÜP kaybı mevcuttu. Addüktör magnus ve iliopsoas kaslarında tam kasıda hafif seyrelme dışında anormal EMG bulgusuna rastlanmadı. Kasıktan femoral sinir uyarımı ile sağ kuad-

riseps kaslarından elde edilen cevapların latanslarında hafif uzama ve belirgin amplitüd düşüklüğü mevcuttu. Bu EMG bulguları; sağ iliopsoas kasının normal olması nedeniyle, sağ femoral sinirin iliopsoas kasına dal verdikten sonraki bölümünde aksonal kaybı işaret etmekte idi. Ayrıca yine sağda tibialis anterior, peroneus longus ve gastroknemius kaslarında kronik nörojenik MÜP değişiklikleri izlendi. Sural sinir duyu iletim çalışması normal olarak elde edildi. Ancak solda kuadriseps kaslarında da denervasyon potansiyellerinin bulunması ve sol alt ekstremitede polio sekeli öyküsü olması nedeniyle EMG bulguları PPS şeklinde yorumlandı.

PPS'nin tedavisi semptomları yok etmek ve vital fonksiyonları en iyi şekilde devam ettirmek üzerinedir. Hayat kalitesini arttırmak için yaşam stilinde düzenlemeler yapılabilir. Ayrıca semptomlara yönelik breys, diğer ortezler ve tekerlekli iskemle kullanımı, yorucu olmayan egzersizler, fazla kilo için diyet, depresyon ve anksiyete için destek, yutma-konuşma terapisi, solunum bozukluğu tedavisi, hasta-aile eğitimi düzenlemeleri PPS ile başa çıkmada başlıca etkili yöntemlerdir.⁵ Wise yayınladığı 49 yaşındaki PPS'li bayan olguda, yürümeye yardımcı ön kol desteğinin kullanılmasının, yorgunluk ve bozulmuş postür üzerindeki olumlu etkilerini izlemiştir.¹¹ Olgumuza da baston

kullanması önerildi. PPS tedavisinde farmakolojik tedavi sınırlıdır. Kas zayıflığının tedavisinde anti-kolinergikler, santral yorgunluğun tedavisinde ise dopaminerjikler veya amantadin kullanılabilir.¹² On ve ark.nın yaptığı bir çalışmada, 'lamotrigine' kullanımının PPS'li hastaların semptom ve yaşam kalitesi üzerinde belirgin düzelme sağladığı gösterilmiştir.¹³ Gonzalez ve ark.nın yaptıkları randomize, çift kör, plasebo kontrollü bir çalışmada ise, PPS'li hastaların tedavisinde intravenöz immünglobulin tedavisinin PPS'li hastalarda destekleyici tedavi olarak kullanılabilceği, ancak uzun dönem etkisi ve tedavi şeması için daha fazla çalışmaya ihtiyaç olduğu belirtilmiştir.¹⁴ Olgumuza farmakolojik tedavi başlanmadı. Hayat tarzında düzenlemeler yapıldı ve takibe alındı.

Sonuç olarak, PPS tanısında kullanılacak standart bir tanı yöntemi yoktur. Her hasta hikayesi ve fizik muayene bulguları temel alınarak bireysel olarak değerlendirilmelidir. Açıklanamayan yorgunluğu ve güçsüzlüğü olan olgularda ağrı, yeni solunum ve yutma problemleri, soğuk intoleransı ve kas atrofisi gibi diğer semptomların varlığından bağımsız olarak paralitik polio hikayesi olsun ya da olmasın ayırıcı tanıda PPS akla getirilmelidir.¹ PPS'nin kapsamlı bir şekilde anlaşılması bu durum ile başa çıkma ve alınacak tedbirler açısından hasta ve ailesi açısından büyük öneme sahiptir.

KAYNAKLAR

- Halstead LS, Silver JK Nonparalytic polio and postpolio syndrome. *Am J Phys Med Rehabil* 2000;79:13-8.
- Bartman W, Biernawska J, ŁAbuz-Rozzak B, Kumor K, Pierzchała K. Post-polio syndrome. A case report. *Neurol Neurochir Pol* 2004;38:335-9.
- Seçkin B. Post-polio sendromu. Beyazova M, Gökçe-Kutsal Y, editörler. *Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon*. Ankara: Güneş Kitabevi; 2000.p. 2040-50.
- Halbritter T. Management of a patient with post-polio syndrome. *J Am Acad Nurse Pract* 2001;13:555-9.
- Saxon DF. Another look at polio and postpolio syndrome. *Orthop Nurs* 2001;20:17-26.
- Hatcher LB. Postpolio syndrome. Unusual disease in rural family practice. *Can Fam Physician* 1995;41:637-40.
- Trojan DA, Cashman NR. Post-poliomyelitis syndrome. *Muscle Nerve* 2005;31:6-19.
- On AY, Oncu J, Atamaz F, Durmaz B. Impact of post-polio-related fatigue on quality of life. *J Rehabil Med* 2006;38:329-32.
- Brehm MA, Nollet F, Harlaar J. Energy demands of walking in persons with postpoliomyelitis syndrome: relationship with muscle strength and reproducibility. *Arch Phys Med Rehabil* 2006;87:136-40.
- Ertekin C. Ön Boynuz Motor Nöron Hastalıkları: Sentral ve Periferik EMG Anatomi-Fizyoloji- Klinik. *Meta basım matbaacılık, Bornova-İzmir* 2006;155-94.
- Wise HH. Effective intervention strategies for management of impaired posture and fatigue with post-polio syndrome: A case report. *Physiother Theory Pract* 2006;22:279-87.
- Bartels MN, Omura A. Aging in polio. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2005;16:197-218.
- On AY, Oncu J, Uludag B, Ertekin C. Effects of lamotrigine on the symptoms and life qualities of patients with post polio syndrome: A randomized, controlled study. *NeuroRehabilitation* 2005;20:245-51.
- Gonzalez H, Sunnerhagen KS, Sjöberg I, Kaponides G, Olsson T, Borg K. Intravenous immunoglobulin for post-polio syndrome: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol* 2006;5:493-500.