



Spinal musküler atrofi olgularda ev programının kas kuvveti ve motor fonksiyon üzerine etkileri

Bahar Başoğlu, Ayşe Karaduman, Özgen Aras

[Başoğlu B, Karaduman A, Aras Ö. Spinal musküler atrofi olgularda ev programının kas kuvveti ve motor fonksiyon üzerine etkileri. Fizyoter Rehabil. 2006;17(1):3-9.]

Research Report

B Başoğlu

Hacettepe University, School of Physical Therapy and Rehabilitation, Ankara, Turkey, PT, MSc

A Karaduman

Hacettepe University, School of Physical Therapy and Rehabilitation, Ankara, Turkey, PT, PhD, Prof

Ö Aras

Hacettepe University, School of Physical Therapy and Rehabilitation, Ankara, Turkey, PT, PhD

Address correspondence to:

Uz. Fzt. Bahar Başoğlu
Hacettepe University, School of Physical Therapy and Rehabilitation, 06100 Sımanpazarı
Ankara, Turkey
E-mail: baharbasoglu@yahoo.com

Amaç: Bu çalışmanın amacı spinal musküler atrofi tip 2 ve tip 3'lü olgulara uygulanan ev programının kas kuvveti ve motor fonksiyon üzerine olan etkilerini incelemektir. **Gereç ve yöntem:** Çalışmaya spinal musküler atrofi tip 2 ve tip 3 tanılı 20 olgu alındı. Eklem hareket açıklığı, kas kısalıkları, manuel kas kuvveti ve motor fonksiyon açısından değerlendirilen her olgu uygun ev programı ile izlendi. İlk değerlendirmeyi takip eden 3. ve 6. aylarda değerlendirme işlemi tekrar edildi. **Sonuçlar:** Ev programı öncesinde ve sonrasında eklem hareketlerindeki limitasyonlarda, kas kısalıklarında ve kas kuvvetinde istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p>0.05$). Hammersmith fonksiyonel motor skaladaki değişim anlamlıydı ($p<0.05$). **Tartışma:** Bu çalışmada ev programına, fonksiyonel yetenekler kas kuvvetinden daha iyi cevap vermiştir. Etkinliğin daha iyi bir şekilde değerlendirilmesi için daha uzun süreli ve homojen gruplarla yapılan çalışmalara ihtiyaç vardır.

Anahtar kelimeler: Spinal musküler atrofi, Kas kuvveti, Motor aktivite.

The effects of home program on muscle strength and motor function in subjects with spinal muscular atrophy

Purpose: The aim of the study was to investigate the effects of a home program on muscle strength and motor function in subjects with spinal muscular atrophy type 2 and type 3. **Material and methods:** Twenty subjects with diagnosis of spinal muscular atrophy type 2 and type 3 were included in the study. Range of motion, muscle shortness, manual muscle strength and motor function were evaluated, and each subject was followed with an appropriate home program. At the third and sixth months after the first evaluation, the evaluation procedure was repeated. **Results:** There were no significant differences in the range of motion, muscle shortness and muscle strength before and after the home program. The difference in Hammersmith functional motor scale was significant ($p<0.05$). **Conclusion:** In this study, functional abilities responded better than muscle strength to a home program. Further prospective long-term studies on homogeneous groups are needed to investigate the effects more accurately.

Key words: Spinal muscular atrophy, Muscle strength, Motor activity.

Spinal kaslar atrofiler (SMA) medulla spinalis'in ön boynuz hücrelerinin ve şiddetli formlarında bulbus'taki motor çekirdeklerin dejenerasyonuna bağlı olarak gelişen, iskelet kaslarında zayıflık ve harabiyete neden olan kalıtsal bir grup hastalığın genel adıdır.^{1,2} Hastalıklar, başlangıç yaşı ve kazanılan maksimum motor yeteneklere göre 3 grup altında sınıflandırılır. Tip 1 SMA'nın en şiddetli formudur, desteksiz oturma yeteneğini kazanamayan olgular genellikle 2 yaş öncesinde şiddetli solunum problemlerinden kaybedilirler. Tip 2 SMA, 18 aydan önce başlar, etkilenen çocuklar desteksiz oturabilirler ancak bağımsız olarak ayağa kalkıp yürüyemezler. Tip 3 SMA'nın en hafif formudur, etkilenen çocuklar bağımsız ayakta durabilirler ve yürüme yeteneğini kazanırlar.³

Spinal kas atrofilerde hastalığı ortadan kaldıracak tıbbi ya da cerrahi herhangi bir tedavi yöntemi bulunmamaktadır. Bu nedenle fizik tedavi ve rehabilitasyon uygulamaları hastalığın tedavisinde ve yaşam kalitesinin geliştirilmesinde büyük önem taşımaktadır. Çeşitli derecelerde fonksiyonel yetersizliğe sahip hastalarda deformite ve kontraktürlerin meydana gelmesini önlemek, vücut düzgünlüğünü korumak, motor fonksiyonları ve ambulasyonu korumak ve devam ettirmek, kişiyi kendi yetersizlikleri içerisinde maksimum bağımsızlığa ulaştırmak ve bu hastalıkların olumsuz etkilerini en aza indirmek fizyoterapi ve rehabilitasyon çalışmalarının ana hedefini oluşturmaktadır.⁴

SMA'lı olgularda rehabilitasyon 24 saate yayılması gereken bir süreçtir ve içinde ailenin de önemli bir rol aldığı ekip çalışmasını gerektirir. Ülkemizde gerek hastaların büyük bir kısmının rehabilitasyon masraflarını karşılayacak sosyal güvencelerinin olmaması gerekse yaşadıkları yerlerde rehabilitasyon hizmeti verecek merkezlerin bulunmaması nedeniyle ev programı uygulamaları büyük önem kazanmaktadır.

Literatürde SMA'lı hastalarda ev programının kas kuvveti ve motor fonksiyonlar üzerine olan etkilerini araştıran bir çalışmaya rastlanmamıştır. Bu çalışmanın amacı tip 2 ve tip 3 SMA'lı olgulara uygulanan ev programının kas kuvveti ve motor fonksiyonlar üzerine olan etkilerini incelemektir.

Gereç ve yöntem

Birey

Çalışma, spinal kas atrofisi tip 2 ve tip 3 tanısı ile takip edilen 35 olgu ile başladı, ancak çocuklarını düzenli olarak kontrole getirmeyen ailelerin ev programını da düzenli uygulamayacağı düşünülerek 15 olgu çalışmadan çıkarıldı. Diğer olguların aileleri ile sık aralıklarla telefon görüşmesi yapıldı ve kendilerine verilen ev programını istenen şekilde uygulamaları sağlandı.

Çalışmamıza yaş ortalamaları 6.75±4.36 yıl olan 9'u kız (% 45) ve 11'i erkek (% 55) toplam 20 olgu alındı. Bu olguların 8'i (% 40) SMA tip 2 ve 12'si (% 60) SMA tip 3 tanısı ile izlendi. Tip 2 olgularının ambulasyon yeteneği yoktu, tip 3 olgularında yürüme yeteneğini kaybetmiş üç olgu dışında ambulasyon yeteneği mevcuttu.

Çalışma öncesinde ailelere detaylı bilgi verilerek bilgilendirilmiş onam alındı. Olguların yaş, boy uzunluğu ve vücut ağırlığına ait bilgiler Tablo 1'de verildi.

Yöntem

Değerlendirme

Çocukların büyüme çağına olması nedeniyle boy uzunluğu ve vücut ağırlığı değerleri takip edildi.

Alt ve üst ekstremitelerdeki eklem hareket açıklığı değerlendirildi, limitasyon olduğu saptanan olgularda gonyometrik ölçüm yapılarak, pasif limitasyon açıları kaydedildi.

Kalça fleksörleri, hamstringler, gastro-soleus, lumbal ekstansörler ve M. Tensor fascia latae'ya kısalık testi yapıldı ve sonuçlar 'normal' veya 'kısa' olarak kaydedildi.

Olguların kas kuvveti Dr. Lovett'in manuel kas testi kullanılarak değerlendirildi. Değerlendirme sonrasında üst, alt ekstremiteler ve gövdede bulunan toplam 34 kastan alınan değerler toplanarak toplam (minimum: 0- maksimum: 170) skor elde edildi.

Olguların motor fonksiyonları SMA'lı çocuklara yönelik geliştirilen Hammersmith fonksiyonel motor skala ile değerlendirildi. Motor yetenekler, hastalığın seyri ve tedaviye olan cevabı hakkında objektif bilgi veren bu skala toplam 20 aktivite içermektedir. Bu skalada, çocuğun her aktivitedeki performansı, yapamaz (0), yardımla

yapabilir (1) ve bağımsız (2) şeklinde puanlandı, 20 aktiviteden elde edilen değerler toplanarak 'toplam skor' oluşturuldu (maksimum 40 puan).^{5,6}

Olgular ev programı verilmeden önce ve ev programı sonrasındaki 3. ve 6. aylarda değerlendirildi.

Tedavi

Çalışmaya katılan olgular, yapılan ilk değerlendirmeden sonra kendilerine özel ev programı ile izlendi. Bu programda, normal eklem hareketleri olgunun kas kuvvetine göre pasif, aktif yardımcı, aktif ya da uygun ağırlıklar kullanılarak dirençli olarak yaptırıldı. Seçilen ağırlıkla istenilen hareket sınırının tamamlanmasına ve olguların bu ağırlıkla hareketi 10 kez tekrar edebilmelerine dikkat edildi. Normal eklem hareketlerine ek olarak karın ve sırt kasları için izotonik egzersizler önerildi. Yapılan değerlendirme sonrasında kısıklık tespit edilen kaslara, olgunun durumuna göre aktif ya da pasif germe egzersizleri önerildi.

Çalışmaya alınan olgulardan, her hareketi 10 tekrarlı olmak üzere günde 3 kez yapmaları istendi. Egzersiz programın doğru bir biçimde uygulanabilmesi için her aileye aile eğitim programı uygulandı. Egzersizler ailelerin anlayabileceği şekilde hasta üzerinde gösterildi. Ailelerden gösterilen egzersizlerin her birini uygulamaları istendi ve bu sırada görülen yanlışlar düzeltilti. Egzersiz sırasında olgunun aktif katılımının sağlanmasının önemi ve aşırı yorgunluğa neden olmamak için dinlenme araları verilmesi gerektiği konusunda aileler bilgilendirildi.

Bu uygulamalara ek olarak, vücut düzgünlüğünü korumak ve gelişebilecek kontraktürlere engel olabilmek amacıyla, ailelere çocuklarını gün boyu nasıl pozisyonlamaları gerektiği konusunda bilgi verildi. Uzun süreli oturma gibi kalça ve dizlerin uzun süre bükülü kalacağı pozisyonlardan kaçınmaları gerektiği belirtildi ve çocuklarını gün içinde en az üç kez tolere edebilecekleri sürelerde yüzüstü yatırmaları önerildi.

Gerek görülen olgularda, ayak bileği limitasyonları için bilateral polietilen gece moldu (PAFO), ayakta durma ve ileride yürüme potansiyeli olduğu düşünülen olgulara uzun yürüme cihazı ve yürüteç adaptasyonları önerildi.

Ailelere uygun tekerlekli sandalyenin özellikleri konusunda bilgi verildi, baş ve gövde kontrolü yeterli düzeyde olmayan olguların oturma düzeneklerinde ve tekerlekli sandalyelerinde gerekli düzenlemeler yapıldı.

İstatistiksel analiz:

Ev programı öncesinde ve sonrasındaki 3. ve 6. aylarda kas kuvveti, motor fonksiyonlar ve eklem hareket açıklığındaki değişikliklerin karşılaştırılmasında Friedman testi kullanıldı. Kısıklık ölçümlerinin karşılaştırılmasında bağımlı gruplarda iki yüzde arasındaki farkın önemlilik testi kullanıldı. İstatistiklerde 0.05 yanılma düzeyi seçildi.

Sonuçlar

Çalışmamızda ilk değerlendirmeyi takiben ayak bileklerinde dorsi fleksiyon limitasyonu olan 4 olguya, bilateral polietilen gece moldu, ayakta durma potansiyeli olan tip 3'lü bir olguya da gövde korseli uzun yürüme cihazı yapıldı.

Ev programı öncesinde yapılan değerlendirmede olguların boy ve vücut ağırlıklarına ait değerlerin o yaş grubuna göre normal kabul edilen sınırlar arasında olduğu görüldü. Olguların boy ve vücut ağırlıklarında, ev programı sonrasındaki 3. ve 6. aylarda, ev programı öncesine göre anlamlı bir artış saptandı ($p<0.05$) (Tablo 1).

Ev programı öncesinde ve sonrasında eklem hareketlerinde tespit edilen limitasyonlarda, kas kısıklıklarında ve kas kuvvetinde istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p>0.05$) (Tablo 2-4).

Olguların, Hammersmith fonksiyonel motor skalasından aldıkları puanlar ev programını takip eden 6. aydaki değerlendirmede anlamlı olarak arttı ($p<0.05$) (Tablo 4).

Tartışma

Nöromusküler hastalıklar kas zayıflığı ile karakterize bir grup hastalığın genel adıdır. Klinik olarak farklılıklar göstermelerine rağmen, çoğu ilerleyici özellikte olan bu hastalıkların ortak özelliği çeşitli derecelerde fonksiyonel kayıplara yol açmalarıdır.

Tablo 1. Olguların fiziksel özellikleri (N=20).

	EP öncesi X±SD	EP sonrası 3. ay X±SD	EP sonrası 6. ay X±SD	
Yaş	6.8±4.4	-	-	
Boy (cm)	108.7±26.3	111.8±25.7	115.6±24.7	**
Vücut ağırlığı (kg)	20.4±11.6	21.5±12.1	22.3±12.6	**
Cinsiyet (K (%) / E (%))	9 (45) / 11 (55)	-	-	

** p<0.05. EP: Ev programı.

Tablo 2. Olguların eklem hareket limitasyonlarının ev programı öncesinde ve sonrasındaki değerleri (°) (N=20).

	EP öncesi		EP sonrası 3. ay		EP sonrası 6. ay		
	Sağ	Sol	Sağ	Sol	Sağ	Sol	
	X±SD	X±SD	X±SD	X±SD	X±SD	X±SD	
Ayak bileği dorsifleksiyonu	11.5±14.2	8.3±11.0	9.0±11.4	8.4±10.3	8.5±11.7	6.8±9.6	*
Diz ekstansiyon	3.0±7.2	4.9±10.3	4.2±9.1	5.3±10.9	3.6±9.2	4.7±11.4	*
Kalça ekstansiyon	1.8±7.8	1.5±6.7	1.8±7.8	1.5±6.7	1.8±7.8	1.5±6.7	*

* p>0.05. EP: Ev programı.

Tablo 3. Olguların kas kısalıklarının ev programı öncesinde ve sonrasında dağılımı (N=20).

	EP öncesi n (%)	EP sonrası 3. ay n (%)	EP sonrası 6. ay n (%)	
Hamstringler	16 (80)	16 (80)	14 (70)	*
Kalça fleksörleri	9 (45)	10 (50)	8 (40)	*
Lumbar ekstansörler	2 (10)	1 (5)	1 (5)	*
Gastrosoleus	13 (65)	10 (50)	11 (55)	*
M. Tensor fascia latae	2 (10)	3 (15)	3 (15)	*

* p>0.05. EP: Ev programı.

Tablo 4. Olguların toplam kas skorları ve Hammersmith fonksiyonel motor skala değerlerinin karşılaştırılması (N=20).

	EP öncesi X±SD	EP sonrası 3. ay X±SD	EP sonrası 6. ay X±SD	
Toplam kas skoru (0-340)	104.78±27.79	105.19±28.53	104.89±28.13	*
Hammersmith (0-40)	24.80±14.89	25.85±14.85	26.45±14.61	**

* p>0.05, ** p<0.05. EP: Ev programı.

Büyüme kas kuvvetinin statik bir seyir izlediği hastalıklarda fonksiyonel yetenekler üzerinde olumsuz bir etki meydana getirmektedir.^{3,7} Çalışmamızda olguların, boy uzunluğu ve vücut ağırlıklarındaki artışa ve kas kuvvetinin değişmeden kalmasına rağmen fonksiyonel düzeylerinde meydana gelen olumlu gelişmenin, düzenli olarak uygulanan ev programının etkisi ile olduğu düşünüldü.

Nöromusküler sistemi etkileyen pek çok hastalıkta olduğu gibi SMA'lı hastalarda da kas zayıflığı ve eklem çevresinde yer alan kaslar arasındaki kuvvet dengesizliği nedeniyle eklem limitasyonları gelişebilir.^{8,9} Germe egzersizleri, normal eklem hareketleri, sıcak uygulamalar, pozisyonlama, ayakta duruşun ve ambulasyonunun devamının sağlanması için ortez yaklaşımları literatürde limitasyonların önlenmesi için sıklıkla kullanılan yöntemlerdir.^{10,11}

Karaduman, çalışmasında 23 primer kas hastası olguyu 6 ay boyunca fizik tedavi ve rehabilitasyon programı ve cihaz ile takip etmiştir. Bu süre sonunda 18 hastanın ayak bileği dorsifleksiyon limitasyonunun tamamen ortadan kalktığını saptamıştır.¹²

Limitasyon değerlerinin hızla ilerleyebileceği göz önüne alındığında çalışmamızda limitasyon derecelerinde anlamlı bir artışın olmaması uyguladığımız rehabilitasyon programının etkinliğini düşündürdü.

Nöromusküler hastalıklarda, kas kuvvetinde artış elde etmek ve fonksiyonel yetenekleri en iyi düzeyde tutmak, çocuk ve yetişkinler için rehabilitasyonun ortak hedeflerindedir.^{13,14} Literatürde egzersiz programının kas kuvveti ve fonksiyonel durum üzerinde olan potansiyel faydalarını gösteren pek çok çalışma olmasına karşın, bu çalışmalarda farklı tanımlara sahip hastalar yer almıştır.¹⁵⁻¹⁸ Spesifik olarak SMA'lı hastalarda egzersizin etkilerini gösteren bir çalışmaya rastlanmamaktadır.

Kilmer ve arkadaşları yavaş ilerleyen nöromusküler hastalıklarda orta ve yüksek dirençli egzersiz programının kas kuvveti üzerine olan pozitif etkilerini göstermişlerdir.¹⁹

McCartney ve arkadaşlarının kas hastalığı olan bireylerde egzersizin etkisini araştırdığı çalışmada beş olgudan üçü SMA 2 tanısına

sahipti. Bu çalışmada dinamik ağırlık eğitiminin yavaş ilerleyen kas hastalarında kas lifi harabiyeti olmadan kuvvet ve endüransı geliştirdiği gösterilmiştir.²⁰

Drory ve arkadaşları, 25 amiyotrofik lateral sklerozlu (ALS) olguya dört ekstremite ve gövdeyi içine alan egzersiz programı vermiştir. Kas kuvvetinin ve endüransının geliştirilmesini hedefleyen bu programda orta şiddetli ağırlıklar kullanılmış ve hastalardan bu programı evde her gün iki kez uygulamaları istenmiştir. Egzersiz programını takip eden 6. ayın sonunda yapılan değerlendirmede olguların kas kuvveti ve fonksiyonel düzeylerinin zamanla azaldığı fakat egzersiz yaptırılan grupta fonksiyonlardaki gerilemenin daha az olduğu belirtilmiştir. Bu çalışmanın sonunda 'özür' parametresi olan fonksiyonel düzeyin egzersize kas kuvvetinden daha iyi cevap verdiğini belirtmişlerdir.²¹

SMA'da kas kuvvetinin değişmeden kalması, hastalığın doğal seyrinin bir göstergesidir. Bununla beraber fonksiyonlarda zamanla azalma meydana gelebileceği rapor edilmiştir.²² Çalışmamızda rehabilitasyonu takiben kas kuvvetinde istatistiksel olarak anlamlı bir değişiklik olmaksızın fonksiyonel yetenekler gelişmiştir. SMA'nın statik ya da yavaş ilerleyen karakterini göz önüne aldığımızda 6 aylık süreçte kas kuvvetinde bir değişiklik olmaması beklenen bir sonuçtur. Bununla beraber rehabilitasyon uygulamalarıyla motor fonksiyonlarda meydana gelen gelişme, Drory ve arkadaşlarının öne sürdüğü gibi, egzersize fonksiyonel durumun kas kuvvetinden daha iyi cevap vermesinden kaynaklanmış olabilir.²¹ Buna karşın, pek çok SMA çalışmasında gösterilen fonksiyonel kayıp düşünüldüğünde olgularımızın motor fonksiyonlarında meydana gelen gelişme uyguladığımız rehabilitasyonun başarısı olabilir.

İlerleyici özellikte olmayan nöromusküler hastalıklarda da oluşabilen çeşitli fonksiyonel yetersizlikler kişinin günlük yaşamını zorlaştırmaktadır. Bu tür hastalıklarda en azından kişinin mevcut fonksiyonlarını korumak, kendi yetersizlikleri içerisinde bağımsızlığını sağlamak ve topluma kazandırmak rehabilitasyonun ana hedeflerindedir.⁴ Bu nedenle özüre neden olan pek çok hastalıkta tedavinin temeli fonksiyonel

kazanımlar üzerine kurulur. Egzersiz eğitimi, nöromusküler hastalığa sahip çocuklarda günlük yaşam aktivitelerini ve motor bağımsızlığı olumlu yönde etkilemektedir. Fiziksel aktivite programlarının serebral paralizi ve diğer nöromusküler hastalıklarda yürüme ile ilişkili olmayan motor becerileri geliştirdiği gösterilmiştir.²³⁻²⁴

Ev programı uygulamalarının etkinliğini değerlendiren çok sayıda çalışma yapılmaktadır. Bu çalışmaların sonucunu doğrudan etkileyeceği için egzersiz programlarının uyum yani düzenli yapılıp yapılmadığının kontrolü pek çok klinisyen ve araştırmacı için önem taşımaktadır. Önerilen ev programının düzenli yapılmaması, çalışma sonuçlarını olumsuz etkileyecek ve araştırmacıyı yanlış yönlendirecektir.²⁵

Drory, ALS'li olgularda ev egzersiz programının etkinliğini değerlendirdiği çalışmada, hastaları 14 günde bir arayarak ev programına uyumu kontrol etmiştir.²¹ Bizde çalışmamızda, ailelerle yaptığımız düzenli telefon görüşmeleri ile ev programının düzenli olarak uygulanmasını sağladık ve uyum probleminin en aza indirilmesini hedefledik.

SMA'nın klinik çeşitliliği göz önüne alındığında, uygulanan tedavinin etkinliğini göstermek zordur. Belki de en iyi yöntem benzer klinik özelliklere sahip, mevcut fonksiyonları birbiri ile uyumlu bir kontrol grubu oluşturmaktır. Ancak böyle bir grubu oluşturmak önemli bir problemdir. Aynı zamanda kontrol grubunda yer alacak hastaların bu süreçte fizik tedavi ve rehabilitasyon programına alınmaması etik olarak uygun değildir.¹⁴

Çalışmamızda diğer bir limitasyon, hastalığın statik seyri dikkate alındığında çalışma süresinin yeterince uzun olmamasıdır. Çalışmamıza katılan ailelerin ekonomik yetersizlikleri ve hastaların kontrolde gelişte yaşadıkları zorluklar daha uzun süreli bir çalışma planlanmasına engel oluşturdu.

Sonuç olarak tanımlayıcı nitelikteki çalışmamızda, SMA'nın doğal seyri gereği zamanla fonksiyonel yeteneklerde meydana gelebilecek kayba rağmen, ev programı ile fonksiyonel yeteneklerde gelişme elde edilmiş ve uzun vadede fonksiyonlarda meydana gelebilecek kayıpların önlenmesi ya da geciktirilmesi açısından

ev programının önemi ortaya konulmuştur. İleride yapılacak çalışmalarda benzer fonksiyonel özellikteki hasta gruplarında, farklı tedavi yaklaşımların etkileri, uzun sürelerde incelenmelidir.

Kaynaklar

1. Mercuri E, Bertini E, Messina S, et al. Pilot trial of phenylbutyrate in spinal muscular atrophy. *Neuromuscul Disord.* 2004;14:130-135.
2. Merlini L, Bertini E, Minetti C, et al. Motor function-muscle strength relationship in spinal muscular atrophy. *Muscle Nerve.* 2004;29:548-552.
3. Kroksmark A, Beckung E, Tulinius M. Muscle strength and motor function in children and adolescents with spinal muscular atrophy 2 and 3. *Eur J Paediatr Neurol.* 2001;5:191-198.
4. Karaduman A, Erbahçeci F, Topaloğlu H. Nöromusküler sistem hastalıklarında rehabilitasyon. *Fizyoter Rehabil.* 1991;6:38-46.
5. Merlini L, Estournet B, Iannaccone S, et al. 59th ENMC International workshop: European SMA randomised trial. *Neuromuscul Disord.* 2002;12:201-210.
6. Main M, Kairon H, Mercuri E, et al. The Hammersmith functional motor scale for children with spinal muscular atrophy: a scale to test ability and monitor progress in children with limited ambulation. *Eur J Paediatr Neurol.* 2003;7:155-159.
7. Dubowitz V. Chaos in the classification of SMA: a possible resolution. *Neuromuscul Disord.* 1995;5:3-5.
8. Vignos PJ. Management of musculoskeletal complications in neuromuscular disease: limb contractures and the role of stretching. *Phys Med Rehabil.* 1988;2:509-536.
9. Willig TN, Bach JR, Rouffet MJ, et al. Correlation of flexion contractures with upper extremity function and pain for spinal muscular atrophy and related congenital myopathy patients. *Am J Phys Med Rehabil.* 1995;74:33-38.
10. Eng GD, Binder H, Koch B. Spinal muscular atrophy: experience in diagnosis and rehabilitation management of 60 patients. *Arch Phys Med Rehabil.* 1984;65:549-553.
11. Granata C, Cornelio F, Mattutini P, et al. Promotion of ambulation of patients with spinal muscular atrophy by early fitting of knee-ankle-foot orthoses. *Dev Med Child Neurol.* 1987;29:221-224.
12. Karaduman A. Progresif musküler distrofi çocuklarda fizyoterapi ve rehabilitasyon. Hacettepe Üniversitesi, Yayınlanmamış Doktora Tezi. Ankara; 1989.
13. Steffensen B, Lyager S, Werge B, et al. Physical capacity in non-ambulatory people with Duchenne muscular dystrophy or spinal muscular atrophy: a longitudinal study. *Dev Med Child Neurol.* 2002;44:623-632.

14. Tomassoni T. Role of exercise in the assessment and management of neuromuscular disease in children. *Med Sci Sports Exerc.* 1996;28:421-427.
15. Aitkens SG, McCrory MA, Kilmer DD, et al. Moderate exercise program: its effect in slowly progressive neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil.* 1993;74:711-715.
16. Zerres K, Rudnik S, Forest E, et al. A collaborative study on the natural history of childhood and juvenile onset proximal spinal muscular atrophy (type 2 and type 3 sma): 569 patients. *J Neurol Sci.* 1997;146:67-72.
17. Fowler WM. Rehabilitation management of muscular dystrophy and related disorders: comprehensive care. *Arch Phys Med Rehabil.* 1982;63:322-328.
18. Wright NC, Kilmer DD, McCrory MA, et al. Aerobic walking in slowly progressive neuromuscular disease: effect of a 12 week program. *Arch Phys Med Rehabil.* 1996;77:64-69.
19. Kilmer DD, McCrory MA, Wright NC, et al. The effect of high resistance exercise program in slowly progressive neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil.* 1994;75:560-563.
20. McCartney N, Moroz D, Garner SH, et al. The effects of strength training in patients with selected neuromuscular disorders. *Med Sci Sports Exerc.* 1988;20:362-368.
21. Drory V, Goltsman E, Reznik J, Mosek A, et al. The value of muscle exercise in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Sci.* 2001;191:133-137.
22. Iannaccone ST, Russman BS, Browne RH, et al. Prospective analysis of strength in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol.* 2000;2:97-101.
23. Berg K. Effect of physical training of school children with cerebral palsy. *Acta Paediatr Scan.* 1970;204(Suppl):S27-33.
24. Burton A, Davis W. Optimizing the involvement and performance of children with physical impairments in movement activities. *Pediatr Exerc Sci.* 1990;2:46-56.
25. Evangelista LS, Dracup K, Erickson V, et al. Validity of pedometers for measuring exercise adherence in heart failure patients. *J Card Fail.* 2005;11:366-371.