

GÜNCEL



Arthrogryposis Multiplex Congenitada fizyoterapi ve rehabilitasyon

Gönül ACAR

Arthrogryposis Multiplex Congenita (AMC) doğumdan önce (konjenital) oluşan, görülme sıklığı 3.000 doğumda 1 olan, bir yada birden fazla eklemi etkileyen nonprogresif kontraktürlerin bulunduğu hastalıktır. Görülme nedeni sporadiktir. Hastalık primer olarak eklemlerin geliştiği prenatal 4. ve 5. aylarda, fetal gelişim sırasında oluşur. Hareket fetal eklemlerin gelişimi için esastır. Prenatal ilaç kullanımı, viral enfeksiyonlar, travma ve maternal hastalıklar ve fetal sıvının azlığı (oligohidramnios), konnektif doku hastalıklar, maternal hastalıklar ve kısıtlı alan nedeniyle fetal hareketler sınırlı olabilir. Yaklaşık üçte bir olguda merkezi sinir sisteminin yapısal ve fonksiyonel anomalileri görülür. Çoğu vakada zeka normaldir. Olgularda yutma bozukluğu varlığı yetersiz beslenme ve kilo almına neden olabilir. Belirgin kraniofasial anomali ve iç organ anomalisi yoktur. Monozigot ikizlerde siktir. Distal Artrogyripozis, proksimal eklemleri daha az tutar. Hastalığa nadir olarak meningomyelose, spinal musküler atrofi, beyin anomalileri (anensefali, hidransefali ve holoprosefali) eşlik edebilir.^{1,2}

AMC'lı çocukların terapisi, fizyoterapist, ortopedist, ortotist ve ergoterapist başta olmak üzere çocuğun ihtiyacına göre diş hekimi, göz hekimi, konuşma patoloğu, ağız ve çene cerrahının katılımıyla multidisipliner bir ekipten oluşur. Uzmanlar arasında koordinasyonun sağlanması, tedavi ihtiyaçları arasında önceliklerin belirlenmesi, terapinin evde de

uygulanması ve bebekte zamanla gelişebilecek bozukluklara doğru ve zamanında müdahale edebilmesi için ailenin iyi bilgilendirilmesi gerekir.

Kontraktürler fleksiyonda ya da ekstansiyonda olabilir ve tüm vücudun hareketliliğini etkilenir. Olguların eklemleri tam ya da kısmi olarak etkilenir. En sık görülen deformite konjenital çarpık ayaktır. Etkilenen eklemlerde yumuşak doku web'leri oluşabilir. Eklemlerde görülen kontraktürün tipi ve ağırlığı olgularda değişiklik göstermektedir. Omuz ve kalça eklemiindeki kontraktürler daha ağırdır. Omuzlarda internal rotasyon, adduksiyon, dirsekte ekstansiyon, el bileğinde fleksiyon pozisyonu görülür. Ağır olgularda el tamamen fleksiyonda ve parmak eklemleri rijit fleksiyonda olabilir. Sıklıkla etkilenen alt ekstremitenin kalça eklemiinde displazi görülür. Bacak eklemleri, kol eklemlerinden daha çok etkilenir. Etkilenen ekstremiteler yumuşak tüp şeklinde ve hipoplaziktir. Tutulan diğer eklemler, dirsek, diz, el bileği, ayak bileği, parmaklar ve kalça eklemidir (Resim 1). Nadiren çene ve sırt eklenebilir. AMC'de kontraktürler uzun dönemde büyümeyle beraber kötüleşerek günlük yaşamı ve bağımsızlığı etkileyebilir.²⁻⁴

Değerlendirme:

Fizyoterapi değerlendirilmesi, her eklem için pasif eklem hareket açıklıklarını gonyometre ile ölçülerek kaydedilmelidir. Bebeğin fonksiyonel olarak ekstremitte kullanımı, çeşitli

oyuncaklarla uyarılarak videoya çekilerek değerlendirilir. Kas testinin bebeklere uygulanması mümkün olmadığı için bebeklerde kaba motor beceri, fonksiyonel seviye ve mobilite değerlendirilir. Alberta İnfant Motor Test kaba motor gelişimi değerlendiren basit ve kullanışlı bir testtir. Yürüyen olgularda yürümede hız, simetri, adım uzunluğu, kas aktivitesi ve yardımcı cihazlar değerlendirilmelidir.³

Tedavi:

AMC'nın rehabilitasyon programları ile ilgili çok az sayıda yayın bulunmaktadır. AMC'nın tedavisi hastada görülen spesifik semptomlara yöneliktir. Süt çocukluğu döneminde tedavi a) germe, b) termoplastik malzeme kullanılarak yapılan seri splintleme, c) pozisyonlama ve d) kas gücünü artırma prensiplerine dayanır. Yeni doğan döneminden itibaren yapılan fizyoterapi, eklem kontraktürlerini azaltır, eklem hareket açıklıklarını artırır, kaslarda atrofiyi azaltır. Yumuşak eklem manuplasyonları ve germe egzersizleri yararlıdır. Germe ile eklemlerin hareket açıklıklarının artması için ilk iki yaş kritik dönemdir. Pozisyonlama ile var olan kontraktürlerin azaltılması ve eklem düzgünlüğünün sağlanması yararlıdır. Erken fizyoterapinin amacı, bebekte emmeyi desteklemek kas gücünü ve eklem hareket açıklığını artırmak ve sensorimotor gelişimi desteklemektir. Aile rehabilitasyon ekibinin bir parçası olarak, yatma pozisyonları, hareket ettirme, pozisyon verme, besleme ve bakımın nasıl yapılacağı konusunda eğitilmelidir. Bebekte eklemlerin gerilmesi, gevşeme için kaslara masaj, her alt bezi ve üst değişimi ile banyo saatlerinde güne yayılarak yapılır. Eklem hareket açıklıklarının kısıtlı ve kontraktürlerin olduğu eklemleri içine alan splint kullanımı, germe ile elde edilen eklem hareket açıklarının korunmasına yardımcı olur (Resim 2). Bu splintlerin çıkarılıp egzersiz yapıldıktan sonra aile tarafından yeniden takılabilmesi için eğitim verilmelidir. Egzersizlerin gün

içinde 3-5 defa, her hareketin 20-30 tekrarlı yapılması ve hemen arkasından splint takılarak elde edilen açının korunması yararlı olur.³⁻⁵ Bebeğin eklem kontraktürleri, oyun oynama ve oturma sırasında fonksiyonel olarak gerilebilir. Örneğin el bileğinde fleksiyon kontraktürü olan bebeklerde erken dönemde oturarak elleri önde destek için kullanmak hem el bileğinin gerilmesine hem de kolda kas gücünün iyileşmesine yardım eder. Bebeklerde duysal sistemlerin stimülasyonu, el açma için proprioepsiyon verme, refleksler yoluyla üst ekstremitenin destek fonksiyonlarını stimüle etmek için kullanımı yararlıdır.³

Bebeklerde üst ekstremitte kontraktürleri nedeniyle emekleme gelişmeyebilir. Bu çocuklar kalçayı çevreleyen kasları uyarmak ve dikleşmeyi elde etmek için emeklemeleri beklenmeden dizüstüne ve ayağa kaldırılmalıdır. Bebeklerde baş tutma, dönme sürünme ve emekleme gibi nörogelişimsel hareketler yaşına ve seviyesine göre çalışılmalıdır (Resim 3).

Bebeklerde kas gelişimine erken olarak desteklemek için dönme oturma ve bu hareketler arasında geçişlerin çalışılması, kalça ekstansör kas gelişimi için erken dönemde rulo yardımıyla diz üstü pozisyonda durma ve oyun oynamanın desteklenmesi, destekle oturmaya erkenden başlatılması ve bebekte pasif pozisyonlarda tutmak yerine küçük yer değişimleri ve bebeğin yerçekimine karşı reaksiyonlarını kullanarak aktif çalışmaların yapılması, dönme, tekmeleme, oturma ve ayakta durma gibi kasları kuvvetlendiren aktiviteler üzerinde durulması yararlı olur. Gövdenin dinamik kuvvetlendirme egzersizleri bir rulo veya fizyoterapistin bacağı üzerinde döndürülerek, oyuncaklara yukarıda ve yanda uzanmasıyla, egzersiz topu üzerinde karın ve sırt kaslarını çalıştırmak için uygulanır. Kendine bakım ve beslenmenin iyileşmesi

için elin kullanımı, oyuncacı tutma ve sallama aktiviteleri gün içerisinde çok sık tekrarlanmalıdır. Eli ağza götürmeyi engelleyen eklem kontraktürü olduğunda kendi kendine beslenebilmek için adaptif cihaz kullanması yararlıdır.²⁻⁴

Cihazlama ile eklem düzgünlüğünün ve ambulasyonun kazanılması ve korunması mümkün olur. Konjenital çarpık ayak, yaygın olarak ayak şeklinde düzelme oluncaya kadar haftada bir değişen seri alçılama ile tedavi edilir. Kalçanın kas gücünün 3'den küçük olduğu durumlarda kalça seviyesine kadar çıkan breyze ihtiyaç olabilir. Eklem kontraktürlerinin çok fazla olduğu ve elin web aralığında kısıtlılığın olduğu ve seri alçılmaya rağmen aşıl tendonunda kısalık ve eklem şekil bozukluğunun devam ettiği olgularda gevşetme ameliyatları ve tendon transferi yapılır. İlk yıl içinde hastanın kendi başına ayakta durmasa bile bir ayakta durma sehpası kullanılarak ayakta durabilmesi için bu cihaz içine girecek şekilde eklem düzgünlüğü sağlanmalıdır. AMC'li çocuklarda egzersiz tedavisi adolesan çağa kadar devam etmelidir. Yüzme sporu tüm eklemlerde hareket sağladığı ve kasları geliştirdiği için erken dönemde başlayıp yaşam boyu yapılmalıdır. Erişkin yaşta terapinin amacı büyüme ile değişebilecek kas iskelet sistem dengesizliklerini öngörerek engellemek, ambulasyonu, mobilizasyonu ve günlük yaşama katılımı sağlamaktır.³ Kinezyolojik bantlama eklem hareket açıklığının tam sağlandığı olgularda kas aktivitesini desteklemek için yada kas gücü dengesizlikleri nedeniyle eklem düzgünlüğünün bozulduğu durumlarda zayıf kası desteklemek, propriyosepsiyon

vermek ve ele dikkat çekmek için kullanılabilir.⁶

AMC'li hastaların tedavisinde erken fizyoterapi çok önemlidir. Erken fizyoterapi ile iyi bir eklem açıklığı elde edilebilir (Resim 4). Uygun zamanda ortopedik müdahale ve erken cihazlama ile çocuk fonksiyonel kullanıma hazırlanmalı, adaptif ve ambulasyon ile ilgili düzenlemelerle çocuklar yaşlarına uygun bağımsızlık seviyesine ulaşması desteklenmelidir.

Kaynaklar

1. Hall 1-JG. Arthrogryposes (Multiple Congenital Contractures). In: Emery and Rimoin's Principle and Practice of Medical Genetics, 6th ed. Rimoin DL, Connor JM, Pyeritz RE, Korf BR, Eds, Churchill Livingstone: New York;2012.
2. Graubert CS, Chaplin DL, Jaffe KM. Physical and Occupational Therapy. In: Staheli LT, Hall JG, Jaffe KM, Paholke DO (eds) Arthrogryposis: a Text Atlas. Cambridge University Press, Cambridge, pp 87-113;1998.
3. Donohoe M. Arthrogryposis multiplex congenita. In: Campbell SK, Vander Linden DW, Palisano RJ, Eds. Physical Therapy for Children, 3rd ed. Saunders Elsevier Inc. St. Louis; pp:381-400; 2006.
4. Staheli L, Hall J, Jaffe K: Physical and Occupational Therapy. In Arthrogryposis. A Text Atlas. Cambridge University Press: Global Help. pp:87-97;2008.
5. Binkiewicz-Glinska A, Sobierajska-Rek A, Bakula S, et al. Arthrogryposis in infancy, multidisciplinary approach: case report. BMC Pediatr. 2013;13:184.
6. Kase K, Martin P, Yasukawa A. Kinesiotaping in Pediatrics: Fundamentals and Whole Body Taping. New Mexico, USA. Albuquerque: Kinesio Taping Association; 2006.



G Acar: Marmara University Faculty of Health Sciences, Department of Physiotherapy and Rehabilitation, İstanbul, Türkiye
e-mail: gonulacar34@gmail.com
Available online 1 June, 2015.



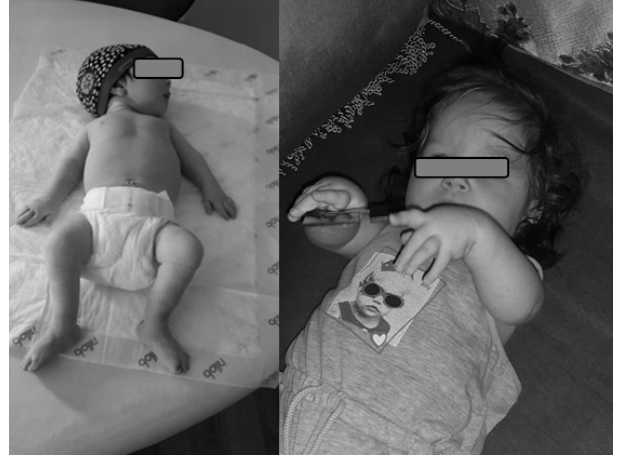
Resim 1. Yenidoğan döneminde Arthrogryposis Multiplex Congenita'lı bir çocuk.



Resim 3. Nörogelişimsel tedavi.



Resim 2. El bileği fleksiyon kontraktürü (solda) ve el bileği splinti (sağda).



Resim 4. Yenidoğan döneminden itibaren tedavi edilen Arthrogryposis Multiplex Congenita'lı bir çocuğun 3 aylık (solda) ve 9 aylık (sağda) sonuçları.