

Herediter Spastik Parapleji Fizyoterapi ve Rehabilitasyon

Physiotherapy and Rehabilitation in Hereditary Spastic Paraplegia

Aysun YAĞCI ŞENTÜRK^a

Ayşe LİVANELİOĞLU^b

^aSağlık Bakım Hizmetleri Bölümü,
Karadeniz Teknik Üniversitesi
Sağlık Hizmetleri Meslek Yüksekokulu,
Trabzon

^bFizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü,
Hacettepe Üniversitesi
Sağlık Bilimleri Fakültesi,
Ankara

Received: 04.01.2018

Received in revised form: 13.03.2018

Accepted: 11.04.2018

Available online: 04.07.2018

Correspondence:

Aysun YAĞCI ŞENTÜRK
Karadeniz Teknik Üniversitesi
Sağlık Hizmetleri Meslek Yüksekokulu,
Sağlık Bakım Hizmetleri Bölümü,
Trabzon,
TÜRKİYE/TURKEY
aysunsenturk@ktu.edu.tr

ÖZET Herediter spastik parapleji heterojen bir kalıtsal hastalık grubudur. Bu çalışmada, herediter spastik paraplejili 34 yaşındaki erkek olgunun klinik özellikleri anlatılarak uygulanan fizyoterapi ve rehabilitasyon programının etkinliğinin tartışılması amaçlanmıştır. Olgu "Motor Function Measure 32 (MFM-32)" skalası ile değerlendirildi. Olgunun alt ekstremitelerinde ileri derecede ekstansör spastisite ve özellikle ellerinde belirgin fleksör spastisite mevcuttu. Olgu sekiz hafta boyunca, haftanın üç günü fizyoterapi ve rehabilitasyon programına alındı. Olguya, dönme çalışmaları, minder egzersizleri, desteksiz oturma, ağırlık aktarma, gövde ve ekstremitelere kaslarına yönelik kuvvetlendirme egzersizleri, germe egzersizleri ve normal eklem hareket egzersizlerini içeren konvansiyonel fizyoterapi ve rehabilitasyon programı uygulandı. Sekiz hafta sonunda olgu minimal bir destekle dönebildi. Üst ekstremitelere eklem hareket açıklıkları ve "MFM-32" puanları artış gösterdi. Herediter spastik parapleji fizyoterapi ve rehabilitasyon uygulamalarının olumlu sonuçlar vereceği düşünülmektedir.

Anahtar Kelimeler: Egzersiz; fizyoterapistler; herediter spastik parapleji

ABSTRACT Hereditary spastic paraplegia is a heterogeneous group of inherited disorder. In this case report, a thirty four years old man who has herediter spastic paraplegia was presented, his clinic characteristics were expressed and rehabilitation program was discussed. The patient was evaluated with the Motor Function Measure Test 32 (MFM-32). He had severe extensor spasticity in lower extremities and flexor spasticity especially in his hands. The patient was taken to the physiotherapy three days of week for 8 weeks. The conventional rehabilitation programme was applied which include rolling, cushion exercises, unsupported sitting, weight transferring, strengthening, stretching and range of motion exercises. After eight weeks he could turn with a minimal support. Upper extremity range of motions improved and MFM-32 scores increased. In herediter spastic paraplegia, physiotherapy and rehabilitation can be important.

Keywords: Exercise; physical therapists; herediter spastic paraplegia

Herediter spastik parapleji (HSP), heterojen bir kalıtsal hastalık grubudur ve 100.000'de 4,3-9,6 arasında değişen bir prevalansa sahiptir.^{1,2} Literatürde HSP, Ailesel spastik parapleji veya Strumpell Lorrain sendromu olarak da bilinmektedir. Klinik bulguları arasında; yavaş progresyon gösteren spastisite, alt ekstremitelere güçsüzlüğü, piramidal zayıflık, hiperrefleksi ve ekstansör plantar yanıt mevcuttur, üst ekstremitelere tutulumu ise azdır veya bulunmamaktadır.³ HSP'de semp-

tomlar çocukluk döneminden sonra başladığında hastalık genellikle yavaş ve istikrarlı bir şekilde ilerlemektedir. Aksine, semptomlar erken çocukluk döneminde ortaya çıktığında hastalık ilerleme göstermeyebilmekte ve spastik diplejik serebral palsi ile benzerlik gösterebilmektedir.⁴ HSP kalıtım şekline göre otozomal dominant, otozomal resesif ve X'e bağlı olarak sınıflandırılmaktadır. Semptomlar her tipe göre değişebilmektedir.⁵

Bu çalışmada, HSP tanısı almış, 34 yaşındaki erkek olgu sunularak, klinik özellikleri ve yapılan fizyoterapi ve rehabilitasyon uygulamalarının tartışılması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

Otuz dört yaşındaki erkek olgu, eeb tasarımı işiyle ilgilenmektedir. Öz geçmişinde başka bir hastalık bulunmamaktadır. Anne ve baba arasında herhangi bir akrabalık söz konusu değildir. Olgumuzun kardeşi de aynı tanıya sahiptir, ancak tedaviyi çeşitli kişisel faktörler nedeni ile reddetmiş ve çalışmaya dâhil edilmemiştir. Bunun dışında ailede HSP hastalığı bulunmamaktadır, fakat ikinci derece akrabalarında mental retardasyon mevcuttur. On yedi yaşına kadar herhangi bir hastalık belirtisi bulunmayan olgumuzda, bu yaştan itibaren ortaya çıkan yürüme güçlüğüyle hastalık kendini göstermiş ve yıllar içinde progresif bir seyir izlemiştir. Öyküsünden edinilen bilgilere göre, olgumuzun perinatal ve postnatal dönemde herhangi bir sağlık problemi yaşamadığı öğrenildi. Hastalığın ortaya çıktığı dönemden günümüze dek olgumuz aralıklı da olsa fizyoterapi ve rehabilitasyon seanslarına devam etmektedir.

Olgu; başını tutabiliyor ancak, desteksiz oturamıyor, ayakta duramıyor ve konuşamıyor. Ayrıca yutma güçlüğü mevcut, fakat kognitif fonksiyonlarında herhangi bir problem bulunmamaktadır. Olgumuzun motor kapasite düzeyini belirlemek amacıyla, erişkinlerde de kullanılabilen "Motor Function Measure-32 (MFM-32)" kullanılmıştır. Bu ölçek, yürüyebilen hastaların yanı sıra yürüyemeyen hastalarda da kullanılmaktadır.⁶ Ay-

rıca, bu testin Türkçe geçerlilik ve güvenilirliği de yapılmıştır.⁷ Test, "ayakta durma-transferler", "aksiyal ve proksimal motor fonksiyon" ile "distal motor fonksiyon" olmak üzere üç ana bölümden ve toplam 32 maddeden oluşmaktadır. Her bir maddenin puanlaması likert skalasına göre yapılmaktadır. Aktiviteyi başlatamıyorsa ya da başlangıç pozisyonunu alamıyorsa "0", hareketi kısmen tamamlıyorsa "1", hareketi eksik veya tamamen, fakat kusurlu olarak tamamlıyorsa (kompansatuar hareketler, yavaşlık, kontrolsüz hareketler) "2", hareketi tamamen ve kontrollü olarak tamamlıyorsa "3" puan verilmektedir. Her bir bölümden alınan toplam puan, o bölümün tam puanına ("ayakta durma-transferler" "32", "aksiyal-proksimal motor fonksiyon" "32", "distal motor fonksiyon" "32") bölünmekte ve bu değer 100 ile çarpılarak o bölüm için toplam puan yüzde (%) olarak hesaplanmaktadır.⁵ Olgumuzun testin "aksiyel ve proksimal motor fonksiyon", ile "distal motor fonksiyon" bölümlerinde değerlendirildi. Olgumuz "aksiyel ve proksimal motor fonksiyon" bölümünden 8 puan, "distal motor fonksiyon" bölümünden ise 4 puan almıştır. Ayrıca, her iki alt ekstremitede ileri derecede ekstansör spastisite ve hiperrefleksi ile üst ekstremitelerde el-el bileğinde belirgin fleksör spastisite mevcuttu. Pasif eklem hareket açıklığı tamdı. Aktif omuz fleksiyonu sağda 45°, solda 30°; dirsek fleksiyonu sağda 75°, solda 30° olarak ölçüldü. Alt ekstremitede ise ekstansör spastisite nedeni ile ölçüm yapılamadı.

Olgu sekiz hafta boyunca, haftada üç gün, 45-60 dk, aynı fizyoterapist tarafından fizyoterapi ve rehabilitasyon programına alındı. Motor gelişimi desteklemek amacıyla dönme çalışmaları, minder egzersizleri, desteksiz oturma, ağırlık aktarma, gövde ve ekstremitelere yönelik kuvvetlendirme egzersizleri, alt ekstremitelere yönelik germe egzersizleri ve alt ve üst ekstremitelerde koruyucu amaçlı normal eklem hareketi egzersizlerini içeren konvansiyonel fizyoterapi ve rehabilitasyon programı olguya uygulandı (Resim 1-3). Ayrıca olgumuzun el ve el bileğindeki spastisiteyi azaltmak amacıyla inhibitör bir ortez tercih edildi. Ortez; günde dört saat, gün aşırı ve özellikle olgunun te-



RESİM 1: Ön kollar üzerinde denge ve stabilizasyon.



RESİM 2: Pelvik elevasyon pozisyonunda denge ve stabilizasyon.



RESİM 3: Destekli oturma pozisyonunda denge ve stabilizasyon.

daviye alındığı günlerde, tedavi öncesinde kullanılmaya çalışıldı.

Sekiz haftalık rehabilitasyon uygulamaları sonrası yaptığımız değerlendirmede olgumuz minimal bir destekle dönebildi. Gövde desteğiyle, diz üstü pozisyonda daha iyi bir pelvik kontrol sağlayarak kendi oturup kalkabildi. Üst ekstremiteler normal eklem hareket genişliğinde artış sağlanarak kendi oturup kalkabildi. Üst ekstremiteler normal eklem hareket genişliğinde artış sağlandı (Tablo 1). Son durumda “aksiyel ve proksimal motor fonksiyon” ile “distal motor fonksiyon” bölümlerinden alınan toplam puanlar ikişer puan artış gösterdi (Tablo 2).

TARTIŞMA

Bu çalışma ile birlikte, HSP’de fizyoterapi ve rehabilitasyonun yararının vurgulanmaya çalışılması amaçlanmıştır. Rehabilitasyondaki öncelikli amacımız; olgunun mevcut durumunu korumak ve spastisitesini azaltarak, kas kuvvetini artırmak ve normal eklem hareket açıklığının devamını sağlamaktır. Bu amaçla, olguya uygulanan konvansiyonel fizyoterapi ve rehabilitasyon programı ile kısa sürede olumlu sonuçlar elde edilmiştir.

TABLO 1: Hareket açıklığı azalmış eklemlerin fizyoterapi öncesi ve sonrası açılma değerleri.

	Fizyoterapi öncesi		Fizyoterapi sonrası	
	Sağ	Sol	Sağ	Sol
Omuz fleksiyonu	45°	30°	110°	80°
Dirsek fleksiyonu	75°	30°	100°	95°
	Fizyoterapi öncesi		Fizyoterapi sonrası	
	Sağ	Sol	Sağ	Sol
Omuz fleksiyonu	45°	30°	110°	80°
Dirsek fleksiyonu	75°	30°	100°	95°

TABLO 2: Tedaviden önce ve sonraki “Motor Function Measure-32” puanları.

	Tedaviden önce		Tedaviden sonra	
	Puan	%	Puan	%
Aksiyal ve proksimal motor fonksiyon	8	%25	10	%31,2
Distal motor fonksiyon	4	%12,5	6	%18,7

HSP hastalığının kliniği kişiden kişiye farklılık göstermektedir.⁸ Genelde üst ekstremitte tutulumu nadir görülmekle birlikte, olgumuzda alt ekstremitelerin yanı sıra üst ekstremitte tutulumu da azımsanmayacak boyutta idi ve olgu kendine bakım aktivitelerini yerine getirememekteydi, bu nedenle rehabilitasyon programı üst ekstremitte egzersizlerini de kapsayacak şekilde kişiye özel olarak düzenlendi. Rehabilitasyon sonunda üst ekstremitte normal eklem hareket açıklığının ve kas kuvvetinin artışıyla birlikte fonksiyonel gelişmeler elde edildi. Pelvik kontrolde iyileşme sağlandı.

2013 yılında yapılan bir olgu sunumunda, 43 ve 45 yaşlarında HSP'li iki hasta, sekiz hafta boyunca yoğun fizyoterapi ve rehabilitasyon programına alınmıştır. Her iki hastaya da germe, kuvvetlendirme ve fonksiyonel egzersiz programı haftada altı gün, 60-90 dk uygulanmıştır. Sonuçta, fonksiyonel becerilerde gelişme kaydedilmiş ve rehabilitasyonun HSP'li bireylerde yararlı ve uygulanabilir olduğu gösterilmiştir. Elde ettiğimiz sonuçlar 2013 yılında yapılan bu çalışma ile paralellik göstermektedir.⁹

Yapılan literatür taramasında, HSP'yle ilgili çalışmaların daha çok yürüyüş ve botulinum toksin A üzerine olduğu görülmektedir. Botulinum toksin A'nın etkinliğini gösteren birçok çalışma mevcuttur.^{8,10} Ancak olgumuz, geçmişte birkaç kez bu yöntemi denemiştir ve tekrar bu tedaviyi almak konusunda isteksizdir. Spastisiteyle mücadelede bu yöntemi kullanamamak çalışmamızın kısıtlılığı olarak karşımıza çıkmaktadır.

Olgumuzda, sekiz haftanın sonunda fonksiyonel gelişmeler gözlemlendiğinden, HSP hastalarında

fizyoterapi programının etkili olabileceği kanaatine varılmıştır. Yapılan olgu sunumu ile HSP hastalığında fizyoterapi ve rehabilitasyonun önemine dikkat çekilmesi amaçlanmıştır. Sonuç olarak, fizyoterapi ve rehabilitasyonun HSP için önemli olduğu ve ilerleyen yaşa rağmen bireylerin fonksiyonel becerisinin artırılmasında yararlı olabileceği düşünülmektedir.

Bu çalışmaya dâhil edilen olgudan bilgilendirilmiş olur alınmıştır.

Finansal Kaynak

Bu çalışma sırasında, yapılan araştırma konusu ile ilgili doğrudan bağlantısı bulunan herhangi bir ilaç firmasından, tıbbi alet, gereç ve malzeme sağlayan ve/veya üreten bir firma veya herhangi bir ticari firmadan, çalışmanın değerlendirme sürecinde, çalışma ile ilgili verilecek kararı olumsuz etkileyecek maddi ve/veya manevi herhangi bir destek alınmamıştır.

Çıkar Çatışması

Bu çalışma ile ilgili olarak yazarların ve/veya aile bireylerinin çıkar çatışması potansiyeli olabilecek bilimsel ve tıbbi komite üyeliği veya üyeleri ile ilişkisi, danışmanlık, bilirkişilik, herhangi bir firmada çalışma durumu, hissedarlık ve benzer durumları yoktur.

Yazar Katkıları

Fikir/Kavram: Aysun Yağci Şentürk, Ayşe Livanelioğlu; **Tasarım:** Aysun Yağci Şentürk, Ayşe Livanelioğlu; **Denetleme/Danışmanlık:** Ayşe Livanelioğlu; **Veri Toplama ve/veya İşleme:** Aysun Yağci Şentürk; **Analiz ve/veya Yorum:** Aysun Yağci Şentürk, Ayşe Livanelioğlu; **Kaynak Taraması:** Aysun Yağci Şentürk, Ayşe Livanelioğlu; **Makalenin Yazımı:** Aysun Yağci Şentürk, Ayşe Livanelioğlu; **Eleştirel İnceleme:** Ayşe Livanelioğlu; **Kaynaklar ve Fon Sağlama:** Aysun Yağci Şentürk; **Malzemeler:** Aysun Yağci Şentürk.

KAYNAKLAR

1. Leone M, Bottacchi E, D'Alessandro G, Kustermann S. Hereditary ataxias and paraplegias in Valle d'Aosta, Italy: a study of prevalence and disability. *Acta Neurol Scand* 1995;91(3):183-7.
2. Polo JM, Calleja J, Combarros O, Berciano J. Hereditary ataxias and paraplegias in Cantabria, Spain. An epidemiological and clinical study. *Brain* 1991;114(Pt 2):855-66.
3. Fink JK. The hereditary spastic paraplegias: nine genes and counting. *Arch Neurol* 2003;60(8):1045-9.
4. Wolf SI, Braatz F, Metaxiotis D, Armbrust P, Dreher T, Döderlein L, et al. Gait analysis may help to distinguish hereditary spastic paraplegia from cerebral palsy. *Gait Posture* 2011;33(4):556-61.
5. Salinas S, Proukakis C, Crosby A, Warner TT. Hereditary spastic paraplegia: clinical features and pathogenetic mechanisms. *Lancet Neurol* 2008;7(12):1127-38.
6. Bérard C, Payan C, Hodgkinson I, Fermanian J; MFM Collaborative Study Group. A motor function measure scale for neuromuscular diseases. Construction and validation study. *Neuromuscul Disord* 2005;15(7):463-70.
7. İnal HS, Tarakçı E, Tarakçı D, Aksoy G, Mergen-Kılıç S, Beşer H, et al. Turkish version of the Motor Function Measure Scale (MFM-32) for neuromuscular diseases: a cross-cultural adaptation, reliability, and validity study. *Turk J Med Sci* 2017;47(6):1826-33.
8. Ekiz T, Özbudak-Demir S, Yıldızgören MT, Yılmaz AG, Özgirgin N. [A rare case of hereditary spastic paraplegia seen in early childhood and its rehabilitation]. *Türkiye Klinikleri J Case Rep* 2014;22(3):178-81.
9. Samuel AJ, Aranha VP, Kamath T, Pokhrel M. Physical therapy interventions for the patients with hereditary spastic paraparesis-an exploratory case reports. *Int J Physioth Res* 2013;(3):110-3.
10. de Niet M, de Bot ST, van de Warrenburg BP, Weerdesteyn V, Geurts AC. Functional effects of botulinum toxin type-A treatment and subsequent stretching of spastic calf muscles: a study in patients with hereditary spastic paraplegia. *J Rehabil Med* 2015;47(2):147-53.