



T.C.  
İSTANBUL MEDİPOL ÜNİVERSİTESİ  
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

YÜKSEK LİSANS TEZİ

**PEDİATRİK NÖROMUSKÜLER HASTALARDA ÜST  
EKSTREMİTE FONKSİYONLARI İLE SOLUNUM  
FONKSİYONLARI ARASINDAKİ İLİŞKİ**

ERTUĞRUL SAFRAN

FİZYOTERAPİ VE REHABİLİTASYON PROGRAMI

DANIŞMAN

Yrd. Doç. Dr. Aysel YILDIZ

İSTANBUL-2016



T.C.  
İSTANBUL MEDİPOL ÜNİVERSİTESİ  
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

YÜKSEK LİSANS TEZİ

**PEDİATRİK NÖROMUSKÜLER HASTALARDA ÜST  
EKSTREMİTE FONKSİYONLARI İLE SOLUNUM  
FONKSİYONLARI ARASINDAKİ İLİŞKİ**

ERTUĞRUL SAFRAN

FİZYOTERAPİ VE REHABİLİTASYON PROGRAMI

DANIŞMAN

Yrd. Doç. Dr. Aysel YILDIZ

İSTANBUL-2016

## TEZ ONAYI FORMU

Kurum : İstanbul Medipol Üniversitesi

Programın Seviyesi : Yüksek Lisans (X) Doktora ( )

Anabilim Dalı : Fizyoterapi ve Rehabilitasyon

Tez Sahibi : Ertuğrul SAFRAN

Tez Başlığı : Pediatrik Nöromusküler Hastalarda Üst Ekstremitte Fonksiyonları ile Solunum Fonksiyonları Arasındaki İlişki

Sınav Yeri : İstanbul Medipol Üniversitesi Kavacık Yerleşkesi

Sınav Tarihi : 04.01.2016

Tez tarafımızdan okunmuş, kapsam ve kalite yönünden Yüksek Lisans / Doktora Tezi Olarak kabul edilmiştir.

### Danışman

Yrd.Doç.Dr. Aysel YILDIZ

### Kurumu

Marmara Üniversitesi

İmza

### Sınav Jüri Üyeleri

Prof.Dr. Candan ALGUN

İstanbul Medipol Üniversitesi

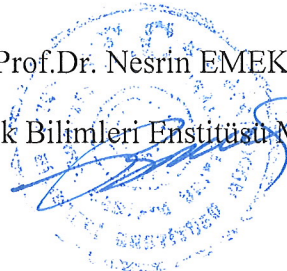
Doç.Dr. Fatma MUTLUAY

İstanbul Medipol Üniversitesi

Yukarıdaki jüri kararı Enstitü Yönetim Kurulu'nun 07./01./2016 tarih ve 2016./01... - 04... sayılı kararı ile onaylanmıştır.

Prof.Dr. Nesrin EMEKLİ

Sağlık Bilimleri Enstitüsü Müdürü



## BEYAN

Bu tez çalışmasının kendi çalışmam olduğunu, tezin planlanmasından yazımına kadar bütün aşamalarda etik dışı davranışımın olmadığını, bu tezdeki bütün bilgileri akademik ve etik kurallar içerisinde elde ettiğimi, bu tez çalışmasıyla elde edilmeyen bütün bilgi ve yorumlara kaynak gösterdiğimi ve bu kaynakları da kaynaklar listesine aldığımı, yine bu tez çalışması ve yazımı sırasında patent ve telif haklarını ihlal edici bir davranışımın olmadığını beyan ederim.

Ertuğrul SAFRAN



## TEŞEKKÜR

Yüksek lisans dersleri boyunca eğitim aldığım ve sayısız tecrübelerinden yararlandığım sevgili hocam Prof. Dr. Z. Candan ALGUN'a ve sevgili hocam Doç. Dr. Fatma MUTLUAY'a,

Tez çalışmamın hazırlanmasından tez sunumuna kadar geçen sürede akademik danışmanım olarak bilgi ve deneyimleri ile katkı veren ve manevi desteğini eksik etmeyen Sayın Hocam, Yrd. Doç. Dr. Aysel YILDIZ'a,

Tez hazırlama aşamalarım boyunca her türlü desteğini ve ilgisini benden eksik etmeyen sevgili hocam Prof. Dr. H. Nilgün GÜRSES'e,

Tez süresi boyunca bilgi, birikim ve tecrübelerini benden esirgemeyen sevgili İpek ablacığım Yrd. Doç. Dr. İpek ALEMDAROĞLU'na,

Teze hazırlanma aşamasında bana her türlü kolaylığı sağlayan ve yardımlarını esirgemeyen hocalarım ve iş arkadaşlarım Yrd. Doç. Dr. Zeynep HOŞBAY, Öğr. Gör. Melih ZEREN, Öğr. Gör. Hilal DENİZOĞLU KÜLLİ ve Öğr. Gör. Kübra ALPAY'a,

Tez hasta alma ve hazırlama sürecinde sonsuz bir özveri ile bana her türlü desteği, kolaylığı sağlayan meslektaşlarım ve arkadaşlarım Fzt. Ali Osman KORKMAZ'a ve Fzt. Yalçın ÖZEL'e,

Yoğun ve stresli tez dönemimde desteğini eksik etmeyen sevgili nişanlım Uzm. Fzt. Elif Esmâ BAYRAKTAR'a,

Hayatımın her anında olduğu gibi çalışma dönemlerimde de sevgi, ilgi ve desteklerini hissettirerek bana güç veren canım aileme,

Sonsuz teşekkürlerimi sunarım.

Ertuğrul SAFRAN

## İÇİNDEKİLER

TEŞEKKÜR.....	iv
İÇİNDEKİLER.....	v
KISALTIMA ve SİMGELER .....	vii
TABLO LİSTESİ.....	ix
ŞEKİL LİSTESİ.....	x
1. ÖZET.....	1
2. SUMMARY.....	2
3. GİRİŞ ve AMAÇ.....	3
4. GENEL BİLGİLER.....	5
4.1. Nöromusküler Hastalıklar.....	5
4.1.1. Nöromusküler Hastalıkların Tanımı ve Genel Sınıflandırması.....	5
4.1.2. Nöromusküler Hastalıkların Genel Özellikleri ve Klinik Bulgular.....	7
4.1.3. Nöromusküler Hastalıklar ve Ekstremitte Problemleri.....	10
4.1.4. Nöromusküler Hastalıklar ve Solunum.....	11
4.1.4.1. Solunum Patofizyolojisi.....	11
4.1.4.2. Nöromusküler Hastalıklarda Solunum Problemleri.....	12
4.1.4.3. Nöromusküler Hastalıklarda Solunum Kas Zayıflıkları.....	14
4.1.4.4. Nöromusküler Hastalıklarda Solunumun Değerlendirilmesi.....	16
5. GEREÇ VE YÖNTEM.....	18

5.1. Gereç.....	18
5.2. Yöntem.....	19
5.2.1. Deęerlendirme.....	20
5.3. İstatistiksel Analiz.....	26
6. BULGULAR.....	27
7. TARTIŞMA.....	39
8. SONUÇLAR VE ÖNERİLER.....	46
KAYNAKLAR.....	47
EKLER.....	52
EK 1. ETİK KURULU İZİNİ	
EK 2. ÖZGEÇMİŞ	

## **KISALTMA ve SİMGELER**

AD: Anlamalı deęil

ATS: American Thoracic Society

BMD: Becker Musküler Distrofi

BÜEFS: Brooke Üst Ekstremitte Fonksiyonel Skalası

DDPT: Dokuz Delikli Peg Testi

DMD: Duchenne Musküler Distrofi

ERS: European Respiratory Society

FEV 1: 1.saniyedeki zorlu ekspiriyum volümü

FRK: Fonksiyonel rezidüel kapasite

FSHD: Fasio- Skapula- Humeral Musküler Distrofi

FVC: Zorlu vital kapasite (Forced Vital Capacity)

LGMD: Limb- Girdle Musküler Distrofi

Lt: Litre

MD: Miyotonik Distrofi

MFM: Motor Fonksiyon Ölçeęi

MNAK: Maksimum Nefes Alma Kapasitesi

n: Katılımcı sayısı

NMH: Nöromusküler Hastalıklar

Ort: Ortalama

PEF: Tepe akım hızı (Peak Expiratory Flow)



$r_s$ : Spearman korelasyon katsayısı

SFT: Solunum Fonksiyon Testi

SMA: Spinal Musküler Atrofi

ss: Standart sapma

TAK: Total Akciğer Kapasitesi

TV: Tidal Volüm

VKİ: Vücut Kitle İndeksi

VS: Vignos Skalası

%: Yüzde

## TABLO LİSTESİ

Sayfa

Tablo 5.1 Brooke Üst Ekstremitte Fonksiyonel Evrelemesi.....	19
Tablo 5.2 Manuel Kas Testi Derecelendirme Tablosu.....	25
Tablo 5.3 Vignos skalası.....	26
Tablo 6.1 Kas Hastası Çocukların Demografik Özellikleri.....	27
Tablo 6.2 Çocukların Genel Özellikleri.....	27
Tablo 6.3 Kavrama gücü ve DDPT Sonuçlarının Tarafına Göre Dağılımı.....	29
Tablo 6.4 Kas Güçlerinin Sağ ve Sol Tarafa Göre Dağılımları.....	30
Tablo 6.5 Kas Hastası Çocukların Solunum Fonksiyon Testi Sonuçları.....	31
Tablo.6.6 Vignos Ambulasyon Skoru ile Kavrama Gücü ve DDPT Arasındaki İlişki.....	32
Tablo 6.7 Kas Hastası Çocukların Ambulasyon Düzeyi İle Solunum Fonksiyonları arasındaki İlişki.....	33
Tablo 6.8 Kavrama Gücü ile Solunum Fonksiyonları Arasındaki İlişki.....	34
Tablo 6.9 Dokuz Delikli Peg Testi ile Solunum Fonksiyonları Arasındaki İlişki.....	35
Tablo 6.10 Deltoid Kas Gücü ile Solunum Fonksiyonları Arasındaki İlişki.....	36
Tablo 6.11 Triceps ve Biceps Brachii Kas Gücü ile Solunum Fonksiyonları Arasındaki İlişki.....	37
Tablo 6.12 Üst Ekstremitte Fonksiyonel Evresi ile Solunum Fonksiyonları Arasındaki İlişki.....	38

## ŞEKİL LİSTESİ

Sayfa

Şekil 4.1 Nöromusküler Hastalıklarda Kas Zayıflıklarına Bağlı Görülen Solunum Problemleri.....	14
Resim 5.1 Jamar Dinamometresiyle El Kavrama Gücü Ölçümü.....	22
Resim 5.2 Solunum Fonksiyon Testi.....	23
Resim 5.3 Dokuz Delikli Peg Testi.....	24
Şekil 6.1 Çocukların Ambulasyon Düzeylerinin Dağılımı.....	28
Şekil 6.2 Üst Ekstremitte Fonksiyonel Düzeylerinin Dağılımı.....	29

## 1. ÖZET

### **PEDİATRİK NÖROMUSKÜLER HASTALARDA ÜST EKSTREMİTE FONKSİYONLARI İLE SOLUNUM FONKSİYONLARI ARASINDAKİ İLİŞKİ**

#### **Relationship between upper extremity functions and respiratory functions in patients with neuromuscular disease**

Bu çalışmada, pediatrik nöromusküler hastalarda üst ekstremitte fonksiyonlarını ve solunum fonksiyonlarını değerlendirmek ve bu fonksiyonlar arasındaki ilişkiyi temel alarak rehabilitasyon programını şekillendirmek amaçlanmıştır. Araştırma, kas hastası tanısı konmuş ve ambulasyonu devam eden, iletişim kurabilecek yeterli bilişsel fonksiyonları bulunan 6-18 yaş arasında, 30 çocuk hasta üzerinde yapılmıştır. Katılımcıların demografik bilgileri kaydedilmiştir. Hastaların üst ekstremitte fonksiyonel düzeyleri "Brooke Üst Ekstremitte Fonksiyonel Skalası" ile ve ambulasyon düzeyleri "Vignos Skalası" ile değerlendirilmiştir. El becerisi, üst ekstremitte manuel kas gücü, el kavrama kuvveti ve solunum fonksiyonları sırasıyla dokuz delikli peg testi, manuel kas testi, Jamar dinamometresi ve solunum fonksiyon testleri ile değerlendirilmiştir. Üst ekstremitte fonksiyonel evresi ile solunum fonksiyonları arasında anlamlı ilişki bulunmamıştır ( $p>0,05$ ). Ambulasyon düzeyi ile PEF değerleri arasında pozitif kuvvetli korelasyon bulunmuştur ( $p<0,05$ ). El becerisi ile FEV1 ve PEF değerleri arasında ilişki kaydedilmiştir ( $p<0,05$ ). Üst ekstremitte kas güçleri ile bütün spirometrik değerler arasında anlamlı ilişki bulunmuştur ( $p<0,05$ ). El kavrama gücü ile bütün spirometrik değerler arasında korelasyon bulunmuştur ( $p<0,05$ ). Nöromusküler hastalığı olan çocuklarda üst ekstremitte kas gücü ve fonksiyonel seviye ile solunum fonksiyonları arasında kaydedilen ilişkinin bu çocuklarda erken dönemde solunum fizyoterapisine başlamak için yol gösterici olabileceğini düşünmekteyiz.

**Anahtar Sözcükler:** Nöromusküler hastalıklar, Pediatrik, Solunum Fonksiyonu, Üst Ekstremitte Fonksiyonu

## 2. SUMMARY

## **Relationship between upper extremity functions and respiratory functions in patients with neuromuscular disease**

Aim of this study was to build a rehabilitation program which based upon evaluation between upper extremity functions and respiratory functions in patients with neuromuscular diseases. Thirty pediatric patients between 6 and 18 years old with diagnose of muscular disease who maintains ambulatory status and has sufficient cognitive functions to communicate were included in the study. Demographic data's of participants were recorded. Functional status of patients was evaluated with "Brooke Upper Extremity Functional Scale", and ambulatory status with "Vignos Scale". Nine hole peg test, manual muscle test, Jamar dynamometer and respiratory function tests were used for evaluation of hand skills, upper extremity muscle strength, hand grip force and respiratory functions, respectively. There were no significant correlation between upper extremity functional level and respiratory functions ( $p > 0,05$ ). Positive correlation was found between ambulatory status and PEF value ( $p < 0,05$ ). There was a significant correlation of hand skills to FEV1 and PEF ( $p < 0,05$ ). Significant correlation was found among upper extremity strength and all spirometric values ( $p < 0,05$ ). Hand grip force and all spirometric values were found to be correlated ( $p < 0,05$ ). Since upper extremity muscle strength, functional status and respiratory functions are found to be correlated, cardiopulmonary rehabilitation in these patients should include upper extremity exercises and be initiated on the early stages of the disease.

**Key Words:** Neuromuscular Diseases, Pediatrics, Respiratory Function, Upper Extremity Function

### 3. GİRİŞ ve AMAÇ

Nöromusküler hastalıklar; kasların, sinirlerin ve nöromusküler kavşağın etkilenimlerinden dolayı görülen bir grup hastalıklara verilen isimdir. Nöromusküler hastalıklar fonksiyonel birimler olan motor ünitlerin hastalıkları olarak tanımlanmaktadır. Bir motor ünite, hem spinal kordun ön boynuzunda bulunan motor nöronlardan hem de beyin sapında bulunan çok sayıda motor nükleuslardan oluşabilir. Aksonların periferal sinir boyunca belirli bir kasa doğru seyredebilmesi için birçok kas hücresi nöromusküler kavşak aracılığıyla bağlantı kurar. Bu bağlantılardaki problemlerin yanı sıra distrofin gibi kas sarkolemmasındaki glikoprotein stabilitesini sağlayan proteininin eksikliği ve buna bağlı olarak kas fibrillerinin sürekli dejenerasyonu, iskelet kasları, solunum ve kalp kasları kuvvetinde ve fonksiyonel becerilerde ilerleyici kayıplara neden olmaktadır (1-3).

Nöromusküler hastalıklarda mortalite ve morbiditeye yol açan en büyük sıkıntı solunum kaslarındaki zayıflıklara bağlı olarak gelişen disfonksiyonlardır (Şekil 4.1). Solunum kas gücü k aybı etkisiz öksürük ve hipoventilasyona neden olur. Bu durum başlangıçta uykuda olmakla beraber daha sonraları uyanıklık seyrinde de olabilen atelektazi, pnömoni ve solunum yetmezliğine zemin hazırlar. Bu hastaların solunum fonksiyonları açısından ne sıklıkta değerlendirilmesi gerektiği net olarak ortaya konulamamıştır. Nöromusküler hastalığı olan bireylerin mutlaka solunum fonksiyonlarının değerlendirilmesi ve rehabilitasyon programını belirlerken solunum fonksiyonlarını geliştirmeye yönelik uygulamaların da programlara dahil edilmesi gerektiği önerilmiştir (4-6).

Geçmiş yıllarda yapılan çoğu çalışmada nöromusküler hastalığı olan çocukların ambulasyon problemleri ve bunlara yönelik uygulamalar üzerinde durulmuştur. Üst ekstremitelere yönelik kayıplar ve bu kayıplar sonucunda günlük yaşam

aktivitelerindeki yetersizlik ve bağımlılık ihmal edilmiş durumdadır. Fonksiyonel yetersizlikler daha geç dönemde ciddiye alınmakta ve rehabilitasyon açısından genellikle geç kalınmaktadır. Üst ekstremitte fonksiyonlarındaki kayıplar çocukluk yaşlarında başlayıp, sonraları ciddileşmekte ve ileri dönemde kendine bakım, beslenme gibi yaşam kalitesini etkileyen durumlarda kısıtlanmalara yol açmaktadır. Günümüzde nöromusküler hastalığa sahip çocukların üst ekstremitte ve solunum problemlerinin birlikte değerlendirildiği ve bu şekilde bütüncül olarak belirlenen rehabilitasyon programlarına çok sık rastlanmamaktadır.

Bu çalışma ile nöromusküler hastaların yaşam sürelerini ve kalitelerini direkt olarak etkileyen solunum fonksiyonları ve üst ekstremitte fonksiyonları arasındaki ilişki değerlendirilmiştir.

Çalışmanın amacı;

- Nöromusküler hastalığa sahip çocukların yaşam sürelerini doğrudan etkileyen solunum fonksiyonlarını değerlendirmek,
- Üst ekstremitte kas zayıflıklarını ve disfonksiyonlarını değerlendirmek,
- Solunum ve üst ekstremitte sorunlarının birbirleriyle olan ilişkisini değerlendirmek ve bu ilişkiden yola çıkarak çocukların yaşam sürelerini ve kalitelerini olumlu yönde etkileyecek tedavi programının çizilmesine katkıda bulunmaktır.

## **4. GENEL BİLGİLER**

### **4.1 Nöromusküler Hastalıklar**

#### **4.1.1 Nöromusküler Hastalıkların Tanımı ve Genel Sınıflandırması**

Nöromusküler hastalıklar (NMH) spinal anterior boynuz hücrelerinin, periferel sinirlerin, nöromusküler kavşağın ve kasların edinilmiş ya da herediter hastalıklarıdır (7). Nöromusküler hastalıklar, motor ünite olarak adlandırılan bir dizi fonksiyonel birimin hastalığı olarak tanımlanır. Bir motor ünite, hem spinal kordun ön boynuzunda bulunan motor nöronlardan hem de beyin sapında bulunan çok sayıda motor nükleuslardan oluşabilir. Aksonların periferel sinir boyunca belirli bir kasa doğru seyredebilmesi için birçok kas hücresi nöromusküler kavşak aracılığıyla bağlantı kurar. Motor üniteledeki lezyonun yerine göre nöromusküler hastalıklara çeşitli isimler verilmektedir (3,7).

Motor nöronların hastalığı spinal musküler atrofi (SMA) olarak adlandırılır. Aksonların hastalığı periferel nöropatiler olarak belirtilmiştir. Kaslarda etkilenim olduğunda bunlar primer miyopati olarak isimlendirilir (1,8). En bilinen miyopatiler musküler distrofi olarak gruplandırılanlardır. Genetik başlangıçlı olan nöromusküler hastalıklar yüksek insidansa sahiptir ve ciddi pediatrik problem teşkil etmektedir (8). Pediatrik nöromusküler hasta grubunda birçok muskuloskeletal problemin yanısıra kas harabiyeti görülebilmekte ve bunlarla ilişkili olarak solunum disfonksiyonu gelişebilmektedir. Solunumsal fonksiyonları etkileyen miyopatiler aşağıda sıralanmıştır (2).



## **Miyopatiler**

### ➤ **Edinsel Miyopatiler**

- Poliomyozit/Dermatomyozit
- Kritik Hastalık Miyopatisi

### ➤ **Kalıtsal Miyopatiler**

#### ➤ **İlerleyici Musküler Distrofiler**

- Duchenne Musküler Distrofi
- Becker Musküler Distrofi
- Limb-Girdle Musküler Distrofi
- Fasio-Skapulo-Humeral Musküler Distrofi
- Miyotonik Distrofi

#### ➤ **Konjenital Miyopatiler**

- Nemaline Miyopati
- Core Hastalığı
- Miyotübüler Miyopati

#### ➤ **Konjenital Musküler Distrofiler**

- Ullrich Konjenital Musküler Distrofi,
- Emery-Dreifuss Musküler Distrofi vb.

#### ➤ **Metabolik Miyopatiler**

- Mitokondriyal Miyopati
- Glikojen Depo Hastalığı tip 2

#### 4.1.2 Nöromusküler Hastalıkların Genel Özellikleri ve Klinik Bulgular

Duchenne Musküler Distrofi (DMD) X kromozomuna bağlı geçiş gösteren, 3500 canlı erkek doğumda 1 görülme riski olan, proksimal kas güçsüzlüğü ve ilerleyici kas zayıflığı ile karakterize bir hastalıktır. DMD, Xp21'e lokalize olmuş distrofin proteinini kodlayan genin mutasyonları sonucu meydana gelmektedir. Distrofin, sarkolemanın sitoplazmik bölgesinde lokalize çubuk şekilli bir proteindir. Distrofinin, subsarkolemmal sitoskeletalaktin ve ekstrasellüler matriks ile kas fibrilindeki intermediate filamentler arasında dolaylı olarak bir bağlantı sağlayarak, sarkolemayı tekrarlayan kontraksiyonların stresinden korumak ile görevli olduğu varsayılmaktadır (2,3,9).

Distrofinin varsayılan diğer fonksiyonları ise, nöronal nitrik oksit gibi sinyal moleküllerinin kontrolünü ve intrasitoplazmik kalsiyum homeostazını (dengesini) sağlamaktır. Distrofin genindeki DMD'ye yol açan mutasyonlar, protein üretimi için gerekli ekzon okuma çerçevesinin (reading frame) bozulmasına, sonuçta iskelet kaslarındaki ve kalp kasındaki distrofinin şiddetli azalmasına ya da yok olmasına yol açmaktadır. Bu durum, kas fibril hasarı ve dejenerasyonu ile devam eden intrasitoplazmik kalsiyum içeriğinin artmasına neden olmaktadır (3,9,10). Distrofin eksikliği, kas sarkolemmasının glikoprotein yapısının daha az stabil hale gelmesine yol açmakta ve membran instabilitesi, ilerleyen dönemde nekroz ve fibrozise neden olan inflamatuvar bir dizi olayın başlaması ile beraber kas hasarı meydana getirmektedir (11). Beyinde de birçok distrofin izoformu bulunmaktadır ve eksikliği vakaların üçte birinde görülen mental retardasyona neden olmaktadır (3).

DMD başlangıç yaşı genel olarak 3-5 yaş arasında olmakla beraber bazen daha erken yaşlarda da görülebilmektedir. Çocuklar yaşıtlarına göre koşma, merdiven inip çıkma gibi aktivitelerde zorlanma gösterir ve sık düşme şikayetleri vardır. 18-24 aya kadar geciken yürüme öyküsü olabilir. Ayrıca erken dönemde başı tutmada gecikme,

emeklemede zorlanma, yürümede gecikme, parmak ucunda yürüme gibi durumlar da gözlenebilir. DMD’de kollarda ve bacaklarda simetrik proksimal güçsüzlük distal güçsüzlüğe göre daha fazladır. İnfantlarda yaygın olarak hipotoni görülür ve buna "floppy" adı verilir. Sıklıkla gastro-soleus kas grubunda psödohipertrofi, kas fibrozitleri, alt ekstremitelerde kontraktür ve skolyoz görülebilmektedir. DMD’li çocukların kliniğinde erken dönemlerde kalça ekstansör ve kuadriseps kas etkilenimine ilaveten çocuğun yerden kalkarken üzerine tırmanır şekilde kalkma paternini içeren Gower’s belirtisi gözlenir. Gower’s belirtisi genellikle karakteristik olarak 6-9 yaş arasında pozitifdir. Postüral adaptasyonlar sonucunda mekanik olarak dizi kilitlemek için parmak ucunda yürüyen çocuk, kalça ekstansöründeki zayıflığı da kompanse etmek için lumbal lordozunu artırır. Plantar fleksör kaslarda kısalık ve geç dönemde de kontraktür görülür. Yürürken destek yüzeyini arttırmak için ördekvari yürüyüş denilen "Trandelenburg yürüyüşünü" sergiler. Kollar, dengeyi sağlamak için gövdenin gerisine alınmıştır. Bu hastalarda üst ekstremitelerin etkilenimi daha sonra görülür. El ve ön kol kasları uzun bir süre fonksiyoneldir (1,2).

Becker Musküler Distrofi (BMD), DMD’ye oranla geç başlangıçlı, daha hafif belirtilerle seyreden bir distrofinopatidir. Hastalarda ilerleyen yaşlarda yürüme güçlükleri baş gösterebilmektedir. BMD hastalarında gastroknemius kasında ağrı, kramp ve miyalji görülebilir. BMD’li hastalarda proksimal tutulum distal tutulumdan fazla olup özellikle hamstring ve kuadriseps kaslarında etkilenim olmaktadır. Bazı olgularda herhangi bir bulguya rastlanmayabilir. Genellikle hastalığın seviyesi ve başlangıç yaşı ile distrofin düzeyi arasında bir korelasyon bulunur. DMD’ye benzer olarak BMD’li olgularda da gastroknemiusta hipertrofi ve alt ekstremitelerde kontraktürlerle karşılaşılabilir (1).

Limb-Girdle Musküler Distrofi (LGMD), ilerleyici kas zayıflıkları ve distrofik kas patolojileriyle karakterize otozomal dominant veya resesif genlerin mutasyonu ile oluşan bir grup genetik bozukluktur (11). LGMD’de ilk etkilenen kaslar, pelvik veya pektoral kuşaktaki kaslardır. Çocukluk yaşında başlayan LGMD otozomal resesif

geçişlidir ve bu hastalık ileri adölesan veya yetişkin çağda başlayan LGMD'ye göre daha hızlı ilerleme gösterir. Şimdiye kadar 8 tane otozomal dominant, 23 tane de otozomal resesif LGMD tipi tanımlanmıştır (12).

LGMD'ye yaklaşık olarak iki cinsiyette de eşit oranda rastlanılabilmektedir. Ortalama olarak olguların %50'sinde kas zayıflığı pelvik kuşaktan başlayıp pektoral kuşağa yayılım göstermekteyken (Leyden ve Möbius tip), diğer %50'sinde ise etkilenim pektoral kuşaktan başlayıp pelvik kuşağa yayılmaktadır (Erb tip). Yüz kasları, hastaların ekstremitelerinde ciddi bir bozukluk olmadığı sürece etkilenmez. Gastroknemiusta psödohipertrofi görülmesi sıra dışı bir durumdur. Kas tendon refleksleri hastalığın erken dönemlerinde korunur, fakat hastalığın seyriyle beraber kaybolabilmektedir (1).

Fasio-Skapula-Humeral Musküler Distrofi (FSHD); yüz, skapula, proksimal omuz kuşağı ve alt ekstremitede peroneal dağılımlı olmak üzere birçok kas grubunun tutulduğu, yavaş seyir gösteren bir musküler distrofi tipidir. Hastalık otozomal dominant geçişlidir ve başlangıcı ileri çocukluk veya adölesan dönemde olmaktadır. FSHD'li hastalarda skapula kanatlaşması kalıcı bir özelliktir ve pozisyonel değildir. Pektoral kasların gelişimi ağırdır ve hastalarda pektus ekskavatum görülür. Hastalar, supraspinatus, infraspinatus veya deltoid kaslarında herhangi bir sorun olmasa dahi skapula zayıflığından dolayı kollarını omuz seviyesinde kaldıramazlar. Hastalarda skapulohumeral sendromun sonucu olarak alt ekstremitelerde distal kas zayıflıkları görülür, fakat el fonksiyonları korunmaktadır (1,13,14).

Miyotonik Distrofi (MD), başlangıç yaşı değişkenlik gösteren, proksimal ve distal kas gruplarını ve organ sistemlerini de etkileyen yavaş seyirli otozomal dominant bir kas hastalığıdır. Kas zayıflıkları genellikle ellerde ve ayak bileğinde görülmeye başlar. Yüz kaslarındaki zayıflıktan dolayı belirgin bir büyük ağız görülmekte ve eksternal oküler kas zayıflığı nedeni ile gözleri kapatmada güçlüğe rastlanılabilmektedir. İlk

birkaç yılda güçsüzlük hafiftir. Distal kaslardaki progresif erime giderek daha belirginleşir, özellikle ellerin interensik kasları tutulur. Tenar ve hipotenar yükseltirler düzleşir ve atrofik dorsal interossei kasları sebebiyle parmaklar arasında derin oyuklar oluşur. Miyotonik distrofi hastalarda yüz, dil, farenks kaslarının tutulmasına bağlı olarak konuşmanın artikülasyonu genellikle sarhoşvaridir (1,13).

#### **4.1.3. Nöromusküler Hastalıklar ve Ekstremitte Problemleri**

Nöromusküler hastalıklar ilerleyici kas zayıflıklarıyla karakterize genellikle heterojenez hastalık gruplarıdır. İlerleyici kas zayıflığı, deformite ve kontraktürlere bağlı olarak hastalarda fonksiyonel yetersizlikler görülmektedir. Üst ekstremitte ve alt ekstremitte işlevlerini etkileyen bu fonksiyonel yetersizlikler hastalığın başlangıç yaşına ve hastalığın süresine göre her hastada farklı şekilde görülmektedir. Hastalığın başlangıç yaşı azaldıkça ve hastalığın süresi uzadıkça görülen fonksiyonel yetersizlikler artmaktadır. Motor becerilerde ve yürümede görülen bozukluklar sık rastlanılan şikayetlerdendir (1,11,15).

Nöromusküler hastalıkların birçoğunda alt ekstremitte tutulumları üst ekstremitte tutulumlarına oranla daha fazladır. Alt ekstremitelerde görülen bu tutulum birçok hastanın ambulasyon düzeyini etkilemekte ve günlük yaşam aktivitelerini kısıtlamaktadır. Hasta yakınları ve terapistler genellikle çocukların yürüyüşünü; eğlenceli, abartılı üst ekstremitte salınımlarının olduğu, sakarca, ördekvari, bir taraftan diğer tarafa sallanarak ve paytak paytak yürüme gibi çeşitli tariflerle tanımlamaktadır (15).

DMD ve LGMD gibi bazı hastalık gruplarında üst ekstremitte etkilenim oranı daha yüksektir. Üst ekstremitte tutulumlarına bağlı olarak hastaların kişisel bakım, beslenme ve giyinme gibi aktivitelerdeki bağımsızlık düzeyleri azalmaktadır. Proksimal kas tutulumu olan hastalarda kaba motor fonksiyonların kullanıldığı aktivitelerde

yetersizlik görülmekteyken, distal kas tutulumu olan hastalarda ince motor becerilerin kullanıldığı aktivitelerde etkilenimler görülmektedir (11,12).

#### **4.1.4 Nöromusküler Hastalıklar ve Solunum**

##### **4.1.4.1 Solunum Patofizyolojisi**

Şekil 4.1’de nöromusküler hastalarda solunum yetmezliğine götüren mekanizmanın patofizyolojisi özetlenmiştir. Etiyolojisi multifaktöriyel olsa da temel olarak, göğüs duvarının ve akciğer fonksiyonlarının bozulmasına bağlı obstrüktif ve restriktif akciğer hastalıkları oluşması olarak tanımlanabilir (16,17).

Pediyatrik nöromusküler hastalarda solunum yetmezliği iki farklı formda görülmektedir ve bunların tedavi yaklaşımları farklılık göstermektedir. Akciğer yetmezliği primer olarak, ölü boşluk ventilasyonuna bağlı olarak gelişen hiperkarbinin eşlik ettiği veya etmediği intrapulmoner manevranın sonucuyla oluşan hipoksemiyle ortaya çıkmaktadır. Hiperkapnik (solunum pompası) yetmezlik; primer olarak hiperkarbiye bağlı olarak gelişen ventilatuar yetmezliktir. Solunum pompası, akciğer ve göğüs duvarının elastik ve dirençli kuvvetlerine rağmen havayı akciğerlere pompalamak zorundadır. Pompa yetmezliği solunum kas zayıflığına ve/veya yorgunluğa bağlı olarak gelişebilmektedir (17).

Solunumda etkilenim görülen tüm nöromusküler hastalıklar, inspirasyon volümünde, dolayısıyla total akciğer kapasitesinde (TAK) azalmaya neden oldukları için restriktif hastalıklar arasında yer alırlar (18).

Göğüs duvarı kompliyansı kronik kas hastalığı olan bireylerde yaklaşık olarak %30 oranında azalma göstermektedir. Göğüs kompliyansının yanısıra, maksimum inspirasyon ve ekspirasyon basınçları ve yine aynı şekilde çoğu akciğer hacim ve kapasiteleri de azalmıştır (19).

Fonksiyonel rezidüel kapasite (FRK) değişmemiş, azalmış ya da hafifçe artmış olabilir. Kronik kas hastalığı olan kişilerde, vital kapasite (VK) ve TAK'de orta derecede azalma, FRK'de orta derecede azalma ve normal rezidüel volüm (RV) ile ilişkilidir. VK'de azalma sadece solunum kas zayıflığına bağlı olarak değil, aynı zamanda akciğer ve göğüs duvarı kompliyansından dolayı da gelişebilmektedir (20).

Düzenli olarak derin veya mekanik yardımcı nefes alma gerçekleşmez ise maksimum nefes alma kapasitesi (MNAK) düşer, akciğer kompliyansı azalır ve hastada kronik mikrotelektaziler baş gösterir. Göğüs duvarı ve akciğerin azalmış elastisitesini gidermek için, solunumun artmış elastik işi mecburi hale gelir. İleri dönemde mikrotelektaziler, akciğer ve göğüs duvarı elastikiyetini bozar ve sonuç olarak göğüs kafesi hareketi sürekli olarak kaybolur (21).

#### **4.1.4.2 Nöromusküler Hastalıklarda Solunum Problemleri**

Nöromusküler hastalar özellikle fiziksel aktivite ve uyku sırasında solunumsal problemlerle karşılaşmaktadır. Nefes darlığı ilk olarak sadece eforlu aktivitelerde ortaya çıksa da hastalığın ilerleyişine bağlı olarak günlük yaşam aktivitelerini gerçekleştirirken de görülmeye başlar (9,14). Hastalar aktivite sırasında nefes darlığını ve yorgunluğu azaltmak için bilinçsiz olarak kompensasyon mekanizması geliştirebilir. Bu yüzden erken dönemde hastalıkla ilgili belirtilere yönelik daha detaylı sorular sorulmalıdır (14). Solunumu etkileyen tüm nöromusküler hastalıklar, inspirasyon volümünde, dolayısıyla total akciğer kapasitesinde (TAK) azalmaya neden oldukları için restriktif akciğer hastalıkları arasında yer alır (18).

DMD’de restriktif akciğer hastalığına bağlı kronik respiratuar yetmezlik hemen hemen tüm hastalarda görülmektedir. Respiratuar bozukluk hastalığın ileri evrelerinde, genellikle ileri çocukluk evresinde büyük bir klinik sorun haline gelir. Bu hastalarda solunum yetmezliği en sık rastlanılan ölüm nedenidir (22).

Pulmoner fonksiyonlar ortalama 9-11 yaşlarında kayba uğramaya başlar. Zorlu vital kapasite (FVC) yılda ortalama %5-10 arasında düşmeye başlar, öksürme kuvveti yetersizdir ve zayıf öksürüğe bağlı havayollarında sekresyon birikimi ilerleyen dönemde sık görülen bulgular arasındadır (23,24). Zorlu vital kapasitedeki progresif düşüş, gece hiperkapnisinin gündüzleri de görülmesi şeklinde ilerleyerek ciddi solunum yetmezliğinin gelişmesine zemin hazırlar (25). Bu hastalarda gençlik dönemlerinin orta kısmı ile son kısmı arasında geceleri ventilasyon yardımcılara ihtiyaç duyulmaktadır. Gelişmiş pulmoner bakım ve akciğer enfeksiyonlarının agresif tedavisi ile yaşam süresi uzatılabilmektedir (26,27).

BMD’li hastalarda restriktif akciğer problemleri bir komplikasyon olarak görülse de pulmoner bozukluklar DMD’deki kadar ciddi seviyelere ulaşmaz. Restriktif akciğer problemlerinden dolayı hastalara non-invazif ventilasyon gerekebilir. Distrofik miyopatinin yavaş ilerleyen yapısından dolayı hastaların fonksiyonel mobilite ve yaşam süreleri uzundur, bu da hastaları kardiyak yetmezlik durumlarında kalp transplantasyonları için uygun bir aday haline getirir. Olgudan olguya değişkenlik göstermekle birlikte hastalar genellikle dördüncü veya beşinci dekatlarında yaşamlarını yitirirler (1,24).

Miyotonik distrofilili hastalarda yüz kaslarının tutulumundan dolayı bazen yutmada güçlükler oluşabilir. Şiddetli etkilenimi olan çocuklarda aspirasyon pnömonisi riski vardır. Kardiyak aritmiler ve pnömoni bu hastalarda en önemli ölüm nedenleridir (13).

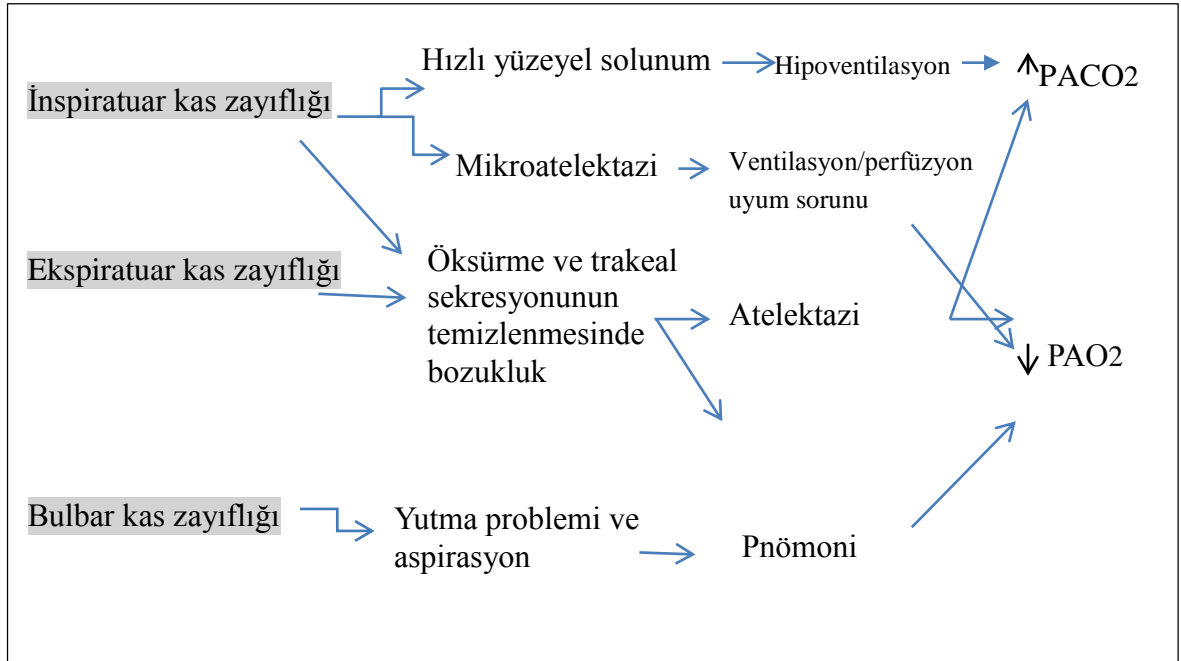


LGMD’de hastalığın seyrinde aksiyal zayıflık ve skolyoza bağlı olarak solunum yetmezlikleri görülebilir. Gen mutasyonuna göre solunumsal bozukluklar hastalığın çeşitli evrelerinde baş gösterebilir. LGMD’li olgularda DMD gibi distrofinopatilere oranla solunum fonksiyonları daha az etkilense de konjestif kardiyak yetmezlik ve kardiyak aritmiler de görülebilmektedir (1).

#### 4.1.4.3. Nöromusküler Hastalıklarda Solunum Kas Zayıflıkları

Solunum sisteminin üç farklı musküler bileşeni vardır. Bu kas grupları ve temel işlevleri aşağıdaki gibidir (4).

1. İspiratuar kaslar: Ventilasyon
2. Ekspiratuar kaslar: Öksürme
3. Bulbar kaslar: Hava yollarının korunması



Şekil 4.1 Nöromusküler Hastalıklarda Kas Zayıflıklarına Bağlı Görülen Solunum Problemleri

Nöromusküler hastalıklarda görülen yetersiz ventilasyonun esas nedeni inspiratuar kas zayıflığıdır. Inspiratuar kasların zayıflığı tidal volümün (TV) azalmasına neden olur. Inspiratuar kas zayıflığından dolayı akciğerler yeteri kadar şişemez, alveolar ünitlerin tekrar güçlenmesiyle mikroatektaziler oluşur ve ventilasyon/perfüzyon uyumsuzluğuna bağlı olarak hipoksemi gelişir. Hipoksemi birçok nedene bağlı olabilmekte birlikte yetersiz ventilasyon da tek başına hipoksemiye neden olabilir. Inspiratuar kas zayıflığı olan hastaların solunumu yüzeyledir ve bu hastalar inspirasyonu etkin yapamaz. Bu nedenle ateletazi gelişir, bu da solunum sistemi kompliyansının azalmasına, solunum işinin artmasına ve solunum kas yorgunluğuna yol açar. Inspiratuar kasların zayıflığı restriktif solunum paternine neden olur. Inspiratuar kas zayıflığı olan hastalar yardımcı solunum kaslarını kullanır ve diyafragmatik harekete yardımcı olabilmek için yer çekiminden yararlanır. Bunların sonucunda ortopne, yardımcı solunum kası kullanımı ve abdominal paradoksal hareket gelişir (4,14).

Nöromusküler hastalıklarda solunum kas zayıflığı sık karşılaşılan bir problemdir. Ancak hareket kaybı nedeniyle genellikle geri planda kalır. Bu hastalarda solunum kas zayıflığı, yetersiz ventilasyon, noktürnal hipoventilasyon veya yetersiz öksürük nedeni olabilir. Ciddi solunum kas zayıflığı gelişen nöromusküler hastalığı olan kişilerde yorgunluk, nefes darlığı, sekresyonların bozulmuş kontrolü, tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu, solunum yetersizliği, pulmoner hipertansiyon ve akut veya kronik korpulmonale gelişebilir. Kronik nöromusküler hastalık sebebiyle ciddi solunum kas zayıflığı olan hastaların fiziksel aktiviteleri kısıtlı olduğu için nadiren solunum sistemlerine yük bindirirler ve bu nedenle de çoğu nefes darlığından şikayet etmez (1,4,28).

Ekspiratuar kas zayıflığı, kas hastalığı olan kişilerde yaygın olup etkisiz öksürüğe ve sekresyon atılımının bozulmasına sebep olur. Bu durum bazı hastalarda tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonlarına yol açabilir. Sağlıklı kişilerde, ekspiratuar kasların kuvvetli kasılması ile plevral basınçta oluşturulan değişikliklerle merkezi intratorasik

havayollarının dinamik kompresyonu, sekresyonların proksimale doğru hareket etmelerinde rol oynar. Ekspiratuar kas zayıflığı arttıkça, öksürme eforu sırasında oluşturulan plevral basınçlar azalır ve havayolu temizlenmesi bozulur (19,21).

Nöromusküler hastalığın tipi ve genel kas zayıflığının dağılımı solunum kas bozukluğu ile ilişkilidir. Solunum kas zayıflığı olan hastalarda bulunan hızlı, yüzeysel solunum paterni solunum kas kuvvetindeki azalma nedeniyle olabileceği gibi, akciğer ve göğüs duvarı elastik rekoilindeki değişiklikler nedeniyle de olabilir. İspiratuar kas tonusunda azalma, akciğer volümünü azaltan ve göğüs duvarı tonusu ve uzayabilirliğinde kronik değişiklikler yaratan akciğer elastik rekoiline karşı koyamamaya yol açabilir. İspiratuar kas gücünün %30'u kaybolduğunda, gaz değişiminde anormallikler ortaya çıkabilir (4,18).

#### **4.1.4.4.Nöromusküler Hastalıklarda Solunumun Değerlendirilmesi**

Nöromusküler hastalığa sahip çocuklarda ilerleyici interkostal ve diyafram kasları zayıflığından dolayı solunum problemlerinin görülmesi kaçınılmazdır. Akciğer fonksiyonlarının korunması, göğüs infeksiyonlarının tedavisi ve önlenmesi ve ileri safhalarda ventilatör desteği nöromusküler çocuk hastalar için önemli düzenlemelerdir (4). Hastaların ventilatör desteğini ve uygun öksürük destek tekniklerini belirleme adına spirometre, kapnografi, pulseoksimetre, zirve öksürük akımı ve maksimal inspiratuar basınç ölçümleri yapılmaktadır. Fonksiyonel olarak nöromusküler hastalığı olan hastalarda vital kapasitede ve total akciğer kapasitesinde azalma sonucu klinik belirtiler ortaya çıkar. Bununla birlikte solunum kas gücünde ciddi bozukluk olmasına rağmen vital kapasite normal limitlerin üstünde olabileceğinden solunum kas gücünü değerlendirmek için duyarlı bir parametre yoktur. Bu durumda kas gücü bozukluğu maksimal statik solunum basıncı ile saptanabilir. Yalnız kas zayıflığı önemli derecede olduğunda (kas gücünün beklenilenin %50'sinden fazla azalması durumunda) vital kapasitede azalma gözlenebilir. Bununla birlikte vital kapasiteyi azaltacak kadar solunum kas güçsüzlüğü olan kritik hastaların değerlendirilmesinde kullanışlı bir yöntemdir. Vital kapasitenin beklenen aralığının %40-50'sinin altına düşmesi

durumunda hastalar asemptomatik olsalar bile uyanıklık döneminde kan gazlarının değerlendirilmesi düşünülmelidir. Literatürde komplikasyonlar ve ölüm riskini arttıran bozulmuş solunum fonksiyonları ile ilişkili birçok değişik değer bildirilmiştir (4,28,29).

Zirve öksürük akımı "peak flow metre" ile ölçülebilir. Zirve öksürük akımı, solunum sisteminin sekresyonları temizleyebilme kapasitesi ile doğrudan ilişkilidir. 160 litre/dakikanın altındaki değerler trakeabronşial ağacın temizliği ile ilişkilidir. Bununla birlikte enfeksiyonlar seyrinde kas gücünde kötüleşmeye eğilim olduğundan, zirve öksürük akımı 60 litre/dakikanın üzerinde olmasına rağmen, buna yakın değerler hava yolunun yeterli korumaya sahip olduğunu garanti etmemektedir. Bundan dolayı 270 litre/dakika zirve öksürük akım hacmi, öksürük destekleyici tekniklerden hastaların görebilmeleri için "cut-off" sınır değer olarak 19 kullanılmaktadır (30). Maksimal ekspiratuar basınç değerinin 60 cm. su veya üstünde olması, öksürük sırasında yeterli hava akımı oluşturma kapasitesi ile ilişkilidir. Bununla birlikte 45 cm. su veya altındaki ölçümler, yetersiz öksürük olduğuna işaret etmektedir. Pulse oksimetre, atelektazi ve pnömoniler gibi durumları tanımlamaya yardımcı olmaktadır. Bu gibi durumlarda sekresyonların temizlenme önlemlerinin önemi artmaktadır. Kan karbondioksit düzeyi ölçümü de nöromusküler hastalıklarda çalışılmaktadır. Bu amaçla "kapnografi" ideal ölçüm tekniğidir. Hastalar ayrıca obstriktif uyku apnesi, aspirasyon, gastroösefageal reflü ve astım gibi diğer solunum ve ilişkili hastalıklar açısından da değerlendirilmelidir (30,31).

## 5. GEREÇ VE YÖNTEM

### 5.1. Gereç

Çalışmamız, Bezm-i Alem Vakıf Üniversitesi Hastanesi Pediatrik Nöroloji Kliniği'nde kas hastası tanısı ile takip edilen ve çalışma kapsamında değerlendirme için aile onayı alınmış 6-18 yaş aralığında 30 çocuk ile gerçekleştirilmiştir.

Çalışmaya dahil edilme kriterleri

- Progresif kas hastası tanısı almış olmak
- Çalışmaya katılmak için ailenin rızası olmak
- 6-18 yaş aralığında olmak
- Vignos skalasına göre Evre 5 ve altında olmak (yardımsız yürür)
- Brooke skalasına göre Evre 1-4 arasında olmak

Çalışmadan dışlanma kriterleri

- Kavramayı engelleyecek kontraktüre veya deformiteye sahip olmak
- Brooke skalasına göre Evre 4'ün üzerinde olmak
- Vignos skalasına göre Evre 6 ve üzerinde olmak (non ambulatuar)
- Kooperasyon sorunu olmak
- Ciddi sistemik hastalığı olmak

Bu tez çalışması Medipol Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'nun 12/12/2014 tarihli, 10840098 sayılı toplantısında, 316 dosya numarasıyla onay almış ve Helsinki deklarasyonuna uygun olarak yürütülmüştür. Çalışmaya katılmayı kabul eden nöromusküler hastalığı bulunan çocukların ailelerine çalışmanın amacı ve yapılacak değerlendirmeler hakkında bilgi verilmiş ve İstanbul Medipol

Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu tarafından belirlenen ve standartlara uygun "Bilgilendirme Formu" okutulup imzaları alınmak suretiyle onayları alınmıştır.

## 5.2. Yöntem

Çalışmamıza dahil edilen çocukların üst ekstremitte fonksiyonel seviyeleri, Brooke ve ark. tarafından 1981 yılında nöromusküler hastalığa sahip çocukların üst ekstremitte fonksiyonlarını sınıflandırmak için geliştirilmiş, Brooke üst ekstremitte fonksiyonel skalası (BÜEFS) kullanılarak belirlenmiştir (Tablo 5.1) (32).

Tablo 5.1 Brooke Üst Ekstremitte Fonksiyonel Evrelemesi

Devre	Fonksiyonel tanımlama
<b>Üst ekstremitte için Brooke skalası</b>	
1	Kollar yandayken harekete başlar ve ellerini başının üzerinde tam olarak birleştirebilir.
2	Ancak dirseklerini fleksiyona getirerek kollarını başının üzerine getirebilir veya yardımcı kaslarını kullanır.
3	Ellerini başının üzerine kaldıramaz, fakat bardağı ağzına götürebilir (Gerekirse iki elini birden kullanır).
4	Ellerini ağzına kadar kaldırabilir, fakat bir bardak suyu ağzına götüremez.
5	Ellerini ağzına kadar kaldıramaz, fakat kalem tutmak için veya masadan bozuk para almak için ellerini kullanabilir.
6	Ellerini ağzına kadar kaldıramaz ve ellerini fonksiyonel kullanamaz.

Brooke skalasına göre üst ekstremitte motor fonksiyonel evrelemesi yapıldıktan sonra çocuklar 2 gruba ayrılmıştır:

**1.grup:** Evre 1 ve Evre 2

## **2.grup:** Evre 3 ve Evre 4

Gruplandırma sonrası değerlendirme yöntemlerini gerçekleştirmeye engeli olmayan çocuklara çalışma kapsamında yapılması planlanan ölçüm ve değerlendirmeler yapılmıştır.

### **5.2.1. Değerlendirme**

Çalışmamızda pediatrik hastaların üst ekstremitte ve solunum fonksiyonlarını değerlendirmek için aşağıdaki değerlendirmeler yapılmıştır.

1. Katılımcı Değerlendirme Formu
2. El kavrama kuvveti değerlendirmesi
3. Solunum fonksiyon testleri
4. El becerisi değerlendirmesi
5. Manuel kas kuvveti değerlendirmesi
6. Ambulasyon değerlendirmesi

**1. Katılımcı Değerlendirme Formu:** Katılımcıların kişisel ve değerlendirme bilgileri tarafımızca hazırlanan değerlendirme formu ile toplanmıştır. Katılımcı değerlendirme formu aşağıdaki parametrelerden oluşturulmuştur:

- Ad- Soyad
- Yaş
- Cinsiyet
- Boy, Kilo
- Vücut Kitle İndeksi (VKİ)
- Eğitim durumu

- Meslek
- Tanı
- Hastalığın tanı zamanı
- Hastalığın süresi
- Kronik hastalıklar
- Ailede kas hastalığı
- Akraba evliliği
- Gower's belirtisi
- Semptomlar
- Tedavi geçmişi
- İlaç kullanımı
- Cerrahi geçmişi

## **2- El kavrama kuvveti deęerlendirmesi**

El kavrama kuvvetini deęerlendirmek için "Jamar el dinamometresi" kullanılmıřtır. Çocuklar oturma pozisyonunda, omuz adduksiyonda ve nötral rotasyonda, dirsek 90° fleksiyonda ve ön kol midrotasyonda ölçüm yapılmıřtır. Çocuklardan maksimal istemli kavrama yapmaları istenmiřtir. Toplamda 3 ölçüm yapılmıř ve her ölçümden sonra 1 dakika dinlenme arası verilmiřtir. Yapılan ölçümlerin ortalama deęerleri kaydedilmiřtir. Her iki el için ayrı ölçümler yapılmıřtır (Resim 5.1) (33).





Resim 5.1 Jamar Dinamometresiyle El Kavrama Gücü Ölçümü

### 3- Solunum Değerlendirmesi

Solunum fonksiyon testi (SFT), spirometre aleti aracılığı ile akciğerlerin havayı ne kadar iyi aldığını ya da verdiğini ve oksijen gibi gazların vücut içerisindeki hareketinin derecesini ölçmeye yarayan testtir. Spirometre hangi miktarda havayı ne kadar hızda içeri alıp dışarı verdiğimizi ölçerek birçok akciğer hastalığını değerlendirmede kullanılabilir (34).

SFT ölçümleri hastalar oturur pozisyondayken, burun delikleri rahatsızlık vermeyecek yumuşak başlı bir mandal yardımıyla kapalı olarak yapılmıştır. Ağıza yerleştirilen ve hava kaçağı olmadığından emin olunan spirometre aletine bağlı bir başlık yardımıyla hastalardan inspirasyon ve ardından ekspirasyon yapması istenmiştir. Ölçümler American Thoracic Society (ATS) ve European Respiratory Society (ERS)'nin ortak olarak belirlemiş oldukları standardizasyon kriterlerine uygun olarak

gerçekleştirilmiştir (35). Cosmed Pony FX marka solunum fonksiyon testi cihazı kullanılmıştır.

Çalışma kapsamında hastaların birinci saniyedeki zorlu ekspirasyon hacmi ( $FEV_1$ ), Zorlu vital kapasite (FVC),  $FEV_1/FVC$  ve Tepe akım hızı (PEF) değerlerine bakılmıştır.

Zorlu vital kapasite (FVC); maksimal inspirasyon sonrası yapılabilecek en yüksek eforla gerçekleştirilen ekspirasyondaki eksale olan maksimal hava miktarıdır.

Birinci saniyedeki zorlu ekspirasyon hacmi ( $FEV_1$ ); maksimal inspirasyon sonrasında yapılan maksimal ekspirasyonun ilk saniyedeki değeridir.

Tepe akım hızı (PEF); Genellikle FVC ile eş zamanlı olarak ölçülen maksimum ekspirasyon hızının değeridir (34,36,37).



Resim 5.2 Solunum Fonksiyon Testi

#### 4- Üst ekstremitte deęerlendirmesi

Hastaların üst ekstremitte becerilerini deęerlendirmek için "Nine hole peg testi (9 delikli peg testi)" kullanılmıřtır (Resim 5.3).

9 delikli peg testi: Hastalardan 9 tahta çiviye hızlı bir řekilde saklama kutusundan alıp, rastgele deliklere yerleřtirmesi, sonra deliklerden toplayarak tekrar muhafaza bölümüne koyması istenmiřtir. Geçen süre, kronometre ile saniye olarak ölçölmüş ve 20 saniye üzeri "beceri kaybı" olarak deęerlendirilmiřtir (38).



Resim 5.3 Dokuz Delikli Peg Testi

## 5- Üst Ekstremitte Kas Kuvveti Deęerlendirmesi

Hastaların üst ekstremitte kas kuvveti Dr.Lovett'in manuel kas testi yöntemiyle ölçülmüştür. Bu yöntemle göre kas kuvveti 0 (hiçbir kontraksiyon yok) ile 5 (normal kas kuvveti) arasında deęerler verilerek deęerlendirilmiştir (Tablo 5.2) (39). Deltoid, biceps ve triceps kas kuvvetlerinin ölçümleri yapılmıştır.

Tablo 5.2 Manuel Kas Testi Derecelendirme Tablosu

<b>5</b>	<b>5</b>
<b>4+</b>	4,5
<b>4</b>	4
<b>4-</b>	3,66
<b>3+</b>	3,33
<b>3</b>	3
<b>3-</b>	2,66
<b>2+</b>	2,33
<b>2</b>	2
<b>2-</b>	1,5
<b>1</b>	1
<b>0</b>	0

## 6- Ambulasyonun Deęerlendirilmesi

Hastaların ambulasyon düzeyleri, Vignos skalasıyla deęerlendirilmiştir. Vignos skalası; nöromusküler hastalarda alt ekstremitte fonksiyonları deęerlendirmek için kullanılan bir ölçektir (Tablo 5.3) (40).

Tablo 5.3 Vignos skalası

1	Yardımla yürür ve basamakları çıkar.
2	Yürür ve tırabzanlara tutunarak basamakları çıkar (12 sn.'den az sürede).
3	Tırabzanlara tutunarak yavaşça basamakları çıkar (12 sn.'den uzun sürede).
4	Yardımsız yürür ve sandalyeden kalkar, fakat basamakları çıkamaz.
5	Yardımsız yürür, fakat sandalyeden kalkamaz veya basamakları çıkamaz.
6	Sadece yardımla yürüyebilir veya uzun yürüme cihazı ile bağımsız yürür.
7	Uzun yürüme cihazı ile yürür, fakat denge için yardıma ihtiyaç duyar.
8	Uzun yürüme cihazı ile ayakta durur, fakat yardımla bile yürüyemez.
9	Tekerlekli sandalyededir.
10	Yatağa bağımlıdır.

### 5.3. İstatistiksel Analiz

İstatistiksel analizler SPSS 20.0 istatistik programı kullanılarak yapıldı. Değişkenlerin normal dağılıma uygunluğunu araştırmak için One sample Kolmogorov-Smirnov testi kullanıldı. Normal dağılım gösteren değişkenler ortalama ve standart sapma ( $ort \pm ss$ ) ile verildi. Veri analizinde dikotom değişkenlerin analizinde kıkare testi, korelasyon analizlerinde Spearman ve Pearson analiz yöntemlerinden yararlanıldı.

Tüm analizlerde istatistiksel anlamlılık  $p < 0,05$  olarak kabul edildi.

## 6. BULGULAR

Tez çalışmamız kapsamında 42 çocuk değerlendirmeye alınmıştır. Dahil edilme kriterlerimize göre 12 hasta çalışma dışı bırakılmıştır. Sonuç olarak 6-18 yaş arası (ortalama yaş 11,5±3,79 yıl) 30 kas hastası çocuk bu çalışmada yer almıştır. Çocukların demografik özellikleri Tablo 6.1’de ve genel özellikleri Tablo 6.2.’de gösterilmiştir.

Tablo 6.1 Kas Hastası Çocukların Demografik Özellikleri

Özellik	ort ± ss
Yaş (yıl)	11,5±3,78
Boy (cm)	133,9±33,06
VKI (kg/m <sup>2</sup> )	19,08±4,48

VKI: Vücut Kütle İndeksi

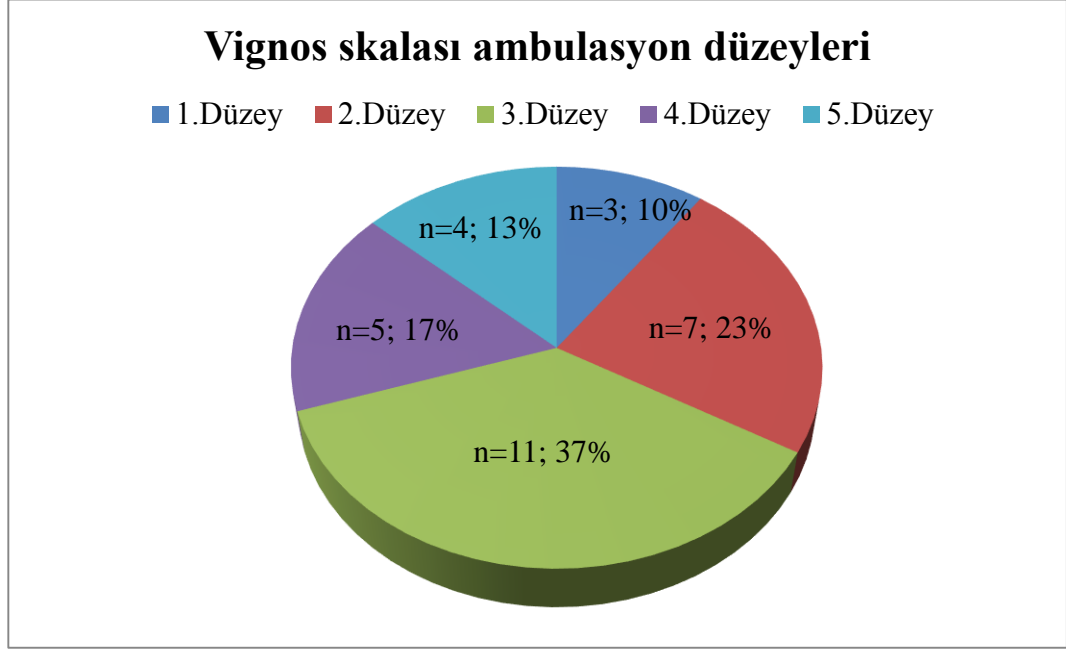
ort: ortalama, ss: standart sapma

Tablo 6.2 Çocukların Genel Özellikleri

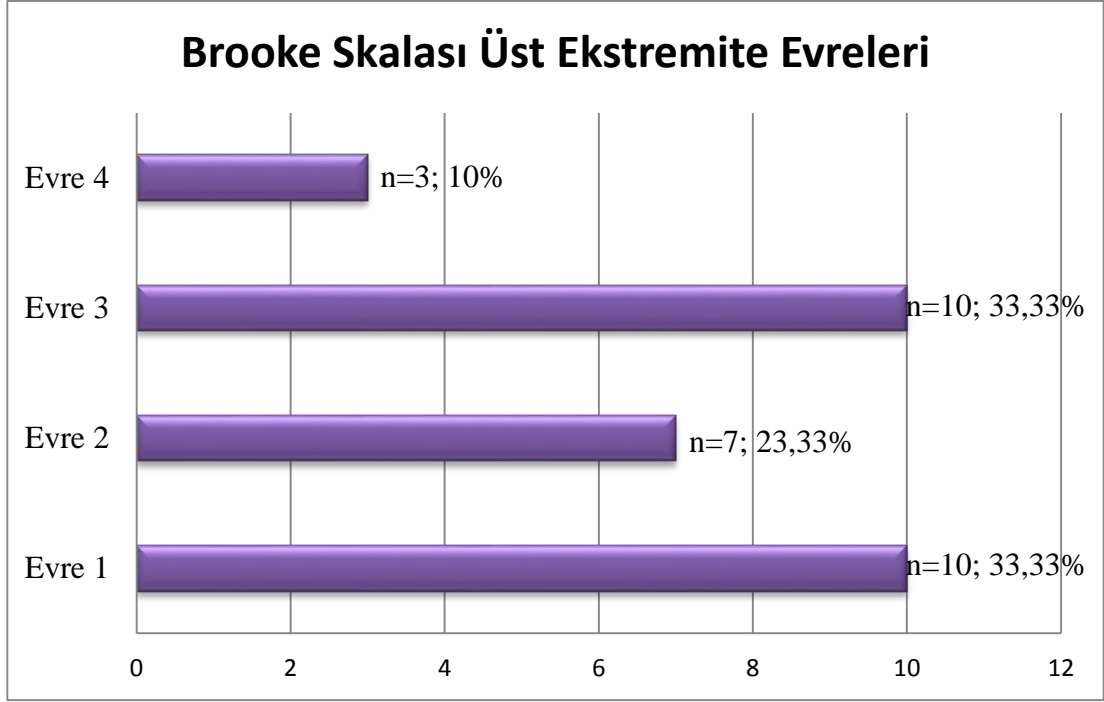
		N	%
<b>Pozitif Aile</b>	Kas hastalığı var	15	50
	Kas hastalığı yok	15	50
<b>Cinsiyet</b>	Kadın	14	46,7
	Erkek	16	53,3
<b>Eğitim düzeyleri</b>	İlköğretim	19	63,33
	Lise	11	36,67
<b>Dominant Taraf</b>	Sağ	30	100
	Sol	-	-

Çocukların Vignos skalasına göre ambulasyon düzeyleri ve Brooke üst ekstremité fonksiyonel seviyelerinin dağılımları incelendiğinde Vignos skalasına göre ambulasyon düzeylerinin en sık 2. Düzeyde olduğu; Brooke üst ekstremité fonksiyonel

skalasına göre en sık rastlanılan seviyelerin ise Evre 1 ve Evre 3 olduđu görülmüştür. Sonuçlar grafikler üzerinde gösterilmiştir (Şekil 6.1 ve 6.2).



Şekil 6.1 Çocukların Ambulasyon Düzeylerinin Dağılımı



Şekil 6.2 Üst Ekstremitte Fonksiyonel Düzeylerinin Dağılımı

Çocukların kavrama güçlerinin ( $p= 0,000$ ) ve DDPT sürelerinin ( $p= 0,002$ ) sağ tarafta belirgin derecede iyi olduğu bulunmuştur (Tablo 6.3).

Tablo 6.3 Kavrama gücü ve DDPT Sonuçlarının Taraflara Göre Dağılımı

	Sağ (ort±ss)	Sol (ort±ss)	p
<b>Kavrama gücü (kg)</b>	7,74±4,46	6,60±4,30	0,00
<b>DDPT (sn)</b>	30,99±2,33	32,84±14	0,002

DDPT: Dokuz delikli peg testi,

ort: ortalama, ss: standart sapma



Çocukların sağ ve sol taraf manuel kas güçlerine bakıldığında özellikle deltoid kası başta olmak üzere triceps ve biceps brachii kas gücünün sağda anlamlı derecede yüksek olduğu gözlenmiştir (Tablo 6.4).

Tablo 6.4 Kas Güçlerinin Sağ ve Sol Tarafa Göre Dağılımları

	<b>Sağ</b> <b>(ort±ss)</b>	<b>Sol</b> <b>(ort±ss)</b>	<b>p</b>
<b>Deltoid Ön Parça</b>	3,87±0,87	3,47±0,84	0,00
<b>Deltoid Orta Parça</b>	3,72±0,91	3,42±0,79	0,00
<b>Deltoid Arka Parça</b>	3,79±0,94	3,37±0,82	0,00
<b>Triceps</b>	3,64±0,79	3,55±0,74	0,03
<b>Biceps Brachii</b>	3,76±0,84	3,62±0,78	0,02

ort: ortalama, ss:standart sapma

Çocukların solunum fonksiyon testi sonuçlarına bakıldığında litre bazında en yüksek değerlerin PEF sonuçlarında olduğu (ortalama PEF 2,58±1,25 litre) ancak ön görülen değerler baz alındığında en düşük yüzdelerin (ortalama PEF yüzde 64,53±20,57) de yine PEF yüzdeleri olduğu tespit edilmiştir (Tablo 6.5).

Tablo 6.5 Kas Hastası Çocukların Solunum Fonksiyon Testi Sonuçları

	<b>Litre</b> <b>(ort±ss)</b>	<b>%</b> <b>(ort±ss)</b>
<b>FEV<sub>1</sub></b>	1,54±0,67	73±17,71
<b>FVC</b>	1,74±0,77	76,30±17,90
<b>FEV<sub>1</sub>/FVC</b>	-	91,19±14,69
<b>PEF</b>	2,58±1,25	64,53±20,57

FEV<sub>1</sub>: 1.saniyedeki zorlu ekspiryum volümü

FVC: Zorlu Vital Kapasite (Forced Vital Capacity)

PEF: Tepe akım hızı (Peak Expiratory Flow)

ort: ortalama, ss: standart sapma

Kas hastalığı olan çocukların Vignos skalasına göre ambulasyon düzeyleri ile sağ ve sol taraf DDPT sonuçları arasında pozitif ilişki olduğu gözlenmiştir (Tablo 6.6).

Ambulasyon düzeyleri ile sağ ve sol taraf kavrama gücü arasında negatif ilişki olduğu görülmüştür (Tablo 6.6).

Tablo.6.6 Vignos Ambulasyon Skoru ile Kavrama Gücü ve DDPT Arasındaki İlişki

	Vignos	Sağ El kavrama gücü	Sol El kavrama gücü	Sağ DDPT	Sol DDPT
<b>Vignos</b>	AD	$r_s = -0,39$ $p = 0,04$	$r_s = -0,35$ $p = 0,06$	$r_s = 0,58$ $p = 0,00$	$r_s = 0,58$ $p = 0,00$
<b>Sağ kavrama gücü</b>	$r_s = -0,39$ $p = 0,04$	AD	$r_s = 0,98$ $p = 0,00$	$r_s = -0,61$ $p = 0,00$	$r_s = -0,59$ $p = 0,00$
<b>Sol kavrama gücü</b>	$r_s = -0,35$ $p = 0,06$	$r_s = 0,98$ $p = 0,00$	AD	$r_s = -0,56$ $p = 0,00$	$r_s = -0,56$ $p = 0,00$
<b>Sağ DDPT</b>	$r_s = 0,58$ $p = 0,00$	$r_s = -0,61$ $p = 0,00$	$r_s = -0,56$ $p = 0,00$	AD	$r_s = 0,94$ $p = 0,00$
<b>Sol DDPT</b>	$r_s = 0,58$ $p = 0,00$	$r_s = -0,59$ $p = 0,00$	$r_s = -0,56$ $p = 0,00$	$r_s = 0,94$ $p = 0,00$	AD

\*Spearman korelasyon analizi ile değerlendirilmiştir.

DDPT: Dokuz delikli peg testi

$r_s$ : Spearman korelasyon katsayısı

AD: Anlamli değil

Çocukların ambulasyon düzeyi ile PEF (litre) ve PEF (%) değerleri arasında negatif ilişki bulunmuştur, diğer solunum fonksiyon parametreleri ile ambulasyon düzeyi arasında anlamlı ilişki bulunmamıştır (Tablo 6.7).

Tablo 6.7 Kas Hastası Çocukların Ambulasyon Düzeyi İle Solunum Fonksiyonları arasındaki İlişki

	<b>VS</b>	<b>FEV<sub>1</sub></b> <b>(lt)</b>	<b>FEV<sub>1</sub></b> <b>(%)</b>	<b>FVC</b> <b>(lt)</b>	<b>FVC</b> <b>(%)</b>	<b>PEF</b> <b>(lt)</b>	<b>PEF</b> <b>(%)</b>
<b>VS</b>	AD	AD	AD	AD	AD	r <sub>s</sub> = -0,36 p= 0,05	r <sub>s</sub> = -0,48 p= 0,01
<b>FEV<sub>1</sub></b> <b>(lt)</b>	AD	AD	r <sub>s</sub> = 0,37 p= 0,05	r <sub>s</sub> = 0,93 p= 0,00	AD	r <sub>s</sub> = 0,88 p= 0,00	AD
<b>FEV<sub>1</sub></b> <b>(%)</b>	AD	r <sub>s</sub> = 0,37 p= 0,05	AD	AD	r <sub>s</sub> = 0,78 p= 0,00	AD	r <sub>s</sub> = 0,78 p= 0,05
<b>FVC</b> <b>(lt)</b>	AD	r <sub>s</sub> = 0,93 p= 0,00	AD	AD	AD	r <sub>s</sub> = 0,86 p= 0,00	AD
<b>FVC</b> <b>(%)</b>	AD	AD	AD	AD	AD	AD	r <sub>s</sub> = 0,53 p= 0,00
<b>PEF</b> <b>(lt)</b>	r <sub>s</sub> = - 0,36 p= 0,05	r <sub>s</sub> = 0,88 p= 0,00	AD	r <sub>s</sub> = 0,86 p= 0,00	AD	AD	r <sub>s</sub> = 0,55 p= 0,00
<b>PEF</b> <b>(%)</b>	r <sub>s</sub> = - 0,47 p= 0,01	AD	r <sub>s</sub> = 0,78 p= 0,05	AD	r <sub>s</sub> = 0,53 p= 0,00	r <sub>s</sub> = 0,55 p= 0,00	AD

\*Spearman korelasyon analizi ile değerlendirilmiştir.

VS: Vignos skalası,

FEV<sub>1</sub>: 1.saniyedeki zorlu ekspiriyum volümü

FVC: Zorlu Vital Kapasite (Forced Vital Capacity)

PEF: Tepe akım hızı (Peak Expiratory Flow)

r<sub>s</sub>: Spearman korelasyon katsayısı

AD: Anlamli değil

Çocukların sağ ve sol taraf kavrama güçleri ile solunum fonksiyonları arasında pozitif yönde ilişki belirlenmiştir (Tablo 6.8).

Tablo 6.8 Kavrama Gücü ile Solunum Fonksiyonları Arasındaki İlişki

	Sağ El Kavrama Gücü (kg)	Sol El Kavrama Gücü (kg)
<b>FEV<sub>1</sub> (lt)</b>	$r_p= 0,58$ $p= 0,00$	$r_p= 0,59$ $p= 0,00$
<b>FEV<sub>1</sub> (%)</b>	AD	AD
<b>FVC (lt)</b>	$r_p= 0,43$ $p= 0,02$	$r_p= 0,47$ $p= 0,01$
<b>FVC (%)</b>	AD	AD
<b>PEF (lt)</b>	$r_p= 0,74$ $p= 0,00$	$r_p= 0,77$ $p= 0,00$
<b>PEF (%)</b>	$r_p= 0,39$ $p= 0,03$	$r_p= 0,42$ $p= 0,02$

\*Pearson korelasyon analizi ile değerlendirilmiştir.

FEV<sub>1</sub>: 1.saniyedeki zorlu ekspiryum volümü

FVC: Zorlu Vital Kapasite (Forced Vital Capacity)

PEF: Tepe akım hızı (Peak Expiratory Flow)

$r_p$ : Pearson Korelasyon Katsayısı

AD: anlamlı değil

Solunum fonksiyonları ile DDPT sonuçları arasında negatif yönde ilişki olduğu belirlenmiştir. Analizlerde özellikle PEF (litre) ve PEF (yüzde) değerleriyle olan ileri derece negatif ilişki göze çarpmıştır. Sonuçlar Tablo 6.9'da gösterilmiştir.

Tablo 6.9 Dokuz Delikli Peg Testi ile Solunum Fonksiyonları Arasındaki İlişki

	Sağ El DDPT	Sol El DDPT
<b>FEV<sub>1</sub> (lt)</b>	AD	AD
<b>FEV<sub>1</sub>(%)</b>	$r_p = -0,42$ $p = 0,02$	$r_p = -0,41$ $p = 0,02$
<b>FVC (lt)</b>	AD	AD
<b>FVC (%)</b>	AD	AD
<b>PEF (lt)</b>	$r_p = -0,56$ $p = 0,00$	$r_p = -0,53$ $p = 0,00$
<b>PEF (%)</b>	$r_p = -0,76$ $p = 0,00$	$r_p = -0,73$ $p = 0,00$

\*Pearson korelasyon analizi ile değerlendirilmiştir.

DDPT: Dokuz delikli peg testi

FEV<sub>1</sub>: 1.saniyedeki zorlu ekspiryum volümü

FVC: Zorlu Vital Kapasite (Forced Vital Capacity)

PEF: Tepe akım hızı (Peak Expiratory Flow)

$r_p$ : Pearson Korelasyon Katsayısı

AD: anlamlı değil

Çalışmaya katılan çocuklarda dominant taraf olan sağ taraf M.Deltoideus kasının tüm lifleriyle PEF değerleri arasında pozitif yönde anlamlı ilişki kaydedilirken sol taraf değerlendirmelerinde ilişki bulunamamıştır. Çocukların sağ ve sol M.Deltoideus kası ile solunum fonksiyonları arasındaki ilişki Tablo 6.10'da gösterilmiştir.

Tablo 6.10 Deltoid Kas Gücü ile Solunum Fonksiyonları Arasındaki İlişki

	<b>FEV<sub>1</sub></b>	<b>FEV<sub>1</sub></b>	<b>FVC</b>	<b>FVC</b>	<b>PEF</b>	<b>PEF</b>
	<b>lt</b>	<b>%</b>	<b>Lt</b>	<b>%</b>	<b>lt</b>	<b>%</b>
<b>Sağ- Deltoid ön</b>	AD	AD	AD	AD	r <sub>s</sub> = 0,45 p= 0,01	AD
<b>Sağ- Deltoid orta</b>	AD	AD	AD	AD	r <sub>s</sub> = 0,45 p= 0,01	AD
<b>Sağ- Deltoid arka</b>	AD	AD	AD	AD	r <sub>s</sub> = 0,43 p= 0,02	r <sub>s</sub> = 0,43 p= 0,02
<b>Sol- Deltoid ön</b>	AD	AD	AD	AD	AD	AD
<b>Sol- Deltoid orta</b>	AD	AD	AD	AD	AD	r <sub>s</sub> = 0,36 p= 0,05
<b>Sol- Deltoid arka</b>	AD	AD	AD	AD	r <sub>s</sub> = 0,38 p= 0,04	r <sub>s</sub> = 0,36 p= 0,05

\*Spearman korelasyon analizi ile değerlendirilmiştir.

FEV<sub>1</sub>: 1.saniyedeki zorlu ekspiriyum volümü

FVC: Zorlu Vital Kapasite (Forced Vital Capacity)

PEF: Tepe akım hızı (Peak Expiratory Flow)

r<sub>s</sub>: Spearman Korelasyon Katsayısı

AD: anlamlı değil

Çocukların M.Triceps ve M.Biceps Brachii kas gücü ile solunum fonksiyonları arasındaki ilişki Tablo 6.11’de gösterilmiştir. Her iki kasın kas gücü ile PEF (litre) ve PEF (yüzde) değerleri arasında pozitif yöndeki ilişki bulunmuştur.

Tablo 6.11 Triceps ve Biceps Brachii Kas Gücü ile Solunum Fonksiyonları Arasındaki İlişki

	<b>FEV<sub>1</sub></b> <b>Lt</b>	<b>FEV<sub>1</sub></b> <b>%</b>	<b>FVC</b> <b>Lt</b>	<b>FVC</b> <b>%</b>	<b>PEF</b> <b>lt</b>	<b>PEF</b> <b>%</b>
<b>Sağ- Triceps</b>	AD	AD	AD	AD	r <sub>s</sub> = 0,57 p= 0,00	r <sub>s</sub> = 0,43 p= 0,02
<b>Sol- Triceps</b>	AD	AD	AD	AD	r <sub>s</sub> = 0,54 p= 0,00	r <sub>s</sub> = 0,45 p= 0,01
<b>Sağ- Biceps Brachii</b>	AD	AD	AD	AD	r <sub>s</sub> = 0,43 p= 0,02	r <sub>s</sub> = 0,43 p= 0,02
<b>Sol- Biceps Brachii</b>	AD	AD	AD	AD	r <sub>s</sub> = 0,44 p= 0,02	AD

\*Spearman korelasyon analizi ile değerlendirilmiştir.

FEV<sub>1</sub>: 1.saniyedeki zorlu ekspiryum volümü;

FVC: Zorlu Vital Kapasite (Forced Vital Capacity)

PEF: Tepe akım hızı (Peak Expiratory Flow);

r<sub>s</sub>:Spearman Korelasyon Katsayısı;

AD: anlamlı değil

Kas hastası çocukların Brooke Üst Ekstremitte Fonksiyonel Skala sonuçları ile solunum fonksiyon testlerinden PEF (litre) ile PEF ve FEV<sub>1</sub> (yüzde) değerleri arasında pozitif yönde ilişki tespit edilmiştir (Tablo 6.12).



Tablo 6.12 Üst Ekstremitte Fonksiyonel Evresi ile Solunum Fonksiyonları Arasındaki İlişki

	<b>FEV<sub>1</sub></b>	<b>FEV<sub>1</sub></b>	<b>FVC</b>	<b>FVC</b>	<b>FEV<sub>1</sub>/</b>	<b>PEF</b>	<b>PEF</b>
	<b>lt</b>	<b>%</b>	<b>Lt</b>	<b>%</b>	<b>FVC</b>	<b>lt</b>	<b>%</b>
<b>Brooke Evresi</b>	AD	$r_s = -0,43$ $p = 0,02$	AD	AD	AD	$r_s = -0,44$ $p = 0,01$	$r_s = -0,60$ $p = 0,00$

\*Spearman korelasyon analizi ile değerlendirilmiştir.

FEV<sub>1</sub>: 1.saniyedeki zorlu ekspiryum volümü,

PEF: Tepe akım hızı (Peak Expiratory Flow)

FVC: Zorlu Vital Kapasite (Forced Vital Capacity),

rs: Spearman Korelasyon Katsayısı;

AD: Anlamlı değil

## TARTIŞMA

Nöromusküler hastalıklarda zamanla solunum fonksiyonları da progresif olarak etkilenmektedir ve bu etkilenim sonucunda hastaların yaşam kaliteleri kısıtlanmakta, mortalite ve morbiditeler gelişebilmektedir (3). Hastalarda görülen solunum problemlerinin en önemli nedenlerinden biri solunum kas zayıflıklarıdır. Ayrıca ambulasyonun kısıtlanmasına bağlı gelişen skolyoz gibi eşlik eden diğer problemler de solunum patolojilerine yol açabilmektedir. Solunum kas zayıflıkları ilerleyici patolojilerden sadece biridir, üst ekstremitelerde kaslarında da etkilenimler görülebilmekte ve bu zayıflıklar birbirlerine etki edebilmektedir. Çalışmamızda nöromusküler hastalığı olan çocukların üst ekstremitelerde fonksiyonları ile solunum fonksiyonları arasındaki ilişkiyi incelemek amaçlanmıştır.

American Thoracic Society (ATS) ve European Respiratory Society (ERS)'nin solunum fonksiyon testleri için ortak olarak belirlemiş olduğu standardizasyon kriterlerine göre solunum fonksiyon testinin yapılabilmesi için, bireyler 5 yaş ve üzeri olmalı ve katılımcıların VKİ ölçümleri  $\text{kg.m}^{-2}$  şeklinde yapılmalıdır. Çalışmamızda, bu kriterleri göz önünde bulundurarak solunum fonksiyon testlerinin doğruluğu ve standardizasyonunu sağlayabilmek için VKİ ölçümleri yapılmış ve yaş aralığı 6-18 yaş olarak belirlenmiştir (35).

Seferian ve ark. (6) DMD'li hastaların ambulasyon seviyelerini kaybettikleri zamanı ortalama  $121 \pm 21,9$  ay olarak ortaya koymuştur. Bu sebepten dolayı hastaların ambulasyon düzeylerini kaybetmeden, erken dönemde rehabilitasyonun yapılabilmesi için çalışmamızda değerlendirmeye alınan hastaların 6 yaş ve üzerinde olmasına önem verilmiştir.

Literatürde kas hastalarının sadece üst ekstremitte fonksiyonlarının değerlendirildiği çalışmalarda, seçilen hastalar çoğunlukla non-ambule hastalardır (41-43). Nöromusküler hastaların üst ekstremitte fonksiyonlarının yanında solunum fonksiyonlarının da değerlendirildiği çalışmalarda ise hastaların ambulasyonunun devam ediyor olmasına önem verilmiştir. Alemdaroğlu ve ark. (10) DMD'li hastalarda solunum fonksiyonlarını değerlendirirken, ambulasyonu devam eden hastalar üzerinden çalışmayı yürütmüştür. Aslan ve ark. (5) da yavaş progresyon gösteren nöromusküler hastalarda solunum kas eğitiminin solunum fonksiyonları üzerine etkisini değerlendirmiş ve ambule olan hastaları çalışmaya dahil etmiştir. Çalışmamızda, ambulasyon düzeyininin solunum fonksiyonlarını ve dolayısıyla test sonuçlarını etkileyebileceği düşünülerek, nöromusküler hastalığı olan çocuklarla ilgili değerlendirmeler için çalışmada yer alacak hastaların ambule olması kriter alınmıştır. Çalışmamıza dahil olan hastaların Vignos ambulasyon düzeyleri 1 ile 5. düzey arasındadır. 6. düzey ve üzerinde bağımsız ambulasyon devam etmediği için bu düzey sınır olarak belirlenmiştir. Hastalarımıza yapılan ambulasyon değerlendirmelerine göre –trabzanlardan tutarak yavaşça basamakları çıkar- anlamına gelen 3. düzey, 11 birey ile en sık rastlanılan düzey olarak dikkat çekmiştir. Bağımsız yürümenin en iyi seviyesi olan 1. düzey ise, 3 bireyle en az karşılaştığımız düzey olarak göze çarpmıştır.

Literatürde ambulasyon düzeyinin kavrama gücü ve dokuz delikli peg testi ile ilişkisinin değerlendirildiği herhangi bir çalışmaya rastlanmamıştır. Çalışmamız yaptığı bu değerlendirmeler açısından farklılık ortaya koymaktadır. Çalışmamızda yapılan değerlendirmeler sonucunda dominant taraf kavrama gücü ile ambulasyon düzeyi arasında negatif bir ilişki tespit edilmiştir. Hastaların ambulasyon düzeyleri kötüleştikçe kavrama güçlerinin düştüğü ortaya konmuştur. Ambulasyon düzeyi ile dokuz delikli peg testi arasında dominant taraf ve dominant olmayan tarafta ileri derecede pozitif ilişki bulunmuştur.

Üst ekstremitte fonksiyonel düzeyini belirleme ve değerlendirmede farklı yöntemler kullanılmaktadır. Mercuri ve ark. (44) üst ekstremitenin değerlendirilmesinde Brooke

skalası, Motor Fonksiyon Ölçeği ve Üst Ekstremitte Modülü gibi ölçeklerin kullanılabilirliğinden bahsetmiş, fonksiyonel derecelendirme açısından Brooke üst ekstremitte fonksiyonel skalasının daha geçerli olduğunu bildirmiştir. Brooke skalasının avantajı olarak; kolay yapılabilmesi ve herhangi bir malzeme gerektirmemesi vurgulanmıştır. Brooke skalasının dezavantajı olarak; el fonksiyonlarını içermemesi ve bölümlerinin az olması gösterilmiştir. Craig McDonald da (45) üst ekstremitte fonksiyonlarını değerlendirmek için kullanılan testler olarak; Brooke skalası, manuel ve niceliksel kas testi, kavrama gücünün olduğunu bildirmiştir. Bir derlemede Mazzone ve ark. da (46) nöromusküler hastaların üst ekstremitte fonksiyonlarının değerlendirilmesinde Brooke skalası, Motor fonksiyon ölçeği (MFM) ve üst ekstremitte fonksiyonel beceri testlerinin yaygın olarak kullanıldığından bahsetmiştir. Alemdaroğlu ve ark. da (10) DMD'li hastalarda üst ekstremitte fonksiyonlarını değerlendirdiği çalışmada fonksiyonel evreleme olarak Brooke skalasını kullanmıştır. Çalışmaya Evre 1 ve Evre 2'de olan hastalar dahil edilmiş ve hastaların büyük çoğunluğu 20 hasta ile Evre 1'de çıkmıştır. Seferian ve ark. (6), 1 yıllık takip ile non-ambule, 53 DMD'li hastada üst ekstremitte kas gücü ve fonksiyonlarının değişimlerini gözlemledikleri çalışmada, üst ekstremitte evrelemesi olarak Brooke skalasını kullanmıştır. Hastaların Brooke üst ekstremitte fonksiyonel evreleri ortalama 4,6 çıkmıştır.

Literatürde üst ekstremitte fonksiyonları ve solunum fonksiyonlarının ilişkisine bakılan farklı hasta grupları da olmakla birlikte nöromusküler hastalıklarda bu konu ile ilgili çalışmalar oldukça azdır. Şimşek ve ark. (47) spina bifidalı hastalarda üst ekstremitte fonksiyonları ile solunum parametreleri arasındaki ilişkiye bakmıştır. Çalışmanın sonucunda spina bifidalı çocukların rehabilitasyonunda mutlaka solunum fonksiyonları ve üst ekstremitte fonksiyonlarının değerlendirilmesi gerektiği ve tedavi programını çizerken bu parametrelere dikkat edilmesi gerektiği vurgulanmıştır. Mutluay ve ark. (48) multiple sklerozlu hastalarda yaptığı çalışmada, üst ekstremitte kas kuvveti ile solunum parametreleri arasında ilişki olduğunu, üst ekstremitte kuvvetlendirme programlarının solunum parametrelerini olumlu etkilediğini bildirmiştir. Çalışmanın sonunda solunuma yardımcı gövde ve üst ekstremitte

kaslarının kuvvetlendirilmesinin solunum fonksiyonlarını arttıracak da vurgulanmıştır.

Üst ekstremitte fonksiyonları ile solunum fonksiyonları arasındaki ilişkiyi incelediğimiz çalışmamızda hastaların üst ekstremitte fonksiyonel evreleri "Brooke skalası" ile değerlendirilmiştir. Hastaların büyük çoğunluğunun üst ekstremitte fonksiyonel düzeyleri 10'ar kişi ile Evre 1 ve Evre 3'te bulunmuştur. Brooke Üst Ekstremitte Fonksiyonel Skalası (BÜEFS) ortalaması 2,2 çıkmıştır. Fakat BÜEFS evreleriyle solunum fonksiyonları arasında anlamlı ilişkiye rastlanmamıştır. Bu durum; vaka sayımızın yeterli olmaması ve hastalarımızın ambulatuvar düzeyde bulunması nedeniyle görülmüş olabilir.

Ekici ve ark. (49) DMD'li hastalarda yaptıkları çalışmada ambulasyon seviyesi ile solunum fonksiyonları arasında ilişki bulmuştur. Ambulasyonu devam eden hastalarda FVC değerlerinin ön görülen değerlerin %80'inin altında olduğu belirlenmiş, ve ambulasyon düzeyi düşük olan hastaların solunum değerlerinin mutlaka kontrol edilmesi gerektiği öne sürülmüştür. Çalışmamızda da ambulasyon düzeyinin solunum fonksiyon değerleriyle ilişkili olduğu tespit edilmiştir. Ancak çalışmamızda, Ekici ve ark.'ndan farklı olarak yalnızca PEF litre ve PEF yüzde değeri ile ambulasyon düzeyi arasında orta derecede negatif ilişki bulunmuştur. Bu durumun nedeni de hastalarımızın ambulasyon düzeylerinin iyi olması ile açıklanabilir.

Literatürde kavrama gücünü değerlendirmek için kullanılan farklı farklı markaların dinamometreleri vardır. Jamar, Myogrip ve Vigorimeter bu dinamometrelerin başlıcalarıdır (50). Seferian ve ark. (6), 46 DMD'li hastada yaptıkları değerlendirmede kavrama gücünü MyoGrip ile ölçmüştür. Kavrama gücü ölçümleri ile FVC arasında ileri derecede pozitif anlamlı ilişki bulmuştur. Dominant tarafın kavrama gücünün FVC ile korelasyonu dominant olmayan tarafa göre daha düşük çıkmıştır. Çalışmamızda hastaların kavrama gücünü değerlendirmede literatürde geçerli olan

Jamar® dinamometresi kullanılmıştır (50,51). Alemdaroğlu ve ark. (10) çalışmalarında DMD'li hastaların kavrama güçlerine bakmıştır. Çalışmamızda da hastaların kavrama gücü Alemdaroğlu ve ark.'nın çalışmasına yakın bulunmuştur. Yine Seferian ve ark.'nın (6) çalışmasına paralel olarak dominant olmayan tarafın kavrama gücü ile bütün solunum fonksiyon parametreleri arasındaki korelasyon dominant tarafa oranla daha yüksek bulunmuştur. Çalışmamızda FVC yüzde değerinin yanısıra FVC litre, FEV<sub>1</sub> litre, PEF litre ve PEF yüzde değerlerinin de kavrama gücü ile korelasyonuna bakılmış, sadece FEV<sub>1</sub> yüzde değeri ile kavrama gücü arasında ilişki tespit edilmiştir.

Klinikte ve bilimsel arařtırmalarda el fonksiyonlarının deęerlendirmesinde "Jebsen el fonksiyonları testi" ve "dokuz delikli peg testi" sıklıkla kullanılan testlerdir. İki testin de zamanlı yapılması ve standardize olması ortak avantajlarıdır. Jebsen el fonksiyonları testi günlük yaşam aktivitelerini gerçekleştirirken önemli yer tutan fonksiyonları deęerlendirmede önemlidir. Fakat özellikle yazma ile ilgili olan kısmındaki zorluklar ve belli bir IQ gerektiren alt başlıklarından dolayı nöromusküler hastalar için kullanışlı olmadığı düşünölmektedir. Dokuz delikli peg testinin, Jebsen testine göre farkı; el becerisi ve çabukluğu gösterme açısından daha keskin olmasıdır (46). Çalışmamızda, üst ekstremitte becerilerini belirlemek için literatürde (46,52) kullanımı yaygın olan testlerden dokuz delikli peg testi (DDPT) kullanılmıştır. DDPT skorları ile solunum fonksiyonları arasındaki ilişkiye bakıldığında FEV<sub>1</sub> yüzde, PEF litre, PEF yüzde deęerleri ile hem dominant taraf hem de dominant olmayan taraf DDPT süreleri arasında negatif ilişki bulunmuştur. Ekici ve ark.'nın çalışmasında (49) üst ekstremitte fonksiyonları ile FVC deęerleri arasında hiçbir ilişki kaydedilmemiştir. Bizim çalışmamızda da buna paralel olarak DDPT sonuçları ile FVC'nin hem litre hem de yüzde deęerleri arasında herhangi bir anlamlı ilişki bulunmamıştır.

Şimşek ve ark. (47) spina bifidalı hastayı dahil ettikleri çalışmalarımda üst ekstremitte kas kuvveti ile solunum fonksiyonları arasındaki ilişkiye bakmıştır. Yapılan analizlerde, biceps brachii kas kuvveti ile FVC ve FEV<sub>1</sub> arasında iyi derecede, PEF ve FEF %50 deęerleri arasında orta derecede, pozitif yönde bir ilişki bulunmuştur. Aynı

şekilde, triceps kas kuvveti, deltoid ön ve orta parçası kas kuvveti, pectoralis majör kas kuvveti ile FVC, FEV<sub>1</sub>, PEF değerleri arasında da orta derecede, pozitif yönde bir ilişki tespit edilmiştir (47). Alemdaroğlu ve ark. (10) yaptıkları DMD'li hastalarda üst ekstremitte dinamik egzersizlerinin solunum fonksiyonları ve yaşam kalitesine olan etkisine baktıkları çalışmada, solunum parametrelerinden yalnızca PEF değerlerine bakmıştır. Çalışmanın sonunda üst ekstremitte dinamik egzersizlerinin PEF değerleri üzerine pozitif etkisi olduğunu vurgulamıştır. Çalışmamızda manuel kas testi ile üst ekstremitte kas kuvvetleri ölçülmüştür ve kas kuvvetlerinin solunum ile olan ilişkisine bakılmıştır. Dominant tarafta ve dominant olmayan tarafta deltoidin (ön, orta ve arka parça) kas gücü ile FEV<sub>1</sub> litre, FEV<sub>1</sub> yüzde, FVC litre ve FVC yüzde değerleri arasında ilişki belirlenmemiştir. PEF litre değeri ile dominant taraf deltoidin tüm liflerini kas kuvveti ile ilişkisi varken, PEF yüzde değeri sadece deltoid arka lif kuvveti ile ilişkili bulunmuştur. PEF litre değerleri triceps brachii ve biceps brachii kas gücü ile de ilişki göstermiştir. Alemdaroğlu ve arkadaşlarının çalışmasından farklı olarak bizim çalışmamızda FEV<sub>1</sub> ve FVC değerlerine de bakılmıştır, fakat yalnızca PEF değerleriyle üst ekstremitte kas gücü arasında ilişki bulunmuştur. Bu sonuç, Alemdaroğlu ve arkadaşlarının yaptığı çalışma ile paralellik göstermektedir. Çalışmamızda Ekici ve ark.'nın (49) çalışmasına benzer olarak üst ekstremitte kas güçleri ile FVC değerleri arasında herhangi bir ilişki kaydedilmemiştir.

Çalışmamızın limitasyonları olarak;

- Olgu sayısının 30 kişi ile sınırlı olması ve bunun bazı değerler arasındaki ilişkiyi göstermedeki yetersizliği,
- Üst ekstremitte kas gücü ölçümlerinin manuel kas testi ile ölçülmesi ve buna bağlı olarak ölçümlerin subjektif olması,
- Nöromusküler hastalıklarda üst ekstremitteyi değerlendiren ve standardizasyonu olan spesifik bir testin eksikliği gösterilebilir.

## **7. SONUÇLAR VE ÖNERİLER**



Pedriatrik n6romusk6ler hastalarda 6st ekstremite fonksiyonlarını ve solunum fonksiyonlarını deęerlendirmek iin yaptığımız alıřmamızda ařaęıdaki sonular elde edilmiřtir:

- 1- 6st ekstremite fonksiyonel evrelemesi olan Brooke skalası sonuları ile solunum fonksiyon testlerinden PEF (lt), PEF(%) ve FEV<sub>1</sub> (%) deęerleri arasında negatif y6nde iliřki bulunurken, FEV<sub>1</sub> (lt), FVC (lt), FVC (%) ve FEV<sub>1</sub>/ FVC deęerleri arasında iliřki bulunmamıřtır.
- 2- Ambulasyon d6zeyi ile PEF deęerleri arasında anlamlı iliřki belirlenmiřtir.
- 3- El becerisi ile FEV<sub>1</sub> ve PEF deęerleri arasında anlamlı iliřki g6zlemlenmiřtir.
- 4- 6st ekstremite kas kuvveti ile solunum fonksiyonları arasında anlamlı iliřki tespit edilmiřtir.
- 5- El kavrama g6c6 ile solunum fonksiyonları arasındaki iliřki ortaya konmuřtur.

Bu alıřmanın sonucunda n6romusk6ler hastalıęı olan bireylerin 6st ekstremite fonksiyonları ile solunum fonksiyonları arasındaki 6nemli iliřki ortaya ıkmıřtır. N6romusk6ler hastalıęı olan bireylerin yařam s6relerini ve yařam kalitelerini arttırmak iin solunum fonksiyonlarının ve 6st ekstremite fonksiyonlarının b6t6nc6l olarak deęerlendirilmesi gerektięi ve bu y6zden fizyoterapistlerin bu hastalara rehabilitasyon programı oluřtururken, genellikle ihmal edilen 6st ekstremiteye y6nelik egzersizleri, solunum egzersiz ve eęitimlerinin yanında programa dahil etmesinin uygun olacaęı sonucuna varılmıřtır.

## **KAYNAKLAR**

1. Feldman EL. Atlas of neuromuscular diseases: A Practical Guideline In: Burns TM. Springer; 380-99, 2014.
2. Özsarlak Ö, Schepens E, Parizel PM, Van Goetham JW, Vanhoenacker F, De Schepper AM, et al. Hereditary neuromuscular diseases. *European Journal of Radiology*; 40(3); 184-97, 2001.
3. Karaduman A, Yılmaz Ö.T, Alemdaroğlu İ. *Pediatric nöromusküler hastalıklar. Fizyoterapi ve Rehabilitasyon. Pelikan Yayınları. 2014.*
4. Racca F, Del SB, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. *Minerva Anesthesiol.*; 76(1); 51-62, 2010.
5. Aslan GK, Gürses HN, İşsever H, Kıyan E. Effects of respiratory muscle training on pulmonary functions in patients with slowly progressive neuromuscular disease: a randomized controlled trial. *Clin Rehabil.*; 28(6); 573-81, 2013.
6. Seferian AM, Moraux A, Annoussamy M, Canal A, Decostre V, Diebate O, et al. Upper limb strength and function changes during a one-year follow-up in non-ambulant patients with duchenne muscular dystrophy: an observational multicenter trial. *PLoS One*; 10(2); 1-18, 2015.
7. Miller RG. Role of fatigue in limiting physical activities in humans with neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil*; 81(11); 99-107, 2002.
8. Bar-or, O., Rowland, T.W. *Neuromuscular and musculoskeletal diseases. Pediatric Exercise Medicine From Physiology Principles to Health Care Application. Human Kinetics*; 269-303, 2004.
9. Manzur AY, Muntoni F. Diagnosis and new treatments in muscular dystrophies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*; 80(7); 706-14, 2009.
10. Alemdaroğlu İ, Karaduman A, Yılmaz Ö, Topaloğlu H. Duchenne musküler distrofi'de üst ekstremitte dinamik egzersizinin solunum fonksiyon ve yaşam kalitesi üzerine etkisi. *Türk Fizyoterapi ve Rehab Derg.*; 25(2); 78-85, 2009.
11. Mitsuhashi S, Kang PB. Update on the genetics of limb girdle muscular dystrophy. *Semin Pediatr Neurol.*; 19(4); 211-8, 2012.
12. Nigro V, Savarese M. Genetic basis of limb-girdle muscular dystrophies: the 2014 update. *Acta Myol.*; 33(1); 1-12, 2014.

13. Be'gin P, Mathieu J, Almirall J, Grassino A. Relationship between chronic hypercapnia and inspiratory-muscle weakness in myotonic dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med.*; 156; 133–9, 1997.
14. Aboussouan LS. Mechanisms of exercise limitation and pulmonary rehabilitation for patients with neuromuscular disease. *Chron Respir Dis.*; 6 (4); 231-49, 2009.
15. Ashraf AE, Brenda LW. The diagnosis of muscular dystrophies. *Pediatric Annals*; 34(7); 525-30, 2005.
16. Panitch HB. The pathophysiology of respiratory impairment in pediatric neuromuscular diseases. *Pediatrics*; 123; 215–8, 2009.
17. Allen J. Pulmonary complications of neuromuscular disease: a respiratory mechanics perspective. *Paediatr Respir Rev.*; 11; 18–23, 2010.
18. Yeldan İ, Kuran Aslan G. Nöromusküler hastalıklarda solunum fonksiyonlarının değerlendirilmesi: Derleme. *Sağlık Bilimleri ve Meslekleri Dergisi*; 1(2); 127-36, 2014.
19. Bertorini TE. Introduction: Evaluation of patients with neuromuscular disorders. In: Bertorini TE, editors. *Neuromuscular Disorders: Treatment and Management*. 1st ed. Philadelphia: Saunders; 3-19, 2010.
20. Bourke SC. Respiratory involvement in neuromuscular disease. *Clin Med.*; 14 (1); 72-5, 2014.
21. Kartaloğlu Z, Okutan O. Nöromusküler hastalıklardaki solunumsal problemlere güncel yaklaşım. *Tuberk Toraks.*; 60(3); 279-90, 2012.
22. Yiu EM, Kornberg AJ. Duchenne muscular dystrophy. *Neurol India*; 56(3); 236-47, 2008.
23. Phillips MF, Quinlivan RC, Edwards RH, Calverley PM. Changes in spirometry over time as a prognostic marker in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med.*; 164(12); 2191-4, 2001.
24. Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, Hill NS. Pulmonary complications in neuromuscular diseases. *Muscle Nerve*; 29(1); 5-27, 2004.
25. Bushby K, Bourke J, Bullock R, Eagle M, Gibson M, Quinby J. The multidisciplinary management of Duchenne muscular dystrophy. *Current Paediatrics*; 15(4); 292-300, 2005.

26. Biggar WD, Harris VA, Eliasoph L, Alman B. Long-term benefits of deflazacort treatment for boys with Duchenne muscular dystrophy in their second decade. *Neuromuscul Disord.*; 16(4); 249-55, 2006.
27. Roland EH. Muscular dystrophy. *Pediatr Rev.*; 21(7); 233-7, 2000.
28. Kang S.W. Pulmonary rehabilitation in patients with Neuromuscular disease. *Yonsei Medical Journal*; 47(3); 307-14, 2006.
29. Yang ML, Finkel RS. Overview of pediatric neuromuscular disorders and related pulmonary issues: diagnostic and therapeutic considerations. *Elsevier pediatric respiratory reviews*; 9-17, 2010.
30. Allen J. Pulmonary complications of neuromuscular disease: A Respiratory mechanics perspective. *Elsevier pediatric respiratory reviews*; 18-23, 2010.
31. Kalra M, Amin RS. Pulmonary management of the patients with muscular dystrophy. *CME Pediatric Annals*; 34(7); 539-45, 2005.
32. Brooke MH, Griggs RC, Mendell JR, Fenichel GM, Shumate JB, Pellegrino RJ. Clinical trial in Duchenne dystrophy. I. The design of the protocol. *Muscle Nerve*; 4(3); 186-97, 1981.
33. Narin S, Demirbüken İ, Özyürek S, Eraslan U. dominant el kavrama ve parmak kavrama kuvvetinin önkol antropometrik ölçümlerle ilişkisi. *DEÜ Tıp Fakültesi Dergisi*; 23(2); 81-5, 2009.
34. Hegewald MJ, Crapo RO. Pulmonary function testing. In: Mason RJ, Broaddus VC, Martin TR, et al., editors. *Murray and Nadel's Textbook of Respiratory Medicine*. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; chap 24, 2010.
35. Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A, et al. Standardisation of spirometry. Brusasco V, Crapo R, Viegi G, editors. Series "ats/ers task force: standardisation of lung function testing". *Eur Respir J.*; 26; 319–38, 2005.
36. Reynolds HY. Respiratory structure and function: mechanisms and testing. In: Goldman L, Schafer AI, editors. *Goldman's Cecil Medicine*. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; chap 85, 2011.

37. Wanger J, Clausen JL, Coates A, Pedersen OF, Brusasco V, Burgos F, et al. Standardisation of the measurement of lung volumes. *Eur Respir J.*; 26; 511-22, 2015.
38. Umay E, Gürçay E, Çevikol A, Noyan S, Yüzer S, Çakıcı A. El tendon yaralanmalarının rehabilitasyonunda erken ve geç mobilizasyon sonuçlarının karşılaştırılması. *Türk Fiz Tıp Rehab Derg.*; 55; 147-52, 2009.
39. Marchesi C, Main M, Kinali M, Muntoni F. Correlation of hand-held myometry with alternative methods of assessment of muscle strength and function in DMD patients. *Abstracts/Neuromuscul Disord.*; 18; 724-833, 2008.
40. Lu M, Lue J. Strength and Functional measurement for patients with muscular dystrophy. *INTECH Open Access Publisher*, 321-30, 2012.
41. Servais L, Deconinck N, Moraux A, Benali M, Canal A, Van Parys F, et al. Innovative methods to assess upper limb strength and function in non-ambulant Duchenne patients. *Neuromuscul Disord.*; 23(2); 139-48, 2013.
42. Servais L, Canal A, De Coninck N. Upper limb evaluation in non-ambulatory patients with neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord.*; 20; 669, 2011.
43. Connolly AM, Malkus EC, Mendell JR, Flanigan KM, Miller JP, Schierbecker JR, et al. Outcome reliability in non-ambulatory boys/men with duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve*; 51(4); 522-32, 2015.
44. Mercuri E, McDonald C, Mayhew A, Florence J, Mazzone E, Bianco F, et al. International workshop on assessment of upper limb function in Duchenne Muscular Dystrophy. *Neuromuscul Disord.*; 22(11); 1025-8, 2012.
45. McDonald CM, McDonald DA, Bagley A, Sienko TS, Buckon CE, Henricson E. Relationship between clinical outcome measures and parent proxy reports of health-related quality of life in ambulatory children with Duchenne muscular dystrophy. *J Child Neurol.*; 25(9); 1130-44, 2011.
46. Mazzone ES, Vasco G, Palermo C, Bianco F, Galluccio C, Ricotti V, et al. A critical review of functional assessment tools for upper limbs in Duchenne muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol.*; 54(10); 879-85, 2012.

47. Şimşek TT, Türkücüoğlu B. Spina bifidalı çocuklarda üst ekstremité kas kuvveti ile solunum fonksiyon parametreleri arasındaki iliřkinin incelenmesi. Fırat Üniversitesi Saęlık Bilimleri Tıp Dergisi; 28(1); 11-6, 2014.
48. Mutluay FK, Demir R, Özyılmaz S. Breathing enhanced upper extremity exercises for patients with multiple sclerosis. Clin Rehabil.; 21(7); 595-602, 2007.
49. Ekici B, Ergül Y, Tatlı B, Bilir F, Binboęa F, Süleyman A, ve ark. Being ambulatory does not secure respiratory functions of Duchenne patients. Ann Indian Acad Neurol.; 14(3); 182-4, 2011.
50. Li K, Hewson DJ, Duchêne J, Hogrel JY. Predicting maximal grip strength using hand circumference. Man Ther.; 15(6); 579-85, 2010.
51. van den Beld WA, van der Sanden GA, Sengers RC, Verbeek AL, Gabreëls FJ. Validity and reproducibility of the Jamar dynamometer in children aged 4-11 years. Disabil Rehabil; 28(21); 1303-9, 2006.
52. Henricson EK, Abresch RT, Cnaan A, Hu F, Duong T, Arrieta A, et al. The cooperative international neuromuscular research group Duchenne natural history study: glucocorticoid treatment preserves clinically meaningful functional milestones and reduces rate of disease progression as measured by manual muscle testing and other commonly used clinical trial outcome measures. Muscle Nerve; 48(1); 55-67, 2013.

## **EK 1. ETİK KURULU İZİNİ**

T.C.  
İSTANBUL MEDİPOL ÜNİVERSİTESİ  
GİRİŞİMSSEL OLMAYAN KLİNİK ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU

Sayı : 10840098 – 316  
Konu: Etik Kurulu Kararı

12/12/2014

Sayın Fzt. Ertuğrul SAFRAN

Üniversitemiz Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kuruluna yaptığımız olduğunuz "Pediatrik nöromusküler hastalarda solunum fonksiyonu ile üst ekstremité fonksiyonları arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi" isimli başvurularınız incelenmiş olup, etik kurulu kararı ekte sunulmuştur.

Bilgilerinize rica ederim.

  
Doç. Dr. Hanefi ÖZBEK  
Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar  
Etik Kurulu Başkanı

EK:  
-Karar Formu (2 sayfa)

12/12/2014-İ.FİL

Tel: (0216)681 51 37  
Faks: (0212)531 75 55  
E-mail: [etikmefil@medipol.edu.tr](mailto:etikmefil@medipol.edu.tr)

Adres: Kavacık Mah. Ekinçiler Cad. No: 19, 34810  
Kavacık/BEYKOZ

<b>BAŞVURU BİLGİLERİ</b>	ARAŞTIRMANIN AÇIK ADI	Pediatrik nöromusküler hastalarda solunum fonksiyonu ile üst ekstremité fonksiyonları arasındaki ilişkinin değerlendirilmesi			
	KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACI UNVANI ADI/SOYADI	Fzt. Ertuğrul SAFRAN			
	KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACININ UZMANLIK ALANI	Fizyoterapi ve Rehabilitasyon			
	KOORDİNATÖR/SORUMLU ARAŞTIRMACININ BULUNDUĞU MERKEZ	İstanbul			
	DESTEKLEYİCİ	-			
	ARAŞTIRMAYA KATILAN MERKEZLER	TEK MERKEZ <input type="checkbox"/>	ÇOK MERKEZLİ <input checked="" type="checkbox"/>	ULUSAL <input checked="" type="checkbox"/>	ULUSLARARASI <input type="checkbox"/>



**İSTANBUL MEDİPOL ÜNİVERSİTESİ GİRİŞİMSEL OLMAYAN KLİNİK ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU KARAR FORMU**

Değerlendirilen Belgeler	Belge Adı	Tarihi	Versiyon Numarası	Dil	
	ARAŞTIRMA PROTOKOLÜ PLANI	11.12.2014		Türkçe <input checked="" type="checkbox"/> İngilizce <input type="checkbox"/> Diğer <input type="checkbox"/>	
	BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ OLAR FORMU	11.12.2014		Türkçe <input checked="" type="checkbox"/> İngilizce <input type="checkbox"/> Diğer <input type="checkbox"/>	
Karar Bilgileri	Karar No: 291		Tarih: 12.12.2014		
	Yukarıda bilgileri verilen Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu başvuru dosyası ile ilgili belgeler araştırmanın gerekeçe, amaç, yaklaşım ve yöntemleri dikkate alınarak incelenmiş ve araştırmanın etik ve bilimsel yönden uygun olduğuna "oybirliği" ile karar verilmiştir.				

**İSTANBUL MEDİPOL ÜNİVERSİTESİ GİRİŞİMSEL OLMAYAN KLİNİK ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU**

BASKANIN UNVANI / ADI / SOYADI Doç. Dr. Haneli ÖZBEK

Unvanı/Adı/Soyadı	Uzmanlık Alanı	Kurumu	Cinsiyet		Araştırma Türü		Katılım *		İmza
			E	K	E	H	E	H	
Prof. Dr. Şeref DEMİRAYAK	Eczacılık	İstanbul Medipol Üniversitesi	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Prof. Dr. Turgut MÜDOK	Histoloji ve Embriyoloji	İstanbul Medipol Üniversitesi	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Doç. Dr. Haneli ÖZBEK	Farmakoloji	İstanbul Medipol Üniversitesi	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Yrd. Doç. Dr. Hüseyn Emir YÜZBAŞIOĞLU	Protetik Diş Tedavisi	İstanbul Medipol Üniversitesi	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Yrd. Doç. Dr. İknaz KESKİN	Histoloji ve Embriyoloji	İstanbul Medipol Üniversitesi	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
Op. Dr. Muhammed Fatih EVCİMİK	Kulak-Burun Boğaz	Özel Nisa Hastanesi	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input checked="" type="checkbox"/>	

\* : Tabiiyetli Belirtilir

## EK 2. ÖZGEÇMİŞ

### Kişisel Bilgiler

<b>Adı</b>	Ertuğrul	<b>Soyadı</b>	Safran
<b>Doğum Yeri</b>	Karabük	<b>Doğum Tarihi</b>	20.03.1991
<b>Uyruğu</b>	T.C.	<b>TC Kimlik No</b>	12702095994
<b>E-mail</b>	ertugrulsafra@hotmail.com	<b>Tel</b>	05376617305

### Eğitim Düzeyi

	Mezun Olduğu Kurumun Adı	Mezuniyet Yılı
<b>Doktora/Uzmanlık</b>		
<b>Yüksek Lisans</b>	Medipol Üniversitesi	2016
<b>Lisans</b>	Acıbadem Üniversitesi	2013
<b>Lise</b>	Fatih Koleji	2008

### İş Deneyimi (Sondan geçmişe doğru sıralayın)

Görevi	Kurum	Süre (Yıl - Yıl)
1. Araştırma Görevlisi	BezmialemVakıf Üniversitesi	2014-...
2. Fizyoterapist	Özel Güzel Yaşamlar Özel Eğitim ve Rehabilitasyon Merkezi	2013-2014
3. Fizyoterapist	Şafak Hastanesi	2013

Yabancı Dilleri	Okuduğunu Anlama*	Konuşma*	Yazma*
İngilizce	İyi	İyi	İyi

\* Çok iyi, iyi, orta, zayıf olarak değerlendirin

Yabancı Dil Sınav Notu #								
KPDS	YDS	IELTS	TOEFL IBT	TOEFL PBT	TOEFL CBT	FCE	CAE	CPE
	73,75							

#Başarılmış birden fazla sınav varsa, tüm sonuçlar yazılmalıdır

#KPDS: Kamu Personeli Yabancı Dil Sınavı; YDS: Yabancı Dil Bilgisi Seviye Tespit Sınavı; e-YDS: Elektronik Yabancı Dil Sınavı; IELTS: International English Language Testing System; TOEFL IBT: Test of English as a Foreign Language-Internet-Based Test TOEFL PBT: Test of English as a Foreign Language-Paper-Based Test; TOEFL CBT: Test of English as a Foreign Language-Computer-Based Test; FCE: First Certificate in English; CAE: Certificate in Advanced English; CPE: Certificate of Proficiency in English

	Sayısal	Eşit Ağırlık	Sözel
<b>ALES Puanı</b>	76,47129	76,47876	68,31431

#### Bilgisayar Bilgisi

Program	Kullanma becerisi
Microsoft Office	İyi

\*Çok iyi, iyi, orta, zayıf olarak değerlendirin

Uluslararası ve Ulusal Yayınları/Bildirileri/Sertifikaları/Ödülleri/Diğer

1.