

Miyotonide Gevşeme Zamanının Elektromiyografik Ölçümü: Miyotonik Distrofili Bir Olguda Rehabilitasyon Programının Gevşeme Zamanına Etkisi

*Electromyographic Measurement of Muscle Relaxation Time in Myotonia:
Effect of Rehabilitation Program on Muscle Relaxation Time in a Myotonic Dystrophy Case*

Gönen MENĞİ ÖZSARAÇ, Zeynep ERDOĞAN, Mehmet BEYAZOVA
Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Özet

Miyotonik distrofi, seyrek görülen bir kas hastalığıdır. Bu hastalık için ilaçla tedavi olanakları sınırlı olduğundan rehabilitasyon çalışmaları önem kazanmıştır. Ancak rehabilitasyon çalışmalarının yararı konusundaki görüşler açık değildir. Bu olgu sunumu, 33 yaşında miyotonik distrofi tanısı almış bir kadın hastanın rehabilitasyonu ve rehabilitasyonun kas gevşeme zamanı ve diğer işlevler üzerine etkilerini ele almaktadır. Hastaya 21 seanslık rehabilitasyon programı uygulandı. Tedavi öncesi ve sonrasında hastanın el fleksör kas gevşeme zamanı elektromiyografik olarak ölçüldü ve çeşitli işlevlerin fonksiyonel değerlendirilmesi yapıldı. Rehabilitasyon programı sonucunda hastanın kas gevşeme zamanında ve fonksiyonel bulgularında değişiklik saptanmadı. Diz kaslarının tepe döndürme momenti değerlerinde artış oldu. *Türk Fiz Tıp Rehab Derg 2008;54:130-2.*

Anahtar Kelimeler: Miyotonik distrofi, rehabilitasyon, kas gevşeme zamanı

Summary

Myotonic dystrophy is a rare muscle disease. Since medical treatment is limited for this disease, rehabilitation interventions have become important. However, the benefits of rehabilitative interventions are controversial. This case report discusses the effects of rehabilitation on the muscle relaxation time and other functional parameters of a 33-year-old woman with myotonic dystrophy. A rehabilitation program of 21 sessions was conducted. Muscle relaxation time of the patient was evaluated electromyographically before and after rehabilitation program, and functional evaluations were performed. No significant changes were detected in the relaxation time or functional measures following after a rehabilitation program of three weeks. However, the peak torque values of knee muscles increased. *O Turk J Phys Med Rehab 2008;54:130-2.*

Key Words: Myotonic dystrophy, rehabilitation, muscle relaxation time

Giriş

Miyotonik distrofi, insidansı 8.000'de 1 gibi seyrek olan bir hastalıktır (1). Dolayısıyla bu hastalar, fiziksel tıp ve rehabilitasyon polikliniklerinde nadiren görülmektedirler. Bu hastalığın medikal tedavisi sınırlı olduğundan egzersizin temel alındığı rehabilitasyon programları önem kazanmıştır.

Miyotonik distrofi, otozomal dominant kalıtım gösterir ve ilerleyicidir. Erken erişkinlikte başlar ve birçok sistemi etkiler. Hastada önce miyotonik belirtiler vardır. Daha sonra miyopati ve diğer organ bulguları eklenir (2). Kas-iskelet sistemiyle birlikte kalp,

göz, beyin gibi birçok organı etkiler. Miyotonik distrofi-1 (Steinert hastalığı), miyotonik distrofi-2 (proksimal miyotonik miyopati, PROMM) ve proksimal miyotonik distrofi (PMD) olmak üzere başlıca 3 alt tipi vardır. Miyotonik distrofi-2, diğer tipe göre daha seyrek görülür ve daha hafif seyirlidir. Miyotonik distrofi-1, erişkinde en sık görülen kas distrofisidir (3). Ayrıca, miyotonik distrofi-1'in de üç alt tipi vardır.

1-Hafif tip; Miyotonik semptomlar ve katarakt vardır.

2-Klasik tip; Sistemik bulgular bulunur (Kalp iletim bozuklukları, katarakt, infertilite, konstipasyon, alopesi, endokrinolojik bozukluklar gibi).

3-Doğumsal (konjenital) tip; Semptomlar doğuşta başlar. Bu tipte mental retardasyon da görülebilir.

Miyotonik distrofide genellikle distal kaslar etkilendir. Proksimal kaslar daha ileri dönemlerde etkilenebilir. Ancak, hastalığın erken dönemlerinde de boyun ve baş kaslarının tutulumu görülebilir.

Kas güçsüzlüğü dışında miyotoninin de bulunması önemlidir. Miyotonik distrofide klinik miyotoni, konjenital miyotonide olduğu kadar belirgin değildir. Özellikle kuvvetsizliğin fazla olduğu durumlarda klinik miyotoni bulmak olanaksız olabilir. Klinik miyotoni olduğu durumlarda hasta bir süre dinlenmeden sonra sıkıktığı elini açmakta zorlanır (3).

Hastalığın ilaçla tedavisinde, esas olarak kas membranının stabilizasyonunu sağlayan voltaj bağımlı sodyum kanal antagolistleri kullanılır. Bunun dışında trisiklik antidepressanlar, benzodiazepinler, kalsiyum antagonistleri, taurin ve prednizon kullanılan diğer ilaç gruplarıdır. Ancak ilaç tedavisinin etkinliği hakkında delil yoktur ve daha ileri çalışmalara gereksinim duyulmaktadır (4).

Bazı çalışmalarda miyotonik distrofinin rehabilitasyonunda aerobik egzersizlerin faydalı olmadığı düşünülmekteyken bazıları ise bu egzersizlerin yararı savunulmaktadır. Van der Kooi ve ark.'nın (5) yaptığı bir çalışmada miyotonik distrofi ve fasioskapulohumeral musküler distrofide orta yoğunluktaki güçlendirme egzersizlerinin zararlı olmadığı, ancak yararı hakkında yeterince kanıt olmadığı belirtilmiştir. Diğer taraftan yapılan başka bir çalışmada 12 haftalık yüksek dirençli egzersiz programının herhangi bir yan etki olmadan kas gücünü arttırdığı bildirilmiştir (6).

Olgu Sunumu

Sekiz yıl önce kas biyopsisi ile miyotonik distrofi tanısı konulan 33 yaşındaki kadın hasta, Eylül 2005'de nöroloji polikliniğinin önerisiyle fiziksel tıp ve rehabilitasyon polikliniğine rehabilitasyon amacıyla başvurdu. Şikayeti, kaslarında aşırı kasılma ve kas kramplarıydı. Hasta, 1997 yılında aynı şikayetlerle Gazi Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Bölümü'ne başvurmuş, kas biyopsisi ve elektrofizyolojik çalışmayla miyotonik distrofi tanısı almıştı. Karaciğer fonksiyon testleri bozuk olduğundan herhangi bir ilaç tedavisi almıyordu. Fizik muayenesi ve lokomotor sistem muayenesi normaldi. Nörolojik muayenesi, patella ve aşıl reflekslerindeki hipoaktivite dışında normaldi. Laboratuvar bulgularında AST 45 U/L, ALT 60 U/L, CPK 553 U/L değerlerinde olup, normal sınırın üzerindeydi. Diğer laboratuvar değerleri normaldi.

Hastanın diz kasları için izokinetik egzersiz programı Cybex Norm TM (Cybex, Ronkonkoma, NY, USA) cihazıyla ve el kavramaya yönelik egzersiz programı düzenlendi. Ayrıca ergometrik bisikletle egzersiz programına alındı. El işlevlerini geliştirmeye yönelik el kasları için iş-uğraşı egzersiz programı verildi. Rehabilitasyon çalışmalarının öncesi ve sonrasında çeşitli değerlendirmeler yapıldı. Bunlar;

A) Fonksiyonel Ölçümler:

1- On kez yumruk açıp kapama süresi: Rehabilitasyon programı öncesinde, on kez yumruk açıp kapama süresi, sağ ve sol el için sırasıyla 21,4 ve 20,1 sn idi. Programı tamamladıktan sonra ise bu süre, sağ ve sol el için sırasıyla 26,67 ve 33,03 sn idi.

2- On kez gözleri açıp kapama süresi: On kez göz kapayıp açma süresi, rehabilitasyon programı öncesinde 15,1 sn iken sonrasında 12,1 sn idi.

3- Kalkma, yürüme, basamak çıkma ve geri dönüp oturma süresi: Otururken yerinden kalkıp 3 metre yürüme, sonrasında 5 basamak çıkma ve geri dönüp daha önce oturduğu yere oturma süresi egzersiz programı öncesinde 21 sn, program sonrasında ise 22,63 sn idi.

4- El kavrama kuvveti: Rehabilitasyon çalışmaları öncesi ve sonrasında dinamometreyle ölçülen el kavrama kuvvetleri sırasıyla 0,1 bar ve 0,125 bar idi (Tablo 1).

B) Kas gevşeme zamanı ölçümleri: Kas gevşeme zamanı elektrofizyolojik olarak egzersiz programı öncesi ve sonrasında ölçüldü. Bunun için fleksör digitorum süperficialis kasından kayıt yapıldı. El vigorimetresinin (Riester, Dynatest, Jungingen, Almanya) balonunu sıkarken gevşemeye başlama işareti olarak deri üzerine uygulanan hafif şiddetli bir elektriksel uyaran ile gevşemesi istendi. Bu işlem sırasında Nihon Kohden Neuropack Σ 8-kanallı elektromiyografi cihazıyla (Nihon Kohden Corporation, Tokyo, Japan) kasın gevşeme zamanı elektrofizyolojik olarak kaydedildi (Resim 1). Gevşeme zamanı, rehabilitasyon programı öncesi ve sonrası 3'er kez ölçüldü. Egzersiz öncesinde yapılan ölçümler 0,70 sn, 0,58 sn, 0,86 sn idi. Egzersiz sonrasında ise bu değerler sırasıyla 0,80 sn, 0,96 sn ve 1,54 sn olarak kaydedildi (Tablo 2).

C) İzokinetik kas gücü değerlendirme: Hasta, yatışı süresince 21 seans izokinetik egzersiz programına alındı. Program öncesi ve sonrasında hastanın diz fleksör ve ekstansör kas grupları için değerlendirme yapıldı. İzokinetik egzersizleri sonrasında, fleksör ve ekstansör kas gruplarının tepe döndürme momenti değerlerinde artış gözlemlendi (Tablo 3).

Tartışma

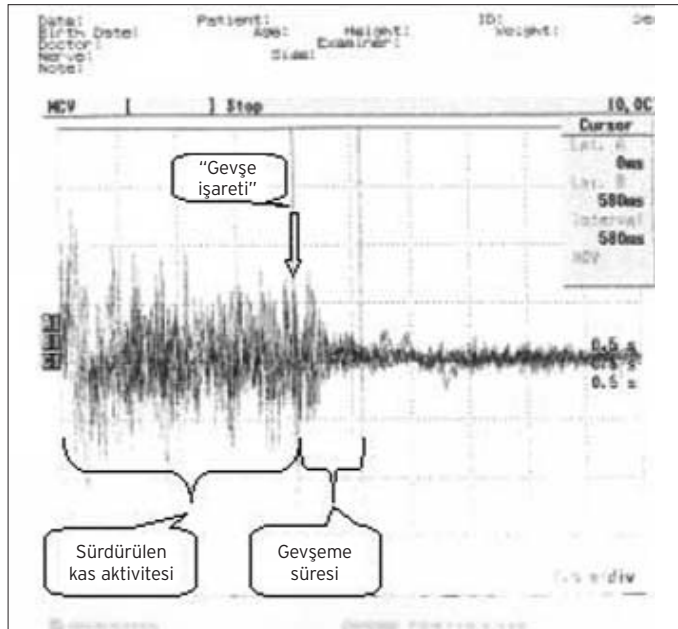
Miyotonik distrofi, en sık rastlanan musküler distrofilerden biridir. Bu hastaların tedavi programlarında dayanıklılık (endurans) egzersizlerinin yeri sınırlıdır, ancak diğer kas hastalıklarında yürütülen dayanıklılık egzersizlerinin yararlı olduğu gösterilmiştir. Orngreen ve ark. (7) 12 miyotonik distrofilik hastada, 12 hafta boyunca yapılan aerobik egzersiz programının sonucunda VO₂ max.'da %14, maksimal iş yükünde %11 ve kas lifi çapında belirgin artma saptarken, kreatin kinaz düzeyinde belirgin değişiklik saptamamışlardır. Diğer bir çalışmada miyotonik distrofi tanısı almış 56 yaşında bir hasta 12 haftalık aerobik egzersiz programına alınmıştır. Programının öncesi ve sonrasında kas hacmi 31P manyetik rezonans spektroskopisi ve manyetik rezonans görüntüleme ile değerlendirilmiştir. Aerobik egzersiz programı sonucunda kas hac-

Tablo 1. Rehabilitasyon programı öncesi ve sonrasında değerlendirme sonuçları.

	Rehabilitasyon öncesi	Rehabilitasyon sonrası
On kez yumruk açıp kapama süresi-sağ	21,4 sn	26,67 sn
On kez yumruk açıp kapama süresi-sol	20,1 sn	33,03 sn
On kez göz açıp kapama süresi	15,1 sn	12,1 sn
Kalkma, yürüme, basamak çıkma ve geri dönüp oturma süresi	21 sn	22,63 sn
El kavrama kuvveti	0,1 bar	0,125 bar

minde artma olduğu gösterilmiş ve miyotonik hastalar için aerobik egzersizin faydalı olabileceği öne sürülmüştür (8). Taivassalo ve ark.'nın (9) yaptığı bir çalışmada mitokondrial miyopatili, metabolik olmayan miyopatili ve sedanter normal bireylere koşu bandı ile yapılan sekiz haftalık aerobik egzersiz programı verilmiştir. Düşük yoğunluklu-kısa dönem aerobik egzersizlerin metabolik olmayan miyopatili hastalarda ve mitokondrial miyopatili hastalarda, aerobik kapasitede ve günlük yaşam aktivitelerinde artma sağladığı bildirilmiştir.

Aldehag AS ve ark. (10) miyotonik distrofi-1 tanısı olan beş hastada el eğitim programının etkisini araştırmışlardır. Hastalar, haftada üç kez yapılan, üç ay süren egzersiz programına alınmıştır. Rehabilitasyon çalışması, silikon macun kullanılarak, dirençli el egzersizleri olarak planlanmıştır. Sonuç olarak, el egzersiz programının işlevselliği arttırdığı gözlemlenmiştir. Bir başka çalışmada egzersiz, sıcak uygulama, gevşeme teknikleri ve kinin sülfat ile gevşeme zamanının anlamlı bir şekilde azaldığı bildirilmiştir (11).



Resim 1. Kas gevşeme süresinin elektromiyografik ölçümü.

Tablo 2. Rehabilitasyon programı öncesi ve sonrasında gevşeme süreleri.

Kas Gevşeme süreleri	1. Ölçüm	2. Ölçüm	3. Ölçüm
Egzersiz programı öncesi	0,70 sn	0,58 sn	0,86 sn
Egzersiz programı sonrası	0,80 sn	0,96 sn	1,54 sn

Tablo 3. Rehabilitasyon programı öncesi ve sonrasında diz fleksör ve ekstansörlerinin döndürme momentleri.

Açısal hız (°/sn)	Yön	Döndürme momenti değerleri (Newton-m)			
		Diz Fleksörleri		Diz Ekstansörleri	
		Önce	Sonra	Önce	Sonra
60	Sağ	31	42	45	92
	Sol	42	58	75	89
180	Sağ	9	26	7	52
	Sol	15	26	15	46

Olgumuzun şikayetleri özellikle elini kullanmada yetersizlik ve kasların aşırı kasılmasına bağlı olarak hareketlerinin kısıtlanmasıydı. Bu şikayetlerine yönelik el işlevlerini geliştirmek için iş-üç-üç tedavisi ve alt ekstremitte kas gücünü geliştirmek için 21 seanslık Cybex cihazıyla izokinetik egzersiz programı düzenlendi. Bizim hastamızda kas gevşeme zamanı egzersiz programı sonrasında değişmemiştir. Miyotoni fenomeni, soğuk, istemli hareket, ani emosyonel uyarı, uzun süreli istirahat vb. faktörlerle alevlenmektedir. Bizim olgumuzda tekrarlanan ölçümlerde gevşeme değerlerinde değişiklik elde edilmemesi şiddetlendirici faktörlerin tümünün analiz ve kontrolünün sağlanamamış olmasından kaynaklanabilir.

Ancak bizim gözlemlerimizin tek hastada sınırlı ve egzersiz süresinin göreceli olarak kısa olması (üç hafta) nedeniyle bu sonuçlar tüm miyotonik distrofi hastalar için geçerli olmayabilir.

Kaynaklar

- McDonald CM, Han JJ, Abresch RT, Carter GT. Myopathic Disorders. In: Braddom RL, editor. Physical Medicine and Rehabilitation. Philadelphia: Saunders Company, 2007. pp. 1109-31.
- Yaltkaya K. Kas Hastalıkları. Yaltkaya K, Balkan S, Oğuz Y (editör). Nöroloji Ders Kitabı. Ankara: Palme Yayıncılık, 1998:403-17.
- Serdaroğlu P, Deymeer F. Kas ve nöromusküler kavşak hastalıkları. URL: <http://www.itfnoroloji.org/kas/kasindex.htm> Ulaşım Tarihi: 11 Haziran 2007.
- Trip J, Drost G, van Engelen BG, Faber CG. Drug treatment for myotonia. Cochrane Database Syst Rev 2006;25(1):CD004762.
- van der Kooij EL, Lindeman E, Riphegan I. Strength training and aerobic exercise training for muscle disease. Cochrane Database Syst Rev 2005;25(1):CD003907.
- Tollback A, Eriksson S, Wredenberg A, Jenner G, Vargas R, Borg K, Ansved T. Effects of high resistance training in patients with myotonic dystrophy. Scand J Rehabil Med 1999; 31:9-16.
- Orngreen MC, Olsen DB, Vissing J. Aerobic training in patients with myotonic dystrophy type 1. Ann Neurol 2005;57:754-7.
- Trennel MI, Thompson CH, Sue CM. Exercise and myotonic dystrophy: A 31P magnetic resonance spectroscopy and magnetic resonance imaging case study. Ann Neurol 2006;59:871-2.
- Taivassalo T, De Stefano N, Chen J, Karpati G, Arnold DL, Argov Z. Short-term aerobic training response in chronic myopathies. Muscle Nerve 1999;22:1239-43.
- Aldehag AS, Jonsson H, Ansved T. Effects of a hand training programme in five patients with myotonic dystrophy type 1. Occup Ther Int 2005;12:14-27.
- Moon JH, Na JM, Kang SW, Lec HS. The changes in muscle strength and relaxation time after a comprehensive rehabilitation program for patients with myotonic dystrophy. Yonsei Med J 1996;37:237-42.