

← Adınızı soyadınızı giriniz

ARZU DAĞ

İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ SAĞ. BİL. ENST.

YÜKSEK LİSANS TEZİ

İSTANBUL-2018

Tez kabul edildikten sonra yapılan **sabit ciltte sırt yazısı** bu şablona göre yazılacak. Yazılar tek satır olacak
Cilt sırtı yazıların yönü yukarıdan aşağıya
(sol yandaki gibi) olacak .

← Tez, Yüksek Lisans'sa, YÜKSEK LİSANS TEZİ;
Doktora ise DOKTORA TEZİ ifadesi kalacak

← Tez Sınavının yapılacağı yılı yazınız

**T.C.
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ**

(YÜKSEK LİSANS TEZİ)

**JÜVENİL SKLERODERMALİ HASTALARDA ELİN
FONKSİYONELLİĞİ VE DUYUSUNDAKİ
DEĞİŞİKLİKLERİN AKTİVİTE VE KATILIMA ETKİSİ**

ARZU DAĞ

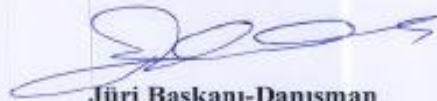
**DANIŞMAN
DOÇ. DR. ELA TARAKCI**

**FİZYOTERAPİ VE REHABİLİTASYON ANABİLİM DALI
FİZYOTERAPİ VE REHABİLİTASYON PROGRAMI**

İSTANBUL-2018

TEZ ONAYI**YÜKSEK LİSANS TEZİ ONAYI**

İstanbul Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Sağlık Bilimleri Fakültesi, Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Programında Yüksek Lisans öğrencisi Arzu DAĞ tarafından Ela TARAKCI'nın danışmanlığında hazırlanan "Jüvenil Sklerodermalı Hastalarda Elin Fonksiyonelliği ve Duyusundaki Değişikliklerin Aktivite ve Katılma Etkisi" başlıklı tez aşağıdaki jüri üyeleri tarafından 26/06/2018 tarihinde yapılan Tez Savunma Sınavında başarılı bulunmuş ve Yüksek Lisans Tezi olarak kabul edilmiştir.

**Jüri Başkanı-Danışman**

Doç. Dr. Ela TARAKCI

İstanbul Üniversitesi

Sağlık Bilimleri Fakültesi

Nörolojik Fizyoterapi ve Rehabilitasyon ABD.

**Jüri**

Prof. Dr. Özgür KASAPÇOPUR

İstanbul Üniversitesi

Cerrahpaşa Tıp Fakültesi

Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı



Dr. Öğr. Üyesi Devrim TARAKCI

İstanbul Medipol Üniversitesi

Sağlık Bilimleri Fakültesi

Ergoterapi Bölümü

BEYAN

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

Arzu DAĞ

İTHAF

Canım anneme ve canım babama ithaf ediyorum...

TEŞEKKÜR

Yüksek lisans eğitimim süresince, gelişimimi her an destekleyen, yoluma ışık tutan, bilgi ve deneyimleriyle yol gösterici olan, tezimin planlanması ve yapım aşamasında emek veren, öngörüsüyle beni hep iyiye ve güzele yönlendiren, her zaman beni motive eden, birlikte çalışmaktan onur duyduğum, örnek aldığım değerli danışman hocam Doç. Dr. Ela TARAKCI'ya,

Değerli bilgi ve tecrübeleriyle yol gösteren, İstanbul Üniversitesi ile beni buluşturan, mesleki kariyerimde her zaman örnek aldığım ve alacağım, ilgisi ve desteğini hissettiğim, akademik farklı bakış açısıyla bizleri zenginleştiren değerli hocam Prof. Dr. Arzu RAZAK ÖZDİNÇLER'e,

Çocuk romatoloji alanında fizyoterapiye ve fizyoterapist olarak inancıyla beni destekleyen ve tezimin klinik çalışmaları süresince yanımda olan değerli hocam Prof. Dr. Özgür KASAPÇOPUR'a,

Tezimin klinik çalışmalarının yürütülmesindeki önemli katkılarından ve sabırlarından dolayı Uzm. Dr. Amra ADROVIÇ ve İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Romatolojisi Bilim Dalı'nın tüm çalışanlarına,

Akademik bilgi ve becerileri kazanmamda çok değerli katkıları olan, güler yüzünü, emeğini ve sevgisini benden esirgemeyen birlikte çalışmaktan onur duyduğum Prof. Dr. Banu KURAN'a ve Prof. Dr. Mehmet ÜNAL'a,

Beni her zaman motive eden, destekleyen, idealist ve pozitif bakış açısı ile zenginleştiren, her an yardımına koşan, akademik başarısına sevecenliğini ve samimiyetini katan, değerli Dr. Öğr. Üy. Nilay ARMAN'a,

Tez süreci boyunca her ihtiyaç duyduğumda kapısını çaldığım, yardımseverliği ve güleryüzü ile bana hep yardımcı olan sevgili arkadaşım Tuğba KARAASLAN'a,

Gerek çalışma hayatımda gerekse sosyal hayatımda sırtımı dağ gibi yaslayabileceğim, özümüz, sözümüz, yolumuz bir olan çok değerli arkadaşlarıma,

Ve her şeyden önce;

Eğitim hayatıma başladığım ilk günden beri beni sevgileriyle destekleyen ve benimle gurur duyan, özverilerini ve emeklerini her an hissettiren varlığından mutluluk duyduğum, hep yanımda olan canım anneciğime ve canım babacığım

sonsuz TEŞEKKÜR EDERİM.

İÇİNDEKİLER

TEZ ONAYI	İİ
BEYAN.....	İİİ
İTHAF.....	İV
TEŞEKKÜR.....	V
İÇİNDEKİLER	VI
TABLolar LİSTESİ.....	Vİİİ
ŞEKİLLER LİSTESİ	X
SEMBOLLER / KISALTMALAR LİSTESİ	Xİ
ÖZET	Xİİ
ABSTRACT.....	XİV
1. GİRİŞ VE AMAÇ.....	1
2. GENEL BİLGİLER	4
2.1. Jüvenil Skleroderma.....	4
2.1.1. Tanım ve Sınıflama.....	4
2.1.2. Jüvenil Lokalize Skleroderma.....	4
2.1.3. Jüvenil Sistemik Skleroz.....	9
2.2. Somatik Duyular	19
2.2.1. Tanım	19
2.2.2. Dokunma Duyusu (Taktıl duyu)	20
2.2.3. Dokunma Duyusunun Algılanması ve İletilmesi	20
2.2.4. Duyu Değerlendirmesi	24
3. GEREÇ VE YÖNTEM.....	34
3.1. Olgular	34
3.1.1. Olguların Seçimi	34
3.2. Uygulanan Değerlendirmeler.....	35
3.2.1. “Hasta Takip Formu”	35
3.2.2. Ağrı Değerlendirmesi.....	36
3.2.3. Duyusal Değerlendirme	37
3.2.4. Sempatik Aktivasyonun Değerlendirilmesi	47
3.2.5. Vücut Yapı ve Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi	47

3.2.6. Fonksiyonel Deęerlendirme:.....	49
3.2.7. Aktivite ve Katılımın Deęerlendirilmesi.....	51
3.2.8. Yaşam Kalitesi Deęerlendirilmesi	52
4. BULGULAR.....	55
5. TARTIŞMA	82
KAYNAKLAR	102
FORMLAR	111
ETİK KURUL KARARI	130
ÖZGEÇMİŞ	132



TABLOLAR LİSTESİ

Tablo 2-1: Jüvenil lokalize sklerodermanın sınıflandırması.....	5
Tablo 2-2: Sistemik sklerozun alt grupları	10
Tablo 2-3: ACR/EULAR sistemik skleroz tanı kriterleri	12
Tablo 2-4: Duyu siniri lifleri (büyüklük, iletim hızı ve tip).....	22
Tablo 3-1: Semmes-Weinstein monofilamentlerinin kalınlıklarına göre katsayıları.....	42
Tablo 3-2: Monofilamentlerin numaralarına uygun renklerin özellikleri.....	43
Tablo 3-3: Hareketli iki nokta ayırım testi sonuçlarının değerlendirilmesi.....	45
Tablo 4-1: Grupların demografik özelliklerinin karşılaştırılması.....	55
Tablo 4-2: Grupların komorbiditelerine göre dağılımlarının karşılaştırılması	56
Tablo 4-3: Skleroderma grubun hastalıkla ilgili durumların değerlendirilmesi	57
Tablo 4-4: Ağrı şiddeti ve karakteri ile ilgili durumların değerlendirilmesi	58
Tablo 4-5: Hastaların ağrı şiddetine göre popülasyonun değerlendirilmesi	59
Tablo 4-6: Grupların duyuusal değerlendirmelerinin karşılaştırılması.....	60
Tablo 4-7: Grupların Semmes-Weinstein monofilament testi skorlarının karşılaştırılması	63
Tablo 4-8: Grupların iki nokta diskriminasyonu değerlerinin karşılaştırılması	65
Tablo 4-9: Grupların ayırıcı duyu testlerinin karşılaştırılması	67
Tablo 4-10: Dokunma lokalizasyonu, moberg toplama testi ve sempatik aktivasyonun değerlendirilmesi skorlarının gruplar arası karşılaştırılması	68
Tablo 4-11: Elin kaba kavrama ve ince kavrama kuvveti skorlarının gruplar arası karşılaştırılması.....	69
Tablo 4-12: Limitasyonu olan eklemlere göre olguların eklem hareket açıklığı skorlarının gruplar arası karşılaştırılması	70
Tablo 4-13: Jebsen Taylor El Fonksiyon Testi (JTHFT) skorlarının gruplar arası karşılaştırılması.....	72
Tablo 4-14: Mobilite, aktivite ve katılım skorlarının gruplar arası karşılaştırılması.....	73
Tablo 4-15: Yaşam kalitesi skorlarının gruplar arası karşılaştırılması.....	73
Tablo 4-16: Yaşam kalitesi skorlarının skleroderma tipleri arası karşılaştırılması	74
Tablo 4-17: Jüvenil Skleroderma grubun Semmes-Weinstein Monofilament testi ve CHAQ skorları arasındaki ilişkinin incelenmesi	75

Tablo 4-18: Jüvenil Skleroderma grubun hareketli iki nokta diskriminasyon testi ve CHAQ skorları arasındaki ilişkinin incelenmesi	77
Tablo 4-19: Jüvenil Skleroderma grubun Semmes-Weinstein monofilament testi, Duruöz ve sklerodermada yaşam kalitesi skorları arasındaki ilişkinin incelenmesi	79
Tablo 4-20: Jüvenil Skleroderma grubun ağrı ve fonksiyonellik arasındaki ilişkinin incelenmesi	80



ŞEKİLLER LİSTESİ

Şekil 2-1: Generalize morfealı olgunun görünümü	6
Şekil 2-2: Lineer sklerodermalı olgunun görünümü	7
Şekil 2-3: En coup de sabreli bir hastada yüz görünümü	8
Şekil 2-4: Eozinofilik fasiitin görünümü	8
Şekil 2-5: Jüvenil sistemik sklerozisli bir olguda yüz görünümü	14
Şekil 2-6: Jüvenil sistemik skleroziste sklerodaktili ve dijital ülserlerin görünümü	15
Şekil 3-1: Wong-Baker Yüzler Ağrı Ölçeği (Wong-Baker Faces Pain Scale-WBFPS). 37	
Şekil 3-2: El ve el parmakların duyuşal iletimini gösteren anahtar noktalar	38
Şekil 3-3: Sıcak soğuk ayırımı için kullanılan test tüpleri	39
Şekil 3-4: Ağrı duyuşu testi	40
Şekil 3-5: 256Hz'lik "Diyapozon" ile duyuş deęerlendirmesi	40
Şekil 3-6: Semmes-Weinstein monofilament testi (5'lik)	41
Şekil 3-7: Semmes-Weinstein monofilament testinde deęerlendirilen karelere bölünmüş el haritası	42
Şekil 3-8: İki nokta ayırım testi	44
Şekil 3-9: Lokalizasyon testinde kullanılan el haritası	45
Şekil 3-10: El bileęi fleksiyonu eklem pozisyon hissi deęerlendirmesi	47
Şekil 3-11: Elin ince kavrama kuvvetinin pinçmetre ile deęerlendirilmesi	48
Şekil 3-12: Jebsen Taylor El Fonksiyon Testi	50
Şekil 4-1: Jüvenil Skleroderma grubun tutulan eklemlerinin daęılımı	58
Şekil 4-2: Hastaların ağrı karakterlerin deęerlendirilmesi	60
Şekil 4-3: Grupların saę ve sol el Semmes-Weinstein Monofilament testi skorlarının daęılımı	63

SEMBOLLER / KISALTMALAR LİSTESİ

2NAT	: İki Nokta Ayrımı Testi
ACR	: American College of Rheumatology
CHAQ	: Childhood Health Assessment Questionnaire
DEİ	: Duruöz El İndeksi
DİP	: Distal İnterphalangeal Eklem
EHA	: Eklem Hareket Açıklığı
EPH	: Eklem Pozisyon Hissi
EULAR	: European League Against Rheumatism
GYA	: Günlük Yaşam Aktiviteleri
H2NA	: Hareketli İki Nokta Ayrımı
HAMIS	: Hand Mobility in Scleroderma
HAQ	: Health Assessment Questionnaire
HAQ-DI	: Health Assessment Questionnaire-Disability Index
ICF	: International Classification of Function
ILAR	: International League of Associations for Rheumatology
İP	: İnterphalangeal Eklem
JLS	: Jüvenil Lokalize Skleroderma
JS	: Jüvenil Skleroderma
JSS	: Jüvenil Sistemik Skleroz
JTEFT	: Jepsen-Taylor El Fonksiyon Testi
KMK	: Karpometakarpal eklem
mHAMIS	: Modified Hand Mobility in Scleroderma
MKP	: Metakarpophalangeal eklem
Ort	: Ortalama
PİP	: Proksimal İnterphalangeal Eklem
S2NA	: Statik İki Nokta Ayrımı
SHAQ	: Scleroderma Health Assessment Questionnaire
SS	: Standart Sapma
SWM	: Semmes-Weinstein Monofilamentleri
SWM	: Semmes-Weinstein Monofilamentleri Testi
TKA	: Toplumsal Katılım Anketi
VAS	: Görsel Analog Skalası
VKİ	: Vücut Kitle İndeksi
WBFPS	: Wong-Baker Faces Pain Scale

ÖZET

Dağ A. Jüvenil Sklerodermalı Hastalarda Elin Fonksiyonelliği ve Duyusundaki Değişikliklerin Aktivite ve Katılıma Etkisi. İstanbul Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Fizyoterapi ve Rehabilitasyon ABD. Yüksek Lisans Tezi. İstanbul. 2018.

Jüvenil Sklerodermalı (JS) hastalarda elin fonksiyonelliği ve duyusundaki değişikliklerin aktivite ve katılıma etkisini araştırmak amacıyla yaptığımız çalışmamıza dâhil edilme kriterlerine uygun 6-18 yaşları arasında JS tanılı 30 hasta, benzer yaş ve cinsiyette olan 30 sağlıklı kontroller dâhil edildi. Olguların ağrısı Wong-Baker ağrı skalası ile, elin ısı ve ağrı duyusu, 256 Hz'lik diyapozon ile vibrasyon duyusu, Semmes-Weinstein Monofilamentleri (SWMT) ile hafif dokunma-derin basınç duyusu ve lokalizasyon duyusu değerlendirildi. Ayrıca moberg toplama testi, stereognozi, el bileği eklem pozisyon hissi ve sempatik aktivasyonun değerlendirmeleri yapıldı. Eklem hareket açıklığı (EHA) "gonyometre", kaba ve ince kavrama kuvvetleri "dinamometre ve pinçmetre", elin mobilitesi "modified Hand Mobility in Scleroderma (mHAMIS) testi", fonksiyonellik "Jebsen-Taylor El Fonksiyon Testi (JTHFT)", aktivite ve katılım "Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirme Anketi (CHAQ)", "Duruöz El İndeksi (DEİ)", "Toplumsal Katılım Anketi (TKI)", yaşam kalitesi "Skleroderma Sağlık Değerlendirme Anketi (SHAQ)" ile değerlendirildi.

Çalışmamızda her iki grup arasında ağrı, hafif dokunma derin basınç duyusu, dokunma lokalizasyon duyusu, EHA, JTHFT, CHAQ, DEİ ve yaşam kalitesi (SHAQ) skorlarında anlamlı farklılıklar bulundu ($p<0,05$). SWMF ile CHAQ ($r=0,52$), SWMF ile DEİ ($r=0,62$), SWMF ile SHAQ-Total ($r=0,57$) puanları arasında anlamlı korelasyon bulundu. İstirahatte-Ağrı ile CHAQ-Total ($r=0,576$) ve İstirahatte-Ağrı ile DEİ ($r=0,674$) puanları arasında anlamlı korelasyon bulundu.

Çalışmamızda JS hastalarında el tutulumu sonucu ortaya çıkan duyuşal ve fonksiyonel bozuklukların günlük yaşam aktivitelerinde limitasyona sebep olduğunu ve elin efektif kullanımı negatif yönde etkilediğini ortaya koymaktadır. JS hastalarında fonksiyonellik, aktivite düzeyi ve katılımı etkileyecek olan duyuşal semptomların değerlendirilmeleri göz önünde bulundurulmalıdır. Ayrıca tedavinin duyuşal terapilerle desteklenmesinin rehabilitasyonun etkinliğini arttırmada önemli bir etmen olacağı görüşündeyiz.

Anahtar Kelimeler: Jüvenil skleroderma, jüvenil sistemik skleroz, jüvenil lokalize skleroderma, el, duyu, fonksiyonellik



ABSTRACT

Dag, A. (20). Effects of Sense and Functionality Changes in the Hands on Activity and Participation in Patients with Juvenile Scleroderma. İstanbul University, Institute of Health Science, Department of Physiotherapy and Rehabilitation. Master Thesis. İstanbul. 2018.

The purpose of our study is to examine the effects of sense and functionality changes in the hands on activity and participation in patients with Juvenile Scleroderma (JS). Patients with JS (n=30), and healthy controls (n=30) between ages of 6-18 were included in our study. Children rated their pain severity on Wong-Baker-Scale (WBS). Pain, hot-cold, touch, vibration, light-touch-deep pressure sensation” by Semmes-Weinstein-Monofilaments(SWMT), 2-point discrimination, joint position, localization senses were evaluated. Moberg pickup test, stereognosis, sympathetic activation, range of motion by goniometer, grip and pinch strength by dynamometer and pinchmeter, hand mobility by modified Hand Mobility in Scleroderma (mHAMIS), activity performance and participation by Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ), Duruoz Hand Index (DHI), Community Integration Questionnaire (CIQ), functionality by Jebson-Taylor Hand Function Test (JTHFT), quality of life by “Scleroderma Health Assessment Questionnaire(SHAQ) were evaluated.

There were significantly differences between the two groups in pain (WBS), light touch-deep pressure sensation, sense of touch localization, range of motion, JTHFT, CHAQ, DHI and SHAQ scores ($p<0,05$). There was a significant correlation between SWMF and CHAQ ($r=0,52$), SWMF and DEI ($r=0,62$), SWMF and SHAQ-Total ($r=0,57$) scores. There was a significant correlation between Resting-Pain and CHAQ-Total ($r=0,576$) and Resting-Pain and DEI ($r=0,674$) scores.

Our study suggests that sense and functional disabilities after in hand involvement in JS cause limitation in daily living activities.Hence, a detailed sense and neurological examination affecting functionality, activity and participation is very important in JS.Furthermore, sense therapies can be used as a supportive method in JS in increasing the effectiveness of rehabilitation.

Key Words: Juvenile scleroderma, juvenile systemic sclerosis, jüvenile localized scleroderma, hand, sensation, functionality

1. GİRİŞ VE AMAÇ

Duyu değerlendirmesi ve fonksiyonellik ile ilgili çalışmalar son yıllarda artan bir ilgiyle devam etmesine karşın, romatizmalı elin duyuşal değerdendirilmesi hakkında az sayıda araştırma mevcuttur. Mevcut olan çalışmalar içerisinde “Jüvenil Skleroderma” (JS) hastalığı olan olgularda elin duyusunu ve fonksiyonel becerilerini değerdendirmeye yönelik çalışmalara literatürde rastlanmamaktadır. Oysaki duyuşların günlük yaşam aktivitelerindeki (GYA) fonksiyonel hareketlilik açısından önemi oldukça fazladır. Duyularımız dış dünyayı algılamamız, yanıtlanmamız ve korunmamız için bizimle dış dünya arasında ortak bir yüzey oluştururlar. Doğduğumuz andan itibaren yoğun duyuş girdisi ile karşılaşan vücut bölümümüz cildimizdir. Özellikle ellerimiz dokunma duyuşu için anahtardır ve vücutun kortikal haritalandırılmasında çok geniş bir alanda temsil edilirler (1,2).

Jüvenil Skleroderma (JS), etiyoijisi bilinmeyen, çocukluk çağında ender görülen ciltte ve iç organlarda inflamasyon, vasküler anormallikler ve sertleşme ile karakterize olan bağdokusu hastalıkları toplamıdır (2,3). JS’li olgularda klinik bulgular ve progresyon çok çeşitlidir. Cilt ve cilt altı dokulara ek olarak kalp, akciğer ve gastrointestinal kanal gibi iç organlarda da farklı düzeylerde aşırı kollajen birikimi oluşabilmektedir. Fakat iç organ tutulumu çocukluk döneminde nadirdir. Sistemik ve lokalize skleroderma olmak üzere bu grup hastalıklar iki majör başlık altında incelenir. Jüvenil lokalize skleroderma (JLS) çocukluk döneminde en sık rastlanan skleroderma çeşididir (3). JLS yalnızca deriye yerleşen sklerodermatöz değışiklikler ile birlikte, kendini sınırlayan ve sistemik sklerodermadan bağımsız bir hastalıktır. Jüvenil sistemik skleroz (JSS) kronik, multisistemik bir bağ dokusu hastalığıdır. Hastalık sklerodermatöz deri değışiklikleri ve iç organ tutulumları ile birlikte dir. Hastalığın progresyonu sırasında özellikle özofagusta, akciğerlerde, gastrointestinal sistem, kalp ve böbrekler olmak üzere birçok farklı iç organlarda sklerotik ve fibrotik değışiklikler ile karakterizedir. Belirgin inflamatuvar özelliklere bağı olan hastalığın erken dönemini, damar yataklarının çoğunda yaygın yapısal ve fonksiyonel değışikliklerin gelişmesi ve fibrozise bağı ilerleyici visseral organ disfonksiyonu takip eder (4-7).

JS’nin her iki formu da aşırı kollajen üretimi, endotel hücre hasarı, mikrovaskülopati, deride kalınlaşma, kütanöz fibrozis ve ilerleyici visseral hastalık ile karakterize kronik, otoimmün bir hastalıktır. JS hastalarında cilt tutulumu ilk üç yıl

içerisinde maksimum seviyeye ulaşma eğilimi gösterir, daha sonra deri incelmeye başlar. Hastalığın progresyonu ile dermis pürüzsüz, parlak, cildin derin katmanlarına sıkıca yapışmış haldedir ve deride diskromi mevcuttur. Bu tür hastalarda genellikle eller etkilenir ve primer olarak Raynaud fenomeni, parmaklarda ödem ve eklem ağrısı görülür. Vasküler bozukluk parmaklarda ağrıya ve iskemik ülsera sebep olur. Kişiler, mobilitede ve üst ekstremita kas gücünde ve becerisinde bozukluk hissederler. İleriki dönemlerde parmaklarda doku kaybı ile birlikte sklerodaktili, atrofi ve sertlik oluşur (8-11).

Eller toplam vücut alanının sadece küçük bir kısmını oluşturmaktadır, fakat GYA'da fonksiyonel hareketler açısından oldukça önemli bir yeri vardır. JS'de el tutulumu hastalığın en erken bulgularından biridir (12).

JS'de el rehabilitasyonunda genellikle cilt tutulumu, Raynaud fenomeni, eklem ağrısı, eklem hareket açıklığı limitasyonu, sertlik, sklerodaktili, ülserasyonlar, vaskülopati ve dijital iskemi kontrolüne odaklanıldığından dolayı çoğu durumda, duysal değerlendirme göz ardı edilebilen bir yöndür (8-12). Bu nedenle de tespit edilmemiş bir yüzeyel ve derin duyu bozuklukları JS'de GYA'da işlevsel zorluklara ve fonksiyonel engelliliğe yol açabilir. Bu da kişilerin yaşam kalitesini düşürebilir, toplumsal ve sosyal yaşama entegrasyonunu zorlaştırabilir. Çalışmamızın hipotezi JS'li çocuklarda benzer yaş ve cinsiyette sağlıklı olgulara göre elin duysusu ve fonksiyonelliğinde problemler görülür ve bu problemler kişilerin günlük yaşamda aktivite performansı ve katılımını etkiler yönündeydi. JS'li hastalarda ayrıntılı duyu muayenesi ve fonksiyonel değerlendirmeler yapılması oldukça önemlidir. Hastaların el duyu ve fonksiyonlarındaki bozulmalar, günlük yaşamlarını olumsuz yönde etkileyebileceği ve başkalarına bağımlı hale getirebileceği için, yakından takip edilmeli ve duysal ve fonksiyonel kayıplar gelişmeden tanı konup kalıcı önlemler alınmalıdır. Ayrıca literatürde JS'li hastalarda elin duysusu ve fonksiyonelliğini değerlendirmeye yönelik henüz yayınlanmış bir çalışma yoktur. Erişkin skleroderma grubunda ise elin duysusu ve fonksiyonelliği ile ilgili yeterli sayıda çalışma yer almamaktadır. Bu nedenle elde duysal ve fonksiyonel bozukluğu en aza indirmeyi amaçlayan terapatik müdahalelerin etkinliği hakkında bilgi vermeyi sağlayan değerlendirme çalışmalarına gereksinim vardır.

Çalışmamızın amacı, JS'li çocuklarda el tutulumu sonucu olası duysal ve fonksiyonel değişikliklerin GYA'da oluşturabileceği aktivite performansı ve katılım üzerine etkisini araştırmaktır.

Çalışmaya JS'li olguların yanı sıra benzer yaş-cinsiyet özelliklerinde sağlıklı olgular da dâhil edilerek sonuçları karşılaştırmayı ve hastalarda sağlıklı kontrollerden farklı olarak ortaya çıkabilecek duysal ve fonksiyonel değişikliklerinde erken müdahalenin önemine dikkat çekmeyi hedefledik.



2. GENEL BİLGİLER

2.1. Jüvenil Skleroderma

Jüvenil Skleroderma (JS), çocukluk çağında ender görülen ciltte ve iç organlarda inflamasyon, vasküler anormallikler ve sertleşme ile karakterize olan bağdokusu hastalıkları toplamıdır. JS'li olgularda klinik bulgular ve gidişat çok çeşitlidir. Cilt ve cilt altı dokulara ek olarak kalp, akciğer ve gastrointestinal kanal gibi iç organlarda da aşırı kollajen birikimi oluşabilmektedir (13).

2.1.1. Tanım ve Sınıflama

Skleroderma terimi latince sklerosis (sert) + derma (deri) kelimelerin birleşmesiyle oluşan sert deri anlamındadır. Kronik otoimmün bir yumuşak doku hastalığını ifade etmektedir. Bu hastalık sinovyum, iskelet kası ve iç organlarda fibrozis ve inflamasyon ile karakterize özellikler gösterir ve kişinin yaşam kalitesini olumsuz yönde etkiler.

Sklerodermada temel sorun özellikle deride ve deri altı dokusundaki artmış kollajen depolanmasından kaynaklanmaktadır. Bunun sonucunda ise fibrozis ve ciltte sertleşme ortaya çıkar. Skleroderması olan çocuklarda cilt çeşitli düzeylerde sert hissedilebilir. Sadece deri tutulumu ile sınırlı olabileceği gibi özafagusta, akciğerlerde, mide-barsak kanalında ve kalpte sklerotik ve fibrotik değişiklikler de görülebilmektedir. Jüvenil skleroderma birincil olarak deriyi tutarken farklı düzeylerde iç organ tutulumu da görülebilir. Fakat iç organ tutulumu çocukluk çağında çok nadirdir (7,14-16). JS ile ilgili birçok bilgi erişkin skleroderma bilgilerinin çocukluk çağına uyarlanması ile oluşturulmuştur. Hastalık organ tutulumuna göre sistemik skleroz ve lokalize skleroderma olmak üzere iki majör gruba ayrılır. Çocukluk çağında %80 oranında lokalize skleroderma görülür. Bu iki major gruptan lokalize olanı çocuklarda erişkinlere göre daha sık görülür (15,16).

2.1.2. Jüvenil Lokalize Skleroderma

Çocukluk döneminde en sık görülen skleroderma çeşididir. Bu grup hastalıklar yalnızca deriye yerleşen sklerodermatöz değişiklikler ile birlikte dir. Bu çocuklarda hiç iç organ tutulumu gözlenmez. Jüvenil Lokalize Sklerodermanın (JLS) sınıflaması Tablo 2.1'de görülmektedir (7,14-18).

JLS oluşum mekanizmaları net olarak bilinmemektedir. Ancak bu grup hastalığın oluşumunda kimyasal bulaşı, travmayı, bleomisin, bromokriptin, vitamin K gibi ilaçları suçlayan olgu bildirimleri bulunmaktadır. Ek olarak JLS ile *Borrelia Burgdorferi* enfeksiyonu arasındaki ilişkiyi gösteren çalışmalar vardır (7,14-16).

Tablo 2-1: Jüvenil lokalize sklerodermanın sınıflandırması

Jüvenil Lokalize Skleroderma

1. Morfea

- Plak morfea
- Keloid morfea
- Generalize morfea
- Büllöz morfea

2. Lineer skleroderma

- Lineer morfea
- En coup de sabre
- Parry-Romberg hastalığı

3. Eozinofilik fasiit

2.1.2.1. Epidemiyoloji

Bildirilen JLS insidansı yılda milyon çocuk başına 3.4 olup, üçte ikisinin çocuklarında lineer skleroderma bulunmaktadır (3). Kadınlarda daha fazla görülmekle birlikte, ortalama başlangıç yaşı 7.3 yıldır (19). Yaklaşık bir yılda tanıda önemli bir gecikme olur ve çoğu durumda başlangıçta yanlış tanı konulur (20,21).

Epidemiyoloji ABD’de yapılan çalışmalarda Skleroderma insidansı milyonda 19.3, prevalansı yüz binde 67-265 olarak bulunmuştur. Kadın/erkek oranı 8/1’dir (22,23). Lineer Skleroderma 18 yaş altında gözlenirken sistemik skleroz 30-50 yaşlarında gözlenir (24). Özellikle Afrika kökenli ve yerli Amerikalılarda hastalık daha ağır seyir gösterme eğilimindedir. Afrikalı, Amerikalılar ve Hispaniklerde Asyalılara oranla cilt tutulumu, parmak ülserleri, pulmoner hipertansiyon daha sık ve daha yaygındır. Beyazlarda ACA (Anti-sentromer antikor) daha yüksek bulunurken, Afrikalı Amerikalılarda Anti-RNP ve anti-fibrillin antikorları daha yüksek bulunmuştur. Bununla

birlikte Taylandlı hastalarda anti Scl-70 antikorları daha sık bulunmuştur (25). Seyrek olarak ailesel Skleroderma olguları bildirilmiştir (26). Monozigot ikizlerde seyrek olsa da Skleroderma varlığı bildirilmiştir (27). Kadınlarda daha sık görülmesi nedeniyle hormonal faktörlerde etkili olabilir. Çevresel faktörlerden; silikaya maruz kalan maden işçilerinde Skleroderma sıklığı artmış olarak bildirilmiştir (28,30). Bunun yanında, vinil klorid, L-triptofan, meme silikon implantları ve organik çözücüler skleroderma ile ilişkilendirilen diğer çevresel faktörlerdir (30).

2.1.2.2. Klinik Bulgular

Hastalardaki alt grup adlandırması lezyonun boyutlarına, yerleşimine ve tipine göre yapılmaktadır. Aşağıda sırası ile yerel sklerodermalar değerlendirilmiştir.

a) Morfea: Cilt üzerinde yer alan sertliklere verilen isimdir. Özellikle belirli bir bölgede yerleşenleri Morfea plağı adını alırlar. Ayrıca sınıflamalarda guttat morfea, keloid morfea, atrofik morfea ve büllöz morfea şekilleri de bulunmaktadır (7). Generalize morfeada tüm vücutta sertlikler vardır. Bu bölgeler dokunma ile belirgin olarak serttirler (Şekil 2-1). Tutulan bölgenin rengi değişkendir, normal vücut renginden hiper pigmente lezyonlara kadar değişen görünümde olabilir (7,15,16).



Şekil 2-1: Generalize morfealı olgunun görünümü



Şekil 2-2: Lineer sklerodermalı olgunun görünümü

b) Lineer Skleroderma: Çocukluk çağında en sık görülen JLS tipidir. Özellikle tek bir ekstremitede ortaya çıkan belirgin sertlikler ile birlikte (Şekil 2-2). Lineer sklerodermanın bir alt grubu olan **en coup de sabre (kılıç yarası)** de özellikle yüzün bir yarısında belirgin etkilenme vardır (Şekil 2-3). Bu tabloya merkez sinir sistemi bozuklukları özellikle de intra-kraniyal kalsifikasyonlar eşlik edebilir. Bu durum edinsel ve enflamatuar kökenli iken, bir diğer benzer tablo olan ilerleyici hemifasyal atrofi (Parry-Romberg sendromu) genetik kökenli bir bozukluktur. İki hastalık arasında ayırıcı tanı oldukça zordur (7).



Şekil 2-3: En coup de sabreli bir hastada yüz görünümü



Şekil 2-4: Eozinofilik fasiitin görünümü

c) Eozinofilik fasiit: Bu tablo özellikle kas fasyasını tutan yerel doku sertlikleri ile süregelen bir tablodur (Şekil 2-4). Hastalarda hipereozinofili ve hipergamaglobülinemi görülebilir.

JLS olgularda iç organ tutulumu çok nadiren görülür. Ortaya çıkabilecek olan tutulumlar JSS'den farklıdır (7).

2.1.2.3. Laboratuvar bulguları

JLS olgularda özgün bir laboratuvar bulgusu bulunmamaktadır. Antinükleer antikor ve diğer otoantikorların pozitif bulunma oranı oldukça düşüktür. Bazı olgularda

antikardiyolipin ve antihiston antikoru pozitif olarak bulunabilir. Tanılandırma termografik incelemeler yardımcı olabilir (7).

2.1.2.4. Tedavi

JLS'li olguların tedavisinde kullanılan üzerinde uzlaşmış bir tedavi seçeneği bulunmamaktadır. Bu grup hastalıklarda en etkin tedavi yöntemi metotreksat (10-20 mg/m²/hafta) ve düşük doz steroid (10 mg/gün) seçeneğidir. Bu tedavi ile olgularında yaklaşık %70'inde etkin bir tedavi sonucu elde edilmektedir. Daha önceki dönemlerde D-penisilaminin, aktif D vitaminin ve yerel ultraviyole uygulamalarının etkili olduğu yapılan çalışmalar ile gösterilmiştir. JLS olgularda ayrıca kozmetik düzenleyici operasyonlar da gerekebilmektedir (7).

2.1.3. Jüvenil Sistemik Skleroz

2.1.3.1. Tanım

Jüvenil Sistemik Skleroz (JSS), etiyojisi bilinmeyen kronik, süreğen, multisistemik bir bağ dokusu hastalığıdır. Hastalık sklerodermatöz deri değişiklikleri ve iç organ tutulumları ile birlikte. Hastalığın gidişatı sırasında özellikle özofagusta, akciğerlerde, gastrointestinal sistem, kalp ve böbrekler olmak üzere birçok farklı iç organlarda sklerotik ve fibrotik değişiklikler ile karakterizedir (7,14-16). Belirgin inflamatuvar özelliklere bağlı olan hastalığın erken dönemini, damar yataklarının çoğunda yaygın yapısal ve fonksiyonel değişikliklerin gelişmesi ve fibrozise bağlı ilerleyici visseral organ disfonksiyonu takip eder. Kalınlaşmış cildin (skleroderma) varlığı diğer konnektif doku hastalıklarından JSS'yi ayırt eder. Skleroderma benzeri cilt endurasyonu sklerodermanın lokalize formlarına ilaveten çeşitli hastalıklarda ortaya çıkabilir ve bu durumları JSS'den doğru şekilde ayırt etmek önemlidir. Hastalık oldukça heterojendir. JSS'li hastalar cilt tutulumun derecesi ve dağılım şekli ile birlikte diğer klinik ve laboratuvar bulgularla belirlenen iki farklı alt grupta sınıflandırılabilir (31) (Tablo 2.2).

Tablo 2-2: Sistemik sklerozun alt grupları

SİSTEMİK SKLEROZUN (SSK) ALT GRUPLARI: LİMİTLİ KUTANÖZ SSK' E KARŞI DİFFÜZ KUTANÖZ SSK		
Özellikler	Limitli Kutanöz Ssk	Diffüz Kutanöz Ssk
Cilt Tutulumu	Parmaklar, dirseğin distali yüze sınırlı; yavaş ilerleme	Diffüz: parmaklar, ekstremiteler, yüz; gövde hızlı ilerleme
Raynaud fenomeni	Cilt tutulumu öncesinde ciddi iskemi ile ilişkili	var, Cilt tutulumu ile eş zamanlı başlangıç
Pulmoner fibrozis	Oluşabilir, ılımlı	Sık, erken ve şiddetli
Pulmoner arteryal hipertansiyon	Sık, geç, izole olabilir	Oluşabilir, pulmoner fibrozis ile ilişkili
Skleroderma renal krizi	Çok nadir	%15'inde oluşur; erken
Kalsinozis kutis	Sık, belirgin	Oluşabilir, hafif
Tipik otoantikolarlar	Antisentromer	Antitopoizomeras 1 (Scl-70)

Söz konusu sınıflama ölçütlerinin duyarlılığı %90, özgüllüğü ise %96 olarak bulunmuştur. Hastalık çocukluk çağında çok nadirdir. Oluşan hastalık çocukluk çağında sıklıkla cilde yerleşerek süregelir, iç organ tutulumu çok nadirdir. JSS, diffüz kutanöz skleroderma, sınırlı kutanöz sistemik sklerozisi “(CREST sendromu)”, çakışma sendromu olmak üzere 3 ana başlık altında incelenir (17,18)

Diffüz (yaygın) kutanöz skleroderma: Diffüz kutanöz JSS parmaklardan başlayan, distalden proksimal ekstremitelere, yüz ve gövdeye ilerleyen progresif cilt endurasyonu gösterir. Bu hastalar erken pulmoner fibrozis ve akut böbrek tutulumu için risk altındadır (31).

Limitli kutanöz sistemik sklerozisi: dirsek ve dizin distali, yüz ve boynu içeren bölgelerin derisinde kalınlaşma ile sınırlıdır (3). Limitli kutanöz JSS'de hastalar genellikle SSK'nin diğer bulguları ortaya çıkmadan önce uzun süreli Raynaud fenomeniye sahiptir. Cilt endurasyonu parmaklara sınırlıdır (sklerodaktili), distal

eklemler, yüz ve gövde etkilenmez. Belirgin kalsinozis kutis, Raynaud fenomeni, özofageal dismotilite ve telenjektazie sahip olan limitli kutanöz JSS'li hastaların bir alt grubu *CREST sendromu* olarak adlandırılır. Ancak bu özellikler diffüz kutanöz JSS'li hastalarda da görülebilir. Limitli kutanöz JSS'da visseral organ tutulumu sinsi bir ilerleme gösterme eğilimindedir. Limitli kutanöz JSS hastaların uzun süreli prognozu diffüz kutanöz JSS'li hastalara göre daha iyi olmasına rağmen pulmoner arteriyal hipertansiyon, hipotansiyon ve primer bilinen siroz geç dönemde ortaya çıkabilir. Bazı hastalarda Raynaud fenomeni ve sistemik sklerozun diğer tipik özellikleri belirgin cilt kalınlaşması olmadan ortaya çıkabilir. Bu sendrom sine skleroderma olarak adlandırılır (7,3).

Sklerodermasız skleroderma: Deri tutulumu olmaksızın sklerodermanın tipik iç organ tutulumlarını, serolojik ve vasküler anormalliklerini gösteren formudur (3).

Çakışma (Overlap) sendromları: sistemik lupus eritematozus, enflamatuvar kas hastalıkları veya romatoid artrit tanıları ile beraber görülmesidir. Tanımlanamayan bağ dokusu hastalıkları: Raynaud fenomeni ile beraber sistemik sklerozun klinik ve/veya serolojik özelliklerinin görülmesine rağmen deri kalınlaşması ve iç organ tutulumu gibi anormalliklerinin görülmediği durumlardır (3).

“Amerikan Romatoloji Topluluğu ve Avrupa Romatoloji Birliği'nin (ACR/EULAR)” yaptığı çok merkezli bir çalışmada sistemik sklerozun sınıflaması için gereken kriterler, hastaların laboratuvar ve klinik değerlendirmeleri temel alınarak ileri sürülmüştür (19).

Sklerodermanın sınıflaması için metakarpofalengeal eklemlerin proksimalinde her iki elinde herhangi bir yerde görülen sklerodermatöz deri değişiklikleri tek majör kriterdir. Bu kriterin duyarlılığı %91 olup, özgüllüğü %99'dan büyüktür. Ek olarak, parmakları tutmayan sklerodermatöz değişiklikler hastalığı dışlamaktadır. Sklerodaktili, parmak uçlarında digital çukur skarları veya parmak yatağı destek yapısında kayıp ve bilateral akciğer bazalinde fibroz gibi özelliklerin ikisi veya daha fazlasının bulunması skleroderma tanısına katkıda bulunur. ACR/EULAR 2013'te yaptığı puanlama sistemine göre, ≥ 9 skoru tanı koydurucudur (19). (Tablo 2.3).

Tablo 2-3: ACR/EULAR sistemik skleroz tanı kriterleri

Klinik bulgusu	Yardımcı klinik bulgusu	Skor
Major Kriter		
Metakarpofalengeal eklemlerin proksimalinde her iki elinde sklerodermatöz değişiklikler		9
Parmaklarda sklerodermatöz değişiklikler	Şişmiş parmaklar Sklerodaktili (metakarpofalengeal eklemlerin distalinde, interfalangeal eklemlerin proksimalinde)	2 4
Parmak ucu değişiklikleri	Dijital ülserasyonlar	2
	Dijital çukur skarları	3
Telenjektaziler	-	2
Kapillaroskopik tırnak değişiklikleri	-	2
PAH ve/veya interstisyel akciğer hastalığı (en yüksek puan 2)	PAH	2
	İnterstisyel akciğer hastalığı	2
Raynaud fenomeni	-	3
SS ile ilişkili antikorlar (en yüksek puan 3)	Anti-sentromer	3
	Anti-topoizomeraz (Anti-Scl-70)	3
	Anti-RNA polimeraz III	3

Sistemik skleroderma düşünülen hastalar için geliştirilmiş kriterlerdir. Parmakları tutmayan sklerodermatöz değişiklikleri olan veya sklerodermaya benzer bozukluklar olan hastalar uygun değildir (nefrojenik sklerozan fibrozis, generalize morfea, eozinofilik fasitmiş, skleroderma diabetorum, skleromiksödem, eritromelalgia, porfiria, lichen sklerozis, graft versus host hastalığı, diyabetik keyiroartropati).

*** Her kategoride puan verilerek total skora ulaşılmaktadır. Total skoru ≥ 9 olan hastalar sistemik skleroz tanısı almaktadır.*

2.1.3.2. Epidemiyoloji

Sistemik skleroz bütün coğrafi bölgelerde ve ırklarda görülebilir bir bağ doku hastalığıdır. Çocukluk çağında en sık görülen tipi lokal sklerodermadır (28). Lineer sklerodermanın 2/3'ü 18 yaşından önce başlamaktadır. Buna karşı olarak, sistemik sklerodermanın %10'undan azı 20 yaşından önce başlamakta ve vakaların sadece %1-2'sinde hastalık başlangıç yaşı 10 yaştan önce olmaktadır. Bütün sistemik skleroderma vakalarının %3'ü JSS'dir (3,20).

Çocukluk çağındaki bağ doku hastalıkları arasında sistemik skleroderma %0.2 ve %0.9 arasında yer almaktadır. Sekiz yaşından önce kız ve erkekler arasında sıklık açısından önemli bir fark yokken, 8 yaşından sonra hastalık erkek çocuklarda kız çocuklara göre 3 kat fazla görülmektedir (3,21).

2.1.3.3. Etyopatogenez

Jüvenil sistemik sklerozun etyopatogenezi net olarak bilinmemekle beraber enflamatuvar, fibrotik ve vasküler komponentler arasındaki ilişkiden kaynaklandığı düşünülmektedir (27). Kimyasal ürünlerin ve bu ürünler ile bulaşmanın hastalığı ortaya çıkarabileceği düşünülmüş olsa da bu ilişkiyi gösterebilecek anlamlı bir veri saptanamamıştır. Hastalığın gidişi sırasında immünolojik olarak çok güçlü olmayan bir enflamatuvar yanıtın varlığı yapılan çalışmalar ile ortaya konulmuştur. Bilinmeyen bir uyarı ile aktive olan immünolojik olaylar dizisi ciltte belirgin sertleşmeye yol açar.

Yakın zamanda yayınlanmış makalelerde JLS'nin diğer otoimmün hastalıklarla sıkça görülmesi hastalığın otoimmün bir süreç olduğunu düşündürmektedir (32).

2.1.3.4. Klinik bulgular

Hastalığın klinik bulguları başlangıçta çok sinsidir. Tam olarak klinik tablonun oturması uzun yıllar alabilir. Organ tutulumları olabileceği gibi hastalarda cilt, kas iskelet sistemi, kardiyovasküler sistem ve gastrointestinal sistem bulguları görülmektedir.

Cilt tutulumu: Sistemik sklerozda deri incelenmesi hemen hemen bütün vakalarda parmaklarda ve ellerde başlar. Cilt bulguları başlangıçta parlak, gergin ve ödem ile birlikte, erken dönemde eritemli olabilir, daha sonra ödemin gerilemesi ile birlikte ciltte kalınlaşma ve fibrozis oluşur. Parmak derisinde transvers çizgiler gibi yüzeysel işaretler kaybolur, saçlarda seyrelme olur. Hastalarda ifadesi, donuk ve ıstırap çeker gibi bir yüz ifadesi vardır. Dudaklar inceliyor ve büzülüyor ve ağız çevresinde radyal

kırıxıklıklar geliŖebilir. Etkilenen b6lgelerde hipo ve hiperpigmentasyon veya deri rengine yaygın bir koyulaŖma geliŖebilir (3,32). Sklerotik deęiŖiklikler vucudun her b6lgesinde g6r6lebilir. 6zellikle y6zde dudak sulkuslarının silinmesi belirgin bulgulardan birisidir (Ŗekil 2-5). JS, izlemindeki en 6nemli sorunlardan birisi de hastalardaki cilt tutulumunun deęerlendirilmesidir. 6ocuklarda ilerleyici bir sorun olarak ortaya 7ıkan deri tutulumunu izlemede kullanılabilecek y6ntemler Tablo 2.3'te 6zetlenmiŖtir. Ama bu y6ntemlerin hi7 birisi 6zerinde tam bir uzlaŖı saęlanamamıŖ ve etkinlięi g6sterilememiŖtir (32).



Ŗekil 2-5: J6venil sistemik sklerozisli bir olguda y6z g6r6n6m6

Telenjiyektaziler ikinci sıklıkta g6r6lebilen cilt bulgularıdır. Bu 6ocuklardaki vask6lite ikincil olarak ortaya 7ıkan bir bulgudur. Bu hastaların tırnak dibi kapillaroskopisinde de belirgin deęiŖiklikler g6r6l6r. JSS'li 6ocukların 7oęunda kalsinozis g6r6lebilir. En sık g6r6len bir dięer klinik bulgu sklerodermat6z deęiŖiklikler ile birlikte 6zellikle parmak u7larında incelme ile oluŖan sklerodaktilidir (32) (Ŗekil 2-6).



Şekil 2-6: Jüvenil sistemik skleroziste sklerodaktili ve dijital ülserlerin görünümü

Hastalığın önemli tanı ölçütlerinden olan Raynaud fenomeni hastaların yaklaşık %70'inde görülür. Özellikle soğukta belirgin olan uçlardaki morarma ile ortaya çıkan Raynaud fenomeni ısıtma ile birlikte geriler. Raynaud fenomeni önce beyazlaşma, ardından morarma ve kızarma üçlemesi ile birlikte ortaya çıkar. Morarma bazen çok ilerleyebilir. Buna bağlı olarak özellikle parmak uçlarında belirgin doku ölümü görülebilir. Bu doku ölümü yerel kanlanmanın azalmasından kaynaklanır. Hastaların yaklaşık olarak %40'ında doku ölümünden kaynaklanan dijital ülserler görülür (32,33) (Şekil 2-6).

Kas ve iskelet sistemine ait bulgular: JSS'li olguların %90'ında görülür. Bu bulguların içinde artralji, artrit ve miyalji şeklinde görülebilir. Eklem tutulumu poliartiküler tiptedir ve sıklıkla sekel bırakır. Yaygın artralji ve sabah sertliği sistemik sklerozun tipik bulgularıdır ve erken romatoid artrit ile karıştırılabilir. Klinik olarak belirlenebilir eklem enflamasyonu nadirdir, ancak bazı serilerde hastaların %29'unda erozif artropati gösterilmiştir (3). Bu bulgular sıklıkla el ve ayak bilekleri ve dizlerde tespit edilir. Kullanılmama atrofisine bağlı olarak pek çok hastada hem proksimal hem de distalde sinski kas güçsüzlüğü ortaya çıkar. Çocukluk çağı sklerodermasında iç organ tutulumu çok nadir olarak görülür (3,16,32).

Gastrointestinal tutulum: Gastrointestinal sistemin tutulumu çocukluk çağında erişkin sklerodermasının aksine çok nadirdir. Ancak sklerodermal deri değişimleri ve Raynaud fenomeniden sonra sistemik sklerozun üçüncü en sık gözlenen bulgusudur (7). Özofageal tutulumla bağlı olarak oluşan disfaji olguların yaklaşık %10'unda görülür. Hastaların çoğunluğunda gastroözofageal reflü görülür (7,14). Alt özofageal sfinkterin fonksiyonundaki bozukluğa aralıklı mide yanması eşlik eder. Bu yakınma tipik olarak retrosternal yanıcı ağrı olarak tanımlanır ve sıklıkla farinkse yayılır ve buna ekşi veya acı bir regürjitasyon eşlik eder. Özofagusun alt üçte ikisindeki peristaltizmin bozulması katı gıdalara karşı disfaji ve odinofaji şeklinde kendini gösterir. Alt özofageal dismotilite asidin özafagusta göllenmesine zemin oluşturarak reflü semptomlarını alevlendirir. Kronik özofageal reflü komplikasyonları arasında kanamalı erozif gastrit, Barrett özofagusu ve alt özofagus striktürü vardır. Sistemik sklerozda mide tutulumu erken doyma şeklinde kendini gösterir. Bazen gastrik çıkış obstrüksiyonu veya akut gastrik dilatasyon şeklinde de görülebilir. Önce barsak tutulumu sistemik sklerozun en can sıkıcı komplikasyonlarından birisidir ve uzun süredir skleroderması olan hastalarda daha sık gözlenir. Hastaların çoğunda kolon tutulumu vardır, nadiren semptomla yol açar (3,7).

Akciğer tutulumu: Klinik başlangıç genellikle sinsidir. Egzersizle artan dispne, kısıtlı efor toleransı ve prodüktif olmayan öksürük tipik bulgularıdır. Fizik muayene bulgusu olarak interstisyel fibrotik hastalık varlığında erken inspirasyonda ince raller veya bunun yerine pulmoner hipertansiyon bulguları yani ikinci kalp sesinin pulmoner komponentinin duyulabilir düzeyde artması, sağ ventriküler gallop, pulmoner ve triküspid yetmezlik üfürümleri, juguler venöz dolgunluk, hepatojuguler reflü ve ödem gözlenir (3,34). Otopsi çalışmaları bu hastaların %29 ile %47'sinde küçük ve orta boyuttaki pulmoner arterlerde intimal proliferasyon mediyal miksamatoz değişikliklerin varlığını göstermiştir (35). Akciğer fonksiyon testleri tanı koymakta önemlidir. Vital kapasitede azalma, azalmış kompliyans ve zorlu ekspiratuvar hacmin vital kapasiteye olan oranının artması gibi restriksiyon bulguları tipiktir (3).

Akciğer tutulumu çocukluk çağında çok nadirdir. Akciğer tutulumu olarak interstisyel pulmoner fibrozis görülebilir. Pulmoner fibrozis anti-fibrillin antikörlerine bağlı olarak gelişir. Pulmoner fibrozis yüksek çözünürlü akciğer tomografisinde pulmoner fibrozisin erken dönemde saptanabilir. Sistemik sklerozlu çocuklarda akciğer

tutulumunu erken dönemde yapılacak solunum fonksiyon testleri ile saptamak olasıdır. Solunum fonksiyon testlerinde zorlu vital kapasite ve zorlayıcı akım hızında azalma saptanır. Diğer özgün bulgular ise difüzyonda erken dönemde azalma ve fonksiyonel rezidüel hacimde artıştır. Akciğer tutulumunda en önemli sekeli oluşturabilecek olan pulmoner arteriyel hipertansiyon ise erken dönemde yapılan ekokardiyografi kontrolleri ile saptanabilir (32).

Miyokardiyal tutulum: Patolojik seriler, sistemik sklerozlu hastaların %81’inde tutulum olduğunu gösterdiği gibi, aynı zamanda miyokardiyal tutulumun sklerodermada yaşamı belirleyen temel unsur olduğunu düşündürmektedir. Bununla beraber klinik olarak miyokardiyal tutulum daha az görülür. Mevcut bulgular sıklıkla birlikte bulunan akciğer, perikard ve böbrek tutulumuna bağlanır. Fizik muayene bulguları nonspesifik olup, ventriküler gallop, sinüs taşikardisi, konjestif kalp yetmezliği bulguları ve nadiren de perikardiyal sürtünme sesini içerir. Ekokardiyografi yaklaşık hastaların yarısında perikardiyal kalınlaşma ve/veya sıvı bulgularını gösterir. Ancak klinik olarak perikardit ve perikardiyal tamponad bulguları görülmesi sık değildir

Hastaların yaklaşık %50’sinde atriyal ve ventriküler aritmiler ve iletim bozuklukları gibi elektrokardiyografik anormallikler ile karşılaşılır. Ambulatuvar elektrokardiyografide supraventriküler ve ventriküler taşikardiler saptanır (3,34,36).

JSS’li çocuklarda “beyaz” üveite rastlanabilir. Bu üveit konjunktival kanlanma olmaksızın ortaya çıkan bir klinik tablodur.

Erişkinlerde sıkça görülen CREST (Kalsinozis, Raynaud fenomeni, özafagus motilite bozukluğu, sklerodaktili ve telenjiyektazi) sendromu çocukluk çağında çok nadirdir (32).

Özellikle birden çok romatizmal hastalığın bir arada olduğu klinik tablolar çakışma (overlap) sendromları adı ile tanımlanmaktadır. Bu grup hastalıklara en çok eşlik eden hastalık ise sklerodermadır. Özellikle anti-ribonükleoprotein pozitifliği ile birlikte görülen hastalık grubu ise karma (mikst) bağdokusu hastalığı adı ile anılmaktadır. Çocukluk çağında erişkinlere göre daha sık görülebilmektedir (7,32).

2.1.3.5. Laboratuvar bulguları

JSS'li olgularda kan sayımında süreğen hastalık anemisi, hafif trombositoz görülebilir. Akut faz göstergeleri yükselmiştir. Antinükleer antikor çoğunlukla benekli tipte pozitifdir (%90). Fakat erişkin olguların aksine anti Scl-70 (anti-topoizomeraz I) sıklıkla pozitif değildir (%34). JS'li olgularda anti-sentromer antikorları düşük oranda (%8) pozitif olarak bulunabilir. Anti fosfolipid antikorları pozitif olarak bulunabilir. Hastalarda pozitif olarak bulunabilen anti-nükleolar antikorlar (fibrillarin) pulmoner arteryal hipertansiyon varlığını ön gördürebilir. Ayrıca B tipi atriyal natriüretik peptid de PAH varlığını gösterebilir (7,16,32).

2.1.3.6. Progresyon

Hastalığın gidişini ve aktivitesini değerlendirmede JS (juvenile systemic sclerosis severity score) skorlama sistemi kullanılabilirliği gösterilen ve önerilen bir değerlendirme yöntemidir (3). JSS'li olgularda hastalık gidişi erişkin hastalara göre daha iyidir. Fakat fibrozis hızla ilerleyebilir. Erişkin döneme geçen çocuklarda iç organ tutulumlarına bağlı olarak ölümler görülebilir. Sıklıkla da en sık ölüm nedeni ise akciğer tutulumudur (7,16,32).

2.1.3.7. Tedavi

JSS'nin etkin ve net tedavi seçeneği oldukça tartışmalıdır. Hastalık tedavisi ile ilgili üzerinde uzlaşmış ve randomize yapılmış bir çalışma söz konusu değildir. Başlangıç ve sürdürme tedavisinde ilk seçilecek ilaç metotreksattır (10-20mg/m²/hafta). Metotreksat mutlaka kortikosteroidler ile birlikte kullanılmalıdır. Bu yolla anti fibrotik etki sağlanabilir. Eğer ekstremitelerde uçlarında doku ölümü ya da iç organ fibrozisine ait bulgular oluşmuş ise tedaviye siklofosfamid yoğun yüksek doz (1000 mg/m²/ay) ile eklenmelidir. Bu durumda tedaviye eklenecek bir diğer tedavi seçeneği bir endotelin 1 reseptör karşıtı olan bosentandır. Ayrıca bosentanın yanı sıra tedaviye sildenafil ve sitaksentan eklenebilir. Mikofenolat mofetilde JSS tedavisinde etkin bir ilaçtır. TNF karşıtı ilaçların etkili olduğunu gösteren çalışmalar vardır ama bunlar yeterli değildir. Raynaud fenomeninin ön planda olduğu olgularda tedaviye kalsiyum kanal blokerleri özellikle de nifedipin ya da nikardipin eklenmelidir. İç organ tutulumlarına yönelik olarak organlara özgü tedaviler düzenlenebilir. Doku ölümü belirgin ise prostasiklin enfüzyonları tedaviye eklenebilir. Juvenil sistemik skleroz tedavisinde biyolojik ilaçların etkinliği ile ilgili tek tük olgu bildirimleri bulunmaktadır (7,14-16).

Non farmakolojik tedavi hem JSS form hem de JLS form için oldukça önemlidir. Bununla birlikte el deformitelerinin önlenmesi ve fonksiyonların korunması için el rehabilitasyonu programı da önemli bir yere sahiptir. Duyuların günlük yaşam aktivitelerindeki (GYA) fonksiyonel hareketlilik açısından önemi oldukça fazladır. Duyularımız dış dünyayı algılamamız, yanıtlamamız ve korunmamız için bizimle dış dünya arasında ortak bir yüzey oluştururlar. Doğduğumuz andan itibaren yoğun duyu girdisi ile karşılaşan vücut bölümümüz cildimizdir. Özellikle ellerimiz dokunma duygusu için anahtardır ve vücudun kortikal haritalandırılmasında çok geniş bir alanda temsil edilirler. Sklerodermalı hastalarda ortaya çıkabilecek duysal ve fonksiyonel değişikliklerinde el rehabilitasyonun bir parçası olan duyu tedavisi hastanın kalan duyuları reorganize etmesini sağlamaya, hastanın perifer ve merkezi sistem arası bağlantı kurmasına ve doğru cevaplar üretmesine yardımcı olur. Yaralanmış bölgenin reseptörlerinden gelen duyu bilgisini algısını artırmak, gelen duyu sinyal paternlerinin duyu sinyal paternlerinin doğru değerlendirmesini sağlar (38).

Bu nedenle el tutulumu olan sklerodermalı hastalarda duysal ve fonksiyonel bozukluğu en aza indirmeyi amaçlayan teröpatik müdahalelerin etkinliği hakkında bilgi vermeyi sağlayan değerlendirme çalışmalarına gereksinim vardır.

2.2. Somatik Duyular

2.2.1. Tanım

Charles Sherrington somatoduyu sisteminin proprioseptif, eksteroseptif ve interoseptif duyular olmak üzere üç temel fonksiyonu olduğunu belirtmiştir.

Proprioseptif duyu; bireyin ekstremitelerinin ve vücudunun uzaydaki pozisyon ve hareketinden haberdar olması olarak tanımlanabilir. Proprioseptif duyu; 1) eklem pozisyon hissi – kişinin ekleminin uzaydaki pozisyon ya da oryantasyonu hakkındaki bilgi ya da tahmini ve 2) kineztezi; eklem hareketlerinin tahmin edilebilme kapasitesi olarak ikiye ayrılırlar. Proprioseptif duyu kas içiği, golgi tendon organı ve mekanoreseptörlerden oluşan Proprioseptif reseptörler tarafından algılanır.

Eksteroseptif duyular ise kişinin direkt olarak dış dünya ile etkileşimi sonucunda ortaya çıkan duyulardır. En önemli eksteroseptif duyu dokunma duygusudur. Dokunma duygusu temas, basınç, sıvazlama, hareket ve vibrasyon duyularını içerir ve vücudun bazı

dokularının mekanik yer deęiřtirmesi ile uyarılır. Dokunma duyusu temas, basınç sıvazlama, hareket ve vibrasyon duyularını ierir ve vücutun bazı dokularının mekanik yer deęiřtirmesi ile uyarılır. Dokunma, özellikle de stroking, tapping, kavrama, basınç gibi motor komponentlerin de dahil olduęu aktif dokunma objelerin ayırt edilebilmesi için önemlidir. Ekstreroseptif duyular aynı zamanda sıcak ve soęuęu algılayan termoreseptif duyuları ve dokularda hasara yapan herhangi bir faktör tarafından aktive edilen ağrı duyusunu da ierir (37).

İnteroseptif ya da visseral duyular ise vücutun iç organlarından gelen duyulardır. Her ne kadar bu duyular genellikle bilinç düzeyine tam olarak ulaşamadığı için lokalizasyonu zor olan duyular olsa da otonomik fonksiyonların devamı, kardiovasküler sistem, solunum sistemi, sindirim sistemi gibi sistemlerin düzgün olarak çalışabilmesi için önemlidir. Genellikle pH ve kan gazlarına hassas olan kemoreseptörler tarafından algılanırlar (38-40).

2.2.2. Dokunma Duyusu (Taktıl duyu)

Dokunma iki fiziksel yapı arasında doğrudan temas sağlamak olarak tanımlanır. Dokunma duyusu anne karnında gelişen ilk duyudur böylece kişi vücutunun farkına varır ve dış dünyadan ayrımını yapabilir. Dokunma duyusu reseptörlerinin vücut ağırlığımızın %18'ini oluşturduğu tahmin edilmektedir (41).

Dokunma duyusunu aktif ve pasif olarak ikiye ayırabiliriz. Aktif dokunma elimizi ya da vücutumuzun başka bir parçasını dięer bir yüzey üzerinde gezdirdiğimiz dokunmadır. Pasif dokunma ise başka biri veya başka bir şey bize dokunduğunda oluşur. Pasif dokunma dokuyu tanımlamak veya objeleri isimlendirmek için kullanılırken aktif dokunma obje taktıl stimülasyon deride aynı oranda reseptörü uyarır ve afferent liflerde aynı oranda uyarılmış potansiyel oluşturur. İki dokunma arasındaki fark, dikkat oluşturma ve davranışsal amaçlıdır ve bu fark klinik anlamda yaralanmış elin kullanımında problemler yaşandığında önemli olur (42).

2.2.3. Dokunma Duyusunun Algılanması ve İletilmesi

Dokunma duyusu, deri ve deri altında bulunan dokunma reseptörleri ile algılanır. İlgili dermatom bölgesindeki periferik sinir vasıtası ile medulla spinalise arka kökten girer, ilgili laminada sinaps yaptıktan sonra afferent yollar ile önce talamusa daha sonra da somatosensorial kortekse iletilir. Örneğin işaret parmağının ucuna ięne batmış bir kişide bu duyu önce mekanoreseptörler tarafından algılanır, nervus medianus tarafından

medulla spinalise iletilir, lamina 2'de sinaps yapar ve tractus spinothalamicus lateralis ile somatosensorial kortekse iletilir (39).

2.2.3.1. Mekanoreseptörler

Dokunma duyusu elde dermis ve epidermiste stratum korneum ile adipoz ve konnektif doku arasında lokalize olmuş dört farklı mekanoreptör tarafından algılanan bilgilerin kombinasyonu olarak yorumlanır. Her bir reseptör morfolojik özellikleri, inervasyon paterni ve derideki lokalizasyonuna bağlı olarak farklı şekilde cevap üretirler. Basınç duyusu ise daha derin dokulardaki şekil değişiklikleri ile oluşur. Vibrasyon duyusu hızlı, tekrarlayıcı duyuşal sinyallerle oluşur ve dokunma duyusu ile aynı tip reseptörler tarafından algılanırlar (39,42).

Meissner korpüskülleri derinin yüzeysel tabakasında, 0,5 ile 1,0 mm derinlikte epidermal-dermal birleşme noktasında bulunur. Derinin kılsız tüysüz kısımlarında, kısmen parmak uçlarında, dudaklarda ve dokunma duyusunun ayrımsal karakteristiği gelişmiş diğer bölgelerde yerleşmişlerdir. Çabuk adapte olan A β sinir lifleri tarafından inerve edilir. Çok çabuk adaptasyon gösterirler. Bu reseptör, elin objeler ile ilk temasını algılar ve objenin yapısını tanımada rol alır. Düşük frekanslı vibrasyon, çok hafif cisimlerin deri üzerindeki hareketleri, dokunma lokalizasyonuna duyarlıdır (39,42,43).

Merkel diskleri, Merkel cisimciklerinin bulunduğu alanlara ek olarak kıllı deride yer almaktadır. Yavaş adapte olan Tip 1 lifleri tarafından inerve edilirler. Kişinin derisine sürekli temas eden cisimlerin farkında olmasını sağlar. Deriye uygulanan basıncı algılar, vücutta belli yüzey alanlarının dokunma duyusunu lokalize etmede ve dokunulan yüzeyin yapısını saptamada görev alırlar. Özellikle Braille alfabesini okumada çok önemlidir (37).

Ruffini sonlanması derinin derin tabakalarında ve derin dokularda yer alır. A β sinir lifi tarafından inerve olur ve çok az adaptasyon gösterir. Derinin v derin dokuların sürekli deformasyonundan kaynaklanan ağrı ve sürekli dokunma duyusunu haber vermede önemlidir. Özellikle ele alınan büyük objelerin şeklini tanımada göre alırlar. Ayrıca eklem kapsülünde bulunurlar; eklem rotasyon derecesini bildirirler (37).

Pacini korpüskülleri derinin hemen altında ve vücudun derin fasyal dokularında bulunur. Bunlar sadece dokuların hızlı lokal kompresyonu ile uyarılırlar; çünkü bunlar bir saniyenin yüzde birleri içerisinde adapte olurlar. Bu nedenle, özellikle doku vibrasyonu veya dokuların mekanik durumundaki diğer hızlı değişimlerin saptamada önemlidir. A β sinir lifi tarafından inerve olur ve çabuk adaptasyon gösterir. Dokuların

süratli hareketleri ile uyarılırlar. Yüksek frekanslı vibrasyon duyusuna duyarlıdır. En önemli görevi elde tutulan objeler veya araçlarda oluşan vibrasyonun algılanmasıdır (37).

Bu mekanoreseptörlerin yanı sıra vücut yüzeyindeki ince kılların hareketi, kılların alt kısmını çevreleyen kıl dibi organını uyarır. A β sinir lifi tarafından inerve olan kıl dibi organı çabuk adapte olur. Vücut yüzeyindeki nesnelere hareketini veya vücutla ilk temasını saptar. Ayrıca dermiş boyunca lokalize olmuş A δ ve C tipi liflerden oluşan serbest sinir sonlanmaları dokunma, basınç, ağrı ve gıdıklanma duyusuna hassastır (39,42,43) (Tablo 2.4).

Sürekli bir duysal uyarı uygulandığı zaman, reseptör başlangıçta yüksek impuls hızında cevap verir, daha sonra birçoğu cevap vermeyene kadar, cevabın hızı giderek azalır “buna reseptörlerin adaptasyonu” denir. Hızlı adapte olan reseptörler sadece uyarı şiddeti değiştiğinde uyarılırlar böylece ancak bir değişiklik varsa bu değişikliğe kuvvetle cevap verirler. Örneğin pacini reseptörü çok çabuk adaptasyon gösterir ve dokuya uygulanan ani bir basınç bu reseptörü birkaç milisaniyede uyarır ve basınç devam etse bile eksitasyon görülmez, daha sonra basınç kalktığı zaman yeniden bir sinyal gönderir. Öte yandan yavaş adapte olan reseptörler uyarı bulunduğu sürece impulsları beyine göndermeye devam ederler. Örneğin Ruffini sonlanmaları çok yavaş adaptasyon gösterirler ve bu nedenle sürekli dokunma duyusunu iletmede önemlidirler (42).

Tablo 2-4: Duyu siniri lifleri (büyüklük, iletim hızı ve tip)

Miyelin durumu	Tip	Çap	İletim Hızı	Reseptör Tipi	Modalite
Miyelinli	A- β	6-12	35-75	Merkel	Dokunma
				Paccini	Vibrasyon
				Ruffini	Pozisyon
				Meisner Korpüskülleri	Titreşim
				Kıl dibi organı	
	A δ	1-5	5-30	Kıl dibi organı Termoreseptör	Dokunma Sıcak, soğuk

				Özelleşmiş Sonlanmalar	Acı	
Miyelinsiz	C	0,2-1,5	0,5-2	Mekanoreseptörler	Hafif dokunma Hareket	
				Termoreseptörler	Sıcak soğuk	
				Nosiseptörler	Künt ağrı	

A-β (Sadece mekano), Aδ (Mekano, termo ve ağrı) C (Mekano, termo ve ağrı)

Kaslarda ve eklemlerde bulunan *mekanoreseptörler* de vücudun postürü ve hareketin hakkında bilgi sağlar ve bu nedenle de *Proprioseptif reseptörlere* ek olarak proprioepsiyon ve motor kontrolde önemli rol oynar. Kas içiği temel olarak kinestezi hakkında bilgi sağlar ve kas liflerinin gerilme ve uzunlukları hakkında bilgi verir. Kasta en fazla bulunan reseptördür. Golgi tendon organı kas kısalduğunda veya pasif olarak gerildiğinde oluşan gerilime, kuvvet ve hıza hassastır. Bunun yanında primer olarak, eklem kapsülü ve eklemi çaprazlayan bağların içine yerleşmiş olan çeşitli afferent reseptörlerde vardır. Bu reseptörler eklem hareketleri sırasında uyarılırlar ve eklemin yer değiştirmesi ile ilgili bilgiyi merkezi sinir sistemine taşımaktan sorumludurlar (37).

Ağrı Duyusu

Dokuda hasar oluşturan stimullara cevap veren özelleşmiş reseptörler *nosiseptörlerdir*. Direkt olarak mekanik ve termal stimullara ve travmatize olmuş hücrelerden salgılanan kimyasallara cevap oluştururlar. En önemli görevi yaralanma olmuş dokuyu santral sinir sistemine bildirmek ve bu dokunun korunmasını sağlamaktır. Ağrı duyusuna ait duyu organları –nosiseptörler- vücudun tüm dokularında yer alan çıplak sinir uçlarıdır. Nosiseptörler, vücuttaki diğer reseptörlerin aksine adapte olmazlar. Ağrı impulsları merkezi sinir sistemine iki farklı lif sistemi ile aktarılır: bu nosiseptif sistemlerden biri miyelinli Aδ liflerden yapılmış olup 6-30 /s'dir. Hızlı, keskin ve iğneleyici tarzda ağrı sinyallerini iletir. Diğer miyelinsiz C lifleridir. Bunlara dorsal kök C lifleri adı verilir. Bu liflerin ileti hızı 0.5-2 m/s'dir. Bu lifler yavaş, künt ve yanıcı tarzdaki ağrı sinyallerinin iletiminden sorumludur (37).

Isı Duyusu

İnsan vücudu dört çeşit ısı duyusunu algılar; Sıcaklık ılık, serin ve soğuk. İnsan derisi sıcaklıktaki ani değişimlere duyarlıdır. Eğer deri ısısı 31-36°C arasında dereceli olarak azalırsa kişi bunu hissetmeyebilir. 31°C'nin altında deri ısısı serinden soğuğa doğru yer değiştirir ve 10°C-15°C'de artık ağrı duyusu hissedilmeye başlanır. 36°C'nin üstünde ılıktan sığağa doğru deri ısısı değişir. 45°C'nin üstünde artık ağrı duyusu açığa çıkar. Isı duyusu Aδ sinir lifi ile veya ağrılı uyaran oluşturuyorsa C lifleri ile taşınır (37).

Gıdıklanma ve Kaşınma Duyusu

Gıdıklanma ve kaşınma duyusu yüzeysel yerleşimli hızlı adapte olan mekanoreseptif serbest sinir sonlanmaları tarafından algılanır. C tipi miyelinsiz lifler tarafından iletilir. Kaşınma duyusunun oluşumundaki amaç esas olarak bu duyguyu oluşturan hafif yüzeysel uyarılara dikkat çekmek ve irritandan kurtulmaktır (37).

Vibrasyon Duyusu

Vibrasyon duyusu tüm farklı dokunma reseptörleri tarafından algılanır. Farklı reseptör vibrasyonun farklı frekanslarını saptarlar; 30'dan 800 devir/sn kadar olan vibrasyon Paccini korpüsküllerini, 2'den 80 devir/sn'ye kadar olan vibrasyon ise Meissner korpüsküllerini uyarır (42,43).

2.2.4. Duyu Değerlendirmesi

Duyu testleri sıklıkla sinir yaralanması sonucu oluşan fonksiyonel kaybı değerlendirmek için kullanılmaktadır. Bunun yanı sıra somatoduyu yollarının herhangi birinde hasarı olan bütün hastalarda günlük yaşamda oluşabilecek yaralanmaları önlemek açısından duyu değerlendirilmesi yapmak gerekmektedir. Duyu testlerinin sonuçları duyu kaybının derecesinin belirlenmesinde, tedavi şeklinde karar vermede ve tedavi sonuçlarının değerlendirilmesinde önemlidir (40,41,44).

Duyu değerlendirmesinin doğru olarak gerçekleştirilebilmesi için öncelikle hastadan iyi bir hikaye alınması gerekir. Hastanın tıbbi geçmişinin yanı sıra, yaşı cinsiyeti, dominantlık durumu, eğer yaralanma periferik sinir lezyonu ise yaralanma ve/veya tamir sonrası geçen süre, eşlik eden diğer bulgular gibi duyu testinin yorumlanması için gerekli bilgiler ayrıntılı sorgulanmalıdır. Duyu tedavisini etkileyebilecek hastanın sigara kullanımı, genel olarak entellektüel durumu ve kooperasyonu da analiz edilmelidir (40,41).

Duyu deęerlendirmesi sessiz, hastanın dikkatini tam olarak toplayabileceęi bir ortamda yapılmalıdır. Farklı uyaranların hastanın dikkatini daęıtması engellenmelidir. Terapist uygulama sırasında test materyallerinin çıkarabileceęi ses ya da sürtünme gibi hastaya ipucu oluřturabilecek faktörleri elimine etmelidir. Deęerlendirmenin yapıldıęı ortam mümkün olduęu kadar izole bir ortam olmalı ve hasta tam dikkati saęlamalıdır. Hastanın sosyokültürel seviyesi, dikkat düzeyi, psikolojik durumu, hastalıęa eşlik eden dięer bulgular (kognitif bozukluk, afazi vb.) gibi pek çok faktör test sonucunu etkileyebilir. Bazı hastalar uyaran olmasa bile uyarı varmış gibi cevap verirken bazı hastalar da kesin olarak hissetmedikleri sürece cevap vermek istemeyebilirler. Bu şartlarda terapist bazı yanıltmalarla hastanı verdięi cevapların doęruluęunu kontrol etmelidir (43,44).

Terapist test sırasında uyguladıęı her uyarının aynı kuvvette, aynı hızda ve aynı durasyonda olduęundan emin olmalıdır. Her bir test için tanımlanmış standardize yöntemlerin kullanımı, eęer mümkünse duyu testlerinin aynı terapist tarafından tekrarlanması oluřabilecek farklılıkları önlemek aęısından tavsiye edilir (40,41).

Duyu deęerlendirmesi sırasında önemli bir konu da sonuçların standardize yöntemler ile kaydedilmesidir. Uygulanan test yönteminin sonuç deęerlendirme sisteminin kullanılması yoksa (+/-) gibi iřaretlemeler yerine var/yok gibi sözel ifadelerin kullanılması standardizasyon aęısından önemlidir. Duyu deęerlendirmesi sırasında hastanın gözleri kapalı olmamalı fakat başka yere bakması saęlanmalıdır. Bu amaçla duyu deęerlendirmesi sırasında deęerlendirme yapılacak bölge ile hastanın görme alanı arasına perde konması yararlı olabilir. Kliniklerde elde duyu deęerlendirmesi yapılması sırasında kullanılan farklı düzenekler bulunmaktadır (44-46).

2.2.4.1. Duyu Testlerinin Sınıflandırılması

Duyu deęerlendirmesi gözlemden sonra elin yüzeyel duyusu hakkında bilgi edinmek için yapılacak temel deęerlendirme ile başlamalıdır. Deęerlendirmede kapsamlı hikaye ve gözlem elin duyu durumu hakkında bilgi vermektedir. Ancak duyu fonksiyonu ve sinir rejenerasyonu klinik testler ile anlaşılır. Duyu deęerlendirmesi gözlemden sonra elin yüzeyel duyusu hakkında bilgi edinmek için yapılacak temel deęerlendirme ile başlamalıdır. Böylece dięer testler daha doęru bir řekilde ve kısa zamanda uygulanır. Elin yüzeyel dokunma duyusu hakkında bilgi almak için hasta elleri destekli olacak řekilde terapistin karřında oturur. Terapist her iki elinde pamuk parçası tutarak hastanın her iki eline aynı anda longitudinal olarak ařaęıdan yukarıya, yukardan ařaęıya simetrik

olarak uyarı verir. Bu sırada hastanın görme duyusu elimine edilmelidir. Hastaya her iki el arasında bir farklılık olup olmadığı sorulur. Hastanın verdiği cevaplara göre dokunma duyusu azalmasına hiposensitif, artmasına hipersensitif veya hiç hissetmemesine anestetik denir (38,41,44)

Duyu muayenesi;

I. Yüzeysel duyu

II. Derin duyu

III. Kortikal duyu muayenesi olarak üç bölümde incelenir.

1. Yüzeysel Duyu: Kutanöz ve mukozalardaki duyu organlarından doğan ağrı, ısı ve dokunma duyularını içermektedir.

2. Derin Duyu (Proprioseptif Duyu): Vücudun daha derin dokularından başlıca kas, ligament, kemik, tendon ve eklemlerden doğan duyulardır. Bunlar hareket ve pozisyon duyusu, pasif hareket duyusu, vibrasyon duyusu, bası ve derin ağrı duyularını içerir. Bu duyu türlerine bilinçli duyu adı verilir.

3. Kortikal Duyu: Parietal lob fonksiyonlarını gösterir. Bu muayene yüzeysel ve derin duyuların normal olduğu durumlarda yapılır. Bunlar stereognozi, iki nokta ayrımı, grafestezi, taktil inatansiyon (söndürme fenomeni), brognozi, topognozi gibi duyularını içerir (47).

2.2.4.2. Duyu Testleri

1. Objektif Testler:

Hastanın pasif katılımını içeren, uyarana sözel olarak yorumunu gerektirmeyen testlerdir. Çocuklar ya da iletişim problemi yaşanan kişilerde kullanılabilir (41).

a-Ninhidrin terleme testi: Perry ve Phelps tarafından tanımlanan bu testte su ve sabunla temizlenen el eter, aseton veya alkolle silinir. Perry'ye göre 5 dk, Phelps'e göre 20-30 dk el hiçbir yere temas etmeden beklenir. Bu sürenin sonunda el daha önce dokunulmamış iyi kalitede bir kağıda orta derecede bir basınçla bastırılır. Parmak uçları bir kalemle işaretlenir ve 15 dk kurumaya bırakılır. Daha sonra üzerine ninhidrin sprey

sıkılarak ya oda ısısında 24 saat bekletilir veya 200 °F (93 °C) fırında 5-10 dk bekletilir (48).

b-O'Riain kırıxıklık testi: Periferik sinir kesisi sonrası denervasyon döneminde kullanılan bir testtir. Denerve el 30 dakika 40°C'lik sıcak suda tutulur. Bu süreç sonrasında oluşan kırıxıklık derecesi 0-3 arası derecelendirilir. (0: kırıxıklık yok, 3: normal) (38).

2. Eşik Testler:

Hasta tarafından algılanan en düşük uyarıyı belirlemek için yapılan testlerdir. Duyu Bozukluğunu ölçen testlerdir. Bu testler hücre membranını depolarize etmek ve bir aksiyon potansiyeli üretmek için gereken uyarının şiddetini ölçen testlerdir. Eşik testler dört kutanöz fonksiyon içindir; ağrı, ısı, vibrasyon ve dokunma basınç. Erken dönemde ağrı ve dokunma testleri duyunun geri dönüşünü değerlendirmek için önemlidir. Vibrasyon, dokunma testleri sinir kompresyonu sonrası duyu değişiklikleri değerlendirmede önemlidir (39).

a- Ağrı duyusu: Ağrı en subjektif duyu testidir, fakat koruyucu bir duyu olduğundan değerlendirilmesi de gerekmektedir. En sık kullanılan iğne testidir. İğnenin sivri ucu ile ciltte yüzeysel ağrı oluşturulur ve hastanın hissedip hissetmediği sorgulanır. Daha sonra iğnenin sivri ve künt ucu arasında ayırım yapıp yapamadığına, duyu tanımlayıp tanımlayamadığına bakılır. "koruyucu duyu sağlam", ikisini de yanlış cevaplamışsa koruyucu duyu yok, künt uca sivri cevap vermişse "hiperaljez", sivri uca künt cevabı vermişse "sadece basınç hissi var" denir (38-40).

b- Isı (soğuk-soğuk) duyusu: Sıcak/soğuk duyusu içinde sıcak ve soğuk sıvı olan test tüpleri veya metal silindir ile değerlendirilir. Soğuk tüp 1-2°C, sıcak tüp ise 53-56°C olmalıdır. Hastanın gözleri kapalıyken bu tüpler rastgele bir sırada deri yüzeyine dokundurulur. Hastaya nasıl hissettiği sorulur. Sıcaklığın doğru tanımlanması göre skorlama yapılır. Soğuk hissi genelde sıcaktan daha önce geri döner (37,48).

c-Hafif dokunma derin basınç: Pamukla yapılan değerlendirmenin dışında hafif dokunma/basınç duyusu en doğru ve güvenilir olarak Semmes-Weinstein Monofilamentleri (SWM) ile bakılabilir. Test, hastanın başı başka tarafa çevrilmiş şekilde yapılır. Monofilament deriye dik bir şekilde tutularak hafif bombeleşene kadar deriye bastırılır. Monofilament 1.5 sn. kadar bölgede, sonra 1.5 sn kadar da havada

bekletilip işlem tekrarlanır. Hastadan hissederse belirtmesi istenir. Bu uyarı, bir cevap elde etmek için 1.65'ten 4.08'e kadar olan monofilamentler için 3 defa uygulanır. 4.17'den 6.65'e kadar olan monofilamentler için 1 defa uygulanır. Eğer hasta bunu hissederse test bitirilir. Eğer uyarıya cevap vermezse, daha sonraki filamente geçilir ve hasta hissedene kadar devam edilir (37). Sınıflama şu şekildedir;

1.65-2.83 (yeşil) Normal duyu

3.22-3.61 (mavi) Azalmış hafif dokunma; el tam kullanılır, ısı algısı ve koruyucu duyusu iyidir, stereognosis ve grafestezi tamdır, iki nokta ayırımı iyidir.

3.84-4.31 (mor) Azalmış koruyucu duyu; elin kullanımını azalar, koruyucu ağrı ve ısı ayırımı vardır, bazı objeleri kavramada güçlük çeker, elde güçsüzlükten şikayet edilir, iki nokta ayırımında kaba ayırım vardır.

4.56-6.65 (kırmızı) Koruyucu duyu kaybı; el çok az kullanılır, görme alanı dışında ise objeyi tutmakta zorlanır, ısı algısı azdır veya yoktur, kolaylıkla yaralanır, derin basınç duyusunu hissedebilir.

6.65 yanıt yok ise; derin basınç algısı olabilir, diğer ayırım düzeylerine sahip değildir.

Kayıt alınırken ya seçilen belli bölgelerin monofilament değerleri yazılır ya da el şeması üzerine ilgili renk ile boyama yapılır (37,48).

d-Vibrasyon: Vibrasyon değerlendirmek için kullanılan çeşitli yöntemler vardır. Bunlar; diyapozon (30 cps ve 256 cps) ile ve Vibrometer (Bio – Thesiometer) ile yapılır.

Diyapozon (30 devir/sn ve 256 devir /sn); Vibrasyon duyusunun takibinde Meissner cisimcikleri için 30 devir/sn , Pacinian cisimcikleri için 256 devir/sn'lik diyapozon kullanılır. Diyapozon elin hipotenar kısmına veya muayene masasının bir kenarına vurularak titreştirilir ve test edilecek deri yüzeyine uygulanır. Hastandan vibrasyonu hissettiği zaman ve yeri belirtmesi istenir. *Bio-Thesiometer;* bu vibrometre, değişik amplitüdü sabit 120 Hz frekansı olan ve elektrikle çalışan bir test aletidir. Voltajdaki değişikliği gösteren bir sayacı vardır. Eşik vibrometre uyarısını algılamak için gereken voltaj olarak kayıt edilir (37,38,48).

3. Fonksiyonel Testler:

Dokunma duyusunun kalitesini, iki farklı dokuyu/duyuyu birbirinden ayırt edebilme yeteneğini ölçen testlerdir. Genel anlamda duyunun fonksiyonel olarak

kullanımını ölçen testlerdir. Elde sadece koruyucu duyu mu geri dönmüş yoksa duyu dönüşü günlük yaşam aktivitelerinde elin fonksiyonel olarak kullanımına olanak sağlayabiliyor mu gibi sorulara cevap bulmak için yapılmaktadır. Bu testler yüksek düzey duyu işleme becerisi gerektirdiği için genel anlamda bütünleyici testler olarak düşünülebilir. Aynı zamanda bu testlerin bazıları terapist tarafından uygulanan pasif stimulus yerine elin aktif manipülasyonunu gerektirir (40,48).

a-Statik iki nokta ayrımı testi: (S2NA): İki nokta ayrımı testi elin ince becerilerde kullanılabilme yeteneği hakkında bilgi veren ve yaygın olarak kullanılan bir testtir. 6 mm saat kurabilmek için, 6-8 mm dikiş dikebilmek için, 12 mm obje manipülasyonu için gerekli olduğu gösterilmiştir (37,48).

Diskriminator ve Estesiometre (Disk-Criminator, P.O. Box 16392, Baltimore, Maryland; Boley Gauge, Research Desings, Inc., Houston, Texas) iki nokta ayrımı ölçümü için kullanılan test materyalleridir (48).

Statik iki nokta ayrımı testinin fonksiyonel bir test olduğu düşünüldüğünde, taktil uyaran arayışının sadece parmak uçlarında olması nedeniyle testin sadece parmak uçlarına yapılması tavsiye edilir. Fakat vücudun farklı bölgelerinin iki nokta ayrımı norm değerleri de yayınlanmıştır. Test için estesiometre parmak ucunun uzun aksisine paralel olarak yerleştirilir ve duyu kayıplarında estesiometrenin iki ucu arasında 5 mm fark oluşturularak teste başlanır. Rastgele bir veya iki noktaya uyaran verilerek yapılır. Hastanın verdiği 10 cevaptan 7 tanesi doğru ise cevap doğru kabul edilir. Eğer cevap doğru değilse duyu kaybının beklenen durumuna göre estesiometrenin iki ucu arasındaki fark 1, 2 veya 5 mm arttırılarak doğru cevaba ulaşıncaya kadar test devam ettirilir. Eğer 15 mm’de bile doğru cevap alınamıyorsa test sonlandırılır (41). Test tam tersi şekilde 10-15 mm’den başlayıp mesafeyi azaltarak da uygulanabilir. Oğuz’a göre iki nokta arasındaki mesafe 10 mm.’den başlanarak bakılmalıdır. Aszmann ve Trombly’e göre ise 2 mm.’den başlanıp 1’er mm. aralıklarla 15 mm’ye kadar çıkılarak iki nokta ayrımına bakılmalıdır (44). Testin yorumlanması için Amerikan El Terapistleri Derneği’nin sınıflaması kullanılmaktadır. Bu sınıflamaya göre bulunan değer el bölgesi için aşağıdaki şekilde yorumlanır (37,40).

0-5 mm: Normal

6 mm-10 mm: Azalmış

11-15 mm: Zayıf

Bir nokta algılama: Koruyucu duyu var

Hiç algılayamama: Anestezi

b- Hareketli iki nokta ayrımı (H2NA): Bu test, parmak ucu duyusunun esasında harekete bağlı olduğunu, dolayısıyla ayırıcı test uyarısının hareketli olması gerektiğini savunan Dellon tarafından geliştirilmiştir. Parmak ucu duyarlılığının harekete bağlı olduğu için diskriminasyon yeteneğinin de hareketli olarak ölçülmesi gerektiği hipotezine dayanan bir testtir. Test prosedürü statik iki nokta ayrımı testi ile aynıdır. İki test arasında fark hareketli iki nokta ayrımı testini parmak ucunun uzun aksisine paralel olarak yerleştirilen diskriminatörün proksimalden distale doğru hareket ettirilmesidir. Test normal olarak kabul edilen 2 mm değerine ulaşıldığında son olarak kabul edilen 2 mm değerine ulaşıldığında sonlandırılır. Sınıflandırma el bölgesi için şu şekildedir; 2-3 mm normal, 4-6 mm zayıf, 7-9 mm kötü.

Hızlı adapte olan liflerin erken rejenerasyonu nedeniyle sinir yaralanması sonrası hareketli iki nokta diskriminasyonunda daha çabuk döndüğü gösterilmiştir. Bu yüzden hareketli iki nokta diskriminasyonunu testi fonksiyonel anlamda duyarlılığın en erken testidir (37,49).

c- Lokalizasyon Testi: Dokunma algısının değerlendirilmesi için kullanılan bu test için kurşun kalem ve cetvel kullanılır. Hastanın gözleri kapatılarak, eline kalem ile dokunulur ve gözlerini açıp dokunulan o noktayı göstermesi istenir. Değerlendirmede hastanın gösterdiği nokta ile gerçekte dokunduğu nokta arasındaki uzaklık cetvelle santimetre cinsinden ölçülür (40).

d- Moberg toplama testi: Test için 45x29.5 cm tahta platform, 15 cm çapında kap ve 12 obje gerekmektedir. Bu objeler; kelebek vida, vida anahtar, çivi, 5 kuruş, 50 kuruş, pul, çengelli iğne, ataç, küçük ve orta boy altıgen somun, küçük kare somundur. Hastadan objeleri toplayıp kaba doldurması istenir. Test gözler açık ve kapalı olarak ayrı ayrı yapılır. Test uygulanırken objeler test edilecek tarafa, kap diğer tarafa konur. Objeleri toplama süresi kaydedilir. Gözler kapalı iken toplama sırasında son 3 objenin kaldığı haber verilir. Test için 3 tekrar yapılarak ortalama süre kaydedilir. Teste dominant el ile başlanır (37,48).

4. Elin Ayırıcı Duyusunun Diğer Testleri:

a- Stereognosis: Görsel ve işitsel uyaran olmadan el ile objenin şeklinin ve

yapısının algılanabilme yeteneğidir. Klinikte test hastanın gözleri kapalıyken bozuk para, ataç, toplu iğne, kaşık, diş fırçası, tarak vb. gibi günlük yaşamda çok kullanılan objelerden biri eline yerleştirilip, hastadan eline konan bu objeyi dokunarak tanınması istenerek uygulanır. Hastadan daha sonra gözlerini açması ve önündeki objeler arasından daha önce eline verilmiş şeklin eşini bulması istenir (37,48).

b- Propriyoseptif ölçüm yöntemleri: Propriyoseptif ölçümler, propriyoseptif fonksiyonun kalitesini değerlendirmek amacıyla yapılır. Ölçümler genellikle derin duylardan bazılarının santral sinir sistemi tarafından algılanma kalitesinin değişik yöntemlerle test edilmesi esasına dayanır. Ancak propriyosepsiyon ölçümlerinde tüm araştırmacılar tarafından kabul gören, pratik tekrarlanabilirliği yüksek, algının veya yanıtın tam olarak ölçülebilmesini sağlayan bir test yöntemi henüz geliştirilememiştir. Ortopedik yaralanma/cerrahi durumlar/ rehabilitasyon sonrası en sık kullanılan propriyosepsiyon ölçüm yöntemleri eklem pozisyon hissi (EPH) ve pasif hareketi algılama eşiğidir. Eklem pozisyon hissi, kinestezi ve gerilim hissi, bilinçli propriyoseptif duyunun alt başlıkları olarak kabul edilmekte ve değişik test teknikleri kullanılarak değerlendirilmektedir. Propriyoseptif duyu genellikle hem ekstremitte üzerine ağırlık verir hem de ekstremitte üzerine ağırlık verilmeden değerlendirilmektedir. Ekstremitte üzerine ağırlık verilir pozisyonda yapılan test sırasında fonksiyonel pozisyon kullanılmakta böylece kompresyona bağlı oluşacak propriyoseptif bilgi daha fazla olmaktadır (37,48).

- **Eklem pozisyon hissi;** hastanın belirlenen hedef açığı, aktif ve/veya pasif olarak 5 dereceden az hata payıyla tekrarlayabilmesi ile değerlendirilir. Eklem pozisyon hissi, belli bir pozisyonun tekrarlamaya kesinliği ölçer ve hem açık hem de kapalı kinetik zincir pozisyonlarında aktif veya pasif olarak, altı tekrarın ortalaması alınarak yapılır. Tekrarlanan eklem açıları, hem doğrudan (gonyometre, potansiyometre, video) hem de doğrudan olmayan yöntemler (görsel analog ölçütü) ile ölçülmektedir (37).

- **Kinestezi;** pasif hareketin tespiti için eşik değer hesaplanması veya daha özel olarak hareketin yönüne ait eşik değer bulunması ile değerlendirilmektedir. Böylece sadece hareket değil aynı zamanda oluşan hareketin yönü de saptanmış olur. Gerilim hissi, bireylerin, bir grup kasın değişen şartların altında oluşturdukları tork büyüklüklerini tekrarlayabilme yeteneklerinin karşılaştırılmasıyla ölçülmektedir. Bilinçli propriyosepsiyonu değerlendirmek amacıyla, çeşitli izokinetik dinamometreler ve

elektromanyetik iz takip eden aygıtlar geliştirilmiştir. Gelecekteki araştırmaların hedefi, afferent yol aksiyon potansiyellerinin eş zamanlı ölçümü (örn. mikronörografi) ile bilinçli propriyoseptif keskinliği doğrulayabilmek ve dinamik eklem stabilitesi üzerindeki sensorimotor kontrol eksikliği ile bilinçli propriosepsiyondaki azalmayı karşılaştırmaktır (37).

5. Sempatik fonksiyonların değerlendirilmesi

Sempatik lifler vazomotor, sudamotor ve pilomotor fonksiyona sahiptir. Sinir yaralanması sonrası sempatik fonksiyon kaybı olan duyu fonksiyonu kaybı ile ilişkilidir, çünkü kutanöz sempatik lifler kutanöz duyu lifleri ile aynı yolu izlemektedir. Sempatik fonksiyon ve trofik değişikliklerin değerlendirilmesi bu kısmın beslenmesi hakkında ve duysal fonksiyonla ilgili ek bilgi sağlamaktadır. Bu değişiklikler daha çok gözlem ve palpasyon yoluyla değerlendirilmektedir, o nedenle erken ve geç dönem değişiklikleri bilmek önemlidir. Bu değişikliklerin yanı sıra sempatik fonksiyon bozulmasına bağlı iyileşmenin erken dönemden itibaren yavaşlamakta olduğu unutulmamalıdır (37).

a- Vazomotor değişiklikler

Vazomotor fonksiyon, cilt ısısı, renk, ödem ve soğuk intoleransı ile yansıtılır. Tam denervasyon sonrası 2-3 haftada veya inkomplet yaralanmalarda daha uzun süre sonra vazokontrüksiyon paralizisinde sekonder gelişen vazodilatasyon nedeniyle cilt pembedir ve ılık hissedilir. Bir sonraki fazda nedeni tam olarak anlaşılamayan dereceli olarak soğuk hissetme süreci başlar. Bu dönemde cilt benekli (solgun ve siyanotik karışımı) ve hatta ciddi durumlarda kırmızı mavi karışımdır. Cildin rengi gözlem yoluyla normal tarafla karşılaştırılmalıdır (33). Cilt ısısı da kontrolateral normal alanla karşılaştırılarak elin dorsumundan ölçülür. Ölçüm yerinin el dorsumu olarak seçilmesinin nedeni bu alanda zengin ısı reseptörlerinin bulunmasıdır, böylece dereceyi yanlış okuma riski en aza indirilir (37,48).

b- Sudomotor değişiklikler

Denervasyondan hemen sonra sempatik lif otonom alanında terleme azalır. Parsiyel sinir yaralanması sonrası terleme anormal artabilir, özellikle sinir irrite ve ağrılı olduğunda veya sinirin rejenerasyonu sırasında olabilir. Terleme olması duyu

fonksiyonunun döneceği anlamına gelmez. Fakat terlemenin olmaması ayırıcı duyunun olmadığı anlamına gelmektedir (37,48).

c- Pilomotor değişiklikler

“Tüylerin diken diken” olması cevabının olmaması sempatik desteğin tam kaybında gerçekleşir. Bu fonksiyon rutin duyu değerlendirmesi içinde yer almaz (37).

d- Trofik değerlendirme

Sinir desteği olmadığı zaman dokuların normal beslenmesi gerçekleşmez ve kemikten cilde tüm dokularda atrofi meydana gelir. Azalmış beslenme cilt dokusunda hemen belli olur; parmak uçlarının (pulpa) yumuşak dokusu bozulur, tırnak, kıl uzaması etkilenir, el yaralanmaya açık hale gelir ve iyileşme azalır. Bu değişiklikler sinir rejenerasyonu tamamlandığında geri gelir. Bazı sinirler daha fazla sempatik lif taşır, bu durumda değişiklik daha belirgindir. Değerlendirmede kapsamlı hikaye ve gözlem elin duyu durumu hakkında bilgi vermektedir. Ancak duyu fonksiyonu ve sinir rejenerasyonu klinik testler ile anlaşılır (37,48).

3. GEREÇ VE YÖNTEM

3.1. Olgular

Bu çalışmaya Şubat 2016-Haziran 2017 tarihleri arasında İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Pediatrik Romatoloji Bilim Dalı Polikliniği'nde Jüvenil Skleroderma (JS) tanısıyla takip edilen, araştırmaya dahil edilme kriterlerine uygun, 6-18 yaşları arasında 30 hasta (26 kız, 4 erkek), İstanbul Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü'nde değerlendirmeye alındı. Çalışmaya JS tanısı, Amerikan Romatoloji Kolejni ve Avrupa Romatoloji Birliği'nin (ACR/EULAR) 2013 yılında güncellenen tanı ölçütlerine (19) dayanılarak teşhis konulan hastalar dahil edildi. Kontrol grubunda ise Haziran 2016-Kasım 2017 tarihleri arasında hasta grupla benzer yaş ve cinsiyette olan (6-18 yaş arası) 30 sağlıklı çocuk (20 kız, 10 erkek) dahil edildi.

Bu tez çalışması, İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'nun 05 Ocak 2016 tarihli, 83045809/604.604.01/02-6297 sayılı etik kurul kararı ile onay aldı ve Dünya Tabipleri Birliği Helsinki Bildirgesi'ne uygun olarak yürütüldü.

Çalışmaya alınan hastalara ve hastaların ebeveynlerine çalışmanın amacı, kapsamı, süresi, uygulanacak ölçümler hakkında sözlü ve yazılı bilgi verildi. Bu bilgilendirmeden sonra araştırmaya katılmak isteyen bireylerin ebeveynlerine İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu tarafından belirlenen standartlara uygun Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formu imzalatılarak onayı alındı.

Epidemiyolojik, klinik ve laboratuvar bulguları hastaların arşiv dosyalarından alındı. Çalışmaya katılan 30 sklerodermalı olgunun 14'ü sistemik skleroz (%46,7), 16'sı (%53,3) ise lokalize skleroderma tanılı idi.

3.1.1. Olguların Seçimi

Olguların araştırma kapsamına dahil edilme kriterleri:

- Hastaların ILAR (International League of Associations for Rheumatology) sınıflamasına göre 6 ay öncesinden Jüvenil Skleroderma tanısı almış olmak

- Hastaların Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Romatoloji Polikliniğinde takipli olması ve medikal tedavilerinin stabil olması
- 6-18 yaş arasında olmak
- Çalışmada kullanılacak değerlendirmelere uygun cevap verebilecek mental seviyede olmak

Olguların araştırma kapsamına dahil edilmeme kriterleri:

- Hasta gruplara JS tanısının bir aydan daha kısa süre önce konulmuş olması
- Üst ekstremitte cerrahisi geçiren, son bir yıl içinde el, el bileği veya el parmak eklemlerinde fraktür öyküsü olanlar, distal falaks uzuvlarında kayıp olanlar, el fonksiyonlarını etkileyecek nörolojik hastalığının olması
- Kooperasyonu etkileyecek derecede psikiyatrik rahatsızlığının olması
- Günlük yaşam aktivitesini etkileyecek derecede ağır sistemik hastalığının olması
- Daha önce herhangi duyuşsal ve fonksiyonel rehabilitasyon odaklı eğitim alınmış olması
- Herhangi bir sebepten dolayı hastanın ve ailenin araştırmaya katılmayı istememesi veya testleri yapmaya uyum sağlamaması

3.2. Uygulanan Değerlendirmeler

Çalışmamızda, hastaların demografik ve klinik bilgilerin sorgulandığı hasta takip formu hazırlandı. Hastalarımıza ağrı ve ağrının karakteri, elin duyuşsal değerlendirilmesi, sempatik aktivasyonun değerlendirilmesi, fonksiyonel değerlendirmeleri yapıldı. Ayrıca ICF özürllülük modeline göre, vücut yapı ve işlevleri, aktivite ve toplumsal katılım düzeyi ölçümleri yapıldı ve günlük yaşam aktiviteleri ve yaşam kalitesi değerlendirildi (50).

3.2.1. “Hasta Takip Formu”

JS hastalığının cinsiyet, sosyo-demografik durum, klinik aile hikayesi gibi ilgili parametreleri göz önünde tutularak takip formu hazırlandı ve hasta-kontrol grubuyla yüz yüze görüşülerek bu anket formlarının doldurulması istendi. Hastalara ait aşağıdaki demografik ve klinik bilgiler kaydedildi (EK1).

- Adı-soyadı,
- Yaşı,

- Cinsiyeti,
- Boyu,
- Kilosu,
- Dominant tarafı,
- Etkilenmiş el,
- Kronik bir rahatsızlığın varlığı,
- Daha önceden el fonksiyonlarını etkileyen bir problem olup olmadığı,
- Egzersiz yapıp yapmadığı,
- Engellilik durumu,
- Şikayetleri,
- Alınan tedaviler,
- Geçirilen ameliyat varlığı,
- Fizik muayene bulguları,
- Laboratuvar bulguları,
- Hastalıkla beraber organ tutulumu,
- Hastalık süresi,
- Jüvenil skleroderma alt tipi,
- Tutulan eklemler

Literatür incelemesi sonucunda bir sklerodermalı bireyi bütüncül olarak değerlendirecek parametreleri kapsayan bilgiler sorgulandı.

3.2.2. Ağrı Değerlendirmesi

3.2.2.1. Yüz İfadelerini Derecelendirme Skalası

Çalışmamızda çocuklarda ağrı şiddetini değerlendirmede en sık kullanılan ölçeklerden biri olan Wong-Baker Yüzler Ağrı Skalası kullanıldı. Donna Lee Wong ve Connie Morain Baker tarafından 1981 yılında geliştirilmiş ve 1983 yılında tekrar düzenlenmiştir. 3-18 yaş arasındaki çocukların ağrı düzeyini çocukların yüz ifadesine göre belirleyen bir ölçektir. Ölçekte çocukların yüz ifadelerine karşılık gelen sayısal değerlere göre ağrı düzeyi belirlenir. Sayısal değerler, “0” ile “10” arasındadır. Ağrının olmadığını “0” gösterirken, “10” şiddetli ağrıyı ifade eder (51,52). (Şekil 3-1).

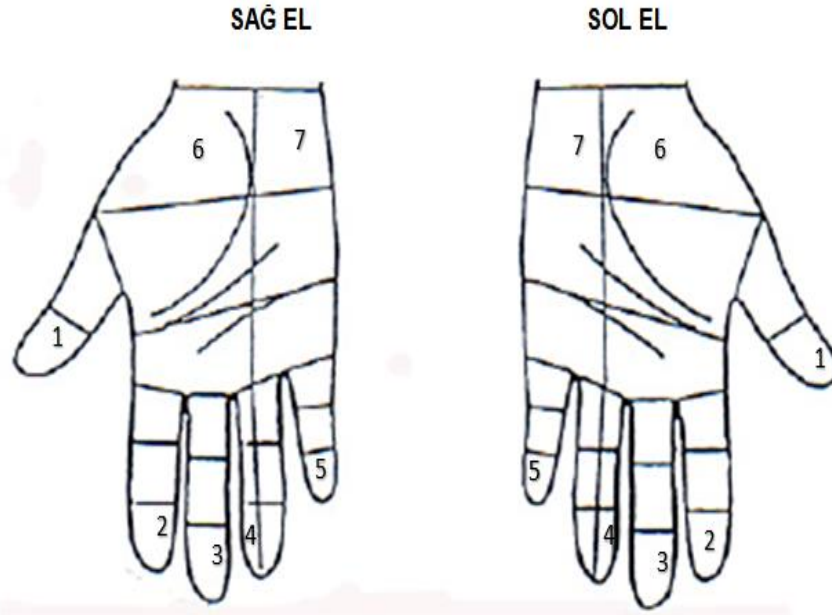


Şekil 3-1: Wong-Baker Yüzler Ağrı Ölçeği (Wong-Baker Faces Pain Scale-WBFPS)

Hastalar ağrılarını tanımlarken, farklı tanımlamalar ve benzetmeler kullanır. Ağrının niteliği tanı ve tedavinin en önemli kriterlerinden birisidir. Ağrısının yeri, yayılımı, karakteri (yanıcı, batıcı, sıkıştırıcı, huzursuzluk, sızlayıcı, zonklayıcı, karıncalanma tarzında, elektrik çarpması tarzında vb.) sorgulandı.

3.2.3. Duyusal Değerlendirme

El fonksiyonları oldukça karışık duysal ve motor yeteneklerin uyumuyla gerçekleşebilmektedir. Duyusal değişikliklerin daha erken başladığı veya ön planda olduğu klinik tablolarda elin duysal muayenesi önem kazanmaktadır. Hastaların duysal değerlendirmeleri kesitsel olarak yapıldı. Değerlendirmeler için hastaların ellerinden ve el parmaklarından 7 ayrı nokta seçildi. Bu noktalar elin palmar yüzeyindeki somatik duyu reseptörlerin bulunduğu alanlar göz önüne alınarak anahtar noktaları seçildi. (Şekil 3-2). Hastalar gözü kapalı olarak ve 20-25°C oda sıcaklığında değerlendirildi (53). Elin duysal değerlendirmesinde kullanılan duyu testleri şunlardır:



Şekil 3-2: El ve el parmakların duyuşal iletimini gösteren anahtar noktalar

3.2.3.1. Eşik Testler

Hücre membranını depolarize etmek ve bir aksiyon potansiyeli üretmek için gereken uyarının şiddetini ölçerler. Hasta tarafından algılanan en düşük uyarıyı belirler (48). Bu testlerle ısı, ağrı, vibrasyon ve dokunma-basınç duyuları olmak üzere 4 kutanöz fonksiyon ölçümü yapıldı.

a) Isı Duyusu: Çapları eşit iki deney tüpünden birine sıcak (53-56 °C), diğerine soğuk su (1-2 °C) konularak ve gözler kapalı iken yapıldı (Şekil 3-3). 10 santigrat derecenin altında veya 50 santigrat derecenin üzerindeki ısılar ağrı duyusu uyandırabileceğinden dolayı bu ısılardaki tüpler muayenede kullanılmadı (54). Tüplerin dış yüzeyinin kuru olmasına dikkat edildi. Öncelikle hastaya tüplerin ısı farkı öğretildi. Daha sonra vücudun değişik yerlerine değdirilen tüplerden hangisinin sıcak hangisinin soğuk olduğunu söylemesi istendi (48,55). Test daha önceden belirlenmiş 8 ayrı referans noktaya doğru tüplerin teması ile uygulandı ve sıcak veya soğuk hissedip hissetmediği soruldu (Şekil 3-2). Duyu azlığı gösteren bir bölge saptandığında bir kez daha değerlendirilerek emin olundu. Sonra az duyulan alanın anatomik lokalizasyon ile uyum sağlayıp sağlamadığı kontrol edildi. Normal bir kişi 28-32 dereceler arasındaki bir derecelik ısı farkını ayırt edebilir. Hastaların verdikleri cevaplara göre normal, ısı

duyusunun artmasına termohiperestezik, azalmasına termohipoestezik, kaybolmasına termanestezik olarak not edildi (47).



Şekil 3-3: Sıcak soğuk ayrımı için kullanılan test tüpleri

b) Ağrı Duyusu: Yüzeysel ağrı duyusunu test etmek için ucu sivri bir toplu iğne kullanıldı. Değerlendirme önce hastaya uyarı öğretilerek başlandı. Hastaların vücudunun farklı yerlerine uyarımlar ile sivri ve künt duyuları tanınması ve normal değerlere alışması sağlandı (48,53). Daha sonra önceden belirlenmiş 8 ayrı anahtar noktaya toplu iğnenin sivri ve künt kısımları uygulanarak hastanın hissedip hissetmediğinin öğrenildi ve duyunun sivri veya künt tanımlanması istendi. Yapılan değerlendirmeler sonucu uygulanan alanda hasta hem sivriyi hem künt ucu doğru cevaplamışsa koruyucu duyunun sağlam olduğu, hem sivri hem künt ucu yanlış cevaplamışsa koruyucu duyunun olmadığı, künt uca sivri dediye hiperaljezi, sivri uca künt dediye sadece basınç hissinin mevcut olduğu not edildi (48) (Şekil 3-4).



Şekil 3-4: Ağrı duyusu testi

c) **Vibrasyon Duyusu:** Vibrasyon duyusunu değerlendirmede 256Hz'lik "Diyapozon" kullanıldı. Kontrol amacıyla önce vücudun farklı yerlerine uygulanarak hasta teste alıştırıldı. "Diyapozon" önce sert bir yere vurularak titreştirildi ve daha sonra çatalı ucu her iki elin daha önce belirlenmiş 8 ayrı referans noktasına dik olarak hasta gözü kapalı iken uygulandı. Her seferinde aynı basınç miktarı ile uygulanmasına özen gösterildi (Şekil 3-5). Hastadan hissedip hissetmediğinin belirtilmesi ve dokunma şiddetini sert-yumuşak veya kuvvetli-zayıf gibi farkının belirtmesi istendi (48,56,57).



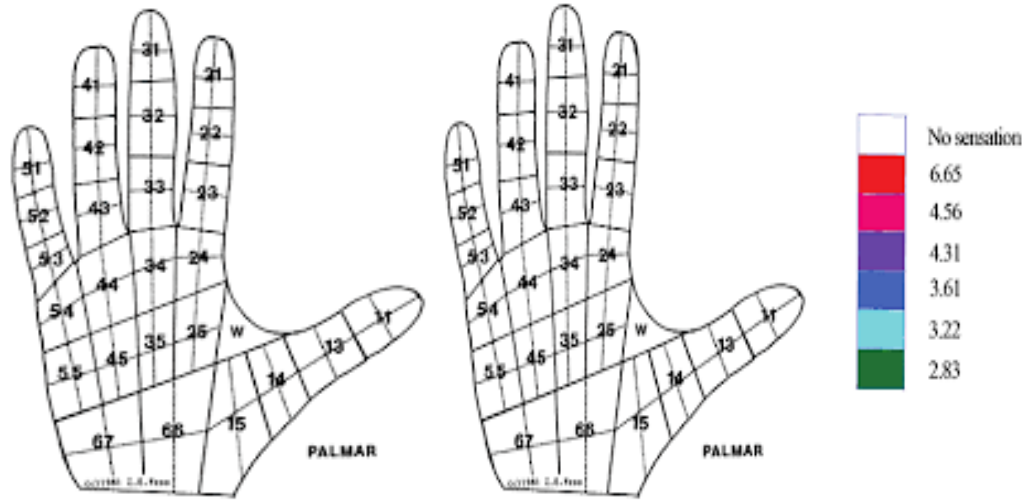
Şekil 3-5: 256Hz'lik "Diyapozon" ile duyu değerlendirilmesi

d) Hafif Dokunma-Derin Basınç Duyusu: Çalışmamızda hafif dokunma-derin basınç duyuları değerlendirmek için 5'li Semmes Weinstein Monofilament (SWM) seti kullanıldı. Monofilamentler uygulama kuvvetini kontrol edecek şekilde tasarlanmış olan, geçerliliği ve güvenilirliği kanıtlanmış, duysal eşik hakkında sayısal veri elde edilebilen bir test yöntemidir. Özel olarak hazırlanan ve kalem çubuğa monte edilmiş farklı kalınlıklardaki misinaya benzer plastik iplerden oluşmaktadır. Kuvvetleri miligramla ölçülen filamanların, belli duyuları ifade eden renk kodları vardır (58,59). Sessiz ortamda hastadan gözlerini kapatması istendikten sonra, el desteklenerek, en düşük basınçlı filamandan başlayarak, 1-1,5 sn süreyle monofilament hafif eğilene kadar dik bir şekilde, aynı bölgeye 1 – 1,5 sn arayla 3 defa uygulandı (Şekil 3-6).



Şekil 3-6: Semmes-Weinstein monofilament testi (5'lik)

Uygulama sırasında karelere bölünmüş el haritası kullanıldı ve elin tüm palmar yüzeyi değerlendirildi (Şekil 3-7). Hasta dokunma ayırımı yapana kadar monofilament basıncı artırıldı (60).



Şekil 3-7: Semmes-Weinstein monofilament testinde değerlendirilen karelere bölünmüş el haritası

Hastaya hissedip hissetmediği soruldu ve gözlerini açık dokunulan yeri göstermesi istendi. Bölge el haritasında işaretlenerek uygun renkte boyandı. Amaç; hafiften, derin basınca yükselen eşiği ve lokalizasyonun doğruluğunu belirlemektir. 3 sn.'den daha geç verilen cevaplar anormal olarak tanımlandı (60). En küçük filaman mm²'ye 1,5 gr, en kalın filaman ise 439 gr kuvvet oluşturacak şekilde tasarlanmış olup monofilamanı bükme için gerekli miligram cinsinden kuvvetin logaritmasını gösteren numaralarla isimlendirildi. Tablo 3.1'de filamentlerin katsayıları ve uyguladığı basınç tabloda gösterildi (61). En ince filaman 1,65, en kalın filaman ise 6,65 olarak numaralandırıldı ve her bir filamana bir renk verildi Tablo 3.2'de monofilamanların numaralarına uygun renkleri, temsil ettikleri duyu seviyesi gösterilmiştir (48,62).

Tablo 3-1: Semmes-Weinstein monofilamentlerinin kalınlıklarına göre katsayıları

Flament Ölçüsü	Kuvvet (miligram)
1.65	0.008
2.36	0.02
2.44	0.04
2.83	0.07
3.22	0.16
3.61	0.4
3.84	0.6
4.08	1

Tablo 3-2: Monofilamentlerin numaralarına uygun renklerin özellikleri

Filamanın Numarası	Renk	Duyu Seviyesi
1,65 – 2,83	Yeşil	Normal duyu
3,22 – 3,61	Mavi	Azalmış yüzeyel dokunma
3,84 – 4,31	Mor	Azalmış koruyucu duyu
4,56 – 6,65	Kırmızı	Koruyucu duyu kaybı
>6,65	Kırmızı çizgiler	Test edilemez

3.2.3.2. Fonksiyonel Testler:

Fonksiyonel testler ayırt edici duyuyu test etmek için kullanılan yöntemlerdir. Ayırt edici duyu, günlük yaşam aktivitelerinde varlığına ihtiyaç duyulan fonksiyonel bir duyudur. Gözler kapalı iken nesnenin tanınması ve manipüle edilmesi ancak ayırt edici duyu varlığında mümkündür (48). Çalışmamızda statik ve hareketli iki nokta ayırımı 1 milimetre hassasiyetindeki “diskriminatör” cihazı kullanılarak değerlendirildi. Testler daha önceden belirtilen 8 ayrı anahtar noktaya uygulandı (Şekil 3-2).

a) **Statik 2 Nokta Ayırım (S2NA) Testi:** Uygulama öncesinde katılımcılara test hakkında gerekli açıklama yapıldı ve gözler açıkken katılımcının parmağına birbirinden oldukça uzak iki nokta uyarısı verilip “bu söz konusu iki noktadır”, sonra tek nokta uyarısı verip “bu ise tek noktadır”, daha sonra birbirine çok yakın iki nokta uyarısı verip “bu ise birbirine çok yakın iki noktadır” şeklinde ön bilgilendirme yapıldı (63). Daha sonra elleri rahat bir şekilde masaya yerleştirildi ve gözler kapatılması istendi. Diskriminatör cihazı parmak uçların volar yüzüne uygulandı Test hafif dokunma ayırım testi olduğu için aşırı basınç uygulamadan cilt beyazlaşmaya kadar bastırılarak uygulandı (Şekil 3-8). Uçlar uzunlamasına yerleştirilerek önce 5 mm aralıkla başlandı, 10 uygulama yapıldı, rastgele olarak tek veya çift uç uygulandı ve hastaya bireye tek mi çift mi? olduğu soruldu. On cevaptan yedisine doğru cevap vermişse o aralık için doğru cevap verdiği kabul edildi. Doğru cevaplamadığı takdirde 1, 2 veya 5 mm arttırılarak aynı uygulamaya devam edildi. Amerikan Cerrahi Cemiyeti'nin rehberine göre sonuç Tablo 3.3' deki gibi yorumlandı (48).

Tablo 3.3. Statik iki nokta ayırım testi Standartları

Normal	< 6 mm
Orta	6 – 10 mm
Zayıf	11 -15 mm
Koruyucu	Bir nokta algılanır
Anestetik	Hiçbir nokta algılanmaz

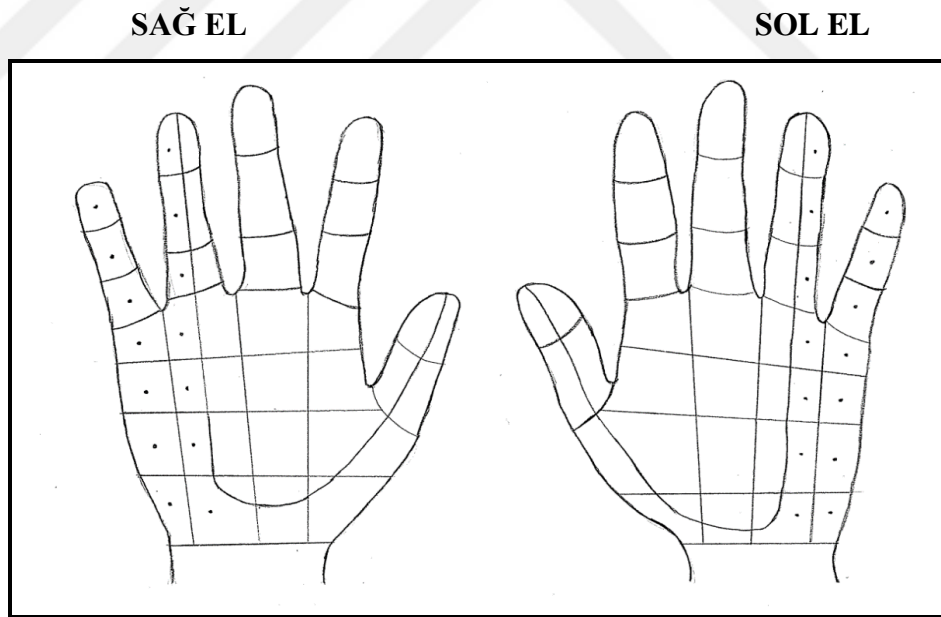
**Şekil 3-8: İki nokta ayırım testi**

b) Hareketli 2 Nokta Ayırım (H2NA) Testi: Uygulama öncesinde gözler açıkken test uygulaması yapılarak ön bilgilendirme yapıldı. Daha sonra hastanın gözleri kapalı, elleri rahat bir şekilde masaya yerleşmiş halde diskriminatör ile parmak uçlarına uygulama yapıldı. Başlangıç 8 mm aralık ile parmak uçlarına proksimalden distale doğru ilerlenip hafif dokunma sağlayacak şekilde temas ettirilip rastgele olarak tek ve çift uçlar uygulandı. On tekrardan en az yedisine doğru cevap verildiğinde daha düşük aralığa geçildi. Test normal algı olduğu kabul edilen 2 mm aralıkta sonlandırıldı. Amerikan Cerrahi Cemiyeti'nin rehberine göre sonuç Tablo 3.4' deki gibi yorumlandı. Buna göre 7-9 mm aralığın duyulması kötü duyarlılık test sonucu olarak kabul edildi (Tablo 3-4) (48,64).

Tablo 3-3: Hareketli iki nokta ayırım testi sonuçlarının değerlendirilmesi

2 – 3	Normal
4 – 6	Zayıf
7 – 9	Kötü

c) **Lokalizasyon Duyu Testi:** Hasta elini rahat bir düz alana yerleştirdi ve gözleri kapalı iken bir kurşun kalem ucu ile dokunuldu ve gözleri açtığında dokunulan yeri göstermesi istendi. Test, el haritasında gösterilen tüm alanlara uygulandı. (Şekil 3-9). Hasta uyarıyı uygun yerde hissetmişse o alana nokta kondu, farklı yerde hissetmişse hissettiği bölgeye doğru bir çizgi çizildi (48,62). Dokunulan yerden farklı olarak gösterilen alanlar elin fleksör zonlarına ayrıldı ve o alanlarda problem var veya yok olarak değerlendirildi.

**Şekil 3-9: Lokalizasyon testinde kullanılan el haritası**

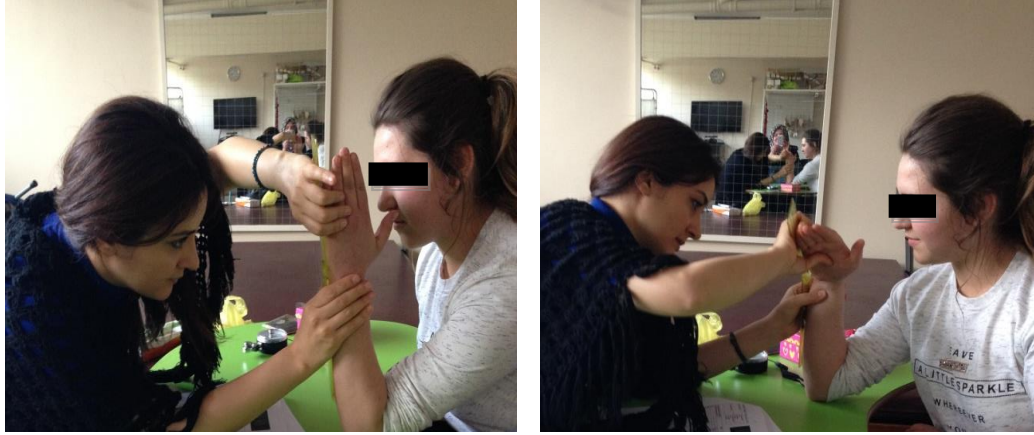
d) Moberg Toplama Testi: Moberg toplama testi ile el becerileri değerlendirmek için hasta masa önüne oturtuldu. Masaya 8 küçük obje (1 ataç, 1 anahtar, 1 çivi, 1 bir liralık bozuk para, 1 bir kuruşluk bozuk para, 1 vida, 1 düğme, 1 çengelli iğne) konuldu. Hastadan bu objeleri önce gözleri açık, sonra gözleri kapalı olarak her iki eli ile yüzeyde kaydırmadan tek elle toplayıp, masada bulunan kutuya tek tek atması istendi. Süre saniye olarak kaydedildi (48,65).

3.2.3.3. Elin Ayırıcı Duyu Testleri

a) Stereognozi Değerlendirmesi: “Stereognozi değerlendirme” için 1 anahtar, 1 bir liralık madeni para, 1 silgi ve 1 çivi kullanılarak, olgunun gözleri kapalı iken eline konulan materyalleri tanıması istendi. Hem dominant, hem de nondominant ekstremiteler değerlendirildi (66).

b) Proprioepsiyon: Proprioseptif duyu ölçümü, el bileği eklem pozisyon hissi (EPH) değerlendirme ile yapıldı. El bileği EPH değerlendirme önceden belirlenen hedef açıyı aktif hareketle tekrarlama istenerek test edildi (67,68). Her iki el bileği fleksiyon hareketleri EPH değerlendirme el bileği gonyometresi ile yapıldı. Hedef açılar fleksiyon için 15°, 30°, 60°, 90° olarak belirlendi (69).

Ölçümde, gözleri kapalı kişinin el bileği istenilen açıya pozisyonlandıktan sonra bu pozisyonu hafızasında tutması ve daha sonra aynı pozisyona getirmesi gerektiği söylendi. Bu pozisyonda 3 saniye beklendikten sonra nötral pozisyona dönüldü ve kişiden elini hedef pozisyona getirmesi istendi. Bireyin el bileği pozisyonunun açısı not edilip, hedef açı ile arasındaki farkın mutlak değeri “EPH hata miktarı” olarak kaydedildi. Tüm hareket eksenleri ve hedef açılar için üç tekrar randomize olarak ölçüldü ve üç tekrar hata derecelerinin aritmetik ortalaması hesaplanıp kişinin el bileği proprioepsiyon hata miktarı olarak kaydedildi. Ölçümler sessiz ve iyi havalandırılmış bir ortamda gerçekleştirildi. Teste başlamadan önce bireyler uygulama hakkında bilgilendirildi ve bir kaç deneme yapıldıktan sonra asıl ölçümlere geçildi. Bireylerin yorgunluk ve motivasyon eksikliği durumuna göre 3 dakikayı geçmeyen dinlenme araları verildi (61) (Şekil 3-10).



Şekil 3-10: El bileği fleksiyonu eklem pozisyon hissi değerlendirilmesi

3.2.4. Sempatik Aktivasyonun Değerlendirilmesi

Sempatik aktivasyonu değerlendirmek için cildin ısısı, rengi gibi vazomotor değişiklikler, terleme kaybı veya aşırılılaşması gibi sudomotor değişiklikler, tüylerin dikenleşme cevabının azalması ve artması gibi pilomotor değişiklikler, cilt görünümü ve tırnak problemleri gibi trofik değişiklikler gözlemsel olarak değerlendirilerek hastalarda var/yok olarak belirlendi (48).

3.2.5. Vücut Yapı ve Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi

a) **El Kaba Kavrama Kuvveti Ölçümü:** Çalışmamızda elin kaba kavrama kuvvetinin değerlendirmek için Jamar Plus+Hand Dynamometer marka dijital hidrolik el dinamometresi kullanıldı. Dinamometre kalibre edilerek olguların ellerine göre ayarlandı. Ölçümler “Mathiowetz metodu” ile yapıldı. Pozisyonlamanın standart olması ölçümün doğruluğu açısından önem taşımaktadır. Hasta sandalyeye oturur vaziyette ve omuz addüksiyonda vücuduna yapışık, dirsek 90° fleksiyonda, ön kol masa üzerinde ve el bileği 0-30 derece ekstansiyon ve hafif ulnar deviyasyon pozisyondayken, “dinamometreyi” güçlü bir şekilde bir kez kavrayıp 15 saniye ara tutup bırakması istendi. Ölçümler sağ ve sol el için 3'er kez yapıldı ve yapılan bu üç ölçümden elde edilen ortalama değer kilogram cinsinden kaydedildi (48,70). Ölçümler arasında % 20 veya daha fazla fark olduğunda hastanın submaksimal efor harcadığı yani hastanın çalışmayı yanlış yönlendirmeye çalıştığı düşünülerek ölçümler tekrarlandı. Ayarlanabilen aralıklarla hem intrinsik hem de ekstrinsik kas gücü ölçülebilir. Beş kanal

sayesinde farklı parmak fleksiyon pozisyonlarında ölçüm yapabilen dinamometrede çalışmalarda en çok kullanılan ve en fazla kuvvet uygulanan ikinci kanal tercih edildi (71-73).

b) İnce Kavrama Kuvvetin Değerlendirilmesi: İnce kavrama kuvvetin değerlendirilmesi için “Jamar® Pinch Gauge - Hydraulic” marka pinçmetre kullanıldı. Lateral tutma, üçlü tutma ve ikili tutma pinçmetre ile değerlendirildi. En güçlü uç tutma şekli olan lateral tutma, başparmak pulpasının ve işaret parmağı orta falanksının lateral yüzü arasındaki sıkıştırma ile oluşan kuvvet lateral kavrama gücü olarak kaydedildi. Üçlü tutma kuvvet ölçümü için, başparmak pulpasının işaret parmağı ve orta parmak pulparı arasında sıkıştırma ile oluşan kuvvete bakıldı. İkili tutma ise başparmak ucunun ile işaret parmağı ucu arasındaki sıkıştırma ile oluşan kuvvete bakıldı. Ölçümler katılımcının kolları destekli bir şekilde sandalyede otururken omuz adduksiyon ve nötral pozisyonda, dirsek 90° fleksiyonda, ön kol nötral pozisyonunda uygulandı (48,73). Ölçümler sağ ve sol el için 3'er kez yapıldı ve yapılan bu üç ölçümden elde edilen ortalama değer “pound force” cinsinden kaydedildi (73). (Şekil 3-11)



Şekil 3-11: Elin ince kavrama kuvvetinin pinçmetre ile değerlendirilmesi

c) Eklem Hareket Açıklığı Değerlendirilmesi: Gonyometrik ölçüm klinikte eklem hareket açıklığı (EHA) değerlendirilmesinde objektif olarak kullanılan bir yöntemdir. Hatasız bir değerlendirme şekli bulabilmek için günümüze kadar birçok ölçüm yöntemleri ve gonyometreler geliştirilmiştir. Çalışmamızda parmaklar ve el bileği EHA'larının ölçümleri universal gonyometre ve parmak gonyometresi kullanılarak

yapıldı. Ölçümlerde en yaygın kullanılan “Kendall-Mc Creary”ın referans değerleri baz alındı ve her bir ölçüm üç defa tekrarlanarak, bunların ortalama değeri kaydedildi (74).

d) Mobilite Değerlendirilmesi: Elin mobilitesi “Sklerodermada El Mobilite İndeksi (Modified Hand Mobility in Scleroderma) (mHAMIS)” testi ile değerlendirildi. Her iki el ayrı ayrı test edildi. Toplam puan için 0-24 arasında değişmektedir. Sandqvist ve ark (2017) tarafından geliştirilen mHAMIS testi, 9 maddelik orijinal “HAMIS (Hand Mobility in Scleroderma)” testinin modifiye edilmesiyle oluşturulan 4 maddelik bir testtir. Sadece 3 silindir (5 mm, 15 mm ve 30 mm çaplarında) ekipmandan oluşması ve uygulama süresi birkaç dakika olması sebebiyle fizibilitesi “HAMIS” testinden daha iyi olduğu düşünülmektedir. 5 mm silindir orijinal kurşun kalem olabilir, 15 mm ve 50 mm silindirler ise elektirik veya su tesisatı için kullanılan dübel veya plastik borulardan yapılabilir. mHAMIS testinde yer alan maddeler, parmak fleksiyonu, parmak ekstansiyonu, parmak abduksiyonu ve dorsal ekstansiyondur (74,75). (EK mHAMIS). Orijinali İngilizce olan mHAMIS testi tarafımızdan Türkçeye çevrilerek kullanıldı ve hastalar üzerinde geçerlilik ve güvenilirlik çalışması yapıldı ve yazım aşamasındadır.

3.2.6. Fonksiyonel Değerlendirme:

Olgularda fonksiyonel el becerilerini değerlendirilmesi üzere objektif ve standardize testlerden olan ve günlük yaşamda el fonksiyonlarını temsil eden Jebsen-Taylor El Fonksiyon Testi (JTEFT) uygulandı (72,76) (Şekil 3-12).

a) Jebsen-Taylor El Fonksiyon Testi (JTEFT): Her iki ele uygulanan test, yedi alt bölümden oluşmaktadır;

1. Yazı yazma: 20 cm eninde, 27 cm uzunluğunda bir beyaz kağıda, 24 harften oluşan bir cümle yazdırıldı. Test yapılan kişiye, başla emrinden önce yazacağı cümle gösterilmedi.

2. Kart çevirme: 3 x 5 inç ölçülerinde 5 adet kart, masa üzerine 5 cm ara ile yerleştirildi. Test yapılan kişiden, bu kartları hızla çevirmesi istendi.

3. Küçük cisimleri toplama: Boş teneke konserve kutusu masanın ön kenarından 12.5 cm uzaklıkta, direkt olarak test yapılan kişinin önüne yerleştirildi. 2 adet ataç, 2 adet gazoz kapağı ve 2 adet bozuk para 5 cm ara ile kutunun yanına yerleştirildi. Test yapılan kişiden bu 6 adet objeyi kutunun içine atması istendi.

4. 4 adet standart nesneyi üst üste koyma: Test yapılan kişiye 4 adet tavla taşlarını üst üste dizmesi istendi.

5. 5 adet fasülyeyi kaşıkla bir kutuya koyma: Test yapılan kişinin 5 adet fasülyeyi kaşıkla tek tek bir kutuya koyması istedi (yemek yeme simülasyonu).

6. Hafif cisimleri yer değiştirme: Test yapılan kişinin 5 adet hafif konserve kutusunu tek tek yer değiştirmesi istedi.

7. Ağır cisimleri yer değiştirme: Test yapılan kişinin 5 adet ağır konserve kutusunu tek tek yer değiştirmesi istedi.

JTEFT’de yazı yazma sadece dominant taraf için değerlendirilirken, diğer testler hem dominant hem de nondominant taraf için ayrı ayrı test edilmektedir. Dominant ve nondominant taraf için toplam puan yazı yazma dışında kalan diğer 6 testi tamamlama süresi toplanarak elde edilmektedir (77). Çalışmamızda testler sessiz bir ortamda kısa bir pratik denemeden sonra yaptırıldı. Testin zamana karşı yapıldığı çocuğa açıklanarak aktiviteyi yapabildiği en hızlı şekilde başarması için bilgilendirildi. Çocuk başla emri ile teste başladı ve aktivite bitene kadar geçen zaman kronometre ile saniye cinsinden kaydedildi.



Şekil 3-12: Jebesen Taylor El Fonksiyon Testi

3.2.7. Aktivite ve Katılımın Değerlendirilmesi

a) **Children Health Assessment Questionnaire-Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirme Ölçeği:** Çocukluk çağı sağlık değerlendirme ölçeği (CHAQ), romatizmal hastalığı olan çocuklarda yaygın olarak kullanılan, aktivite ve katılımı değerlendiren, klinik değişikliklere hassas, Türkçe geçerliliği ve güvenilirliği olan bir ölçektir (78,79). Geçen hafta içindeki, hastalık nedenli kısıtlılık ve zorluklara odaklanır. CHAQ, giyinme ve kişisel bakım, ayağa kalkma, yemek yeme, yürüme, vücut bakımı uzanma, tutma, faaliyetler olmak üzere 8 alt bölümden ve 30 sorudan oluşmaktadır. 30 soruya ek olarak, değerlendirilen aktiviteleri gerçekleştirirken yardımcı alet, cihaz kullanımı, ağrı ve iyilik hali sorgulanmaktadır. Skorlama da bunlar da kullanılmaktadır (80). Sekiz alt bölüm için ayrı ayrı puan hesaplanması yapıldı. CHAQ ağrı ve CHAQ genel değerlendirme ve toplam CHAQ puanı da ayrıca hesaplandı. Skorlama yapılırken her soru 0 - 3 arasında skorlanmaktadır. Her bir soru için hiç zorlanmadan: 3, biraz zorlanarak: 2, çok zorlanarak: 1, yapamıyor: 0 puan olarak değerlendirilmektedir (79). Eğer çocuk, verilen aktiviteyi yaşının küçük olmasından dolayı yerine getiremiyorsa, bu maddenin işaretlenmesi istenmektedir. Yetersizlik indeksi belirlenirken, her bir alandaki en yüksek puanı alan soru, o alandaki skoru belirlemektedir. Eğer verilen bir aktiviteyi gerçekleştirirken herhangi bir yardımcı ya da alet kullanıyorsa, o alandaki skor en az 2'dir. Her alanda en az bir sorunun cevaplanması, o alanı skorlamak için yeterlidir çünkü bazı sorular gerçekten küçük çocuklara uyarlanamaz. Genel yetersizlik indeksi belirlenirken, her fonksiyonel alandan alınan skorlar toplanır ve 8'e bölünür (8 fonksiyonel alan olduğu için). Toplam skor 0 - 3 arasında değişmektedir (80-82) (Ek CHAQ).

b) **Duruöz El İndeksi:** Duruöz el indeksi (DEİ), esas olarak romatoid artritli hastalar için geliştirilmiş bir el fonksiyonları değerlendirme skalasıdır (83). Tuncay Duruöz tarafından 1996 yılında geliştirilmiştir (84). El fonksiyonlarını ICF'nin aktivite düzeyinde değerlendiren DEİ; "mutfak", "giyim", "temizlik", "iş yeri" ve "diğer" başlıkları altında toplam 18 adet el beceri sorusundan oluşan bir ankettir. "Mutfak" bölümünde sekiz; "giyim", "temizlik" ve "iş yeri" bölümlerinde iki; "diğer" bölümünde

ise dört adet soru yer almaktadır. Cevaplar “hiç zorluk çekmeden- imkânsız” anlamına gelen “0-5” arası altı düzeylik Likert skalasıyla değerlendirilir ve toplam skor “0-90” arasında değişir. Skor yükseldikçe, el aktivite kısıtlılığının bir göstergesidir (85,86). (EK DURUÖZ)

c) Toplumsal Katılım Anketi - Community Integration Questionnaire:

Çalışmamızda olguların topluluk içerisindeki iştirak düzeyini belirlemek için Community Integration Questionnaire - Toplumsal Katılım Anketi (TKA), kullanıldı. TKA, “Barry Willer” tarafından geliştirildi ve 15 madde ve üç alt ölçekten oluşur. Ev Entegrasyonu, Sosyal Entegrasyon, Üretkenlik olmak üzere 3 alt ölçekten oluşmaktadır. Ev Entegrasyonu alt ölçeği 5 maddeden oluşmaktadır ve üç maddelik skorla derecelendirilmiştir. Ev Entegrasyonu, ev alışverişi, yemek hazırlama, ev işleri, çocuk bakımı ve sosyal etkinlikleri planlama katılımını değerlendirir. Sosyal Entegrasyon alt ölçeği ise ev finansına katılımı, aylık alışveriş için dışarı çıkma sıklığını, aylık boş zaman aktivitelerini ve arkadaş / akraba ziyaretlerine katılımı, en iyi arkadaşı olup olmaması ve boş zaman etkinliklerini yalnız mı veya başkaları ile birlikte yapıp yapmaması gibi 6 maddeden oluşan soruları içermektedir. Üretkenlik Entegrasyonu alt ölçeği ev dışındaki seyahat sıklığını, mevcut çalışma durumunu, öğrenci durumunu ve gönüllü faaliyetleri değerlendiren 4 sorudan oluşur. TKA toplam skoru 0-27 arasındadır, ev entegrasyonu alt ölçeği skoru 0-10 arasında, sosyal entegrasyonu alt ölçeği skoru 0-12 arasında, üretkenlik entegrasyonu alt ölçeği skoru 0-7 arasındadır. Orijinali İngilizce olan TKA testi tarafımızdan Türkçeye çevrilerek kullanıldı (86) (EK Toplumsal Katılım Anketi).

3.2.8. Yaşam Kalitesi Değerlendirilmesi

a) Scleroderma Health Assessment Questionnaire – Skleroderma Sağlık

Değerlendirme Anketi: Skleroderma, çok sistemli özelliği nedeniyle, hastaların işlevselliğini ve yaşam kalitesini büyük ölçüde etkiler. Hasta merkezli sonuçlar hem klinik uygulama hem de araştırma çalışmalarında oldukça önemlidir (87). Çalışmamızda JS’li hastaların yaşam kalitesini değerlendirmek için sklerodermaya özgü olan

“Skleroderma Sağlık Değerlendirme Anketi-Scleroderma Health Assessment Questionnaire (SHAQ)” kullanıldı. SHAQ, özellikle sistemik skleroz hastalığı için yaygın bir şekilde kullanılan çok sistemli bir ölçektir. SHAQ ölçeği, Raynaud’s fenomeni, dijital ülser, gastrointestinal ve akciğer solunum semptomlarının yanı sıra hastanın perspektifinden genel olarak hastalığının şiddetini sorgulayan 5 adet görsel analog skalası (VAS) sorusunu içerir. Bununla birlikte ölçekte hastanın fonksiyonel yetenek seviyesini değerlendiren 20 soruluk bölümde yer almaktadır. Bu kısım “Health Assessment Questionnaire - Sağlık Değerlendirme Anketi (HAQ) ile birebir aynıdır. Bu kısımda üst ekstremitenin ince motor hareketlerini, alt ekstremitenin lokomotor aktivitelerini ve hem üst hem de alt ekstremiteler ile ilgili değişik aktiviteleri içerir. Giyinip kuşanma, doğrulma, yemek yeme, yürüme, hijyen, uzanma, kavrama ve günlük işler adı altında 8 kategoriden oluşan 20 soru yer almaktadır (87-91).

Fries ve arkadaşları SSc'de yaygın olarak kullanılan HAQ’ı geliştirmişlerdir (92). Steen ve Medsger ise, 5 adet görsel analog skalalarını (VASs) HAQ’a ekleyerek SHAQ formunu geliştirmişlerdir (93).

SHAQ ölçeğinde skorlama yapılırken HAQ-DI kısmı orijinal HAQ gibi hesaplanır. 5 VAS kısmı ise ayrı ayrı hesaplanır ve her birinin puanı 0-3 arasındadır (89). Orijinal HAQ 8 sorudan oluşur ve her soru 0-3 puan arasındadır (0=Hiç zorlanmadan ve 3= Yapamaz). Bölümlerin skorlanmasında, o bölümü oluşturan maddeler içindeki en yüksek skor, bölüm skoru olarak kabul edilmektedir. Her kategorinin skoru toplanır ve toplam kategori sayısı olan 8’e bölünmek sureti ile SHAQ dizabilite skoru elde edilir. Elde edilen skor 0-3 arasında olabilir. Herhangi bir aktivite esnasında yardımcı alet veya cihaz kullanılıyorsa o kategorinin puanı zaten 3 ise değiştirilmez, fakat 3 den aşağı ise o kategori 2 olarak skorlanır.

0-1 arasındaki skorlar yumuşak ve orta derecede fonksiyonel yetersizlik,

1-2 arasındaki skorlar orta ve ciddi fonksiyonel yetersizlik

2-3 arasındaki skorlar da çok ciddi fonksiyonel yetersizlik anlamına gelir.

“HAQ”ın orijinal formunda fiziksel disabilite ölçeğine ek olarak VAS ile ağrı ve global durum değerlendirmesi de yapılmaktadır (94,95).

Georges ve arkadaşları, SHAQ’ın Fransızca çevirisini kullanarak, HAQ-DI’nin 8 maddelik alanını ve 5 VAS ölçeğini birleştirerek aritmetik ortalaması alınmasıyla elde

edilen ve SHAQ olarak adlandırılan kombine bir skor önermiştir (97). Çalışmamızda orjinalı İngilizce olan SHAQ ölçeği tarafımızdan Türkçeye çevrilerek kullanıldı ve toplam SHAQ skoru 8 HAQ-DI ve 5 VAS puanının aritmetik ortalamasını alarak hesaplandı. SHAQ ölçeğinin geçerlilik ve güvenilirlik çalışması çalışmanın başlangıcında tarafımızdan yapıldı (EK SHAQ)



4. BULGULAR

Çalışmanın dahil edilme kriterlerine uygun juvenil skleroderma tanılı 30 hasta ve benzer yaş, vücut kitle indeksi ve cinsiyette 30 sağlıklı olgu değerlendirildi. Olguların demografik özellikleri (yaş, vücut kitle indeksi, dominant taraf), soy geçmiş, egzersiz geçmişi karşılaştırılması Tablo 4.1’de gösterildi. Gruplar bu özellikleri bakımından incelendiğinde cinsiyet dağılımı ve soygeçmiş dışında her iki grup istatistiksel olarak benzer özellikler gösterdi ($p>0,05$).

Tablo 4-1: Grupların demografik özelliklerinin karşılaştırılması

	Jüvenil Skleroderma Grubu n=30	Sağlıklı Grup n=30	P
Yaş (yıl) (Ort±SS)	14,06±3,24	12,43±3,24	0,056
VKİ (kg/cm²) (Ort±SS)	19,11±3,93	19,62±3,48	0,601
Cinsiyet			
Kadın n(%)	26(%86,7)	20 (%66,7)	0,000
Erkek n(%)	4 (%13,3)	10 (%33,3)	
Dominant			
Sağ n(%)	29(%96,7)	30 (%100)	0,313
Sol n(%)	1(3,3)	0 (%0)	
Soygeçmiş			
Var n(%)	17(%56,7)	3 (%10)	0,000
Yok n(%)	13(%43,3)	27(%90)	
Egzersiz geçmişi			
Evet n(%)	15 (%50)	19 (%63,3)	0,297
Hayır n(%)	15 (%50)	11 (%36,7)	

Independent Samples t Test
Chi-Square Test

VKİ: Vücut Kitle İndeksi, **Ort:** Ortalama, **SS:** Standart Sapma

Olguların komorbiditelerine göre dağılımların gruplar arası karşılaştırılması Tablo 4.2.'de gösterildi. Gruplar arasında komorbid hastalıklar bakımından istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptanmadı ($p>0,05$).

Tablo 4-2:Grupların komorbiditelerine göre dağılımlarının karşılaştırılması

	Jüvenil Skleroderma Grup n(%)	Sağlıklı Grup n(%)	P
Tiroid	1 (%3,3)	3 (%10)	
Hipertansiyon	1 (%3,3)	0 (%0)	
Migren	1 (%3,3)	0 (%0)	0,501
Diğer	1 (%3,3)	2 (%6,7)	
Hastalık yok	26 (%86,7)	25 (%83,3)	

Chi-Square Test

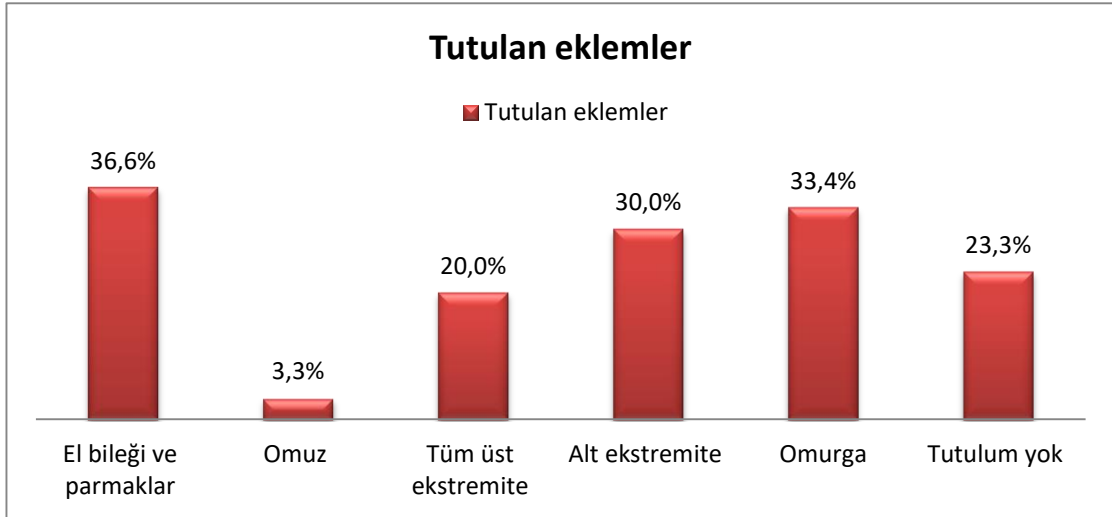
Olguların hastalıkla ilgili durumları Tablo 4.3'de gösterildi. Tabloyu incelediğimizde, skleroderma tipi açısından karşılaştırdığımızda hastaların %46,7'si jüvenil sistemik skleroz ve %53,3'ü jüvenil lokalize skleroderma idi. Hastalığın aktiviteye engel olma durumunda gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılık saptandı ($p<0,05$). Hastalıkların ortalama hastalık süresi $5,7\pm 3,14$ yıldır. Hastaların %70,1'inde el etkilenimi vardı ve bunların %56,7'sinde bilateral el tutulumu mevcuttu. Hastalık ile ilgili belirtilere baktığımızda en dramatik olan belirti cilt tutulumu idi. Hastaların %70'inde cilt tutulumu, onu takiben %40'ında dijital iskemi, %33,3'ünde kalsinozis kutis, %30'unda skleorderdaktili, %23,3'ünde raynaud fenomeni, %23,3'ünde ülserasyonlar ve %23,3'ünde vaskülopati vardı.

Tablo 4-3: Skleroderma grubun hastalıkla ilgili durumların değerlendirilmesi

Skleroderma Tipi	Jüvenil Skleroderma Grup (n=30)	
Jüvenil Sistemik Skleroz n(%)	14 (%46,7)	
Jüvenil Lokalize Skleroderma n(%)	16 (%53,3)	
Hastalığın herhangi bir aktiviteye engel olma durumu		
Evet	15 (%50)	
Hayır	15 (%50)	
Hastalık süresi (Ort±SS)	5,7±3,14	
Etkilenen El		
Sağ n(%)	2 (%6,7)	
Sol n(%)	2 (%6,7)	
Bilateral n(%)	17 (%56,7)	
Etkilenmemiş n(%)	9 (%30)	
Hastalık Belirtileri	Var n(%)	Yok n(%)
Cilt tutulumu	21 (%70)	9 (%30)
Raynaud fenomeni	7 (%23,3)	23 (%76,7)
Kalsinozis Kutis	10 (%33,3)	20 (%66,7)
Sklerodaktili	9 (%30)	21 (%70)
Digital İskemi	12 (%40)	18 (%60)
Vaskülopati	7 (%23,3)	23 (%76,7)
Ülserasyonlar	7 (%23,3)	23 (%76,7)
Telenjektazi	4 (%13,3)	26 (%86,7)
Akroosteoliz	0	30 (%100)
Otoamputasyon	0	30 (%100)
Pulmoner Fibrozis	0	30 (%100)
Pulmoner Arteryal Hipertansiyon	0	30 (%100)

Chi-Square Test

Ort: Ortalama, SS: Standart Sapma



Chi-Square Test

Şekil 4-1: Jüvenil Skleroderma grubun tutulan eklemlerinin dağılımı

JS grubun hastalıkla ilgili tutulan eklemlerin değerlendirilmesi Şekil 4.1.'de özetlendi. Hastaların tutulan eklemlerine baktığımızda %36.6 oranıyla en fazla el eklemleri etkilenimi vardı ve onu %33.4 oranıyla omurga, %30 oranla alt ekstremitte, %20 oranla tüm üst ekstremitte ve %3,3 oranla omuz takip ediyordu. Hastaların %23.3'ünün eklemlerinde tutulma yoktu.

Olguların istirahatte ağrı, aktivite esnasında ağrı ve egzersiz esnasında ağrı düzeyleri "Wong-Baker Yüzler Ağrı Skalası" ile değerlendirildi ve Wong Baker skorlarının ortalama değerlerin gruplar arası karşılaştırılması Tablo 4.4.'de gösterildi. Hastaların istirahatte ağrı, aktivite ile ağrı ve egzersiz ile ağrı düzeyleri ortalamaları kontrol grubu ile karşılaştırıldığında elde edilen değişim istatistiksel olarak anlamlıydı ($p < 0,05$).

Tablo 4-4: Ağrı şiddeti ve karakteri ile ilgili durumların değerlendirilmesi

Wong Baker Yüzler Ağrı Skalası	Jüvenil Skleroderma Grubu n=30	Sağlıklı Grubu n=30	P
İstirahatte ağrı (Ort±SS)	1,23±1,30	0	0,00
Aktivite ile ağrı (Ort±SS)(n)	1,00±1,25	0	0,00
Egzersiz ile ağrı (Ort±SS)(n)	1,23±1,30	0	0,00

Ort: Ortalama, SS: Standart Sapma

Independent Samples t Test

Hastaların istirahat, aktivite ve egzersiz esnasında ağrı şiddetine göre popülasyonu Tablo 4.5’de gösterildi. Hastaların %3,3’ünde istirahat esnasında 1 şiddetinde ağrı vardı. Aktivite esnasında hastaların %3,3’ünde 3 şiddetinde, %3,3’ünde 5 şiddetinde, %33,3’ünde aktivite esnasında 2 şiddetinde ve %6,7’sinde 1 şiddetinde ağrı vardı. Egzersiz esnasında hastaların %3,3’ünde 4 şiddetinde, %20’sinde 3 şiddetinde, %16,7’sinde 2 şiddetinde, %16,7’sinde 1 şiddetinde ağrı vardı.

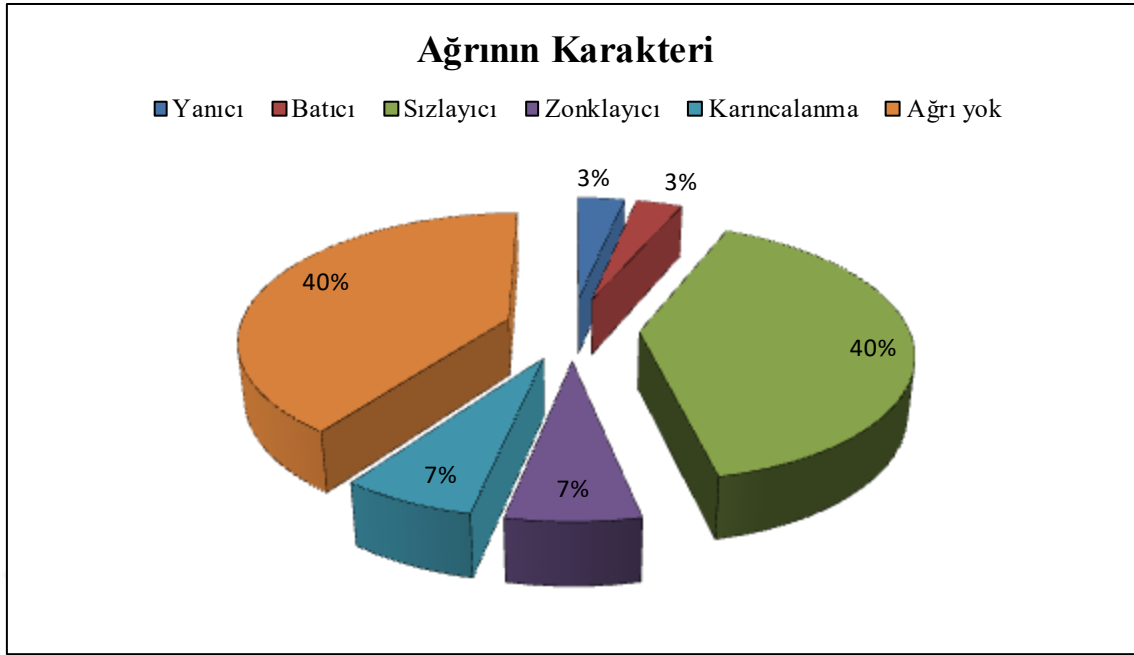
Tablo 4-5: Hastaların ağrı şiddetine göre popülasyonun değerlendirilmesi

Wong Baker Yüzler Ağrı Skalası		Ağrı İ	Ağrı A	Ağrı E
		n=30	n=30	n=30
	,00	29(%96,7)	16(%53,3)	13(%43,3)
	1,00	1(%3,3)	2(%6,7)	5(%16,7)
Jüvenil	2,00	0	10(%33,3)	5(%16,7)
Skleroderma	3,00	0	1(%3,3)	6(%20)
Grubu	4,00	0	0	1(%3,3)
	5,00	0	1(%3,3)	0
	Total	30(%100)	30(%3,3)	30(%100)
Kontrol Grubu	,00	30(%100)	30(%100)	30(%100)

Chi-Square Test

Ağrı İ: İstirahatte ağrı, Ağrı A: Aktivite esnasında ağrı, Ağrı E: Egzersiz esnasında ağrı

Hastaların ağrı karakterleri Şekil 4-2.’de gösterildi. Hastaların %40’ı ağrılarının karakterini sızlayıcı olarak nitelendirirken, %7’si zonklayıcı, %7’si karıncalanma, %3’ü yanıcı, %3’ü batıcı olarak belirttiler. Geri kalan %40’lık popülasyonun ise ağrıları yoktu.



Chi-Square Test

Şekil 4-2: Hastaların ağrı karakterlerinin değerlendirilmesi

Olguların el bölgesinde daha önce belirlenmiş olan 7 ayrı referans noktasına yapılan ağrı duyusu, ısı duyusu, dokunma duyusu ve vibrasyon duyu testlerinin değerlerinin gruplar arası karşılaştırılması Tablo 4.6'da gösterildi. Buna göre hastaların ağrı duyusu, ısı duyusu, dokunma duyusu ve vibrasyon duyusu sonuçları kontrol grubu ile karşılaştırıldığında elde edilen değişim istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p>0,05$).

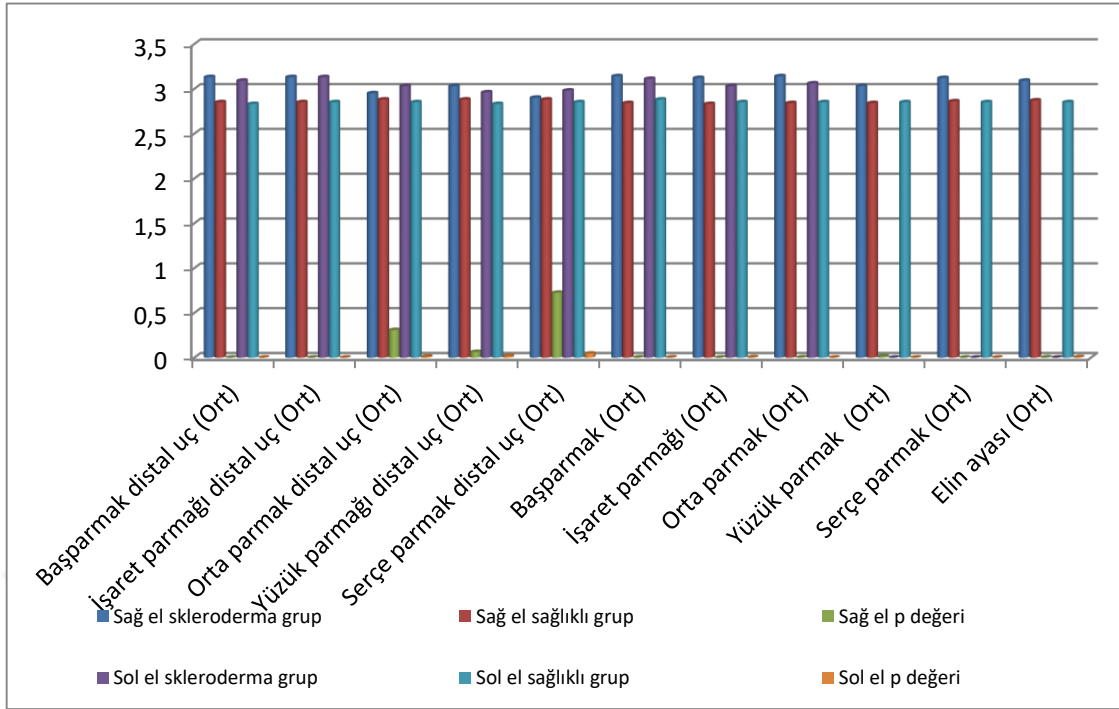
Tablo 4-6: Grupların duyu değerlendirmelerinin karşılaştırılması

Duyu Değerlendirme	Jüvenil Skleroderma Grup n=30		Sağlıklı Grup n=30		p değeri	
	Sağ El	Sol El	Sağ El	Sol El	Sağ El	Sol El
1.Ağrı Duyusu						
1.Başparmak n(%)	0	0	0	0	-	-
2.İşaret parmağı n(%)	0	0	0	0	-	-
3.Orta parmağı n(%)	1 (%3,3)	0	0	0	0,313	-
4.Yüzük parmağı n(%)	1 (%3,3)	0	0	0	0,313	-
5.Serçe parmağı n(%)	0	0	0	0	-	-
6.Tenar Bölge n(%)	0	0	0	0	-	-
7.Hipotenar Bölge n(%)	0	0	0	0	-	-

2. Isı Duyusu	Sağ El	Sol El	Sağ El	Sol El	Sağ El	Sol El
1.Başparmak n(%)	2 (%6,7)	1 (%3,3)	0	0	0,150	0,313
2.İşaret parmağı n(%)	1 (%3,3)	0	0	0	0,313	-
3.Orta parmağı n(%)	1 (%3,3)	1 (%3,3)	0	0	0,313	0,313
4.Yüzük parmağı n(%)	1 (%3,3)	1 (%3,3)	0	0	0,313	0,313
5.Serçe parmağı n(%)	0	1 (%3,3)	0	0	-	0,313
6.Tenar Bölge n(%)	0	0	0	0	-	-
7.Hipotenar Bölge n(%)	1 (%3,3)	0	0	0	0,313	-
3. Dokunma Duyusu	Sağ El	Sol El	Sağ El	Sol El	Sağ El	Sol El
1.Başparmak n(%)	0	0	0	0	-	-
2.İşaret parmağı n(%)	0	0	0	0	-	-
3.Orta parmağı n(%)	0	0	0	0	-	-
4.Yüzük parmağı n(%)	0	0	0	0	-	-
5.Serçe parmağı n(%)	0	0	0	0	-	-
6.Tenar Bölge n(%)	0	0	0	0	-	-
7.Hipotenar Bölge n(%)	0	0	0	0	-	-
4. Vibrasyon Duyusu	Sağ El	Sol El	Sağ El	Sol El	Sağ El	Sol El
1.Başparmak n(%)	Sert: %66,7 Çok sert: %3,3 Yumuşak:%30	Sert: %70 Çok sert: %3,3 Yumuşak:%26,7	Sert: %80 Yumuşak: %20	Sert: %80 Yumuşak: %20	0,375	0,476
2.İşaret parmağı n(%)	Sert: %66,7 Çok sert: %3,3 Yumuşak:%30	Sert: %70 Çok sert: %3,3 Yumuşak:%26,7	Sert: %80 Yumuşak: %20	Sert: %80 Yumuşak: %20	0,375	0,476
3.Orta parmağı n(%)	Sert: %73,3 Çok sert: %3,3 Yumuşak: %23,3	Sert: %70 Çok sert: %3,3 Yumuşak:%26,7	Sert: %80 Yumuşak: %20	Sert:%76,7 Yumuşak: %23,3	0,559	0,561
4.Yüzük parmağı n(%)	Sert: %83,3 Çok sert: %3,3 Yumuşak: %13,3	Sert: %76,7 Çok sert:%3,3 Yumuşak:%20	Sert: %73,3 Yumuşak: %26,7	Sert:%83,3 Yumuşak: %16,7	0,283	0,556

5.Serçe parmağı n(%)	Sert: %76,7 Çok sert: %3,3 Yumuşak:%20,0	Sert:%70 Çok sert:%3,3 Yumuşak:%26,7	Sert: %73,3 Yumuşak: %26,7	Sert:%80 Yumuşak: 0,520 0,476 %20
6.Tenar Bölge n(%)	Sert: %70 Çok sert: %6,7 Yumuşak: %23,3	Sert:%63,3 Çok sert:%3,3 Yumuşak:%33,3	Sert: %76,7 Yumuşak: %23,3	Sert:%70 Yumuşak: 0,352 0,562 %30
7.Hipotenar Bölge n(%)	Sert: %70 Çok sert: %6,7 Yumuşak: %23,3	Sert: %70 Çok sert:%3,3 Yumuşak:%26,7	Sert: %63,3 Yumuşak: %36,7	Sert:%66,7 Yumuşak: 0,224 0,536 %33,3

Semmes – Weinstein monofilament (SWM) testinde ortaya çıkan bulguların gruplar arası karşılaştırılması Tablo 4.7’de gösterildi. Uygulama sırasında karelere bölünmüş el haritası kullanıldı ve elin tüm palmar yüzeyi değerlendirildi (Şekil 3.2). Analiz yapılırken “başparmak distal uç”, “işaret parmağı distal uç”, “orta parmak distal uç”, “yüzük parmak distal uç”, “serçe parmak distal uç” bölgelerin SWMT değerleri ayrı hesaplandı. Parmakların palmar bölgesinin ayrı ayrı orta ve proksimal kısımların aritmetik ortalaması alındı “başparmak”, “işaret parmağı”, “orta parmak”, “yüzük parmağı”, “serçe parmak” olarak adlandırıldı. Parmakların dışında kalan palmar kısmın SWMF puanlarının da aritmetik ortalaması alındı ve “elin ayası” olarak nitelendirildi. “Buna göre sağ elde “başparmak distal uç”, “işaret parmağı distal uç”, “başparmak”, “işaret parmağı”, “orta parmak”, “yüzük parmağı”, “serçe parmak” ve “elin ayası” referans noktalarında istatistiksel ve klinik olarak anlamlı farklılıklar vardı ($p<0,05$). Sol el de ise “başparmak distal uç”, “işaret parmağı distal uç”, “orta parmak distal uç”, “yüzük parmak distal uç”, “serçe parmak distal uç”, “başparmak”, “işaret parmağı”, “orta parmak”, “yüzük parmağı”, “serçe parmak” ve “elin ayası” referans noktalarında istatistiksel ve klinik olarak anlamlı farklılıklar bulundu (Şekil 4-3) ($p<0,05$).



Şekil 4-3: Grupların sağ ve sol el Semmes-Weinstein Monofilament testi skorlarının dağılımı

Tablo 4-7: Grupların Semmes-Weinstein monofilament testi skorlarının karşılaştırılması

	Jüvenil Skleroderma Grup n=30	Sađlıklı Grup n=30	P
Sađ El			
1.Başparmak distal uç (Ort±SS)	3,13±0,43	2,85±0,14	0,001
2.İřaret parmađı distal uç (Ort±SS)	3,13±0,43	2,85±0,14	0,001
3.Orta parmak distal uç (Ort±SS)	2,95±0,34	2,88±0,19	0,308
4.Yüzük parmađı distal uç (Ort±SS)	3,03±0,39	2,88±0,19	0,063
5.Serçe parmak distal uç (Ort±SS)	2,90±0,30	2,88±0,19	0,724
6.Başparmak (Ort±SS)	3,14±0,49	2,84±0,07	0,002
7.İřaret parmađı (Ort±SS)	3,12±0,36	2,83±0,00	0,000
8.Orta parmak (Ort±SS)	3,14±0,49	2,84±0,71	0,002

9.Yüzük parmak (Ort±SS)	3,03±0,41	2,84±0,71	0,016
10.Serçe parmak (Ort±SS)	3,12±0,34	2,86±0,15	0,000
11.Elin ayası (Ort±SS)	3,09±0,37	2,87±0,12	0,003
Sol El			
1.Başparmak distal uç (Ort±SS)	3,09±0,37	2,83±0,00	0,000
2.İşaret parmağı distal uç (Ort±SS)	3,13±0,43	2,85±0,14	0,001
3.Orta parmak distal uç (Ort±SS)	3,03±0,35	2,85±0,14	0,011
4.Yüzük parmağı distal uç (Ort±SS)	2,96±0,29	2,83±0,00	0,019
5.Serçe parmak distal uç (Ort±SS)	2,98±0,31	2,85±0,14	0,045
6.Başparmak (Ort±SS)	3,11±0,33	2,88±0,19	0,002
7.İşaret parmağı (Ort±SS)	3,03±0,3	2,85±0,14	0,004
8.Orta parmak (Ort±SS)	3,06±0,31	2,83±0,00	0,000
9.Yüzük parmak (Ort±SS)	3,07±0,29	2,85±0,14	0,001
10.Serçe parmak (Ort±SS)	3,11±0,42	2,84±0,07	0,001
11.Elin ayası (Ort±SS)	3,08±0,35	2,88±0,14	0,005

Independent Samples t Test

(1,65-2,83=Normal duyu, 3,22-3,61=Azalmış yüzeysel dokunma, 3,84-4,31=Azalmış koruyucu duyu, 4,56-6,65=Koruyucu duyu kaybı, >6,65=Test edilemez.) **Ort:** Ortalama, **SS:** Standart Sapma

Skleroderma grubunun ve kontrol grubun iki nokta diskriminasyon değerleri Tablo 4.8.'de gösterildi. Sabit iki nokta diskriminasyon testi değerlerinin hassasiyeti ortalamalarında gruplar benzer (homojen) özellik gösterdi. “Gruplar arası istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı ($p>0.05$)”. “Hareketli iki nokta diskriminasyon” testinde ise sadece sağ el tenar bölgede “istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu ($p<0,05$)”.

Tablo 4-8: Grupların iki nokta diskriminasyonu değerlerinin karşılaştırılması

Sabit İki Nokta Diskriminasyonu		Jüvenil Skleroderma Grubu (n=30)						
		1	2	3	4	5	6	7
Sağ El								
Normal n(%)		29 (%96,7)	30 (%100)	29 (%96,7)	30 (%100)	30 (%100)	23 (%76,7)	26 (%86,7)
Orta n(%)		0	0	1 (%3,3)	0	0	6 (%20)	3 (%10)
Zayıf n(%)		1 (%3,3)	0	0	0	0	1 (%3,3)	1(%3,3)
		Sağlıklı Grup (n=30)						
Sağ El		1	2	3	4	5	6	7
Normal n(%)		30 (%100)	29 (%96,7)	30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)
Orta n(%)		0	1 (%3,3)	0	0	0	0	0
Sağ el p değeri		0,313	-	0,313	-	-	0,072	0,339
		Jüvenil Skleroderma Grubu (n=30)						
Sol El		1	2	3	4	5	6	7
Normal n(%)		30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)	26 (%86,7)	28 (%93,3)
Orta n(%)		0	0	0	0	0	4 (%13,3)	2 (%6,7)
Zayıf n(%)		0	0	0	0	0	0	0
		Sağlıklı Grup (n=30)						
Sol El		1	2	3	4	5	6	7
Normal n(%)		30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)	28 (%93,3)	30 (%100)
Orta n(%)		0	0	0	0	0	2 (%6,7)	0
Sol el p değeri		-	-	-	-	-	0,389	0,150

Hareketli İki Nokta Diskriminasyonu		Jüvenil Skleroderma Grubu (n=30)						
		1	2	3	4	5	6	7
Sağ El								
Normal n(%)		29 (%96,7)	29 (%96,7)	30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)	25 (%83,3)	28 (%93,3)
Zayıf n(%)		1 (%3,3)	1 (%3,3)	0	0	0	5 (%16,7)	2 (%6,7)
Kötü n(%)		0	0	0	0	0	0	0
		Sağlıklı Grup (n=30)						
Sağ El		1	2	3	4	5	6	7
Normal n(%)		30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)
Zayıf n(%)		0	0	0	0	0	0	0
Sağ el p değeri		0,313	0,313	-	-	-	0,020	0,150
		Jüvenil Skleroderma Grubu (n=30)						
Sol El		1	2	3	4	5	6	7
Normal n(%)		29 (%96,7)	29 (%96,7)	30 (%100)	29 (%96,7)	28 (%93,3)	26 (%86,7)	28 (%93,3)
Zayıf n(%)		1 (%3,3)	1 (%3,3)	0	1 (%3,3)	1 (%3,3)	3 (%10)	1 (%3,3)
Kötü n(%)		0	0	0	0	1 (%3,3)	1 (%3,3)	1 (%3,3)
		Sağlıklı Grup (n=30)						
Sol El		1	2	3	4	5	6	7
Normal n(%)		30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)	30 (%100)
Zayıf n(%)		0	0	0	0	0	0	0
Sol el p değeri		0,313	0,313	-	0,313	0,355	0,117	0,355

Chi-Square Test

Elin ayırıcı duyu testlerinden Stereognozi ve Eklem pozisyon duyu değerlendirmesi testinde ortaya çıkan bulguların gruplar arası karşılaştırılması Tablo 4.9.'da gösterildi. Stereognozi testinde gruplar arası farklılık yoktu. Eklem pozisyon hissi değerlendirmesi sonuçlarında ise Skleroderma grubunda fleksiyon eklem pozisyon hissi hata ortalaması daha fazla olmakla birlikte sağ el bileği 90° fleksiyon açısı dışında diğer hareket açılarında gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı düzeyde bir farklılık gözlenmedi ($p>0.05$).

Tablo 4-9: Grupların ayırıcı duyu testlerinin karşılaştırılması

Stereognozis Testi	Jüvenil Skleroderma Grubu (n=30)	Hasta Grup (n=30)	P
Sağ El			
Normal n(%)	30 (% 100)	30 (% 100)	-
Sol El			
Eklem Pozisyon Duyusu Değerlendirmesi	Jüvenil Skleroderma Grubu (n=30)	Hasta Grup (n=30)	P
Sağ El			
El bileği fleksiyon 15° (Ort±SS)	2,58±3,37	1,88±1,53	0,306
El bileği fleksiyon 30° (Ort±SS)	3,94±6,16	1,87±2,77	0,100
El bileği fleksiyon 60° (Ort±SS)	2,48±3,41	3,77±4,74	0,232
El bileği fleksiyon 90° (Ort±SS)	7,88±11,11	2,24±3,84	0,011
Sol El			
El bileği fleksiyon 15° (Ort±SS)	2,37±2,91	2,35±1,99	0,976
El bileği fleksiyon 30° (Ort±SS)	3,14±3,67	1,74±2,81	0,103
El bileği fleksiyon 60° (Ort±SS)	3,67±4,22	4,81±11,23	0,605
El bileği fleksiyon 90° (Ort±SS)	7,09±10,03	5,34±16,29	0,617

Chi-Square Test
Independent Samples t Test

Ort: Ortalama, **SS:** Standart Sapma

Dokunma lokalizasyonu değerlendirmesi, moberg toplama testi ve sempatik aktivasyonun değerlendirmesi sonuçları Tablo 4.10'da özetlendi. Dokunma lokalizasyonu değerlendirilmesinde, dokunulan yerden farklı olarak gösterilen alanlar

elin fleksör zonlarına ayrıldı ve o alanlarda problem var veya yok olarak değerlendirildi. Analiz yapılırken olgular normal, 1 bölgede, 2 bölgede veya 3 ve üzeri bölgede problem olanlar olarak 4 kategoride ele alındı. Buna göre skleroderma grubunda dokunma lokalizasyonda bozukluk daha fazla olmakla birlikte gruplar arası istatistiksel olarak anlamlı farklılıklar bulundu ($p<0,05$). Moberg toplama testinde gruplar arasında anlamlı fark bulunmadı ($p>0,05$). Sempatik aktivasyonun değerlendirmesinde ise vazomotor değişikliklerde bozulmalar vardı ($p<0,05$).

Tablo 4-10: Dokunma lokalizasyonu, moberg toplama testi ve sempatik aktivasyonun değerlendirilmesi skorlarının gruplar arası karşılaştırılması

Dokunma Lokalizasyonu	Jüvenil Skleroderma Grubu (n=30)	Sağlıklı Grup n=30	P
Sağ El			
1 bölge n(%)	9 (%30,1)	4 (%13,3)	
2 bölge n(%)	4 (%13,3)	1 (%3,3)	
3 ve üzeri bölge n(%)	3 (%9,9)	0	0,041
Normal n(%)	14 (%46,7)	25 (%83,3)	
Sol El			
1 bölge n(%)	9 (%30)	2 (%6,7)	
2 bölge n(%)	3 (%10)	0	
3 ve üzeri bölge n(%)	5 (%16,7)	0	0,015
Normal n(%)	13 (%43,3)	28 (%93,3)	
Chi-Square Test			

Moberg Toplama Testi

	Jüvenil Skleroderma Grubu (n=30)	Sağlıklı Grup n=30	P
Sağ El			
Gözler açık (Ort±SS)	8,85±3,05	8,47±3,24	0,642
Gözler kapalı (Ort±SS)	17,99±5,99	15,95±4,89	0,154
Sol El			
Gözler açık (Ort±SS)	9,66±5,19	8,89±2,61	0,470

Gözler kapalı (Ort±SS)	18,02±10,04	17,22±4,84	0,696
------------------------	-------------	------------	-------

Independent Samples t Test

Ort: Ortalama, SS: Standart Sapma

Sempatik Aktivasyonun Değerlendirmesi

Jüvenil Skleroderma Grubu (n=30)					
	Vazorenk	Vazoısı	Sudomotor	Pilomotor	Trofik
Bozulmuş n(%)	18 (%60)	16 (%46,7)	13 (%43,3)	4 (%13,3)	20 (%66,6)
Normal n(%)	12 (%40)	14 (%53,3)	17 (%56,7)	26 (%86,7)	10 (%33,3)

Chi-Square Test

Elin kaba kavrama kuvveti, ince kavrama kuvveti ortalama değerlerin gruplar arası karşılaştırılması Tablo 4.11’de özetlendi. “Tüm kavrama skorlarında JS grupta azalmalar olsa da gruplar arası fark istatistiğe yansımada ($p>0,05$)”.

Tablo 4-11: Elin kaba kavrama ve ince kavrama kuvveti skorlarının gruplar arası karşılaştırılması

	Jüvenil Skleroderma Grubu (n=30)	Sağlıklı Grup n=30	P
Kavrama Gücü			
Sağ el (kg) (Ort±SS)	19,28±8,95	22,90±11,88	0,188
Sol el (kg) (Ort±SS)	18,43±9,08	20,63±10,55	0,390
Pinç Üçlü Kavrama			
Sağ el (kg) (Ort±SS)	4,19 ±1,53	4,76±1,80	0,628
Sol el (kg) (Ort±SS)	3,75±1,41	4,05±1,60	0,451
Pinç İkili Kavrama			
Sağ el (kg) (Ort±SS)	3,21±1,32	3,17±1,31	0,913
Sol el (kg) (Ort±SS)	3,08±1,30	2,99±1,41	0,802
Pinç Lateral Kavrama			
Sağ el (kg) (Ort±SS)	4,19±1,53	4,40±1,78	0,628
Sol el (kg) (Ort±SS)	3,75±1,41	4,05±1,60	0,451

Elin eklem hareket açıklığı (EHA) değerlerinin karşılaştırılması Tablo 4-12’de özetlendi. Tüm EHA skorlarının gruplar arası karşılaştırılmasında skleroderma grubunda

sağ ve sol el EHA'larında limitasyonlar vardı. Sağ el bileği radial deviasyon, işaret parmağı MKP fleksiyon-ekstansiyon, orta parmak MKP fleksiyon-ekstansiyon, yüzük parmağı MKP fleksiyon-ekstansiyon, serçe parmak MKP ekstansiyon skorları dışında diğer EHA'larda belirgin bir şekilde anlamlı farklılıklar bulundu ($p<0,05$). Sol elde ise el bileği radial deviasyon, işaret parmağı MKP fleksiyon- ekstansiyon, orta parmak MKP fleksiyon-ekstansiyon, yüzük parmağı MKP fleksiyon-ekstansiyon, serçe parmak MKP fleksiyon ve serçe parmak DİP fleksiyon skorları dışında diğer EHA'larda anlamlı farklılıklar bulundu ($p<0,05$).

Tablo 4-12: Limitasyonu olan eklemlere göre olguların eklem hareket açıklığı skorlarının gruplar arası karşılaştırılması

	Jüvenil Skleroderma Grubu (n=30) (Ort±SS)	Sağlıklı Grup (n=30) (Ort±SS)	P
SAĞ EL			
El bileği fleksiyon	85,10±10,38	90,00±0,00	0,016
El bileği ekstansiyon	65,50±11,84	70,00±0,00	0,042
El bileği radial deviasyon	20,16±4,51	20,00±0,00	0,841
El bileği ulnar deviasyon	40,56±7,05	45,00±0,00	0,001
Başparmak KMK fleksiyon	37,50±9,07	45,00±0,00	0,000
Başparmak KMK abduksiyon	64,66±18,51	80,00±0,00	0,000
Başparmak MKP fleksiyon	54,50±9,40	60,00±0,00	0,002
Başparmak IP fleksiyon	81,76±15,08	90,00±0,00	0,004
İşaret parmağı MKP fleksiyon	87,16±7,95	90,00±0,00	0,056
İşaret parmağı MKP ekstansiyon	23,83±7,95	25,00±0,00	0,425
İşaret parmağı MKP abduksiyon	36,16±11,46	45,00±0,00	0,000
İşaret parmağı PİP fleksiyon	106,66±16,31	120,00±0,00	0,000
İşaret parmağı DİP fleksiyon	63,66±20,84	75,00±0,00	0,004
Orta parmak MKP fleksiyon	88,33±9,03	90,00±0,00	0,316
Orta parmak MKP ekstansiyon	22,50±8,06	25,00±0,00	0,095
Orta parmak MKP abduksiyon	32,83±15,14	45,00±0,00	0,000
Orta parmak PİP fleksiyon	106,16±17,45	120,00±0,00	0,000

Orta parmak DİP fleksiyon	65,00±20,76	75,00±0,00	0,011
Yüzük parmağı MKP fleksiyon	88,50±8,92	90,00±0,00	0,361
Yüzük parmağı MKP ekstansiyon	22,56±7,88	25,00±0,00	0,096
Yüzük parmağı MKP abduksiyon	34,10±14,53	45,00±0,00	0,000
Yüzük parmağı PİP fleksiyon	107,50±16,28	120,00±0,00	0,000
Yüzük parmağı DİP fleksiyon	66,66±15,88	75,00±0,00	0,006
Serçe parmak MKP fleksiyon	87,16±8,87	90,00±0,00	0,086
Serçe parmak MKP ekstansiyon	24,33±11,04	25,00±0,00	0,742
Serçe parmak MKP abduksiyon	37,16±12,43	45,00±0,00	0,001
Serçe parmak PİP fleksiyon	106,50±19,83	120,00±0,00	0,000
Serçe parmak DİP fleksiyon	68,00±17,25	75,00±0,00	0,030
SOL EL			
El bileği fleksiyon	83,53±11,96	90,00±0,00	0,004
El bileği ekstansiyon	65,73±11,48	40,00±0,00	0,046
El bileği radial deviasyon	20,33±3,19	45,00±0,00	0,570
El bileği ulnar deviasyon	39,16±8,81	45,00±0,00	0,001
Başparmak KMK fleksiyon	38,16±7,82	45,00±0,00	0,000
Başparmak KMK abduksiyon	66,33±21,33	80,00±0,00	0,001
Başparmak MKP fleksiyon	55,00±9,46	60,00±0,00	0,005
Başparmak IP fleksiyon	80,83±13,46	90,00±0,00	0,000
İşaret parmağı MKP fleksiyon	87,66±8,48	90,00±0,00	0,137
İşaret parmağı MKP ekstansiyon	24,00±6,61	25,00±0,00	0,411
İşaret parmağı MKP abduksiyon	35,00±12,79	45,00±0,00	0,000
İşaret parmağı PİP fleksiyon	106,83±16,26	120,00±0,00	0,000
İşaret parmağı DİP fleksiyon	65,16±21,59	75,00±0,00	0,016
Orta parmak MKP fleksiyon	88,66±9,37	90,00±0,00	0,439
Orta parmak MKP ekstansiyon	24,33±10,48	25,00±0,00	0,729
Orta parmak MKP abduksiyon	32,26±14,85	45,00±0,00	0,000
Orta parmak PİP fleksiyon	106,16±17,40	120,00±0,00	0,000
Orta parmak DİP fleksiyon	67,16±18,87	75,00±0,00	0,027
Yüzük parmağı MKP fleksiyon	90,00±8,61	90,00±0,00	1,000
Yüzük parmağı MKP ekstansiyon	24,50±10,28	25,00±0,00	0,791

Yüzük parmağı MKP abduksiyon	33,33±14,10	45,00±0,00	0,000
Yüzük parmağı PİP fleksiyon	109,16±16,24	120,00±0,00	0,001
Yüzük parmağı DİP fleksiyon	69,00±13,02	75,00±0,00	0,014
Serçe parmak MKP fleksiyon	89,50±7,80	90,00±0,00	0,727
Serçe parmak MKP ekstansiyon	23,00±7,72	25,00±0,00	0,161
Serçe parmak MKP abduksiyon	36,66±12,34	45,00±0,00	0,000
Serçe parmak PİP fleksiyon	110,16±15,11	120,00±0,00	0,001
Serçe parmak DİP fleksiyon	72,33±10,14	75,00±0,00	0,155

Independent Samples t Test

Ort: Ortalama, SS: Standart Sapma

Grupların dominant taraf için JTHFT-Yazı Yazma, sağ ve sol taraf için yazı yazma hariç JTHFT-Total) skorlarının gruplar arası karşılaştırılması Tablo 4.13'te gösterildi. JS grubun testi tamamlama süresi sağlıklı gruba kıyasla daha uzundu. JTHFT'nin yazı yazma hariç sağ ve sol el toplam skorlarında gruplar arası istatistiksel olarak anlamlı farklılıklar vardı ($p<0,05$).

Tablo 4-13: Jebsen Taylor El Fonksiyon Testi (JTHFT) skorlarının gruplar arası karşılaştırılması

Jebson Taylor El Fonksiyon Testi	Jüvenil Skleroderma Grubu (n=30)	Sağlıklı Grup n=30	P
JTHFT-Yazı Yazma (sn) (Ort±SS)	26,61±47,95	15,76±9,44	0,229
JTHFT-Total-Sağ (sn) (Ort±SS)	41,49±7,42	36,15±8,02	0,010
JTHFT-Total-Sol (sn) (Ort±SS)	44,05±9,83	37,55±6,80	0,004

Independent Samples t Test

JTHFT: Jebsen-Taylor El Fonksiyon Testi, **Ort:** Ortalama, **SS:** Standart Sapma

CHAQ-Ağrı, CHAQ-Genel, CHAQ-Total, DEİ-Total, TKI ve mHAMIS ortalama değerlerin gruplar arası karşılaştırılması Tablo 4.14'te gösterildi. Grupların CHAQ-Ağrı, CHAQ-Genel, CHAQ-Total ve DEİ-Total skorlarında istatistiksel olarak anlamlı farklılıklar vardı ($p<0,05$). Fakat mHAMIS ve TKI skorlarının gruplar arası karşılaştırmada anlamlı bir fark bulunmadı ($p>0,05$).

Tablo 4-14: Mobilite, aktivite ve katılım skorlarının gruplar arası karşılaştırılması

	Jüvenil Skleroderma Grubu (n=30)	Sağlıklı Grup (n=30)	P
mHAMISR (Ort±SS)	0,30±1,05	0,00±0,00	0,125
mHAMISL (Ort±SS)	0,36±1,37	0,00±0,00	0,150
CHAQ-Ağrı (Ort±SS)	0,47±0,73	0,00±0,00	0,001
CHAQ-Genel (Ort±SS)	1,22±0,90	0,00±0,00	0,000
CHAQ-Total (Ort±SS)	0,47±0,63	0,15±0,24	0,012
DEI-Total (Ort±SS)	4,83±8,73	0,76±2,28	0,017
TKA (Ort±SS)	15,34±4,11	16,43±2,38	0,217

Independent Samples t Test

CHAQ: Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirme Ölçeği, **DEİ:** Duruöz El İndeksi, **TKA:** Toplumsal Katılım Anketi, **mHAMIS:** Sklerodermada Modifiye El Mobilite Değerlendirme Skoru, **O R:**Sağ el **L:** Sol **rt:** Ortalama, **SS:** Standart Sapma

SHAQ-Raynaud Fenomeni, SHAQ-Digital Ulser, SHAQ Bağırsak, SHAQ Solunum, SHAQ Genel, SHAQ-HAQ-DI ve SHAQ-Total ortalama değerlerin gruplar arası karşılaştırılması Tablo 4.15'te gösterildi. SHAQ-Bağırsak ve SHAQ-HAQ-DI skorları dışında diğer tüm parametrelerin skorlarında istatistiksel olarak anlamlı farklılıklar vardı ($p<0,05$). SHAQ skorlarının ortalama değerlerin skleroderma tipleri arası karşılaştırılması Tablo 4.16'da gösterildi. SHAQ-Raynaud Fenomeni, SHAQ Bağırsak ve SHAQ Solunum skorları dışında SHAQ-Digital Ulser, SHAQ Genel, SHAQ-HAQ-DI ve SHAQ-Total skorlarında Jüvenil sistemik skleroz ve Jüvenil lokalize skleroderma grupları arasında anlamlı farklılıklar saptandı ($p<0,05$).

Tablo 4-15: Yaşam kalitesi skorlarının gruplar arası karşılaştırılması

	Jüvenil Skleroderma Grubu (n=30) (Ort±SS)	Sağlıklı Grup (n=30)	P
SHAQ-Raynaud Fenomeni	0,20±0,51	0,00±0,00	0,037
SHAQ-Digital Ulser	0,30±0,64	0,00±0,00	0,014
SHAQ-Bağırsak	0,14±0,49	0,00±0,00	0,123

SHAQ-Solunum	0,21±0,50	0,00±0,00	0,027
SHAQ-Genel	0,66±0,80	0,00±0,00	0,000
SHAQ-HAQ-DI	0,33±0,57	0,14±0,23	0,087
SHAQ-Total	0,34±0,42	0,10±0,17	0,007

Independent Samples t Test

SHAQ: Sklerodermada Sağlık Değerlendirme Ölçeği, **SHAQ-HAQ-DI:** Sklerodermada Sağlık Değerlendirme Ölçeği Bozukluk İndeksi **Ort:** Ortalama, **SS:** Standart Sapma

Tablo 4-16: Yaşam kalitesi skorlarının skleroderma tipleri arası karşılaştırılması

	Jüvenil Sistemik Skleroz (Ort±SS)	Jüvenil Lokalize Skleroderma (Ort±SS)	P
SHAQ-Raynaud Fenomeni	0.30±0,57	0.11±0.45	0.32
SHAQ-Digital Ulser	0.64±0.83	0.00±0.00	0.004
SHAQ-Bağırsak	0.21±0.64	0.07±0.30	0.44
SHAQ-Solunum	0.34±0.60	0.09±0.37	0.18
SHAQ-Genel	1.00±0.95	0.36±0.52	0.02
SHAQ-HAQ-DI	0.62±0.71	0.08±0.23	0.008
SHAQ-Total	0.57±0.49	0.14±0.21	0.004

Independent Samples t Test

SHAQ: Sklerodermada Sağlık Değerlendirme Ölçeği, **SHAQ-HAQ-DI:** Sklerodermada Sağlık Değerlendirme Ölçeği Bozukluk İndeksi **Ort:** Ortalama, **SS:** Standart Sapma

Hafif dokunma derin basınç duyusu (SWMT) ile CHAQ skorları arasındaki ilişki Tablo 4.17’de özetlendi. “Buna göre sağ başparmak distal uç ile CHAQ-Genel skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sağ ortaparmak distal uç ile CHAQ-Genel skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sağ ortaparmak distal uç ile CHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sağ başparmak” ile CHAQ-Ağrı skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sağ başparmak ile CHAQ-Genel skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sağ işaret parmağı ile CHAQ-Ağrı skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sağ işaret parmağı ile CHAQ-Genel skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sağ orta parmak ile CHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve

orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sağ yüzük parmak ile CHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sağ elin ayası ile CHAQ-Ağrı skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sağ elin ayası ile CHAQ-Genel skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$).

Sol başparmak distal uç ile CHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sol işaret parmağı distal uç ile CHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sol orta parmak distal uç ile CHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sol yüzük parmağı distal uç ile CHAQ-Ağrı ve CHAQ-Genel skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sol yüzük parmağı distal uç ile CHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sol başparmak ile CHAQ-Ağrı skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sol işaret parmağı ile CHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sol orta parmak ile CHAQ-Ağrı skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sol orta parmak ile CHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sol yüzük parmağı ile CHAQ-Ağrı skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sağ elin ayası ile CHAQ-Ağrı ve CHAQ-Genel skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sağ elin ayası ile CHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$).

Tablo 4-17: Jüvenil Skleroderma grubun Semmes-Weinstein Monofilament testi ve CHAQ skorları arasındaki ilişkinin incelenmesi

SWMF	CHAQ-Ağrı	CHAQ-Genel	CHAQ-Total
SAĞ EL			
Başparmak distal uç	r=0,29 p=0,11	r=0,44* p=0,01	r=0,187 p=0,32
İşaretparmak distal uç	r=0,28 p=0,88	r=0,18 p=0,34	r=0,33 p=0,06
Ortaparmak distal uç	r=0,19 p=0,29	r=0,40* p=0,02	r=0,49** p=0,00

Yüzükparmak distal uç	r=0,18 p=0,32	r=0,21 p=0,24	r=0,35 p=0,05
Serçe parmak distal uç	r= - 0,16 p=0,37	r=0,01 p=0,93	r=0,03 p=0,85
Başparmak	r=0,52** p=0,00	r=0,43* p=0,01	r=0,27 p=0,14
İşaret parmağı	r=0,41* p=0,02	r=0,50** p=0,00	r=0,22 p=0,23
Orta parmak	r=0,14 p=0,46	r=0,07 p=0,68	r=0,42* p=0,01
Yüzük parmak	r=0,24 p=0,19	r=0,27 p=0,14	r=0,38* p=0,03
Serçe parmak	r=0,17 p=0,36	r=0,17 p=0,34	r=0,35 p=0,05
Elin ayası	r=0,49** p=0,00	r=0,38* p=0,03	r=0,32 p=0,07
SOL EL			
Başparmak distal uç	r=0,19 p=0,29	r=0,13 p=0,46	r=0,49** p=0,00
İşaretparmak distal uç	r=0,20 p=0,27	r=0,11 p=0,55	r=0,44 p=0,01*
Ortaparmak distal uç	r=0,10 p=0,58	r=0,20 p=0,27	r=0,44* p=0,01
Yüzükparmak distal uç	r=0,41* p=0,02	r=0,45* p=0,01	r=0,70** p=0,00
Serçe parmak distal uç	r=0,15 p=0,41	r=0,20 p=0,28	r=0,56** p=0,00
Başparmak	r=0,46** p=0,00	r=0,16 p=0,39	r=0,20 p=0,26
İşaret parmağı	r=0,27 p=0,14	r=0,04 p=0,81	r=0,41* p=0,02
Orta parmak	r=0,42* p=0,02	r=0,12 p=0,51	r=0,45** p=0,01

Yüzük parmak	r=0,50**	r=0,35	r=0,24
	p=0,00	p=0,05	p=0,18
Serçe parmak	r=0,25	r=0,27	r=0,35
	p=0,17	p=0,14	p=0,05
Elin ayası	r=0,51**	r=0,48**	r=0,45*
	p=0,00	p=0,00	p=0,01

Pearson Correlation

SWFLT: Semmes-Weinstein Monofilament testi, (* = p<0.05; **=p<0.01)

Hareketli iki nokta diskriminasyonu skorları ile CHAQ skorları arasındaki ilişki Tablo 4.18'de gösterildi. Buna göre sağ başparmak distal uç ile CHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu (p<0,01). Sağ işaret parmağı distal uç ile CHAQ-Ağrı skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu (p<0,01). Sol serçe parmak ile CHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu (p<0,01).

Tablo 4-18: Jüvenil Skleroderma grubun hareketli iki nokta diskriminasyon testi ve CHAQ skorları arasındaki ilişkinin incelenmesi

Hareketli 2NDT	CHAQ-Ağrı	CHAQ-Genel	CHAQ-Total
Sağ başparmak distal uç	r=0,26	r=0,22	r=0,57**
	p=0,16	p=0,23	p=0,00
Sağ işaret parmağıdistal uç	r=0,57**	r=0,35	r=0,12
	p=0,00	p=0,05	p=0,52
Tenar bölge	r= - 0,07	r=0,11	r=0,04
	p=0,70	p=0,53	p=0,79
Hipotenar bölge	r= - 0,06	r=0,12	r=0,19
	p=0,73	p=0,50	p=0,30
Sol el serçe parmak distal uç	r=0,20	r=0,34	r=0,52**
	p=0,27	p=0,06	p=0,00

Pearson Correlation

2NDT: İki nokta diskriminasyon testi , (* = p<0.05; **=p<0.01)

SWMF testi ile DEI skorları ve SHAQ skorları arasındaki ilişki Tablo 4.19'de özetlendi. Sağ başparmak distal uç ile DEI skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli

düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sağ başparmak distal uç ile SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sağ işaret parmağı distal uç ile SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sağ orta parmak distal uç ile DEI ve SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sağ yüzük parmağı distal uç ile DEI ve SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sağ başparmak ile DEI skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sağ başparmak ile SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sağ işaret parmağı ile DEI ve SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sağ yüzük parmağı ile DEI ve SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sağ serçe parmak ile SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sağ elin ayası ile DEI skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sağ elin ayası ile SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$).

Sol başparmak distal uç ile SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sol işaret parmağı distal uç ile DEI skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sol işaret parmağı distal uç ile SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sol orta parmak distal uç ile SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sol yüzük parmağı distal uç ile DEI ve SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sol serçe parmağı distal uç ile DEI skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sol serçe parmağı distal uç ile SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). “Sol başparmak” ile SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sol işaret parmağı ile DEI skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). “Sol işaret parmağı” ile SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sol orta parmak ile DEI skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sol orta parmak ile SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sol

yüzük parmağı ile DEI skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$). Sol yüzük parmağı ile SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sol serçe parmağı ile DEI ve SHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve orta düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,05$). Sol elin ayası ile DEI ve CHAQ-Total skorları arasında pozitif yönde ve kuvvetli düzeyde bir korelasyon bulundu ($p<0,01$).

Tablo 4-19: Jüvenil Skleroderma grubun Semmes-Weinstein monofilament testi, Duruöz ve sklerodermada yaşam kalitesi skorları arasındaki ilişkinin incelenmesi

SWMF	DEI	SHAQ-Total
SAĞ EL		
Başparmak distal uç	r=0,50** p=0,00	r=0,44* p=0,01
İşaretparmak distal uç	r=0,36 p=0,04	r=0,417* p=0,02
Ortaparmak distal uç	r=0,59** p=0,00	r=0,60** p=0,00
Yüzükparmak distal uç	r=0,43* p=0,01	r=0,45* p=0,01
Serçeparmak distal uç	r=0,24 p=0,19	r=0,05 p=0,77
Başparmak	r=0,44* p=0,01	r=0,55** p=0,00
İşaret parmağı	r=0,48** p=0,00	r=0,51** p=0,00
Orta parmak	r=0,30 p=0,10	r=0,35 p=0,05
Yüzük parmak	r=0,62** p=0,00	r=0,57** p=0,00
Serçe parmak	r=0,35 p=0,05	r=0,40* p=0,02
Elin ayası	r=0,43* p=0,01	r=0,54** p=0,00
SOL EL		
Başparmak distal uç	r=0,29 p=0,11	r=0,41* p=0,02
İşaretparmak distal uç	r=0,41* p=0,02	r=0,50** p=0,00
Ortaparmak distal uç	r=0,33 p=0,06	r=0,45* p=0,01

Yüzükparmak distal uç	r=0,61** p=0,00	r=0,81** p=0,00
Serçeparmak distal uç	r=0,42* p=0,01	r=0,56** p=0,00
Başparmak	r=0,27 p=0,14	r=0,43* p=0,01
İşaret parmağı	r=0,39* p=0,03	r=0,47** p=0,00
Orta parmak	r=0,38* p=0,03	r=0,51** p=0,00
Yüzük parmak	r=0,48** p=0,00	r=0,63* p=0,00
Serçe parmak	r=0,45* p=0,01	r=0,58* p=0,00
Elin ayası	r=0,58** p=0,00	r=0,66** p=0,00

Pearson Correlation

SWFLT: Semmes-Weinstein Monofilament testi, **DEI:** Duruöz el indeksi, **SHAQ:** Sklerodermada sağlık değerlendirme skoru , (* = $p<0.05$; **= $p<0.01$)

Hastaların istirahat, aktivite ve egzersiz esnasında ağrı skorları ile JTHFT, CHAQ-Total ve DEI skorları arasındaki ilişki Tablo 4.20’de özetlendi. İstirahat esnasındaki ağrı ile CHAQ-Total ve DEI skorları arasında istatistiksel olarak anlamlı ilişki bulundu ($p<0,05$). Aktivite ve egzersiz esnasındaki ağrı ile JTHFT, CHAQ-Total ce DEI arasında anlamlı ilişki bulunmadı ($p>0,05$).

Tablo 4-20: Jüvenil Skleroderma grubun ağrı ve fonksiyonellik arasındaki ilişkinin incelenmesi

Ağrı	JTHFT R	JTHFT L	CHAQ-Total	DEI
Ağrı İstirahat	r=-0,016 p=0,934	r=0,001 p=0,996	r=0,576** p=0,001	r=0,674** p=0,000
Ağrı Aktivite	r=-0,327 p=0,078	r=-0,337 p=0,069	r=-0,067 p=0,726	r=-0,345 p=0,062
Ağrı Egzersiz	r=-0,316 p=0,089	r=-0,296 p=0,112	r=-0,173 p=0,360	r=-0,282 p=0,131

Pearson Correlation

JTHFT: Jebsen Taylor El Fonksiyon Testi, **R:** sađ el **L:** sol el, **CHAQ:** Çocukluk Çađı Sađlık Deđerlendirme Anketi, **DEI:**Duruöz El İndeksi, (* = $p<0.05$; **= $p<0.01$)



5. TARTIŞMA

Jüvenil Sklerodermalı (JS) çocuklarda elin fonksiyonelliği ve duyusundaki deęişiklerinin aktivite ve katılıma etkisini deęerlendirmeyi amaçladığımız bu çalışmamızın sonucunda JS'li çocuklarda, benzer yaş ve özellikte olan sağlıklı gruba göre ağrı, hafif dokunma-derin basınç duyusu, dokunma lokalizasyonu duyusu, eklem hareket açıklıkları, fonksiyonellik ve yaşam kalitesinde anlamlı farklılıklar bulundu ve bu farklılıkların JS'li çocukların aktivite ve katılım düzeyleri ile ilişkisi bulunmaktaydı.

Çalışmamızda dahil edilen hastaların %46.7'si jüvenil sistemik skleroz (JSS) ve %53,3'ü jüvenil lokalize skleroderma (JLS) idi. JS grubun yaklaşık olarak yarısı hastalıklarından dolayı aktiviteleri yerine getirmede güçlük yaşıyorlardı. JSS hastalarının ellerinde ağrı, limitasyon, cilt tutulumu, kalsinozis kutis, sklerodaktili, dijital iskemi, cilt ülserasyonları veya vaskülopati gibi hastalık belirtileri mevcuttu. Bundan dolayı bu hastaların hemen hemen hepsi çabuk yorulduklarını, resim çizerken, yazı yazarken problem yaşadıklarını ve uzun süre yazı yazdıktan sonra ellerinde kasılmalar, gerilmeler, sızlamalar, cilt kuruluęu, ağrılar ve kaşıntılar hissettiklerini belirttiler. Raynaud fenomeninden dolayı ellerinde üşüme ve üşüyünce his kaybı, kışın ellerinde ayaklarında morarmalar, deri döküntüleri yakınmaları vardı. İlaçtan dolayı mide bulantısı, yokuş rampa çıkmada zorluk, yemek yemede zorlukları olduğunu belirttiler. Bazı hastalarda yorgunluk hissi, fazla terleme olması, günlük yaşamda bir şey tutmak istendiğinde ellerin sürekli tutuk ve kasılı kalması, güç kaybı ve ağır eşya taşıyamama şikâyetleri vardı. Yemek borusu ve akcięer tutulumu olan JSS tanımlı hastaların, akcięer kapasitesinde azalma, nefes darlığı, yemek borusunda daralma, nefes darlığı, midede yanma, ağrı, kusma hissi ve kaşıntı şikâyetleri vardı. Foeldvari ve ark. (2012) yapmış olduğu çalışmada JSS'li hastaların yaklaşık %70'inde Raynaud Fenomeni görüldüğünü, özellikle soęukta belirgin olan parmak uçlardaki morarma ile ortaya çıkan Raynaud fenomeninin ısıtma ile birlikte gerilediğini belirtmişlerdir (33).

Çalışmamıza dahil olan JSS'li olguların belirttikleri yakınmalar Kasapçopur ve ark.'nın (2015) çalışmasında da belirtilmiştir. Hastalığın klinik bulgularının başlangıçta çok sinsi olduğu, cilt bulguları başlangıçta ödem ile birlikte, daha sonra ödemin gerilemesi ile birlikte ciltte kalınlaşma ve fibrozise neden olduğu belirtilmiştir. Sklerotik deęişikliklerin vücudun her bölgesinde görülebildiği, özellikle yüzde dudak

sulkuslarının silinmesinin belirgin bulgulardan birisi olduğu, Telenjiyektaziler ise ikinci sıklıkta görülebilen cilt bulguları olduğu ve bu çocuklardaki vaskülite ikincil olarak ortaya çıkan bir bulgu olduğu rapor edilmiştir. Bu hastaların tırnak dibi kapillaroskopisinde de belirgin değişiklikler görüldüğü belirtilmiştir. JSS'li çocukların çoğunda kalsinozis görülebildiği ve en sık görülen bir diğer klinik bulgu sklerodermatöz değişiklikler ile birlikte özellikle parmak uçlarında incelme ile oluşan sklerodaktili olduğu, aynı zamanda kas ve iskelet sistemine ait bulgular JSS'li olguların %90'ında görüldüğü ve bu bulguların içinde artralji, artrit ve miyalji şeklinde görülebildiği ifade edilmiştir (32).

Bizim JLS'li hastalarımızda da benzer şekilde cilt problemleri, kaşıntılar, çabuk yorulma, vücutta lekeler, vücudunda yaygın bir ağrı, sırt ve alt ekstremitte ağrıları, iştahsızlık vardı. Ellerde terleme, titreme, güç kaybı mevcuttu. JSS'li hastalarla benzer şekilde uzun süre yazı yazma aktivitesinden sonra ellerinde ağrı ve sızlamalardan yakınmaktaydılar. İlaçtan dolayı mide bulantısı, kabızlık, merdiven çıkarken nefes darlığı yakınmaları mevcuttu. Hastalarımızın yakınmaları literatürde en sık sözü geçen belirtilerle benzerlikler göstermekteydi.

Hastalarımızın %86,7'si kızlardan oluşmaktaydı. İzole ve ark.'nın (2011) yapmış olduğu çalışmada kızlar erkeklere oranla 2-3 kat daha fazla etkilendiğini ve 14 hastalık serilerinde de kız predominansı mevcut olduğunu belirtmişlerdir (97). Zulian ve ark.'nın 750 juvenil morfealı hasta ile yaptığı çok merkezli çalışmada kızların erkeklere oranı 2,4 olarak bulunmuştur (98).

JLS'li 750 hastayı içeren çok merkezli bir çalışmada hastalık kızlarda 2,4:1 oranında daha sık gözlenmekte, başlangıç yaşı ortalama 7.3 yaş olup 0-16 yaş arasında değişmekte ve tanı zamanı ile lezyonun ortaya çıkışı arasında geçen süre tüm tiplerde ortalama 1.6 yıl olarak bildirilmiştir. Yine PRES grubunun çalışmasında JLS'de ailede otoimmün hastalıklı birey oranı %12.1, çevresel etken (travma, sinek ısırması, ilaç kullanımı, psikolojik stres, vb.) oranı %13.3 olarak bildirilmiştir (98).

Hastalarımızın ortalama hastalık süresi $5,7 \pm 3,14$ yıldır. Zulian ve ark.'nın (2005) yapmış olduğu çalışmada skleroderma ortalama hastalık başlangıç yaşını 7,3 yıl ve tanı anında ortalama hastalık süresini 1,6 yıl olarak tespit etmiştir (98). İzol ve ark.'nın

(2011) çalışmalarında ortalama hastalık başlangıç yaşı 9,5 yaş, ortalama hastalık süresi 21 ay olarak bulmuşlardır (97).

Hastalarımızın % 70,1'inde el etkilenimi vardı; bunların %56,7'sinde bilateral el etkilenimi mevcuttu. Bu etkilenim yukarıda bahsettiğimiz eklem tutulumundan farklı olarak eldeki deri döküntüleri, cilt ülserasyonları, cilt lekeleri, sempatik aktivasyondaki değişiklikler ve vaskülitleri de içermekteydi. Bu oranlar incelendiğinde hastalarımızın büyük çoğunluğunda çarpıcı bir şekilde el etkilenimi vardı.

Hastalık ile ilgili belirtilere baktığımızda en dramatik olan belirti cilt tutulumu idi. Hastaların %70'inde cilt tutulumu, onu takiben %40'ında dijital iskemi, %33,3'ünde kalsinozis kutis, %30'unda skleorderdaktili, %23,3'ünde raynaud fenomeni, %23,3'ünde ülserasyonlar ve %23,3'ünde vaskülopati vardı ve hastalık belirtileri literatürdeki verileri destekler nitelikteydi.

Zulian (2008), JSS hastalarının %70'inin hastalığın ilk belirtisi Raynaud Fenomeni (RP) ve %10'ununda dijital enfarktüslerde olduğunu yanı sıra, proksimal deri indüksiyonu, vakaların %40'ında mevcut olan en sık görülen ikinci semptom olduğunu belirtmiştir. JSS'de hastalığın seyri sırasında RP ve deri indüksiyonu %84 oranında en sık görülen semptom olduğunu ve bunu %42 oranında solunum ve %30 oranında gastrointestinal sistem ve %27 oranında artrit, %15 oranında kardiyak tutulum %5 oranında böbrek yetmezliği ve %0,7 oranında merkezi sinir sistemi tutulumu takip ettiğini rapor etmiştir. Hastaların yaklaşık olarak yarısında tırnak yatağında kapillaroskopisi ile ilgili anormallikler bildirilmiştir (99). Zulian ve ark. (2005), 750 JLS hastasını içeren çok merkezli bir çalışmada, 168 (% 22.4) hastada toplam 193 ekstrakutanöz bulgu görüldüğünü bildirmişlerdir. Ekstrakutanöz bulguların toplam dağılımı şöyledir: artrit %19, nörolojik bulguları %4, diğer otoimmün durumlar (örn: tiroidit) %3, vasküler değişiklikler (RF, derin ven trombozu) %2, oküler ve GI anormallikler %2 ve solunum bulguları (restriktif akciğer hastalığı) %1 (100).

Martini ve ark. (2006) çalışmalarında %84 olguda Raynaud Fenomenine rastlanırken yine olguların %70'inde hastalığın ilk bulgusu olduğu görülmüştür (101). Kasap ve ark. (2007) çalışmasında ise bu bulgunun negatif olduğu azınlığa dahil olduğu, ancak hastalığın yinelemesi halinde Raynaud fenomeni ile karşılaşılabilceği düşünülmüştür (102).

Martini ve ark.(2006) tırnak dibi kapillarioskopik deęişikliklere hastalığın bařlangıç döneminde %10, tanı anında %25 ve tüm izlem boyunca %51 oranında rastlandığını kaydetmişlerdir. Bu nedenle henüz bařlangıç döneminde iken tanı alarak tedavi edilen hastamızın klinik izleminde řikâyetlerinin yinelemesi halinde tırnak dibi incelemelerinin tekrarlanması planlanmıştır (101).

Hastalarımızın tutulan eklemlerine baktığımızda %36,6 oranıyla en fazla el eklemleri etkilenimi vardı ve onu %33,4 oranıyla omurga, %30 oranla alt ekstremitte, %20 oranla tüm üst ekstremitte ve %3,3 oranla omuz takip etmekteydi. El tutulumu olan kişilerin aynı zamanda omuz, tüm üst ekstremitte veya omurga gibi ağrıları bulunmaktaydı.

Sarııldız ve ark.'nın (2013) 40 sistemik skleroz ve 36 sağlıklı kontroller üzerinde yapmış oldukları çalışmada sistemik sklerozlu hastaların ortalama hassas eklem sayısı 2.4 ± 5.1 olarak bildirmişlerdir (103).

Çalışmamızda hastalarımızın soy geçmişine baktığımızda %56,7'sinde ailesinde romatizmal bir hastalık olduğu tespit edildi. Ancak büyük çoğunluğunda komorbit hastalıklar yoktu. İzol ve ark.'nın (2011) yapmış olduğu çalışmada sklerodermalı olguların epidemiyolojik, klinik ve laboratuvar bulgularının incelenmesi, literatür verileriyle karşılaştırılması ve Türk popülasyonuna ait ileride çok merkezli ulusal çalışmalarla desteklenebilecek bir modelin oluşturulabilmesi amaçlanmış ve ailede romatolojik hastalık öyküsü sorgulanan hastaların %1'inde babada Behçet hastalığı görülmüştür. 14 hastanın 2'sinde (%22,2) travma ve yanık gibi tetikleyici faktör öyküsü mevcut olduğu, morfealı hastalarda romatoid artrit, sistemik skleroz, sistemik lupus eritematosus, akut romatizmal ateş, Raynaud fenomeni, Behçet hastalığı ve diğer immün aracılı hastalıklar açısından 1. ve 2. derece akrabalarda pozitif aile öyküsü bulunabileceği belirtilmiştir (97).

Zulian ve ark. (2005) JS hastaların %12'sinde başta romatoid artrit olmak üzere ailede romatolojik hastalık öyküsü bildirilmiştir. Aynı zamanda hastaların %13,3'ünde (n=100) çevresel faktörlerin varlığı tespit edilmiştir (98).

Olgularımızın egzersiz geçmişine baktığımızda JS grubunun yarısının egzersiz alışkanlığı olduğu görüldü. Kontrol grubun ise yarıdan fazlasının egzersiz alışkanlığı olduğu saptandı ve gruplar arasında anlamlı farklılıklar bulunmadı. Yapılan çalışmalarda

romatizmal hastalıkları olan erişkinlerde fiziksel egzersizin oynadığı rol araştırılmıştır. Fiziksel aktivitenin, osteoporoz, sistemik skleroz, osteoartrit, sistemik lupus eritematozus, inflamatuvar idiyomatik miyopatisi, fibromiyalji ve romatoid artriti olan hastaya, yan etkilerin nadir olmakla birlikte hastalara sayısız fayda sağladığı belirtilmiştir. Böylece, fiziksel egzersiz romatizmal hastalıkları olan hastaların tedavisi için değerli ve güvenli bir tedavi aracı olarak kabul edilmiştir (104).

Literatürde yer alan birçok çalışma juvenil sistemik lupus eritematozus (JSLE), juvenil dermatomyozit (JDM), juvenil fibromiyalji (JF) ve juvenil idiyomatik artrit (JIA) olan hastalarda egzersizin büyük terapötik potansiyeli olduğunu göstermiştir. Yakın zamanda yayınlanan bir derlemede, egzersizin olası anti-enflamatuvar etkileri pediatrik romatizmal hastalıklarda, immünosupresan ilaçların sayısını ve/veya dozlarını azaltacak etkilere sahip olduğunu göstermiştir (105-109).

Diğer bir derlemede ise, düzenli fiziksel aktivitenin kronik hastalıklarda sistemik inflamasyon azaltabildiği gösterilmiştir. Egzersizin olası anti-enflamatuvar etkileri pediatrik romatizmal hastalıklarda, muhtemelen immünosupresan ilaçların sayısını ve / veya dozlarını azaltarak yararlı olabileceği belirtilmiştir (110). Literatürdeki eksikliklere rağmen, kronik romatizmal hastalıklarda fiziksel egzersizi terapötik bir ajan olarak değerlendirmek için yeterli bilgi bulunmaktadır. Klinik olarak, egzersiz bilimini anlamak, değerli bir terapötik müdahalelere güvenebilen pediatrik romatolog ve fizyoterapistler için çok önemlidir (105). Çalışmamızda egzersiz alışkanlığını sorgulamamızın en temel sebebi değerlendirmelerimizin ardından yaptığımız hastalara ve yakınlarına eğitim programlarında egzersizin önemini hastalara vurgulamaktır.

Hastalarımızdaki bir diğer önemli yakınma ağrı idi. Bizim çalışmamızda ağrı seviyeleri Wong Baker Yüzler Ağrı Skalası ile değerlendirildi. Hastaların hemen hemen hepsi istirahat esnasında ağrı seviyelerini “ağrı yok” olarak nitelendirdiler. Aktivite esnasındaki ağrı seviyeleri ise %36,6’sında orta derece %3,3’ünde şiddetli derecedeydi. Egzersiz esnasındaki ağrı seviyelerinde %36,7’sinde orta derece, %3,3’ünde şiddetli derecedeydi. Hastalarımızın büyük çoğunluğu ağrılarını “sızlayıcı” olarak nitelendirdiler.

Aviel ve ark. (2011), juvenil idiyomatik artrit ve juvenil dermatomyozitli olguları inceledikleri çalışmalarında olguların %33’ünün hafif düzeyden orta düzeye kadar çeşitli derecelerde ağrı olduğunu nitelendirmişlerdir (111).

Sawyer ve ark. (2003) çocukluk çağı romatizmal hastaları nedeniyle kas –iskelet sistemi ağrısının 8-18 yaşları arasındaki çocukların yaşam kalitesini önemli ölçüde azaltan bir belirteç olduğunu söylemişlerdir (112).

McCan ve ark. (2016), JS’li çocuklarda ağrının, ülserasyonlar ve subkutanöz dokudan kaynaklı olduğundan söz etmişlerdir. Biz de çalışmamızdaki olgularda ağrının lokalizasyonunu değerlendirdiğimizde en fazla üst ekstremitede ve ülserasyonlar nedeniyle %36,6 oranında el ve parmak bölgesinde olduğunu tespit ettik (113).

Olguların farklı özellikleri nedeniyle üst ekstremitede dışında farklı vücut bölümlerinde de ağrı yakınması olabilmektedir. Yadav ve ark. (2011) yayınladıkları olgu çalışmalarında en fazla üst ekstremitede ve yüzde olmak üzere derideki gerginlik ve eklem hareket limitasyonları nedeniyle alt ekstremitelerde de ağrı yakınmasından bahsetmişlerdir (114).

Ağrı kontrol edilmediğinde fizyolojik ve fonksiyonel olarak birçok olumsuz sonuçlara yol açabilir. Bizim çalışmamızda ağrının fonksiyonellik ile ilişkisine baktığımızda sadece istirahatte hissedilen ağrı ile fonksiyonellik arasında anlamlı bir ilişki bulundu. Aktivite ve egzersiz esnasında hissedilen ağrı ile fonksiyonellik arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunmadı. Tarakcı ve ark. (2011), çalışmamıza benzer olarak juvenil idiopatik artritli çocuklarda ağrının fonksiyonel yeteneklerle ilişkili olmadığını belirtmişlerdir (115).

Bizim çalışmamızdan farklı olarak Packham ve ark. (2002) kronik artritli çocuklarda ağrının fonksiyonelliği etkileyen önemli bir belirteç olduğunu söylemişlerdir (116). Sonuçlarımıza göre JS’de fonksiyonel yetenekler, ağrı dışında birçok parametreden etkilenebileceğini düşündürdü. Bu parametreler hafif dokunma-derin basınç duyusu, hareketli iki nokta ayırımı duyusu, dokunma lokalizasyon duyusu, eklem pozisyon hissi, sempatik aktivasyondaki değişiklikler ve eklem hareket açıklıklarındaki limitasyonlar elin fonksiyonelliğinde değişikliklere neden olmaktadır. Çalışmamızın sonuçlarına göre eklem hareket açıklığı ile fonksiyonellik ve duyudaki değişiklikler ile yaşam kalitesi arasında anlamlı bir ilişki vardı. Literatürde sklerodermada eklem hareket açıklığındaki limitasyonlar fonksiyonelliği olumsuz etkilediği bildirilmiştir (117).

JS hastalarda yapılan çalışmalarda ağrı çoğunlukla Görsel Analog Skala (GAS) ile değerlendirilmiştir. Literatürde bu çocuklarda Wong-Baker yüzler ağrı skalasının kullanımına rastlanmamış olsa bile çocukların ağrısını değerlendirmek için görsel imgeler içermesi nedeniyle kolay anlaşılabilir ve kullanımı pratik bir ölçek olduğu görüşündeyiz.

Suliman ve ark. (2018) yapmış oldukları çalışmalarında dijital ülserleri olan 10 sistemik skleroz hastasında ağrı seviyelerini GAS(1-10cm) ile değerlendirmiştir ve ortalama GAS değeri 5.70 ± 3.06 olarak yani orta derece şiddetinde ağrı bulmuşlardır. Deri ülserlerinin hastalarının yaklaşık %58'ni etkilediğini ve bu ülserlerin birden fazla parmak ve her iki elde görülebileceğini belirtilmiştir. Aynı zamanda deri ülserlerinin ağrılı olduğunu ve sistemik sklerozla ilişkili elin fonksiyonel kısıtlılığı üzerinde büyük bir etkiye sahip olduğunu vurgulanmışlardır. Dijital ülserleri olan skleroderma hastalarında el bileği ve elin mobilitesinin limitli olduğu belirtilmiştir. Aktif dijital ülserleri olmayanlara göre elin fonksiyonel yetersizliği olduğunu ve sağlıklı ilişkili yaşam kalitesinin azaldığı belirtilmiştir (118).

Bagnato ve ark. (2016) sistemik skleroz tanılı 101 kadın hastada klinik, otoimmün ve psikolojik faktörlerin uyku bozukluğu ile ilişkili olup olmadığını araştırdıkları çalışmada ağrı düzeyleri GAS ile test edilmiştir. Lineer regresyon analizi sonucu sistemik skleroz hastalarında GAS puanları orta şiddette bulunmuştur ve ağrının uyku bozukluğunu tetikleyen bir problem olduğu tespit edilmiştir (119).

Hastalarımızda duyunun sağlıklı kontrollere göre ne kadar farklılık gösterdiğini araştırmak amacıyla yaptığımız duyu testlerinde ağrı duyusu, ısı duyusu, dokunma duyusu ve vibrasyon duyusu puanlarında her iki grup arasında anlamlı farklılık yoktu.

Literatürde JS hastalarında veya erişkin skleroderma hastalarında ağrı, ısı dokunma ve vibrasyon duyu değerlendirmesine yönelik çalışmalara rastlanmamıştır. Erol AM ve ark. (2014) yapmış oldukları bir çalışmada 33 romatoid artrit (RA) 33 sağlıklı grupta elin duysal durumunu değerlendirmişlerdir. Ağrı, dokunma, sıcak-soğuk ve pozisyon duyuları RA grubunda normal olarak bulunmuştur. Çalışmada 256Hz'lik diyapozon kullanılmıştır. Bizim çalışmamızdan farklı olarak tüm hastalar vibrasyon duyusunu doğru lokalize etmesine rağmen, %60.6'sı vibrasyon duyusu şiddetinde sağlıklı gruba göre azalma olduğunu ifade etmişlerdir. Çalışmada RA'lı hastalarda vibrasyon değerleri kontrol grubuna göre bozulmuş olarak bulunmuştur (120).

Bekkelund ve ark. (1996) yaptığı çalışmada, RA'lı hastalarda vibrasyon duyusu eşik değerleri daha yüksek bulunurken sıcak ve soğuk eşik değerlerinde ise kontrollere göre anlamlı fark bulunamamıştır (121). Agarwal ve ark. (2008) RA'da klinik ve elektrofizyolojik nöropatileri araştırmak için yaptıkları çalışmada hastalar periferik nöropati açısından klinik ve elektrofizyolojik olarak değerlendirilmiştir. Hastaların %8'inde vibrasyon duyusu bozuk olarak bulunmuştur (122). Helliwell ve ark. (1994) RA'daki eklem tutukluğunun mekanoreseptör eşik değerlerinde değişme ile ilişkisini araştırmak amacıyla yaptığı çalışmada RA'lı hastalarda vibrasyon duyusunun algılanma eşiği ölçülmüş ve sağlıklı bireylerle karşılaştırıldığında iki grup arasında fark bulunamamıştır (123).

Duyuların algılanmasında rolü olan mekanoreseptörlerin myotendinöz bileşkelerde ve tendonlarda varlığı gösterilmiştir. Erol ve ark. (2014) ve Bekkelund ve ark.'nın yaptıkları iki farklı çalışmada ile sıcak ve soğuk duyuları normal saptanırken vibrasyon duyusu bozuk olarak bulunmuştur (120,121) Erol ve ark. (2014) çalışmalarında hastaların %60.6'sında vibrasyon duyusunun şiddeti azalmış olarak bulmuşlardır (120).

Çalışmamızda her iki grubun SWMT ile değerlendirilen hafif dokunma-derin basınç duyusu skorları arasında anlamlı farklılıklar vardı. SWMT değerlendirme sonuçlarına göre sağ elde “başparmak distal uç”, “işaret parmağı distal uç”, “başparmak”, “işaret parmağı”, “orta parmak”, “yüzük parmağı”, “serçe parmak” ve “elin ayası” referans noktalarında istatistiksel ve klinik olarak anlamlı farklılıklar vardı, sol el de ise “başparmak distal uç”, “işaret parmağı distal uç”, “orta parmak distal uç”, “yüzük parmak distal uç”, “serçe parmak distal uç”, “başparmak”, “işaret parmağı”, “orta parmak”, “yüzük parmağı”, “serçe parmak” ve “elin ayası” referans noktalarında istatistiksel ve klinik olarak anlamlı farklılıklar vardı. JS grubunda hastaların büyük çoğunluğunun ellerinde azalmış yüzeysel dokunma duyusu bozuklukları vardı. Azalmış koruyucu duyu kaybı olanlar kısmen daha azdı. SWMT testinde filament kalınlıklarına göre kuvvet değeri JS grubunda puanlar 0,16-0,4 mg arasında değişiyordu, kontrol grubunda ise bu değer 0,07 mg idi. Sağ ve sol eller karşılaştırıldığında, her iki grupta elin test edilen nerdeyse tüm noktadaki puanları birbirine benzerdi. Bu bulgu, hafif dokunma duyularında azalmanın belirli aktiviteler sırasında aktivite performansına zarar

verebileceğini göstermektedir. Bu nedenle duyulardaki değişikliğin fonksiyona yansımalarını gösteren çalışmaların literatüre katkı sağlayacağı görüşündeyiz.

Silva ve ark. (2014) erişkin skleroderma tanılı hastalar ve sağlıklı kontrollerin SWMT testi ve iki nokta ayırımı ile hafif dokunma duyularını değerlendirmeyi amaçladıkları çalışmada skleroderma grubunun hafif dokunma-derin basınç duyularında değişiklikler analiz edilmiştir. Monofilament testi, skleroderma grubunda duyularda istatistiksel ve klinik olarak anlamlı değişiklikler göstermiştir ve hafif dokunma duyuları ayırt edebilme yeteneğinde azalmalar olduğu bildirilmiştir. Diğer taraftan kontrol grubunda ise puanlar, dokunma ve basınç için normal duyarlılık olarak kabul edilen ve test edilen neredeyse tüm noktalar için 0.05 mg olarak bulunmuştur. Sağ ve sol eller karşılaştırıldığında, skleroderma grubunda önemli farklılıklar bulunmuş, dominant el tüm noktalar için daha yüksek puanlar gözlenmiştir (124).

Boscheinen ve ark (2001) yapmış oldukları bir çalışmada, bir grup skleroderma hastasını kutanöz nosiseptif duyu liflerinin aktivasyonunu içeren soğuk yüz testi ile değerlendirilmiştir. Bu testin sonuçları hemen hemen tüm hastalarda anormal olarak bulunmuş ve epidermal küçük liflerin (C- lifleri) sklerodermada yetersiz olabileceğini düşünülmüştür (125).

Çalışmamız JS hastalarında hafif dokunma-derin basınç duyusunun değerlendirilmesinin önemini ortaya koymuştur, çünkü azalmış yüzeysel duyu cilt yaralanması ve travma riskini artırabilir.

Schady W ve ark. (1991) yayınlanmış oldukları bir çalışmada skleroderma hastalarında taktil duyuya değinilmiştir; fakat sadece olası duyu bozukluklarını tartışılmış ve hafif dokunma duyusu değerlendirilmemiştir. Bunun yerine, sklerodermalı hastalarda periferik inervasyon bozukluğu değerlendirilmiş ve muhtemelen distal sinirlerin iskemisine bağlı olarak oluşan cildin viskoelastisitesi ve diğer özelliklerinde meydana gelen değişikliklerden dolayı tatil duyuda farklılıklar bulunmuştur. Çalışmada taktil duyu, özellikle hafif dokunma duyusu ve basınç hissi monofilament testi ile değerlendirildiğinde skleroderma hastaların ellerinde bozukluklar olduğu belirtilmiştir. Aynı zamanda monofilament testi skleroderma hastaların rutin klinik değerlendirilmeleri sırasında yapılması gerekli olduğu belirtilmişlerdir (126).

Elin dışında ekstremitelerdeki duyuyu değerlendirmeyi amaçlayan bir diğer çalışma monofilament testi ile vibrasyon testi birlikte kullanan her iki ayakta periferik nöropatiyi değerlendiren çalışmadadır. Sklerodermalı hasta grup, tip 2 diyabetes mellitus hasta grup ve sağlıklı kontrol grup karşılaştırılmıştır. Monofilament testi sonuçlarına göre sklerodermalı bireylerde duyu kaybı prevalansı, diyabetik hastalardaki duyu kaybı prevalansı ile benzer bulunmuştur. Sklerodermalı hastaların oldukça büyük bir kısmının vibrasyon duyusu kaybı ve monofilamentleri hissetmediklerinden dolayı bu bireylerde pedal periferik nöropati varlığı ifade edilmiştir (127). Benzer şekilde Be'rezne ve ark.(2011) sklerodermanın günlük yaşam ve çalışma aktivitelerine dramatik bir etkisi olduğunu tespit etmişler, çünkü dijital ülserli hastaların ev dışında yardım gereksinimi ve engellilik kaynaklarının arttığı belirtilmişlerdir (128).

Çalışmamızda kullanılan diğer bir parametre, iki nokta ayırımıdır. İki nokta ayırımı, dorsal kolondaki propriyoseptif iletim yolları ile taşınan önemli bir derin duyudur. İki nokta ayırımı, basit dokunma duyusundan daha karmaşıktır ve kuvvetli bir taktil hassasiyet gerektirir (61). Reseptörlerin bulunduğu bölge iki nokta ayırımında büyük bir rol oynar. Ne var ki literatürde, JS'de eli ve parmakları kontrol eden ön kol ve el bileği kassal yapıların eğitiminin, bu duyu üzerindeki etkilerini araştıran herhangi bir çalışmaya rastlanmamıştır. Bizim çalışmamızda statik iki nokta diskriminasyonu testinde ise gruplar arasında duysal değişiklikler gözlenmedi. Her iki grupta sağ ve sol elde statik iki nokta ayırım testi ortalama skoru literatürde normal olarak değerlendirilen 5 mm olarak bulundu. Hareketli iki nokta diskriminasyonu testinde sadece sağ elin tenar bölgesinde anlamlı farklılıklar gözlendi. JS grubunda literatüre göre kötü duyarlılık anlamına gelen ortalama 6 mm'lik bir skor elde edildi. Test edilen diğer referans noktalarında ortalama puanı literatürde normal duyu olarak değerlendirilen 2 mm olarak bulundu. Kontrol grubunda ise tüm değerler normal olarak bulundu.

Silva PG ve ark. (2014) erişkin skleroderma tanılı 15 skleroderma ve 15 sağlıklı kontrol grubuna iki nokta ayırım testi yaptıkları çalışmada, kontrol grubu ile karşılaştırıldığında skleroderma grubunda sağ elde "ulnar orta" ve "küçük radyal" testleri sol elde ise "radyal başparmak", "ulnar başparmak", "ulnar orta", "yüzük ulnar" ve "küçük ulnar" parmakları için daha yüksek puanlar gözlenmiştir. Bu farklılıklar sağ tarafta "ulnar orta" ve "küçük radial" ve sol elde "başparmak radial" ve "ulnar küçük" parmaklarında daha belirgin olarak gözlenmiştir. Sklerodermada grubunda bu noktalar

için kötü duyarlılık anlamına gelen 6 mm'lik ortalama bir skor elde edilmiştir. Kontrol grubunda ise bu değer normal olarak bulunmuştur. Diğer test noktalarında ortalama skor skleroderma grubu için 4 mm, kontrol grubu için 2 mm olarak gözlenmiş, fakat istatistiksel olarak anlamlı olan bu fark klinik olarak anlamlı bulunmamıştır (124). Bizim çalışmamıza benzer olarak sağ ve sol eller arasında istatistiksel olarak anlamlı fark bulunmadı. Erol ve ark, yaptıkları çalışmada iki nokta diskriminasyon değerleri RA grubunda, anlamlı düzeyde yüksek bulunmuştur. Çalışmada RA'lı hastalarda vibrasyon ve iki nokta diskriminasyon değerleri kontrol grubuna göre bozulmuş bulunmuştur (120).

Çalışmamız, JS hastalarının ellerindeki taktil duyunun özellikle SWMT ile değerlendirilen hafif dokunma-derin basınç duyularında bozukluklar olduğunu ortaya koydu. Bu nedenle, JS'li hastalarda taktil duyu değerlendirilmesi hastalığın gidişatını izleme açısından oldukça önem arz etmektedir, çünkü duyu bozukluğu cilt yaralanmaları ve elin fonksiyonelliği için bir risk faktörüdür. Bulgularımız monofilament testinin JS hastalarının rutin klinik değerlendirmeler sırasında yapılmasını önermektedir. JS'de elin duyu değerlendirmesine yönelik herhangi bir çalışmanın olmaması göz önüne alındığında elin duyu bozukluğunun klinik etkisi ve elin koruyucu müdahaleleri gibi sağlık profesyonellerine danışma gibi terapatik müdahalelerin etkisini değerlendirmek için ileriye yönelik çalışmalar yapılmalıdır.

JS'li hastaların rehabilitasyonu ve yaşam kalitesi için bu tür değerlendirmeler çok önemlidir. Dolayısıyla bu değerlendirmeler ile duyu bozuklukları kontrol altına alınabileceği tedavi metodu geliştirilebileceği ve azalmış hafif dokunma duyusundan nedeniyle muhtemel el yaralanmalarından kaçınılabileceği görüşünderiz.

Çalışmamızda JS'li olguların stereognozi duyusunun etkilenmediği görüldü. Hastalar gözler kapalı olarak günlük yaşamda kullanılan madeni para, çivi, anahtar ve düğme olmak üzere toplam 4 farklı nesneyi doğru tanımladılar.

El ve el bileğindeki taktil reseptörler, sadece basit dokunma hissini tespit eden sinir yapıları değil, aynı zamanda proprioepsiyon, streognosis ve derin duyuları da algılayan hassas yapılardır. Bu yüzden çalışmamızda proprioepsiyon parametresi de ilave edilmiştir. Çalışmamızda el bileğinin 15°, 30°, 60° ve 90° fleksiyon açılarında eklem pozisyon hissi (EPH) gonyometre ile değerlendirildi. Ayrıca görsel duyuyu

engellemek amacıyla hastaların gözleri uyku bandı ile kapatıldı. Literatürde, el bileğinde eklem pozisyon hissi konusunda yapılan çalışmalar yok denecek kadar azdır. JS hastalarında ise EPH değerlendirme çalışmalarında rastlanmamıştır. Çalışmamızda EPH değerlendirmesinde öğrenme etkisini minimuma indirmek için hedef açı tekrarını 3 denemede sınırlandırıp, böylece öğrenmeye bağlı girdinin önüne geçildi. Çalışmamızda JS'li hastalarımızın 15°, 30°, 60° ve 90° sağ el bileği fleksiyonu hata ortalamaları aktif harekette sırasıyla 2.58°, 3.94°, 2.48° ve 7.88° olarak bulundu. JS grubunda 15°, 30°, 60° ve 90° sol el bileği fleksiyonunda ise hata ortalamaları aktif harekette sırasıyla 2.37°, 3.14°, 3.67° ve 7.09° olarak bulundu. Kontrol grubunda 15°, 30°, 60° ve 90° sağ el bileği fleksiyonu hata ortalamaları aktif harekette sırasıyla 1.88°, 1.87°, 3.77° ve 2.24° olarak bulundu. Kontrol grubunda 15°, 30°, 60° ve 90° sol el bileği fleksiyonunda ise hata ortalamaları aktif harekette sırasıyla 2.35°, 1.74°, 4.81° ve 5.34° olarak bulundu. Çalışmamızda her iki grup arasında sağ el bileği EPH aktif harekette 15°, 30°, 60° fleksiyonda hata ortalamaları miktarları arasında anlamlı farklılık bulunmadı. Ancak 90° sağ el bileği fleksiyonunda her iki grup arasında anlamlı farklılık bulundu.

Gay ve ark. el bileği EPH ölçümü için hareket izleme sistemi geliştirmişler ve 80 sağlıklı bireyde fleksiyon ve ekstansiyon hareketleri için pasif ve aktif olarak EPH'yi ölçmüşlerdir. Fleksiyon ve ekstansiyon hata ortalamalarını pasif harekette 4.9°, aktif harekette 5.9° bulmuşlardır (129). Patterson ve ark. el bileği EPH'ni, kendilerinin geliştirdikleri gonyometre ile değerlendirmişler ve nötralde ve ekstansiyondaki hata miktarının 0° ile 3° arasında değiştiğini bildirmişlerdir (130).

Lee WH ve ark. lateral epikondilit ile ilgili yapmış oldukları bir çalışmada; el bileği ekstansör kasları bantlamasının, el bileği EPH ve ekstansör kasların kuvvet hassasiyetine olan etkilerini 15 hasta ve 15 sağlıklı birey üzerinde araştırmışlardır. Sonuçta lateral epikondilitli hastalarda EPH hata ortalamasını 3,13°, sağlam bireylerden oluşan kontrol grubunda ise 1,87° bulmuşlardır (131). Bizim çalışmamızda gonyometre ile EPH'nu ölçtüğümüz el bileği fleksiyonu EPH hata ortalamalarının sonuçlarının literatür ile uyumlu olduğu söylenebilir. Bu durum; kullanılan yöntemler birbirinden farklı olsa da, hata ortalamalarında uyumsuz bir sonuç çıkmadığını göstermektedir.

Olgulara dokunma lokalizasyonu testi için çocuğun gözleri kapalı iken kolları pronasyon ve supinasyonda pozisyonlanarak elin palmar kısımlarına kurşun kalemle

dokunuldu ve gözlerini açtığında dokunulan yeri göstermesi istendi. Dokunulan yerden farklı olarak gösterilen alanlar elin fleksör zonlarına ayrıldı ve o alanlarda problem var veya yok olarak değerlendirildi Hastalarımızın dokunma lokalizasyonunda bozukluk kontrol grubuna kıyasla daha fazla olmakla birlikte gruplar arası istatistiksel olarak anlamlı farklılıklar bulundu. Hastalarımızın sağ el dokunma lokalizasyonunda 17 olguda (%53.3), sol el dokunma lokalizasyonunda 5 olguda (%16.6) bozukluk olduğu saptandı. En fazla bozukluk olan bölge sağ elde %30 oranıyla fleksör zon 1 alanda, sol elde %30 oranıyla fleksör zon 1 alanda bulundu. Literatürde JS veya erişkin skleroderma hastalarına yönelik dokunma lokalizasyon ölçümlerine rastlanmadı.

Günel ve ark (2007) yaptıkları bir çalışmada 32 otistik çocuğa dokunma lokalizasyon testi uygulamışlar. Bu test için kurşun kalem ve cetvel kullanılmış ve çocuğun gözleri kapalı iken kolları pronasyon ve supinasyonda pozisyonlanarak el, bilek ve ön kola kurşun kalemle dokunulmuş ve gözlerini açtığında dokunulan yeri göstermesi istenmiştir. Bizim çalışmamızdan farklı olarak dokunulan nokta ile kişinin gösterdiği yer arasındaki mesafe cetvel ile ölçülerek kaydedilmiştir. Dokunma lokalizasyonu sağ sol ayırımı açısından kontrol grubunun lehine sonuçlar bulunmuştur (132).

Çalışmamızda her iki grup arasında Moberg toplama testi skorlarında istatistiksel olarak anlamlı farklılıklar bulunmadı. Test masaya konulan 8 küçük obje (1 ataç, 1 anahtar, 1 çivi, 1 bir liralık bozuk para, 1 bir kuruşluk bozuk para, 1 vida, 1 düğme, 1 çengelli iğne), bir kutu ve kronometreden oluşmaktadır. Hastalarımızın objeleri sağ el gözler açık ve gözler kapalı moberg toplama süreleri sırasıyla $8,85 \pm 3,05$ ve $17,33 \pm 5,99$, sol elde ise gözler açık ve gözler kapalı moberg toplama süreleri sırasıyla $9,66 \pm 5,19$ ve $18,02 \pm 10,04$ olarak bulundu. Moberg testinin yapılması sabit dokunuş algılaması (nesneleri bulmak) ve hassas kavramayı (test öğelerini almak) gerektirir. Nesnelerin tutulması için kutanöz geri bildirim şarttır. Gözler açıkken, olgular kutanöz geri bildirim eksikliği için belli bir dereceye kadar telafi etmek için görsel ipuçlarını kullanabilirler. Gözler kapalıyken, olgular nesneleri bulmak için tamamen dijital duyarlılığa bağlıdır. Bu nedenle, gözleri kapalı halinden gözleri açık haline göre testi tamamlamak daha uzun sürer. Gözler kapalıyken test öğelerini aradığı süre, test öğeleri, ekrana rastgele yerleştirilmiş olmasına rağmen öğrenmenin etkisi, çevrenin sıcaklığı, öznelerin motivasyonu ve işbirliği ve günün saati gibi fiziksel faktörler ve tırnak uzunluğu sonuçları etkileyen diğer faktörler arasındadır. Plastik zemin kâğıdı test alanını

tanımlamaya yardım olur. Bir elin stabilize edilmesi muhtemelen kişinin hedefe ne kadar ulaşabileceği konusunda yardımcı olur (133).

Bizim çalışmamıza benzer olarak Carol ve ark (1999) sağlıklı gruplarda yaptıkları çalışmada olguların sağ el gözler açık ve gözler kapalı moberg toplama süreleri sırasıyla 11.1 ± 1.4 ve 21.3 ± 3.2 , sol elde ise gözler açık ve gözler kapalı moberg toplama süreleri sırasıyla 11.6 ± 1.6 ve 22.2 ± 3.6 olarak kaydedilmiştir (133).

Sempatik aktivasyonun değerlendirilmesi skorlarında hastalarımızın %60'ında vazo renk, %46.7'sinde vazo ısı, %43.3 sudomotor, %13.3'ünde pilomotor değişiklikler ve %66.6'sında trofik bozukluklar vardı. Vazo spazm, azalmış mikrovasküler kan akımı ve artmış vasküler direnç, sklerodermadaki vasküler sistemin fizyolojisinin bilinen anormalliklerinden bazılarıdır. Sempatik deri yanıtının afferent yolu somatosensoryel miyelinli liflerden oluşur. Santral işlemede mezensefalik retiküler formasyon, posterior talamus ve kortikal yapılar yer almaktadır (134,135). Bağ doku hastalarındaki sempatik deri yanıtı anormalliklerinin biyolojik nedenleri, deri direncinin modifikasyonu, ter bezlerinin değiştirilmesi ve/veya refleksin afferent veya efferent yollarının değiştirilmesi ile cildin bir değişime uğraması sonucu oluşabilir. Sempatik deri yanıtı anormalliğinin ter bezi atrofisine bağlı olabileceğini veya sadece postganglionik miyelinsiz sempatik lifleri değil, aynı zamanda refleks arkın afferent kısmını oluşturan büyük çaplı lifleri de içeren bir nöropatiyi yansıtabilir. Sklerodermada obliteratif mikroanjyopati, kronik düşük dereceli iskemiye ve akson kaybına neden olabilir (136).

Kahaleh ve ark (1991) yayınladıkları bir derlemede anormal vasküler fonksiyonun mekanizmasının bilinmediğini belirtmişlerdir. Yakın zamanda açıklanan endotelial-bağımlı bir vasokonstriktör peptid olan endotelinin, mikrovasküler yataklarda kan akışının düzenlenmesinde önemli bir rol oynadığı düşünülmektedir (137).

Raszewa ve ark.(1991) otonomik tutulum belirtileri olmayan 32 skleroderma olgusunda sempatik deri yanıtını incelemişler ve özellikle lineer skleroderma formunda sempatik deri yanıtının oluşturulmadığını görmüşlerdir. Yanıt alınmamasından; postganglionik sempatik liflerin lezyonunun ve ter bezlerinin sempatik inervasyonun etkilenmesinin sorumlu olabileceğini bildirmişlerdir Aynı zamanda farklı skleroderma tiplerindeki deri değişiklikleri ile ilişkisi olmayan sempatik deri yanıtı anormalliklerin patogenetik öneme sahip olabileceği sonucuna varılmıştır (137).

Schady ve ark. (1991) sistemik sklerodermada periferik sinir disfonksiyonunu incelediğinde, hastaların dörtte birinde ellerinde anormal derecede küçük bir sempatik deri yanıtı ve beşte birinde sempatik deri yanıtı bulunmadığı saptamışlar (126).

Daha önceki çalışmalarda skleroderma ve skleroderma overlap sendromunda, sinir sistemi tutulumunu mevcut bulunmuştur (138). Zakrzewska-Pniewskave ark. yaptıkları çalışmada skleroderma hastalarının %77'sinde sempatik deri yanıtı anormal olduğunu ve büyük çoğunluğunun alt ekstremitte yanıtının bulunmamasını içerirken, üst ekstremitte yanıtının normal olduğunu bildirmişlerdir. Çalışmalarında bazı bağ doku hastalarında sempatik kolinerjik fonksiyon bozukluğunu gösterdiğinden dolayı sempatik deri yanıtının anormal olduğu bulunmuştur. Sempatik deri yanıtının olmamasını veya amplitüddeki azalma ve yanıtın gecikme süresindeki artış anormal olarak değerlendirilmiştir. Genliğin büyük değişkenliğinden dolayı, tek başına amplitüdün azalması önemli bir anormallik olarak kabul edilemez olduğu belirtilmiştir (139).

El rehabilitasyonunda ölçme ve değerlendirme çalışmalarının birçoğunda elin kaba ve ince kavrama kuvveti ölçülmektedir. Aktivite eğitiminin el kullanımı sıklığını arttırarak kavrama kuvvetini arttırdığı bildirilmiştir (85). Çalışmamızda elin kaba kavrama ve ince kavrama kuvveti ortalamaları skorlarında JS grubunda azalmalar olsa gruplar arasındaki fark istatistiksel olarak anlamlı değildi. Hastalarımızın sağ ve sol el kaba kavrama kuvveti ortalama değerleri sırasıyla $19,28 \pm 8,95$ kg ve $18,43 \pm 9,08$ kg idi. Kontrol grubunda ise sağ ve sol el kaba kavrama kuvveti ortalama değerleri sırasıyla $22,90 \pm 11,88$ kg ve $20,63 \pm 10,55$ kg idi.

Bizim çalışmamıza benzer olarak Patti ve ark. (2017) juvenil idiopatik artritli (JİA) hasta ve 39 sağlıklı kontroller üzerine yaptıkları çalışmada JİA'larla kontroller arasında anlamlı farklılıklar bulunmuştur. JİA sağ ve sol el kaba kavrama kuvveti ortalama değerleri sırasıyla 16.65 ± 7.82 kg ve 15.64 ± 6.318 kg olarak bulunmuştur. Kontrol grubunda ise sağ ve sol el kaba kavrama kuvveti ortalama değerleri sırasıyla 23.08 ± 11.37 kg ve 22.15 ± 10.08 kg olarak bildirilmiştir (140).

Çalışmamızda elin eklem hareket açıklığı (EHA) değerlerinde gruplar arasında belirgin bir şekilde istatistiksel olarak anlamlı farklılıklar saptandı. Tüm EHA skorlarında skleroderma grupta sağ ve sol el EHA'larında limitasyon vardı. Sağ el bileği radial deviyasyon, işaret parmağı MKP fleksiyon-ekstansiyon, orta parmak MKP

fleksiyon-ekstansiyon, yüzük parmağı MKP fleksiyon-ekstansiyon, serçe parmak MKP ekstansiyon skorları dışında diğer EHA'larda belirgin bir şekilde anlamlı farklılıklar bulundu. Sol elde ise el bileği radikal deviyasyon, işaret parmağı MKP fleksiyon-ekstansiyon, orta parmak MKP fleksiyon-ekstansiyon, yüzük parmağı MKP fleksiyon-ekstansiyon, serçe parmak MKP fleksiyon ve serçe parmak DİP fleksiyon skorları dışında diğer EHA'larda anlamlı farklılıklar bulundu.

Çalışmamızda fonksiyonel el becerilerini değerlendirilmesi üzere objektif ve

standardize testlerden olan, literatürde sık kullanılan hız, onduransa odaklı ve günlük yaşamda el fonksiyonlarını temsil eden Jebsen-Taylor El Fonksiyon Testi (JTEFT) uygulandı Çalışmamızda (JTHFT) - Yazı Yazma sağ ve sol el skorlarında her iki grup arasında anlamlı fark bulunmadı. Ancak gruplar arasında JTHFT-Total sağ ve sol el skorlarında ise belirgin bir şekilde anlamlı farklılıklar saptandı. Hastalarımızın JTHFT-Total sağ ve sol el skorları sırasıyla $41,49 \pm 7,42$ ve $44,05 \pm 9,83$ sn idi. Kontrol grubu JTHFT-Total sağ ve sol el skorları ise sırasıyla $36,15 \pm 8,02$ ve $37,55 \pm 6,80$ sn olarak bulundu. Bizim çalışmamıza benzer olarak Arman ve ark. juvenil idiopatik artritli hastaların JTHFT-Total sağ ve sol el skorları sırasıyla $43,70 \pm 9,13$ ve $45,16 \pm 8,58$ sn olarak bulmuşlardır (85). Hastalarımızın fonksiyonel becerilerindeki azalmayı eklem tutulumuna ve eklem hareket açıklıklarındaki limitasyonuna bağlamaktayız.

Çalışmamızda hastalarımızın el mobilitesi değerlendirmek için, orijinali İngilizce olan tarafımızdan Türkçeye çevrilen Skleroderma Modifiye El Mobilite İndeksi (mHAMIS) testi kullanıldı. Sandqvist ve ark (2017) tarafından geliştirilen mHAMIS testi, 9 maddelik orijinal HAMIS (Hand Mobility in Scleroderma) testinin modifiye edilmesiyle oluşturulan 4 maddelik bir testtir. Sadece 3 silindir (5 mm, 15 mm ve 30 mm çaplarında) ekipmandan oluşması ve uygulama süresi birkaç dakika olması sebebiyle fizibilitesi HAMIS testinden daha iyi olduğu düşünülmektedir. 5 mm silindir kurşun kalem olabilir, 15 mm ve 50 mm silindirler ise elektrik veya su tesisatı için kullanılan dübel veya plastik borulardan yapılabilir (141). Çalışmamızda mHAMIS skorlarında her iki grup arasında anlamlı fark bulunmadı. Hastalarımızın el mobilitelerinde kısmen bozukluk olsa da bu değer istatistiksel olarak anlamlı değildi. Hastalarımızın sağ ve sol el mHAMIS skorları sırasıyla $0,30 \pm 1,05$ ve $0,36 \pm 1,37$ idi. Sandqvist ve ark. (2014) erişkin sklerodermalılarda yaptıkları çalışmada hastaları

hastalık başlangıcından itibaren hastalık sürelerine 3 gruba ayırdılar. Grup (1) 0-3 yıl, grup (2) 3.1-5 yıl ve grup (3) 5.1-9 yılı. Grup (1), (2) ve (3) mHAMIS skorları sırasıyla 0.78, 0.83, and 0.73 olarak saptanmıştır. Çalışmalarında sağ elin mobilitesinde ki bozukluk sol ele kıyasla daha fazla bulunmuştur. Grup (1)'de parmak fleksiyonu-ekstansiyonu ve başparmak abduksiyonu sağ elde daha limitli bulunmuş ve bunun sebebi ise sağ eldeki deri skorunun daha yüksek olmasıyla açıklanmıştır (141).

Çalışmamızda hastalarımızın aktivite ve katılım düzeyini değerlendirmek için Çocukluk Çağı Sağlık Değerlendirme Anketi (CHAQ) kullandık. CHAQ-Ağrı, CHAQ-Genel, CHAQ-Total skorlarında her iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılıklar vardı. CHAQ'ın, giyinme ve kişisel bakım, ayağa kalkma, yemek yeme, yürüme, vücut bakımı, uzanma, tutma ve faaliyetler olmak üzere 8 alt bölümden oluşması nedeniyle üst ekstremitte fonksiyonlarındaki değişime yeterince hassas olmadığı düşünülmektedir (142). CHAQ, hem üst ekstremitte hem alt ekstremitte fonksiyonlarındaki yetersizlikleri değerlendiren sorular içermesi ve bizim çalışmamızda üst ekstremitteye yönelik değerlendirmeler uygulanması sebebiyle bu ölçeğin gruplar arası farkı yansıtmakta yetersiz kaldığı kanısındayız. Söz konusu hastalarımızın CHAQ-Total skoru $0,47\pm 0,63$ idi. Bizim çalışmamıza benzer olarak Berberoğlu ve ark (2016) yaptıkları çalışmada JİA'lı çocukların CHAQ-Total skorunu $0,42\pm 0,66$ olarak bildirmişlerdir (143). Arman ve ark. (2016) JİA'lılarda yaptıkları çalışmada bizim çalışmamız sonuçlarına kıyasla hastaların tedavi öncesi CHAQ-Ağrı skorları daha fazla çıkmasına rağmen CHAQ-Genel ve CHAQ-Total skorları bizim çalışmamız skorlarına benzer bulunmuştur (85).

Çalışmamızda, aktivite ve katılımı değerlendirmek için CHAQ'a ek olarak sadece ele becerilerini değerlendiren romatizmalı hastalar için geliştirilmiş "Duruöz El İndeksi (DEİ)"ni kullandık. CHAQ'da "Çocuğunuz tükenmez kalem veya kurşun kalemle yazı yazabiliyor veya karalama yapabiliyor mu?" sorusu DEİ'de iki farklı şekilde "Normal kurşun veya tükenmez kalemle kısa bir cümle yazabiliyor musunuz?" ve "Normal kurşun veya tükenmez kalemle mektup yazabiliyor musunuz?" olarak sorulmaktadır. DEİ'nin hastanın yazı yazma fonksiyonundaki yeterliliğinin yanı sıra bu fonksiyonu etkileyebilecek bir faktör olan yorgunluğu da sorgulaması üstün yanıdır. Aynı zamanda bu ölçekte "CHAQ"da sorgulanmayan obje taşıma, makas kullanma, meyve soyma, anahtar ile kilit açma gibi günlük yaşama dair ayrıntılı el fonksiyonları

sorgulanmaktadır. Bu nedenle DEİ'nin üst ekstremitte etkilenimli JS'li hastaların el fonksiyonlarını ayrıntılı olarak değerlendirmek için kullanılabileceği fakat bu hastalara özgü el fonksiyonlarını değerlendirilen ölçeklerin geliştirilmesine ihtiyaç olduğu görüşündeyiz. Çalışmamızın sonuçlarına göre DEİ skorlarında her iki grup arasında istatistiksel olarak anlamlı farklılıklar vardı. Hastalarımızın DEİ skoru $4,83 \pm 8,73$ olarak bulundu.

Bizim çalışmamızdan farklı olarak Arman ve ark (2016) JİA'lılarda yaptıkları çalışmada DEİ skorunu $12,56 \pm 10,67$ olarak bildirmişlerdir (85).

Torok ve ark (2010) erişkin skleroderma hastalarında yaptıkları çalışmada DEİ skorunu 17.18 ± 16.65 olarak saptamışlardır (144).

Skleroderma ve romatoloji hastalıkları olan olgularda yapılan çalışmalarda toplumsal katılıma yönelik çalışmalara literatürde yer verilmediği görülmektedir. Oysa kişi, toplumsal bir varlıktır. İş, aile ve sosyal yaşamında farklı rollere sahiptir. Bu rollerin gerektirdiği görevleri kusursuz yerine getirebilmesi için iyi bir fonksiyonel kapasiteye de sahip olması gerekmektedir. Çalışmamız JS'li hastalarda, toplumsal katılımı değerlendirme adına gerçekleştirilmiş önemli bir çalışma niteliğindedir. Toplumda sosyal uyum, kişinin iş, ev, sosyal yaşam ve hobilerindeki işlevsellik yetisi olarak tanımlanmaktadır. Ayrıca, eş, ebeveyn, arkadaş ve iş arkadaşı rollerindeki yeterliliği içermektedir. JS'li olguların iş, ev, sosyal yaşam, günlük yaşam aktivitelerine uyumu sorgulamak amacı ile yaptığımız bu çalışmada, hastalarımızın ev içi katılımı, sosyal katılımı ve üretici aktiviteleri katılımı alt ölçekleri kontrol grubu ile benzerdi. Hastaların ellerinde duyuşal ve fonksiyonel bozukluklar olsa da bu durum onların toplumsal entegrasyonunu etkilememektedir. Bu belki de, olguların genç olmalarından kaynaklandığını düşünmekteyiz. Ancak JS'li olgularda toplumsal katılımı değerlendiren daha kapsamlı çalışmaların yapılmasına gereksinim vardır.

Hastalarımızın yaşam kalitesini değerlendirmek için orjinali İngilizce olan tarafımızdan Türkçeye çevrilen Skleroderma Sağlık Değerlendirme Anketi (SHAQ) kullanıldı. Çalışmamızda SHAQ-HAQ ve SHAQ-Bağırsak dışında diğer SHAQ skorlarında her iki grup arasında anlamlı farklılıklar saptandı. SHAQ anketindeki ilk madde hastaların soğuşa bağılı morluk, solgunluk ve kırmızı arasında değışen şikâyetlerinin şiddetini SHAQ-Raynaud fenomeninde sorgulamaktadır. İkinci madde

olan SHAQ-Digital Ülser’de dijital ülserler yerine parmaklardaki yaralar sorgulandı. Daha sonra SHAQ-Bağırsak skoru, SHAQ-Solunum skoru ve SHAQ-Genel skorları ayrı ayrı sorgulandı. Çalışmamızda belirgin skorlar SHAQ-Genel ve SHAQ-Digital Ülser’de görülmektedir. Hastalar en çok genel ağrılarında şikâyet etmekteydiler. Yani sıra günlük yaşam aktivitelerinde ince motor becerilerini yerine getirmede zorluk yaşadıklarından dolayı parmaklardaki dijital ülserlerde rahatsızlık hissi diğer SHAQ skorlara kıyasla daha fazla olarak bulundu. Hastalarımızın SHAQ-HAQ-DI ve SHAQ-Total skorları kullandığımız CHAQ-Total skorları ile benzerdi. Ancak SHAQ ölçeği, içerisinde “HAQ” ölçeği barındırması ile hastaların genel sağlık durumlarını değerlendirmesinin yanı sıra, sklerodermaya özgü Raynaud fenomeni, Dijital Ülser, Bağırsak, Solunum ve Genel Rahatsızlık sorularından oluşan 5 ayrı soruyu da barındırmasından dolayı skleroderma hastalarında klinikte kullanılmasının yararlı olacağı görüşündeyiz.

Bizim çalışmamızdan farklı olarak Rocha ve ark (2014) erişkin sistemik sklerozda hastaların bütün “SHAQ” skorları daha şiddetli bulunmuştur. Fakat çalışmamıza benzer olarak en belirgin skor SHAQ-Raynaud Fenomeni ve SHAQ-Digital Ülser skoru olarak bildirmişlerdir (145).

Hastalarımızın hafif dokunma-derin basınç duyusu ile “CHAQ”, “DEİ” ve SHAQ-Total arasındaki ilişkiyi incelediğimizde parmaklardaki duyu bozukluğu arttıkça hastaların fonksiyonel el becerilerinde hız, endurans ve fonksiyonel hareket kaybı artışı saptandı. Bu da hastaların yaşam kalitesini de olumsuz etkilediğini gösterdi. Ayrıca hastaların ağrı seviyeleri arttıkça fonksiyonel el becerilerinde problem artışı görüldü. Literatürde sklerodermada eklem hareket açıklığındaki limitasyonlar, ağrı, güç kaybı gibi faktörler artması kişinin fonksiyonelliği becerilerini aktivite ve katılımını olumsuz etkilediği bildirilmiştir (146). Ancak JS’li olgularda elin duyusunu ve fonksiyonel becerilerini değerlendiren daha kapsamlı çalışmaların yapılmasına gereksinim vardır.

Sonuçlar:

- 1- JS'li hastalarda elin fonksiyonelliği ve duyusundaki değişikliklerinin aktivite ve katılıma etkisini değerlendirmeyi amaçladığımız çalışmamızın sonucunda her iki grup arasında ağrı, hafif dokunma-derin basınç duyusu, dokunma lokalizasyonu duyusu, eklem hareket açıklıkları, fonksiyonel değerlendirmede “(JTHFT)”, aktivite ve katılım skorlarında “(CHAQ, DEİ)” ve yaşam kalitesi skorlarında “(SHAQ)” anlamlı farklılıklar bulundu.
- 2- Hastaların neredeyse yarısı ağrılarının karakterini yanıcı veya sızlayıcı olarak nitelendirdiler.
- 3- JS hastaların yaklaşık olarak yarısı hastalıkları nedeniyle yazı yazma, küçük cisimleri tutma bırakma gibi ince motor becerileri yerine getirmede veya eşya taşıma, spor yapma gibi herhangi bir aktiviteyi yapmada engellilik yaşadıklarını belirttiler.
- 4- Hastaların yarısından fazlasının bilateral el tutulumu görüldü.
- 5- Hastaların oldukça büyük bir kısmında cilt tutulumu vardı ve onu dijital iskemi, sklerodaktili, kalsinozis kutis ve vaskülopati takip edildiği saptandı.
- 6- Parmaklarda hafif dokunma derin basınç duyusunda bozulmalar arttıkça aktivite performansı ve katılım düzeyinde de anlamlı azalmalar elde edildi.
- 7- Sağ başparmak distal uç, işaret parmağı distal uç ve sol el serçe parmak distal uç kısımların hareketli iki nokta diskriminasyonunda bozulmalar arttıkça aktivite performansı ve katılım düzeyinde de anlamlı azalmalar elde edildi.
- 8- Parmaklarda hafif dokunma derin basınç duyusunda bozulmalar arttıkça yaşam kalitesinde de anlamlı azalmalar elde edildi.

KAYNAKLAR

- 1- Trombly CA, Radomski MV. Occupational therapy for physical dysfunction. 5th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2002.
- 2- Bell-Krotoski J, Weinstein C. Testing sensibility including touch-pressure, two-point discrimination, point localization, and vibration. *Journal of hand therapy* 1993;6(2):114-23.
- 3- Adroviç A. Jüvenil Sklerodermada Pulmoner Hipertansiyon Araştırılması. İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı Hastalıkları Anabilim Dalı, Uzmanlık Tezi, İstanbul;2014
- 4- Foeldvari I. New developments in juvenile systemic and localized scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am* 2013;39(4):905-20.
- 5- Györgyi Z, Foeldvari I, Weiser P, Szabo A, Constantin T. Recent advances in systemic Scleroderma in childhood. *Ann Paediatr Rheum* 2014;3(4):146-57.
- 6- Zulian F, Cuffaro G, Sperotto F. Scleroderma in children: an update. *Curr Opin Rheumatol* 2013;25(5):643-50. doi:10.1097/BOR.0bo13e3283641f61. © 2013 Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins
- 7- Kasapçopur Ö. Jüvenil skleroderma. *Türkiye Klinikleri J Immunol Rheumatol-Special Topics* 2009;2(3):69-74.
- 8- Sandqvist, G., Nilsson, J. Å., Wuttge, D. M., & Hesselstrand, R. Development of a modified hand mobility in scleroderma (HAMIS) test and its potential as an outcome measure in systemic sclerosis. *J of Rheum.* 2014; 41(11), 2186-2192.
- 9- Bassel M, Hudson M, Taillefer SS, Schier O, Baron M, Thombs BD. Frequency and impact of symptoms experienced by patients with systemic sclerosis: result from a Canadian National Survey. *Rheumatology* 2011;50:762-7.
- 10- Del Rosso A, Maddali Bongi S, Sigismondi F, Miniati I, Bandinelli F, Matucci-Cerinic M. The Italian version of the hand mobility in scleroderma (HAMIS) test: evidence for its validity and reliability. *Clin Exp Rheumatol* 2010;28:S42-7.
- 11- Hesselstrand R, Nilsson JÅ, Sandqvist G. Psychometric properties of the Swedish version of Scleroderma Health Assessment Questionnaire and Cochin Hand Index in patients with systemic sclerosis. *Scand J Rheumatol* 2013;42:317-24.
- 12- Furst DE. Outcome measures in rheumatologic clinical trials and systemic sclerosis. *Rheumatology* 2008;47:29-30.
- 13- Athreya, B. H. Juvenile Scleroderma. *Curr Opin In Rheumatol* 2002;14.5: 553-561
- 14- Foeldvari I. New developments in juvenile systemic and localized scleroderma. *Rheum Dis Clin North Am* 2013;39(4):905-20.
- 15- Györgyi Z, Foeldvari I, Weiser P, Szabo A, Constantin T. Recent advances in systemic Scleroderma in childhood. *Ann Paediatr Rheum* 2014;3(4):146-57.
- 16- Zulian F, Cuffaro G, Sperotto F. Scleroderma in children: an update. *Curr Opin Rheumatol* 2013;25(5):643-50. doi:10.1097/BOR.0bo13e3283641f61. © 2013 Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins
- 17- Valentini G, Marcoccia A, Cuomo G, Iudici M, Vettori S. The concept of early systemic sclerosis following 2013 ACR/EULAR criteria for the classification of systemic sclerosis. *Curr Rheumatol Rev* 2014;10(1):38-44.

- 18- Zulian F, Woo P, Athreya BH, Laxer RM, Medsger TA Jr, Lehman TJ, et al. The Pediatric Rheumatology European Society/American College of Rheumatology/European League against Rheumatism provisional classification criteria for juvenile systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2007;57(2):203-12.
- 19- Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American college of rheumatology/European leagues against rheumatism collaborative initiative. *Arthritis Rheum*. 2013 Nov;65(11):2737-47. doi:10.1002/art.38098. Epub 2013 Oct 3
- 20- Misra R, Singh G, Aggarwal P, Aggarwal A. Juvenil onset systemic sclerosis: a single center experience of 23 cases from Asia. *Clin Rheumatol* 2007; 26:1259-1262.
- 21- Kasapçopur Ö. Juvenil Skleroderma. *PAH Bülteni*, Eylül-Aralık 2011;12:18-20
- 22- Maricq HR, Weinrich MC, Keil JE, Smith EA, Harper FE, Nussbaum AI, LeRoy EC, McGregor AR, Diat F, Rosal EJ. Prevalence of scleroderma spectrum disorders in the general population of South Carolina. *Arthritis Rheum* 1989; 32:998-1006.
- 23- Mayes MD, Lacey JV Jr, Beebe-Dimmer J, Gillespie BW, Cooper B, Laing TJ, Schottenfeld D. Prevalence, incidence, survival, and disease characteristics of systemic sclerosis in a large US population. *Arthritis Rheum* 2003; 48:2246-55
- 24- Keng Chen, Adrian See and Stephen Shumack Epidemiology and pathogenesis of scleroderma *Australasian Journal of Dermatology* 2003; 44:1-9
- 25- Reveille JD, Fischbach M, McNearney T, Friedman AW, Aguilar MB, Lisse J, Fritzler MJ, Ahn C, Arnett FC; GENISOS Study Group. Systemic sclerosis in 3 US ethnic groups: a comparison of clinical, sociodemographic, serologic, and immunogenetic determinants. *Semin Arthritis Rheum* 2001; 30:332-46
- 26- Roberts-Thomson PJ, Jones M, Hakendorf P, Kencana Dharmapatni AA, Walker JG, MacFarlane JG, Smith MD, Ahern MJ. Scleroderma in South Australia: epidemiological observations of possible pathogenic significance. *Intern Med J* 2001; 31:220-9.
- 27- De Keyser F, Peene I, Joos R, Naeyaert JM, Messiaen L, Veys EM. Occurrence of scleroderma in monozygotic twins. *J Rheumatol* 2000; 27:2267-9.
- 28- Englert H, Small-McMahon J, Davis K, O'Connor H, Chambers P, Brooks P. Male systemic sclerosis and occupational silica exposure-a population-based study. *Aust N Z J Med* 2000; 30:215-20.
- 29- Hausteil UF, Anderegg U. Silica induced scleroderma: Clinical and experimental aspects. *J. Rheumatol* 1998; 25:1917-26.
- 30- Nietert PJ, Silver RM. Systemic sclerosis: environmental and occupational risk factors. *Curr Opin Rheumatol* 2000; 12: 520-526.
- 31- T. Kaya. Harrison Romatoloji. 2. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri; 2014:107-110.
- 32- Kasapçopur Ö. Jüvenil Sistemik Sklerozda Gelişmeler. *Türkiye Klinikleri J Rheumatol-Special Topics* 2015;8(2):59-62
- 33- Foeldvari I, Tyndall A, Zulian F, Müller-Ladner U, Czirjak L, Denton C, et al. Juvenile and young adult-onset systemic sclerosis share the same organ involvement in adulthood: data from the EUSTAR database. *Rheumatology (Oxford)* 2012;51 (10):1832-7.
- 34- Fischer A, Bull TM, Steen VD. Practical Approach to Screening for Scleroderma-Associated Pulmonary Arterial Hypertension. *Arthritis Care & Research*, Vol. 64, No. 3, March 2012, pp 303-310.
- 35- Valerio CJ, Schreiber BE, Handler CE, Denton CP, Coghlan JG. Borderline mean pulmonary artery pressure in systemic sclerosis patients: trans-pulmonary gradient predicts

- risk of developing pulmonary hypertension. *Arthritis Rheum.* 2013 Apr;65(4):1074-84. doi: 10.1002/art.37838.
- 36- Borowiec A, Dabrowski R, Wozniak J, Jasek S, Chwyczko T, Kowalik I, Musiej-Nowakowska E, Szwed H. Cardiovascular assessment of asymptomatic patients with juvenil-onset localized and systemic scleroderma: 10 years prospective observation. *Scand J Rheumatol.* 2012 Feb;41(1):33-8. doi: 10.3109/03009742.2011.609489. Epub 2011 Nov 21.
- 37- Karaduman AA, Yılmaz ÖT, Fizyoterapi Rehabilitasyon Genel Fizyoterapi. Ankara: Pelikan Yayıncılık; 2016. s. 299-316
- 38- Spicher C. Handbook for Somatosensory Rehabilitation: sauramps medical; 2003.
- 39- Guyton&Hall. Tıbbi Fizyoloji: Nobel Tıp Kitapevleri; 2001.
- 40- Terri M, Skirven ALO, Fedorczyk JM, Amadio PC. Rehabilitation of the Hand and Upper Extremity, Mosby Elseiver; 2011.
- 41- Clark GL. Hand Rehabilitation: A Practical Guide; 1997.
- 42- Kandel ESJ, Jessel T, Siegelbaum S, Hudspeth A. Principles of neural Science: Mc Graw Hill Medical; 2013.
- 43- Dellon AL. Somatosensory Testing and Rehabilitation: American Occupational Therapy Association; 2000.
- 44- Riemann BL MJ, Lephart SM, Sensoriomotor system measurement techniques. *J Athl Train.* 2002;37:85-98
- 45- Levin S PG, Ruderman RJ. Von Frey's method of measuring pressure sensibility in the hand: an engineering analysis of yhe Weinstein-Semmes Pressure Aesthesiometer. *J Hand Surg.* 1978;3:211.
- 46- Moberg E. Objective methods for determining the functional value of sensibility in the hand. *J Bone Joint Surg* 1958;40B: 454
- 47- http://okm.omu.edu.tr/okmm/okm_files/upl/files/norolojik%20d_v.pdf
- 48- Çerezci Ö., Ataker Y., Canbulut N. ve Güdemez E. (Eds) El Rehabilitasyonu, İstanbul: Amerikan Hastanesi Yayınları; 2013.
- 49- Dellon AL. The moving two-point discrimination test: clinical evaluation of the quickly-adapting fiber/receptor system. *J Hand Surg.* 1978;3:374
- 50- Mengshoel AM, Skarbo A. Rehabilitation needs approaches by health professionals at a rheumatism hospital. *Musculoskeletal Care.* 2016. doi: 10.1002/msc.1162.
- 51- Wong DL., Baker CM. Pain in children: comparison of assessment scales. *Pediatr Nurs.* 1988; 14(1):9-17
- 52- Hewida AS. Effect of active and passive distraction on decreasing pain associated with painful medical procedures among school aged children. *World Journal of Nursing Sciences.* 2015; 1(2):13-23
- 53- Hunter J, Mackin, E., Callahan, A.: Rehabilitation of the Hand and Upper Extremity, Jefferson Medical College of Thomas Jefferson University, USA: 2002.
- 54- Waylett-Rendall J. Sensibility evaluation and rehabilitation. *Orthop Cl North Am* 1988;19(1):43-56.
- 55- Kuran B. El Rehabilitasyonu. pp. 891-919. In: Oğuz H, Dursun E, Dursun N (eds): Tıbbi Rehabilitasyon. 2. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitapevleri; 2004
- 56- Gilman S. Joint position sense and vibration sense: anatomical organisation and assessment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002;73(5):473-7.

- 57- Callahan AD. Sensibility assessment: prerequisites and techniques for nerve lesions in continuity and nerve lacerations. Hunter JM, Mackin EJ, Callahan AD (eds). *Rehabilitation of the Hand: Surgery and Therapy*. Volume 1, 4th ed. St Louis: Mosby; 1995:129-52.
- 58- Schreuders, Ton Ar, Et Al. Sensory Evaluation Of The Hands In Patients With Charcot-Marie-Tooth Disease Using Semmes-Weinstein Monofilaments. *Journal Of Hand Therapy* 2008, 21.1: 28-35.
- 59- Voermann, V.F., Van Egmond, J., Crul, B.C. Normal Values for Sensory Tresholds in the Cervical Dermatomes: A Critical note one of the use of Semmes-Weinstein Monofilaments. *Am J Phys Med Rehabil*. 1999;78, 24-29
- 60- Bell Krotoski JA. Sensibility testing: History, instrumentation, and clinical procedures. In: Skirven TM, eds. *Rehabilitation Of The Hand And Upper Extremity*. Philadelphia: Elsevier Mosby. 2011:132-51.
- 61- Erdem UE. Farklı Fizyoterapi-Rehabilitasyon Uygulamalarının El Bileği Propriosepsiyonu Üzerine Olan Etkinliğinin Karşılaştırılması. Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Programı, Doktora Tezi, Ankara; 2013
- 62- Jerosch-Herold, C. A study of the relative responsiveness of five sensibility tests for assessment of recovery after median nerve injury and repair. *Journal of Hand Surgery*. 2003; 28(3), 255-260.
- 63- Campbell, W. A. (2004). DeJong's The Neurologic Examination (N. Çelebisoy, Çev.). (s.429-449). Ankara: Günes Tıp Kitabevleri. (2008).
- 64- Antony MS: Sensory Evaluation – Desensitizasyon – Sensory Re-education. pp. 55-91. In: Clark GL, Wilgis EFS, Aiello B, Eckhaus D, Eddington LV (eds): *Hand Rehabilitation*. Churchill-Livingstone, Philadelphia, 1998
- 65- Amirjani N, Ashworth NL, Olson JL, Morhart M, Chan KM. Discriminative validity and test-retest reliability of the Dellon-modified Moberg pick-up test in carpal tunnel syndrome patients. *J Peripher Nerv Syst* 2011; 16:51-8.
- 66- Muen, W.J., Bannister, C.M. Hand function in subject with spina bifida. *Eur. J. Pediatr.Surg*. 1997; 7(1):18-22.
- 67- Fasold, O., Heinau, J., Trenner, M. U., Villringer, A., & Wenzel, R. Proprioceptive head posture-related processing in human polysensory cortical areas. *Neuroimage*. 2008; 40(3): 1232-1242.
- 68- Johnston JA., Bobich, L. R., & Santello, M. (Coordination of intrinsic and extrinsic hand muscle activity as a function of wrist joint angle during two-digit grasping. *Neuroscience letters*. 2010; 474(2), 104-108.
- 69- Hagert, E., & Persson, J. K. Desensitizing the posterior interosseous nerve alters wrist proprioceptive reflexes. *Journal of Hand Surgery*. 2010; 35(7): 1059-1066.
- 70- Wind AE, Takken T, Helders PJ, Engelbert RH. Is grip strenght a predictor for total muscle strenght in healthy children, adolescents, and young adults? *Eur J Pediatr*. 2010; 169(3): 281-7
- 71- Aydemir K.: Refleks Sempatik Distrofi Sendromlu El Olgularında Invaziv ve Non-invaziv Stellar Ganglion Blokaj Uygulamalarının TENS+Egzersiz Terapisi ile Karşılaştırılmasının Sempatik Deri Yanıtları Yoluyla Ölçülmesi. GATA Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Tıpta Uzmanlık Tezi, Ankara 2004.
- 72- Güzelküçük, Ü.: Travmatik El Yaralanmalı Hastalarda Terapötik Aktivitelerin El Fonksiyonları Üzerine Etkisi. GATA Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Tıpta Uzmanlık Tezi, Ankara 2006.

- 73- Mathiowetz V. Effects of three trials on grip and pinch strength measurements. *J Hand Ther.* 1990; 3(4):195-8.
- 74- Gajdosik RL, Bohannon RW. Clinical measurement of range of motion. Review of goniometry emphasizing reliability and validity. *Phys Ther.* 1987; 67(12):1867-72.
- 75- Sandqvist G, Wuttge DM, Hesselstrand R. The Modified Hand Mobility in Scleroderma Test and Skin Involvement - A Followup Study. *J Rheumatology* 2016; 43:7
- 76- Jebsen RH, Taylor N, Trieschmann RB, Trotter MJ, Howard LA. An objective and standardized test of hand function. *Arch Phys Med Rehabil.* 1969; 50(6):311-9
- 77- Reedman SE, Beagley S, Sakzewski L, Boyd RN. The Jebsen Taylor Test of Hand Function: A Pilot Test-Retest Reliability Study in Typically Developing Children. *Phys Occup Ther Pediatr.* 2016; 36(3):292-304.
- 78- Ozdogan H, Ruperto N, Kasapçopur O, Bakkaloglu A, Arisoy N, Ozen S, et al. The Turkish version of Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ). *Clin Exp Rheumatol.* 2001; 19(23):158-62.
79. Ruperto N, Ravelli A, Pistorio A, Malattia C, Cavuto S, Gado-West L, et al. Cross-cultural adaptation and psychometric evaluation of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) and the Child Health Questionnaire (CHQ) in 32 countries. Review of the general methodology. *Clin Exp Rheumatol.* 2001; 19(23):1-9.
80. Singh G, Athreya BH, Fries JF, Goldsmith DP. Measurement of health status in children with juvenile rheumatoid arthritis. *Arthritis & Rheumatism.* 1994;37(12):1761-9
81. Moorthy L, Harrison M, Peterson M, Onel K, Lehman TJA. Relationship of quality of life and physical function measures with disease activity in children with systemic lupus erythematosus. *Lupus.* 2005;14(4):280-7.
82. Geerdink LM, Prince FHM, Looman CWN, van Suijlekom-Smit LWA. Development of a digital Childhood Health Assessment Questionnaire for systematic monitoring of disease activity in daily practice. *Rheumatology.* 2009;48(8):958-63.
83. Duruöz MT, Poiraudau S, Fermanian J, et al. Development and validation of a Rheumatoid Hand Functional Disability Scale that assesses functional handicap. *J Rheumatol* 1996; 23: 1167-72.
84. Poole J. Measures of adult hand function. *Arthritis Rheum* 2003; 49(5): 59-66
85. Arman, SN.: Juvenil İdiyopatik Artritli Çocuklara Video Bazlı Oyunlarla Yapılan Grev Odaklı Eğitimin Aktivite Performansı ve Katılım Üzerine Etkisi. İstanbul Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Doktora Tezi, İstanbul; 2016
86. Willer B, Ottenbacher KJ, Coad ML. The Community Questionnaire: A Comparative Examination. *Am J Phys Med Rehabil.* 1994;73:103-111.
87. Pope J Measures of systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis care & research.* 2011; 63(S11).
88. Silman A, Akesson A, Newman J, Henriksson H, Sandquist G, Nihill M et al. Assessment of functional ability in patients with scleroderma: a proposed new disability assessment instrument. *J Rheumatol.* 1998; 25(1):79-83
89. Ostojić P, Damjanov N. The scleroderma assessment Questionnaire (SAQ). A new self-assessment questionnaire for evaluation of disease status in patients with systemic sclerosis. *Z Rheumatol.* 2006; 65(2):168-175

90. Smyth AE, MacGregor AJ, Mukerjee D, Brough GM, Black CM, Denton CP. A cross-sectional comparison of three self-reported functional indices in scleroderma. *Rheumatology (Oxford)*. 2003; 42(6):732–738
91. Johnson SR, Hawker GA, Davis AM. The health Assessment questionnaire disability index and scleroderma health Assessment questionnaire in scleroderma trials: an evaluation of their measurement properties. *Arthritis Care & Research*. 2005; 53(2):256–262
92. Fries JF, Spitz P, Kraines RG, Holman HR. Measurement of patient outcome in arthritis. *Arthritis Rheum*. 1980;23(2):137–145.
93. Steen VD, Medsger TA Jr. The value of the Health Assessment Questionnaire and special patient-generated scales to demonstrate change in systemic sclerosis patients over time. *Arthritis Rheum*. 1997;40(11):1984–91.
94. Bruce B, Fries JF. The Stanford health assessment questionnaire: Dimension and practical application. *Health Qual Life Outcomes* 2003; 1(1):20.
95. Kucukdeveci AA, Sahin H, Ataman S ve ark. Issues in crosscultural validity: example from the adaptation, reliability and validity testing of a Turkish version of the Stanford Health Assessment Questionnaire. *Arthritis Care Res* 2004; 51(1):14-19
96. Georges C, Chassany O, Mouthon L, Tiev K, Toledano C, Meyer O, et al. Validation of French version of the Scleroderma Health Assessment Questionnaire (SSc HAQ). *Clin Rheumatol*. 2005;24(1):3–10.
97. Izol B, Saricaoglu H, Baskan EB, Toka SO, Adim SB, AydoganK., & Tunali, S. Pediyatrik morfea (lokalize skleroderma) 14 olguya ait epidemiyolojik klinik ve laboratuvar Bulgulari/Pediatric morphea (localized scleroderma)-epidemiological, clinical and laboratory findings of 14 cases. *Turkderm*. 2011; 45(3):132-136
98. Zulian F, Athreya BH, Laxer R, Nelson AM, Feitosa de Oliveira SK., Punaro MG., ... & Lindsley, C. Juvenile localized scleroderma: clinical and epidemiological features in 750 children. An international study. *Rheumatology*. 2005;45(5):614-620.
99. Zulian, F. Systemic sclerosis and localized scleroderma in childhood. *Rheumatic Disease Clinics*. 2008; 34(1):239-255.
100. Zulian F, Vallongo C, Woo P, et al. Localized scleroderma in childhood is not just a skin disease. *Arthritis Rheum* 2005;52(9):2873–81
101. Martini G, Foeldvari I, Russo R, Cuttica R, Eberhard A, Ravelli A, et al. Juvenile Scleroderma Working Group of the Pediatric Rheumatology European Society. Systemic sclerosis in childhood: clinical and immunologic features of 153 patients in an international database. *Arthritis Rheum* 2006; 54(12): 3971-78.
102. Kasap B, Soylu, A., Türkmen M, & Kavukçu S. İki Olgu Nedeniyle Jüvenil Skleroderma. *Romatizma/Rheumatism*. 2007; 22(4).
103. Sarıyıldız MA., Batmaz İ, Budulgan M, Yazmalar L, Okçu M, & Ulu, M. A. Sistemik sklerozlu hastalarda depresif semptomlar: Klinik değişkenler, fonksiyonel durum ve yaşam kalitesi ile ilişkisi. *Dicle Tıp Dergisi*. 2013; 40(1).
104. Gualano B, Sá Pinto AL, Perondi B, Leite Prado DM, Omori C, Almeida RT et al. Evidence for prescribing exercise as treatment in pediatric rheumatic diseases. *Autoimmun Rev*. 2010; 9(8):569-73.
105. Gualano, B., Pinto, A. L. D. S., Perondi, M. B., Roschel, H., Sallum, A. M. E., Hayashi, A. P. T., . & Silva, C. A. (2011). Therapeutic effects of exercise training in patients with pediatric rheumatic diseases. *Revista brasileira de reumatologia*. 2011;51(5):490-496.

106. Zhang W, Nuki G, Moskowitz RW, Abramson S, Altman RD, Arden NK et al. OARSI recommendations for the management of hip and knee osteoarthritis: part III: Changes in evidence following systematic cumulative update of research published through January 2009. *Osteoarthritis Cartilage*. 2010; 18(4):476-99.
107. Pinto AL, Oliveira NC, Gualano B, Christmann RB, Painelli VS, Artioli GG et al. Efficacy and safety of concurrent training in systemic sclerosis. *J Strength Cond Res* 2011; 25(5):1423-8.
108. de Salles Painelli V, Gualano B, Artioli GG, de Sá Pinto AL, Bonfá E, Lancha Junior AH et al. The possible role of physical exercise on the treatment of idiopathic inflammatory myopathies. *Autoimmun Rev* 2009; 8(5):355-9.
109. Long AR, Rouster-Stevens KA. The role of exercise therapy in the management of juvenile idiopathic arthritis. *Curr Opin Rheumatol* 2010; 22(2):213-7.
110. Mathur N, Pedersen BK. Exercise as a mean to control low-grade systemic inflammation. *Mediators Inflamm* 2008; 2008:109502.
111. Butbul Aviel, Y., Stremler, R., Benseler, S. M., Cameron, B., Laxer, R. M., Ota, S., ... & Feldman, B. M. (2011). Sleep and fatigue and the relationship to pain, disease activity and quality of life in juvenile idiopathic arthritis and juvenile dermatomyositis. *Rheumatology*. 2011; 50(11):2051-2060.
112. Sawyer, M. G., Whitham, J. N., Robertson, D. M., Taplin, J. E., Varni, J. W., & Baghurst, P. A. (2003). The relationship between health-related quality of life, pain and coping strategies in juvenile idiopathic arthritis. *Rheumatology*. 2003; 43(3):325-330.
113. McCann, L. J., & Pain, C. E. A practical approach to juvenile dermatomyositis and juvenile scleroderma. *The Indian Journal of Pediatrics*. 2016; 83(2), 163-171.
114. Yadav, A., Yadav, T. P., & Gupta, V. Juvenile systemic sclerosis. *Journal, Indian Academy of Clinical Medicine*. 2011; 12(2):129.
115. Tarakci, E., Yeldan, I., Mutlu, E. K., Baydogan, S. N., & Kasapcopur, O. The relationship between physical activity level, anxiety, depression, and functional ability in children and adolescents with juvenile idiopathic arthritis. *Clinical rheumatology*. 2011; 30(11):1415.
116. Packham, J. C., & Hall, M. A. Long-term follow-up of 246 adults with juvenile idiopathic arthritis: functional outcome. *Rheumatology*. 2002; 41(12):1428-1435.
117. Brower, L. M., & Poole, J. L. Reliability and validity of the Duruöz Hand Index in persons with systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Care & Research*. 2004; 51(5), 805-809.
118. Suliman, Y. A., Kafaja, S., Fitzgerald, J., Wortsman, X., Grotts, J., Matucci-Cerrinic, M., ... & Furst, D. E. Ultrasound characterization of cutaneous ulcers in systemic sclerosis. *Clinical rheumatology*. 2018;37(6):1555-61
119. Bagnato, G. L., Fiorenza, A., Cordova, F., Roberts, W. N., Moore, J. C., Greco, D., ... & Bagnato, G. Clinical, autoimmune, and psychiatric parameters correlate with sleep disturbance in patients with systemic sclerosis and rheumatoid arthritis. *Clinical and experimental rheumatology*. 2016; 34(5):49-55.
120. Erol, A. M., Ceceli, E., Uysal, R. S., & Borman, P. Romatoid elin duyusal değerlendirilmesi ve manyetik rezonans görüntüleme bulguları ile ilişkisi. *Ege Tıp Dergisi*. 2014;53(4).
121. Bekkelund SI, Mellgren SI, Prøven A, Husby G. Quantified neurological examination with emphasis on motor and sensory functions in patients with rheumatoid arthritis and controls. *Br J Rheumatol*. 1996; 35(11):1116-21.

122. Agarwal V, Singh R, Wiclaf S, et al. A clinical, electrophysiological, and pathological study of neuropathy in rheumatoid arthritis. *Clin Rheumatol* 2008;27(7):841-4.
123. Helliwell PS. Normal vibration perception thresholds in rheumatoid arthritis-evidence against the neurogenic theory of articular stiffness. *Clin Rheumatol* 1994;13(1):51-3.
124. Silva, P. G., Jones, A., Araujo, P. M. P., & Natour, J. Assessment of light touch sensation in the hands of systemic sclerosis patients. *Clinics*. 2014; 69(9):585-588.
125. Boscheinen-Morin J, Conolly WB. Assessment. In: *The Hand Fundamentals of Therapy*, BH. Oxford, 3rd edition; 2001:1-13.
126. Schady W, Sheard A, Hassell A, Holt L, Jayson MI, Klimiuk P. Peripheral nerve dysfunction in scleroderma. *Q J Med*. 1991;80(292):661-75.
127. Frech TM, Smith G, Reily M, Chamberlain J, Murtaugh MA, Penrod J, et al. Peripheral neuropathy: a complication of systemic sclerosis. *Clin Rheumatol*. 2013;32(6):885-8, <http://dx.doi.org/10.1007/s10067-013-2206-6>.
128. Be'rezne' A, Seror R, Morell-Dubois S, de Menthon M, Fois E, Dzeing-Ella A, et al. Impact of systemic sclerosis on occupational and professional activity with attention to patients with digital ulcers. *Arthritis Care Res (Hoboken)*. 2011;63(2):277-85, <http://dx.doi.org/10.1002/acr.20342>.
129. Gay A., Harbst K., Hansen D. K., Laskowski E. R., Berger R. A. Ve Kaufman K. R. Effect fo partial wrist denervation on wrist kinesthesia: wrist denervation does not impair proprioception. *Journal of Hand Surgery*. 2011; 36(11): 1774-1779.
130. Patterson R. W., Van Niel M., Shimko P., Pace C. ve Seitz W. H. Proprioception of the wrist following posterior interosseous sensory neurectomy. *Journal of Hand Surgery*. 2010; 35(1):52-56.
131. Lee W.L., Kwon O.Y., Yi C.H., Jeon H.S., Ha S.M. Effects of taping on wrist extensor force and joint position reproduction sense of subjects with and without lateral epicondylitis. *J. Phys. Ther. Sci*. 2011; 23(4): 629-634.
132. Günal, A. Otistik Çocuklarda Duyu Motor ve Kognitif Yeteneklerin Günlük Yaşam Aktiviteleri ve Yaşam Kalitesine Etkisi. Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Yüksek Lisans Tezi, Ankara:2007
133. Sato A, Schmidt RF. Somatosympathetic reflexes: afferent fibers, central pathways, discharge characteristics. *Physiol Rev* 1973;53(4):916-47.
134. Wang GH. The galvanic skin reflex. A review from old and recent works from physiologic point of view. *Am J Phys Med* (part 1) 1957;36:295-320, (part 2) 1958;37:35-57.
135. Ng, C. L., Ho, D. D., & Chow, S. P. The Moberg pickup test: results of testing with a standard protocol. *Journal of Hand Therapy*. 1999;12(4):309-312.
136. Kahaleh, M. B. Endothelin, an endothelial-dependent vasoconstrictor in scleroderma. Enhanced production and profibrotic action. *Arthritis & Rheumatology*. 1991; 34(8):978-983.
137. Raszewa M, Hausmanowa-Petrusewicz I, B. aszczyk M, Jab.on'ska S. Sympathetic skin response in scleroderma. *Electromyogr Clin Neurophysiol* 1991;31:467-72.
138. Hausmanowa-Petrusewicz I, B aszczyk M, Kowalska E, Rowin'ska K, Zakrzewska B, Drac H, Jab on'ska S. Neuromuscular studies in scleromyositis. *Acta Cardiomyo* 1994;6:99-110.
139. Zakrzewska-Pniewska, B., Jabłon, S., Kowalska-Olędzka, E., Błaszczyk, M., & Hausmanowa-Petrusewicz, I. Sympathetic skin response in scleroderma, scleroderma

- overlap syndromes and inflammatory myopathies. *Clinical rheumatology*. 1999; 18(6):473-480.
- 140.** Patti, A., Maggio, M. C., Corsello, G., Messina, G., Iovane, A., & Palma, A. Evaluation of Fitness and the Balance Levels of Children with a Diagnosis of Juvenile Idiopathic Arthritis: A Pilot Study. *International journal of environmental research and public health*. 2017; 14(7):806.
- 141.** Sandqvist, G., Nilsson, J. Å., Wuttge, D. M., & Hesselstrand, R. Development of a modified hand mobility in scleroderma (HAMIS) test and its potential as an outcome measure in systemic sclerosis. *The Journal of rheumatology*. 2014; 41(11):2186-2192.
- 142.** Lam C, Young N, Marwaha J, McLimont M, Feldman BM. Revised versions of the Childhood Health Assessment Questionnaire (CHAQ) are more sensitive and suffer less from a ceiling effect. *Arthritis Care Res*. 2004; 51(6):881-9.
- 143.** Berberoğlu U. Juvenil idiyopatik artritli çocuklarda el becerisi ve aile tutumu etkileşiminin incelenmesi. Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Yüksek lisans tezi, İstanbul:2016
- 144.** Torok, K. S., Baker, N. A., Lucas, M., Domsic, R. T., Boudreau, R., & Medsger Jr, T. A. Reliability and validity of the delta finger-to-palm (FTP), a new measure of finger range of motion in systemic sclerosis. *Clinical and experimental rheumatology*. 2010; 28(2 Suppl 58), S28
- 145.** Rocha, L. F., Marangoni, R. G., Sampaio-Barros, P. D., Levy-Neto, M., Yoshinari, N. H., Bonfa, E., ... & Kowalski, S. C. Cross-cultural adaptation and validation of the Brazilian version of the Scleroderma Health Assessment Questionnaire (SHAQ). *Clinical rheumatology*. 2014; 33(5):699-706.
- 146.** Brower, L. M., & Poole, J. L. (2004). Reliability and validity of the Duruöz Hand Index in persons with systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Care & Research*, 51(5), 805-809.

FORMLAR

EK 1

Tarih:

JÜVENİL SKLERODERMA HASTA DEĞERLENDİRME FORMU

Adı-Soyadı:	Yaş:	Cinsiyet: Kadın / Erkek
Tel:	E-posta:	Eğitim Durumu:
Adres:		
Dominant Taraf: Sağ / Sol		Etkilenen Taraf: Sağ / Sol
Boy:	Kilo:	VKİ:
Kronik Rahatsızlığın varlığı? Diyabetes Mellitus / Böbrek Hastalığı / Tiroid Hastalığı / Hipertansiyon / Epilepsi / Panikatak , Diğer (.....)		
Önceden var olan ve el fonksiyonları etkileyen başka bir problem varlığı ?		
Alerjiniz var mı? a) Evet b) Hayır		
Ailenizde başka romatizmal hastalığı olan var mı? a) Evet b) Hayır		
Evet ise ?		
Egzersiz yapıyor musunuz? a) Evet b) Hayır		
Hastalığınız hayatınızda yapmayı çok istediğiniz bir şeye engel oldu mu? a)Evet b)Hayır Evet ise? :		
Hastalığınıza bağlı size ait görevi yerine getiremediğiniz oldu mu? a)Evet b) Hayır Evet ise ?		
Şikayetler /Yakınmalar:		
Alınan Tedaviler:		
Geçirilen Ameliyat Varlığı?		
Kullanılan İlaçlar:		
Fizik Muayene Bulguları: Cilt tutulumu:	Raynaud Fenomeni:	Kalsinozis Kutis:
Sklerodaktili:	Akro-osteoliz:	Vaskülopati:
Digital İskemi:	Ülserasyonlar:	Otoamputasyon:
Pulmoner arteriyel hipertansiyon:		Pulmoner Fibrozis:
	İnterstisyel akciğer hastalığı:	
Laboratuvar Bulguları:		
Hastalıkla Beraber Organ Tutulumu:		

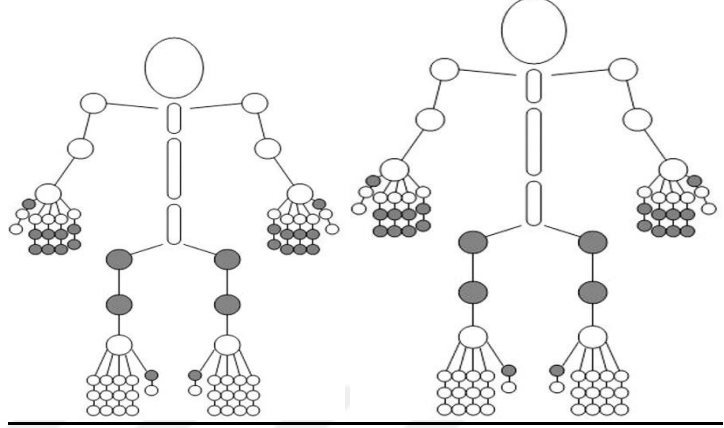
Teşhis Tarihi:

Hastalık Süresi:

TANI:

EKLEM TUTULUMU (Daireler boyanacak)

Skleroderma Tipi	
Lokalize (Bölgesel) Skleroderma	
Sistemik Skleroz	



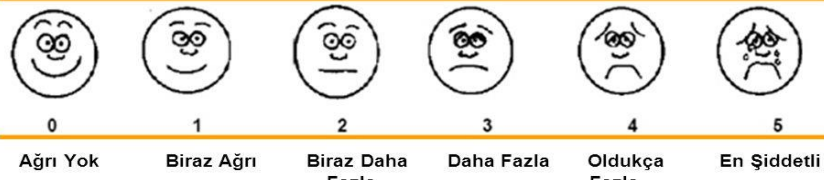
İlk resim şuan tutulmuş eklemler, ikinci resim daha önce tutulmuş ağrılı eklemler için geçerlidir.

AĞRI DURUMU:**Yüz İfadelerini Derecelendirme (Wong-Baker) Skalası**

İstirahat:



Aktivite :



Egzersiz :

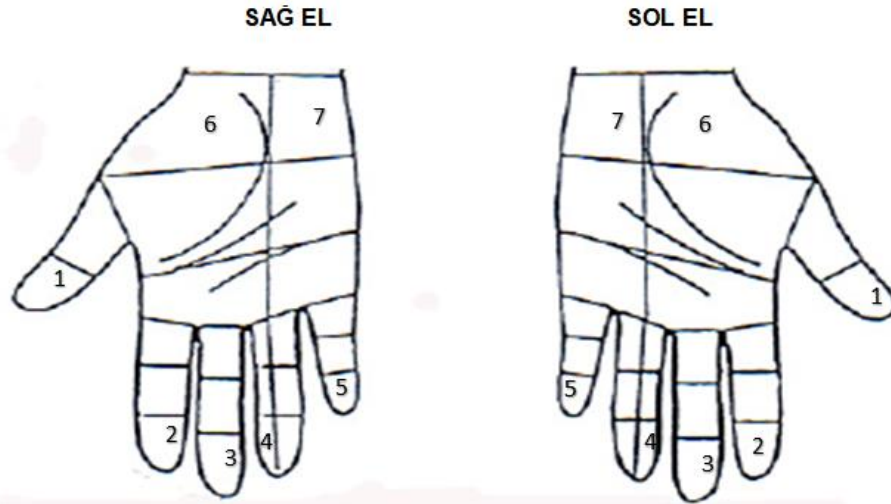


Ağrı karakteri: Yanıcı
tarzında

Batıcı Sızlayıcı Zonklayıcı

Karıncalanma

Elektrik çarpması tarzında Diğer

EL DEĞERLENDİRME FORMU:**DUYU DEĞERLENDİRME**

Isı Algısı	1		2		3		4		5		6		7	
	H	C	H	C	H	C	H	C	H	C	H	C	H	C
Sağ Ekstremité														
Sol Ekstremité 1														

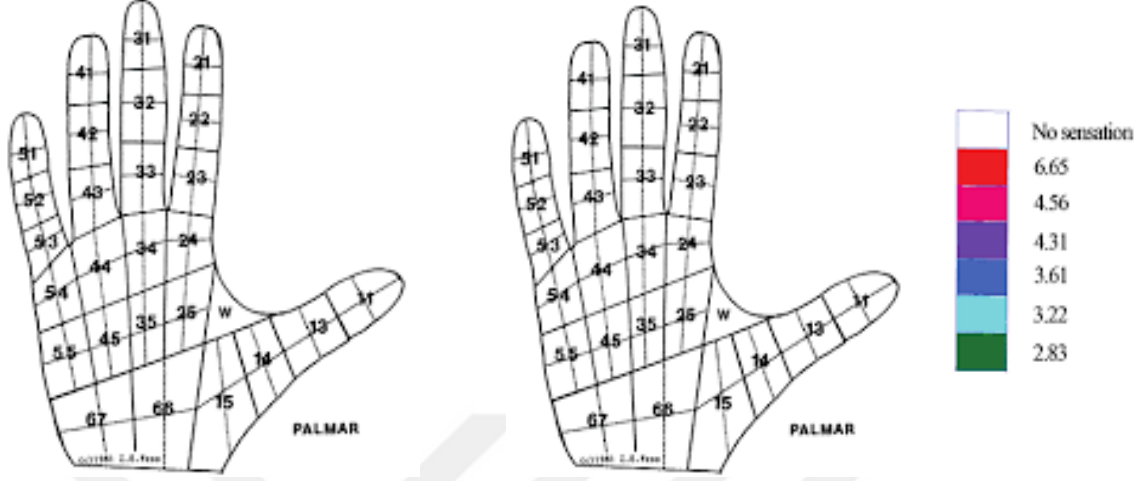
Ağrı Duyusu (Sivri-Künt Testi)	1		2		3		4		5		6		7	
	S	K	S	K	S	K	S	K	S	K	S	K	S	K
Sağ Ekstremité														
Sol Ekstremité														

Dokunma Duyusu	1	2	3	4	5	6	7
Sağ Ekstremité							
Sol Ekstremité							

Vibrasyon Duyusu*	1	2	3	4	5	6	7
Sağ Ekstremité							
Sol Ekstremité							

*Sert - Yumuşak / Kuvvetli- Zayıf

Semmes-Weinstein Monofilament Testi İle Duyusal Değerlendirme



Semmes-Weinstein's Monofilament Numarası	Renk	Duyu Seviyesi
1,65 – 2,83	Yeşil	Normal duyu
3,22 – 3,61	Mavi	Azalmış yüzeysel dokunma
3,84 – 4,31	Mor	Azalmış koruyucu duyu
4,56 – 66,5	Kırmızı	Koruyucu duyu kaybı
>6,65	Kırmızı çizgiler	Test edilemez

Flament Ölçüsü	Kuvvet (miligram)
1.65	0.008
2.36	0.02
2.44	0.04
2.83	0.07
3.22	0.16
3.61	0.4
3.84	0.6
4.08	1

Sabit İki Nokta Diskriminasyonu	1	2	3	4	5	6	7
Sağ Ekstremitte							
Sol Ekstremitte							

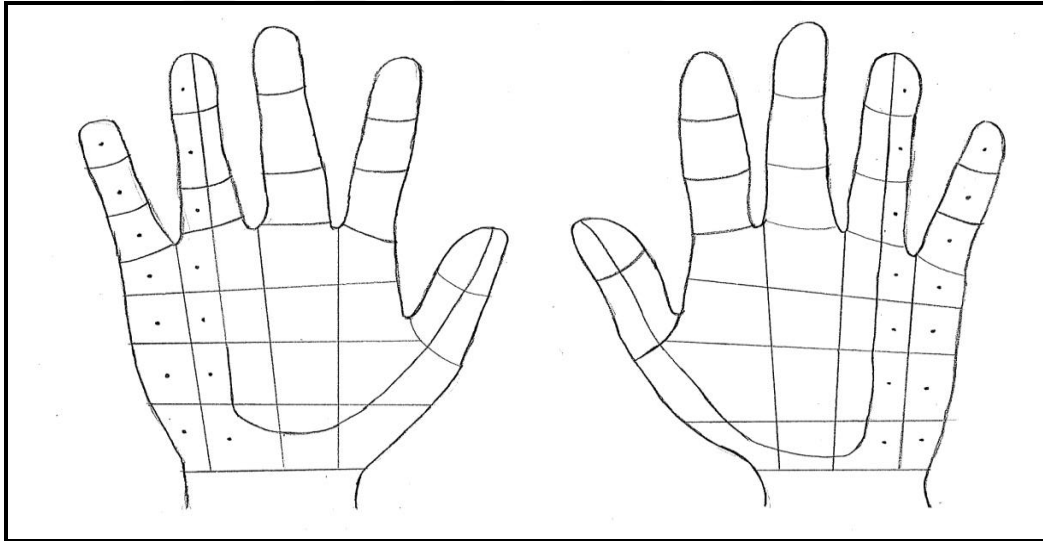
*1 ya da 2

Normal	< 6 mm
Orta	6 – 10 mm
Zayıf	11 – 15 mm
Koruyucu	Bir nokta algılanır
Anestetik	Hiçbir nokta algılanmaz

Hareketli İki Nokta Diskriminasyonu	Baş parmak	İşaret parmağı	Orta parmak	Yüzük parmağı	Serçe parmak	Tenar bölge	Hipo tenar bölge	2-3	Normal
Sağ Ekstremitte								4-6	Zayıf
Sol Ekstremitte								7-9	Kötü

Ayrırcı Duyu Testleri	Stereognosis testi
Sağ Ekstremitte	1. metal para 2. çivi 3. anahtar 4. cisim
Sol Ekstremitte	1. metal para 2. çivi 3. anahtar 4. cisim

Proprioseptif Duyu Değ. Eklem Pozisyon hissi	Sağ			Sol		
	1.	2.	3.	1.	2.	3.
15 el bileği fleks	1.	2.	3.	1.	2.	3.
30 el bileği fleks	1.	2.	3.	1.	2.	3.
60 el bileği fleks	1.	2.	3.	1.	2.	3.
90 el bileği fleks	1.	2.	3.	1.	2.	3.

DOKUNMA LOKALİZASYONU**SAĞ EL****SOL EL**

El becerikliği – Moberg Testi	Hızı
Gözler Açık Sağ Ekstremitte	
Gözler Kapalı Sağ Ekstremitte	
Gözler Açık Sol Ekstremitte	
Gözler Kapalı Sol Ekstremitte	

JEBSON TAYLOR EL FONKSİYON TESTİ			
Uygulama	Sağ el (Süre)	Sol el (Süre)	Açıklamalar
1. 24 harften oluşan cümleyi yazma			
2. 5 Kart çevirme			
3. 2 para, 2 ataç, 2 gazoz kapağını bir kutuya koyma			
4. 4 standart nesneyi üst üste koyma			
5. 5 fasülyeyi kaşıkla bir kutuya koyma			
6. 5 hafif konserve kutusunu yer değiştirme			
7. 5 ağır konserve kutusunu yer değiştirme			

EK TOPLUMSAL KATILIM ANKETİ

İSİM:..... TARİH:.....

EV İÇİ KATILIM	CEVAP(BİRİNİ DAİRE İÇİNE ALINIZ)	PUAN
1. Evinizde market ve diğer ihtiyaçlar için alışverişi genellikle kim yapar?	Kendim (2) Birisiyle birlikte (1) Başkası (0)	
2. Evinizde yemekleri genellikle kim hazırlar?	Kendim (2) Birisiyle birlikte (1) Başka birisi (0)	
3. Evinizde günlük ev işlerini genellikle kim yapar?	Kendim (2) Birisiyle birlikte (1) Başka birisi (0)	
4. Evinizde çocuklarınıza genellikle kim bakar?	Kendim (2) Birisiyle birlikte (1) Başka birisi (0)	
5. Ailenizle veya arkadaşlarınızla görüşme gibi sosyal etkinlikleri genellikle kim planlar?	Kendim (2) Birisiyle birlikte (1) Başka birisi (0)	
EV İÇİ KATILIM TOPLAM PUAN		
SOSYAL KATILIM		
6. Banka işlemleri veya faturaların ödenmesi gibi parasal işlemlerinizle genellikle kim ilgilenir?	Kendim (2) Birisiyle birlikte (1) Başka birisi (0)	
Son bir ayda aşağıdaki ev dışı aktivitelere yaklaşık olarak kaç defa katıldığınızı söyley misiniz?		
7. Alışveriş	5 veya daha fazla (2) 1-4 defa (1) Hiç (0)	
8. Sinema, spor, restoran gibi boş zaman aktiviteleri	5 veya daha fazla (2) 1-4 defa (1) Hiç (0)	
9. Arkadaş veya akraba ziyareti	5 veya daha fazla (2) 1-4 defa (1) Hiç (0)	
10. Boş zaman aktivitelerine genellikle yalnız mı katılırsınız yoksa başkalarıyla birlikte mi?	Çoğunlukla yalnız (0) Çoğunlukla benzer hastalığı olan arkadaşlarla (1) Çoğunlukla aile üyeleriyle (1) Çoğunlukla benzer hastalığı olmayan arkadaşlarla (2) aile ve arkadaşlarla birlikte(2)	

11. Güvendiğiniz, en iyi arkadaşınız varmı?	Evet (2) Hayır (0)	
SOSYAL KATILIM TOPLAM PUAN		
ÜRETİCİ AKTİVİTELERE KATILIM		
12. Ev dışına ne sıklıkla seyahat edersiniz?	Hemen hemen her gün (2) Hemen hemen her hafta (1) Nadiren/hiç (haftada bir defadan az) (0)	
13. Lütfen mevcut (geçen ay süresince) iş durumunuza karşılık gelen en uygun cevabı seçiniz: <i>Bu maddenin puanlaması için lütfen sonraki sayfaya bakınız</i>	Tam zamanlı çalışan (>20 saat/hafta) Yarı zamanlı çalışan (<20 saat/hafta) Çalışmıyorum ancak aktif olarak iş arıyorum Çalışmıyorum, iş aramıyorum Uygun değil, yaş sebebiyle emekli Toplumda gönüllü çalışan	
14. Lütfen mevcut (geçen ay süresince) okul veya eğitim programı durumunuza karşılık gelen en uygun cevabı seçiniz: <i>Bu maddenin puanlaması için lütfen sonraki sayfaya bakınız</i>	Tam zamanlı Yarı zamanlı Okula veya eğitim programına gitmiyorum	
15. Gönüllü aktivitelere geçen ay ne sıklıkla katıldınız? <i>Bu maddenin puanlaması için lütfen sonraki sayfaya bakınız</i>	5 veya daha fazla 1-4 defa Hiç	
Toplam Puan		

13-15 maddeler için puanlama – İş/Okul

- İlgili sorular için cevaplar aşağıdaki gibiyse, hasta 0 puan alır:
Madde 13) Çalışmıyorum, iş aramıyorum
Madde 14) Okula gitmiyorum
Madde 15) Gönüllü aktivitelere katılmıyorum
- İlgili sorular için cevaplar aşağıdaki gibiyse, hasta 1 puan alır:
Madde 13) Çalışmıyorum, iş aramıyorum
Madde 14) Okula gitmiyorum
Madde 15) 1-4 defa gönüllülük
- İlgili sorular için cevaplar aşağıdaki gibiyse, hasta 2 puan alır:
Madde 13) Aktif olarak iş arıyorum
VE/VEYA
Madde 15) Ayda 5 veya daha fazla gönüllülük
- İlgili sorular için cevaplar aşağıdaki gibiyse, hasta 3 puan alır:
Madde 13) Yarı zamanlı çalışıyorum
VEYA
Madde 14) Okula yarı zamanlı gidiyorum
- İlgili sorular için cevaplar aşağıdaki gibiyse, hasta 4 puan alır:
Madde 13) Tam zamanlı çalışıyorum

VEYA

Madde 14) Okula tam zamanlı gidiyorum

- İlgili sorular için cevaplar aşağıdaki gibiyse, hasta 5 puan alır:

Madde 13) Tam zamanlı çalışıyorum VE Madde 14) Okula yarı zamanlı gidiyorum

VEYA

Madde 13) Yarı zamanlı çalışıyorum VE Madde 14) Okula tam zamanlı gidiyorum

- Hasta yaş sebebiyle emekli olmuşsa İŞ/OKUL değişkenini puanlamak için 15. soruyu kullanınız
5 veya daha fazla, 4 puan alır

1-4 defa, 2 puan alır

Hiç, 0 puan alır

Puanları Toplama:

Üreticilik puanı = madde 12'nin puanı + İş/Okul değişkeni

Toplam TKA puanı = Ev içi katılım puanı + Sosyal katılım puanı + Üreticilik puan



EK MHAMIS

SKLERODERMADA MODİFİYE EL MOBİLİTE TESTİ (mHAMIS)

Sklerodermada modifiye mobilite testi (mHAMIS).

Test cihazı parmak fleksiyonu (5, 15, 30 mm çap) ve parmak ekstansiyonu (5, 15 mm çap) değerlendirmesi amacıyla standardize edilmiş bir silindirden oluşmaktadır.

Parmak fleksiyonu

Tüm parmaklar nesneyi sıkıca kavramalı.

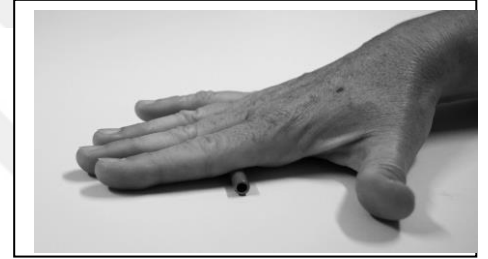
2-5 parmaklar kalem (5 mm çap) etrafında dönebilir.	0
2-5 parmaklar kaşık (15 mm çap) etrafında dönebilir.	1
2-5 parmaklar bir kulp (30 mm çap) etrafında dönebilir.	2
Bir önceki ögeyi yapamaz.	3



Parmak ekstansiyonu

Tüm parmaklar nesneyi sıkıca kavramalı.

2-5 parmaklar masayı tamamen hissedebilir.	0
2-5 parmaklar kalem (5 mm çap) hissedebilir.	1
2-5 parmaklar kaşığı (15 mm) hissedebilir.	2
Bir önceki ögeyi yapamaz.	3



Parmak Abduksiyonu

Parmakları açabilir ve sonra parmakları kenetleyerek elleri birlikte katlayabilir.

Parmakları açabilir ve sonra birinci falanksa doğru elleri birlikte katlayabilir.

Parmakları açabilir ve sonra ikinci falanksa doğru elleri birlikte katlayabilir.

Bir önceki ögeyi yapamaz.

0
1
2
3



Dorsal ekstansiyon

Elin palmar yüzünü birlikte tutarak el bileklerini karnına doğru tutabilir.

Elin palmar yüzünü birlikte tutarak başparmaklarını boğaza doğru tutabilir.

Elin palmar yüzünü birlikte tutarak başparmakları ağızına kadar tutabilir.

Bir önceki ögeyi yapamaz.

0
1
2
3



EK CHAQ

CHAQ (Childhood Health Assessment Questionnaire)

JİA'e özgül sağlık değerlendirme anketi olan CHAQ (Childhood Health Assessment Questionnaire), sakatlık endeksi ve rahatsızlık endeksi olarak iki farklı bölümden oluşmaktadır. Sakatlık endeksi giyinme ve kişisel bakım, ayağa kalkma, yemek yeme, yürüme, hijyen, uzanma, tutma ve aktiviteleri içeren 8 parametreden oluşmaktadır. Bu alanların hepsi 3 bileşende değerlendirilmiştir.

- 1) Hangi günlük işlevleri yerine getirmekte ne kadar zorlandığı
- 2) Günlük işlevler için özel cihaz kullanıp kullanmadığı
- 3) Bu aktivitelerde başkasının yardımına ihtiyaç duyup duymadığı her hastaya sorulmuştur. Cevaplar için 4 değişik olasılık vardır: 0, 1, 2, 3

Yaş ve büyüme sınırlamalarından kaynaklanan önyargıları ortadan kaldırmak için her soru için uygulanamaz yanıtı mevcuttur. O alanda cevaplanan en yüksek puanlara göre temsil puan hesaplanmıştır.

Rahatsızlık ise ağrının 15 cm'lik görsel analog skala ile ölçülmesiyle değerlendirilmiştir. Hastaların ebeveynlerine çocuklarının geçen hafta içinde ne kadar ağrıları olduğuna dair VAS skorlaması yapıldı ve 0 ile 100 arası bir puan vermeleri istendi. Aynı şekilde hastalığın başlangıcından beri hastalıktan ne kadar etkilendiklerine dair 0 ile 100 arası puanlama yapmaları istenmiştir.

CHAQ skoru, sakatlık ve rahatsızlık puanlarının toplanması ve sonrasında 2'ye bölünmesiyle hesaplanmıştır. Puan ne kadar yüksekse, çocuğun durumu o kadar kötü demektir.

3.1. ÇOCUKLUK ÇAĞI SAĞLIK DEĞERLENDİRME ANKETİ

Bu bölümde, çocuğunuzun hastalığının onun günlük yaşam faaliyetlerini nasıl etkilediğini öğrenmek istiyoruz. Bu sayfanın arkasına kendi görüşlerinizi ekleyebilirsiniz. Aşağıdaki soruları yanıtlarken, BİR ÖNCEKİ HAFTAYI GÖZ ÖNÜNE ALIN ve lütfen çocuğunuzun günlük hareket yeteneğini en iyi tanımlayan tek bir yanıtı işaretleyiniz. Soruları yanıtlarken, SADECE HASTALIKTAN DOLAYI ORTAYA ÇIKAN GÜÇLÜKLERİ VE KISITLILIKLARI BELİRTİNİZ. Sorgulanan, çocuğunuzun yanıtlarının da yapması beklenmeyen bir iş ise, lütfen 'Uygulanamaz' kutusunu işaretleyiniz. Örneğin eğer çocuğunuz herhangi bir hareketi HASTALIK NEDENİYLE DEĞİL DE yaşı küçük olduğu için yapmakta zorlanıyorsa, lütfen bunu 'UYGULANAMAZ' olarak işaretleyiniz.

	HİÇ ZORLAN MADAN	BİRAZ ZORLA NACAĞ	ÇOK ZORLA NARAK	YAPAMIY OR	UYGULA NAMAZ
GIYİNME VE KİŞİSEL BAKIM					
Çocuğunuz:					
- Ayakkabı bağlarını bağlayabilmek ve düğmelerini ilikleyebilmek dahil, kendi başına giyinebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Saçını yıkayabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Çoraplarını çıkarabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- El tırnaklarını kesiyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
AYAĞA KALKMA					
Çocuğunuz:					
- Alçak bir sandalyeden veya yerden ayağa kalkabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Yatağa girip çıkabiliyor veya bebek karyolasında ayakta durabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
YEMEK YEME					
Çocuğunuz:					
- Tabakındaki eti kesebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Bir fincan ya da bardağı ağızına götürabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Çips paketini açabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
YÜRÜME					
Çocuğunuz:					
- Ev dışında düz yolda yürüyebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Beş tane basamağı çıkabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Yukarıdaki işleri yapmak için çocuğunuzun genellikle kullandığı yardımcı alet ve cihazları lütfen işaretleyiniz:

- Baston	<input type="checkbox"/>	- Giyinmek için kullanılan aletler (düğme ilikleme aleti, fermuar çekme aleti, uzun saplı ayakkabı çekeceği, vs.)	<input type="checkbox"/>
- Yürüteç	<input type="checkbox"/>	- Çevresi kalınlaştırılmış kalem veya özel gereçler (çatal, kaşık, bıçak, vs.)	<input type="checkbox"/>
- Koltuk değneği	<input type="checkbox"/>	- Özel yapılmış veya desteklenmiş sandalye	<input type="checkbox"/>
- Tekerlekli sandalye	<input type="checkbox"/>	- Diğer (lütfen belirtiniz:.....)	<input type="checkbox"/>
Çocuğunuzun HASTALIĞINDAN DOLAYI başka bir kimsenin yardımına ihtiyaç duyduğu durumları işaretleyiniz.			
- Giyinme ve kişisel bakım	<input type="checkbox"/>	- Yemek yeme	<input type="checkbox"/>
- Ayağa kalkma	<input type="checkbox"/>	- Yürüme	<input type="checkbox"/>

	HİÇ ZORLA N MADA N	BİRAZ ZORLA NACA K	ÇOK ZORL A NARA K	YAPAM IYOR	UYGUL A NAMA Z
VÜCUT BAKIMI (HİJYEN)					
Çocuğunuz:					
- Tüm vücudunu yıkayıp, kurulayabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Banyo küvetinde yıkanabiliyor mu? (küvete girip, çıkabiliyor mu?)	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Tuvalet veya lazımlığa oturup kalkabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Dişlerini fırçalayabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Saçlarını tarayıp / fırçalayabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
UZANMA					
Çocuğunuz:					
- Başının üzerindeki bir yerden ağır bir oyuncak kutusu veya bir kitabı alıp aşağı indirebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Giysi veya bir kağıt parçasını almak için yere eğilebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Bir kazağı başından aşağı geçirebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Omuzlarının üzerinden geriye bakmak için boynunu çevirebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
TUTMA					
Çocuğunuz:					
- Tükenmez veya kurşun kalemle yazı yazabiliyor veya karalama yapabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Araba kapısını açabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Önceden açılmış kavanoz kapaklarını açabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Muslukları açıp kapayabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Bir kapıyı açmak için tokmağını çevirip, aynı zamanda kapıyı itebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
FAALİYETLER (Aktiviteler)					
Çocuğunuz:					
- Ayak işleri görebiliyor, alışveriş yapabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Otomobile, oyuncak arabaya veya otobüse binip inebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- İki veya üç tekerlekli bisiklete binebiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Ev işlerini yapabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
- Koşup oynayabiliyor mu?	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

Yukarıdaki işleri yapmak için çocuğunuzun genellikle kullandığı yardımcı alet ve cihazları lütfen işaretleyiniz:

- Yükseltilmiş tuvalet oturağı	<input type="checkbox"/>	- Küvet tutamaçları	<input type="checkbox"/>
- Küvet taburesi	<input type="checkbox"/>	- Uzanmak için uzun saplı aletler	<input type="checkbox"/>
- Kavanoz açacağı (önceden açılmış kavanozlar için)	<input type="checkbox"/>	- Banyoda kullanılan uzun saplı aletler	<input type="checkbox"/>
Çocuğunuzun HASTALIĞINDAN DOLAYI başka bir kimsenin yardımına ihtiyaç duyduğu durumları işaretleyiniz.			
- Vücut bakımı (hijyen)	<input type="checkbox"/>	- Tutma ve açma	<input type="checkbox"/>
- Uzanma	<input type="checkbox"/>	- Ayak işleri ve ev işleri	<input type="checkbox"/>

AĞRI: Çocuğunuzun hastalığından kaynaklanan ağrısının olup olmadığını öğrenmek istiyoruz. GEÇEN HAFTA İÇİNDE, sizce, çocuğunuzun hastalığından kaynaklanan ne kadar ağrısı oldu? Ağrının şiddetini göstermek için aşağıdaki çizginin üzerine işaret koyunuz.

Ağrısız	0		100	Çok şiddetli ağrı
---------	---	--	-----	-------------------

GENEL DEĞERLENDİRME: Romatizmanın çocuğunuzu etkileyen tüm yönlerini gözden geçirip, onun ne derece etkilendiğini aşağıdaki çizgi üzerine tek bir işaret koyarak değerlendiriniz.

Hiç etkilenmedi	0		100	Çok etkilendi
-----------------	---	--	-----	---------------

EK DURUÖZ EL İNDEKSİ

Aşağıdaki günlük etkinlikleri hiçbir yardımcı alet kullanmadan (bir veya iki elinizle) gerçekleştirdiğinizde karşılaştığınız zorluk derecesini belirten cevabı lütfen işaretleyiniz.

	Hiç Zorluk Çekmeden	Çok Az Zorlukla	Biraz Zorlukla	Çok Zorlukla	Hemen Hemen İmkansız	İmkansız
MUTFAKTA:						
1-Dolu bir kaseyi tutabiliyor musunuz?						
2-Dolu bir şişeyi tutup kaldırabiliyor musunuz?						
3-Dolu bir tabağı tutabiliyor musunuz?						
4-Şişedeki suyu bardağa boşaltabiliyor musunuz?						
5-Daha önce açılıp kapatılmış kavanozun kapağını açabiliyor musunuz?						
6-Bıçakla et kesebiliyor musunuz?						
7-Çatalı yiyeceklere etkili olarak batırabiliyor musunuz?						
8-Meyve soyabiliyor musunuz?						
GİYİM:						
9-Gömlüğünüzün düğmelerini iliklebiliyor musunuz?						
10-Fermuar açıp kapatabiliyor musunuz?						
TEMİZLİK:						
11-Yeni diş macunu tüpünü sıkabiliyor musunuz?						
12-Diş fırçanızı etkili olarak tutabiliyor musunuz?						
İŞ YERİNDE:						
13- Normal kurşun veya tükenmez kalemle kısa bir cümle yazabiliyor musunuz?						
14-Normal kurşun veya tükenmez kalemle mektup yazabiliyor musunuz?						

TOPLAM SKOR: (0-90).....

EK SHAQ

SKLERODERMA SAĞLIK DEĞERLENDİRME ANKETİ- SCLERODERMA HEALTH ASSESSMENT QUESTIONNAİRE (SHAQ)

A. GENEL DEĞERLENDİRME

Aşağıda size yöneltilen soruları cevaplamanız için numaralı kutucukları işaretleyiniz. Örneğin, eğer size ıspanağı ne kadar sevdiğiniz soruluyorsa cevaplamak için numaralı kutucuklara X işareti koyunuz.

Örneğin

Dünyadaki en iyi gıda	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Dünyadaki en kötü gıda
-----------------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	------------------------

1. Son bir hafta içerisinde Raynoud Fenomeni günlük aktivitelerinizi ne kadar etkiledi.

Hastalık yok	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Çok şiddetli ağrı
--------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	-------------------

2. Son bir hafta içerisinde parmak ülserleri günlük aktivitelerinizi ne kadar etkiledi?

Hastalık yok	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Çok şiddetli ağrı
--------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	-------------------

3. Son bir hafta içerisinde bağırsak problemleriniz günlük aktivitelerinizi ne kadar etkiledi?

Hastalık yok	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Çok şiddetli ağrı
--------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	-------------------

4. Son bir hafta içerisinde solunum problemleriniz günlük aktivitelerinizi ne kadar etkiledi. göz önüne aldığınızda son hafta içerisinde hastalığınızı nasıl oranladınız?

Hastalık yok	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Çok şiddetli ağrı
--------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	-------------------

5. Genel olarak, günlük yaşamınızdaki limitasyonlar, rahatsızlık, ağrı ve yaşamınızdaki ve vücudunuzdaki diğer değişiklikleri nasıl oranlarsınız?

Hastalık yok	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	Çok şiddetli ağrı
--------------	---	---	---	---	---	---	---	---	---	----	-------------------

BECERİLER**A**

. Aşağıda belirtilenleri yapabiliyor musunuz?

Hiç zorlanmadın	Biraz zor	Çok zor	Yapamıyorum
-----------------	-----------	---------	-------------

1. Giyinme ve genel bakım

Yapabilme :

1-Ayakkabı bağlamak ve düğme iliklemek dahil olmak üzere giyinmek

--	--	--	--

2-Saç yıkamak

--	--	--	--

2. Oturup kalkma

3-Kolluğu olmayan dik bir sandalyeden kalkma

--	--	--	--

4-Yatağa yatıp kalkmak

--	--	--	--

3. Yemek Yeme

5-Bıçakla et kesmek

--	--	--	--

6-Dolu bir bardağı ağza götürmek

--	--	--	--

7-Açılmamış kordon bir süt kutusunu açmak

--	--	--	--

4. Yürüyüş

8-Düz yolda yürümek

--	--	--	--

9-Beş basamak çıkıp, inmek

--	--	--	--

B.

Herhangi bir aktivite esnasında sıklıkla kullandığımız yardımcı alet veya cihazı işaretleyiniz.

1.	<input type="checkbox"/>	Baston	<input type="checkbox"/>	Giyinmede kullanılan aletler (düğme çengeli, fermuar çekici, uzun ayakkabı çekeceği)
2.	<input type="checkbox"/>	Walker	<input type="checkbox"/>	Yapılmış veya özel kap-kacak
	<input type="checkbox"/>	Koltuk Değnekleri	<input type="checkbox"/>	Yapılmış veya özel sandalye
	<input type="checkbox"/>	Tekerlekli Sandalye	<input type="checkbox"/>	Diğer (özel)

C

. Başka birisinden sıklıkla yardım aldığımız kategorileri işaretleyiniz.

1.	<input type="checkbox"/>	Giyinme ve genel bakım
2.	<input type="checkbox"/>	Oturup kalkma
3.	<input type="checkbox"/>	Yemek yeme
4.	<input type="checkbox"/>	Yürüme

D

. Son bir ay içerisindeki genel becerilerinizi en iyi tanımlayan cevabı işaretleyiniz.

Hiç zorlanmadın	Biraz zor	Çok zor	Yapamıyorum
-----------------	-----------	---------	-------------

5. Hijyen

Yapabilme

1-Tüm vücudu yıkayıp, kurulayabiliyor mu?

--	--	--	--

2-Banyo yapabiliyor mu?

3-Tuvaalete gidebiliyor mu?

6. Uzanma

Yapabilme

1-Başının üstündeki seviyede bulunan bir raftan

--	--	--	--

3 kilo kadar bir ağırlığı alabiliyor mu?

2-Yerde bulunan bir giysiyi eğilip, alabiliyor mu?

--	--	--	--

7. Kavrama

Yapabilme

1-Araba kapılarını açabiliyor mu?

--	--	--	--

2-Daha önce açılmamış bir kavanoz kapağını açabiliyor mu?

--	--	--	--

3-Muslukları kapatıp, açabiliyor mu?

--	--	--	--

8. Diğer Aktiviteler

Yapabilme

1-Evin dışındaki işleri, örneğin alışveriş yapabiliyor mu?

--	--	--	--

2-Arabaya binip, inebiliyor mu?

--	--	--	--

3-Elektrikli süpürge kullanabiliyor mu?

Ufak tefek bahçe işleri gibi işler yapabiliyor mu?

--	--	--	--

E. Herhangi bir aktivite esnasında sıklıkla kullandığınız yardımcı alet veya cihazı işaretleyiniz.

- | | | | | | |
|----|--------------------------|------------------------------|----|--------------------------|--|
| 1. | <input type="checkbox"/> | Yükseltilmiş tuvalet oturağı | 5. | <input type="checkbox"/> | Uzanmak için uzun saplı aletler |
| 2. | <input type="checkbox"/> | Banyo oturağı | 6. | <input type="checkbox"/> | Banyoda uzun saplı aletler (örn yıkanmak için)uzun saplı fırçalar |
| 3. | <input type="checkbox"/> | Kavanoz açacağı | 7. | <input type="checkbox"/> | Diğer (Özel) |
- (Daha önce açılmış kavanozlar için)
4. Banyo rall

F. Başka birisinden sıklıkla yardım aldığınız kategorileri işaretleyiniz.

- | | | | | | |
|----|--------------------------|---------|----|--------------------------|---------------------------------|
| 1. | <input type="checkbox"/> | Hijyen | 3. | <input type="checkbox"/> | Kavrama ve cisimleri açmak |
| 2. | <input type="checkbox"/> | Uzanmak | 4. | <input type="checkbox"/> | Getir götür işleri ve ev işleri |

ETİK KURUL KARARI

T.C
İSTANBUL ÜNİVERSİTESİ
CERRAHPAŞA TIP FAKÜLTESİ DEKANLIĞI



Sayı : 83045809/604.01/01 - 6297
Konu:

07 Ocak 2016

İstanbul Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü
Müdürlüğüne

İlg: 18.12.2015 tarihli, 401689 sayılı yazınıza:

Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı öğretim üyesi **Doç.Dr. Ela TARAKÇI**'nin danışmanlığında **Yüksek Lisans Öğr.Arzu DAĞ**'ın sorumluluğunda **Prof.Dr. Özgür KASAPÇOPUR**'un yardımcılığında "**Jüvenil Sklerodermalı Hastalarda Elin Fonksiyonelliği ve Duyusundaki Değişikliklerin Aktivite ve Katılıma Etkisi**" başlıklı **Yüksek Lisans Tezi** hakkında ilgi yazınız ve ekleri **05 Ocak 2016** tarihinde toplanan Fakültemiz Klinik Araştırmalar Etik Kurulunca müzakere edilmiş olup; etik açıdan uygun olduğuna karar verilmiştir.

Bilgilerinizi, durumun adı geçen anabilim dalı başkanlığına bildirilmesini rica ederim.

Prof.Dr. Özgür KASAPÇOPUR
Klinik Araştırmalar Etik
Kurulu Başkanı

Eki:
1 dosya

KARAR BİLGİLERİ	Karar No: A-26	Tarih: 05 Ocak 2016
	Doç.Dr. Ela TARAKÇI'nın danışmanlığında Yüksek Lisans Öğr. Arzu DAĞ'ın sorumluluğunda yapılması tasarlanan ve yukarıda başvuru bilgileri verilen klinik araştırma başvuru dosyası ve ilgili belgeler araştırmanın gerekçe, amaç, yaklaşım ve yöntemleri dikkate alınarak incelenmiş, gerçekleştirilmesinde etik sakınca bulunmadığına toplantıya katılan etik kurul üyelerinin oy birliği ile karar verilmiştir.	

ÇALIŞMA ESASI	İyi Klinik Uygulamaları Kılavuzu
ETİK KURUL BAŞKANI UNVANI/ADI/SOYADI: Prof. Dr. Özgür KASAPÇOPUR	

ETİK KURUL ÜYELERİ						
Unvanı/Adı/Soyadı	Uzmanlık Alanı	Kurumu	Cinsiyet	İlişki *	Katılım **	İmza
Prof. Dr. Özgür KASAPÇOPUR (Başkan)	Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları	İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi	E	E <input checked="" type="checkbox"/> H <input type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/> H <input type="checkbox"/>	Oy Kullanmadı
Prof. Dr. Mehmet Faik ÖZÇELİK (Başkan Yard.)	Genel Cerrahi	İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi	E	E <input type="checkbox"/> H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/> H <input type="checkbox"/>	
Doç. Dr. Muhlis Cem AR (Raporör)	İç Hastalıkları Hematoloji	İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi	E	E <input type="checkbox"/> H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/> H <input type="checkbox"/>	
Prof. Dr. Sebahattin SAİP	Nöroloji	İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi	E	E <input type="checkbox"/> H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/> H <input type="checkbox"/>	
Prof. Dr. Mahmut Reha BAYAR	Ruh Sağlığı ve Hastalıkları	İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi	E	E <input type="checkbox"/> H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/> H <input type="checkbox"/>	
Prof. Dr. Zeki ÖNGEN	Kardiyoloji	İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi	E	E <input type="checkbox"/> H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/> H <input type="checkbox"/>	
Prof. Dr. Ertan YURDAKOŞ	Fizyoloji	İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi	E	E <input type="checkbox"/> H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/> H <input type="checkbox"/>	
Prof. Dr. Hatun Hanzade DOĞAN	Deontoloji	İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi	K	E <input type="checkbox"/> H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/> H <input type="checkbox"/>	
Prof.Dr.Sibel Özmen ÖZYAZGAN	Farmakoloji	İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi	K	E <input type="checkbox"/> H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/> H <input type="checkbox"/>	
Prof.Dr.Yusuf TUNALI	Anesteziyoloji ve Reanimasyon	İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi	E	E <input type="checkbox"/> H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/> H <input type="checkbox"/>	
Doç. Dr. Suphi VEHİD	Halk Sağlığı	İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi	E	E <input type="checkbox"/> H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/> H <input type="checkbox"/>	
Doç.Dr.Zeynep Hande TURNA	İç Hastalıkları Medikal Onkoloji	İÜ Cerrahpaşa Tıp Fakültesi	K	E <input type="checkbox"/> H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/> H <input type="checkbox"/>	
Uzm. Dr. Mutlu NİYAZOĞLU	İç Hastalıkları	İst. Eğitim ve Araştırma Hast.	E	E <input type="checkbox"/> H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/> H <input type="checkbox"/>	
Avukat Ayfer DİKMEN	Ticaret ve Sağlık Hukuku	Serbest Hukuk Bürosu	K	E <input type="checkbox"/> H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input checked="" type="checkbox"/> H <input type="checkbox"/>	
Zümrüt GAMLI	Emekli Öğretmen	Sivil Üye	K	E <input type="checkbox"/> H <input checked="" type="checkbox"/>	E <input type="checkbox"/> H <input checked="" type="checkbox"/>	Mazeretli

* :Araştırma ile İlişki

** :Toplantıda Bulunma

ÖZGEÇMİŞ

Kişisel Bilgiler

Adı	Arzu	Soyadı	DAĞ
Doğ.Yeri		Doğ.Tar.	
Uyruğu	T.C.	TC Kim No	
Email	arzu.dag@yeniuyuzyl.edu.tr	Tel	

Eğitim Düzeyi

	Mezun Olduğu Kurumun Adı	Mez. Yılı
Lisans		
Lise		

İş Deneyimi (Sondan geçmişe doğru sıralayın)

	Görevi	Kurum	Süre (Yıl - Yıl)

-

Yabancı Dilleri	Okuduğunu Anlama*	Konuşma*	Yazma*	IELTS Puanı
İngilizce	Çok iyi	İyi	Çok iyi	6

Bilgisayar Bilgisi

Program	Kullanma becerisi
Microsof Office	Çok iyi
SPSS	İyi
End Note	Orta

