

AMİYOTROFİK LATERAL SKLEROZ (ALS) ve REHABİLİTASYONU:

AMİYOTROFİK LATERAL SKLEROSİS (ALS):

- Erişkin tipi motor nöron hastalıklarının en sık olanıdır.
- Hem ÜMN (üst motor nöron) hem de AMN (alt motor nöron) tutulum gösterir.
- Spinal , bulbar veya her iki seviyeyi etkileyebilir.
- Motor sistemin kronik progresif dejeneratif hastalığıdır.

- Motor nöron hastalığı,
- Ekstansör plantar cevap +
- Reflekslerde artış
- Spastisite
- Fasikülasyon
- Zayıflık
- Kas atrofisi
- Bulbar tutulum
- Disfaji-dizartri
- Duyusal bozukluk.

- 1850 Aran → primer muskuler atrofi (PMA)
- 1860 Duchenne → primer bulbar palsy (PBP)
- 1865 Charcot → primer lateral skleroz (PLS)
- **1878 → PMA + PBP + PLS → ALS**

- ÜMN + AMN kombine
- Spastisite nadiren şiddetli
- Progresif zayıflık
- Solunum kası etkilenimi → **DİSPNE**
- Konuşma sırasında belirgin solunum güçlüğü
- Son dönemlerde VC (vital kapasite) %50'den fazla azalır → **VENTİLATÖR**

- Etyolojisi tam olarak bilinmeyen kronik progresif hastalık olup, MS (medulla spinalis) ve MO (medulla oblongata) motor hücrelerin dejenerasyonu ile kaslarda atrofi ve fibrilasyon ile karakterizedir.

- Genelde orta yaş hastalığı → 40-60 yaş,
- Sıklığı 100 binde 1-3,
- Erkek/kadın oranı 3/2,
- % 5-10'unda ailevi geçiş.

❖ Primer motor korteks, beyinsapı ve medulla spinalisteki motor nöronların dejenerasyonuyla kendini gösterir.

- Otozomal dominant (baskın) ve resesif (çekinik) geçiş gösterebilir.
- Dominant tipinde başlangıç yaşı erken,
- Resesif tip ise çok daha nadir ve çok erken başlar (2-23 yaş), ve çok daha uzun sürelidir.
- Semptomların başlaması yönünden etken; travma, enfeksiyon, beslenme bozukluğu ve fiziksel yorgunluk.

ALS'nin Sınıflandırılması:

I. Sporadik ALS:

- Klasik ALS
- PMA
- PLS
- PBP
- PPBP

II. Ailesel ALS:

III. Otozomal dominant:

- Superoksit dismutaz (SOD1) mutasyonu
- Non-SOD1 tipi

IV. Otozomal resesif:

- SOD1 mutasyonu
- Kronik juvenil ALS

□ Son 50 yıldan beri ALS etyolojisinde:

- Ağır metal intoksikasyonu,
- Viral infeksiyonlar,
- İmmunolojik hastalıklar,
- DNA tamiri enzim defektleri,
- Kalsiyum metabolizması bozukluklar,
- Mitokondrial bozukluklar

gibi birçok hipotezler üretilmiş fakat hiçbiri inandırıcı delillerle desteklenememiştir.

Semptomlar :

- ALS de kas zayıflığı lokal başlar ve komşu kaslara yayılır.
- Koldan başlaması en siktir.
- %25'inde bulbar başlangıç vardır.
- AMN tutuluşunda el hareketlerinde güçsüzlük ve düşük ayak,
- ÜMN tutuluşunda hantal yürüyüş, dengesizlik, koordinasyon bozukluğu ve yorgunluk ilk belirtidir.
- ✓ Bulbar kaslar tutulduğunda disartri, ses kısıklığı, nazone konuşma, salya akması, disfaji olur.
- ✓ Duyu bozukluğu → eldiven – çorap - vibrasyon
- ✓ Çok yaygın kas seyirmeleri veya fasikülasyon.
- ✓ Kas krampları.

❑ EMG de;

- Motor ünitlerin sayısının azalması,
- Küçük bir hareketle ateşlenmeleri,
- Kronik denervasyon ve reinervasyon bulguları (polifazi ve amplitud artması),
- Fasikülasyonlar vardır.

- Kan incelemeleri, CT ve MR olası diđer tanıları elimine etmek için kullanılır.

- ❑ Ortalama yaşam süresi 2 - 4 yıldır. Nadiren 5 - 10 yıldır.
- Bulbus tutulumu olanlar progresyon daha hızlıdır.

DEĞERLENDİRME:

- ✓ Kas kuvveti,
- ✓ Kısalık,
- ✓ Fonksiyonel durum,
- ✓ Eklem limitasyonları,
- ✓ Postür,
- ✓ Solunum kapasitesi,
- ✓ Spastisite,
- ✓ Duyu.

REHABİLİTASYON:

Amaç;

- Deformiteleri önlemek,
- Fonksiyonel kapasiteyi artırmak,
- Aileyi bilgilendirmek.

Yapılması gerekenler;

- Uygun pozisyonlama,
- Hastalığın devresine uygun egzersiz,
- Solunum egzersizleri,
- Ambulasyon → ORTEZ,
- Üst ekstremitte fonksiyonellik → SPLİNT,
- GYA ve iş meşguliyet tedavisi,
- Tekerlekli sandalye hasta durumuna göre SEÇME ve DÜZENLEME.

- Progresyonu hızlı olduğundan kısa yaşam süresi içinde rehabilite etmek tedavinin temelidir:
 - Semptomları azaltmak,
 - Limitasyon ve kontraktür gelişmesine engel olmak,
 - Proksimal eklemlere yönelik egz,
 - Aile katılımı,

- Aşırı efor gerektiren ve yorgunluk çıkaran egz >>KAÇIN
- Kas kontraksiyonu meydana getirecek GYA >>ÖNER.

- ❑ ALS; respiratuar problemler özellikle egzersiz süresince ve uyku süresince ortaya çıkar.
- **Erken semptomlar:** Solunumun kısılması ve GYA aktivite ile bu durumun progresyon göstermesi.
- Uyku süresince, REM fazında hastalar savunmasızdır.
- Uykuya başladıklarında rahatsızlık, enerji tükenmesi ve uyanma, sabah baş ağrısı, horlama ve ortopne gelişir.
- Konsantrasyon azalır.

- ❑ Bulbar disfonksiyon ve bozulmuş ekspiratuar fonksiyon aspirasyon riskini artırır.
- Ağzında yuvalar tarzda konuşma, tedirgin yutma,
- Bu nedenle inspiratuar kas zayıflığını değerlendirmek, alterne solunum (abdominal ve göğüs) öğretme ve inspirasyon süresince anormal abdominal hareketliği gözlemek (paradoks) önemlidir.

- Respiratuar kas zayıflığı → **RESTRIKTİF PULMONER BOZUKLUK** → **hipoventilasyon** ve **hiperkapniye** yol açar.

- ALS hastalarında kas zayıflığına ek olarak %60'ından fazlasında ciddi yorgunluk şikayeti de vardır.
- Yorgunluk eklenmesi ile egzersiz limitasyonu artar.
- Yorgunluk hem periferal(kas) hem de santral komponentlerden(SSS) kaynaklanır.
- Mitokondrial disfonksiyon(özellikle SSS), anterior horn hücrelerinin motor nöronların yıkımına bağlı olarak aksonal reinnervasyon olmaması → büyük kas kitlelerinin küçük motor nöronlar tarafından innerve edilir.

Rehabilitasyon süreci 6 aşamada incelenir:

I. AŞAMA

- Hasta aktif,
- GYA bağımsız,
- Orta derecede zayıflık,
- **Normal fiziksel aktive ve egzersiz**
- **Kuvvetlendirme egzersizi**
- **Germe egzersizi.**

II. AŞAMA

- Orta zayıflık,
- Düşük ayak
- Kol elevasyonu ve el kullanımında güçlük
- **AFO – SPLINT**
- **İş uğraşı tedavisi**

III. AŞAMA

- Hasta aktif,
- Şiddetli zayıflık,
- Düşük ayak, intrinsik kas zayıflığı → ATROFİ
- TS bağımlı halde
- **TS düzenleme**
- **Solunum egzersizleri**
- **Su içi egzersizleri**
- **Omuz askısı.**

IV. AŞAMA

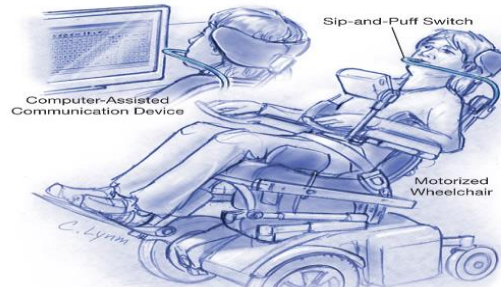
- Hastalık ilerlemiş ,
 - Alt ekstremitelerde şiddetli zayıflık,
 - GYA bağımlı,
 - Elektrikli TS
- **Sekonder belirtiler ÖNLE**
- **Aileyi bilinçlendir.**

VI. AŞAMA

- Maksimum destek,
 - Şiddetli semptomlar,
- **Quadriplejik hastanın rehabilitasyonuna benzerdir.**

V. AŞAMA

- Transfer yöntemleri önem kazanır.
 - Üst ekstremitte iyice zayıflamış.
- **Sandelye - wc - banyo geçiş kolaylaştırıcı egzersiz - araç seçimi.**
- **Ev içi düzenleme.**



With the aid of an assistive device, such as a "sip-and-puff" switch, individuals can control motorized wheelchairs, communication devices, and computer programs.

- **Dik pozisyon** (yaklaşık 90°)→ yeme ya da içme esnasında mutlaka sağlanmalıdır.
- **Beslenme küçük parçalar** halinde olmalıdır.(Yarım kaşık ya da bir çay kaşığı gibi.)
- **Beslenme çok yavaş olmalı , aynı saat içinde yalnız bir gıda** verilmelidir.
- **Yemek yerken konuşmaktan kaçınılmalıdır.**
- Ağızın bir tarafı zayıfsa, **besin güçlü tarafa alınarak çığnetilmelidir.**
- Yemek sonunda ağız içinde yanakta ya da dişler üzerinde **yemek artığı** olup olmadığı mutlaka kontrol edilmelidir.
- **Yutma** esnasında gövde öne alınmalı, baş aşağı çevrilmeli ve çene göğse yaklaşmalıdır. →yemek esnasında yutmanın gücünü artırır. Havayolu korumasını artırır.
- Terapist söylemedikçe **katı ve sıvı gıdalar aynı anda verilmemelidir.**
- Beslenme esnasında **ortam iyi ayarlanmalıdır.** Dış uyaranların etkisi mümkün olduğunca azaltılmalıdır.
- **Her öğünden sonra** kişi mutlaka 90° açıda 30-45 dakika oturmalıdır.