

İlerleyici beyin hastalıklarında fizyoterapi uygulamalarının önemi: subakut sklerozan panensefalitli iki vaka örneği

Tülay Tarsuslu¹, Akmer Mutlu¹, Mintaze Kerem Günel², Ayşe Livanelioğlu³

Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksek Okulu ¹Fizyoterapi Araştırma Görevlisi, ²Fizyoterapi Doçenti, ³Fizyoterapi Profesörü

SUMMARY: Tarsuslu T, Mutlu A, Günel MK, Livaneli A. (Hacettepe University School of Physical Therapy and Rehabilitation, Ankara, Turkey). The importance of physical therapy in progressive brain diseases: two case reports of subacute sclerosing panencephalitis (SSPE). *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2007; 50: 114-117.

The aim of this study was to report the results of physical therapy and rehabilitation approaches in two patients with SSPE. Two cases who were diagnosed as SSPE by a pediatric neurologist and referred to Hacettepe University School of Physical Therapy and Rehabilitation for rehabilitation and orthotic approaches were examined. The clinical characteristics, motor development levels and muscle tonus were evaluated. The physical therapy program included positioning, range of motion, stretching and tonus regulating exercises, sensory education and family education. Supportive knee-ankle orthosis for the inhibition of spasticity was also proposed. The age of the two male cases were 10 and 8, respectively. The cases were spastic quadriplegic and completely dependent in daily living. The muscle tonus decreased and, motor development levels and, functions and the families' awareness about rehabilitation developed after six-months rehabilitation period. It is important to add the physical therapy and rehabilitation approaches to the treatment of SSPE, which is a progressive disease, for quality of life of patients and families to early therapy alternatives.

Key words: subacute sclerosing panencephalitis. Panensefalit (SSPE), physical therapy and rehabilitation, family training.

ÖZET: Bu çalışmanın amacı, subakut sklerozan panensefalit (SSPE) tanısı konulmuş iki hastaya uygulanan fizyoterapi ve rehabilitasyon yaklaşımlarının sonuçlarını bildirmektir. Çocuk nöroloğu tarafından SSPE tanısı konan ve fizyoterapi ve rehabilitasyon yaklaşımları ve ortez uygulamaları için Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksekokulu'na yönlendirilen iki vaka incelendi. Hastaların, klinik özellikleri, motor gelişim düzeyi ve kas tonusu değerlendirmesi yapıldı. Fizyoterapi ve rehabilitasyon programı; pozisyonlama, normal eklem hareketleri, germe egzersizleri, tonusu düzenleyici egzersizler, duyu eğitimi ve aile eğitimini içerdi. Her iki hastaya da spastisite inhibisyonu için diz ve ayak bileğini içine alan destekleyici cihaz önerildi. Hastalarımız erkek olup yaşları sırası ile on ve sekiz yıl idi. Her iki hasta da III. evrede olup spastik kuadriparatik tutulumlu ve günlük yaşamlarında tamamen bağımlı hastalardı. Altı ay süresince, ev programı ve aile eğitimi ile takip sonrası yapılan değerlendirmelerde, kas tonusunda azalma, motor gelişim basamaklarında ve yapabildiği fonksiyonlarda ilerleme olduğu ve ailelerin hastalığın rehabilitasyonu konusunda bilinçlendikleri gözlemlendi. İlerleyici bir hastalık olan SSPE'nin erken dönemden itibaren tedavi seçeneklerinin içine fizyoterapi ve rehabilitasyon uygulamalarının da alınması hasta ve ailelerinin yaşam kalitesini desteklemesi açısından büyük önem taşımaktadır.

Anahtar kelimeler: subakut sklerozan panensefalit fizyoterapi ve rehabilitasyon, aile eğitimi.

Subakut sklerozan panensefalit (SSPE), santral sinir sisteminin kızamık virusu ile oluşan, yavaş ilerleyen, hemen hemen tüm olgularda ölümlü sonuçlanan seyrek olarak rastlanan

nörodejeneratif-enflamatuar bir hastalıktır ve görülme yaşı literatürde iki ile 32 gibi geniş bir aralıkta verilse de, en sık 5-15 yaşları arasında izlenir¹⁻⁸.

Hastalığın ileri evrelerinde kas tonusu artışları, kas spazmları ve korea, atetoz, ballismus ve distoni gibi istemsiz hareket bozukluklarında ilerleme görülmektedir. Bunlara ek olarak, yatağa bağımlı hale gelen hastalarda eklem kısıtlanmaları, solunum problemleri ile birlikte günlük yaşamda bağımlı olmaları, hasta ve ailelerde motivasyon azalması, depresyon gibi psikososyal sorunlarla birlikte yaşam kaliteleri de düşmektedir^{1,5,9}. Bu makalede SSP'de fizyoterapinin önemini vurgulayan iki vaka sunulmuştur. SSPE tanılı hastalarda, ileri dönemde görülebilen kas tonusu artışı, eklem kısıtlılıkları, kontraktürler ve hareket yetersizlikleri, solunum kısıtlanması, yatak yaraları, ağrı gibi komplikasyonlar için uygulanan fizyoterapi ve rehabilitasyon yaklaşımları önemli olmaktadır¹⁻³.

Vaka Takdimleri

Bu yazıda, çocuk nöroloğu tarafından SSPE tanısı konan, fizyoterapi ve rehabilitasyon yaklaşımları ile ortez uygulamaları için Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksekokulu'na ev programı istemiyle yönlendirilen iki vakanın fizyoterapi ve rehabilitasyon sonuçları sunuldu.

Hastaların demografik bilgileri (yaş, boy, ağırlık, prenatal, natal ve post-natal doğum öyküleri), klinik özellikleri, motor gelişim düzeyleri belirlendi, evre ve nörolojik özüllülük indeksleri Risk ve arkadaşlarının⁸ önerdiği şekilde, kas tonusu değerlendirmeleri ise Modifiye Asworth Skalası'nın (MAS) göre yapıldı¹⁰. Nörofizyolojik değerlendirme kapsamında, hastaların fiziksel düzeylerine uygun olarak, haftada en az üç gün fizyoterapi ve rehabilitasyon uygulamaları ile aile eğitimini almasına karar verildi. Hastaların, Ankara dışında oturmaları nedeniyle fizyoterapi uygulamaları ve aile eğitimi ev programı olarak verildi. Düzenli ev programının yanı sıra hastaların fizyoterapi ve rehabilitasyon programlarını yaşadıkları illerde uygun merkezlerde devam ettirmeleri şartı sağlanarak, altı ay sonra kontrole çağrıldı. Altı ay sonrasında değerlendirmesi yapılan hastaların, tedavi programları tekrar düzenlendi. Verilen fizyoterapi ve rehabilitasyon programı; aileyi SSPE konusunda bilgilendirmeyi, aileye olabilecek sürecin anlatılması ve çocuğun ileriki dönemlerde gelişimi konusunda bilgilendirmeyi; hastanın hareket yeteneklerine göre, oturma, yürüme, el-göz koordinasyonu, denge egzersizlerini; alt

ve üst ekstremitelere hastanın durumuna göre pasif, aktif ve aktif yardımcı eklem hareketlerini, solunum egzersizlerini, tonusu düzenleyici egzersizleri, kontraktür ve deformite oluşumunu önleyici aktivite ve pozisyonlamaları; motor gelişimi desteklemeyi ve fonksiyonel bağımsızlığı arttırmayı, çocuğun günlük yaşam aktivitelerinde en üst düzeyde bağımsızlığını kazandırmaya yönelik aktiviteleri içeriyordu.

Vaka 1

On yaşında erkek hasta, spastik kuadriparatikti, sekiz aylıkken kızamık geçirdiği, aşı yapıldığı, dört yaşında belirtilerin başladığı, konvülsiyonları olduğu öğrenildi; konuşma problemi ve bilişsel fonksiyonlarda azalma vardı. Az sayıda spontan hareketleri ve uyarılara cevap vardı (Evre 3A). Hastamız, apedal dönemde olup, motor gelişim değerlendirmesinde baş kontrolü dahil olmak üzere eller üzerinde durma, dönme, oturma ve yürüme aktivitelerini yapamıyordu ve günlük yaşamında tamamen bağımlıydı. MAS'a göre kalça fleksörleri 4, addüktörleri 3, plantar fleksörleri 2 ve dirsek fleksörleri 2 değeriyleydi.

Hastaya ve ailesine uygulanan tedavi programı; tonusu düzenleyici, kontraktür ve deformite oluşumunu önleyici pozisyonlamalar, yatak yaralarının oluşumunu önlemeye yönelik pozisyonlamalar, normal eklem hareket açıklığını korumak için pasif ve aktif yardımcı egzersizler, dönme, oturma ve ağırlık aktarma eğitimi, solunum egzersizleri, proprioseptif eğitim ve aile eğitimini şeklindeydi. Ayak bileğinde oluşabilecek eklem deformasyonlarını önlemek, spastisiteyi inhibe etmek ve ayak bileğini desteklemek amacıyla diz ve ayak bileğini içine alan destekleyici cihaz önerildi.

Hastanın altı ay sonraki değerlendirmesinde; hastanın dönme aktivitesini az yardımcı yapabildiği, önkolları üzerinde durabildiği, destekli oturma düzeyine gelebildiği, bununla birlikte diğer motor gelişim düzeylerinde (dönme, oturma, emekleme, ayakta durma ve yürüme gibi) ise başarısız olduğu gözlemlendi. MAS'a göre kas tonusu değerlendirmesinde; kalça fleksörleri 3, addüktörleri 2, plantar fleksörleri 2 ve dirsek fleksörleri 1 olarak belirlendi.

Uygulanan fizyoterapi ve rehabilitasyon programıyla, kas tonusunda belirgin bir gevşeme elde edildiği, bununla birlikte dönme, yatak içi pozisyon değişiklikleri, yemek yeme

aktivitesinde üst ekstremitelerini daha fazla kullanımı gibi fonksiyonlarda ilerleme olduğu görüldü. Hastanın ayak pozisyonunu korumak ve spastisite inhibisyonu için diz ve ayak bileğini içine alan cihazı kullanmaya devam etmesine karar verildi.

Vaka 2

Sekiz yaşında erkek hasta, spastik kuadriparatikti. Altı aylıkken kızamık geçirdiği, aşı yapıldığı, altı, altı yaşında semptomların başladığı, konvülsiyonları olduğu; görme işitme, konuşma problemi olmadığı öğrenildi. Bilişsel fonksiyonları normal olarak değerlendirildi. Az sayıda spontan hareketleri ve uyarılara cevap vardı (Evre 3A). Motor gelişim değerlendirmesinde, baş kontrolü dahil olmak üzere eller üzerinde durma, dönme, oturma, ayakta durma ve yürüme aktivitelerini yapamıyordu; günlük yaşamında tamamen bağımlıydı. MAS'a göre kas tonus değerlendirmesinde; kalça fleksörleri 2, addüktörleri 3 ve plantar fleksörleri 3 olarak bulundu.

Hastaya uygulanan fizyoterapi ve rehabilitasyon programı; tonusu düzenleyici egzersizler, kontraktür ve deformite oluşumunu önleyici aktivite ve pozisyonlamalar, denge egzersizleri, alt ve üst ekstremitelere hastanın durumuna göre pasif, aktif ve aktif yardımcı eklem hareketleri, solunum egzersizleri, motor gelişimi desteklemek ve fonksiyonel bağımsızlığı arttırmaya, çocuğun günlük yaşamında en üst düzeyde bağımsızlığını kazandırmaya yönelik aktiviteleri içeriyordu. Ayak bileğinde oluşabilecek eklem deformasyonlarını önlemek, spastisiteyi inhibe etmek ve ayak bileğini desteklemek amacıyla diz ve ayak bileğini içine alan destekleyici cihaz önerildi.

Altı ay sonraki değerlendirmesinde; sonuçlarında; hastanın dönme aktivitesini az yardımcı yapabildiği, destekli oturma düzeyine gelebildiği, diğer motor aktivitelerde ise başarısız olduğu gözlemlendi. Kas tonusu değerlendirmesinde; MAS'a göre kalça fleksörleri 2, addüktörleri 2 ve plantar fleksörleri 2 olarak bulundu.

Yapılan son değerlendirmede, hastanın fonksiyonel aktivitelerindeki gelişmeler doğrultusunda fizyoterapi ve rehabilitasyon programında değişiklikler yapıldı; hastanın aktif katılımının ağırlıklı olduğu normal eklem hareketleri, spastik kaslara germe egzersizleri, denge egzersizleri ve motor

gelişim basamaklarını desteklemeye yönelik yaklaşımlar, solunum fonksiyonlarını korumak ve geliştirmek amacıyla solunum egzersizlerine devam etmeleri yönünde bir program verildi. Hastanın ayak pozisyonunu korumak ve spastisite inhibisyonu için cihazına devam edilmesine karar verildi.

Yapılan son değerlendirmelerde, her iki hastanın da ailelerinin hastalık konusunda daha bilgili oldukları, hastalığa uyum gösterdikleri ve çocuğa bakımda başarılı oldukları görüldü. Her iki hastamızda da, uygulanan fizyoterapi ve rehabilitasyon programı ile semptomların hızlı ilerlemesinin önlenmesi, yatak komplikasyonlarının önlenmesi ve solunum fonksiyonlarının desteklenerek, hastanın günlük yaşamında, yemek yeme, saç tarama, diş fırçalama, yatak içinde dönme gibi aktivitelerde ve fonksiyonel yeteneklerde maksimal bağımsızlığına ulaşması ve ailenin desteklenmesi hedeflendi. altı ay süresince, ev programı ve aile eğitimi ile izlenen iki hastamızda da, yapılan son değerlendirmelerde, kas tonusunda azalma ve hastaların motor gelişim basamaklarında destekli olarak yapabildiği aktivitelerde artış olduğu gözlemlendi.

Tartışma

Subakut sklerozan panensefalit farklı klinik tablolarla ortaya çıkabilmektedir⁷. Yayınlarda, her ne kadar en sık başvuru şikayeti davranış değişiklikleri olduğu söylene de aileler tarafından hafif psiko-entelektüel değişiklikler ve davranış değişiklikleri dikkat çekemeyebilir. Bu nedenle hastalar genellikle hastanedeki ilgili servislere, ekstremiteler, gövde veya başta olan istemsiz hareketler ve kasılmalar nedeni ile başvururlar¹¹⁻¹³. Bizim hastalarımızda başvuru şikayetleri, yürüme güçlüğü ve dengesizlik, spastisite, başını tutamama ve bağımsız oturamama idi.

SSPE hastalarının; tonus regülasyonu, eklem karakterlerinde kısıtlanmaların önlenmesi ve düzeltilmesi, motor gelişimin desteklenmesi, ilerleyen dönemlerde hareketsizliğe bağlı komplikasyonların önlenmesi, yaşam kalitesinin artırılması açısından fizyoterapi ve rehabilitasyon programları büyük bir önem taşımaktadır¹. SSPE vakalarında, fizyoterapi ve rehabilitasyon programı; ailenin hastalık konusunda ve hastalığın seyri konusunda bilgilendirilmesi, hastalığa uyum, hastanın

bulunduğu durum ve ilerde oluşabilecek komplikasyonlar konusunda bilgilendirilmesi, egzersizin ve kontrollerin önemi konusunda bilgilendirilmesi, zayıf kasların kas kuvvetinin arttırılması, kas tonusu artışı olan kaslarda gevşeme egzersizleri, solunumun desteklenmesi ve oluşabilecek solunum komplikasyonların önlenmesi için solunum egzersizleri, yatak komplikasyonlarının oluşumunu, kontraktür ve deformite oluşumunu önlenmesi, fonksiyonel düzeyi ve hareket yeteneğini desteklemek amacıyla pozisyonlama, motor gelişimin desteklenmesi ve hastanın ortez açısından değerlendirilmesini kapsamaktadır^{1,14}. Her iki hastada da, motor gelişim basamaklarında belirgin gerileme ve şiddetli kas tonusu artışı vardı. Kas tonusu açısından spastik olan hastalarda gereken fizyoterapi yaklaşımları ve aile eğitimi verilmiş, hastalar şehir dışında olduklarından fizyoterapi ve rehabilitasyon programlarını yaşadıkları illerde uygun merkezlerde devam ettirmeleri şartı sağlanarak altı ay sonra kontrole çağırılmıştır. Yapılan son kontrolde, her iki hastada da kas tonusunda belirgin gevşeme olduğu görüldü ve motor gelişim basamaklarında ve destekli yapılan fonksiyonel aktivitelerde ilerleme kaydedildi.

SSPE vakalarında, fizyoterapi ve rehabilitasyon yaklaşımlarına başvuru genellikle kas tonusu artışı ile birlikte eklem kısıtlılıkları ve deformasyonlarının başladığı, hareketlerin azaldığı, solunum problemlerinin olduğu devrede olmaktadır. Bizim hastalarımızın ikisi de evre 3A'da bulunuyordu. Hastalarımızın evre 3'de rehabilitasyon için başvurmuş olması ailelerinin sosyoekonomik, eğitim ve kültür düzeylerinin düşük olması nedeniyle hastaneye geç başvurularının yanı sıra hekimlerin rehabilitasyona geç göndermeleri nedeniyle de açıklanabilir.

Sonuç olarak, sunduğumuz vakalar, SSPE gibi ilerleyici beyin hastalıklarında bile, tedavi seçenekleri içinde fizyoterapi ve rehabilitasyon uygulamalarının erken dönemde başlanmasının yararına örnek oluşturmaktadır. Kesit tedavisi olmayan durumlarda bile bu uygulamaların kas-iskelet sistemine ait sorunların en aza

indirilmesi ve hasta ve ailelerinin yaşam kalitesinin desteklenmesi açısından önemli olacağını düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Kobayashi N. Support system for families with sick children who need medical care at home. *No To Hattatsu* 1996; 28: 231-235.
2. Kurt N, Kurt A, Aydın M, Kabakuş N. Subakut sklerozan panensefalitli hastalarımızın demografik/ailesel özellikleri ve klinik bulguları. *Türkiye Klinikleri Pediatri Dergisi*, 2005; 14: 10-13.
3. Sawaishi Y, Yano T, Watanabe Y, Takada G. Migratory basal ganglia lesions in subacute sclerosing panencephalitis (SSPE): clinical implications of axonal spread. *J Neurol Sci* 1999; 168: 137-140.
4. Önal AE, Gürses C, Direskeneli GS, et al. Subacute, sclerosing panencephalitis surveillance study in İstanbul. *Brain Dev* 2006; 28: 183-189.
5. Hergüner MÖ, Altunbaşak Ş, Baytok V, Elkay M, İncecik F, Kiriş N. Subakut sklerozan panensefalit: klinik ve epidemiyolojik inceleme. *Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Dergisi* 2003; 46: 98-102.
6. Öz B. Subakut sklerozan panensefalit: olgu sunumu ve literatürün gözden geçirilmesi. *Cerrahpaşa J Med* 2000; 31: 107-112.
7. Anlar B, Pınar A, Anlar Y, ve ark. Viral studies in the cerebrospinal fluid subacute sclerosing panencephalitis. *J Infect*, 2002; 44: 176-180.
8. Risk WS, Haddad WS, Chemali S. Substantial spontaneous long-term improvement in subacute sclerosing panencephalitis: six cases from the Middle East and a review of the literature. *Arch Neurol* 1978; 35: 494-502.
9. Kurt N, Kurt A, Aydın M, Kabakuş N. Subakut sklerozan panensefalitli hastalarımızın demografik/ailesel özellikleri ve klinik bulguları. *Türkiye Klinikleri Pediatri Dergisi* 2005; 14: 10-13.
10. Bohannon RW, Smith MB. Interrater reliability of a Modified Ashworth Scale of Muscle Spasticity. *Phys Ther* 1987; 67: 206-207.
11. Campbell C, Levin S, Humphreys P, Walop W, Brannan R. Subacute sclerosing panencephalitis: results of the Canadian Paediatric Surveillance Program and review of the literature. *BMC Pediatrics*, 2005, 5; 47.
12. Anlar B, Aydın ÖF, Güven A, Sönmez FM, Köse G, Hergüner Ö. Retrospective evaluation of interferon-beta treatment in subacute sclerosing panencephalitis. *Clin Ther* 2004; 26: 1890-1894.
13. Milewska D, Kulczycki J, Sobczyk W. Computerized analysis of the database of SSPE patients treated at the 1st Neurological Clinic of the Institute of Psychiatry and Neurology in Warsaw in 1978-1995. *Neurol Neurochir Pol* 1997 31: 475-491.