



Türk Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Dergisi

2014 25(2)78-85

İpek ALEMDAROĞLU, Yrd.Doç. Dr.¹
Ayşe KARADUMAN, Prof. Dr.²
Öznur YILMAZ, Prof. Dr.²
Haluk TOPALOĞLU, Prof. Dr.³

Geliş Tarihi: 11.02.2014 (Received)
Kabul Tarihi: 18.07.2014 (Accepted)

İletişim (Correspondence):

Yrd. Doç. Dr. İpek ALEMDAROĞLU
Bezmi Alem Vakıf Üniversitesi Sağlık
Bilimleri Fakültesi Fizyoterapi ve
Rehabilitasyon Bölümü, Adnan
Menderes Bulvarı Vatan Cad. 34093
Fatih-İstanbul
Tel. 0212 523 22 88
ipekalemdaroglu@windowslive.com

¹ Bezmalem Vakıf Üniversitesi,
Sağlık Bilimleri Fakültesi,
Fizyoterapi ve Rehabilitasyon
Bölümü

² Hacettepe Üniversitesi, Sağlık
Bilimleri Fakültesi, Fizyoterapi ve
Rehabilitasyon Bölümü

³ Hacettepe Üniversitesi, İhsan
Doğramacı Çocuk Hastanesi,
Pediatrik Nöroloji Bölümü

ARAŞTIRMA MAKALESİ

DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİ'DE ÜST EKSTREMİTE DİNAMİK EGZERSİZİNİN SOLUNUM FONKSİYONU VE YAŞAM KALİTESİ ÜZERİNE ETKİSİ

ÖZET

Amaç: Çalışmamızın amacı; Duchenne Musküler Distrofi'li (DMD) çocuklarda üst ekstremité dinamik egzersizinin solunum fonksiyonu ile yaşam kalitesi üzerindeki etkilerini incelemek idi.

Yöntemler: Bu çalışmada DMD tanısı almış, Brooke Üst Ekstremité Fonksiyonel Sınıflandırması (BÜEFS)'na göre Devre 1 veya 2'de yer alan çocuklar yazı-tura yöntemi ile randomize olarak çalışma ve kontrol gruplarına ayrıldı. Demografik bilgileri kaydedildi. Süreli performans testleri (sırtüstü yatıştan ayağa kalkma, T-shirt giyme/çıkarma), elektronik bir solunum kas kuvveti ölçüm aleti, PedsQL-3.0 Nöromusküler Modül çocuk/ebeveyn anketi sırasıyla üst ekstremité performansları, tepe ekspiratuar akım (TEA) ve sağlıklı ilişkili yaşam kalitelerini değerlendirmek için kullanıldı. Çalışma grubu elektronik kol ergometresinde 8 hafta, haftada 3 gün, ortalama 40 dakika çalıştırıldı. Kontrol grubuna ev programı olarak normal eklem hareketlerini içeren üst ekstremité egzersizleri uygulandı. 8 hafta sonunda değerlendirmeler tekrarlandı.

Sonuçlar: Çalışmaya yaş ortalamaları sırasıyla 9.33 ± 1.37 ve 9.50 ± 1.38 olan 12'si kontrol ve 12'si çalışma grubuna toplam 24 DMD'li çocuk dahil edildi. Egzersiz programı sonrası sırtüstü yatıştan ayağa kalkma ve T-shirt giyme süresinde çalışma grubu lehine istatistiksel olarak anlamlı fark bulundu ($p < 0.05$). Çalışma grubunda egzersiz sonrası TEA litre değerinde anlamlı artış bulundu ($p < 0.01$). PedsQL-çocuk skorları ile TEA arasında, pozitif yönde, orta kuvvette ($r = 0.590$; $p < 0.05$); TEA ile T-Shirt giyme süresi arasında negatif yönde, kuvvetli ($r = -0.629$; $p < 0.05$) ilişki bulundu.

Tartışma: Çalışmamızda, DMD'li çocuklarda kol ergometresi ile gerçekleştirilen üst ekstremité dinamik egzersizinin, çocukların solunum performansını arttırdığı ve yaşam kaliteleri üzerinde olumlu etkiye sahip olduğu belirlenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Duchenne kas distrofisi; ekshalasyon; aerobik egzersiz; üst ekstremité

RESEARCH ARTICLE

EFFECTS OF UPPER EXTREMITY DYNAMIC EXERCISE ON RESPIRATORY FUNCTION AND QUALITY OF LIFE IN DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY

ABSTRACT

Purpose: The aim of this study was to investigate the effects of upper extremity dynamic exercise on respiratory function and quality of life in children with Duchenne Muscular Dystrophy (DMD).

Methods: In this study, children who diagnosed DMD scored as Level 1 or 2 according to the Brooke Upper Extremity Functional Classification (BUEFC) were divided into study and control groups with coin toss method randomly. Demographic datas were recorded. Timed performance tests (standing from supine, T-Shirt wearing/removing), electronic respiratory muscle strength device and Pediatric Quality of Life-3.0 (PedsQL-3.0) Neuromuscular Module child/parent questionnaire were used for evaluation of upper extremity performances, peak expiratory flow (PEF) and health-related quality of life, respectively. Study group had trained in arm ergometer, 8 weeks, 3 days per week, mean 40 minutes. Control group was applied normal range of motion upper extremity exercises as home programme. Assessments were repeated after 8 weeks.

Results: 24 DMD children, 12 control and 12 study subjects, respectively with mean age 9.33 ± 1.37 and 9.50 ± 1.38 were evaluated. Statistically significant differences were found in favor of study group in standing from supine position and T-shirt wearing time after exercise program ($p < 0.05$). Significant increase was found in PEF liter value in study group ($p < 0.01$). There were positive, moderate correlation between PedsQL-child scores and PEF ($r = 0.590$; $p < 0.05$); negative, strong correlation between PEF and T-Shirt wearing time ($r = -0.629$; $p < 0.05$).

Discussion: It was found that upper extremity dynamic exercise with arm ergometer increased respiratory function and showed positive effect on quality of life of children with DMD.

Key Words: Duchenne muscular dystrophy; exhalation; aerobic exercise; upper extremity

GİRİŞ

Duchenne Musküler Distrofi (DMD) yaklaşık 1/3600-6000 canlı erkek doğum prevalansı ile X kromozomuna bağlı resesif geçişli kalıtsal bir hastalıktır (1-5). DMD, distrofin isimli hücre membran proteininin tam veya kısmi (<%3) eksikliği ile karakterizedir (6). Distrofin eksikliği, kas fibrillerinin sürekli dejenerasyonu ile iskelet kasları, solunum ve kalp kasları kuvvetinde ve fonksiyonel becerilerde progresif kayba neden olmaktadır (7-9). Günümüzde hastalığı ortadan kaldıran bir tedavi yöntemi olmamakla birlikte, steroid kullanımı, egzersiz ve ortez uygulamalarını içeren fizyoterapi rehabilitasyon yaklaşımları ile çocukların yürüme ve yaşam süreleri uzayabilmekte ve yaşam kaliteleri önemli ölçüde yükselmektedir. Ancak hastalığın ilerleyiş sürecinde kas zayıflığının progresyonu, 13 yaş civarında tekerlekli sandalye bağımlılığını, bunu takiben skolyoz gelişimini, solunum yetmezliğini ve kardiyomiyopati beraberinde getirmektedir (10).

DMD'li çocukların hemen hemen tamamında hastalığın ilerleyen dönemlerinde restriktif akciğer hastalığına bağlı kronik respiratuar yetmezlik görülmektedir (11). Pulmoner fonksiyonlardaki kayıplar ortalama 9-11 yaşlarında başlamaktadır. Zorlu vital kapasitenin (ZVK) yılda ortalama % 5-10 arasında düşmeye başlamasıyla beraber öksürme kuvveti yetersizdir ve zayıf öksürüğe bağlı havayollarından sekresyonun uzaklaştırılmasındaki bozukluk ilerleyen dönemde sık görülen bulgular arasındadır (12-15). ZVK'deki progresif düşüş, gece hiperkapnisinin gündüzleri de görülmesi şeklinde ilerleyerek ciddi solunum yetmezliğinin gelişmesine zemin hazırlamaktadır (16). Gençlik dönemlerinin orta ve son kısmı arasında geceleri ventilasyon yardımcılarına ihtiyaç duyulmaktadır. Gelişmiş pulmoner bakım ve akciğer enfeksiyonlarının tedavisi ile yaşam süresi uzatılabilmektedir (12,13).

Musküler distrofilerin kronik ve ilerleyici karakteri, aktivite ve katılımı da düşüşe neden olmaktadır. Bu nedenle hastaların, yaşam kalitelerini (YK) etkileyen, azalan motor beceriler ile baş etmeyi öğrenmeleri önemlidir. Bothwell ve diğ.'nin yaptıkları bir çalışmaya göre, DMD'li bir çocuğa sahip aileler için YK'nin fiziksel fonksiyonlardan daha fazla öneme sahip olduğu bulunmuştur (17). Karaduman ve ark., serebral palsili çocuklar ile nöromusküler hastalığa sahip çocukların yaşam kalitelerini karşılaştırdığı

çalışmada, nöromusküler hastalığa sahip çocukların serebral palsili çocuklara oranla genel sağlık algılamasının daha düşük, ailenin emosyonel etkileşimi ve ailenin çocuğa ayırdığı zamanın daha fazla olduğu bulunmuştur (18).

Literatürde nöromusküler hastalığa sahip bireylerin solunum fonksiyonlarının korunmasında inspiratuar kas eğitiminin, günlük yaşam aktivitelerindeki bağımsızlığın artırılması ve dolayısıyla yaşam kalitesinin iyileştirilmesinde ise özellikle alt ekstremite ve gövdeye yönelik egzersiz uygulamalarının etkinliği gösterilmiştir (14,16,19,20,21). Ancak hastalığın erken dönemlerinden itibaren üst ekstremiteyi içeren egzersiz uygulamalarının bu hastaların fonksiyonlarına olan etkilerini gösteren yayınlar sınırlıdır (6,9).

Çalışmamızın amacı; erken dönem DMD'li çocuklarda üst ekstremite dinamik egzersizinin solunum fonksiyonu ile çocuğun ve ebeveynin yaşam kalitesi üzerindeki etkilerini incelemektir.

YÖNTEMLER

Çalışmamıza pediatrik nörolog tarafından DMD tanısı almış;

- Ambulasyonu devam eden,
- Egzersiz yapmaya engel teşkil edebilecek başka herhangi bir sistemik yada ortopedik/nörolojik rahatsızlığı bulunmayan,
- En az 1 saat bağımsız oturma becerisine sahip,
- Yaşları 8-15 arasında değişen,
- Brooke Üst Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması (BÜEFS) kullanılarak değerlendirme parametrelerini ve üst ekstremite egzersizlerini gerçekleştirmesinde herhangi bir engeli bulunmayan Devre 1 (Kollar yandayken harekete başlar ve ellerini başının üzerinde tam olarak birleştirebilir) – Devre 2 (Ancak dirseklerini fleksiyona getirerek kollarını başının üzerine getirebilir veya yardımcı kaslarını kullanır) arasındaki çocuklar ailelerinden ve kendilerinden yazılı onam alınarak dahil edildi (22).

Yukarıdaki kriterleri sağlayamayan, değerlendirme ve egzersiz sırasında verilen komutları yerine getirmekte zorlanan, mental problemleri olan, kooperasyonu eksik, ailelerinden ve kendilerinden çalışma için yazılı onam alınamayan çocuklar çalışmaya dahil edilmedi.

Tablo 1. Çalışmaya dahil edilen olguların demografik ve fiziksel özellikleri (N=24)

Demografik bilgiler	Çalışma Grubu				Kontrol Grubu			
	n	Minimum	Maksimum	x±ss	n	Minimum	Maksimum	x±ss
Yaş (yıl)	12	8	12	9.50±1.38	12	8	12	9.33±1.37
Boy (cm)	12	112	140	130.92±9.37	12	120	142	129.58±6.24
Vücut Ağırlığı (kg)	12	20	40	31.0±7.64	12	22	40	29.75±5.80
Vücut Kütle İndeksi(kg/m ²)	12	14.8	21	17.78±2.30	12	14.1	22.8	17.66±2.93

Çalışmaya dahil edilen çocuklar yazı-tura yöntemi ile rastgele, çalışma ve kontrol grubu olmak üzere 2 gruba ayrıldı.

Çalışmanın gücü 10 kontrol ve 10 çalışma grubu hastası ile % 80 olarak belirlendi. Tip 1 hata boyutu % 5 olarak sınırlandırıldı. Buna göre çalışmamıza her iki gruptaki hasta sayısında tedavi seansları boyunca % 20'lik kayıp olabileceği göz önüne alınarak 12 kontrol, 12 tedavi hastası olmak üzere toplam 24 hasta dahil edildi.

Hacettepe Üniversitesi, Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurul Başkanlığı'nca LUT 12/90 takip numarası ile takip edilen çalışmamız, tıbbi etik açısından uygun bulundu.

Çalışmaya dahil edilen olgulara, yaş, boy, kilo, vücut kütle indeksi (VKİ) gibi demografik bilgileri kaydedildikten sonra üst ekstremitte fonksiyonlarını ilgilendiren günlük yaşam aktivitelerine yönelik süreli performans testleri yapıldı (23). Olguların sırtüstü yatıştan (bir met üzerinde sırt üstü, kollar gövdenin yanında, bacaklar mümkün olduğunca kapalı ve baş orta hatta uzanmış pozisyondan) ayağa kalkma süresi (Gowers Belirtisi), T-Shirt giyme ve T-Shirt çıkarma süreleri (kol desteği olmayan bir sandalyede oturma pozisyonunda) saniye cinsinden kaydedildi (24). Testleri gerçekleştirmek için bir kişiden veya bir objeden yardım almaya ihtiyaç duyan olguların yardım almasına izin verildi ve testin yardımcı/yardımsız yapıldığı kaydedildi.

Çalışmaya alınan olguların tepe ekspirasyon akımı (TEA), Microlife PF 100 –Asthma Management System, Peak Expiratory Flow (PEF) (Microlife AG,

Switzerland) elektronik solunum kas kuvveti ölçüm aleti kullanılarak belirlendi (19). Olgulardan derin bir inspirasyon sonrasında havayı tutmaları, bu sırada ağızlarını açıp aletin ağızlık kısmını dişleri ve dudakları ile sıkıştırmaları; sonrasında ise tek bir hamlede içlerinde tuttıkları havayı tüm güçleri ile aletin içine üflemeleri istendi. İşlem sonunda aletin ekranında litre cinsinden görülen değer kaydedildi.

Olguların sağlıklı ilişkili yaşam kalitelerinin değerlendirilmesinde, The Pediatric Quality of Life Inventory-3.0 (PedsQL-3.0)-Neuromuscular Module Türkçe versiyonu PedsQL-3.0 Nöromusküler Modül, testi geliştiren ekibin izni alınarak kullanıldı (25). Bu ölçek, 2-18 yaş arasında, nöromusküler hastalığa sahip çocukların sağlıklı ilişkili yaşam kalitelerini hastalığa-özel değerlendirmede geçerli ve güvenilir bulunmuştur (26). Ölçek, 3 kategori altında toplam 25 maddeden oluşmaktadır. Bu maddeler; 1) Benim/Çocuğumun nöromusküler hastalığı ile ilgili (hastalık süreci ve ilişkili semptomlara yönelik 17 madde içermektedir), 2) İletişim (hastanın sağlık bakım verenleri ve hastalığı ile ilgili diğer kişilerle iletişim becerisine yönelik 3 madde içermektedir), 3) Aile kaynaklarımız ile ilgili (ailenin finansal ve sosyal destek sistemleri ile ilgili 5 madde içermektedir) olmak üzere 3 başlık altında toplanmıştır. PedsQL-3.0 Nöromusküler Modül ölçeği, 5-18 yaş arasındaki çocuklar için çocuk kişisel raporu ve ebeveyn raporu formatlarında, 2-4 yaş arası çocuklar için ebeveyn raporu formatında hazırlanmıştır. Maddeler 0 (asla problem teşkil etmez) – 4 (her zaman problem teşkil eder) arasında Likert tipi puanlanmaktadır. Puanlama, testin sonunda 0-100 arası

Tablo 2. Çalışma ve kontrol grubundaki olguların Brooke Üst Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması'na göre yer aldıkları devreler (N=24)

Brooke Üst Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması	Çalışma Grubu		Kontrol Grubu	
	n	%	n	%
Devre 1	11	91.7	9	75
Devre 2	1	8.3	3	25
Toplam	12	100	12	100

Tablo 3. Çalışma ve kontrol grubundaki olguların başlangıç ve 8 haftalık egzersiz uygulamaları sonrası uygulanan değerlendirme parametrelerinin sonuçları (N=24)

	Çalışma Grubu (n=12)				Kontrol Grubu (n=12)			
	Başlangıç	Egzersiz Sonrası	z	p	Başlangıç	Egzersiz Sonrası	z	p
Sürekli Performans Testleri								
Sırtüstü yatıştan ayağa kalkma (Gowers)(sn)	10.84±10.30	8.27±7.35	-2.293	0.02	10.02±6.18	13.04±10.85	-0.770	0.44
T-Shirt giyme (sn)	12.15±5.85	11.16±6.94	-1.490	0.14	16.46±13.16	18.04±13.27	-1.647	0.10
T-Shirt çıkarma (sn)	9.12±7.28	6.62±4.41	-1.530	0.13	12.76±14.89	12.72±16.74	-0.589	0.56
Pik Ekspiratuar Akım (PEF) (litre)	200.58±59.41	232.58±55.48	-3.059	0.00	204.50±52.02	222.33±36.26	-1.844	0.07
PedsQL Çocuk Formu								
Benim hastalığım ile ilgili	80.87±9.75	80.14±9.60	-0.178	0.86	80.51±9.00	78.18±9.81	-1.340	0.18
İletişim	72.91±24.39	79.16±30.46	-0.772	0.44	71.52±24.98	67.35±21.74	-0.614	0.54
Aile Kaynaklarımız	84.17±16.35	78.75±23.46	-0.702	0.48	84.17±17.68	80.83±11.83	-0.715	0.48
Toplam skor	80.58±10.65	79.75±12.25	-0.044	0.97	80.50±9.78	77.50±8.81	-1.381	0.17
PedsQL Ebeveyn Formu								
Çocuğumun hastalığı ile ilgili	79.70±12.77	77.98±14.33	-0.157	0.88	74.01±13.56	77.07±11.39	-1.849	0.06
İletişim	66.66±26.59	66.66±33.33	0.000	1.00	51.38±30.53	55.55±28.27	-0.534	0.59
Aile Kaynaklarımız	76.67±23.09	72.50±19.59	-0.895	0.37	76.67±20.48	77.08±17.11	-0.491	0.62
Toplam skor	77.50±12.83	75.50±15.73	-0.550	0.58	71.83±11.06	74.50±9.54	-0.980	0.33

(0 puan=100, 1 puan=75, 2 puan=50, 3 puan=25, 4 puan=0) yapılmaktadır. PedsQL-3.0 Nöromusküler Modül'den alınan yüksek puanlar, sağlıklı ilişkili yaşam kalitesinin daha iyi olduğunu göstermektedir (26).

Çalışma grubundaki 12 olgu başlangıç değerlendirmeleri sonrası iki günlük dinlenme süresi ertesinde üst ekstremitelerine yönelik egzersiz tedavisine alındı. Olgular elektronik kol ergometresinde çevrebildikleri maksimum direnç seviyesinin yaklaşık % 50'sinde, 8 hafta boyunca, birer gün aralıklı haftanın 3 günü, 5 dakika pasif modda ısınma egzersizi, 30 dakika aktif egzersiz ve 5 dakika pasif modda soğuma egzersizinden oluşan seansta ortalama 40 dakika çalıştırıldı. Kontrol grubundaki 12 olguya başlangıç değerlendirmeleri sonrasında ev programı olarak, olguların her birinin kendi fonksiyonel seviyesine ve kas kuvvetine uygun pasif, aktif yardımcı, aktif ya da dirençli üst ekstremitte egzersizleri öğretildi. Üst ekstremitte egzersizleri, omuz fleksiyonu, abduksiyonu, ekstansiyonu, internal ve eksternal rotasyonu, dirsek fleksiyon ve ekstansiyonu, el bileği fleksiyon ve ekstansiyonuna yönelik normal eklem hareket egzersizlerini kapsamakta idi. Olgulardan egzersizleri, 8 hafta boyunca, her gün, ortalama 40 dakikayı geçmemek şartıyla, her egzersiz yorgunluk durumuna göre 5 ile 10 tekrar olacak şekilde yapmaları istendi. Kontrol grubundaki olguların ev programını uygulama takibi, aileler

ile yapılan haftalık telefon görüşmeleri ve günlük egzersiz takip formunun (egzersiz günlüğü) aile tarafından doldurulması ile gerçekleştirildi ve 8. hafta sonundaki kontrolde bu formlar ailelerden alındı. Sekiz hafta sonunda, başlangıçta yapılan değerlendirmeler tekrarlanarak sonuçlar karşılaştırıldı.

Çalışmaya dahil edilen olgulara tüm değerlendirmeler, çalışma grubundaki çocuklara egzersizler ve kontrol grubundaki çocuklara ev egzersiz programı aynı fizyoterapist tarafından uygulandı ve verildi.

İstatistiksel Analiz

İstatistiksel analiz için Windows tabanlı SPSS 18 (Statistical Package for the Social Sciences) analiz programı kullanıldı. Gruplarda egzersizin etkisini araştırmak için, değerlendirme sonucunda elde edilen verilerin (başlangıç ve 8. hafta sonunda) ortalamaları karşılaştırıldı. Grup içi değişimleri ortaya koymak için ordinal ya da normal dağılım göstermeyen non-parametrik veri gruplarında bağımlı gruplarda Wilcoxon testi; gruplar arası karşılaştırmada ise ordinal veya normal dağılım göstermeyen non-parametrik veri grupları için bağımsız gruplarda Mann Whitney U testi kullanıldı. Tanımlayıcı istatistiklerin sunulmasında nicel değişkenler için; ortalama, ortanca ve standart sapma; nitel değişkenler için sayı ve yüzdeler kullanıldı. Değerlendirme parametreleri arasındaki ilişkilerin incelenmesinde kullanılan korelasyon analizinde non parametrik ko-

Tablo 4. Çalışma ve kontrol gruplarında başlangıç ve 8 haftalık egzersiz programı uygulamaları sonrası süreli performans test sonuçları farklarının gruplar arası karşılaştırması (n=24)

Süreli Performans Testleri	Çalışma Grubu (n=12)	Kontrol Grubu (n=12)	z	p
	X±SS	X±SS		
Sırtüstü yatıştan ayağa kalkma (Gowers)(sn)	2.56±3.39	-3.02±6.57	-2.041	0.04
T-Shirt giyme (sn)	0.98±2.34	-1.57±2.80	-2.281	0.02
T-Shirt çıkarma (sn)	2.50±4.94	0.04±5.46	-1.501	0.13

şullarda Spearman korelasyon katsayısı (rho) temel alındı. Korelasyonların kuvveti, rho değeri >0.75 ise mükemmel; 0.55 ve 0.74 arasında ise iyi; 0.35 ve 0.54 arasında ise orta; 0.15 ve 0.34 arasında ise zayıf; <0.14 ise yok olarak tanımlandı. Verilerin analizinde istatistiksel anlamlılık düzeyi (p) 0.05 kabul edildi (27).

SONUÇLAR

Çalışmamıza dahil edilen 12 kontrol ve 12 çalışma olgusu olmak üzere toplam 24 DMD'li olgunun demografik ve fiziksel özelliklerine ait bulgular Tablo 1'de; üst ekstremitte fonksiyonel seviyelerinin BÜEFS'ye göre dağılımları Tablo 2'de gösterildi.

Çalışma (z=0.000, p=1.00) ve kontrol gruplarında (z=-1.732, p=0.083) başlangıca göre 8 haftalık egzersiz programı sonrasında BÜEFS skorunda anlamlı fark bulunmadı (p>0.05).

Gruplardaki olguların başlangıç ve 8 haftalık egzersiz uygulamaları sonrası uygulanan süreli performans test sonuçlarının karşılaştırmalarında, çalışma grubunda yalnızca oturmadan ayağa kalkma süresinde başlangıç değerlerine göre egzersiz sonrasında azalma yönünde anlamlı fark bulunurken (p<0.05); kontrol grubunda test parametrelerinden hiçbirinde egzersiz sonrası anlamlı fark bulunmadı (p>0.05) (Tablo 3).

Başlangıç ve 8 haftalık egzersiz programı uygulamaları sonrası süreli performans test sonuçları farklarının gruplar arası karşılaştırmasında, iki grup arasında sırtüstü yatıştan ayağa kalkma süresi ve T-shirt giyme süresinde çalışma grubu lehine anlamlı fark bulundu (p<0.05) (Tablo 4). Olguların PEF sonuçlarının karşılaştırmasında, çalışma grubunda başlangıç değerlerine göre 8 haftalık egzersiz uygulaması sonrasında PEF litre değerinde artış yönünde anlamlı fark bulunurken (p<0.01), kontrol grubunda başlangıç değerlerine göre anlamlı fark bulunmadı (p>0.05) (Tablo 3).

Başlangıç ve 8 haftalık egzersiz uygulamaları sonrası ölçülen PEF değerleri arasındaki farkların gruplar arası karşılaştırmasında, iki grup arasında anlamlı fark bulunmadı (z=-1.704; p>0.05).

Olgulara ve ebeveynlerine başlangıçta ve 8 haftalık egzersiz programı uygulaması sonrası uygulanan PedsQL-Nöromusküler Modül alt parametrelerinin skorları ve toplam skorlar incelendiğinde; her iki grupta da başlangıç değerlerine göre egzersiz sonrasında yaşam kalitesi anketi alt parametreleri ve toplam skorda anlamlı fark bulunmadı (p>0.05) (Tablo 3). PedsQL-Nöromusküler Modül alt parametreleri sonuçlarının farklarının gruplar arası karşılaştırmalarında, iki grup arasında olgu ve ebeveynlerin anket sonuçlarında anlamlı fark bulunmadı (p>0.05).

Çalışmamızda uygulanan değerlendirmeler arasındaki ilişkiler incelendiğinde; PedsQL çocuk formu skorları ile PEF değeri arasında, pozitif yönde, orta kuvvette, istatistiksel olarak anlamlı ilişki bulunurken (r=0.590; p<0.05); PedsQL ebeveyn formu skorları arasında pozitif yönde, kuvvetli ilişki bulundu (r=0.652; p<0.05). PEF ile T-Shirt giyme süresi arasında negatif yönde, kuvvetli (r=-0.629; p<0.05) ilişki bulundu. BÜEFS ile PedsQL ebeveyn formu skorları arasında (r=-0.592; p<0.05) negatif yönde, orta kuvvette, istatistiksel olarak anlamlı ilişki bulundu.

TARTIŞMA

Sekiz haftalık üst ekstremitte aerobik ve normal eklem hareketleri ile kuvvetlendirme egzersizleri programına dahil edilen 24 DMD'li olgu ile gerçekleştirilen çalışmamızda; egzersizlerin solunum fonksiyonu değerlendirmelerinden biri olan tepe ekspiratuar akım ve yaşam kalitesi üzerine etkileri incelenmiştir. Çalışma grubunda üst ekstremitelerin de dahil olduğu sırtüstü yatıştan ayağa kalkma aktivitesindeki performansta artış ile beraber TEA'da da artış gözlenirken; solunum fonksiyonundaki bu

artışın çocukların yaşam kalitesi algılamalarını da olumlu yönde etkilediği belirlenmiştir. Ayrıca ebeveynlerin çocukları ile ilgili yaşam kalitesi algılamalarının, çocuklarının üst ekstremite fonksiyonel seviyesinden etkilendiği; çocukların ve ebeveynlerin yaşam kalitesi algılamalarının ise birbiri ile uyumlu olduğu da gösterilmiştir. Kontrol grubunda ise egzersiz öncesine göre solunum fonksiyonu ve üst ekstremite fonksiyonelliğini içeren performans aktivitelerinde herhangi bir gelişme gözlenmemiştir. Çalışmamızda, DMD'li çocuklarda kol ergometresi ile gerçekleştirilen üst ekstremite aerobik egzersizinin, çocukların solunum performansını arttırdığı ve bu durumun yaşam kaliteleri üzerinde olumlu etki gösterebileceği belirlenmiştir.

Nöromusküler hastalığa (NMH) sahip bireylerin egzersiz sırasında ve uykuda solunum problemleri yaşama riski bulunmaktadır. Yeni başlayan uyku bozuklukları, uyandıktan sonra dinlenememişlik hissi, sabah baş ağrıları ve ortopne, nöromusküler hastalığa sahip bireylerin uykuda yaşadıkları solunum problemlerinin semptomlarından. Solunum sıkıntısının en erken belirtileri sıklıkla ilk olarak egzersiz sırasında sık ve kısa soluk alıp verme ile ortaya çıkarak egzersiz toleransını sınırlandırmaktadır. İlerleyen dönemlerde ise solunum problemleri günlük yaşam aktivitelerinde de görülmeye başlamaktadır. Hastalar genellikle yorgunluk ve soluk alıp verme sıkıntısıyla başa çıkmak için bilinçsiz olarak aktivitelerini sınırlama yolunu seçmektedir. Hastalığın ileri evrelerinde solunum kas zayıflığı, hipoventilasyon ve hiperkapniye yol açan restriktif tipte solunum problemlerine neden olmaktadır. Her ne kadar pulmoner fonksiyon testleri ile erken solunum kas tutulumu belirlenebilir olsa da, henüz restriktif tipte bir solunum bozukluğu görülmeden bile egzersiz sırasında dispne meydana gelebilmektedir. Örneğin, bazı hastalarda hastalığın ilerleyen dönemlerine kadar inspiratuar kas kuvvet ölçümleri korunabilmektedir. Ek olarak, NMH'li bireylerde ilerleyen dönemlere kadar fonksiyonel rezidüel kapasite de normal kalma eğilimindedir (20). Bu nedenle hastalığın başlangıcından itibaren, solunum kaslarının kuvvetinin değerlendirilmesi, pulmoner fonksiyonu gösteren testler ile erken belirtilerin fark edilmesi, solunum problemlerine erken müdahale için önem taşımaktadır.

Çalışmamızda, üst ekstremiteye yönelik dinamik ve

kuvvetlendirme egzersizlerinin solunum fonksiyonları üzerindeki etkisini belirlemek için solunum fonksiyon testlerinden biri olan Tepe Ekspiratuar Akım kullanılmıştır. Çalışma grubundaki olgularda, egzersiz sonrası ölçülen TEA değerindeki artışın; üst ekstremiteye yönelik aerobik egzersizin solunum kaslarının kuvveti üzerinde de olumlu etkileri olduğunu düşündürmektedir. Ayrıca, hastaların tedavi programları düzenlenirken solunum kas kuvvetini korumak ve geliştirmek, respiratuar problemleri geciktirmek veya önlemek için solunum kaslarının çalıştırılmasının yanı sıra üst ekstremiteye yönelik verilen aerobik egzersizlerin de yardımcı olabileceğini göstermektedir. Çalışmamızda ortaya çıkan, TEA değerleri ile T-shirt giyme süresi arasındaki negatif yöndeki kuvvetli ilişki, üst ekstremite fonksiyonelliği ile solunum fonksiyonları arasındaki bağlantıyı desteklerken, PedsQL çocuk formu skorları ile TEA değeri arasındaki pozitif yönde orta kuvvetteki ilişki, çocukların, solunum fonksiyonlarının, yaşam kalitelerini algılamaları üzerinde de etkili olduğunu göstermektedir.

DMD gibi ciddi bir kronik hastalığın varlığı, aile, bakım verenler ve hastalığı yaşayan bireyler üzerinde önemli etkiler oluşturmaktadır. Bu etkiler hastalığı taşıyan bireyler ve yakın çevresi tarafından kişisel raporlama ile belirlenerek, hastanın ve ailesinin gözünden hastalığın etkilerinin daha iyi anlaşılmasını sağlamaktadır. Günlük yaşamda hastalığın tedavisi ile başa çıkmanın yanında, DMD'nin klinik özellikleri ve progresyon hızı aileler üzerinde de önemli emosyonel yıkıma yol açmaktadır. Kaybetme korkusu ve ölüm düşünceleri bu ailelerde sık görülen ve acı veren deneyimleri oluşturmaktadır (21). Diğer kronik hastalıklarda olduğu gibi DMD'li bir çocuğa sahip olmak, beraberinde stres, anksiyete ve ciddi depresyonu getirmektedir (28-30). Yavaş ve zor hastalık süreci aile bireylerinin enerjisinin ve aile kaynaklarının tükenmesine neden olmaktadır. Tüm bunlar sonuçta, genel popülasyonun diğer üyelerine oranla çocuklarda daha kötü sağlık durumu, ağrı ve özre sebep olurken, çocuklar ve ebeveynlerde yüksek oranda duygu durum bozukluklarına neden olmaktadır (31).

Yaşam kalitesi çok yönlü bir yapıdır ve genel olarak 3 bölüm içermektedir. Bunlar; a) hastanın fiziksel, b) psikolojik ve c) sosyal fonksiyonlarıdır (32). Grotenhuis ve ark. yaptıkları çalışmada; 8-11 yaşla-

rı arasındaki musküler distrofi çocukların motor fonksiyon ve otonomiye içeren sağlıklı ilişkili yaşam kalitelerinde ve sosyal fonksiyonları ve emosyonel fonksiyonlarında sağlıklı kontrol grubundaki çocuklara oranla düşüş olduğu gösterilmiştir (33). Baiardini ve diğ.'nin yaptıkları çalışmada, yaşam kalitesi değerlendirme ölçeklerinden biri olan Children Health Questionnaire-Parent Form 50 (Çocuk Sağlığı Anketi Aile Formu 50) kullanılarak DMD'li çocuğa sahip ailelerin, çocuklarının yaşam kalitelerini nasıl algıladıkları incelenmiştir. Buna göre; DMD'li çocukların ebeveynleri, sağlıklı kontrol grubundaki çocukların ebeveynlerine oranla ölçeğin birçok parametresinde çocuklarının yaşam kalitesini daha düşük skorlamışlardır. Çalışmada DMD'li çocukların tüm fiziksel aktiviteleri gerçekleştirme performanslarının önemli ölçüde kısıtlandığı, okulla ve diğ.er günlük faaliyetleri ile ilgili performanslarında, emosyonel durumlarında sağlıklı gruba göre düşüklük olduğu, çocukların ağrı ve rahatsızlık hissi taşıdıkları belirlenmiştir. Buna rağmen, aileler beklenmeyen şekilde, çocuklarında sinirlilik, depresyon, agresyon ya da hiperaktivite gibi bir davranışsal bozukluk tanımlamamışlardır. Bakım verenler, sıklıkla çocuklarının klinik durumlarından endişe ettiklerini ve hastalığın getirdiği özrün progresif doğasının farkında olduklarını bildirmişlerdir (21).

Karaduman ve ark. serebral palsili ve nöromusküler hastalığa sahip çocukların yaşam kalitelerini Çocuk Sağlık Anketi Aile Formu 50 (CHQ-Parent Form 50)'yi kullanarak karşılaştırdıkları bir çalışmada, her iki kronik hastalıkta da çocukların fiziksel fonksiyonlar, emosyonel/davranışsal limitasyonlar ve rol/sosyal-fiziksel limitasyonlar alt parametrelerinden düşük ve benzer puanlar aldıkları bildirilmiştir. Aynı çalışmada, her iki gruptaki çocukların da sosyal katılım sınırlanmalarının benzer olduğu sonucuna varılmıştır. Buna karşın; nöromusküler hastalığa sahip ailelerin, çocuklarının sağlığını daha kötü gördükleri ve çocuklarının fiziksel ve/veya psikososyal sağlıklarıyla ilgili serebral palsili çocukların ailelerine göre daha endişeli oldukları gösterilmiştir (18).

Son yıllarda DMD'li çocukların yaşam kaliteleri ile ilgili yayınlanan iki önemli makalenin ilkinde, The Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL)-Generic Core Scales (PedsQL-Genel Skala) kullanılarak 35 DMD'li çocuk ve ailesinin cevapları karşılaştırılmış, cevaplarda çocuklar ve aileleri arasında or-

ta-zayıf uyum tespit edilmiştir (34). İkinci yayında, 44 DMD'li çocuk ve ailesi üzerinde The Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL)-Neuromuscular Module (PedsQL-3.0 Nöromusküler Modül)'ün geçerlilik çalışması yapılmış ve bu ölçümün klinik çalışmalarda geçerli bir sonuç ölçümü olarak kullanılabileceği sonucuna varılmıştır (26).

DMD'li çocuklarda temel hedef olan yaşam kalitesini artırmak için solunum ve iskelet kaslarının kuvvetini artırmanın ve kardiyovasküler enduransın geliştirilmesinin gerekliliği literatürde belirtilmiştir (35-38). Çalışmamızda çalışma ve kontrol grubundaki olguların başlangıca göre egzersiz programı uygulamaları sonrası yaşam kalitelerinin nasıl etkilendiğinin belirlenmesi için kullanılan PedsQL-Nöromusküler Modül'ün 3 başlıktan oluşan alt parametrelerinin skorları ve toplam skorları grup içi analizde başlangıca göre değişmemekle birlikte, yaşam kalitesi açısından gruplar arasında da fark bulunmamıştır. Sağlıklı ilişkili yaşam kalitesi, yukarıda bahsedildiği gibi emosyonel, sosyal ve fiziksel unsurlardan etkilenebilmektedir. Üst ekstremitéye ilişkin günlük yaşam aktivitelerindeki sınırlanma, yaşam kalitesinin fiziksel, emosyonel ve sosyal yönlerini olumsuz yönde etkileyen önemli bir unsurdur; fakat tek unsur değildir. Bu nedenle çalışmamıza dahil edilen olguların yaşam kalitesi ile ilgili değerlendirme sonucunun başlangıç değerlendirmesine göre değişmemesi beklenen bir sonuç olarak görülmektedir.

Çalışmamızda DMD'li çocukların, kendi yaşam kalitelerini ebeveynleri kadar hassas değerlendirebildikleri ve ebeveynlerin, çocuklarının yaşam kalitesinin üst ekstremité fonksiyonlarındaki kötüleşmeden olumsuz etkilendiğini düşündükleri belirlenmiştir.

Kol ergometresi ile dinamik kol egzersizlerinin solunum fonksiyonları üzerindeki olumlu etkileri göz önüne alındığında, DMD'li hastaların günlük egzersiz programlarında, hastalıklarının en erken dönemlerinden itibaren aerobik üst ekstremité egzersizlerinin yer alması gerektiği düşünülmektedir. DMD'nin ilerleyen devrelerinde ortaya çıkabilecek komplikasyonların geciktirilmesi, çocukların yaşam kalitesinin korunması ve geliştirilmesinde dinamik kol egzersizlerinin de etkisinin olabileceği göz önüne alınmalıdır. Çalışmamızın literatürde bu alanda yapılmış sınırlı çalışmalar arasında yer alarak gelecek çalışmalara ışık tutması açısından önemli olduğu düşünülmektedir.

LİMİTASYONLAR

Çalışmamıza dahil edilen olgularda, elimizdeki olanaklar doğrultusunda solunum fonksiyonlarından yalnızca pik ekspiratuar akımın değerlendirilmiş olması çalışmamızın bir limitasyonu olarak görülmektedir.

KAYNAKLAR

- Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol*. 2010;9(1):77-93.
- Van Essen AJ, Busch HF, te Meerman GJ, ten Kate LP. Birth and population prevalence of Duchenne muscular dystrophy in The Netherlands. *Hum Genet*. 1992;88(3):258-66.
- Drosiotou A, Ioannou P, Georgiou T, Mavrikiou E, Christopoulos G, Kyriakides T, et al. Neonatal screening for Duchenne muscular dystrophy: a novel semiquantitative application of the bioluminescence test for creatine kinase in a pilot national program in Cyprus. *Genet Test*. 1998;2(1):55-60.
- Bradley D, Parsons E. Newborn screening for Duchenne muscular dystrophy. *Semin Neonatol*. 1998;3(1):27-34.
- Emery AE. Population frequencies of inherited neuromuscular diseases-a world survey. *Neuromuscul Disord*. 1991;1(1):19-29.
- Jansen M, de Groot IJ, van Alfen N, Geurts A. Physical training in boys with Duchenne Muscular Dystrophy: the protocol of the No Use is Disuse study. *BMC Pediatr*. 2010;10:55.
- Hoffman EP, Brown RH, Kunkel LM. Dystrophin: the protein product of the Duchenne muscular dystrophy locus. *Cell*. 1987;51(6):919-28.
- Kanagawa M, Toda T. The genetic and molecular basis of muscular dystrophy: roles of cell-matrix linkage in the pathogenesis. *J Hum Genet*. 2006;51(11):915-26.
- Bartels B, Pangalila RF, Bergen MP, Cobben NA, Stam HJ, Robbroeck ME. Upper limb function in adults with Duchenne muscular dystrophy. *J Rehabil Med*. 2011;43(9):770-5.
- Manzur AY, Muntoni F. Diagnosis and new treatments in muscular dystrophies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2009;80(7):706-14.
- Yiu EM, Kornberg AJ. Duchenne muscular dystrophy. *Neurol India*. 2008;56(3):236-47.
- Biggar WD, Harris VA, Eliasoph L, Alman B. Long-term benefits of deflazacort treatment for boys with Duchenne muscular dystrophy in their second decade. *Neuromuscul Disord*. 2006;16(4):249-55.
- Roland EH. Muscular dystrophy. *Pediatr Rev*. 2000;21(7):233-7.
- Phillips MF, Quinlivan RC, Edwards RH, Calverley PM. Changes in spirometry over time as a prognostic marker in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med*. 2001;164(12):2191-4.
- Rideau Y, Jankowski LW, Grellet J. Respiratory function in the muscular dystrophies. *Muscle Nerve*. 1981;4(2):155-64.
- Bushby K, Bourke J, Bullock R, Eagle M, Gibson M, Quinby J. The multidisciplinary management of Duchenne muscular dystrophy. *Current Paediatrics*. 2005;15:292-300.
- Bothwell JE, Dooley JM, Gordon KE, MacAuley A, Camfield PR, MacSween J. Duchenne muscular dystrophy--parental perceptions. *Clin Pediatr (Phila)*. 2002;41(2):105-9.
- Karaduman A, Yılmaz Ö, Tüzün EH, Günel MK, Aras B, Mutlu A, et al. A comparison of quality of life in children with cerebral palsy and neuromuscular diseases. *Fizyoterapi Rehabilitasyon*. 2010;21(1):3-10.
- Rodillo E, Noble-Jamieson CM, Aber V, Heckmatt JZ, Muntoni F, Dubowitz V. Respiratory muscle training in Duchenne muscular dystrophy. *Arch Dis Child*. 1989;64(5):736-8.
- Aboussouan LS. Mechanisms of exercise limitation and pulmonary rehabilitation for patients with neuromuscular disease. *Chron Respir Dis*. 2009;6(4):231-49.
- Baiardini I, Minetti C, Bonifacino S, Porcu A, Klersy C, Petralia P, et al. Quality of life in Duchenne muscular dystrophy: the subjective impact on children and parents. *J Child Neurol*. 2011;26(6):707-13.
- Brooke MH, Griggs RC, Mendell JR, Fenichel GM, Shumate JB, Pellegrino RJ. Clinical trial in Duchenne dystrophy. I. The design of the protocol. *Muscle Nerve*. 1981;4(3):186-97.
- Ingemar SJ, Merkies AB, Faber CG. Outcome measures in Duchenne muscular dystrophy: Are we ready for the new therapeutic era? *Neuromuscul Disord*. 2009;19:447.
- Moxley RT. Functional testing. *Muscle Nerve*. 1990;13:26-9.
- Uneri ÖS, Ağaoğlu B, Coşkun A, Memik NC. Validity and reliability of Pediatric Quality of Life Inventory for the 2-to4-year-old and 5-to7-year old Turkish children. *Qual Life Res*. 2008;17:307-15.
- Davis SE, Hynan LS, Limbers CA, Andersen CM, Greene MC, Varni JW, et al. The PedsQL in pediatric patients with Duchenne muscular dystrophy: feasibility, reliability, and validity of the Pediatric Quality of Life Inventory Neuromuscular Module and Generic Core Scales. *J Clin Neuromuscul Dis*. 2010;11(3):97-109.
- Hayran M, Hayran M. Sağlık Araştırmaları için Temel İstatistik. Ankara: Art Ofset Matbaacılık Yayıncılık Organizasyon Ltd. Şti; 2011.
- Buchanan DC, LaBarbera CJ, Roelofs R, Olson W. Reactions of families to children with Duchenne muscular dystrophy. *Gen Hosp Psychiatry*. 1979;1(3):262-9.
- Abi Daoud MS, Dooley JM, Gordon KE. Depression in parents of children with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatr Neurol*. 2004;31(1):16-9.
- Nereo N, Fee RJ, Hinton VJ. Parental stress in mothers of boys with Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Psychol*. 2003;28(7):473-84.
- Chen JY, Chen SS, Jong YJ, Yang YH, Chang YY. A comparison of the stress and coping strategies between the parents of children with Duchenne muscular dystrophy and children with a fever. *J Pediatr Nurs*. 2002;17(5):369-79.
- Eiser C, Morse R. A review of measures of quality of life for children with chronic illness. *Arch Dis Child*. 2001;84(3):205-11.
- Grootenhuis MA, de Boone J, van der Kooij AJ. Living with muscular dystrophy: health related quality of life consequences for children and adults. *Health Qual Life Outcomes*. 2007;5:31.
- Bray P, Bundy AC, Ryan MM, North KN, Everett A. Health-related quality of life in boys with Duchenne muscular dystrophy: agreement between parents and their sons. *J Child Neurol*. 2010;25(10):1188-94.
- Ansved T. Muscular dystrophies: influence of physical conditioning on the disease evolution. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*. 2003;6:435-9.
- Bar-Or O. Role of exercise in the assessment and management of neuromuscular diseases in children. *Med Sci Sports Exerc*. 1996;28:421-7.
- Lovering RM, Porter NC, Bloch RJ. The muscular dystrophies: from genes to therapies. *Phys Ther*. 2005;85(12):1372-88.
- Grange RW, Call JA. Recommendations to define exercise prescription for duchenne muscular dystrophy. *Exerc Sport Sci Rev*. 2007;35(1):12-7.