

Spinal Muskuler Atrofiye Skolyoz Cerrahisi Öncesi ve Sonrası Üst Ekstremitte Performansı ve Kavrama Kuvvetinin Değerlendirilmesi: Olgu Çalışması

Evaluation of Upper Extremity Performance and Grip Force Before and After Scoliosis Surgery in Spinal Muscular Atrophy: Case Study

Seda Ayaz Taş, Tamer Çankaya

Bolu Abant İzzet Baysal Üniversitesi KD Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksekokulu, Bolu



Özet

Spinal mskuler atrofi (SMA), medulla spinalis ön boynuz hücrelerinin dejenerasyonu sonucu atrofi ve kas zayıflığı ile karakterize genetik bir hastalıktır. Spinal mskuler atrofi bireylerde pelvik obliklik ve instabil oturmayla birlikte zamanla progresif skolyoz gelişir. Skolyoz, solunum kapasitesini, oturma dengesini ve üst ekstremitte fonksiyonelliğini olumsuz etkiler. Yazımızda spinal mskuler atrofi tanılı 9 yaşında, 90° lumbal skolyoz nedeniyle skolyoz cerrahisi geçirmiş olan erkek olgunun, cerrahi öncesi ve sonrası üst ekstremitte performansı, kas kuvveti ve kavrama kuvveti sunulmuştur. Cerrahi sonrası kaba kavrama kuvveti her iki elde azalırken, 3 nokta kavrama kuvveti arttı. Ayrıca lateral kavrama kuvvetinde sol elde nisbeten bir artış gözlenirken, sağ elde azalma saptandı. Kol elevasyon skoru solda azalırken, sağda değişmedi. T-shirt giyme süresi ise postoperatif 1. ayda azalırken postoperatif 3. ayda nisbeten arttığı, postoperatif 6. ayda ise T-shirt giyemediği gözlemlendi. Bunun yanı sıra biceps, triceps, el bileği fleksör ve ekstansör, deltoid kaslarının kuvvetinde azalmalar belirlendi.

Anahtar Kelimeler: Kavrama kuvveti, skolyoz, spinal mskuler atrofi

Abstract

Spinal muscular atrophy (SMA) is a genetic disorder characterized by atrophy and muscle weakness results from the degeneration of the medulla spinalis anterior horn cells. In individuals with spinal muscular atrophy, progressive scoliosis develops over time with pelvic oblique and instabilized sitting. Scoliosis has a negative effect on respiratory capacity, sitting balance and upper extremity function. In this study, a 9-year-old man with spinal muscular atrophy and a 90° lumbar scoliosis who had undergone scoliosis surgery, preoperative and postoperative upper extremity performance, muscle strength and grip strength is presented. Gross grip strength after surgery decreased with both hands, 3 point grip strength increased. In addition, while the lateral gripping force was relatively high in the left hand, the right hand was detected. While the arm elevation score decreased to the left, it did not change on the right. The duration of wearing T-shirts was decreased in postoperative 1 month, relatively increased in postop 3 months and can't wearing T-shirt in postoperative 6 month. Biceps, triceps, wrist flexors and extensors, deltoid muscles were found to decrease in strength.

Keywords: Grip force, scoliosis, spinal muscular atrophy

GİRİŞ

SMA, medulla spinalis ön boynuz hücrelerinin dejenerasyonu sonucu hipotoni, iskelet kaslarında simetrik zayıflık ve atrofi ile seyreden otozomal resesif geçişli bir hastalıktır (1, 2). SMA insidansı 1:6.000- 1:10.000 arasında olup, taşıyıcı frekansı 1/40-1/60 arasındadır (1). SMA, başlangıç yaşı ve ulaşılan motor fonksiyon seviyesine göre 4'e ayrılır. SMA tip 1 (Werdnig-Hoffmann hastalığı); hipotoni, simetrik zayıf paraliziler, zayıf ve paradoksal solunum, beslenme güçlükleri ile karakterize olup, sıklıkla

baş kontrolü yoktur (1). SMA tip 2; yaşamın 7 ile 18 ayları arasında başlar. Desteksiz oturabilirler, bazıları ayakta durabilir ama bağımsız yürüyemezler. SMA tip 3 (Kugelberg-Welander hastalığı); bağımsız yürüme gibi tüm kaba motor fonksiyonlara ulaşırlar. Ambulasyonunu kaybeden hastalarda skolyoz sıklıkla gelişir. SMA tip 4; yetişkin başlangıçlıdır (>18 yaş) ve hafif seyreder. (1).

SMA tip 2 ve 3a'lı hastalarda temel problem; artmış pelvik obliklik ve instabil oturma, azalmış açığır fonksiyonları, göğüs deformiteleri ,alt ve

üst ekstremitelerde kontraktürler ile birlikte görülen progresif skolyozdur. Oturmada geçici olarak stabiliteyi düzeltmek, kolların kullanımını sağlamak amacıyla korse konservatif tedavi olarak kullanılır ancak skolyoz progresyonunu durdurmaz (2). Rodillo ve ark, SMA hastalarında skolyoz açısının yılda 5° ile 15° arasında artış gösterdiğini bildirirken; Granata ve ark, SMA tip 2 hastalarında skolyoz açısının yılda 8°, SMA tip 3a'lı yürüyemeyen hastalarda ise yılda 3° artış gösterdiğini bildirmişlerdir (3, 4). SMA tip 3b'li hastalarda ayakta durma yeteneğinin korunması ve iyi düzenlenmesi, kuvvetlendirme eğitimi skolyoz progresyonu azaltabilir (2). Füzyon yapılmış omur büyümez, hastalar tekrar tekrar opere edilirler. Büyüyen rot cerrahisi yöntemi, boy uzamasına olanak sağlarken en son uygulanacak füzyonu da mümkün olduğunca geciktirmeyi sağlar (5).

Bildiğimiz kadarıyla literatürde SMA'lı bireylerde skolyoz cerrahisi öncesi ve sonrası üst ekstremitte performansı, kas kuvveti ve kavrama kuvvetini değerlendiren çalışma yoktur. Bu çalışmanın amacı, SMA tip 3 tanılı olgunun skolyoz cerrahisi öncesi ve sonrası üst ekstremitte performansı, kas kuvveti ve kavrama kuvvetini değerlendirmek ve sonuçlarını sunmaktır.

OLGU SUNUMU

9 yaşındaki erkek olgunun, gestasyonel yaşı 38 hafta ve 3150 gr. doğum ağırlığında sezaryanla doğduğu bildirildi. 3 aylıkken baş kontrolü, 6-7 aylıkken destekli oturma, 9-10 aylıkken desteksiz oturma, 12 aylıkken destekli yürüme, 30 aylıkken bağımsız yürüme gibi motor gelişim basamaklarını tamamladı. 22 aylıkken yürümenin gecikmesi üzerine, Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Nöroloji polikliniğine başvuruldu. SMN1 geninde ekson 7 ve 8 delesyonu homozigot olarak saptandı ve SMA tip 3 tanısı kondu. Ardından fizyoterapi ve rehabilitasyona yönlendirildi.

Olgu, 23 aylıktan itibaren haftada 2 kez olmak üzere fizyoterapiye başladı. Yürüme analizinde

çocuğun lateral salınım, lordoz artışı, yetersiz kalça ve diz fleksiyonu ile yürüdüğü gözlemlendi. Oturma, ayakta durma ve yürümede her iki alt ekstremitteye ağırlık aktarımı eşit değildi. Olgu, 6 yaşına geldiğinde bağımsız yürüme yeteneğini kaybetti. Bağımsız yürüme yeteneğini kaybettikten sonra 1 yıl süresince kısa mesafelerde walker ile ambulasyonunu sağladı. Şu anda, destekli ya da desteksiz ayakta duramaz ve yürüyemez. Olguda alt ekstremitteye ağırlık aktarımının eşit olmaması, pelvik oblikliğin artışı ve ambulasyonun kaybı skolyoz gelişimini de beraberinde getirmiştir. Olgu, 90° torakolumbal C skolyoz nedeniyle 14 Haziran 2017 tarihinde büyüyen rot cerrahisi yöntemi ile opere edilmiştir. Hastanın ebeveyninden yazılı onam alınmıştır.

Olgu, preoperatif dönemde ve postoperatif 1., 3. ve 6. aylarda aynı fizyoterapist tarafından değerlendirilmiştir. Üst ekstremitte performansı, kas kuvveti ve kavrama kuvvetine yönelik yapılan değerlendirmeler şunlardır;

T-Shirt giyme süresi: Üst ekstremitteye yönelik süreli performans testlerinden birisidir. Olgudan desteksiz dik oturur pozisyonda, T-Shirt'ü en kısa sürede giymesi istendi ve geçen süre saniye cinsinden kaydedildi (6).

Kavrama kuvveti: Kavrama kuvveti, kaba ve üç nokta kavrama kuvveti olmak üzere iki farklı şekilde bilateral olarak değerlendirildi.

Kaba kavrama kuvveti, sağ ve sol el için ayrı ayrı North Coast Medical dinamometre kullanılarak değerlendirildi. Ölçümler, olgu desteksiz dik otururken, omuz adduksiyonda, dirsek 90° fleksiyonda, ön kol nötral pozisyonda, el bileği 0-30° ekstansiyonda ve 0-15° ulnar deviasyondayken yapıldı. Olgudan cihazı tüm gücü ile sıkması ve gevşemesi istendi. Bu ölçüm sağ ve sol elde üç tekrarlı yapıldı ve alınan değerlerin ortalaması kilogram (kg.) cinsinden kaydedildi

Üç nokta kavrama kuvveti, sağ ve sol el için ayrı

ayrı Jamar dinamometre kullanılarak değerlendirildi. Ölçümler, olgu desteksiz dik otururken, omuz adduksiyonda, dirsek 90 ° fleksiyonda, önkol pronasyonda, el bileği 0-30° ekstansiyonda ve 0-15 ° ulnar deviasyondayken yapıldı. Olgudan cihazı tüm gücü ile sıkması ve gevşemesi istendi. Bu ölçüm sağ ve sol elde üç tekrarlı yapıp, alınan değerlerin ortalaması kilogram (kg.) cinsinden kaydedildi.

Kol Elevasyonu Değerlendirmesi: Hacettepe Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi, Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü, Nöromusküler Hastalıklar Ünitesi tarafından geliştirilmiş olup 0-9 arası 10 kol elevasyon derecesini içermektedir. Olgudan kolları gövdenin yanında, sırt destekli dik oturması ve sonrasında dirseği tam ekstansiyonda iken kolunu omuz fleksiyonu ile kaldırabildiği kadar yukarıya kaldırması istendi. Hareket ve kalite skorları ayrı ayrı kaydedildi. Toplam skor, hareket skorundan alınan puanın, kalite skorundan alınan puan ile çarpılmasıyla elde edildi. Testten alınabilecek en yüksek skor 18, en düşük skor ise 0 olarak belirlendi.

Üst ekstremite manuel kas testi: Deltoid ön, orta, arka parçası, biceps, triceps, el bileği ve parmak fleksör ve ekstansör kaslarına yönelik manuel kas testi yapıp sonuçları kaydedildi.

TARTIŞMA

Olgu, preoperatif dönemde kol elevasyonunu gövdede lordoz artışı ve lateral fleksiyonla beraber gerçekleştiriyordu. Cerrahi sonrası omurga hareketliliği limitlendiğinden dolayı bu kompensatuar hareketleri gerçekleştiremediği ve sonuç olarak kol elevasyon derecesinin azaldığı görüldü. Bu durum T-shirt giyme becerisini de olumsuz etkilemiştir. Kol elevasyon skorunun sağ kolda değişmemesinin nedeni olgunun sağ üst ekstremitesini dominant olarak kullanmasına dayandırmaktayız. Ayrıca vücut ağırlığı artışının kol elevasyon derecesini ve T-shirt giyme becerisini olumsuz etkilediğini düşünmekteyiz.

Skolyozda segmental düzeltme yeterli değildir,

sekonder eğrilikler açığa çıkar. Pelvik oblikliğe de müdahale eden bir yaklaşım içerisinde olunmalıdır. (7) Bunun yanı sıra erken spinal cerrahi; omurganın yüksek fleksibilitesi, fleksibilitenin sonucu olarak daha iyi düzeltmeyi sağladığı için daha iyidir. Oturma konforu, yaşam kalitesi, kendine güven artar.(8) Aprin ve ark, spinal füzyon sonrası SMA'lı hastalarının hepsinin oturma dengesinin iyileştiğini bildirirken manuel yeteneklerinde azalma olduğunu ve bunun sonucu olarak tekerlekli sandalyeyi bağımsız olarak kullanamadıklarını bildirmişlerdir (7).

Ambulasyon kaybından birkaç yıl sonra antigravite hareketleri daha çok önkol ve elle sınırlanmış olup omuz fleksiyon ve abduksiyonunda kayıplar meydana gelir. Hareketler el ve ön kolla sınırlı olur (9). Skolyoz cerrahisi sonucu spinal rijidite nedeniyle mobilitede azalma olur ve kaba motor fonksiyonları limitlenir. Skolyoz büyüme ile ilişkili olarak ambulasyon kaybıyla beraber gelişir, hızla progresyon gösterir. (10). Skolyoz sonucu meydana gelen problemler şunlardır; azalmış yaşam kalitesi, disabilite, ağrı, kozmetik bozulma, fonksiyonel limitasyonlar, pulmoner problemler ve eğriliğin progresyonunun artışıdır. Tüm bu nedenlerden dolayı skolyoz cerrahisi gerekmektedir (11). Bu nedenle, SMA'lı olgularda ilerleyen dönemlerde fonksiyonel becerilerdeki kaybın geciktirilmesi ve skolyoz cerrahisi sonrası günlük yaşam aktivitelerindeki maksimal bağımsızlığın devamlılığı için erken dönemden itibaren üst ekstremite kas kuvveti ve enduransını korumanın öneminin büyük olduğunu düşünmekteyiz. Bu olguları skolyoz cerrahisine yönlendirirken üst ekstremite fonksiyonelliğinin olumsuz etkilenebileceğini, dolayısıyla yaşam kalitelerinin azalabileceğini göz önünde bulundurulmalıdır.

KAYNAKLAR

1. D'Amico A, Mercuri E, Tiziano FD, Bertini E. Spinal muscular atrophy. Orphanet journal of rare diseases. 2011;6(1):71.
2. Fujak A, Raab W, Schuh A, Richter S, Forst R, Forst J.

- Natural course of scoliosis in proximal spinal muscular atrophy type II and IIIa: descriptive clinical study with retrospective data collection of 126 patients. *BMC musculoskeletal disorders*. 2013;14(1):283.
3. Granata C, Magni E, Merlini L, Cervellati S. Hip dislocation in spinal muscular atrophy. *Chir Organi Mov*. 1990;75(2):177-84.
 4. Rodillo E, Marini ML, Heckmatt JZ, Dubowitz V. Scoliosis in Spinal Muscular Atrophy: Review of 63 Cases. *Journal of Child Neurology*. 1989;4(2):118-23.
 5. Yazici M, Olgun ZD. Growing rod concepts: state of the art. *European Spine Journal*. 2013;22(2):118-30.
 6. Alemdaroğlu I. Duchenne Musküler Distrofi'li Hastalarda Dinamik Kol Egzersizinin Üst Ekstremitte Fonksiyonlarına ve Genel Performansa Etkisi. 2013.
 7. Aprin H, Bowen J, MacEwen G, Hall J. Spine fusion in patients with spinal muscular atrophy. *JBJS*. 1982;64(8):1179-87.
 8. Haaker G, Fujak A. Proximal spinal muscular atrophy: current orthopedic perspective. The application of clinical genetics. 2013;6(11):113.
 9. Mazzone E, Messina S, Vasco G, Main M, Eagle M, D'Amico A, et al. Reliability of the North Star Ambulatory Assessment in a multicentric setting. *Neuromuscular Disorders*. 2009;19(7):458-61.
 10. Swoboda KJ, Kissel JT, Crawford TO, Bromberg MB, Acsadi G, D'Anjou G, et al. Perspectives on clinical trials in spinal muscular atrophy. *Journal of child neurology*. 2007;22(8):957-66.
 11. Romano M, Minozzi S, Zaina F, Saltikov JB, Chockalingam N, Kotwicki T, et al. Exercises for adolescent idiopathic scoliosis: a Cochrane systematic review. *Spine*. 2013;38(14):E883-E93.