

## ORIGINAL ARTICLE

# Duchenne musküler distrofi çocuklarda fonksiyonel seviye ile gövde kontrolü ve solunum fonksiyonları arasındaki ilişki

Gökçe Yağmur GÜNEŞ<sup>1</sup>, Öznur YILMAZ<sup>2</sup>

**Amaç:** Bu çalışmada Duchenne Musküler Distrofi (DMD)'li çocukların alt ekstremitte fonksiyonel seviyesi ile gövde kontrolü ve solunum fonksiyonları arasındaki ilişkinin incelenmesi amaçlandı.

**Yöntem:** Çalışmamıza yaşları 6-16 yıl arasında, 23 Duchenne Musküler Distrofi'li çocuk dahil edildi. Çocukların alt ekstremitte fonksiyonel seviyesi (Brooke Alt Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması), gövde kontrolü, (Gövde Kontrol Ölçüm Skalası), kas kuvveti (manuel kuvvet ölçüm cihazı) ve solunum fonksiyonları (Solunum Fonksiyon Testi) değerlendirildi.

**Bulgular:** Çalışmamızda Brooke Alt Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması'nın, Gövde Kontrol Ölçüm Skalası'nın statik oturma dengesi, dinamik oturma dengesi, dinamik uzanma (denge reaksiyonları) alt başlıkları ve toplam puanı ve solunum fonksiyonlarının FVC ve PEF beklenen yüzde değerleri ile anlamlı düzeyde ilişkili olduğu ( $p<0,01$ ) gösterildi. Alt ekstremitte fonksiyonları ile gövde, boyun kas kuvveti ve solunum fonksiyonlarının FEV1 ve FEV1/FVC beklenen yüzde değerleri arasında anlamlı bir ilişki tespit edilemedi ( $p>0,05$ ).

**Tartışma:** Çalışmamızda Duchenne Musküler Distrofi'de, gövde kontrolü ve solunum fonksiyonlarının alt ekstremitte fonksiyonel seviyesi üzerinde önemli rol oynadığı gösterildi. Bu sonuçlar çocukların fonksiyonel seviyesinin belirlenmesinde solunum parametreleriyle birlikte gövdenin de etkili olabileceğini ve Duchenne Musküler Distrofi'ye yönelik değerlendirme yaklaşımlarına erken dönemden itibaren gövde kontrolünün de eklenmesinin gerekliliğini düşündürdü.

**Anahtar Kelimeler:** Duchenne musküler distrofi, Postüral denge, Ambulasyon, Solunum fonksiyon testi.

## The relationship between functional level, trunk control and pulmonary functions in children with Duchenne muscular dystrophy

**Purpose:** The aim of this study was to investigate the relationship between lower extremity functional level and trunk control and pulmonary functions in children with Duchenne Muscular Dystrophy.

**Methods:** 23 children with Duchenne Muscular Dystrophy, between the ages of 6-16 years were included in the study. Functional classification of lower extremities in children (Brooke Lower Extremity Functional Classification), trunk control (Trunk Control Measurement Scale), muscle strength (handheld dynamometer) and respiratory functions (Respiratory Function Test) was evaluated.

**Results:** In our study, it was shown that Brooke Lower Extremity Functional Classification was significantly associated with static sitting balance, dynamic sitting balance, dynamic reach (balance reactions) parameters and total score of Trunk Control Measurement Scale, and FVC and PEF expected percentage values ( $p<0.01$ ). No significant relationship was found between lower extremity functions and trunk, neck muscle strength and FEV1 and FEV1 / FVC expected percentage values of respiratory functions ( $p>0.05$ ).

**Conclusion:** In our study, it was shown that trunk control and pulmonary functions play an important role on lower extremity functional level in Duchenne Muscular Dystrophy. These results suggested that the trunk can be effective in determining the functional level of the children together with the respiratory parameters, and that trunk control should be added to the evaluation approaches for Duchenne Muscular Dystrophy from the early stage.

**Keywords:** Duchenne muscular dystrophy, Postural balance, Ambulation, Respiratory function test.

1: Akdeniz University Faculty of Health Sciences, Physiotherapy and Rehabilitation Department, Antalya, Turkey.

2: Hacettepe University, Faculty of Health Sciences, Physiotherapy and Rehabilitation Department, Ankara, Turkey.

Corresponding Author: Gökçe Yağmur Güneş: : g.yagmur.g@gmail.com

ORCID IDs (order of authors): 0000-0001-8651-8318; 0000-0002-0855-9541

Received: April 15, 2019. Accepted: August 28, 2019.



**D**uchenne musküler distrofi (DMD), distrofin geninin mutasyonundan kaynaklanan X'e bağlı resesif bir kas hastalığıdır.<sup>1,2</sup> DMD'li çocuklarda ilerleyici kas dejenerasyonu; kas kuvvetsizliği, ambulasyon kaybı, solunum fonksiyon bozukluğu ve kardiyomyopati ile sonuçlanır.<sup>3,4</sup> Hastalığın ilerleyen dönemlerinde kas zayıflığının ve kontraktürlerin artmasıyla birlikte eklemlerdeki hareket kısıtlanmaktadır ve fonksiyon kaybı meydana gelmektedir.<sup>5</sup>

Sağlıklı yetişkinlerde ve çocuklarda fonksiyonel aktivitelerin yerine getirilmesi için gövde ve üst ekstremitelerde koordineli bir şekilde hareket eder. DMD'li çocuklar da ise fonksiyonel aktiviteler, azalan üst ekstremitelerde fonksiyonlarının gövde hareketleriyle kompanse edilmesi ile gerçekleşir.<sup>6</sup>

DMD hastalarında oturmak, manuel aktivitelerde bulunmak ve ayakta durma, yürüme gibi alt ekstremitelerde fonksiyonlarını gerçekleştirmek için gövde kas kuvveti korunmalıdır.<sup>7</sup> Ayrıca başın ve ekstremitelerin serbest ve seçici hareketleri sırasında vücudu sabit bir pozisyonda tutabilmek için gövde kontrolü esastır.<sup>8</sup> Ancak DMD'li çocuklarda gövde kontrolünün ambulatuar dönemden non-ambulatuar döneme doğru geçişte gittikçe azaldığı bilinmektedir<sup>6</sup> ve DMD'li çocuklarda ambulasyonun korunması çocuğun fonksiyonel seviyesi ve yaşam süresi açısından büyük öneme sahiptir.<sup>9</sup> Bu yüzden DMD'li çocuklarda gövde kontrolünün alt ekstremitelerde fonksiyonel seviyesi ile ilişkinin bilinmesi, kompensatuar gövde hareketlerinin kullanımını anlamak, egzersiz programını tasarlamak, yardımcı cihaz uygulamalarına karar vermek gibi yaklaşımların belirlenmesi açısından önemlidir.

Solunum fonksiyonlarının normal olarak devam edebilmesi, nöromusküler sistemin fonksiyonel komponentlerinin sağlığına bağlıdır.<sup>10</sup> Rektus abdominus, transversus abdominus, internal ve eksternal oblik abdominal kaslar gövde kaslarıdır ve aynı zamanda diyaframın mekanik avantajını arttıran, solunuma yardımcı ekspiratuar kaslardır. Özellikle öksürme gibi zorlu ekspirasyon sırasında oluşan yetersizlikle bu kasların zayıflığı açıkça ortaya çıkmaktadır.<sup>11</sup> Bu solunum kasları nöromusküler hastalıklarda mutlaka etkilenerek zayıflamaktadır ve bu durumun hastalığın geç döneminde solunum yetmezliğine yol açtığı

bilinmektedir.<sup>12</sup> Literatürde bağımsız yürüdükleri erken evrede DMD hastalarının solunum fonksiyonlarının henüz etkilenmediği ancak bağımsız yürümenin sona erdiği geç evrede solunum fonksiyonlarında ciddi bir düşüş yaşandığı belirtilmektedir.<sup>5</sup>

Tedavilerde yaşanan gelişmelerle DMD hastalarının sağ kalım süresinin artması çocukların fonksiyonel seviyenin daha uzun süre korunması gerektiğini göstermektedir.<sup>13</sup> Bu nedenle DMD'li çocuklarda fonksiyonu korumaya ve geliştirmeye yönelik yaklaşımlar önerilmelidir. DMD'de fonksiyonel seviye ile gövde kontrolü ve solunum fonksiyonları arasındaki ilişkiyi araştırmayı hedefleyen çalışmamızda, çocukların alt ekstremitelerde fonksiyonel seviyesi ile gövde kontrolü ve solunum fonksiyonları arasındaki ilişki incelendi.

## YÖNTEM

Çalışmaya Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöromusküler Hastalıklar Kliniğine başvuran, yaşları 6-16 arasında değişen, 13'ü ambule, 10'u non-ambule 23 DMD'li çocuk alındı.

Çalışmanın gerçekleştirilebilmesi için Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulundan onay alındı (Karar No: 5/14, 08.03.2018) ve tüm çocukların kendilerinden/ailelerinden onam alındı.

Çalışmaya dahil edilme kriterleri;

-DMD tanısı almış olmak,

-Fizyoterapistin uygulamalarına koopere olmak,

-Son 6 ay içerisinde herhangi bir yaralanma ve nörolojik ya da ortopedik cerrahi geçirmemiş olmak belirlendi.

**Fonksiyonel seviye:** Çalışmamızdaki çocukların alt ekstremitelerde fonksiyonel seviyelerini değerlendirmek için Brooke Alt Ekstremitelerde Fonksiyonel Sınıflandırması (BAEFS) kullanıldı<sup>14</sup> ve çocuklar BAEFS'e göre 1-4 seviyesinde olanlar ambule grup, 5-9 seviyesinde olanlar ise non-ambule grup olmak üzere iki gruba ayrıldı.

**Gövde kontrolü:** Çalışmamızda çocukların gövde kontrolü Gövde Kontrol Ölçüm Skalası (GKÖS) ile değerlendirildi. Bu skala statik oturma dengesini, üst ve alt ekstremitenin sabit

olduğu oturma postürünü ve ekstremitte hareketleri sırasındaki statik gövde kontrolünü incelemektedir. Aynı zamanda gövdenin dinamik oturma dengesinin belirli hareketlerini değerlendiren bir skaladır.<sup>15</sup>

**Solunum fonksiyonları:** Çalışmamızda maksimal ekspirasyon kuvveti (PEF), zorlu vital kapasite (FVC) ve birinci saniyedeki zorlu ekspirasyon hacmi (FEV1) değerleri Cosmed Pony FX spirometre cihazı ile ölçüldü. Ölçüm sırasında hastadan derin bir inspirasyonun ardından zorlu ve hızlı bir ekspirasyonla üflebileceği son noktaya kadar nefes vermesi istenerek test uygulandı ve Test 3 kez tekrarlandı ve en yüksek değerler kaydedildi.<sup>16</sup>

**Kas kuvveti:** Boyun fleksiyon ve ekstansiyon kuvveti ve lumbal fleksiyon ve ekstansiyon kuvveti MF2 Microfet 2 Manuel Muscle Tester cihazı ile değerlendirildi. Değerlendirme sırasında uygulanan testler Dr. Robert W. Lovett tarafından geliştirilen graviteye karşı ölçüm prensiplerine göre<sup>17</sup> uygulandı. Kas kuvvetinin değeri, yaklaşık 5 saniye süreli izometrik kasılmanın 3 kez tekrarlanmasıyla ölçüldü. 3 tekrarlı sonuçlardan elde edilen en yüksek değer analizde kullanıldı.<sup>18</sup>

#### İstatistiksel Analiz

Çalışmamızın istatistiksel analizi IBM Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) 23 programıyla yapıldı. Verilen normal dağılıma uygunluğu Shapiro-Wilk Testiyle incelendi Gruplararası fark için normal dağılmayan verilerin analizinde Mann Whitney U Testi, ölçümle belirtilen iki değişken arasında doğrusal ilişkinin analizinde parametrik olmayan koşullarda ise Spearman Korelasyon Analizi kullanıldı. İstatistiksel anlamlılık düzeyi 0,05 olarak kabul edildi.

## BULGULAR

Çalışmaya, BAEFS'na göre üç tanesi birinci devrede, üç tanesi ikinci devrede, altı tanesi üçüncü devrede ve bir tanesi dördüncü devrede olan on üç tane ambule ve dokuzuncu devrede olan on tane non-ambule çocuk olmak üzere toplam 23 DMD'li çocuk dahil edildi. Çalışmaya dahil edilen çocukların tanımlayıcı özellikleri Tablo 1'de gösterildi.

Çalışmamızda ambule ve nonambule grupların gövde kontrolleri arasında

istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulundu ( $p<0,01$ ) (Tablo 2).

Çalışmamızda ambule ve nonambule grupların gövde ve boyun kas kuvvetleri ve solunum fonksiyonlarından FEV1/FVC beklenen yüzde değerleri ( $p>0,05$ ) arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark olmadığı ve solunum fonksiyonlarından FVC, FEV1 beklenen yüzde değerleri ( $p<0,05$ ) ve PEF beklenen yüzde değerinde ( $p<0,01$ ) ise istatistiksel olarak anlamlı bir fark olduğu belirlendi (Tablo 3).

Çalışmamızda Brooke alt ekstremitte fonksiyonel seviyesi ile gövde kontrolü ve FVC, PEF yüzde beklenen değerler arasında istatistiksel olarak negatif yönlü ve kuvvetli bir ilişki bulundu ( $p<0,01$ ). Ancak Brooke alt ekstremitte fonksiyonel seviyesi ile gövde ve boyun kas kuvvetleri ve diğer solunum fonksiyon parametreleri arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki bulunmadı (Tablo 4).

## TARTIŞMA

DMD'li çocuklarda alt ekstremitte fonksiyonelliği ile gövde kontrolü ve solunum fonksiyonları arasındaki ilişkinin incelendiği çalışmamızda, alt ekstremitte fonksiyonları ile gövde kontrolü ve solunum fonksiyonları (FVC ve PEF beklenen % değeri) arasında ilişki olduğu belirlendi. Bu sonuç DMD'de fonksiyonel seviyenin korunması ve ambulasyonun devamında gövde kontrolünün ve solunum fonksiyonlarının önemini ortaya koydu.

Ambule ve non-ambule DMD'li çocuklarda gövde kontrolünün değerlendirildiği bir çalışmada ambule çocukların gövde kontrolünün non-ambule çocuklardan daha fazla olduğu gösterilmiştir.<sup>7</sup> Bizim çalışmamızda da literatürle uyumlu olarak ambule çocuklardaki gövde kontrolü, non-ambule çocuklara göre daha fazla bulundu.

Literatürde inmeli hastaların fonksiyonel durumunu tahmin etmek için gövde fonksiyonunu değerlendirmenin önemini vurgulayan çalışmalar mevcuttur.<sup>19-24</sup> Kallem vd. spastik serebral palsili çocuklarda gövde kontrolü ile fonksiyonellik arasındaki ilişkiyi inceledikleri çalışmada gövde kontrolü ve fonksiyonellik arasında ilişki bulmuştur.<sup>25</sup> DMD'de bağımsız ambulasyonun sürdürülmesinde rol oynayan faktörlerin

Tablo 1. Çalışmaya katılan çocukların tanımlayıcı özellikleri.

		X±SD
Yaş (yıl)	Ambule (n=13)	9,3±2,3
	Non-Ambule (n=10)	13,5±1,3
Boy (cm)	Ambule (n=13)	132,5±14,5
	Non-Ambule (n=10)	155,0±10,5
Vücut ağırlığı (kg)	Ambule (n=13)	32,5±14,2
	Non-Ambule (n=10)	51,6±12,2
Vücut kütle indeksi (kg/m <sup>2</sup> )	Ambule (n=13)	17,8±4,0
	Nonambule (n=10)	21,1±3,7

Tablo 2. Ambule ve non-ambule grupta GKÖS sonuçları ve karşılaştırması.

		X±SD	p
Gövde Ölçüm Skalası			
	Toplam (0-58)	Ambule Non-Ambule	37,09±10,16 11,60±9,47
Statik Oturma Dengesi (0-20)			
		Ambule Non-Ambule	16,54±4,22 5,80±5,28
Dinamik Oturma Dengesi (0-28)			
		Ambule Non-Ambule	14,27±4,29 5,20±4,84
Dinamik Uzanma (0-10)			
		Ambule Non-Ambule	6,27±3,03 0,60±1,34

\*p&lt;0,01.

Tablo 3. Ambule ve non-ambule grupta kas kuvveti ve solunum fonksiyon testi (SFT) sonuçları ve karşılaştırması.

		X±SD	p
Lumbar Ekstansiyon	Ambule	2,51±1,59	0,792
	Non-Ambule	2,44±1,22	
Boyun Ekstansiyon	Ambule	1,19±0,65	0,921
	Non-Ambule	1,27±0,98	
Boyun Fleksiyon	Ambule	1,18±0,40	0,742
	Non-Ambule	1,18±0,67	
Lumbar Fleksiyon	Ambule	2,65±0,86	0,644
	Non-Ambule	2,77±1,39	
Zorlu Vital Kapasite (FVC) (%)	Ambule	84,33±11,78	0,013*
	Non-Ambule	66,80±17,63	
Birinci Saniyedeki Zorlu Ekspirasyon Hacmi (FEV1) (%)	Ambule	88,50±17,11	0,055
	Non-Ambule	70,88±17,03	
FEV1/FVC (%)	Ambule	109,58±6,37	0,134
	Non-Ambule	104,44±8,06	
Maksimal Ekspirasyon Kuvveti (PEF) (%)	Ambule	85,08±19,81	0,004*
	Non-Ambule	60,20±15,80	

\*p&lt;0,05.

Tablo 4. Brooke alt ekstremitte fonksiyonel seviyesi ile gövde kontrolü arasındaki ilişki.

	Brooke Alt Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması r (p)
<b>Gövde Ölçüm Skalası</b>	
Statik Oturma Dengesi	-0,754 (<0,001)
Dinamik Oturma Dengesi	-0,730 (<0,001)
Dinamik Uzanma	-0,799 (<0,001)
Toplam	-0,829 (<0,001)
Lumbar ekstansiyon	0,096 (0,671)
Boyun ekstansiyon	0,092 (0,684)
Boyun fleksiyon	0,047 (0,836)
Lumbar fleksiyon	0,134 (0,551)
Zorlu Vital Kapasite (FVC) (%)	-0,567 (0,006)*
Birinci Saniyedeki Zorlu Ekspirasyon Hacmi (FEV1) (%)	-0,271 (0,234)
FEV1/FVC (%)	-0,146 (0,526)
Maksimal Ekspirasyon Kuvveti (PEF) (%)	-0,570 (0,006)*

\*p<0,05. r: Spearman korelasyon analizi.

incelendiği çalışmada ise DMD'li çocuklardaki bağımsız ambulasyon kaybındaki ana faktörün progresif kas güçsüzlüğü olduğu ve kontraktürler, atrofi, duygusal sebepler, tıbbi hastalıklar, yaralanmalar ve obesite gibi birçok nedenin de ambulasyonu etkileyebileceği ifade edilmektedir.<sup>26</sup> DMD'de ambulasyonun belirleyicilerinin araştırıldığı bir başka çalışmada da tekerlekli sandalye kullanımı ile yaş, boy uzunluğu, vücut ağırlığı, vücut kütle indeksi ve kortikosteroid kullanımı arasında pozitif ilişki bulunmuştur ve tekerlekli sandalye kullanımında en önemli belirleyicinin yaş olduğu gösterilmiştir.<sup>27</sup> Çalışmamızda da ambule ve non-ambule grupların gövde kontrolleri arasında fark bulundu ve alt ekstremitte fonksiyonel seviyesi ile gövde kontrolü arasında istatistiksel olarak anlamlı bir ilişki olduğu gösterildi. Bu sonuçlar bize DMD'de gövde kontrolünün ambulasyon için belirleyici bir faktör olabileceğini düşündürdü.

DMD'li çocuklarla sağlıklı çocukların karşılaştırıldığı bir çalışmada DMD'li çocukların ciddi miktarda kas kuvvetsizliği yaşadığı ve zamanlı fonksiyonel testlerde erken yaşta DMD'li çocukların bile performanslarının etkilendiği gösterilmiştir.<sup>28</sup> Literatürde kas kuvveti ile fonksiyonel seviye arasındaki ilişkinin incelendiği çalışmalar

mevcuttur. BAEFS'na göre seviyeleri 1-3 olan erken dönem DMD'li çocukların boyun fleksör kas kuvveti ile fonksiyonel performansı arasında ilişki bulunmuştur.<sup>29</sup> DMD'de kas kuvveti ile aktivite limitasyonu arasındaki ilişkinin incelendiği çalışmada ise Fonksiyonel Bağımsızlık ölçeği ile omuz, dirsek, el bileği, kalça, diz ve ayak bileğinin fleksör ve ekstansör kas kuvvetinin birbiriyle ilişkili olduğu bulunmuştur.<sup>30</sup> Lerario vd. başka bir çalışmada da kas kuvveti ile fonksiyonel seviye arasındaki ilişkiyi göstermiştir.<sup>31</sup> DMD'li çocuklarda gövde kontrolü ile gövde ve boyun kas kuvvetleri arasındaki ilişkinin de incelendiği çalışmamızda, çocukların gövde kontrolleri ile gövde ve boyun kas kuvvetleri arasında ilişki olmadığı ve ambule ve non-ambule grupların gövde ve boyun kas kuvvetleri arasında fark olmadığı gösterildi. Ayrıca ambule ve nonambule gruplarda gövde kontrolünün statik oturma dengesi, dinamik oturma dengesi ve toplam skorlarında ambule grupta 3 kat, dinamik uzanma parametresinde ise 6 kat fark olduğu belirlendi.

Nöromusküler hastalıkların solunum değerlendirmelerinde hastalarda restriktif patern geliştiği ve FVC ve FEV1 kapasitelerinin azaldığı bilinmektedir.<sup>32</sup> DMD'li çocuklarda, 14,8 yaşından sonra diyaframın zayıfladığı ve

ventilasyona katkı sağlayamadığı gösterilmiştir.<sup>33</sup> Özellikle zorlu ekspiratuar kapasitede etkili olduğu bilinen Rectus Abdominus gibi gövde kaslarının zayıflaması da solunumu olumsuz yönde etkilemektedir.<sup>11</sup> Çalışmamızda da non-ambulatuar dönemdeki çocukların kas kuvveti ile ambulatuar dönemdeki çocukların kas kuvveti arasında anlamlı bir fark çıkmamış olsa da non-ambulatuar dönemdeki çocukların kas kuvvetinin daha düşük olduğu gözlemlendi.

Henüz ambulatuar dönemdeyken DMD hastalarının solunum fonksiyonları çok fazla etkilenmemiştir. Ancak ambulasyon kaybı ne kadar erken gerçekleşirse solunum fonksiyonlarının da o kadar erken etkilendiği ve prognozunun daha kötü seyrettiği tespit edilmiştir.<sup>5</sup> Erken ambulasyon kaybı yaşayan çocuklarla, daha geç ambulasyon kaybı yaşayan çocukların karşılaştırıldığı bir çalışmada, erken ambulasyon kaybının FVC değerindeki şiddetli bir azalmayla ve düşük bir tepe FVC değeri ile ilişkili olduğu bildirilmiştir.<sup>34</sup>

Literatürde solunum fonksiyonlarının ambulasyon kaybıyla ciddi bir şekilde azaldığını bildirilmektedir<sup>5</sup> ve bizim çalışmamızda da literatürle uyumlu olarak ambule ve non-ambule çocuklar arasındaki karşılaştırmada (yaşları birbirine yakın olmasına rağmen) non-ambulatuar çocukların solunum kapasitelerinin daha düşük olduğu ve çocukların alt ekstremitte fonksiyonel seviyesi ile solunum fonksiyonları arasında ilişki olduğu bulundu.

Çalışmamızda DMD'de alt ekstremitte fonksiyonları ile gövde kontrolü arasında ilişki bulunması, çocukların gövde kontrolüne yönelik eğitimlerle alt ekstremitte fonksiyonel seviyesi etkilenebilir ve bağımsız ambulasyon süresi uzatılabilir mi sorusunu doğurmaktadır. Bu düşünceden yola çıkarak, DMD'li çocukların rutin değerlendirmelerine gövde kontrolü değerlendirmesi mutlaka eklenmelidir

#### Limitasyonlar

Çalışmamıza katılan DMD'li çocukların, çalışmamızda kullanacağımız değerlendirmelerin uygulanması için ayırabildikleri zaman kısıtlı olduğundan, çocukların normal eklem hareketleri, kas kısalıkları, boyun ve gövde fleksiyonu ve ekstansiyonu dışındaki diğer kas kuvvetleri ve postürleri değerlendirilememiştir.

#### Sonuç

DMD'de normal eklem hareketinin, kas

kısalığının ve kuvvetinin, postürün, üst ekstremitte ve alt ekstremitte fonksiyonel seviyesinin değerlendirilmesi rutindir. Çalışmamızın gövde kontrolünün alt ekstremitte fonksiyonel seviyesiyle ilişkili olduğu sonucu çocukların fonksiyonel seviyesinin belirlenmesinde gövdenin de etkili olabileceğini ve DMD'ye yönelik değerlendirme yaklaşımlarına hastalığın erken döneminden itibaren gövde kontrolünün ve solunum fonksiyonlarının da eklenmesinin gerekliliğini düşündürmüştür.

**Teşekkür:** Yok

**Çıkar Çatışması:** Yok.

**Finans:** Yok.

**Etik Onay:** Bu araştırma protokolü Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Antalya Eğitim ve Araştırma Hastanesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu (sayı: 5/14, tarih: 08.03.2018) tarafından onaylandı.

## KAYNAKLAR

1. Hoffman EP, Brown Jr RH, Kunkel LM. Dystrophin: the protein product of the Duchenne muscular dystrophy locus. Cell. 1987;51:919-28.
2. Koenig M, Hoffman E, Bertelson C, et al. Complete cloning of the Duchenne muscular dystrophy (DMD) cDNA and preliminary genomic organization of the DMD gene in normal and affected individuals. Cell. 1987;50:509-17.
3. Guiraud S, Chen H, Burns DT, et al. Advances in genetic therapeutic strategies for Duchenne muscular dystrophy. Exp Physiol. 2015;100:1458-67.
4. Van Ruiten H, Bushby K, Guglieri M. State of the art advances in Duchenne muscular dystrophy. EMJ. 2017;2:90-9.
5. Emery AE, Muntoni F, Quinlivan RC. Duchenne muscular dystrophy: Oxford University Press. Oxford; 2015.
6. Peeters L, Kingma I, van Dieën J, et al. Don't forget the trunk in Duchenne muscular dystrophy patients: more muscle weakness and compensation than expected. JNER. Irvine; 2019;16:44.
7. Sá CdSCd, Fagundes IK, Araújo TB, et al. The relevance of trunk evaluation in Duchenne muscular dystrophy: the segmental assessment of trunk control. Arq Neuropsiquiat. 2016;74:791-5.

8. Verheyden G, Vereeck L, Truijen S, et al. Trunk performance after stroke and the relationship with balance, gait and functional ability. *Clin Rehabil.* 2006;20:451-8.
9. Akima H, Lott D, Senesac C, et al. Relationships of thigh muscle contractile and non-contractile tissue with function, strength, and age in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord.* 2012;22:16-25.
10. Jandt SR, da Sil Caballero RM, Junior LAF, et al. Correlation between trunk control, respiratory muscle strength and spirometry in patients with stroke: an observational study. *Physiother Res Int.* 2011;16:218-24.
11. Kelly BJ, Luce JM. The diagnosis and management of neuromuscular diseases causing respiratory failure. *Chest.* 1991;99:1485-94.
12. Perez T. Maladies neuromusculaires: évaluation des fonctions ventilatoires. *Rev Neurol.* 2006;162:437-44.
13. Ricotti V, Selby V, Ridout D, et al. Respiratory and upper limb function as outcome measures in ambulant and non-ambulant subjects with Duchenne muscular dystrophy: A prospective multicentre study. *Neuromuscul Disord.* 2019;29:261-268.
14. Brooke MH, Griggs RC, Mendell JR, et al. Clinical trial in Duchenne dystrophy. I. The design of the protocol. *Muscle nerve.* 1981;4:186-97.
15. Arı G. Spastik Diplejik Serebral Parsili Çocuklarda Gövde Kontrolünün Motor Fonksiyon Üzerine Etkisinin Araştırılması. (Thesis). Ankara: Hacettepe Univ; 2015.
16. Şişmanlar T. Solunum Fonksiyon Testleri. In: Çocuk Göğüs Hastalıklarında Tanı Yöntemleri. Tana Aslan A, Kiper N, eds. 1st ed. TÜSAD; 2016: 1-16.
17. Otman A, Demirel H, Sade A. Tedavi hareketlerinde değerlendirme prensipleri. Hacettepe Üniversitesi Yayınları. Ankara; 2003.
18. Parpucu Tİ. Sağlıklı bireylerde el bileği çevre kas kuvvetinin değerlendirilmesinde dijital el dinamometresinin etkinlik ve güvenilirliğinin araştırılması. (Thesis). Isparta: Süleyman Demirel Üniv; 2009.
19. Bohannon RW. Recovery and correlates of trunk muscle strength after stroke. *Int J Rehabil Res.* 1995;18:162-7.
20. Collin C, Wade D. Assessing motor impairment after stroke: a pilot reliability study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry Res.* 1990;53:576-9.
21. Duarte E, Marco E, Muniesa J, et al. Trunk control test as a functional predictor in stroke patients. *J Rehabil Med.* 2002;34:267-72.
22. Franchignoni F, Tesio L, Ricupero C, et al. Trunk control test as an early predictor of stroke rehabilitation outcome. *Stroke.* 1997;28:1382-5.
23. Sandin KJ, Smith BS. The measure of balance in sitting in stroke rehabilitation prognosis. *Stroke.* 1990;21:82-6.
24. Verheyden G, Nieuwboer A, De Wit L, et al. Trunk performance after stroke: an eye catching predictor of functional outcome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2007;78:694-8.
25. Kallem Seyyar G, Aras B, Aras O. Trunk control and functionality in children with spastic cerebral palsy. *Dev Neurorehabil.* 2019;22:120-5.
26. Vignos P, Archibald K. Maintenance of ambulation in childhood muscular dystrophy. *J Chronic Dis Manag.* 1960;12:273-90.
27. Aldana EZ, Eltayeb N, Miller M, et al. Predictors of ambulation in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscul. Disord.* 2017;27:S101.
28. McDonald CM, Abresch RT, Carter GT, et al. Profiles of neuromuscular diseases. Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil.* 1995;74(5 Suppl):S70-92.
29. Bozgeyik S, Alemdaroğlu İ, Bulut N, et al. Neck flexor muscle strength and its relation with functional performance in Duchenne muscular dystrophy. *Eur J Paediatr Neurol.* 2017;21:494-9.
30. Uchikawa K, Liu M, Hanayama K, et al. Functional status and muscle strength in people with Duchenne muscular dystrophy living in the community. *J Rehabil Med.* 2004;36:124-9.
31. Lerario A, Bonfiglio S, Sormani M, et al. Quantitative muscle strength assessment in duchenne muscular dystrophy: longitudinal study and correlation with functional measures. *BMC Neurol.* 2012;12:91.
32. Rochester DF, Esau SA. Assessment of ventilatory function in patients with neuromuscular disease. *Thorac Surg Clin.* 1994;15:751-63.
33. LoMauro A, Romei M, Gandossini S, et al. Evolution of respiratory function in Duchenne muscular dystrophy from childhood to adulthood. *Eur Respir J.* 2018;51:1701418.
34. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *The Lancet Neurol.* 2018;17:347-61.