

FİZİKSEL TIP

POSTPOLİO SENDROMU

POSTPOLIO SYNDROME

Bilge YILMAZ MD*, Rıdvan ALACA MD*, Haydar MÖHÜR MD*

* Gülhane Askeri Tıp Akademisi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon A.D.

ÖZET

Postpolio sendromu; akut poliomiyelit atağından yıllar sonra ortaya çıkan, bitkinlik, atrofi, kas ve eklemlerde ağrı, yeni ortaya çıkan kas güçsüzlüğü ile karakterize progresif nöromusküler bir hastalıktır. 1940 ve 1950'li yıllardaki büyük epidemileri takiben son yıllarda yeni ortaya çıkan şikayetlerle karşı karşıya kalan hastaların artması ile önem kazanmıştır. Etiyolojisi tam olarak aydınlatılamamıştır. Akut atak sonrasında gündelik hayata sosyal ve fonksiyonel adaptasyonu sağlamayı başaran hastaların yıllar sonra karşı karşıya kaldıkları yeni semptomlarla başa çıkmalarındaki güçlük multidisipliner bir rehabilitasyon yaklaşımını zorunlu kılmaktadır. Bu makale, hastaların fonksiyonel rehabilitasyonu ve sosyal hayata yeniden kazandırılması amacıyla konunun kapsamlı olarak anlaşılabilmesi için hazırlanmıştır.

Anahtar sözcükler : Poliomiyelit, postpolio sendromu

SUMMARY

Postpolio syndrome is a progressive neuromuscular disease characterized with fatigue, atrophy, recent muscle weakness and pain in muscles and joints. It occurs years after acute poliomyelitis episode. It has gained the importance again with the raise in the number of patients who have recent complaints following the epidemics in 1940s and 1950s. Etiology is not clear. Since patients who managed the social and functional adaptation after acute episode have difficulties to overcome the recent symptoms, multidisciplinary rehabilitation has become mandatory. This article was reviewed to make the rehabilitation professionals aware of postpolio syndrome for functional rehabilitation and social reintegration of the patients.

Key words : Poliomyelitis, postpolio syndrome

GİRİŞ

Postpolio sendromu (PPS); akut poliomiyeliti takiben yıllar sonra ortaya çıkan; ekstremitelerde yorgunluk, güçsüzlük, ağrı ve respiratuar yetmezlik ile eklemlerde progresif disfonksiyonla karakterize bir tablodur.

Polionun geç bulguları ilk olarak 1875 yılında Fransız nöropatolog Jean Martin Charcot'nun gözlemleri ile Fransız literatüründe yer almıştır (1). Aradan geçen uzun süreye ve yapılan pek çok araştırmaya rağmen halen tam olarak aydınlatılabilmemiş değildir. 1940 ve 1950'li yıllardaki polio epidemilerini takiben tekrar güncellik kazanmıştır. 1955 ve 1960 yıllarında Salk ve Sabin aşılarının bulunmasından sonra akut polionun etkinliğini kaybetmesine rağmen epidemiler sonucu polio geçirmiş pek çok hasta günümüzde polionun geç bulguları ile karşı karşıyadır. Semptomatolojinin genişliği, uygulanan tedavi modalitelerine yeterli cevabın alınamaması, hastaların sakatlık dü-

zeyinde artış ve hayat kalitesinde artan oranlarda düşüşün gözlenmesi bu konu üzerinde daha çok çalışma yapılmasının gerekliliğini ortaya koymaktadır.

EPİDEMİYOLOJİ

PPS'nun insidans ve prevalansına ait çalışmalar değişken ve çelişkili veriler ortaya koymaktadır. Yapılan çeşitli çalışmalar %22 ila 64 arasında farklı sonuçlar ortaya koymuştur (2,3). Bununla birlikte, 1987 yılında ABD'de yapılan Ulusal Sağlık Araştırmasında; akut polio geçiren 1,63 milyon hastanın yaklaşık yarısında polionun geç etkilerinin ortaya çıktığı tahmin edilmiştir. Ülkemizde epidemiyolojik veriler bulunmamasına rağmen, polionun geç bulgularıyla karşı karşıya olan rezidüel polio paralizili hasta sayısının azımsanacak düzeyde olmadığı düşünülmektedir.

Akut poliomiyelit ve PPS gelişimi arasında geçen süre 8-71 (ortalama 35) yıl olarak bildirilmektedir (4). Akut polio ne kadar

şiddetli seyredirse PPS semptomlarının da o kadar erken ortaya çıktığı düşünülmektedir (1).

RİSK FAKTÖRLERİ

PPS'nun gelişiminde çeşitli risk faktörlerinin predispozisyon sağladığı bilinmektedir. Bunlardan bazıları; akut poliomiyelitin ve oluşan paralizinin şiddeti ile akut poliomiyelitin ortaya çıkma yaşıdır. Akut poliomiyelit adölesan ve erişkinlerde, çocuklar ve infantlardan daha şiddetli seyredir ve bu hastalarda PPS oluşum riski daha fazladır (4).

Diğer bir risk faktörü, iyileşme miktarıdır. İyileşme ne kadar çok olursa PPS gelişme riski o kadar fazladır (1). Total veya parsiyel olarak iyileşen hastalarda aşırı egzersiz veya kasların aşırı kullanımının PPS oluşumuna zemin hazırladığı düşünülmektedir (1).

FİZYOPATOLOJİ

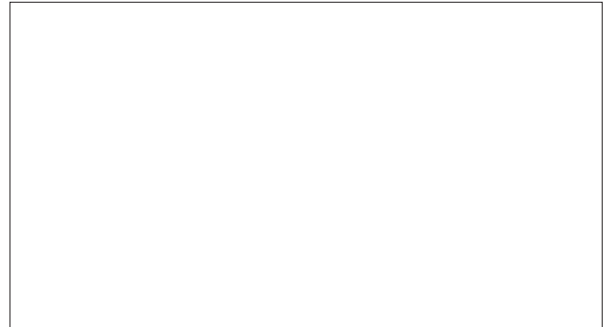
Akut Poliomiyelit: Etken enterovirüs grubundan RNA virüsleridir. Bilinen 3 virüs antijenik olarak birbirinden farklı olduğu için birisi tarafından oluşturulan enfeksiyon diğerlerine karşı koruma sağlamaz. Oral yolla bulaşır. Farenks ile ince barsakta çoğalmasını takiben, virüs ince barsak duvarına penetre olarak kan yoluyla tüm vücuda yayılır. Enfekte bireylerin büyük bir çoğunluğu asemptomatik kalır veya birkaç gün süren ateş ve intestinal semptomlarla karakterize hafif bir gastroenterit tablosu geçirir (5). Vakaların %1-5'inde virüs spinal kord ön boynuzu, medulla ve santral sinir sisteminin diğer bazı bölümlerine invazyon gösterir ve çeşitli derecelerde paralizye neden olur. Bununla beraber, paralizinin yaygınlığına bağlı olmaksızın motor nöronların %95'inden fazlası enfekte olmaktadır. Bu invazyonu takiben hücreler ya ölür ya da (nöronda virüs aktive olmadan) eski normal morfolojik yapılarını geri kazanırlar. Eski halini geri kazanan bu motor nöronların hayatın ileri evrelerinde ortaya çıkabilecek toksik, enfektif ve aşırı kullanım gibi etkenlere karşı daha hassas olup olmadığı bilinmemektedir. Virüs santral sinir sistemini invaze ettikten sonra nörolojik ve fonksiyonel iyileşmenin yaygınlığı üç faktör tarafından belirlenir; etkilenmeyen motor nöron sayısı, iyileşen ve normal fonksiyonuna devam eden motor nöron sayısı, yeni terminal akson dallanmalarıyla orijinal motor nöronlarının ölümü sonucu invazyondan yoksun kalan kas liflerinin reinvazyonunu sağlayan motor nöron sayısı (6). Terminal akson dallanması fenomeni; invaze olmamış veya iyileşmiş bir motor

nöronun, orijinal olarak her bir kas hücresini inerve etmesinin yanısıra beş taneye kadar yeni kas lifini inerve etme potansiyeline sahip olabildiğini açıklar (Şekil-1). 100 kas lifini inerve eden tek bir motor nöron sonuçta 400-500 kas fibrilini inerve edebilir (6). Bununla beraber pek çok motor üniten boyutu; akut polioyu takiben, daha az motor nöronun daha çok iş yapabilmesini sağlamak amacıyla büyür. Bu nörofizyolojik kompensasyon mekanizması, orijinal motor nöron sayısının %50'si kaybolduysa bile kasın normal kuvvetini kaybetmeden kalmasını sağlayacak kadar etkilidir. 30-40 yıl sonra bu dev ünitler bu kadar çok kas fibrilinin invazyonunu devam ettirme kabiliyetini kaybeder gibi görünmektedir. Terminal akson dallanmaları ve bireysel nöromusküler kavşaklar yavaş yavaş haraplanır ve tek bir motor nöron tarafından inerve edilen kas lifi sayısı azalır.

ETYOLOJİ

Poliolu bireylerde akut hastalıktan yıllar sonra ortaya çıkan yeni motor ünit disfonksiyonlarının nedeni bilinmemektedir. Bu konuda ortaya atılan bazı teoriler şunlardır:

1. *Etkin olmadan kalan poliovirüs veya fragmanlarının bazı bilinmeyen tetik mekanizmaları ile tekrar aktive edilmeleri:* Poliovirüsün hayvanlarda persistan asemptomatik enfeksiyonlara neden olduğu bilinmektedir (7,8). Dalakas ve ark. tarafından yapılan bir çalışmada 13 semptomatik PPS'lu hastanın 7'sinde serebrospinal sıvıda oligoklonal IgG bantları tespit edilirken, asemptomatik hasta grubunda SSS'nde oligoklonal bantlar bulunmadı (9). Sharief ve ark. tarafından daha geniş bir hasta grubunda yapılan diğer bir çalışmada ise PPS'lu hastaların çoğunda poliovirüse spesifik oligoklonal IgM bantları tespit edildi (10). Kontrol grubundaki hastaların hiçbirinde poliovirüse spesifik oligoklonal IgM bantları yoktu. Ancak yapılan diğer çalışmalar bu bulguları desteklemedi (11,12). Sonuç



Şekil-1: PPS'nda Nörofizyolojik Kompensasyon

olarak bu teori halen çelişkili olarak kabul edilmekte ve pek çok araştırmacı tarafından ileri araştırmalar yapılması gerektiği bildirilmektedir (13).

2. İmmünolojik mekanizma: Pezeshkabur ve Dalakas tarafından yapılan bir çalışmada farklı nedenlerle yıllar sonra ölen polio hastalarının spinal kordlarında; aktif inflamatuvar gliozis, nöronal kromatolizis ve aksonal sferoidler tanımlanmıştır (14). Bu değişikliklerin spinal kordda primer bir lezyon mu olduğu, yoksa distal aksondaki bir lezyona cevaben mi oluştuğu bilinmemektedir. Ginsberg ve ark. semptomatik ve asemptomatik PPS'lu bireylerde kontrol grubuyla karşılaştırıldığında belirgin olarak artmış aktif T hücreleri tespit ettiler (15). Son zamanlarda yapılan immünoopatolojik bir çalışmada santral sinir sisteminde fokal perivasküler interparankimal inflamatuvar infiltratlarda B lenfositleri tespit edildi (16). Bu bulgular nöronal elemanlara karşı oluşan antikolar veya antiidyopatik antikoların PPS patogenezinde rol oynayabileceğini göstermektedir.

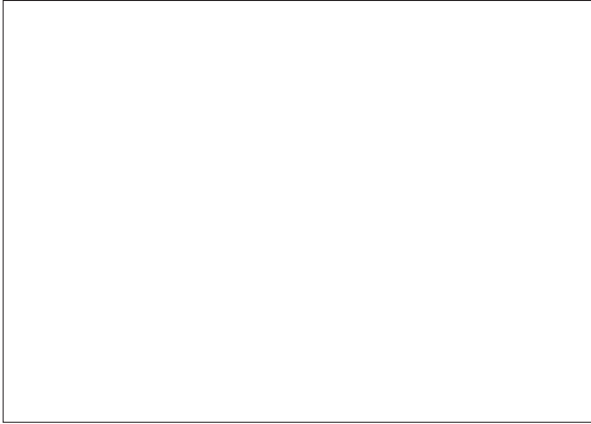
3. Growth hormonun etkileri: Bazı araştırmacılar, hipotalamus growth hormon aksındaki yaşlanmanın PPS'unun gelişiminde presipitan bir faktör olduğunu ileri sürmüşlerdir (17,18). 40 yaşın üzerindeki bireylerin yaklaşık 1/3'ünde growth hormon salınımının dramatik olarak azaldığı gösterilmiştir. Bu azalma sonucunda; DNA ve iskelet kas proteinlerinin sentezinde önemli rol oynayan, kas satellit hücrelerinin proliferasyonunda ve periferik sinir tomurcuklarının rejenerasyonunda yardımcı olan somatomedin C (SmC) veya insülin growth faktör (IGF-1) seviyelerinde belirgin düşüşler ortaya çıkmaktadır (17,18). PPS'lu bireylerde yapılan çalışmalarda SmC ve IGF-1 seviyelerinde kontrol grubuna göre belirgin bir azalma gözlenmiştir (17,18,19). Bu hipotezi değerlendirmek amacıyla düşük IGF-1 seviyeli PPS'lu hastalara growth hormon replasman tedavisi uygulanmış, kısa vadede düzelme olmasına rağmen uzun vadede beklenen sonuç alınamamıştır (20).

4. PPS'lu hastanın yaşlanmasıyla oluşan yeni nöromusküler değişiklikler: Normal bireylerde motor nöronların önemli oranda yıpranması 7nci dekata kadar olmaz (21). Bu hipotez cazip ve bazı bireylerdeki yeni oluşan zayıflığı açıklayıcı olmasına rağmen, yapılan çalışmalarda; kronolojik yaşla yeni ortaya çıkan zayıflık arasındaki pozitif ilişki gösterilememiştir (22). Diğer taraftan eğer bu teori olayın tümünden sorumlu olsaydı, artan yaşla ortaya çıkan motor nöron kaybı, risk altındaki popülasyon yaşlandıkça yeni sorunların ortaya çıkmasına neden olmalıydı.

5. Glial, vasküler ve lenfatik hasara bağlı olarak motor nöron dejenerasyonuna predispozisyonun ortaya çıkması: Bazı araştırmacılar akut enfeksiyon sırasında glial hücrelerin ve vasküler yatağın hasar görmesinin ön boynuz hücrelerinin sekonder disfonksiyonuna neden olduğunu ileri sürmüştür (23). Ancak yapılan araştırmaların çoğu poliomyelitinde sadece nöral hücreleri etkilediğini, glial ve vasküler yapıların etkilenmediğini göstermektedir (24,25). Bu nedenlerden dolayı bu teorinin geçerliliği yoktur.

6. Motor nöronların aşırı çalışması sonucunda nöronal disfonksiyonun ortaya çıkması: Bu teori bazı kabullenimler ve gözlemlere dayanır. Postpolio reinerve kaslarının karakteristiği olan dev motor ünitler, kalan motor nöronlarda artmış bir metabolik ihtiyaca neden olurlar. Teoriye göre artmış metabolik yük birkaç kritik yıldan sonra nörolojik disfonksiyonla sonuçlanır. Bu aşırı kullanım kavramı indirekt olarak bazı klinik çalışmalar ve EMG verileri ile desteklendi. Maynard ve ark.ları zayıflığın bacaklarda kollardan daha çok olduğunu ortaya koydu (26). Windebank ve ark.ları yeni oluşan zayıflığın bacağın yük taşıyan kaslarında yük taşımayanlardan daha sık ortaya çıktığını buldu (27). 'Aşırı çalışma teorisi'ne bağlı olarak anterior boynuz hücrelerinin orijinal virüs atağında sonra bazı motor nöronlar fonksiyonel olarak kalır, ancak zayıflamıştır ve zaman içinde disfonksiyon oluşumuna daha eğilimlidir. Tomlinson, polio atağında sonra uzun süre yaşayan bireylerin spinal kordlarında normalden küçük pekçok nöron tespit etti (28). Bu gözlemi ve Bodian'ın çalışmasına dayanarak poliomyelit ile invaze olmuş herhangi bir hücrenin -kısmen bozulan protein sentez mekanizmalarına bağlı olarak- kalıcı olarak etkilenmiş olacağı sonucuna vardı (28,29). Bununla beraber, akut enfeksiyon sonrasında büyük oranda reinnervasyon ile genişlemiş bir motor üniten atak sırasında hasar görmüş olabileceği ve bu hasarın da yıllar boyunca artmış metabolik gereksinimlerinin karşılanmasıyla daha da artabileceği mümkün görünmektedir.

Görüldüğü gibi PPS'nun altında yatan patolojik değişiklikler tam olarak anlaşılammıştır. Bununla beraber tek veya kombine olarak en az 3 proses herhangi bir hastada rol oynayabilir; (1) motor ünit disfonksiyonu, (2) muskuloskeletal aşırı kullanım ve (3) muskuloskeletal yanlı kullanım. Bunların her biri kardinal semptom olan progresif güçsüzlüğü ortaya çıkarabilir (Şekil-2).



Şekil-2: PPS'nda progresif güçsüzlüğü ortaya çıkaran nedenler

Kaslarda kullanılmamanın patolojik mekanizması ve sonuçta ortaya çıkan zayıflık, kontraktürler, atrofi, azalmış dayanıklılık ve diğer komplikasyonlar muhtemelen yanlış kullanım fenomeni ile benzerdir. Kasların patolojik aşırı kullanımı çok iyi anlaşılabilmiş değildir. Polioyu da içeren çeşitli lezyonlar üzerinde yapılan klinik ve hayvan deneylerinden elde edilen bulgular; kas hasarı, hasarın şiddeti, egzersiz süresi ve motor ünit sayısı arasında bir ilişkinin olduğunu göstermiştir. Primer kas defektinin, bazı polio hastalarında görülen geç başlangıçlı zayıflığa ne ölçüde katkıda bulunduğu bilinmemektedir. Zayıflığın nedeni ne olursa olsun; bu hastaların büyük bir çoğunluğu, eklemler, ligamanlar ve yumuşak dokuların 30 yıl veya daha uzun bir süredir yanlış veya uygunsuz desteklenmeleri sonucu oluşan kronik mekanik yüklenme nedeniyle bir aşırı kullanım fenomeni ile karşı karşıya kalmaktadır. Bu aşırı kullanım sonuçta, kendi semptomları üzerinde kendini sürdüren bir zincir reaksiyonu yaratır ve etkili girişimler bulunmazsa yeni komplikasyonların ortaya çıkmasına neden olur.

Tablo I: PPS'lu hastalarda en sık gözlenen semptomlar

Semptom	Codd (2) N=28	Halstead (30) N=132	Chetwydn (31) N=694	Agre (32) N=79	Ramlow (3) N=474	Halstead (22) N=539
Bitkinlik	%59	%89	%48	%86	%34	%87
Eklemler ağrısı	%74	%71	%60	%77	%42	%80
Kas ağrısı	%48	%71	%52	%86	%38	%79
Yeni güçsüzlük	%71	-	%47	%69	%38	-
Etkilenen kaslar	%66	%69	-	%80	-	%87
Etkilenmeyen kaslar	%15	%50	-	%53	-	%77
Soğuk hassasiyeti	%46	%29	-	-	%26	-

KLİNİK

PPS'nda yeni problemlerin gelişimi vakaların çoğunda sinsidir en sık karşılaşılanlar Tablo-I'de gösterilmiştir.

Bitkinlik: Hastaların en çok şikayetçi oldukları semptomdur. Bazen fokal olmakla birlikte tipik olarak jeneralizedir ve genellikle enerji, dayanıklılık ve bazen de mental uyarılabilirlik seviyelerinde belirgin değişikliklerle birlikte olan aşırı bitkinlik olarak tanımlanır. Sıklıkla ikindi üzeri ve sabah erken saatlerde ortaya çıkar ve bazıları tarafından 'duvara çarpma gibi' olduğu ifade edilir (30). 'Beyin yorgunluğu' kavramı ile dikkat bozukluğu ve bilişsel bozukluklarla birlikte seyreden yorgunluk tanımlanmaktadır. Yorgunluk tarif eden PPS'lu hastaların %70-90'ında konsantrasyon, hafıza, dikkat, kelime bulma, uyanıklığı devam ettirme ve berrak düşünme bozukluklarının bulunduğu tespit edilmiştir (33). Bu hastalarda yapılan MRG çalışmaları sonucunda retiküler formasyon, talamus, nukleus caudatus, putamen, sentrum semiovale, derin ve periventriküler beyaz maddede hiperintens sinyaller veren küçük keskin sınırlı veya multipl noktasal alanlar gözlenmiştir.

Ağrı: Eklemlerde veya kaslarda ya da her ikisinde birden ortaya çıkabilir. Kas ağrısı bazen 'yüzeye yakın' olarak tanımlanır (34). Özellikle geceleri olmak üzere hipersensitiviteyle birlikte ağırlık veya kramp hissi ile seyreder. Daha sık olarak pek çok hastanın yıllar önce akut hastalık döneminde yaşadıklarını ifade ettikleri gibi, derin ve acıyan kas ağrısı şeklinde olabilir. Bu kas ağrıları sıklıkla fizik aktivite ve soğuk hava ile artar. Yapılan çalışmalarda PPS'lu hastalarda fibromiyalji görülme sıklığının %10,5 olduğu belirtilmektedir (35).

Güçsüzlük ve fonksiyonel kayıp: Güçsüzlük daha önceden etkilenen veya etkilenmeyen kaslarda ortaya çıkabilir. Bununla beraber genellikle akut hastalık esnasında etkilenen kaslar-

da daha fazladır (36). Azalmış fonksiyonel kapasite kas güçsüzlüğü ile paraleldir ve eğer fonksiyonel rezerv sınırdaysa sonuç dramatik olabilir. Pek çok poliolu hastanın karakteristiklerinden birisi; birkaç iyi kas grubunda normal veya normalin üstünde yüksek performans göstermeleridir. Güç-

süzlük ve fonksiyonel kayıp motor kayıpların düzensiz şekilde dağılmış olması ve vücudun konvansiyonel olmayan kas ve eklem fonksiyonunu telafi edebilme kabiliyeti nedeniyle ortaya çıkar (36). Bu durumda, kritik bir kasın geç başlangıçlı güçsüzlüğü, sıklıkla yıllardır sağlanan hassas bir dengenin bozulmasına yol açar ve sonuçta orantısız şekilde fonksiyonel kayıp ortaya çıkar. Bir veya her iki bacağı etkilenen bireyler yürüme, ayakta durma, merdiven çıkma ve diğer dayanıklılık aktivitelerinde artmış zorluk çekebilirler. Akut atakta respiratuar güçsüzlük çeken bireylerde, özellikle akşamları ve zorlu aktivitelerde bulunduğu, geç evrede nefes alma zorluğu gelişebilir (37).

Uyku bozuklukları: En sık rastlanan uyku bozukluğu uyku apnesi şeklindedir (38). Uyku apnesi; (1) geride kalan bulber retiküler nöronların rezidüel fonksiyonuna bağlı santral apne, (2) faringeal güçsüzlük, skolyoz veya amfizeme bağlı artan muskuloskeletal deformiteler sonucu gelişen obstrüktif apne veya (3) respiratuar interkostal ve abdominal kasların gücünün azalmasına bağlı apne şeklinde görülebilir (38). Rezidüel bulber ve respiratuar disfonksiyonu olan hastalarda yaygındır. Sık rastlanan diğer bir uyku bozukluğu da uyku esnasındaki anormal hareketlerdir. Hastalar uyku esnasında kas kontraksiyonları tarif ederler. Yapılan çalışmalarda %60'lara varan oranlarda tesbit edilen bu bozukluk; hastalar tarafından uykuda ani kas çekmesi ve sıçrama şeklinde tarif edilmektedir (39). Fasial EMG ve EEG ile yapılan polisomnografik değerlendirmelerde tesbit edilen anormal hareket paternleri arasında; (1) jeneralize gelişigüzel myoklonus, (2) periodik hareketler, (3) periodik hareketler ve restless leg sendromu, (4) uykuda sıçrama sayılabilir (39).

Psikolojik sorunlar: PPS'na bağlı yeni sağlık sorunlarına karşı oluşan emosyonel cevaplar, fiziksel sorunlar kadar travmatik de olabilir. Hastalar ümitsizlik, hayal kırıklığı, öfke, inkar ve inançsızlık içindedir. Postpoliolu hastalarda kompulsif tip A davranışı, eleştiri ve başarısızlığa karşı duyarlılık normal popülasyona göre daha sıktır. Kişilik olarak bağımsız, inatçı, yaratıcı, çalışkan ve başarılıdır. Yeni bir şeyi denemeye isteksizdirler ve yeni ortaya çıkan semptomların iyileştirilmesi için gerekli yaşam şekli değişikliklerine bu psikolojik semptomlar engel olabilir (40).

Diğer sorunlar: Yapılan çalışmalar bu hastaların akciğer fonksiyonlarında ilerleyen yaşla oluşması beklenenden daha

fazla oranda restriktif tipte azalma olduğunu göstermiştir (41). Hastaların takip süreci içinde artan oranlarda teknik yardım ve asistif cihaz kullanımına ihtiyaç duymaları, artan dizabilite nedeniyle çalışma kapasitesinde azalma (kısmen kilo artışı ve ilerleyen yaşa bağlı olsa da), kilo artışı, kardiopulmoner form-suzluk, emosyonel labilite gibi sorunlarla karşılaştıklarını göstermiştir.

AYIRICI TANI

Polioya bağlı bir problemin tanısında 3 majör kriter ortaya konmalıdır:

1. Önceden geçirilmiş paralitik polioya ait objektif bulgu,
2. Karakteristik iyileşme modeli ve yeni problemlerin başlangıcından önce nörolojik stabilite,
3. Semptomlara neden olabilecek diğer medikal, ortopedik ve nörolojik durumların ekarte edilmesi.

İlk iki kriterin tanımlanması üçüncüden kolaydır. Paralitik polionun tanısı hemen her zaman şu bilgi ile doğrulanmalıdır: sonuçta motor kayıp olan ama duyu kaybı olmayan akut, febril hastalık hikayesi; benzer bir hastalığın diğer aile bireyleri veya komşularda olması; muayenede fokal, asimetrik güçsüzlük veya atrofinin varlığı; önceki ön boynuz hücre hastalığı ile uyumlu kronik denervasyon gösteren EMG değişiklikleri. Önceden geçirilmiş polio ile uyumlu rutin EMG değişiklikleri içinde; motor ünit aksiyon potansiyellerinin süre ve amplitüdünün artması, polifazik motor ünit oranında artış, maksimum aktivitede motor ünit sayısında azalma sayılabilir. Nadiren pozitif keskin dalga ve fibrilasyonlar, daha az olarak da fasikülasyonlar görülebilir (42,43).

Postpolio popülasyonunda dışlama yoluyla tanı konması konusunda bazı ikilemler vardır. İlki; semptomlar o kadar geneldir ki tüm olası nedenleri dışlamak hem pratik değildir hem de çok masraflıdır. İkincisi; eşzamanlı medikal, ortopedik ve nörolojik durumlar olabilir ve benzer şekilde üst üste geçmiş bulgu ve semptomlara neden olabilirler. Bu tür durumlara örnekler arasında kompresyon nöropatileri, radikülopatiler, dejeneratif artrit, disk hastalığı, obezite, anemi, diabetes, tiroid hastalıkları ve depresyon yer alır. Buna ilave olarak, altta yatan gerekçe ne olursa olsun güçsüzlük gibi bir problem ortaya çıktığında diğer komplikasyonlar için bir zincirleme reaksiyon başlatarak, orijinal problemin tanımlanmasını imkansız hale getire-

bilir. Yine de, bu popülasyonda ortaya çıkan yeni güçsüzlüğün santral önemi ve bunun tanı -tedavi göstergeleri nedeniyle, majör bir faktör olan kullanılmama güçsüzlüğünün dışlanması için her çaba sarf edilmelidir.

TANI

Yeni sağlık sorunları ortaya çıkan postpoliolu hastalar için en uygun isim veya tanı kriterleri hakkında fikir birliği yoktur. Postpolio sendromu, postpolio kas atrofisi, polionun geç etkileri ve postpolio sekeli gibi bazı terimler ileri sürülmüştür (13). Bu terimlerden herhangi birisinin tüm bireyler için uygun olmamasının bir nedeni tanı kriterlerinde ayrıncılığın olmayışıdır. Bu durum mevcut şikayetlerin altında yatan patofizyolojik mekanizmaların tam olarak anlaşılmasına ve patognomonik testlerin yokluğuna bağlıdır. Tek bir terimin tüm bireyler için kullanılmamasındaki diğer bir neden ise üst üste binmiş benzer semptomlar ortaya çıkaran iki veya daha fazla sürecin bulunabilmesidir.

Şu anda Postpolio Progresif Musküler Atrofi (PPMA), en özgün kritere sahip olan terimdir (13). Bu terim objektif nöromusküler yıkım bulguları olan ve kas biyopsisinde dağılmış angüle fibriller formunda aktif denervasyon bulguları bulunan hastalar için kullanılır. Alternatif bir terim olan Postpolio Motor Nöron Hastalığı (PPMND), aynı manaya gelmekle birlikte daha jenerik ve daha az kısıtlayıcı bir terimdir.

PPMA'nin tersine PPS daha heterojen ve tipik klinik çerçevede daha pratik bir terimdir. Bununla beraber, paralizan polio hikayesi olan ve yeni şikayetleri gelişen her hastada fark gözetmeksizin kullanılmamalıdır. Bu tanının konması için şu anda kullanılan geçici kriterler şunlardır (13):

1. Hikaye, fizik muayene ve mümkünse EMG ile doğrulanmış daha önceden geçirilmiş paralizan polio atağı,
2. Nörolojik iyileşme periodunu takiben yeni problemler ortaya çıkıncaya kadar geniş bir fonksiyonel stabilite süresinin geçmesi (bu süre genellikle >20 yıldır),
3. Kullanılmamaya bağlı olmayan güçsüzlüğün önceden etkilenmiş veya etkilenmemiş kaslarda aniden ya da yavaş yavaş ortaya çıkması. Kullanılmamaya bağlı olmayan güçsüzlük, aşırı yorgunluk, kas ağrısı, eklem ağrısı, azalmış fonksiyon ve atrofi gibi diğer sağlık sorunları ile beraber veya tek başına olabilir.

4. Belirtilen sağlık sorunlarına neden olabilecek diğer medikal, ortopedik ve nörolojik durumların ekarte edilmesi.

Bu kriterler; majör patolojik sürecin muskuloskeletal aşırı kullanımın çeşitli derecelerde katkıda bulunduğu motor ünit disfonksiyonu olduğunun kabulüne dayanır. Geç komplikasyonların altında yatan mekanizmalar aydınlandıkça bu kriterler şüphesiz değişecektir.

TEDAVİ

Polio hastalarında yeni ortaya çıkan sağlık sorunlarının uygun tedavisi, diğer medikal, ortopedik ve nörolojik tanıların ekarte edilebilmesi için hastanın komprehensif olarak değerlendirilmesi ile başlar. Tedavi yaklaşımının ana hatları Tablo-II'de gösterildiği gibidir.

Tablo II: Postpolio sendromunda tedavi (1)

- Medikal Problemler
 - Respiratuar yetersizlik: grip aşılmasının uygulanması, sigaranın bırakılması, obstrüktif hastalıkların tedavisi, gerektiğinde asistif ventilasyon
 - Sekonder kalp yetmezliğinin tedavisi
 - Anemi, tiroid hastalıkları, obezite ve diğer medikal problemlerin tedavisi
- Bitkinlik
 - Enerji korunum metodlarının öğretilmesi
 - Farmakolojik tedavi: amantadin, pridozimin, amitriptilin, pemolin
- Uyku Bozuklukları
 - Respiratuar problemlerin ve uyku apnesinin tedavisi
- Kas Ağrısı Ve Eklem İnstabilitesi
 - Kas ve eklemler üzerindeki mekanik stresin azaltılması; kilo verme, aşırı çalışmaktan kaçınma, asistif cihaz kullanımına tekrar başlanması
 - Antienflamatuar ve fizik tedavi ajanlarının kullanımı
 - Ortopedik problemlerin değerlendirilmesi ve gerektiğinde cerrahi
- Kas Güçsüzlüğü
 - Güçsüz kaslarda aşırı yüklenmeden kaçınma
 - Germe egzersizleri, submaksimal, kısa süreli kuvvetlendirme egzersizleri
 - Kardiopulmoner kondisyonun artırılması
- Destekleyici Psikolojik Tedavi
 - Sekonder gelişen dizabiliteye uyumun sağlanması
 - Yaşam biçimi değişiklikleri için hastanın cesaretlendirilmesi

PROGNOZ

Şu ana kadar yapılan çalışmalar polionun geç komplikasyonlarına neden olan patolojik süreç veya süreçlerin benign karakterli oldukları fikrini desteklemektedir. Bununla beraber, bazı komplikasyonların kimi bireylerde daha az benign seyir gösterdiği de bilinmektedir. Hastaların çoğunda minör güçsüzlük hakim iken spektrumun diğer tarafındaki bazı hastalarda sosyal izolasyona kadar neden olabilecek ciddilikte ağır seyirli güçsüzlük gözlenebilmektedir. Yapılan çalışmalarda yıllık güç kaybının yaklaşık %1 olduğu tespit edilmiştir. Uzun süreli takiplerin PPS'lu hastalarda prognozu etkileyen faktörler açısından daha geniş bilgiler vereceği tahmin edilmektedir.

KAYNAKLAR

- Jubelt B, Drucker J. Poliomyelitis and the post-polio syndrome. In: David SY. Motor Disorders. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 1999
- Codd MB, Mulder DW, Kurland LT, Beard CM, O'Fallon WM. Poliomyelitis in Rochester, Minnesota, 1935-1955: epidemiology and long-term sequelae. A preliminary report. In: Halstead LS, Wiechers DO. Late effects of poliomyelitis. Miami: Symposia Foundation, 1985:121-134
- Ramlow J, Alexander M, LaPorte R, Kaufmann C, Kuller L. Epidemiology of the post-polio syndrome. Am Epidemiol 1992;136:769-786.
- Jubelt B, Cashman NR. Neurological manifestations of the post-polio syndrome. Crit Rev Neurobiol 1987;3:199-220
- Pascuzzi RM. Poliomyelitis and the post-polio syndrome, Semin Neurol 1992;12: 193-199
- Dalakas MC, Sever JL, Fletcher M, Madden DL, Papadopoulos N, Shekarchi I, Albrecht P. Neuromuscular symptoms in patients with old poliomyelitis: clinical, virological and immunological studies, in Halstead LS, Wiechers DO. Late Effects of Poliomyelitis, Miami: Symposia Foundation, 1985: 73-90.
- Jubelt B, Meagher JB. Poliovirus infection of cyclophosphamide treated mice in persistence and late paralysis. I. Clinical, pathological and immunological studies. Neurology 1984;34: 486-493
- Jubelt B, Meagher JB. Polio virus infection of cyclophosphamide treated mice in persistence and late paralysis. II. Virological studies. Neurology 1984;34: 494
- Dalakas MC, Elder C, Hallett M, Ravits J, Baker M. A long term follow-up study of patients with post-poliomyelitis neuromuscular symptoms. N Engl J Med 1986;314: 959-963
- Sharief MH, Ch B, Phil M, Hentges R, Ciardi M., Intrathecal immune response in patients with the post-polio syndrome. N Engl J Med 1991;325(11): 749-755
- Melchers W, deVisser M, Jonge, P, van Loon ., Nibbeling R, Oostvogel P, Willemse D, Galama J. The post-polio syndrome: no evidence for poliovirus persistence. Ann Neurol 1992;32: 728-732
- Salazar-Groesoe EF, Grimaldi LM, Roos RP, Variakojis R, Jubelt B, Cashman NR. Isoelectric focusing studies of serum and cerebrospinal fluid in patients with antecedent poliomyelitis. Ann Neurol 1989;26: 709-713
- Gawne AC, Halsted LS. Post-Polio syndrome: Pathophysiology and clinical management. Crit Reviews Physical Rehab Med 1995; 7(2): 147-188
- Pezeshkpour GH, Dalakas MC. Pathology of spinal cord in postpoliomyelitis muscular atrophy. In Halstead LS, Wiechers DO. Research and Clinical Aspects of the Late Effects of Poliomyelitis. White Plains: March of Dimes Birth Defects Foundation, 1987: 229-236
- Ginsberg GH, Gale MJ, Rose LM, Clark EA. T-Cell alterations in late post-poliomyelitis. Arch Neurol 1989;46: 487-501
- Miller DC. Post-polio syndrome spinal cord pathology: case report with immunopathology. In: The Post-Polio Syndrome: Advances in the Pathogenesis and Treatment. Annals of the New York Academy of Sciences 1995; 753: 186-193.
- Shetty KR, Matsson DE, Rudman IW, Rudman D. Hyposomatomedian in men with post-poliomyelitis syndrome. J Am Geriatr Soc 1991;39: 185-191
- Rudman D, Shetty KR. Growth hormone and the post-poliomyelitis syndrome. Paper presentation, AAPM&R, 1991
- Rao U, Shetty KP, Mattson DE, Rudman IW, Rudman D. Prevalence of low plasma IGF-I in poliomyelitis survivors. J Am Geriatr Soc 1993;4: 697-702
- Shetty KR, Rao UP, Gupta KL, Rudman D. Studies of growth hormone/insulin-like growth factor-I in polio survivors. In: The Post-Polio Syndrome: Update in the Pathogenesis and Treatment. Annals of the New York Academy of Sciences 1995;753: 276-284
- McComas AJ, Upton AR, Sica RE. Motor neuron disease and aging. Lancet 1973;2: 1474
- Halstead LS, Rossi CD. New problems in old polio patients: results of a survey of 539 polio survivors. Orthopedics 1985;8: 845-850
- Stegmeen AT. Poliomyelitis: report of a case with histological study. Arch Neurol Psych 1937;38: 537
- DelCanto MC, Barbano RL, Jubelt B. Ultrastructural immunohistochemical localization of poliovirus infection during the virulent infection of mice. J Neuropathol Exp Neurol 1986;45: 613

25. Jubelt B, Gallez-Hawkins G, Narayan O, Johnson RT. Pathogenesis of human poliovirus infection in mice. I. Clinical and pathological studies. *J Neuropath Exp Neurol* 1990;39: 138
26. Maynard FM. Differential diagnosis of pain and weakness in post-polio patients. In: Halstead LS, Weichers DO. *Late Effects of Poliomyelitis*. Miami: Symposia Foundation, 1985: 33-44
27. Windebank AJ, Daube JR, Lichty WJ, Codd M, Chao EY, Kurland LT, Iverson R. Late sequelae of paralytic poliomyelitis in Olmsted County, Minnesota. In Halstead LS, Weichers DO. *Research and Clinical Aspects of the Late Effects of Poliomyelitis*. White Plains: March of Dimes Birth Defects Foundation, 1987;23(4): 27-38
28. Tomlinson BE, Irving D. Changes in spinal cord motor neurons of possible relevance to the late effects of poliomyelitis. In: Halstead LS, Weichers DO. *Late Effects of Poliomyelitis*. Miami: Symposia Foundation, 1985: 57-72
29. Bodian D. Motorneuron disease and recovery in experimental poliomyelitis. In: Halstead LS, Weichers DO. *Late Effects of Poliomyelitis*. Miami: Symposia Foundation, 1985: 45-56
30. Halstead LS, Rossi CD. Post-polio syndrome: clinical experience with 132 consecutive outpatients. In Halstead LS, Weichers DO. *Research and Clinical Aspects of the Late Effects of Poliomyelitis*. White Plains: March of Dimes Birth Defects Foundation, 1987;23(4): 13-26
31. Chetwynd J, Hogan D. Post-polio syndrome in New Zealand: a survey of 700 polio survivors. *New Zealand Med J* 1993;106: 406-408
32. Agre JC, Rodriguez AA, Sperling KB. Symptoms and clinical impressions of patients seen in a post-polio clinic. *Arch Phys Med Rehab* 1989;70: 367-370
33. Bruno RL, Sapolsky R, Zimmerman JR, Frick NM. Pathophysiology of a central cause of post-polio fatigue. *Ann NY Acad Sci* 1995;753:257-275
34. Trojan DA, Cashman NR. Pathophysiology and diagnosis of post-polio syndrome. *Neurorehabilitation* 1997;8:83-92
35. Wolfe F, Smythe HA, Yunus MB. The American College of Rheumatology 1990 Criteria for the Classification of Fibromyalgia. *Arthritis Rheum* 1990;33:160-172
36. Jubelt B, Drucker J. Post-polio syndrome: an update. *Semin Neurol* 1993;13:3:283-290
37. Dean E, Ross J, Read JD, Courtenay L, Madill KJ. Pulmonary function in individuals with a history of poliomyelitis. *Chest* 1991;100:118-123
38. Steljes DG, Kryger MH, Kirk BW, Millar TW. Sleep in postpolio syndrome. *Chest* 1990;98:133-140
39. Bruno RL. Abnormal movements in sleep as a post-polio sequelae. *Am J Phys Med Rehabil* 1998;77(4):339-342
40. Bruno RL, Frick NM. The psychology of polio as prelude to postpolio sequelae: behavior modification and psychotherapy. *Orthopedics* 1991;14:1185-1189
41. Bach JR, Alba AS, Bohatiuk G, Saporitol Lee M. Mouth intermittent positive pressure ventilation in the management of postpolio respiratory insufficiency. *Chest* 1987;91:859-864
42. Trojan DA, Gendron D, Cashman NR. Electrophysiology and electrodiagnosis of the post-poliomyelitis motor unit. *Orthopedics* 1991;12: 1353-1361
43. Lange DJ, Smith T, Lovelace RE. Post-polio muscular atrophy. Diagnostic utility of macroelectromyography. *Arch Neurol* 1989;46: 502-506.