

# SİNİR KAS KAVŞAĞI HASTALIKLARI REHABİLİTASYONU

## 26. BÖLÜM

Nurdan YILMAZ<sup>1</sup>

Buminhan SEFEROĞLU<sup>2</sup>

### Giriş

Nöromusküler kavşak hastalıkları, sinir kas iletiminin bozulduğu ve kas güçsüzlüğü ile seyreden miyastenia gravis (MG), Lambert Eaton Miyastenik Sendromu (LEMS), konjenital miyastenik sendromlar, botulizm, organik fosforlu insektisid zehirlenmeleri, yengeç, yılan, akrep zehirlenmeleri, yüksek dozda antikolinesteraz kullanımı gibi hastalıkları kapsar.

### Nöromusküler Kavşak

Nöromusküler kavşak sinir terminali ile kas plazma membranı arasında bağlantı kuran kimyasal bir sinaptır. Medulla spinalisin ön boynuzunda yer alan motor nöronlardan ateşlenen aksiyon potansiyeli sinir-kas kavşağı aracılığıyla kas plazma membranına aktarılır.(1)

Presinaptik terminalin depolarizasyonundan sonra, intrasellüler bir dizi olay sonucunda, presinaptik terminalden asetilkolin molekülleri sinaptik aralığa dökülür ve postsinaptik membranda asetilkolin reseptörlerine bağlanır. Böylece lokal bir son plak potansiyeli oluşur. Eğer bu son plak potansiyeli eşığı geçerse, membran boyunca yayılan bir aksiyon potansiyeli ve böylece kas kontraksiyonu oluşur. Normalde kas membranında, eşikten daha fazla bir depolarizasyon vardır.

Nöromusküler bileşke bozukluklarının hepsinde temel sorun, değişik nedenlerle bu depolarizasyonun azalmış olmasıdır. Nöromusküler kavşakta geçiş bozukluğuna yol açan edinsel bozuklukların çoğu otoimmün doğadadır. Nöromusküler kavşak bozukluğu olan hastaların büyük çoğunluğunda ya MG ya da LEMS vardır. Bu iki hastalık da nöromusküler kavşakta kritik rolü olan iyon kanallarına karşı otoantikörlerin oluşumu ile karakterizedir.(2) Bu grubun prototipik hastalığı MG olduğu için; bu nedenle bu bölümde MG tanısı, tedavi ve rehabilitasyonu anlatılacaktır.

### Miyastenia Gravis

MG her yaşta başlayabilen, 20-40 yaş kadınlarda görülme sıklığı artan otoimmün bir hastalıktır. Prevalansı 5-24/100000 olup, insidansı 1.1/100000/yıldır. Kadın/erkek oranı 2-3/1'dir. İleri yaşlarda görülen MG'de erkekler lehine bir artış söz konusudur.(3) MG, dalgalı seyir gösteren kuvvet kaybına bağlı klinik özellikler ile karakterizedir. Tekrarlayan sürekli aktivite ile kas gücü azalır; istirahat ile kas gücü yeniden artar. Hastalık genelde sinsi seyirli iken miyastenik kriz ile de tanı konulabilir. Hastaların çoğunda ilk 1-2 yılda oküler bulgular (intermittan diplopi ve pitozis) görülebilir. Oküler bulgular, gün sonuna doğru veya uzun süre bilgisayar başında çalışma, karanlıkta veya

<sup>1</sup> Dr. Öğr. Üyesi Nurdan YILMAZ, Tokat Gaziosmanpaşa Üniversitesi, Tıp Fakültesi/Dahili Tıp Bilimleri Bölümü/Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon AD. nurdanyilmazdr@hotmail.com

<sup>1</sup> Uzm. Dr., Buminhan SEFEROĞLU, Sağlık Bilimleri Üniversitesi Erzurum Bölge Eğitim ve Araştırma Hastanesi, bsefer@gmail.com

**d. Plazmaferez:** Dolaşımda bulunan anti-AKR ve immün kompleksleri azaltarak etki ettiği düşünülmektedir. Seronegatif hastalarda da iyileşme görülebilmektedir. Özellikle ağır kuvvet kaybı olan, yakın vakitli atak geçiren, cerrahi öncesi ve sonrası dönemde kötüleşen hastalarda kullanılabilir. Tedavide amaç iyileşme ya da kuvvet kazanımı sabit bir düzeye ulaşana kadar haftada üç kez 2-3 litre plazma alınmasıdır. İyileşme genellikle hızlı bir şekilde üçüncü plazma değişiminden sonra başlar ve 6-8 hafta sürer.(13)

**e. Diğer tedaviler:** İntravenöz immünglobulin tedavisi, tüm vücut radyasyon tedavisi, splenektomi, torasik lenf kanalı drenajı, antitimosit globulin gibi farklı tedavi uygulamaları mevcuttur.(5)

### Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Uygulamaları

MG hastalarında fiziksel etkinlikler ve dinlenme dengesi önemlidir. Hastaların yorgunluk ve güçsüzlük hissettikleri zamanlar belirlenerek aktiviteler ona göre planlanmalıdır. Günlük aktivite ve egzersizler hafif-orta şiddette olacak şekilde planlanmalıdır. Kas kuvvetsizliği bu grup hastalarda aktif egzersizle yok edilemediği için bu hastaların egzersizden kaçınması sık karşılaşılan bir durumdur. Yeterli sayıda kontrollü çalışma olmasa da MG'de kas kuvvetlendirme egzersizlerinin olumlu etkilerini gösteren çalışmalar mevcuttur. (14,15)

Solunum egzersizleri hastaların dispne şikayetlerini azaltıp, solunum kaslarının kuvvetinde ve enduransında artış sağlayabilir.(16)

Fregonezi ve arkadaşları, jeneralize MG hastalarında aralıklı inspiratuar kas kuvvetlendirme egzersizleri ile solunum kas kuvvetleri, göğüs duvarı hareketliliği, solunum paterni ve enduransında iyileşmeyi göstermişlerdir.(17)

MG hastalarında yutma problemleri de sık görülmektedir. Bu hastaların tedavisine yutma rehabilitasyonu da eklenmelidir. Ayrıca sıvılara özel yoğunlaştırıcılar eklenerek aspirasyonun engellenmesi gibi önlemler alınmalıdır.(5)

### Sonuç

MG'nin tedavisinde medikal tedavi ve rehabilitasyon uygulamalarının yanı sıra hastaların günlük yaşam aktivitelerinin planlanması, istirahat ve uyku düzeninin sağlanması, stres azaltma teknikleri, şikayetlerini artırabilecek yan etkileri olan antibiyotik, anestezi ya da sedatif gibi ilaçların belirlenmesi ve vücut ağırlığının ideal aralıkta tutulması için diyet önerileri verilebilir. Ayrıca günlük yaşamı kolaylaştıracak yardımcı malzemeler ve cihazlamalar konusunda rehberlik yapılmalıdır.

### KAYNAKLAR

1. Mazman S., & Odabaşı Z. (2019). Nöromusküler Kavşak Fizyolojisi. Tülin Tanrıdağ (Ed.), *Nöromusküler Kavşak Hastalıkları* içinde (1. baskı, s. 1-5). Ankara: Türkiye Klinikleri
2. Tilki Erdem H. Nöromusküler kavşak hastalıkları patogenezi. *Türkiye Klinikleri J Neurol-Special Topics*, 2017;10(3):280-286
3. Aragonès JM, Altimiras J, Roura P, et al. Prevalence of myasthenia gravis in the Catalan county of Osona. *Neurologia*, 32 (1), 1-5. Doi: 10.1016/j.nrl.2014.09.007
4. Sanders DB, Massey JM. Clinical features of myasthenia gravis. *Handb Clin Neurol*. 91, 229-52. Doi: 10.1016/S0072-9752(07)01507-2
5. Aydoğdu F. (2016). Sinir Kas Kavşağı Hastalıkları. Mehmet Beyazova, Yeşim Gökçe Kutsal (Eds), *Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon* içinde (3. baskı, s. 2495-2509). Ankara: Güneş Tıp Kitapevleri
6. Massey JM. Acquired myasthenia gravis. *Neurol Clin*. 15 (3), 577-595. Doi: 10.1016/s0733-8619(05)70335-2
7. Adams R. D., Victor M., & Roper A. H. (1997). Myasthenia gravis and related disorders of neuromuscular transmission. In Adams R. D., Victor M., & Roper E. H. (Eds.), *Principles of neurology* (pp. 1459-1475). New York: McGraw-Hill.
8. Evoli A, Tonali PA, Padua L, et al. Clinical correlates with anti-MuSK antibodies in generalized seronegative myasthenia gravis. *Brain*, 126 (Pt 10), 2304-2311. Doi: 10.1093/brain/awg223
9. Basta I, Pekmezovic T, Peric S, et al. Extra thymic malignancies in a defined cohort of patients with myasthenia gravis. *J Neurol Sci*. 346 (1-2), 80-84. Doi: 10.1016/j.jns.2014.07.060
10. Oh S. J. (1993). Anatomical and physiological basis for electromyography studies. In Oh S. J. (Ed.), *Clinical electromyography nerve conduction studies* (pp 3-14). Baltimore: Wilkins and Wilkins.
11. Bhatt JR, Pascuzzi RM. Neuromuscular disorders in clinical practice: casestudies. *Neurol Clin*. 24 (2), 233-265. Doi: 10.1016/j.ncl.2006.01.011
12. Dettterbeck FC, Scott WW, Howard Jr JF, et al. One hundred consecutive thymectomies for myasthenia gravis.

*Ann Thorac Surg* 62 (1), 242-245. Doi: 10.1016/0003-4975(96)00202-0

13. Yeh JH, Chiu HC. Plasmapheresis in myasthenia gravis. A comparative study of daily versus alternately daily Schedule. *Acta Neurol Scand* 99 (3), 147-151. Doi: 10.1111/j.1600-0404.1999.tb07336.x
14. Cup EH, Pieterse AJ, Ten Broek-Pastoor JM, et al. Exercise therapy and other types of physical therapy for patients with neuromuscular diseases: a systematic review. *Arch Phys Med Rehabil.* 88 (11), 1452-1464. Doi: 10.1016/j.apmr.2007.07.024
15. Lohi EL, Lindberg C, Andersen O. Physical training effects in myasthenia gravis. *Arch Phys Med Rehabil.* 1993;74(11):1178-1180.
16. Weiner P, Gross D, Meiner Z, et al. Respiratory muscle training in patients with moderate to severe myasthenia gravis. *Can J Neurol Sci.* 25 (3), 236-241. Doi: 10.1017/s0317167100034077
17. Fregonezi GA, Resqueti VR, Güell R, et al. Effects of 8-week, interval-based inspiratory muscle training and breathing retraining in patients with generalized myasthenia gravis. *Chest,* 128 (3), 1524-1530. Doi: 10.1378/chest.128.3.1524