

# Nöromusküler Hastalıklarda Pulmoner Rehabilitasyon

## Pulmonary Rehabilitation in Neuromuscular Diseases

Dr. Dicle KAYMAZ

SBÜ Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

### ÖZET

Nöromusküler hastalıklar başlığı altında toplanan patolojiler birbirlerinden oldukça farklı seyir gösterirler. Yavaş, hızlı ve değişken progresyon özelliği gösteren üç gruba ayrılırlar. Bu hastalıklar için küratif tedavi olmamakla birlikte uygulanan pulmoner rehabilitasyon (PR) hastaların fonksiyonlarının bağımsız ve güvenli olarak devam etmesine, semptomların yönetilmesine ve en önemlisi kısa olan yaşam süresinde hayatı doyusya yaşamalarına yardımcı olur. Solunumsal komplikasyonlar nöromusküler hastalıklarda mortalite ve morbiditeye neden olur. Erken dönemde başlanan multidisipliner bakım ve problem odaklı yaklaşım ile nöromusküler hastalarda da hastaya özel program oluşturularak hedeflerin bireyselleştirilmesi PR program etkinliğini arttıracaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Nöromusküler hastalıklar, pulmoner rehabilitasyon.

### ABSTRACT

The pathologies collected under the heading of neuromuscular diseases are quite different from each other. They are divided into three groups slow, rapid and variable progression. Although there are no curative treatments for these diseases, rehabilitation can assist people to continue to function independently and safely, manage their symptoms, and, most importantly, live a fulfilling life despite having a disease that is known to shorten lifespan. Respiratory complications are a leading cause of morbidity and mortality in neuromuscular diseases. The individualization of the goals in the patients with neuromuscular disease will be increased the effectiveness of PR program by the multidisciplinary care and problem-oriented approach which are initiated in the early period.

**Key Words:** Neuromuscular diseases, pulmonary rehabilitation.

### Yazışma Adresi / Address for Correspondence

Doç. Dr. Dicle KAYMAZ

SBÜ Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

e-posta: dicleyilmaz@hotmail.com

DOI: 10.5152/gghs.2019.012

Kaslarda veya bunları innerve eden sinirlerdeki bozukluklara bağlı ortaya çıkan hastalıklara nöromusküler hastalıklar denir. Nöromusküler hastalıklar başlığı altında toplanan patolojiler birbirlerinden oldukça farklı seyir gösterirler. Nöromusküler hastalıklar yavaş, hızlı ve değişken progresyon özelliği gösteren üç gruba ayrılırlar.

### **Nöromusküler ve Nörolojik Hastalıkların Seyri**

**Yavaş seyirli:** Poliyomyelit, Tıp III SMA, spinal kord hasarı, facio scapulo humeral musküler distrofi.

**Hızlı seyirli:** Amyotrofik lateral skleroz (ALS), Duchenne musküler distrofi (DMD).

**Değişken seyirli:** Limb Girdle, Merosinnegative konjenital musküler distrofi, miyopatiler.

Nöromusküler hastalık terimi birçok sendromu kapsayan geniş bir terimdir. Bu hastalıklar örneğin ventilatuar yetmezliğin başlangıcı, hastalık seyri, fonksiyonel kısıtlılık ve diğer birçok açıdan birbirlerinden farklılıklar gösterirler. Bu hastalıklar için küratif tedavi olmamakla birlikte uygulanan pulmoner rehabilitasyon (PR) hastaların fonksiyonlarının bağımsız ve güvenli olarak devam etmesine, semptomların yönetilmesine ve en önemlisi kısa olan yaşam süresinde hayatı doyusya yaşamalarına yardımcı olur. Hastalığın patofizyolojisinin doğru şekilde anlaşılması ve hastaların kapsamlı bir şekilde değerlendirilmesi hastalığın etkilerinin erken fark edilmesine, uygun ventilatuar ve öksürük desteği ile solunumsal komplikasyonların en aza indirgenmesini sağlar. Nöromusküler hastalıklarda pulmoner rehabilitasyon programlarının üç önemli hedefi vardır.

1. Akciğerler ve göğüs duvarının ekspansiyonu sağlanarak, kompliyansı arttırmaya yönelik maksimal insuflasyonun sağlanması,
2. Normal alveoler ventilasyonun devamı,
3. Hava yolu sekresyonlarının temizlenmesi için pik öksürük akımının arttırılmasıdır.

Nöromusküler hastalıklara bağlı solunum sisteminin etkilenmesi hem akut hem de kronik dönemde mortalite ve morbiditenin en önemli nedenidir. Bu hastalarda progresif solunum kas güçsüzlüğü ve solunum kaslarının mekanik dezavantajı hızlı ve yüzeyel solunumdan sorumlu olup, alveoler hipoventilasyon kronik CO<sub>2</sub> retansiyonuna neden olur<sup>(1)</sup>. Solunum kas güçsüzlüğü ventilatuar bozulmaya ve etkisiz öksürmeye bağlı pulmoner sekresyonların

retansiyonuna neden olur. Bu durum atelektazi ve respiratuar enfeksiyonlara yatkınlık gibi komplikasyonları beraberinde getirir. Sonuç olarak nöromusküler hastalarda temel solunumsal problem azalmış alveoler ventilasyon ve yetersiz öksürük yetisi PR'nin önemli uygulama gerekçelerine zemin hazırlar. Belirtilen solunumsal bozukluklar ve eşlik eden periferik kas disfonksiyonu bu olgularda egzersiz kapasitesinde azalmaya neden olur.

Nöromusküler hastalarda görülen progresif kas güçsüzlüğü solunum kaslarının da aynı şekilde ilerleyici olarak etkilenmesine ve hastalık süresince giderek artan hiperkapni ile sonuçlanabilir. İlerleyici olmayan nöromusküler hastalıklarda ise genel yaşlanma süreciyle hastalık ve hiperkapni ilerleyebilir<sup>(2)</sup>.

### **Nöromusküler Hastalıklarda Değerlendirme**

Yukarıda bahsedilen nedenlerden dolayı hastaların izleminde solunum kas kuvvetinin ve öksürük refleksinin periyodik olarak değerlendirilmesi gerekmektedir. Solunum fonksiyon testleri, ilk basamak değerlendirmedir.

#### **Genellikle restriktif değişiklik ön plandadır:**

Zorlu vital kapasite "Forced Vital Capacity (FVC)" ve birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar volümde "Forced Expiratory Volume in One Second (FEV<sub>1</sub>)" düşüş (normalin %80'inden fazla düşüş), FEV<sub>1</sub>/FVC oranı normal saptanır. Daha ileri tedaviyi planlamak için vital kapasite (VK) solunum fonksiyonlarının değerlendirilmesinde dönüm noktasıdır. Fakat hastanın pozisyonuna göre değişkenlik gösterdiği için hem yatar, hem de oturur pozisyonda ölçülmesi önerilmektedir. Diyafragma güçsüzlüğü olan ALS'li hastalarda oturur pozisyonda VK artmasına rağmen diyafragma güçsüzlüğü olmayan servikal kord hasarlanmalarında supin pozisyonda VK daha yüksek saptanır<sup>(3,4)</sup>. İnsuflasyon kapasitesi akciğer insuflasyon kapasitesi ve maksimum insuflasyon kapasitesi ölçümü olmak üzere iki farklı şekilde değerlendirilebilir.

Ekspirasyonda ölçülebilen ve hastanın nefes tutmasını gerektirmeyen akciğer insuflasyon kapasitesi ölçümüdür, maksimum insuflasyon kapasitesi (MİK) spirometrik olarak glottis kapalıyken hastanın tutabileceği maksimum hava volümünün ölçülmesi ile saptanabilir. Glossofaringeal solunum (GFS), volüm kontrollü ventilatör veya manuel resüsitatör yardımı (Resim 1) ile akciğerlerin ekspansiyonu ve glottis kapatılarak hava depolanması sağlanır ve depolanan bu hava spirometre yardımı ile ölçülür<sup>(5)</sup>. Maximal inspiratuar basınç (MIP)

Resim 1. Manuel resusitator.

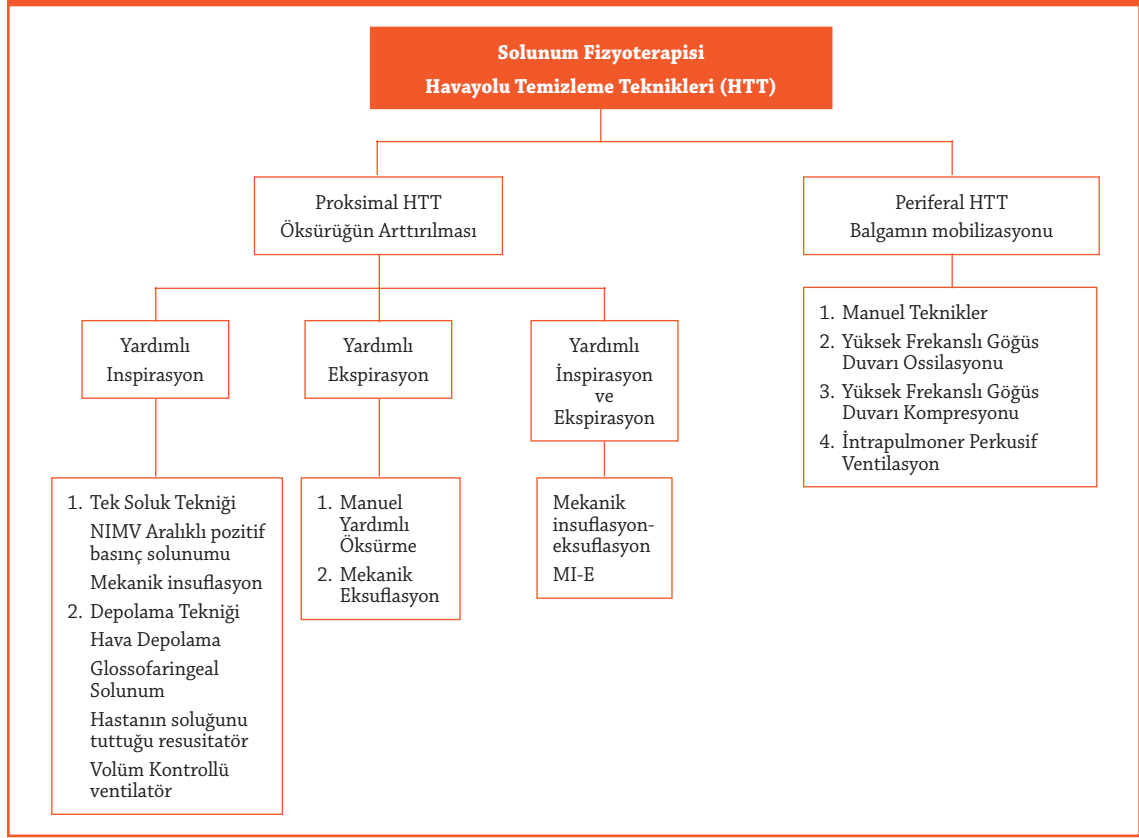


daha çok inspiratuar kasların gücünü gösterirken (-30 cmH<sub>2</sub>O'dan daha negatif değerler inspiratuar kuvvetin nispeten korunduğunu gösterir), Maximal expiratuar basınç (MEP) abdominal kaslar ve diğer expiratuar kas gücünü yansıtmaktadır; < 40 cmH<sub>2</sub>O ise expiratuar yetersizliği, < 60 cmH<sub>2</sub>O ise öksürüğün etkin olmadığını gösterir. MIP ve MEP normal değer  $< \%30$  veya FVC% beklenen  $< \%55$ 'in altındaysa<sup>(2)</sup>, bir diğer çalışmada ise FVC değeri 500-700 ml bulunan nöromusküler hastalarda hiperkapninin meydana gelebileceğinin öngörülebileceği belirtilmiştir<sup>(6)</sup>. Özellikle bulbar kas disfonksiyonu olanlarda ise hasta ağızını kapatamadığı için bu testler uygun yapılamaz. Bu nedenle burundan nefes alma yöntemiyle (Sniff Nazal Inspiratuar Basınç: SNIP) inspiratuar basınçlar ölçülebilir. Pik öksürük akım hızı (PCF) ise hastada derin inspirasyondan sonra zorlayarak öksürtülmesi sonucu oluşan akım hızının bir yüz maskesi veya ağızlık eklenmiş pik akım ölçer (peak flowmetre) ile ölçülmesi esasına dayanmaktadır. Bu akım hızı 160 L/dakikadan az olanlarda öksürüğün etkin olmadığı kabul edilmektedir<sup>(7)</sup>. PCF'nin her klinik vizitte ölçülmesi önerilmektedir<sup>(8)</sup>. Bir diğer ölçülmesi ve takip edilmesi gereken parametre oksihemoglobin saturasyonu (SaO<sub>2</sub>) ve end-tidal CO<sub>2</sub> (EtCO<sub>2</sub>) ölçümüdür. Bunların seri ölçümleri ventilatuar durumun eksiksiz bir şekilde ve, hastanın uyanırken ve uyku sırasında ventilatuar durum değişikliklerinde daha iyi anlaşılmasını sağlar. Non-invaziv tekniklerdir ve arter kan gazında ağrının neden olduğu hiperventilasyon bu ölçümlerle ekarte edilebilir.

Ventilasyon desteği solunum kas güçsüzlüğünün yönetilmesinde anahtar rol oynamaktadır. Noninvaziv mekanik ventilasyonun (NIMV) bu hastalarda başlama kriterleri yorgunluk, nefes darlığı ve sabah olan baş ağrısı semptomlarının yanı sıra PaCO<sub>2</sub> > 45 mmHg veya gece uykuda beş dakika süreyle kesinti-

siz oksijen saturasyonunun %88 ve altına düşmesi; ilerleyici nöromusküler hastalıklar için maksimal inspiratuar basınç (MIP) -60 cmH<sub>2</sub>O veya FVC'nin %50'nin altında saptanmasıdır<sup>(9)</sup>. Özellikle devamlı NIMV kullanması gereken nöromusküler hastalarda NIMV'un gastrostomi tüpü yerleştirme işlemi sırasında kullanılmasının solunumsal komplikasyonları önlediği<sup>(10)</sup> bazı trakeostomili nöromusküler hastalarda ise, dekanülasyonu sağlamak içinde kullanılabileceği gösterilmiştir<sup>(11)</sup>. Hastaların bulbar kas gücü ve kognitif fonksiyonları yeterliyse hasta konforu ve uyumuna göre belirlenen, çeşitli tip ve boyutta olan, mouthpiece (ağız içi aracı), nazal, oronazal, nazal yastık ve hibrid maskeler (nazal yastıklı, oral maske) ile uygulanabilen noninvaziv mekanik ventilasyon hiperkapniyi ve hiperkapni ile ilişkili semptomları düzeltir. NIMV başarısında maske kaçakları, ventilatör hasta uyumu ve hastanın işlemi tolere edebilmesi çok belirleyici olduğundan maske seçimi çok önemlidir. Nöromusküler hastalarda aynı hastada birden fazla maske aynı anda kullanılabilir. Ağız parçası ile ventilasyon gün içinde kullanılırken, nazal maske ile NIMV gece kullanılabilir. Nöromusküler hastalarda en sık kullanılan NIMV modu BİPAP S/T'dir. Bu hastalarda uygulanan NIMV desteği yaşam süresinin uzamasına ek olarak daha iyi bir yaşam kalitesi de sağlar. Trakeostomi; hava-yolunu koruyamayan, günde 20 saatten daha fazla NIMV ihtiyacı olan, yaşamsal beklentilerin fazla olduğu ve onam veren hastalara açılır. Bu şekilde olan hastalara trakeostomi açılarak İMV desteği sağlanmalıdır.

Öksürüğün etkin olmadığı nöromusküler hastalarda bronşial hijyen için farklı stratejiler tanımlanabilir. Hava yolu temizleme teknikleri bu hastalarda proksimal ve periferik olmak üzere ikiye ayrılır. Havayolu temizleme teknikleri sınıflaması Şekil 1'de gösterilmiştir. Proksimal havayolu temizleme tekniğinde temel hedef PCF'yi arttırarak büyük hava yollarındaki mukusu temizlemektir. Öksürüğün arttırılması (cough augmentation) olarak tanımlanır. Kullanılan teknik ve/veya cihazlarla öksürüğün desteklenmesi veya öksürüğün taklit edilmesi sağlanır. Periferik havayolu temizleme tekniklerindeki amaç ise, ventilasyonu iyileştirmek, periferik havayollarından santral hava yollarına (12. bronş dallanması ve proksimali) mukus transportunu sağlamak ve sekresyonları azaltmaktır. Periferik havayolu temizleme tekniklerinde hasta kooperasyonu gerekmez. İnfant, çocuk ve erişkinlerde kullanılabildiği gibi trakeostomize ve/veya bulbar yetmezliği olan hastalarda da kullanılabilir<sup>(8)</sup>.

Şekil 2. Nöromusküler hastalarda havayolu temizleme teknikleri sınıflaması<sup>(6)</sup>.

## Özel Hastalık Grupları

### Amyotrofik Lateral Skleroz (ALS)

Ölümcül, nörodejeneratif bir hastalık olup, patolojik olarak hem üst, hemde alt motor nöronlarda dejenerasyon ile giden bir hastalıktır. ALS ile ilgili asıl önemli klinik gelişmeler ancak yirminci yüzyılın ikinci yarısında çağdaş bir nitelik kazanmıştır. Erkekler kadınlardan daha sık etkilenir. Hem sporadik, hem de familial özellik gösteren bu hastalığın insidansı her 100.000 kişide 0.4-2.6, prevalans oranı ise yılda 100.000'de 4-6 arasında değişmektedir. Familial özellikli ALS otozomal dominant geçişli bir hastalıktır<sup>(12)</sup>. Hastaların çoğunda neden bilinmemekle birlikte, familial ALS'li hastaların %20'sinde saptanan süperoksitdismutaz-1 (SOD-1) genindeki noktasal mutasyonlar sebebiyle genetik faktörler majör neden olarak düşünülebilir<sup>(13)</sup>. ALS'de görülen semptomlar kas güçsüzlüğü, yorgunluk, spastisite, kramplar, kas seğirmeleri, disfaji, disartri, solunum yetmezliği ve bazı hastalarda kognitif ve duyu durum değişiklikleridir. Tanı konulduktan üç-beş yıl içinde hastalar en sık olarak solunum yetmezliği nedeniyle kaybedilmektedirler<sup>(14,16)</sup>. Tanı

konulduktan sonra hasta hastalığı ile ilgili bilgilendirilmeli, hastaya en az 45-60 dakika ayrılmalı, yeterli bilgilendirme için yazılı kaynak sağlanmalıdır. ALS'nin tedavisinde FDA onayı olan tek ilaç riluzol olup, etkisini glutamat reseptörlerini inhibe etmek suretiyle oluşturduğu ve sadece orta düzeyli bir sağ kalım sağladığı gösterilmiştir. ALS'de esas olarak semptom yönetimi odaklı, destek tedavisi uygulanmaktadır. Birçok çalışmada multidisipliner bakımın yaşam süresini arttırdığı ve yaşam kalitesini yükselttiği, riluzol utilizasyonunu, NIMV kullanımını, feding tüp yararlanımını ve adaptif ekipman kullanımını arttırdığı gösterilmiştir<sup>(17-19)</sup>. Multidisipliner bakıma hastalığın erken döneminde başlanmalı ve problem odaklı yaklaşım benimsenmelidir. Hastalık düzenli ve sık aralıklarla takip edilmeli, değişen hastalık durumuna göre rehabilitasyon stratejileri modifiye edilmelidir.

### Progresif Musküler Atrofi (PMA)

Klinik olarak alt motor nöron disfonksiyonu ile karakterize olup, hastaların ilerleyen takiplerinde üst motor nöron tutulumunda saptanması ile bir ALS formu olarak düşünülmektedir. PMA hastaları



nın yaşam süreleri ALS'li hastalara göre biraz daha uzun olmasına rağmen klinik özellikler, genetik, spinal kord patolojisi ve yaşam süresini etkileyen kötü prognostik faktörler açısından benzerdir<sup>(20)</sup>.

### Erken Evre ALS

Hafif fakat ilerleyici kas güçsüzlüğü, yorgunluk, enduransta azalma ve performansda kısıtlılık meydana gelir<sup>(21)</sup>. Alt ve üst ekstremitelerde kaslarında ise kas güçsüzlüğü tipik olarak asimetric olarak başlar. Altekstremitelerde kas güçsüzlüğü sıklıkla bilateral veya tek taraflı düşük ayağa neden olur. Proksimal alt ekstremitelerde kas güçsüzlüğü hastaların arabadan inmelerini veya alçak bir sandalyeden kalkmalarını zorlaştırır. İlerleyen zamanda kasların sürekli kasılması şeklinde nitelendirilen spastisite nedeniyle kas güçsüzlükleri artabilir. Yürüyüş paterninin değişmesi, transfer zorluğu ve spastisite enerji harcanmasını artırır ve güçsüzlüğe katkıda bulunarak, hastalarda düşme riskini artırır. Eğer hasta düşüp kırık meydana gelecek olursa takip eden immobilizasyon dönemi önemli fonksiyonel kayba neden olabileceğinden ALS'li hastada düşmenin önlenmesi çok önem arz etmektedir.

Düşme riskini belirlemek, kalan fonksiyonu optimize etmek için hastalarda yürüme, denge, kas kuvveti, eklem açıklığının detaylı değerlendirilmesi gerekmektedir. Ayrıca, işyeri ve ev ortamı değerlendirilmeli, güvenlik genişletilip, modifiye edilmelidir (örneğin; halılar kaldırılmalı, gece lambaları konulmalıdır). Sonuç olarak hastanın bağımsız olması desteklenmelidir.

Kas güçsüzlüğü hafif düzeyde olan erken evre ALS'li hastalarda ağır olmayan ortezler ve adaptif ekipmanlar enerjinin tasarruflu kullanılmasına ve zorlu aktivitelerin daha kolay yapılmasına yardımcı olabilirler. Böylece hastalar daha uzun süre yürüebilir, engembeli yerleri daha rahat geçebilirler. Farklı şekillerde birçok ortez kullanılabilir. Ayak bileği-ayak ortezleri, kuadriceps kas güçsüzlüğü olanlarda diz stabilitesini sağlayan diz- ayak bileği-ayak ortezleri tercih edilebilir<sup>(22)</sup>.

Germe ve eklem açıklığını koruyan egzersizler ALS'li hastaların standart bakımının bir parçasıdır. Aerobik, kuvvetlendirme ve denge egzersizleri de hastalara uygulanabilir. Fakat aerobik ve kuvvetlendirme egzersizleri ile ilgili hastalığa özel rehber önerileri bulunmamaktadır. Birkaç prelinik veriye, hasta sayısı az olan çalışmalara ve araştırmalardan yararlanarak genel egzersiz önerileri yapılabilmektedir. Transgenikmutant SOD-1 farelere uygulanan

orta yoğunlukta endurans egzersizlerinin hastalığın başlamasını geciktirebileceği ve yaşam süresini uzatabileceği gösterilmiştir<sup>(23-25)</sup>. Yirmibeş hastanın orta yoğunlukta endurans egzersiz programına randomize edildiği çalışmada üç ay sonunda düzenli egzersiz yapanlarda ALS fonksiyonel derecelendirme ölçeğinin ve Ashworth spastisite ölçeğinin daha az bozulduğu, altıncı ay sonunda ise egzersiz yapmayan grupta yapılan grup arasında anlamlı fark olmadığı fakat egzersiz yapan grupta ALS fonksiyonel derecelendirme ölçeği ve Ashworth spastisite ölçeği skorunun daha iyi olduğu görülmüştür<sup>(26)</sup>. Orta yoğunlukta kuvvetlendirme egzersizleri uygulanan hastalarda ise anlamlı düzeyde ALS fonksiyonel derecelendirme ölçeği ve yaşam kalitesinin daha iyi olduğu gösterilmiştir<sup>(27)</sup>. Çalışmalarda da belirlendiği gibi orta yoğunlukta endurans ve kuvvetlendirme egzersizlerinin, ALS'li hastalar için güvenli olduğu söylenebilir. Fakat hastalarda egzersiz sonrası 30 dakikadan fazla sürede yorgunluk ve ağrı devam ediyorsa egzersiz programının yeniden modifiye edilmesi gerekmektedir. Düzenli proaktif germe egzersiz programı hastalarda ağrı gelişmesini önleyip özellikle ayak bileği ve omuz eklemlerinde fonksiyonları sınırlayan kontraktür gelişmesini engeller.

### Orta Evre ALS

Altekstremitelerde kas güçsüzlüğü progrese olduğundan hastaların ambulasyonu için baston, walker, gibi yürüme yardımcılara ihtiyaç vardır. Yürüme yardımcılarını hastaya reçetelenmesine karar verildiğinde sadece alt ekstremitelerde kas gücünün düzeyi değil üst ekstremitelerde ve handgripkuvvetinde önem taşımaktadır.

Uzun mesafeleri daha rahat katedebilmek için ise erken dönemde tekerlekli sandalye, daha sonraki dönemlerde ise akülü tekerlekli sandalye gerekecektir.

**Disfaji:** Orofarengeal ve dil kaslarında zayıflama çiğneme ve yutma gücüne neden olur, tükürük düzenli olarak yutulamadığından göreceli aşırı tükürük salgısı hastalarda salya akmasını beraberinde getirir. Yutma gücüne hastalığın seyri boyunca giderek artar. Hastada yemek yeme sırasında veya sonrasında öksürme, çiğnedikten sonra yiyecek takılmaları veya batmaları, boğulma epizodları, sık boğaz temizleme hissi meydana gelir. Disfaji bu hastalarda en önemli problem olan aspirasyon ve malnütrüsyona neden olur bu durum ise ALS'li hastalar için negatif prognostik faktördür<sup>(28,29)</sup>. Disfajisi olan hastada yutmanın değerlendirilmesi

gerekmektedir. Videoflorskopi/modifiye baryum yutma çalışması yutma bozukluklarını tespit etmek için en kapsamlı bilgi veren testtir. Hastanın kalori alımı diyetisyen tarafından düzenli takip edilmeli, hastanın kilo kaybetmesinin önlenmesi sağlanmalı, yüksek kalori içeren ara öğünler önerilmelidir. Yutma fonksiyonunu iyileştirecek egzersizlerle ilgili yeterli veri bulunmamakla birlikte aspirasyon riskini azaltmaya yönelik çiğneme süresinin uzatılması, başın yükseltilmesi ve chintuck yapılabilir. Hastanın oral alımı yetersiz ise, yemek yerken fazla efor harcıyıp yoruluyorsa, aspirasyon riski varsa alternatif yollar perkütanöz endoskopik gastrotomi (PEG), radyolojik olarak yerleştirilebilen gastrotomi tüpü uygulanabilir. PEG/gastrotomi tüpü kullanımının sağkalımı uzattığı gösterilmiştir. Gastrotominin zamanı ile ilgili kesin veriler olmamakla birlikte erken girişim önerilmektedir. Vital kapasite < % 50'ye düştüğünde gastrotomi tüpü yerleştirme riski artar<sup>(30)</sup>.

### Disartri

ALS, bulbar kasları etkilediğinde ortaya çıkan bir semptomdur. Alt ve üst motor nöron tutulumunun derecesine bağlı olarak spastik, flaccid ve miks tipte görülebilir<sup>(31)</sup>. İletişimi olabildiğince kolay ve zahmetsiz hale getirmenin ilk adımı ortam gürültüsünün azaltılmasıdır. Hasta ve konuştuğu kişiler arasındaki mesafenin en aza indirilmesi, iyi aydınlatılmış bir odada yüz yüze konuşulması, konuşma hızınının yavaşlatılmasında diğer önlemler olarak sayılabilir. Hastalık ilerledikçe alternatif iletişim cihazları kullanmak gerekebilecektir, örneğin taşınabilir ses yükselticileri, ALS hastalarında azalmış ses hacminin yükseltilmesine izin verir. Hastaların yüksek teknoloji kişisel bilgisayarlarından manuel, göz ya da baş hareketleri ile bilgi seçimi yapılarak iletişim kurulabilir.

**İleri evre ALS:** ALS'nin doğal seyri, jeneralize kas güçsüzlüğü ve sonunda sıklıkla solunum kas gücü yetersizliğine bağlı ortaya çıkan solunum yetmezliğinden hastaların kaybedilmesidir. İleri evre hastalığı olan ALS'li hastalar ağır fiziksel ve duygusal sorunlarla karşı karşıyadır. Evde sağlık hizmet sunumu ve teletip hastaların hastaneye başvurularını azaltır<sup>(32)</sup>. Hastalık ilerledikçe bakım verenin eğitimi ve bakım yükü multidisipliner ekip tarafından ele alınıp, değerlendirilmelidir.

### Duschenne Musküler Distrofi

En sık görülen musküler distrofi tipi olup, 1868 yılında tanımlanmıştır. X'e bağlı resesif geçiş ne-

deniyle sadece erkek çocuklarında ve bazen taşıyıcı kadınlarda hafif şekilde klinik bulgular görülebilir. En erken semptom, düşmeye meyil, yürümede beceriksizlik olarak başlar. Kaslarda güçsüzlük ve atrofi, pelvik kaslardan başlayıp daha sonra üst ekstremitelerde kasları tutulur. Çocukların çoğu 7-12 yaşları arasında yürüyemez hale gelirler<sup>(33)</sup>. Solunum yetmezliği ve kardiyomiyopati ikinci dekada gelişerek, erken ölüme neden olur. DMD tedavi edilemez olsa da diğer nöromusküler hastalıklarda olduğu gibi hastalığın erken döneminde başlanan multidisipliner bakım ve problem odaklı yaklaşım yaşam süresinin dördüncü dekada kadar uzamasını sağlamıştır.

Fizyoterapötik koruyucu önlemlere presemptomatik dönemde başlayıp yaşam boyu devam edilmesi alt ve üst ekstremitelerde oluşabilecek kontraktürleri minimize etmeyi, fonksiyonlarını korumayı ve oluşabilecek ağrıyı azaltmayı sağlar. Yürüyemeyen DMD'li hastalarda skolyozun düzenli takip edilmesi ve gerektiğinde cerrahi girişim yapılması önerilmektedir. FVC < %10'nun altında olan, skolyoz düzeltme operasyonu yapılacak DMD'li hastalara uygulanan noninvaziv aralıklı pozitif basınç ventilasyon, hava depolama egzersizleri, yardımcı öksürme tekniklerini içeren pulmoner rehabilitasyon programından sonra hastalarda pulmoner komplikasyonlar ve perioperatif mortalite riskinin azaldığı saptanmıştır<sup>(34)</sup>. Adelosan ve erişkin DMD'li hastalarda sekresyon yönetimi ve noninvaziv ventilasyonu içeren uygun pulmoner bakım yaşam kalitesi ve hayatta kalma üzerine etkili bakımdır<sup>(35)</sup>.

Erken dönemde başlanan multidisipliner bakım ve problem odaklı yaklaşım ile nöromusküler hastalarda da hastaya özel program oluşturularak hedeflerin bireyselleştirilmesi PR program etkinliğini arttıracaktır.

### KAYNAKLAR

1. Misuri G, Lanini B, Gigliotti F, et al. Mechanism of CO (2) retention in patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000; 117: 447-53.
2. Braun NM, Arora NS, Rochester DF. Respiratory muscle and pulmonary function in polymyositis and other proximal myopathies. *Thorax* 1983; 38: 616-23.
3. Lechtzin N, Wiener CM, Shade DM, Clawson L, Diette GB. Spirometry in the supine position improved the detection of diaphragmatic weakness in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Chest* 2002; 121: 436-22.
4. Baydur A, Adkins RH, Milic, Emily J. Lung mechanics in individuals with spinal cord injury: Effects of injury level and posture. *J Appl Physiol* 2001; 90: 405-11.

5. Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity. *Chest* 2000; 118: 61-5.
6. Baydur A, Gilgoff I, Prentice W, Carlson M, Fischer DA. Decline in respiratory function and experience with long term assisted ventilation in advanced Duchenne's muscular dystrophy. *Chest* 1990; 97: 884-9.
7. Sancho J, Servera E, Diaz J, Marin J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flowmeter. *Am J Phys Med Rehabil* 2004; 83: 608-12.
8. Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheers N. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review. *Respir Med* 2018; 136: 98-110.
9. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation—a consensus conference report. *Chest* 1999; 116: 521-34.
10. Banfi P, Volpato E, Valota C, et al. Use of noninvasive ventilation during feeding tube placement. *Respir Care* 2017; 62: 1474-84.
11. Simonds AK. Home mechanical ventilation: An overview. *Ann Am Thorac Soc* 2016; 13: 2035-44.
12. Román GC. "Neuroepidemiology of amyotrophic lateral sclerosis: Clues to aetiology and pathogenesis," *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry*, vol. 61, no. 2, pp. 1996: 131-7.
13. D. R. Rosen, T. Siddique, D. Patterson et al., "Mutations in Cu/Zn superoxide dismutase gene are associated with familial amyotrophic lateral sclerosis," *Nature*, vol. 362, no. 6415, pp. 59-62, 1993.
14. Forsgren L, Almay BG, Holmgren G, Wall S. Epidemiology of motor neuron disease in northern Sweden. *Acta Neurol Scand*. 1983; 68: 20-9. [PubMed: 6604389]
15. Chiò A, Logroscino G, Hardiman O, et al. Prognostic factors in ALS: A critical review. *Amyotroph Lateral Scler*. 2009; 10: 310-23. [PubMed: 19922118]
16. Wolfe LF, Joyce NC, McDonald CM, Benditt JO, Finder J. Management of pulmonary complications in neuromuscular disease. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2012; 23: 829-53. [PubMed: 23137740]
17. Chio A, Bottacchi E, Buffa C, Mutani R, Mora G. Positive effects of tertiary centres for Amyotrophic lateral sclerosis on outcome and use of hospital facilities. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006; 77: 948-950. [PubMed: 16614011]
18. Traynor BJ, Alexander M, Corr B, Frost E, Hardiman O. Effect of a multidisciplinary amyotrophic lateral sclerosis (ALS) clinic on ALS survival: A population based study, 1996-2000. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 1258-61. [PubMed: 12933930]
19. van den Berg JP, Kalmijn S, Lindeman E, Veldink JH, de Visser M, van der Graaff MM, et al. Multidisciplinary ALS care improves quality of life in patients with ALS. *Neurology*. 2005; 65: 1264-7. [PubMed: 16247055]
20. Kim W, K, Liu X, Sandner J, Pasmantier M, Andrews J, Rowland LP, Mitsumoto H. Study of 962 patients indicates progressive muscular atrophy is a form of ALS. *Neurology* 2009; 73: 1686-92.
21. Dal Bello. Haas V, Kloos AD, Mitsumoto H. Physical therapy for a patient through six stages of amyotrophic lateral sclerosis. *Phys Ther* 1998; 78: 1312-24. [PubMed: 9859950]
22. Majmudar S, Wu J, Paganoni S. Rehabilitation In Amyotrophic Lateral Sclerosis: Why It Matters. *Muscle Nerve* 2014; 50: 4-13. doi:10.1002/mus.24202
23. Kirkinos IG, Hernandez D, Bradley WG, Moraes CT. Regular exercise is beneficial to a mouse model of amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Neurol* 2003; 53: 804-7. [PubMed: 12783429]
24. Veldink JH, Bar PR, Joosten EA, Otten M, Wokke JH, van den Berg LH. Sexual differences in onset of disease and response to exercise in a transgenic model of ALS. *Neuromuscul Disord*. 2003; 13: 737-43. [PubMed: 14561497]
25. Carreras I, Yuruker S, Aytan N, et al. Moderate exercise delays the motor performance decline in a transgenic model of ALS. *Brain Res* 2010; 1313: 192-201. [PubMed: 19968977]
26. Drory VE, Goltsman E, Reznik JG, Mosek A, Korczyn AD. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci* 2001; 191: 133-7. [PubMed: 11677004]
27. Bello Haas VD, Florence JM, Kloos AD, et al. A randomized controlled trial of resistance exercise in individuals with ALS. *Neurology* 2007; 68: 2003-7. [PubMed: 17548549]
28. Desport JC, Preux PM, Truong TC, Vallat JM, Sautereau D, Couratier P. Nutritional status is a prognostic factor for survival in ALS patients. *Neurology* 1999; 53: 1059-63. [PubMed: 10496266]
29. Paganoni S, Deng J, Jaffa M, Cudkowicz ME, Wills AM. Body mass index, not dyslipidemia, is an independent predictor of survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2011; 44: 20-4. [PubMed: 21607987]
30. Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, et al. Practice parameter update: The care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: Drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2009; 73: 1218-26. [PubMed: 19822872]
31. Tomik B, Guiloff RJ. Dysarthria in amyotrophic lateral sclerosis: A review. *Amyotroph Lateral Scler* 2010; 11: 4-15. [PubMed: 20184513]
32. Vitacca M, Comini L, Tentorio M, et al. A pilot trial of telemedicine assisted, integrated care for patients with advanced amyotrophic lateral sclerosis and their care givers. *J Telemed Telecare* 2010; 16: 83-8. [PubMed: 20139136]
33. Brooke MH, Fenichel GM, Griggs RC. Duchenne Dystrophy: Patterns of clinical progression and effects of supportive therapy. *Neurology* 1989; 39: 475-81.
34. Lee JW, Won YH, Choi WA. Successful Surgery for Scoliosis Supported by Pulmonary Rehabilitation in a Duchenne Muscular Dystrophy Patient With Forced Vital Capacity Below 10%. *Ann Rehabil Med* 2013; 37: 875-8.
35. Eagle M, Bourke J, Bullock R, et al. Managing Duchenne muscular dystrophy—the additive effect of spinal surgery and home nocturnal ventilation in improving survival. *Neuromuscul Disord* 2007; 17: 470-5.