

Postpolio Sendromu : Myokimi ve F Cevabı Anormalliği Saptanan Bir Olgu Sunumu

Dr. Ayhan Bölük¹, Dr. Cemal Özcan¹, Dr. Hakan Ekmekçi¹, Dr. Atilla İlhan¹, Dr. Sinem Kalı¹

Postpolio sendromu (PPS), akut paralitik poliomyelit atağından seneler sonra ortaya çıkan yeni semptomlarla karakterizedir. PPS tanısı daha çok klinik semptomlara göre konulmaktadır. Klasik elektrofizyolojik inceleme yöntemleri ile bulguların PPS'ye mi, seneler önceki akut atağa mı bağlı olduğu ayırt edilememektedir. Sunulan olguda, klasik klinik ve elektrofizyolojik bulgular yanısıra PPS'deki aktüel motor nöron dejenerasyonunu yansıtan myokimi ve F cevabı anormalliği saptanmıştır. [Turgut Özal Tıp Merkezi Dergisi 1997;4(4):446-448]

Anahtar Kelimeler: Postpolio sendromu, myokimi, F cevabı

A case of postpolio syndrome with myokymia and abnormal F response

Postpolio syndrome refers to new symptoms that may occur years after recovery from acute paralytic poliomyelitis. Diagnosis of PPS is based on clinical grounds. Conventional electrophysiological evaluation do not distinguish between residual paralytic poliomyelitis and PPS. We reported a case of PPS with myokymia and abnormal F response that is related with actual motor neuron degeneration. [Journal of Turgut Özal Medical Center 1997;4(4):446-448]

Key Words: Postpolio syndrome, myokymia, F response

Paralitik poliomyelit atağından 20-30 sene sonra hastalarda ortaya çıkan yeni semptomlar postpolio sendromu (PPS) olarak adlandırılır (1, 2). PPS, kas güçsüzlüğü ve atrofisi, kas ve eklem ağrısı, yorgunluk, solunum ve yutma güçlüğü ile karakterizedir. Bu hastalarda ortaya çıkan nöromusküler semptomlar ön boynuz motor nöronlarının dejenerasyonuna bağlıdır (3). Bir diğer ön boynuz hastalığı olan amyotrofik lateral sklerozlu (ALS) hastalarda myokimi ortaya çıktığının bildirilmesine karşın (4), PPS'li hastalarda myokimi ve F cevabı anormalliğinin görüldüğünü bildiren makaleye ulaşılabilen literatürde rastlanmamıştır.

OLGU

34 yaşında erkek hasta, son bir yıldır giderek artan her iki bacağında ağrı, kramp ve solucanvari hareketler, sol bacağında daha belirgin, her iki bacağında güçsüzlük ve uyluk kaslarında incelleme şikayeti ile başvurdu. Hastanın 3 yaşında poliomyelit atağı geçirdiği, 1 ay süresince hiç yürüyemediği ve daha sonraki aylarda yürüyebildiği, o dönemde sağ uyluk kaslarında belirgin erime olduğu öğrenildi. Bir sene öncesine kadar ek bir şikayeti olmamış. Nörolojik değerlendirmesinde sağ gastroknemius ve sol guadriseps kaslarında belirgin atrofi saptandı. Sağ ayak dorsofleksiyonu ve plantar fleksiyonunda, sol ayak dorsofleksiyonu ve kalça fleksiyonunda çeşitli

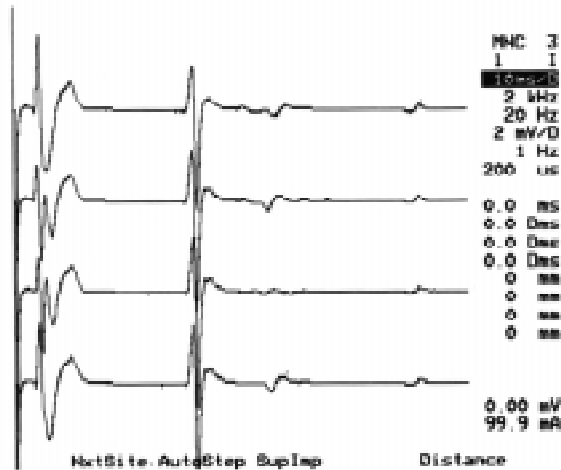
¹ İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Malatya

derecelerde kuvvet kaybı saptandı. Sol baldırı sağa göre 4 cm, sağ uyluğu sola göre 5 cm atrofikti. Derin tendon refleksleri alt ekstremitelerde alınamıyordu. Her iki uyluk ön yüzünde ve sol baldırında sürekli myokimiler gözlemlendi.

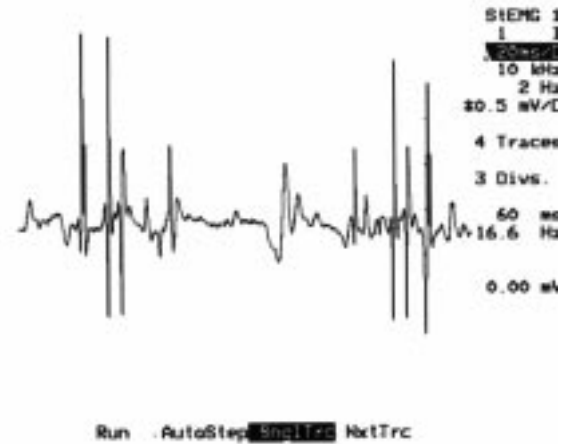
Elektrofizyolojik incelemede alt ve üst ekstremitelerde duysal ve motor sinir iletileri normal sınırlarda bulundu. Her iki guadriceps femoris ve tibialis anterior kasından yapılan F cevabı çalışmasında, hemen her uyarıda yüksek amplitüdü, stabil F cevabı kaydedildi (Şekil 1). İğne EMG'inde alt ekstremitelerde distal ve proksimal ve üst ekstremitelerde proksimal kaslarında geniş süreli ve oldukça yüksek amplitüdü polifazik motor ünit potansiyelleri (Şekil 2), alt ekstremitelerde proksimal kaslarında fasikülasyonlar ve myokimik deşarjlar (Şekil 3) saptandı. Ekstensör digitorum kasından yapılan tek lif EMG incelemesinde normal değerler bulundu. 400 mg/gün Carbamazepin tedavisi ile hastanın myokimileri birkaç gün içinde tamamen kayboldu.

TARTIŞMA

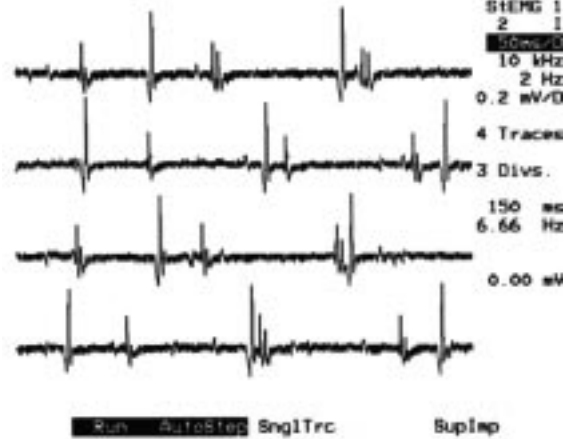
PPS semptomları akut parolitik poliomiyelit atağından genellikle 30-40 sene sonra ortaya çıkmaktadır (1, 2). Nöromusküler semptomlar (postpolio progresif kas atrofisi – PPMA–, solunum ve yutma güçlüğü, yorgunluk) ön boynuz motor nöronlarında yeni başlayan dejenerasyona bağlıdır (3, 5, 6). Motor nöron dejenerasyonunun bu hastalarda 30-40 sene sonra niye yeniden başladığı tam olarak bilinmemektedir (7). Akut atakta oluşan nöronal dejenerasyonu kompanse eden, çok geniş aksonal



Şekil 1. Anormal F cevabı. Hemen her uyarıda ortaya çıkan yüksek amplitüdü stabil cevap



Şekil 2. Sağ guadriceps femoris kası iğne EMG'sinde geniş süreli ve yüksek amplitüdü polifazik MÜP'ler



Şekil 3. Sağ gastroknemius kası iğne EMG'inde istirahatte saptanan myokimik deşarjlar

dallanmaları olan motor nöronların, bu süre içinde fazladan eklenen metabolik yükü kaldıramadıkları, ve dejenere oldukları söylenmektedir (1). İmmün disregülasyon veya kronik poliomiyelit enfeksiyonunun da olaydan sorumlu olabileceği ileri sürülmektedir (7). Sonuçta, PPS'li hastalarda gelişen motor nöron dejenerasyonu ve denervasyonun klinik ve elektrofizyolojik bulguları, seneler önceki akut atak bulgularına benzemektedir. Bir çok araştırmacı, parolitik poliomiyelit geçirmiş hastalarda, kas biyopsisi ya da elektrofizyolojik incelemelerle dahi PPS gelişip gelişmediğini tam olarak belirlemenin mümkün olmadığını belirtmektedir (1, 5, 6, 8). Cashman ve arkadaşları elektromyografide 11 PPS'li hastanın 5'inde, PPS semptomları olmayan parolitik poliomiyelit geçirmiş 5 hastanın dördünde aktif

denervasyon bulguları saptadıklarını bildirmektedir (5). Bu nedenle PPS tanısı klinik bulgular ve diğer nedenler dışlanarak konmakta, bu da sendromla ilgili çeşitli spekülasyonları gündeme getirmektedir (1, 9).

Myokimi farklı motor ünitlerin sürekli, irregüler deşarjlarına (myokimik deşarj) bağlı oluşan, kasların istemsiz ondulan hareketleridir (10). İdiopatik veya semptomatik olarak ortaya çıkabilir (10-13). Myokimi motor nörondan motor son plağa kadar aksonun herhangi bir yerinde, aksonal membranın mikro çevresindeki biyokimyasal değişikliklere bağlı ortaya çıkmaktadır (11). Myokimi ve F cevabı anormalliğinin birlikte saptanmasının motor nöron eksitabilitesindeki artışı gösterdiği ve ALS' li hastalarda fasikülasyonla aynı anda görüldüğü bildirilmektedir (4). Yine geniş süreli, yüksek amplitüdü ve stabil F cevabının motor nöron hiperekstabilitesine bağlı ortaya çıktığı bilinmektedir (14-16). Myokimi ve F cevabı anormalitesinin birlikte saptanması motor nöronları etkileyen aktif bir sürecin varlığını göstermektedir (17).

Klinik bulgularla ve diğer nedenleri dışlayarak PPS tanısı alan hastamızda, yeni ortaya çıkan myokimiler ve elektrofizyolojik incelemede saptanan anormal F cevabı, motor nöronlardaki aktüel dejenerasyonu göstermesi açısından PPS'nin akut parolitik poliomyelitten elektrofizyolojik ayırıcı tanısında önemli bir gösterge olarak kabul edilebilir.

KAYNAKLAR

1. Dalakas MC. The post-polio syndrome as an evolved clinical entity. Definition and clinical description. *Ann NY Acad Sci* 1995; 753:68-80.
2. Spector SA, Sivakumar K. The post-polio syndrome: Current concepts and treatment. *Infect Med* 1997;14:462-78.
3. Miller DC. Postpolio syndrome spinal cord pathology. Case report with immunopathology. *Ann NY Acad Sci* 1995; 753:186-93.
4. Lanska DJ, Raff RL. Myokymia in motor neuron disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1988; 51:1107-8.
5. Cashman NR, Trojan DA. Correlation of electrophysiology with pathology, pathogenesis, and anticholinesterase therapy in post-polio syndrome. *Ann NY Acad Sci* 1995;753:138-50.
6. Ivanyi B, Ongerboer de Visser BW, Nelemans PJ, De Visser B. Macro EMG follow-up study in post-poliomyelitis patients. *J Neurol* 1994; 242:37-40.
7. Yamaguchi K, Komori T, Kanda T, Hirose K, Tanabe H. A case of myokymia with abnormal F responses. *Rinsho Shinkeigaku - Clin Neurol* 1995;35(5):500-4.
8. Rodriquez AA, Agre JC, Harmon RL, Franke TM, Swiggum ER, Curt JT. Electromyographic and neuromuscular variables in post-polio subjects. *Arch Phys Med Rehabil* 1995; 76:989-93.
9. LaBan MM, Sanitate SS, Taylor RS. Spinal stenosis presenting as 'the postpolio syndrome'. Review of four cases. *Am J Phys Med Rehabil* 1993; 72:390-4.
10. Hosokawa S, Shinoda H, Sakai T, Kato M, Kuroiwa Y. Electrophysiological study on limb myokymia in three women. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987; 50:877-81.
11. Lance JW, Burke D, Pollard J. Hyperexcitability of motor and sensory neurons in neuromyotonia. *Ann Neurol* 1979; 5:523-32.
12. Tanosaki M, Miura H, Nishie M, Kannari K, Baba M, Matsunaga M. Isaacs' syndrome with abnormal F response and effects of double filtration plasmapheresis: a case report. *Rinsho Shinkeigaku. Clin Neurol* 1996;36:957-61.
13. Türk Ü, Özcan C, Bölük A, Seyithanoğlu H. Sürekli kas lifi aktivitesi sendromu: Bir aileden iki olgu. *Turgut Özal Tıp Merkezi Dergisi* 1994;1:156-9.
14. Chroni E, Howard RS, Spencer GT, Panayiotopoulos CP. Motor nerve conduction velocities calculated by F tacheodispersion in patients with anterior horn diseases. *Electromyograp Clin Neurophysiol* 1996; 36:199-205.
15. Dengler R, Kossev A, Wohlfahrt K, Schubert M, Elek J, Wolf W. F waves and motor unit size. *Muscle Nerve* 1992;15(10):1138-42.
16. Leis AA, Stetkarova I, Beric A, Stokic DS. The relative sensitivity of F wave and H reflex to changes in motoneuronal excitability. *Muscle Nerve* 1996; 19:1342-4.
17. Vatine JJ, Gonen B. Behavior of F response and determination of actively involved motoneurons. *Electromyograph Clin Neurophysiol* 1996;36:349-55.

Yazışma adresi: Yard.Doç.Dr. Ayhan BÖLÜK
İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji ABD
44069 MALATYA
Telefon: (422) 3410660