

T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİ'DE ALT EKSTREMİTE
PROPRİYOSEPSİYONU VE MOTOR FONKSİYON ARASINDAKİ İLİŞKİNİN
İNCELENMESİ

Fzt. Kardelen KOÇ

Nöroloji Fizyoterapistliği Programı
YÜKSEK LİSANS TEZİ

ANKARA
2024

T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİ'DE ALT EKSTREMİTE
PROPRİYOSEPSİYONU VE MOTOR FONKSİYON ARASINDAKİ İLİŞKİNİN
İNCELENMESİ

Fzt. Kardelen KOÇ

Nöroloji Fizyoterapistliği Programı
YÜKSEK LİSANS TEZİ

TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Öznur YILMAZ

ANKARA
2024

DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİ'DE ALT EKSTREMİTE PROPRIYOSEPSİYONU VE
MOTOR FONKSİYON ARASINDAKİ İLİŞKİNİN İNCELENMESİ

Öğrenci: Kardelen Koç

Danışman: Prof. Dr. Öznur Tunca Yılmaz

Bu tez çalışması 18.11.2024 tarihinde jürimiz tarafından "Nöroloji Fizyoterapistliği Programı" nda yüksek lisans tezi olarak kabul edilmiştir.

Jüri Başkanı: Prof. Dr. İpek Alemdaroğlu Gürbüz
(Hacettepe Üniversitesi)

Tez Danışmanı: Prof. Dr. Öznur Tunca Yılmaz
(Hacettepe Üniversitesi)

Üye: Doç. Dr. Fatih Söke
(Sağlık Bilimleri Üniversitesi)

Üye: Dr. Öğr. Üyesi Numan Bulut
(Hacettepe Üniversitesi)

Üye: Dr. Öğr. Üyesi Musa Eymir
(Erzurum Teknik Üniversitesi)

Bu tez Hacettepe Üniversitesi Lisansüstü Eğitim-Öğretim ve Sınav Yönetmeliğinin ilgili maddeleri uyarınca yukarıdaki jüri tarafından uygun bulunmuştur.

27 Kasım 2024

Prof. Dr. Müge YEMİŞÇİ ÖZKAN 
Enstitü Müdürü

YAYIMLAMA VE FİKRİ MÜLKİYET HAKLARI BEYANI

Enstitü tarafından onaylanan lisansüstü tezimin/raporumun tamamını veya herhangi bir kısmını, basılı (kağıt) ve elektronik formatta arşivleme ve aşağıda verilen koşullarla kullanıma açma iznini Hacettepe Üniversitesine verdiğimi bildiririm. Bu izinle Üniversiteye verilen kullanım hakları dışındaki tüm fikri mülkiyet haklarım bende kalacak, tezimin tamamının ya da bir bölümünün gelecekteki çalışmalarda (makale, kitap, lisans ve patent vb.) kullanım hakları bana ait olacaktır.

Tezin kendi orijinal çalışmam olduğunu, başkalarının haklarını ihlal etmediğimi ve tezimin tek yetkili sahibi olduğumu beyan ve taahhüt ederim. Tezimde yer alan telif hakkı bulunan ve sahiplerinden yazılı izin alınarak kullanılması zorunlu metinlerin yazılı izin alınarak kullandığımı ve istenildiğinde suretlerini Üniversiteye teslim etmeyi taahhüt ederim.

Yükseköğretim Kurulu tarafından yayınlanan **“Lisansüstü Tezlerin Elektronik Ortamda Toplanması, Düzenlenmesi ve Erişime Açılmasına İlişkin Yönerge”** kapsamında tezimin aşağıda belirtilen koşullar haricince YÖK Ulusal Tez Merkezi / H.Ü. Kütüphaneleri Açık Erişim Sisteminde erişime açılır.

- Enstitü / Fakülte yönetim kurulu kararı ile tezimin erişime açılması mezuniyet tarihimden itibaren 2 yıl ertelenmiştir. ⁽¹⁾
- ✗ Enstitü / Fakülte yönetim kurulunun gerekçeli kararı ile tezimin erişime açılması mezuniyet tarihimden itibaren 6 ay ertelenmiştir. ⁽²⁾
- Tezimle ilgili gizlilik kararı verilmiştir. ⁽³⁾

27/11/24

Kardelen KOÇ

ⁱ “Lisansüstü Tezlerin Elektronik Ortamda Toplanması, Düzenlenmesi ve Erişime Açılmasına İlişkin Yönerge”

- (1) Madde 6. 1. Lisansüstü teze ilgili patent başvurusu yapılması veya patent alma sürecinin devam etmesi durumunda, tez **danışmanın** önerisi ve **enstitü anabilim dalının** uygun görüşü üzerine **enstitü** veya **fakülte yönetim kurulu** iki yıl süre ile tezin erişime açılmasının ertelenmesine karar verebilir.
- (2) Madde 6. 2. Yeni teknik, materyal ve metotların kullanıldığı, henüz makaleye dönüşmemiş veya patent gibi yöntemlerle korunmamış ve internetten paylaşılması durumunda 3. şahıslara veya kurumlara haksız kazanç imkanı oluşturabilecek bilgi ve bulguları içeren tezler hakkında tez **danışmanın** önerisi ve **enstitü anabilim dalının** uygun görüşü üzerine **enstitü** veya **fakülte yönetim kurulunun** gerekçeli kararı ile altı ayı aşmamak üzere tezin erişime açılması engellenebilir.
- (3) Madde 7. 1. Ulusal çıkarları veya güvenliği ilgilendiren, emniyet, istihbarat, savunma ve güvenlik, sağlık vb. konulara ilişkin lisansüstü tezlerle ilgili gizlilik kararı, **tezin yapıldığı kurum** tarafından verilir *. Kurum ve kuruluşlarla yapılan işbirliği protokolü çerçevesinde hazırlanan lisansüstü tezlere ilişkin gizlilik kararı ise, **ilgili kurum ve kuruluşun önerisi** ile **enstitü** veya **fakültenin** uygun görüşü üzerine **üniversite yönetim kurulu** tarafından verilir. Gizlilik kararı verilen tezler Yükseköğretim Kuruluna bildirilir. Madde 7.2. Gizlilik kararı verilen tezler gizlilik süresince enstitü veya fakülte tarafından gizlilik kuralları çerçevesinde muhafaza edilir, gizlilik kararının kaldırılması halinde Tez Otomasyon Sistemine yüklenir

* Tez **danışmanın** önerisi ve **enstitü anabilim dalının** uygun görüşü üzerine **enstitü** veya **fakülte yönetim kurulu** tarafından karar verilir.

ETİK BEYAN

Bu çalışmadaki bütün bilgi ve belgeleri akademik kurallar çerçevesinde elde ettiğimi, görsel, işitsel ve yazılı tüm bilgi ve sonuçları bilimsel ahlak kurallarına uygun olarak sunduğumu, kullandığım verilerde herhangi bir tahrifat yapmadığımı, yararlandığım kaynaklara bilimsel normlara uygun olarak atıfta bulunduğumu, tezimin kaynak gösterilen durumlar dışında özgün olduğunu, Prof. Dr. Öznur YILMAZ danışmanlığında tarafımdan üretildiğini ve Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Tez Yazım Yönergesine göre yazıldığını beyan ederim.

Fzt. Kardelen KOÇ

TEŞEKKÜR

Yüksek lisans eğitimim boyunca tezimin planlanması, yazımı ve yorumlanması aşamasında, engin bilgi birikimi ile her zaman bana yol gösteren ve bana destek veren, hem akademik hayatta hem özel hayatta her zaman beni sabırla dinleyen ve yanımda olduğunu hissettiren, mesleki tecrübesine hayran kaldığım ve örnek aldığım saygıdeğer ve kıymetli hocam Prof. Dr. Öznur YILMAZ'a,

Tez çalışmam ve lisansüstü eğitimim boyunca değerli fikirleri ile bana yol gösteren ve destekleyen, sabır ve emeğini esirgemeyen, tebrübesiyle akademik hayatıma katkıda bulunan değerli hocam Prof.Dr. İpek GÜRBÜZ'e,

Tez çalışmam boyunca her soruma sabır ve ilgi ile yaklaşan, klinik tecrübesi ve hastayla iletişimiyle üniteye desteğini ve yardımını esirgemeyen, kıymetli bilgileriyle akademik başarıma katkı sağlayan değerli hocam Dr. Öğr. Üyesi Numan BULUT'a,

Tezimin veri toplama aşamasında üniteye keyifle çalıştığımız, yoğun manevi destekleri ve yardımları için Dr. Öğr. Üyesi Aysu KAHRAMAN ve Arş.Gör. Ali Naim CEREN'e,

Tez süresince gösterdikleri anlayış, destek ve yol göstericilikleri için değerli Dekanım Prof.Dr Elanur Yılmaz KARABULUTLU ve Dekan Yardımcım Dr.Öğr.Üyesi İzzet ÜLKER'e,

Tez çalışmam ve lisansüstü eğitimim boyunca manevi olarak desteklerini hep hissettiğim ve akademisyenlik yolunda ilk adımları atmama teşvik eden Dr.Öğr.Üyesi Ayşe YILDIZ ve Dr.Öğr.Üyesi Ramazan YILDIZ'a,

Meslek hayatımın başından beri desteklerini esirgemeyen, tezimin yürütülebilmesi için beni yalnız bırakmayan Erzurum Teknik Üniversitesi ailem; Dr.Öğr.Üyesi Musa EYMİR, Dr.Öğr. Üyesi Gülnihal DENİZ, Dr. Öğr. Üyesi Esedullah AKARAS ve Dr. Öğr. Üyesi Mehmet SÖNMEZ'e,

Yaşamımın her aşamasında üzerimde emekleri olan, beni bugünlere getiren ve yetiştiren, sevgileri ve emekleriyle bugün ki karakterimi inşa eden, hayatımın her alanında hem karakterleri hem başarılarıyla en büyük rol modellerim olan, bana hayatı, iyi bir insan olmayı, başarıyı ve sabrı öğreten canım annem Mine KOÇ ve canım babam Orhan KOÇ'a,

Tez çalışmam boyunca yanımda olan, manevi destekleriyle beni her zaman motive eden ve cesaretlendiren, sevgi ve sabırlarını esirgemeyen sevgili abilerim Onur KOÇ ve Oğuzhan KOÇ'a,

Vakit ayırıp çalışmamıza katılım gösteren değerli hastalarımıza ve ailelerine içtenlikle teşekkür ederim.

ÖZET

Koç, K. Duchenne Musküler Distrofi’de Alt Ekstremitte Propriyosepsiyonu Ve Motor Fonksiyon Arasındaki İlişkinin İncelenmesi. Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Nöroloji Fizyoterapistliği Programı Yüksek Lisans Tezi, Ankara, 2024. Bu çalışma Duchenne Musküler Distrofi’li (DMD) çocuklarda alt ekstremitte propriyosepsiyonunu sağlıklı yaşlılarıyla karşılaştırmak ve DMD’de alt ekstremitte propriyosepsiyonunun motor fonksiyon, düşme, denge, gövde kontrolü, yaşam kalitesi, katılım ile ilişkisinin ortaya koyulması amacıyla planlandı. Çalışmaya yaşları 6-15 arasında, en az 75 metre bağımsız yürüyebilen, sırtüstü yatış pozisyonunda 30° kalça eksternal rotasyon hareketini yapabilen 36 ambulator DMD’li çocuk ve benzer demografik özelliklere sahip 20 sağlıklı çocuk dahil edildi. Çalışmada sözel tanımlama, yer doğrulama, aynı ve karşı ekstremitteyle eşleştirme testlerini içeren propriyosepsiyon değerlendirilmesi lazer işaretleyici (Motion Guidance-MG®) cihaz kullanılarak yapıldı. Kas kuvveti Maksimum İstemli İzometrik Kontraksiyon (MVIC) ölçümü, süreli performans testleri; 10 m yürüme, 4 basamak çıkma ve inme, sırtüstü yatıştan ayağa kalkmayı içerirken, performans 6 Dakika Yürüme Testi (6DYT) mesafesi, ambulasyon North Star Ambulasyon Değerlendirmesi (NSAD), denge Dört Kare Adım Testi (DKAT) ve Pediatrik Fonksiyonel Uzanma Testi (PFUT), gövde kontrolü Gövde Kontrol Ölçüm Skalası (GKÖS), yaşam kalitesi PedsQL-3.0 Nöromusküler Modül, katılım ise Pediatrik Veri Toplama Aracı (PVTa) kullanılarak değerlendirildi. DMD’li ve sağlıklı çocuklar arasında propriyosepsiyonunun karşılaştırmasında, DMD’li çocukların alt ekstremitte propriyosepsiyonunun yaşlılarına göre daha yetersiz olduğu belirlendi ($p<0,001$). DMD’li çocukların alt ekstremitte propriyosepsiyonu ile düşme, kas kuvveti, ambulasyon, motor performans, denge, gövde kontrolü, katılım ve yaşam kalitesi arasında ilişki olduğu gösterildi ($p<0,05$). Çalışma sonuçları DMD’li çocukların alt ekstremitte propriyosepsiyonlarında kayıp olduğunu ve bu kaybın hastalığa özgü geliştirilen fonksiyonel ölçümlerle ilişkide olarak geniş kapsamlı etkileri olduğunu gösterdi. Çalışmamız propriyosepsiyon değerlendirmelerinin erken dönemden itibaren DMD’li çocukların takip süreçlerine dahil edilmesi gerektiğini ortaya koydu.

Anahtar Kelimeler: Duchenne Musküler Distrofi, Propriyosepsiyon, Alt Ekstremitte, Motor Fonksiyon

ABSTRACT

Koç, K. Investigation of the Relationship Between Lower Extremity Proprioception and Motor Function in Duchenne Muscular Dystrophy. Hacettepe University Graduate School of Health Sciences Neurology Physiotherapy Program Master's Thesis, Ankara, 2024. This study was planned to compare lower extremity proprioception in children with Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) with healthy peers and to determine the relationship between lower extremity proprioception and motor function, balance, falls, trunk control, quality of life, and participation in DMD. The study included 36 ambulatory children with DMD aged between 6 and 15 years who could walk at least 75 meters independently and could perform 30 degrees of hip external rotation in supine position and 20 healthy children with similar demographic characteristics. In the study, the evaluation of proprioception, including verbal identification, location verification, and matching tests with the same and opposite extremity was performed using a laser pointer (Motion Guidance-MG®) device. Temporal performance tests included walking 10 m, ascending and descending 4 steps, and standing up from supine position, performance was assessed using 6DYT distance, muscle strength was assessed using Maximum Voluntary Isometric Contraction (MVIC), ambulation was assessed using North Star Ambulation Assessment (NSAA), trunk control was assessed using the Trunk Control Measurement Scale (TCMS), balance was assessed using the Four Square Step Test (FSST) and Pediatric Functional Reach Test (PFUT), quality of life was assessed using the PedsQL-3.0 Neuromuscular Module, and participation was assessed using the Pediatric Data Collection Tool (PVRTA). The results of the study showed that children with DMD have a loss of lower extremity proprioception and that this loss has far-reaching effects in relation to functional measures developed specifically for the disease. Our study revealed that proprioception assessments should be included in the follow-up of children with DMD from an early stage.

Keywords: Duchenne Muscular Dystrophy, Proprioception, Lower Extremity, Motor Function

İÇİNDEKİLER

ONAY SAYFASI	iii
YAYIMLAMA VE FİKRİ MÜLKİYET HAKLARI BEYANI	iv
ETİK BEYAN	v
TEŞEKKÜR	vi
ÖZET	vii
ABSTRACT	viii
İÇİNDEKİLER	ix
SİMGELER VE KISALTMALAR	xii
ŞEKİLLER	xiii
TABLolar	xiv
1. GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER	4
2.1. Duchenne Musküler Distrofi	4
2.2. Genetik ve Patofizyoloji	4
2.3. Tanı	5
2.3.1. Serum Kas Enzimleri	5
2.3.2. Kas Biyopsisi	6
2.3.3. Moleküler Genetik Testler	6
2.3.4 Elektromiyografi	7
2.4. Klinik Belirtiler	7
2.4.1. Nöromusküler Belirtiler	7
2.4.2. Ortopedik Belirtiler	8
2.4.3. Respiratuar Belirtiler	8
2.4.4. Kardiyak Belirtiler	8
2.4.5. Kognitif Belirtiler	9
2.5. DMD’de Değerlendirme	9
2.6. Tedavi Yaklaşımları	11
2.6.1. İlaç Tedavileri	11
2.6.2. Güncel Tedavi Yaklaşımları	12

2.6.3. Fizyoterapi ve Rehabilitasyon	12
2.7. Propriyosepsiyon	15
2.7.1. Propriyosepsiyonun Fizyolojisi	16
2.7.2. Çocuklarda Propriyosepsiyon	17
2.7.3. DMD’de Propriyosepsiyon	19
2.8. Propriyosepsiyonun Değerlendirilmesi	22
2.8.1. Propriyosepsiyonun Dolaylı Yoldan Değerlendirilmesi	23
2.8.2. Propriyoseptif Reflekslerin Değerlendirilmesi	24
2.8.3. Propriyosepsiyonun Direkt Yoldan Değerlendirilmesi	25
3. BİREYLER VE YÖNTEM	27
3.1. Bireyler	27
3.2. Yöntem	28
3.2.1. Demografik Özellikler	29
3.2.2. Fonksiyonel Durum Değerlendirmesi	29
3.2.3. Propriyosepsiyonun Değerlendirilmesi	30
3.2.4. Kalça Eklemi Normal Eklem Hareket Açıklığının Değerlendirilmesi	34
3.2.5. Kas Kısıklığı Değerlendirmesi	34
3.2.6. Kas Kuvveti Değerlendirmesi	36
3.2.7. Süreli Performans Testleri	37
3.2.8. 6 Dakika Yürüme Testi (6 DYT)	38
3.2.9. Ambulasyon Değerlendirmesi	38
3.2.10. Denge Değerlendirmesi	39
3.2.11. Gövde Kontrolünün Değerlendirilmesi	40
3.2.12. Yaşam Kalitesi Değerlendirmesi	41
3.2.13. Katılımın Değerlendirilmesi	41
3.3. İstatistiksel Analiz	42
4. BULGULAR	44
4.1. Propriyosepsiyon Değerlendirmelerine İlişkin Bulgular	45
4.2. Kas İskelet Sistemi Ölçümlerine Yönelik Bulgular	47
4.3. Süreli Performans ve Ambulasyon Değerlendirmelerine İlişkin Bulgular	48

4.4. Denge Değerlendirmelerine İlişkin Bulgular	48
4.5. Gövde Kontrolünün Değerlendirilmesine İlişkin Bulgular	49
4.6. Yaşam Kalitesine İlişkin Bulgular	49
4.7. Katılıma İlişkin Bulgular	50
4.8. Propriyosepsiyon ile Fonksiyonel Durum Ölçümü ve Düşme Arasındaki İlişkiler	51
4.9. Propriyosepsiyon ile Kas İskelet Sistemi Ölçümleri Arasındaki İlişkiler	51
4.10. Propriyosepsiyon ile Süreli Performans Testleri ve Ambulasyon Ölçümleri Arasındaki İlişkiler	52
4.11. Propriyosepsiyon ile Denge Ölçümleri Arasındaki İlişkiler	53
4.12. Propriyosepsiyon ile Gövde Kontrolü Arasındaki İlişkiler	54
4.13. Propriyosepsiyon ile Yaşam Kalitesi Arasındaki İlişkiler	55
4.14. Propriyosepsiyon ile Katılım Arasındaki İlişkiler	55
5. TARTIŞMA	57
6. SONUÇ ve ÖNERİLER	67
7. KAYNAKLAR	69
8. EKLER	83
EK 1. Tez Çalışması ile İlgili Etik Kurul İzni	
EK 2. Tez ile İlgili Bildiri ve Yayınlar	
EK 3. Aydınlatılmış Onam Formları	
EK 4. Değerlendirme Formu	
EK 5. Tez İçin Orijinallik Raporu	
EK 6. Dijital Makbuz	
9. ÖZGEÇMİŞ	123

SİMGELER VE KISALTMALAR

6DYT	: 6 Dakika Yürüme Testi
AFO	: Ayak bileği-ayak ortezleri
BAEFS	: Brooke Alt Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması
CK	: Kreatin Kinaz
DKAT	: Dört Kare Adım Testi
DMD	: Duchenne Musküler Distrofi
GKÖS	: Gövde Kontrol Ölçüm Skalası
MFM	: Motor Fonksiyon Ölçümü
MLPA	: Multipleks Ligasyona Bağımlı Prob Amplifikasyonu
MMMT	: Modifiye Mini Mental Test
MVIC	: Maksimum İstemli İzometrik Kontraksiyon
NSAD	: North Star Ambulasyon Değerlendirmesi
PEDSQL	: Pediatrik Yaşam Kalitesi Anketi
PFUT	: Pediatrik Fonksiyonel Uzanma Testi
PVTA	: Pediatrik Veri Toplama Aracı
SP	: Serebral Palsi
SS	: Standart Sapma
VKİ	: Vücut kitle indeksleri
X	: Ortalama

ŞEKİLLER

Şekil		Sayfa
3.1.	Lazer işaretleyici (<i>Motion Guidance-MG®</i>).	32
3.2.	Ölçek işaretli hedef.	32
3.3.	Alt ekstremitte propriyosepsiyonunun değerlendirilmesi.	34
3.4.	Miyometre Cihazı	37
3.5.	Kalça İç Rotasyon Kas Kuvveti Ölçümü Ölçümü	37
3.6.	Dört Kare Adım Testi (DKAT) (<i>The Four Square Step Test- FSST</i>)	40



TABLOLAR

Tablo	Sayfa
4.1. Çocukların Fiziksel ve Demografik Özellikleri	44
4.2. DMD'li Çocukların Fonksiyonel Seviyelerine Göre Dağılımları	44
4.3. DMD'li ve Sağlıklı Çocuklar Arasında Propriyosepsiyon Değerlendirmesinde; Yer Doğrulama, Aynı ve Karşı Taraf Ekstremitayla Eşleme Testlerine Yönelik Ölçümlerin Karşılaştırılması	46
4.4. Kas Kısıklık Ölçümlerine İlişkin Bulgular	47
4.5. Kas Kuvveti Ölçümlerine İlişkin Bulgular	48
4.6. Süreli Performans ve Ambulasyon Ölçümlerine İlişkin Bulgular	48
4.7. Denge Değerlendirmelerine İlişkin Bulgular	49
4.8. Gövde Kontrolünün Değerlendirilmesine İlişkin Bulgular	49
4.9. Yaşam Kalitesine İlişkin Bulgular	50
4.10. Katılım Düzeylerine İlişkin Bulgular	50
4.11. Propriyosepsiyon ile Fonksiyonel Durum Ölçümü ve Düşme Arasındaki Korelasyonlar	51
4.12. Propriyosepsiyon ile Kas Kuvveti Ölçümleri Arasındaki Korelasyonlar	52
4.13. Propriyosepsiyon ile Kas Kısıklık Ölçümleri Arasındaki Korelasyonlar	52
4.14. Propriyosepsiyon ile Süreli Performans Testleri ve Ambulasyon Ölçümleri Arasındaki Korelasyonlar	53
4.15. Propriyosepsiyon ile Denge Ölçümleri Arasındaki Korelasyonlar	54
4.16. Propriyosepsiyon ile Gövde Kontrolü Arasındaki Korelasyonlar	55
4.17. Propriyosepsiyon ile Yaşam Kalitesi Arasındaki Korelasyonlar	55
4.18. Propriyoeepsiyon ile Katılım Arasındaki Korelasyonlar	56

1. GİRİŞ

Duchenne Musküler Distrofi (DMD), X kromozomu üzerinden resesif geiş zellięi olan, erkek ocukların doęum insidansının yaklaşık olarak 1/5000 olduęu, ocukluk dneminde en yaygın grlen nromuskler hastalıklar arasındadır (1). DMD'nin ayırt edici zellięi, hcre membran proteini olan distrofinin tamamen ya da kısmi (%3'ten daha az) eksikliğidir (2). Distrofin proteini, kasın kısalması, uzaması ve izometrik kontraksiyonu sırasında sarkolemanın stabilitesini saęlamada rol oynadığından eksikliğiyle beraber kas hcre membranının instabilitesi ve inflamatuvar olaylar bařlar. Bu durum kas hasarına neden olduęu iin zamanla iskelet, solunum ve kalp kaslarının kuvvetlerinde azalma, ekstremitenin proksimal kısımlarını etkileyen kas gszlę ve fonksiyonel beceri kaybı meydana gelmektedir (3, 4).

Hastalığın tanısı genel olarak semptomların belirginleřtięi drt yař civarında konur. Bu dnemde tipik olarak DMD'li ocuklar hızlı kořma veya zıplama gibi yeni motor beceriler geliřtiremez ve yařlıtlarından belirgin olarak geri kalmaya bařlar (5). ocuklar yaklaşık altı yařına geldiklerinde proksimal kas gcndeki zayıflık hızla ilerler ve gnlk yařamlarında aktiviteler sırasında daha fazla baęımlı olup desteęe ihtiya duyarlar (6, 7). Proksimal kas grubundaki gszlk, yerden kalkma sırasında Gowers manevrası kullanmalarına sebep olur. Alt ekstemitede tibialis anterior ve peroneal kas gruplarının gszlęyle beraber parmak ucu yryř daha belirgin hale gelir. DMD'li ocuklar, ilerleyici kas zayıflığı sonucu yaklaşık 11-12 yařlarında yrme yeteneklerini kaybederler ve tekerlekli sandalyeye baęımlı duruma gelirler (7).

Propriyosepsiyon altıncı duyu řeklinde de ifade edilip, Latince "proprius = kendine ait olma" ve "ception = algılama" kelimelerinin birleřmesiyle tretilmiřtir. Bu terim, bireyin kendi vcut pozisyonunu, hareketlerini ve uzuvlarının konumunu algılama yeteneęini ifade eder. Propriyosepsiyon; kas, tendon, deri ve eklem kapsl gibi eřitli anatomik yapıların gnderdiği uyarıların entegre edilmesiyle ortaya ıkarak somatosensriyel girdinin bir unsuru olarak kabul edilir (8). Propriyosepsiyon, mekanik uyarınları zel sinir sonlanmalarıyla, aksiyon potansiyellerine dnřtrerek merkezi sinir sistemine iletebilme yeteneęi olan mekanoreseptrlerin rn olarak ortaya ıkar. Propriyosepsiyona katkıda bulunmak iin zelleřmiř mekanoreseptrler,

propriyoseptörler olarak adlandırılır. Propriyoseptörler konum itibariyle kas, tendon, fasya ve eklemlerde bulunmakta buna ek olarak deride yerleşmiş olan reseptörler de propriyosepsiyona katkı sağlamaktadır (9, 10). Eklem reseptörleri, golgi tendon organları ve diğer duyu sistemleri de propriyosepsiyona katkıda bulunmakla birlikte kas içicikleri propriyoseptörlerden en önemli olanıdır (11).

Son zamanlarda bir dizi çalışmada, kas distrofisi olan hastalarda ve distrofik fare modellerinde propriyo-algi ve kas içiği fonksiyonu incelenmiştir (12-15). Cazzato G ve ark.'nın araştırmasında, insan distrofik kas içiciklerinde meydana gelen küçük morfolojik değişiklikler belirlenmiştir (14). Bu değişikliklerin öncelikli olarak, intrafuzal lifleri çevreleyen bağ dokusunu etkilediği gözlemlenmiştir. DMD ve Limb-Girdle hastalarından alınan kas biyopsi örneklerinde, kapsülün ve kas içiği içindeki bağ dokusu septasının kalınlaşması ve kas içiğinde "ödemli şişme" rapor edilmiştir (14). Benzer şekilde, DMD ve Konjenital Musküler Distrofisi (KMD) olan hastalardan alınan biyopsi numunelerinin analizleri, kas içiği kapsülünün kalınlığında bir artışa ek olarak intrafuzal lif çapında hafif bir azalma olduğunu göstermiştir (15). Musküler distrofisi olan insanlar ve fareler üzerinde yapılan çalışmalar, kas içiği işlevinde ve propriyosepsiyonda çeşitli derecelerde bozulma olduğunu ortaya koymuştur. Meydana gelen bozulmaların eklem koordinasyonunu değiştirebileceği, hareketleri bozabileceği ve kas distrofisi hastalarının dengesiz yürüyüşüne, sık düşmelerine ve motor kontrol problemlerine katkıda bulunabileceği ifade edilmiştir (12).

Yürüyüş sırasında açığa çıkan yürüyüş hızına ve adım genişliğine, alt ekstremitedeki eklem pozisyon hissinin katkıda bulunabileceği ifade edilmektedir (16). Serebral Palsi (SP)'li çocukların propriyoseptif yollardaki defisitlerinin, pozisyon hissi eksikliğine neden olduğu ve bu çocukların ayaklarını konumlandırmakta zorlanıp adım genişliklerini ve yürüme hızlarını azalttıkları gösterilmiştir (17). Yetişkin diyabet hastalarının alt ekstremitelerinde propriyosepsiyon kaybına bağlı olarak düşme sıklıklarının arttığı ve dinamik stabilite sağlama kapasitelerinin azaldığı bildirilmiştir (18). Klinisyenlerin motor becerileri değerlendirme sırasında propriyosepsiyonun motor planlamada ve koordinasyondaki önemli rolü nedeniyle, propriyosepsiyonu da değerlendirmeye dahil etmeleri gerekmektedir (19).

Literatürde her ne kadar kas distrofisine sahip bireylerde, laboratuvar çalışmalarında propriyoseptif kayba işaret edilmiş ve bunun ekstremitte fonksiyonlarındaki bozulmaya yol açabileceği öngörülmüş olsa da (12-15) bu bireylerde doğrudan propriyosepsiyon kaybını ve bunun motor fonksiyonla ilişkisini araştıran herhangi bir çalışmaya rastlanmamıştır. Bu nedenle çalışmanın amacı, DMD’li çocuklarda alt ekstremitte propriyosepsiyonunu incelemek ve alt ekstremitte motor fonksiyonlarıyla ilişkisini ortaya koymaktır.

Çalışma için belirlenen hipotezler;

Hipotez 1:

H₀: DMD’li çocukların alt ekstremitte propriyosepsiyonu ile sağlıklı yaşlıları arasında fark yoktur.

H₁:DMD’li çocukların alt ekstremitte propriyosepsiyonu ile sağlıklı yaşlıları arasında fark vardır.

Hipotez 2:

H₀:DMD’li çocuklarda alt ekstremitte propriyosepsiyonu ile alt ekstremitte motor fonksiyonları arasında ilişki yoktur.

H₁:DMD’li çocuklarda alt ekstremitte propriyosepsiyonu ile alt ekstremitte motor fonksiyonları arasında ilişki vardır.

Hipotez 3:

H₀:DMD’li çocuklarda alt ekstremitte propriyosepsiyonu ile denge arasında ilişki yoktur.

H₁: DMD’li çocuklarda alt ekstremitte propriyosepsiyonu ile denge arasında ilişki vardır.

Hipotez 4:

H₀: DMD’li çocuklarda alt ekstremitte propriyosepsiyonunu ile yaşam kalitesi ve katılım düzeyi arasında ilişki yoktur.

H₁:DMD’li çocuklarda alt ekstremitte propriyosepsiyonunu ile yaşam kalitesi ve katılım düzeyi arasında ilişki vardır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Duchenne Musküler Distrofi

Duchenne Musküler Distrofi (DMD), her 5000 doğumda yaklaşık 1 kişiyi etkileyen, X kromozomu üzerinde resesif kalıtım gösteren ve erken çocuklukta görülen, proksimal kas güçsüzlüğü ve baldırların büyümesi ile tanımlanan genetik bir hastalıktır (1, 12). DMD'nin ortaya çıkmasına Xp21'de lokalize olmuş distrofin geninde meydana gelen mutasyona paralel olarak hücre membran proteini olan distrofinin tam veya kısmi (<3) eksikliği neden olur. Distrofin kasın kontraksiyonu sırasında sarkolemmayı stabilize ettiğinden eksikliğiyle beraber kas hücre membranının instabilitesi bozularak, kas hücreleri kas kasılması sırasında strese karşı oldukça savunmasız hale gelir. Bu durum inflamatuvar olayların başlamasına ve kas hasarına neden olur ve proksimal ekstremité kaslarını etkileyen ilerleyici kas zayıflığıyla sonuçlanır (2, 3).

DMD'li çocuklar, kas zayıflığı sonucu üç ile altı yaş arasında yürüyüş bozukluğu yaşamaya başlar. İlerleyici zayıflık alt ekstremité proksimal kas grubuyla başlamakla birlikte hastalık ilerledikçe distal kaslar ve üst ekstremité tutulumunu beraberinde getirir. Değerlendirmeler sırasında baldır kaslarında spesifik olan pseudohipertrofi ve yerden kalkmada zorlanma olarak bilinen Gowers manevrası gözlenir. Bu çocuklar genellikle 12 yaş civarında ambulasyon kaybı yaşayarak tekerlekli sandalye kullanımına bağımlı duruma gelirler (7, 20). DMD'de, mevcut olan tedaviler semptomların hafiflemesi açısından etkili olurken günümüzde kesin bir tedavi seçeneği bulunmamaktadır. Ancak 1960'tan bu yana, kortikosteroid kullanımı ve mekanik ventilasyon gibi tıbbi müdahaleler sonucu yaşam beklentisi yaklaşık 14 yıldan 39 yılın üzerine çıkmıştır (21).

2.2. Genetik ve Patofizyoloji

DMD geni 79 ekson içeren, bilinen en büyük insan geni olup, X kromozomunun kısa kolu (p kolu) üzerinde yer almaktadır (22, 23). Distrofin geninin 3685 aminoasitlik bir kodlamaya sahip devasa uzunluğu, onun sıkça mutasyona uğramasına sebep

olmakta ve bu mutasyonlar da hastalığın temelini oluşturmaktadır (24). DMD'de mutasyonlar ya okuma çerçevesini bozarak ya da zamanından önce bir durdurma kodonu oluşturarak distrofin fonksiyonunu ortadan kaldırır. Ekzonların birini veya daha fazlasını içeren mutasyonlar; delesyon (yaklaşık %60-70), duplikasyon (yaklaşık %5-10) ve küçük mutasyonlar (yaklaşık %20) şeklindedir (23). Delesyon veya duplikasyon genin herhangi bölgesinde görülebilirken, yaklaşık %47'si 45-55 ekzonlarında ve %7'si ise 3-9 ekzonlarında yoğunlaşmıştır (22, 25). Tüm bu mutasyonların sonucunda, aktin hücre iskeleti ile bağ dokusu arasındaki bağlantı kaybolur ve kas lifleri kasılma sırasında kolayca hasar görür. Bu durum kronik kas hasarına ve iltihaplanmaya neden olur. Zamanla kas lifleri yerini fibrotik doku ve yağ dokusuna bırakır ve dolayısıyla süreç kas fonksiyonunun kaybıyla sonuçlanır (23).

2.3. Tanı

2.3.1. Serum Kas Enzimleri

1959 yılında Ebashi ve ark. tarafından çeşitli kas hastalıklarına sahip hastalarda ve özellikle DMD'de serum kreatin kinaz (CK) aktivitesinin arttığı tespit edilmiştir (26). DMD hastalığı yönünde şüphelenilmesi durumunda ayırıcı tanı için ekonomik, güvenilir ve hızlı bir yöntem olarak serum CK seviyesi incelenir (27). DMD'de karakteristik olarak hastalığın klinik öncesi ve erken klinik evrelerinde serum CK düzeyinin aşırı yüksek olması (normal üst sınırın 10-100 katı) karşımıza çıkar (28). Serum analizi, kas enzimlerinin (en önemlisi CK, aynı zamanda alanin aminotransferaz, aspartat aminotransferaz, laktat dehidrojenaz) kan dolaşımına sızması nedeniyle bu enzimlerde de artış olduğunu ortaya çıkaracaktır (29). Bazen, artan alanin aminotransferaz, aspartat aminotransferaz veya laktat dehidrojenaz konsantrasyonu, hepatik fonksiyon bozukluğuna odaklanılmasına yol açarak DMD teşhisini geciktirir (27). Serum CK, kas liflerinin ilerleyici kaybıyla birlikte yaşın da ilerlemesiyle düşüşe geçer. Hastanın DMD'ye sahip olup olmadığının doğrulanması için DMD geni genetik analize yönlendirilir (23, 30).

2.3.2. Kas Biyopsisi

DMD tanısı geleneksel olarak klinik özelliklere veya protein analiziyle gerçekleştirilen kas biyopsisine dayanırken, son yıllarda büyük genlerdeki mutasyonlar için genetik testler daha hızlı ve uygun fiyatlı hale gelmiş ve kas biyopsisinin kullanımı azalmıştır. Distrofinin immünohistokimyasal olarak incelendiği kas biyopsisi, kasta distrofinin varlığını, azalmışlığını ya da yokluğunu belirlemede etkilidir. Ek olarak Becker Musküler Distrofi (BMD) ve DMD tanıları arasında şüpheyi düşülmesi durumunda, sarkolemmadaki distrofin varlığıyla ayırım yapmak adına kullanılmaktadır (31, 32). DMD'li bir kas histolojisindeki özellikler ise; kasta dejeneratif değişiklikler, küçük yinelenen kas lifi kümeleri ve lif boyutlarında artış şeklindedir (28). Dejeneratif süreçlerin, miyonekrozis ve miyofagositoz (makrofajlar tarafından istila edilen kas liflerinin dejenere olması) dahil olmak üzere, doğrudan kas lifi hasarı ve ölümüne ilişkin olduğu düşünülmektedir (31). Ancak genetik testlerin gelişmesiyle birlikte, genetik testler ilgili bir mutasyonu tespit edemediği sürece kas biyopsisi günümüzde tanı için rutin olarak endike değildir (32).

2.3.3. Moleküler Genetik Testler

Genetik tedavilerdeki ilerlemelerle birlikte, bu tür hedefe yönelik tedaviden fayda görebilecek bireylerin teşhisi, prognozu ve belirlenmesi için genetik testler giderek daha önemli hale gelmiştir (25). DMD gen mutasyonlarının belirlenmesi başlarda multipleks polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) aracılığıyla yapıyordu. Ancak bu yöntem sadece delesyonların tespitini yapabiliyordu (33). Günümüzde ise sıklıkla genetik tanı laboratuvarlarında uygulanması daha kolay ve az maliyetli olan ayrıca delesyona ek olarak duplikasyonların da belirlenmesine olanak tanıyan multipleks ligasyona bağımlı prob amplifikasyonu (MLPA) yoluyla gerçekleştirilmektedir. Delesyon ve duplikasyonların belirlenememesi durumunda, distrofine tam gen taraması yapılarak küçük delesyon-insersiyonları veya nokta mutasyonları genetik sekanslama ile tanımlanır (25, 34).

2.3.4 Elektromiyografi

DMD tanılama aşamasında elektromiyografi (EMG) kullanımına nadiren ihtiyaç duyulmakla birlikte temelde proksimal kas grubunu içeren düşük amplitüdlü, kısa süreli polifazik motor ünite potansiyeli EMG bulgusu olarak görülür (35). Nekrotik kasların reinervasyonlarına bağlı olarak, anormal şekilli spontan aktivite ve tekrarlayan deşarjlar, fibrilasyon potansiyelinin oluşumunda ortaya çıkabilmektedir. Hastalığın ilerleyen aşamalarında motor ünitelerde küçülme meydana gelir ve tablo bu bölgelerde elektriksel sessizleşmeyle sonuçlanır (36).

2.4. Klinik Belirtiler

2.4.1. Nöromusküler Belirtiler

DMD'li bireylerin bebeklik dönemleri sorgulandığında genellikle semptom vermedikleri bilinmektedir. Klinik belirtiler çoğunlukla ilk bir yılın sonuna doğru ortaya çıkmaya başlasa da, yaşlarının ilerlemesiyle birlikte çocuktan beklenen motor gelişim basamağında gerilemeler görülmektedir. Çocuğun yürüme yetisini kazandığı 2-5 yaş civarında ilk belirtiler fark edilir. Yaklaşık iki yaşına gelindikten sonra hala tanı konmadıysa merdiven çıkma, zıplama ve koşma gibi aktivitelerde zorluk yaşamaları üzerine aileler sağlık profesyonellerine başvurmaktadır (37).

Erken motor belirtiler arasında sık düşmeler, merdiven çıkıp inmede zorluk ve yerden kalkarken Gowers işareti (uyluklara tırmanmak için kolların kullanılması) yer alır (25). Erken dönemde alt baldır kaslarında görülen pseudohipertrofi, hastalığın en belirgin özelliklerinden birisidir. Ayrıca aşıl tendonundaki kontraktür nedeniyle bu çocuklarda parmak ucu ve ördekvari yürüyüş dikkat çekmektedir. Alt ekstremitenin proksimal kaslarındaki güçsüzlük, pelvisin öne eğilmesine (anterior pelvik tilt) ve bel bölgesinde artan çukurluk (lumbal lordoz) oluşmasına yol açar. Kaslardaki ilerleyici zayıflığa bağlı olarak çocukların 12 yaş civarında yürüme yetenekleri kaybolmaktadır. Bu dönemde üst ekstremitte fonksiyonlarının kaybı belirginleşir ve sonuçta çocukların günlük yaşam aktiviteleri kısıtlanmaktadır (38).

2.4.2. Ortopedik Belirtiler

Eklemde hareket açıklığı boyunca tam kapasiteyle hareketin sağlanamaması, eklemi çevreleyen kasların dengesizliği ve fibrotik değişiklikleri, kasın esnekliğinde azalmaya ve eklemin kontraktüre gitmesine yol açar. İskelet kaslarının zayıflığı nedeniyle omurgada skolyoz ve alt ekstremitelerde aşil tendon kontraktürleri gibi ortopedik sorunlar gelişir (39). Ambulatuvar dönemde alt ekstremitelerde distale nazaran proksimal tendon kontraktürleri nadir gözlenir ancak ambulasyon kaybıyla tekerlekli sandalye kullanımına bağlı olarak kontraktür gelişim hızında artış olmaktadır. Bu dönemde tekerlekli sandalyede uzun süreli sabit pozisyonlar, kontraktür gelişimini proksimal seviyeye taşıyarak üst ekstremitelerde ön kolda pronasyon, dirsek ekleminde ve el bileğinde fleksiyon yönünde kontraktürlerle sonuçlanmaktadır (38). Kortikosteroidlerle tedavi edilmeyen hemen hemen tüm DMD'li çocuklarda skolyoz ve sıklıkla düşük travmalı vertebra veya uzun kemik kırıkları olarak kendini gösteren osteoporoz gelişir (7). Vertebradaki kırık nedenli omurga deformiteleri ve kronik sırt ağrısı tablosu görülürken alt ekstremitedeki herhangi bir kırık yürüme kaybıyla sonuçlanabilir (40).

2.4.3. Respiratuvar Belirtiler

DMD'li bireylerde morbidite ve mortalite sebebi olarak solunumda meydana gelen komplikasyonlar önemli bir yer tutmaktadır. Mevcut komplikasyonlar; ateletazi, solunum yetmezliği, solunum kaslarında yorgunluk, mukus tıkanması ve zatürre şeklinde görülmektedir. Yürüme yeteneğinin kaybıyla beraber solunum yetmezliği ilerleyici boyuta ulaşır ve interkostal kasların fibrozisi göğüs duvarı hareketliliğini azaltır (41). Tedavi edilmeyen hastalar nefes darlığının ciddileşmesi nedeniyle solunum durması veya solunuma bağlı kardiyak aritmiler sebepli ölüm riskiyle karşı karşıya kalırlar (42).

2.4.4. Kardiyak Belirtiler

Kardiyovasküler komplikasyonlar, solunum komplikasyonları gibi DMD'li bireyler için hastalığa bağlı morbidite ve mortalitenin önde gelen nedenlerinden

biridir (43). Distrofin eksikliği kalpte kendini kardiyomiyopati olarak gösterir. Hastalığın ilerlemesiyle miyokard fizyolojik olarak görevini yapamayacak hale gelir, bu da ölümle sonuçlanabilecek klinik kalp yetmezliği ve ritim bozukluklarına yol açar (44). Hastaların yetişkinlik dönemine kadar hayatta kalanlarında, kalpte yetmezlik ve aritmiler nedeniyle dilate kardiyomiyopati gelişir (45).

2.4.5. Kognitif Belirtiler

DMD’de, erkek çocukların üçte birinde ilerleyici olmayan zeka geriliği ve ilişkili davranışsal veya psikiyatrik komorbiditeler (örneğin, dikkat eksikliği bozukluğu veya otizm) vardır (5, 25, 46). Hafıza ve öğrenme gibi üst seviye fonksiyonlarını yöneten hipokampus, serebral korteks ve serebellum için çok önemli bir protein olan distrofinin DMD’li bireylerde belirgin bir şekilde olmayışının, DMD’deki bu bilişsel zorluklara neden olabileceği düşünülmektedir (47).

2.5. DMD’de Değerlendirme

DMD’li çocuklarda değerlendirme süreçleri ve rehabilitasyon yönetimi hastaların fonksiyonel seviyelerinin korunması adına önem arz etmektedir. Standart olarak değerlendirme hastanın muayene edildiği ilk andan itibaren gözlem ve aile öyküsüyle başlar. Sonrasında başta kas iskelet sistemi olmak üzere pek çok sistemi içerir. Değerlendirmeler genel hatlarıyla, kas kısalığı, normal eklem hareketi, kas kuvveti, postür, yardımcı cihaz kullanımı, yaşam kalitesi ve katılımın ölçümlerini barındırır (48).

Kas kuvveti ölçümü fizik muayenede en önemli parametrelerdendir ve genelde manuel veya miyometrik kas testiyle değerlendirmesi yapılır. Manuel kas testine göre miyometrik kas testi daha objektif sonuç ölçümü sunar ancak üçün altındaki değerlerde kullanımı kısıtlıdır (49). Literatürde giderek artan kanıtlar, belirli bir alanı hedefleyen sonuç ölçümlerinin terapötik etkinliğinin belirlenmesinde ve farklılaştırılmasında en etkili yöntem olduğunu gösterdiğinden, klinik sonuç ölçümlerinin psikometrik özellikleri daha fazla incelemeye alınarak hastalığa özgü yeni sonuç ölçümleri geliştirilmiştir (50). Özelleşmiş fonksiyonel değerlendirmelerden

olan Brooke Alt Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması (BAEFS), North Star Ambulasyon Değerlendirmesi (NSAD), süreli performans testleri, Motor Fonksiyon Ölçümü (MFM) ve 6 Dakika Yürüme Testi (6 DYT) ambulator dönemdeki fonksiyonun temel klinik değerlendirmeleridir (51). Bu değerlendirmeler hem çocuğun güncel durumu hem de hastalığın progresyonunu anlamak adına bilgi sağlamaktadır. Yedi yaş sonrasında bunlardan NSAD'da doğrusal düşüş, 6 DYT'de yürünen mesafenin 325 metreden az olması ve süreli performans testlerinden yerden kalkma süresinin 30 saniyenin üstünde olması şeklindeki sonuçlar, ilerleyen bir yıllık süre zarfında ambulasyondaki kötüye gidişi ifade etmektedir (52).

Ambulator dönemin sonlanmasıyla birlikte alt ekstremitteyi içeren fonksiyonları değerlendirmek güçleşmekte ve üst ekstremitte daha öncelikli hale gelmektedir. Bu noktada devreye kavrama kuvveti ölçümü, Üst Ekstremitte Performansı (PUL), Brooke Üst Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması (BÜEFS) ve Egen Klasifikasyon Skalası girerek hastanın takibi sağlanır (52). Bu dönemde üst ekstremitte eklemlerinin hareket açıklıklarının ve non-ambulator dönemin ilerleyen aşamalarında parmak eklemlerinin eklem hareket açıklıklarının takibi fonksiyonel kayıpları azaltmak adına önemlidir (53).

Solunum fonksiyonunun seri izlenmesi solunum yönetimi için kritik öneme sahiptir. Optimum solunum yönetimine yönelik kararların, hastanın diğer vücut sistemleri, özellikle de kalp sistemi dikkate alınarak alınması gerekir. Yürüyemeyen tüm bireylerde her 6 ayda bir zorlu vital kapasite (FVC), maksimum inspiratuar (MIP) ve ekspiratuar basınç (MEP), satürasyon ve tepe öksürük akışı ölçülmelidir (54). Tipik olarak FVC, kişi yürüyemeyen hale gelene kadar büyümeyle birlikte artar. FVC zirveye ulaşır, ardından bir plato izler ve zamanla kötüleşir. Bu bağlamda solunum fonksiyonunun düzenli olarak ölçümü sürecin fark edilmesi açısından önemlidir (55).

DMD'de progresif kardiyomiyopati 8 ila 10 yaşından önce olması düşük olmakla birlikte 18 yaş sonrasında yaklaşık %90 oranında görülmektedir. Bu kapsamda tanı sırasında elektrokardiyogram ve ekokardiyogramla kardiyak görüntüleme yapılmalıdır. Bu görüntüleme yöntemleri 10 yaşına kadar her 2 yılda bir olmak üzere sonrasında ise yılda bir devam etmelidir (7). Kortikosteroid kullanımının yan etkileri

göz önüne alınarak çocukların hipertansiyon riski açısından da takipte olması gerekmektedir (56). Öğrenme, dikkat ve duyuşal işlemenin değerdendirilmesi ve bunlara müdahale edilmesine de küçük yaşlarda başlanmalıdır (57).

DMD'li çocuklarda görülen fonksiyonel yetersizlikler bu çocukların günlük yaşam aktiviteleri sırasında kendi yaş gruplarından beklenen katılım oranını düşürmektedir. Çocukların gerçekleştirdiğı günlük yaşam aktiviteleri ve katılımlarını değerdendirmek için Pediatrik Veri Toplama Aracı (PVTa), Wee-Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçeğı (Wee-FIM) ve Barthel İndeksi şeklinde ölçekler kullanılmaktadır (2). Katılımın azalması beraberinde çocukların yaşam kalitesini de önemli oranda etkilemektedir. Yaşam kalitesini değerdendirmek için klinik ortamda en çok tercih edilen değerdendirmeler; PedsQL NMH ve DMD modülü, Dünya Sağlık Örgütü Yaşam Kalitesi Kısa Formu (WHOQOL-BREF), Kısa Form-36 (SF-36) ve Çocuk Sağlık Anketi (CHQ) şeklindedir (58).

Yorgunluk semptom olarak nöromusküler hastalık gruplarında ilk sıralarda yer alır. DMD'li çocuklarda da yorgunluğun değerdendirilmesi hastalığın seyri açısından kritiktir. Yorgunluk, subjektif ve objektif testler aracılığıyla değerdendirmeye alınmaktadır. Objektif testler ile yorgunluğu bir egzersiz boyunca kaydedilen elektromiyografik değışiklikler sırasında saptarken; subjektif testler olarak Yorgunluk Şiddet Ölçeğı (FSS) ve Görsel Analog Skala (VAS) tarzında anketler kullanarak yorgunluğu değerdendirmek mümkündür (2).

DMD'li çocuklarda yapılan tüm bu değerdendirmelerin yaşam boyunca en az 4-6 ayda bir tekrarlanması önerilir. İfade edilen değerdendirme zaman aralığı, hastanın fonksiyonel seviyesinde gözlenecek değışim veya hastaya bağıli ihtiyaç durumunda kısaltılabilir (52).

2.6. Tedavi Yaklaşımları

2.6.1. İlaç Tedavileri

Kortikosteroidler (prednizon, deflazakort) DMD'de etkili olduğı kanıtlanmış tek farmakolojik ajandır (59). Uzun süreli glukokortikoid tedavisinin faydaları; korunmuş üst ekstremit ve solunum fonksiyonu, skolyoz ameliyatından kaçınma ve

ilerleyen yaşlara kadar ambulasyonun sürmesi şeklinde gösterilmiştir (60). Glukokortikoid tedavisinin faydaları tam belirlenmiş olmasına karşılık, glukokortikoidlerden hangisinin daha etkili olduğu ve kullanım dozunun nasıl olması gerektiği hakkındaki belirsizlik sürmektedir. Bu belirsizliklerden dolayı yetersiz tedavi veya aşırı tedavi riskleri artmaktadır. Büyük ölçekli kohort çalışmaları, ambulasyon süresinin bir yıldan az kortikosteroid tedavisi gören ve günlük prednizon ile tedavi edilen bireylerde ortalama 10.0 yıldan ortalama 11.2 yıla ve günlük deflazakort ile tedavi edilen bireylerde ise 13.9 yıla kadar uzadığını doğrulamaktadır (61).

DMD’de ilaç denemelerindeki diğer türler arasında antiinflamatuvar ve antioksidan moleküller, fibrozisi azaltan bileşikler, miyostatini hedef alan, vazodilatasyonu geliştiren, mitokondriyal fonksiyonu iyileştiren ve utrofini düzenleyen ilaçlar yer alır. Ancak klinik çalışmalar tamamlanmadan ve yasal onay alınmadan bu ilaçların hiçbiri DMD’li bireylere reçete edilemez (62).

2.6.2. Güncel Tedavi Yaklaşımları

Genetik temelli tedaviler, tanısal patolojide özellikle dikkat çekicidir. Çünkü bu tedaviler sayesinde iskelet kası biyopsi örneklerinde distrofin ekspresyonu, lokalizasyonu ve fonksiyonunun restorasyonu değerlendirilebilir. Ekzon atlama ilaçları gibi yeni hastalık modifiye edici tedaviler yakın zamanda onaylanmıştır ve umut verici gen değiştirme tedavileri geliştirilme aşamasındadır (37). Şu anda, DMD için mevcut gen tedavileri arasında kodon okuma terapisini durdurma ve ekzon atlama terapisi yer almaktadır. Bu yaklaşımlar mutasyona özgüdür ve dolayısıyla hastanın mutasyonunun tipini ve yerini belirlemek için genetik testlere bağlıdır (32). Bir dizi mutasyona özgü tedavi edici ilaçlardan düzenleyici onay alan Ataluren ve Eteplirsen mutasyona özgü tedavilerden ilkidir. Diğer distrofin restorasyon tedavileri geliştirilme ve düzenleyici inceleme aşamasındadır (63).

2.6.3. Fizyoterapi ve Rehabilitasyon

Rehabilitasyonun yönetimi, DMD patolojisi, patokinezyolojisi, doğal seyri ve hastalığın ilerlemesinin anlaşılmasını gerektirir. Bu kapsamda, her bireyin yaşam

kalitesini optimize etmek için kişiye özgü rehabilitasyon yaklaşımları önem kazanmıştır (39). Kapsamlı ve önleyici rehabilitasyon yönetimi, zayıflayan kas gücünü korumaya ve sürdürmeye; mümkün olduğunca ilerleyici kontraktür ve deformiteyi önlemeye ve en aza indirmeye odaklanır (64).

Normal eklem hareket açıklığının, kas esnekliğinin, göğüs duvarı hareketliliğinin ve vücut düzgünlüğünün korunması; ambulasyonu sürdürebilir, kontraktürleri ve deformiteleri önleyebilir, solunum fonksiyonunu optimize edebilir ve cilt bütünlüğünü koruyabilir (65). Pasif hareket açıklıkları kaybolmadan önce, kontraktürleri önlemek ve en aza indirmek için fizyoterapist rehberliğinde kontraktür veya deformite riski altında olduğu bilinen kaslara yönelik hafta içinde en az 4 ila 5 gün olacak şekilde önleyici evde germe programına başlanmalıdır. Teşhisten hemen sonra kalça, diz ve ayak bileği düzenli olarak gerilmeli ve yetişkinlik boyunca da sürdürülmelidir. Ambulasyon kaybını takiben üst ekstremitelerin germeye dahil edilmesi, bireyin günlük yaşamını idame ettirebilmesi açısından oldukça önemlidir (39).

Muskulotendinöz ünitenin etkili bir şekilde gerilmesi için germelere ek olarak pozisyonlama, splintleme kullanarak uzun süreli uzatma, ortezler ve ayakta durma cihazları hastanın ihtiyacına ve düzeyine göre önerilebilir (39). Koruyucu ve önleyici ayak bileği-ayak ortezleri (AFO) gereklidir. Gece boyunca AFO'nun kullanımının ilerleyici özellikteki ayak bileği kontraktürlerini önleyerek en aza indirdiği ve yaşam boyu kullanımının uygun olduğu ifade edilmiştir. AFO'lar özel olarak kalıplanmalı, konfor ve optimum ayak-ayak bileği hizalaması için üretilmelidir. Önleyici olarak genç yaşlarda başlanırsa daha iyi tolere edilirler. Ayrıca tam zamanlı tekerlekli sandalye kullanıcıları adına AFO'nun gün içinde kullanımı, yetişkinliğe kadar uzanan süreç açısından uygun görünmektedir (39). Diz-ayak bileği-ayak ortezleri (KAFO) non-ambulator süreçte destekli ayakta durma, tedavi amaçlı sınırlı ambulasyon ve deformitenin önlenmesi için kullanılabilir (66).

Fizyoterapistler, DMD'de aktivite ve egzersizin distrofin eksikliği olan kas üzerindeki potansiyel etkilerini göz önünde bulundurarak egzersizi reçete eder, izler ve yönlendirir (64). Kasta meydana gelen aktivitenin kendi mimarisi üzerinde

oluşturabileceği olumlu ve olumsuz etkileri arasındaki ayrım netleşmemiştir. Kasın belirli düzeydeki aktivitesinin, kullanmama atrofisini engellemede, mevcut gücü korumada ve sürdürmede, aktif hareketin olası besleyici etkilerini açığa çıkarmada etkili olduğu düşünülmektedir. Ancak kasın eksantrik kasılmasını içeren yüksek yoğunluklu egzersizlerin zararlı olduğu ve kas liflerine verdiği hasar sebebiyle kullanımının uygun olmadığı ifade edilmiştir (67).

Distrofinopati grubunda egzersiz sonucunda kasta oluşabilecek dejenerasyonun etkileri netleşmemiştir ancak metabolik anormalliklere, egzersiz yapılırken iskemiye oluşturan nitrik oksit anormalliklerine ve egzersiz kapasitesinin azalmasına neden olduğu düşünülmektedir. Bu bağlamda eksantrik kas kasılmasını içeren egzersizler, kuvvet antrenmanları veya yüksek direnç gerektiren egzersizlerden kaçınılmalıdır. Hastalığın erken döneminden itibaren yeterli dinlenme aralarını içeren submaksimal aerobik egzersiz veya aktiviteler bu hasta grubu için önerilmiştir (67, 68).

DMD'de en uygun egzersiz türü, sıklığı ve yoğunluğuna ilişkin spesifik bilgiler kesin olarak bilinmemektedir (69). Su sporları, bisiklete binme ve güvenli rekreasyona dayalı aktivite gibi düzenli, hafif aerobik fonksiyonel aktiviteye katılım, özellikle rezidüel gücün daha yüksek olduğu hastalığın erken dönemlerinde, aşırı efor ve aşırı çalışma zayıflığından kaçınmaya vurgu yapılarak önerilmektedir. Aerobik kondisyon kazandırıcı solunum egzersizi ve yerçekiminin azaltıldığı hareket desteği için potansiyel faydaları olan su sporları, tıbbi açıdan güvenli olduğu sürece erken ambulator dönemden nonambulator döneme ve yetişkinlik dönemine kadar şiddetle tavsiye edilmektedir (70).

Solunum kas fonksiyonunun artırılması ve akciğer kapasitesinin artırılması için manuel ve mekanik tekniklerin kullanımı da dahil olmak üzere solunum egzersizleri ve etkili hava yolu temizleme yöntemleri çocuğa öğretilmelidir (71). Yapılacak bu tedavilerle çocuğun solunum komplikasyonları azaltılabilir, yaşam kalitesinin iyileşmesi sağlanabilir ve hayatta kalma süresi arttırılabilir (72). Non-ambulator evrenin geç aşamasına gelindiğinde, DMD'li bireylerin hayatta kalma süresini uzatmak için destekli ventilasyona ihtiyacı vardır (73).

DMD'de farklı tip ve şiddette ağrılar görülebilir. Ağrının nedeninin doğru şekilde belirlenmesi için multidisipliner ekiple etkili ağrı yönetimi yapılabilir. Bunun için çeşitli postüral düzeltmeler, ortopedik müdahaleler, adaptif ekipman destekleri, yardımcı teknoloji kullanımı ve farmakolojik ajan müdahaleleri kullanılabilir. Adaptif ekipman desteği ve yardımcı teknolojilerle ağrının yönetimi sağlanırken transfer sağlamada, tuvalet ve banyo ekipmanlarıyla rahat işlev ve hareketi optimize etmek için de kullanılmalıdır (74).

2.7. Propriyosepsiyon

Propriyosepsiyonun ne olduğu sorusu literatürde sıklıkla yordanmış ve araştırmacılar tarafından "propriyosepsiyon" teriminin farklı kavramsallaştırmaları yapılmıştır. İlk olarak 1826 yılında Charles Bell, korteks ve kas arasında sinirsel ağ çemberinin varlığını ifade edip; bir sinirin (ventral kök) beyinden kaslara sinyalleri ilettiğini, diğerinin (dorsal kök) ise kasın durumunu beyne hissettirdiğini yazmıştır. Bell'in görüşüne göre, "kas duyusu" beyin ve kaslar arasındaki kapalı döngü sistemine (kaslardan beyne giden afferent yol ve beyinden kaslara giden efferent yol) işaret etmektedir (75). 60 yıl sonra Henry Bastian, Yunanca "*kinein*" (hareket) ve "*aisthesis*" (duyum) kelimelerinden türetilen "*kinaesthesia*" terimini; hareketlerden kaynaklanan ya da doğrudan hareketlerin neden olduğu duyular bütünü şeklinde ifade etmiştir. Kinestezi sayesinde uzuvlarımızın pozisyonu ve hareketleri hakkında bilgi sahibi olduğumuzu vurgulamıştır (76).

1906 yılında Charles Sherrington, Latince "*proprius*" (kendine ait olma) ve "*ception*" (algı) kelimelerinden türeyen "propriyosepsiyon" terimini kullanarak, bu kavramı "bir kişinin, uzuvlarının herhangi bir anda nerede olduğunu anlamasını sağlayan; eklemler, kaslar ve tendonlarda yer alan nöral reseptörlerden alınan duyusal bilgi" olarak tanımlamıştır. Sherrington, propriyosepsiyonu sadece eklem ve vücut hareketlerinin algılanması olarak değil, aynı zamanda vücudun veya vücut kısımlarının uzaydaki pozisyonunun farkında olunması şeklinde de ifade etmiştir (8).

Günümüzde hem "propriyosepsiyon" hem de "kinestezi (*kinaesthesia*)" terimleri literatürde kullanılmaya devam etmektedir ancak bu iki terim farklı

şekillerde yorumlanmaktadır. Bazı araştırmacılar propriyosepsiyonu yalnızca eklem pozisyon hissi, kinesteziyi ise eklem hareketinin bilinçli farkındalığı olarak tanımlarken (77, 78); diğerleri kinestezinin propriyosepsiyonun alt modalitelerinden biri olup buna bağlı olarak da propriyosepsiyonun her iki alt modaliteyi (eklem pozisyon hissi ve eklem hareketi hissi "kinestezi") içerdiğini düşünmektedir (79, 80). Herhangi bir hareket yapılırken hem pozisyon hem de hareket duyularıyla ilişkili bilgilerde değişiklik olduğundan bu iki modalite ayrı bir duysal varlık şeklinde düşünülmemelidir. Yani, eklem pozisyonunun ve hareketinin duyuları günlük aktivitelerde her zaman birbirleriyle ilişkilidir. Sonuç olarak, "propriyosepsiyon" ve "kinestezi" terimlerinin eş anlamlı olarak yorumlanmasının uygun olduğu ileri sürülmüştür (81).

2.7.1. Propriyosepsiyonun Fizyolojisi

Propriyosepsiyon, kişinin kendi vücut parçalarının göreceli konumunu ve hareket sırasında kasların gerginliğini ve tonusunu hissetmesidir. Bu nedenle propriyosepsiyon, koordineli hareket ve duruşun kontrolü için gereklidir (82). Kas içicikleri, propriyoseptif duyunun birincil reseptörleri olarak merkezi sinir sistemini, kas uzamasının kapsamı ve hızı hakkında bilgilendirir. Kasın gerilme hızı ve boyutuyla orantılı olarak propriyoseptif duysal nöronlar aksiyon potansiyeli üretirler (83). Kutanöz ve eklem mekanoreseptörleri gibi diğer propriyoseptif bilgi kaynaklarının da daha distal vücut segmenti pozisyonlarının belirlenmesine ve aşırı hareket aralıklarının sinyalizasyonuna katkıda bulunduğu bilinmektedir (84).

Vücudumuzdaki tüm algılar sinir sistemi içerisinde çeşitli duyu organlarının uyarılmasından kaynaklanan sinyaller aracılığıyla oluşur. Benzer şekilde, propriyosepsiyon, mekanoreseptörlerin vücut pozisyonundaki değişiklikler sırasında uyarılmasıyla açığa çıkar. Ancak algının bir başka özelliği, alınan duysal sinyalin pasif yollarla gelmesi değil aynı zamanda algının öğrenme ve hafıza ile şekillenmesidir (85). Bu durumda propriyosepsiyon, bireyin mekanoreseptörlerden alınan duysal sinyallerin entegrasyonunu sağlayarak vücut segmentinin uzaydaki konumunu ve hareketini belirleyebilmesi olarak tanımlanabilir. Propriyosepsiyonun

değerlendirilmesinde mevcut propriyoseptif bilgi kalitesine ek olarak bireyin propriyoseptif yeteneği de etkili olur. Donanım (periferik mekanoreseptörler) ve yazılımın (merkezi işlem) entegre edilmesiyle beyne propriyoseptif bilgi sağlanmış olur (86).

Spinal kord, serebellum ve serebral korteks gibi yapılar çeşitli seviyelerde işlenmek üzere propriyoseptörlerden sinyaller almaktadır (19, 87). Bu sinyallerden spinal kord seviyesinde sonlananlar; alfa ve gama motor nöronlar aracılığıyla koruyucu refleks açığa çıkarıp eklemleri ve kasları aşırı stresten / gerilimden korur. İfade edilen koruyucu refleks yol propriyoseptif sistemin duyusal olmayan fonksiyonunu ifade eder. Spinoserebellar yol aracılığıyla serebellum seviyesinde sonlanan sinyaller; postüral kontrol, denge ve hareketlerin akıcılığının sürdürülmesi açısından büyük önem taşımaktadır. Son olarak dorsal kolon medial lemniskal boyunca ilerleyerek serebral korteks seviyesinde sonlanan sinyaller; önceki iki seviyeden farklı olarak bilinçaltında işlenmeyerek bilinçli zihne ulaşan propriyoseptif afferentlerdir. Üst motor nöron aracılığıyla motor korteksten taşınan sonuç deşarjları istemli hareket sırasında eklemler ve kaslardan gelen sinyalleri karşılaştırarak motor komut sağlanmış olur (19).

2.7.2. Çocuklarda Propriyosepsiyon

Erken gelişimin ilk yıllarından itibaren çocuklar, dünyayı duyuları aracılığıyla deneyimleyip öğrenme sürecine dahil olurlar (19). Duyusal entegrasyon teorisinde Ayres; dokunsal, vestibüler ve propriyoseptif olmak üzere üç duyunun motor gelişim üzerinde etkili olduğunu ifade etmektedir. İlgili duyu sistemlerinden herhangi birinde açığa çıkacak bozukluk, çocuğun motor beceri kazanmasını geciktirip gelişimini engelleyebilmektedir (88).

Hareket açığa çıkmadan önce üzerinde düzeltmeler yapmak motor öğrenmenin önemli bir komponentini oluşturmaktadır. Çocuklar daha önce deneyimlemedikleri bir motor beceriyle karşılaştıklarında, yapılacak olan harekette gerekli performansı açığa çıkarmak için dokunsal, görsel ve propriyoseptif bilgilerini kullanarak bilinçli seviyede çaba harcarlar. Ekstremitenin hareket sırasında konumu,

kuvveti ve hızı hakkındaki bilgi propriyoseptif sistemle algılanırken; görsel ve taktıl sistemlerden alınan onay ile birlikte hareketin doğruluğunu ve kalitesini artırmak için düzeltmeler yapılır. Propriyoseptif sistemden sağlanan bilgiler, bilinçaltı seviyede geribildirim oluşturarak efferent sinyallerle motor komutun düzgünlüğünü sağlar. Çocuktaki motor beceri geliştikçe, hareketler rafine edilerek hareketin kontrolü bilinçaltı seviyede işlenir hale gelir (19).

Koordineli hareket yapıldığında kasın açığa çıkardığı gücü, uzuv segmentlerinin zamanlamasını ve hareket yörüngelerini kontrol etmede propriyoseptif geri bildirimin kritik olduğu bildirilmiştir (89). Kas tendonuna uygulanan vibrasyon (titreşim) stimülasyonu uygulamasının, gerçek bir hareket sırasında gerilen kaslardan kaynaklananlara oldukça benzeyen, kas içiği birincil sonlanma aktivitelerinden kaynaklanan afferent paternlere yol açtığı bilinmektedir. Uzuv hareketsiz ve rahat olduğunda, bu uyarım çocuklarda hayali hareketlere neden olur (90). Yapılan bir çalışmada herhangi bir görsel geri bildirim olmadan gerçekleştirilen hedefe yönelik bir hareket sırasında biceps braki kasının distal tendonuna titreşimli uyarım uygulanması, el yörüngesini değiştirmiştir; bu da bu tür hareketlerin propriyoseptif bilgilerden etkilenebileceğini göstermektedir (91).

Sağlıklı çocuklardaki propriyoseptif bağlantıların gelişim süreci netleşmemiştir. Çocuklarda hareket kontrolünde propriyoseptif girdilerin rolü; postüral kontrol ve ekstremita pozisyonunun algılanması şeklinde incelenmiştir. Çalışmalar göstermiştir ki pasif olan eklem pozisyonunun aktif olarak eşleştirilmesinde doğruluk payı, çocukluktan ergenlik dönemine doğru iyileşme gösterir ki bu dönemde hareketler daha bilinçli bir farkındalıkla yapılır. Propriyoseptif yetenekteki gelişimin 5 ila 7 yaş arasında en yüksek seviyede olduğu, 8-12 yaşlarında ise bu gelişimin yavaşladığı ve stabilize hale geldiği ifade edilmiştir (84, 91, 92). Bununla birlikte, bazı çalışmalara göre 4 ila 13 yaş civarında propriyoseptif gelişimin doğrusal bir şekilde arttığı ifade edilmiş ve 24 yaşına gelinceye kadar gözlenmeye devam ettiği bildirilmiştir (93, 94). Bu çalışmalar birlikte ele alındığında, propriyoseptif becerideki gelişimsel değişikliklerin yaklaşık 8 yaşına kadar nispeten istikrarlı olduğu sonucuna varılmaktadır. Ayrıca yine, yaşın etkisi göz önünde

bulundurulduğunda propriyoseptif gelişmeler doğrusal veya simetrik değildir. Farklı test koşulları arasında karışık sonuçlar ve değişkenlik görüldüğünden tüm yaş gruplarında propriyosepsiyondaki değişiklikleri ölçmek için objektif ve tekrarlanabilir ölçümler gereklidir (95).

16 ila 18 yaşındaki ergenlerin, dirsek eklemlerini daha önceden belirlenen hedef açıya eşleştirmek için propriyosepsiyonu kullanmada 8 ila 10 yaşındaki çocuklara göre daha iyi olduğu gösterilmiştir. Küçük çocuklar hedef açıdan sapma derecelerinde daha fazla değişkenlik göstermiş, hedef konuma hareket ederken daha uzun gecikmeler göstermiş ve hız profillerinde ergenlere göre farklılık göstermiştir. Ayrıca, bir futbol topunun bacaklarla manipülasyonu gibi genellikle birleşik görme ve propriyosepsiyon gerektiren görevlerde, daha büyük çocuklar (12 yaşındakiler), görsel bilgi artık mevcut olmadığına yalnızca propriyoseptif geri bildirimi kullanma konusunda küçük çocuklardan (8 ve 10 yaşındakiler) daha iyi görünmektedir (96).

Propriyosepsiyonlarında kaybı olan çocuklar, motor planlama ve hareketin koordinasyonunu sağlamada sorun yaşamaktadırlar. Bu çocuklar aynı zamanda ayak bileğinde meydana gelen stratejilerin eksikliğinden ve yine ağırlık aktarma sırasında sorun yaşadıklarından dolayı postüral kontrolün ve dengenin sürdürülmesinde başarısız olurlar. Bu durumda çocuklar yeni bir motor beceri öğrenme noktasında zorlanır ve motor gecikmeler açığa çıkmaktadır (16). Bu çocukların genellikle ekranlarıyla kaba/sert bir şekilde oynadıkları ve nesneler ve insanlarla etkileşime girerken güç derecelendirmesinde zorluk çekmeleri nedeniyle sık sık bir şeye çarptıkları bildirilmektedir (97).

2.7.3. DMD’de Propriyosepsiyon

Propriyosepsiyon mekanik uyarıları, özel sinir sonlanmalarının aksiyon potansiyellerine dönüştürülmesiyle merkezi sinir sistemine iletebilme yeteneği olan mekanoreseptörlerin ürünü olarak ortaya çıkar. Propriyoseptörler özelleşmiş mekanoreseptörler olarak propriyosepsiyona katkıda bulunurlar. Bu yapılar konum itibarıyla kasta, tendonda, eklemden ve fasyada bulunup ayrıca deride yer alan reseptörler de propriyosepsiyonun oluşmasına katkı sağlamaktadır (9, 10). Eklem

reseptörleri, golgi tendon organları ve diğer duyu sistemleri de propriyosepsiyona katkıda bulunmakla birlikte kas içcikleri propriyoseptörlerden en önemli olanıdır (11).

Son zamanlarda bir dizi çalışmada, kas distrofisi olan hastalarda ve distrofik fare modellerinde propriyo-algi ve kas içciği fonksiyonu incelenmiştir (12-15). Cazzato G ve ark.'nın araştırmasında, insan distrofik kas içciklerinde meydana gelen küçük morfolojik değişiklikler belirlenmiştir. Bu değişikliklerin öncelikli olarak, intrafuzal lifleri çevreleyen bağ dokusunu etkilediği gözlemlenmiştir. DMD ve Limb-Girdle hastalarından alınan kas biyopsi örneklerinde, kapsülün ve kas içciği içindeki bağ dokusu septasının kalınlaşması ve kas içciğinde "ödemli şişme" rapor edilmiştir (14). Benzer şekilde, DMD ve KMD olan hastalardan alınan biyopsi numunelerinin analizleri, kas içciği kapsülünün kalınlığında bir artışa ek olarak intrafuzal lif çapında hafif bir azalma ortaya çıkarmıştır (15).

Musküler distrofisi olan insanlar ve fareler üzerinde yapılan çalışmalar, kas içciği işlevinde ve propriyosepsiyonda çeşitli derecelerde bozulma olduğunu ortaya koymuştur. Meydana gelen bozulmaların eklem koordinasyonunu değiştirebileceği, hareketleri bozabileceği ve kas distrofisi hastalarının dengesiz yürüyüşüne, sık düşmelerine ve motor kontrol problemlerine katkıda bulunabileceği ifade edilmiştir (12). Nöromusküler hastalıkların birçoğunda kas içciklerinin işlevinde bozuklukların eşlik ettiği ve bunun da motor performans ve koordinasyonda düşüşe neden olduğu bilinmektedir (87, 98). Bununla birlikte, kasların öncelikli olarak etkilendiği musküler distrofi gibi kas hastalıklarında da intrafuzal lifler etkilenebildiğinden bunun propriyoseptif sistemleri bozabileceği düşünülmektedir (99).

DMD'li çocuklarda ortak bir semptom olan kas zayıflığı bu hasta grubunda postüral kontrolde yetersizliğe neden olarak çeşitli kompensasyonlar geliştirmelerine neden olur (100). Geliştirilen kompensasyonlar aktivitelerin devamı için birer adaptasyon olmakla birlikte ayakta durmada ve yürümede farklılık yaratır (101). Kalçada gluteal kas grubunun zayıflığı pelviste dengesizliğe yol açar. Bunun telafi edilebilmesi için de iliotibial bant pelvisi anteriora çekerek hiperlordozu sebep olur (102). Bu postüral deformitelere ek olarak peroneal ve tibialis anterior kas zayıflıkları ve kalkaneal tendon grubunda kıalmaya bağlı olarak çocuklar parmak ucu yürüme

eğiliminde olurlar (103). Propriyoseptörlere ek olarak hareket ile alakalı bilgiyi mekanik reseptörlerden deride yer alanlar da sağlamaktadır. Bu reseptörler deride meydana gelen gerilimle harekete tepki vererek eklemde meydana gelen hareketin sınırlarını ve keskinliğini algılar ve bu bilgiyi merkezi sinir sistemine ileterek propriyoseptif bilgi sağlarlar. Özellikle ayak tabanındaki reseptörler, vücut ağırlığının ve basıncının nasıl dağıldığını algılayıp yük dağılımını yaparak postüral kontrol ve dengede önemli rol oynarlar (92, 104).

Yürüyüşün hızı ve adım genişliği gibi parametrelerde alt ekstremitte propriyosepsiyonunun etkili olduğu düşünülmektedir. İfade edilen ilişki dolaylı olmakla beraber, bireylerin propriyosepsiyonlarında kayıp olması durumunda daha yavaş yürümeye meyilli oldukları gösterilmiştir (105). Klinik tabloda bakıldığında, ayağını konumlandırıramayan hastalar yürüme hızını azaltmakta ve adımlarını küçültmektedir. Sağlıklı bireyler üzerinde yapılan bir araştırmada, bireylerin alt ekstremitelerinde deneysel olarak propriyoseptif değişiklikler uygulanmıştır. Çalışma sonucunda, bu kişilerin yürüyüş paternlerinde bazı değişiklikler gözlenmiş; daha yavaş bir hızda yürüdükleri ve adım uzunluklarının küçüldüğü tespit edilmiştir (106).

Peterka ve Loughlin, postüral stabiliteye katkıda bulunan üç ayrı duyuşal sistemin varlığını vurgulamışlardır. Bunlar somatosensoriyel, görsel ve vestibüler sistemlerdir. Dengeyi korumak için her bir sistemin önem arz ettiğini fakat dengeye olan katkı derecelerinin göreve göre farklılık gösterdiğini ifade etmişlerdir (107). Vestibüler sistem, oryantasyonla ilgili bilgileri sağlarken, propriyoseptif sistem, eklem pozisyonu ve kas gerilimine ilişkin bilgileri sunar. Bu bilgilerin entegrasyonu, vücudun denge ve pozisyonunu sağlamak için kritiktir. Görsel girdi olmadan, bu sistemlerin herhangi birinde işlev bozukluğu olduğunda, vücudun dengede kalması ve hareketin devamlılığını sağlamak zorlaşır (108).

Propriyoseptif sistemin dinamik denge üzerinde çok daha etkin olduğu bildirilmiştir. Dinamik denge sağlanırken ayak ve ayak bileği stratejileri önemli hale gelmektedir. Farklı yüzeylerde ve koşullarda (tek ayak üzerinde durma, engebeli ve stabil yüzey vb.) ortaya çıkan salınımlar incelenerek dengenin değerlendirilebileceği,

buna bağılı olarak çocuğun propriyosepsiyonu ve vestibüler kapasitesine dair bilgi sağılanabileceğini ifade edilmiştir (19).

Musküler distrofinin en yaygın şekli, distrofin proteinini kodlayan gendeki çeşitli mutasyonların sebep olduğu, X kromozomu üzerinden resesif geçiş gösteren DMD'dir (109). Sağlıklı ve distrofik fare modellerinden elde edilen kas iğciklerinin analiz edildiğı bir çalışmada, distrofik farelerde kas iğciğı afferent yanıtlarının dinamik duyarlılığında artış görülmüştür. Bu değışmiş propriyoseptif yanıtın, iskelet kaslarının kas iğciğı ve propriyosepsiyon tarafından anormal düzenlenmesinin bir sonucu olarak DMD hastalarında gözlenen dengesiz yürüyüş ve skolyoza katkıda bulunabilme ihtimalini ortaya çıkarmaktadır (82).

Genel olarak, musküler distrofi hastaları ani spontan düşmeler, denge problemleri ve ayrıca yürüyüş ve duruş anormallikleri yaşarlar. Bu semptomlar kas zayıflığı temelinde gerçekleşmekle birlikte propriyosepsiyonda meydana gelen etkilenimin, postüral kontrolde bozukluğa yol açarak tüm bunlara katkıda bulunabileceğı düşünülmektedir (82).

2.8. Propriyosepsiyonun Değerlendirilmesi

Propriyosepsiyonun motor koordinasyondaki ve motor planlamadaki önemi nedeni ile sağlık profesyonellerinin motor becerileri değerlendirme esnasında propriyosepsiyonu da bu değerlendirmelerine dahil etmeleri önem arz etmektedir.

Propriyosepsiyon değerlendirmelerine pediatrik bağlamda bakıldığında, standardize edilmiş, geçerli ve güvenilir bir değerlendirme yöntemi hala eksiktir. Sorunun bir kısmı, propriyoseptif fonksiyonun çocuklarda değerlendirilmesinin kolay olmamasından kaynaklanmaktadır. Mevcut testler ya hassasiyetten yoksundur ya anlaşılması zordur ya da küçük çocukların sürdürmekte zorlandığı uzun bir dikkat süresi gerektirmektedir (91). Bu yüzden terapistler; propriyosepsiyonunun motor gelişim sürecindeki etkisinden, duyu ve regülasyondaki rolünden ve ebeveynlere uygulanan anket raporları sonuçlarından yola çıkarak değerlendirme süreçlerini yönetmektedirler. Çocuğun günlük yaşam aktivitelerine katılımını belirlemek adına regülasyon/modülasyon komponentleri için propriyoseptif yollardan gelen

sinyallere verilen tepkinin değerlendirilmesi önemlidir. Zira bu değerlendirmelerin ihmali, gerekli tedavi seçeneklerinin gözden kaçmasına ve çocuğun motor gelişim basamaklarında gerilemesine neden olabilir (19). Değerlendirmeler üç bölümden oluşmaktadır:

1. Propriyosepsiyonun Dolaylı Yoldan Değerlendirilmesi
2. Propriyoseptif Reflekslerin Değerlendirilmesi
3. Propriyosepsiyonun Direkt Yoldan Değerlendirilmesi

2.8.1. Propriyosepsiyonun Dolaylı Yoldan Değerlendirilmesi

Bu bölüm kapsamındaki değerlendirmeler, anne-baba raporları veya terapistlerin gözlemlerini içermektedir. Bu değerlendirmeler ile klinik ortamda terapistlerin rahatlıkla uygulayabileceği şekilde çocuktaki propriyoseptif işleyişin davranış kalıplarına yansımaları hakkında bilgi edinilmiş olur (19). Kendi içinde 3 alt parametreden oluşmaktadır:

I. Duyu Profili “Sensory Profile” : Çocuğun sahip olduğu duyuşal işlemlerin paternini, ebeveynin gözlemine dayanarak değerlendiren anket şeklinde bir ölçektir. Anketin iki bölümü günlük yaşam aktivitelerine olan katılıma propriyoseptif işlemlerin etkisini değerlendirir ve bunu vücudun pozisyonuna odaklanarak yapar. Her bölümde çocuğun hareketi ne kadar takip ettiğini, çevresini farkındalık becerisini ve postüral kontrolü inceleyen sekiz madde bulunmaktadır (19).

II. Duyusal İşleme Ölçeği “Sensory Processing Measure”: Duyusal işleme ve pratiğe odaklanan benzer bir ebeveyn anketidir. Propriyosepsiyon ve ilgili işlevlere (vücut farkındalığı, denge ve hareket ile ilgili planlama) odaklanan üç bölümden oluşmaktadır. İlgili bölümler, beden hareketlerini derecelendirme ve kontrol etme, hareket planlama ve yürütme becerilerine odaklanmaktadır (19).

III. Kapsamlı Propriyosepsiyon Gözlemleri “Comprehensive Observation of Proprioception”: Terapistlerin gözlemleriyle sadece propriyoseptif işlemlerin alakalı olduğu davranış kalıplarına ve hareket modellerine odaklanılmaktadır (19).

2.8.2. Propriyoseptif Reflekslerin Değerlendirilmesi

Propriyoseptif afferent sinyallerin işlevsel olup olmadıklarının ayrımını yapabilmek adına kullanılan bir değerlendirme yoludur. Bu refleksler, propriyoseptif sistemin duyuşal işlevine katkıda bulunmaz ancak propriyoseptörlerden gelen sinyallerin motor kortekse ulaşmadan önce işleyişini izole etmek için kullanılabilirler. Propriyoseptif refleksler iki şekilde değerlendirilebilir:

I. Tendon Gerilme Refleksi: Merkezi sinir sisteminin işlevlerini değerlendirmek amacıyla nörolojik hastalıklarda rutin olarak kullanılan bir yöntemdir. Testin uygulaması genellikle biceps, brakioradialis, triseps, aşil ve patellar tendonlara yapılır. Prosedür, test edilecek kasın tendonunun belirlenmesini ve ekstremitenin istirahat halindeyken ilgili kasın tendonuna bir refleks çekici ile hızlıca vurulmasını içerir. Ardından kasın kasılması ve ekstremitenin hareketi gözlemlenir. Kasta gerilmenin sonucu olarak kas kasılmasından gelen canlı bir yanıt normal kabul edilir. Yanıt alınamaması, refleks döngüsündeki propriyoseptörlerle ilgili bir soruna veya nörolojik işlev bozukluğuna işaret edebilir. Refleksteki aşırı bir yanıt ise genellikle sinir sistemindeki yaralanma sonucu ortaya çıkmaktadır (19).

II. Tendon Vibrasyonu (Titreşimi): Propriyoseptif refleksler, aktif olarak tutulan eklem pozisyonunun vibrasyonları ile de test edilebilir. Bu protokoller tipik olarak titreşimi ortaya çıkarmak ve ani titreşimden kaynaklanan küçük düzeltme hareketlerini ölçmek için sofistike aletler gerektirir. Bu testler, katılımcıların test edilen ekstremitayı önceden belirlenmiş bir pozisyonda tuttuğu ve klinisyenlerin manuel vibrasyonlara verilen tepkileri gözlemleyebildiği daha basit klinik kullanım için de uyarlanabilir. Normal propriyoseptif yanıt, vibrasyonu düzeltmek ve ekstremitayı hızlı bir şekilde vibrasyon öncesi pozisyona döndürmek olacaktır. Bir çocuk ekstremitasını önceden bozulmuş pozisyona geri getiremiyorsa ve herhangi bir motor bozukluk kaydedilmemişse, bunun nedeni muhtemelen propriyoseptif sistemdeki sorunlardır (19).

2.8.3. Propriyosepsiyonun Direkt Yoldan Değerlendirilmesi

I. Duyusal Entegrasyon ve Praksis Testi “Sensory Integration and Praxis Test”: Propriyoseptif olarak çocuğun sahip olduğu duyusal birçok işlevi değerlendiren, içeriğinde alt ölçümler barındıran, klinikte uygulanabilir mevcut standart testlerden biridir. Bu alt ölçümlerden biri olan **Kinestezi Ölçümü**; çocuğun ekstremitelerini, görsel bir girdi olmadan belirlenen bir hedefe getirebilme becerisini değerlendirmektedir ve bu alt test doğrudan yolla propriyoseptif işlevi, yani eklem pozisyon hissini ölçmektedir. **Yürüme dengesi ve ayakta durma ölçümü**; vestibüler ve propriyoseptif işlevi, çocuğun gözleri açık ve kapalıyken, statik ve dinamik dengesini ölçme yoluyla bir arada değerlendirmektedir. **Postüral praksis ölçümü**; çocuğun motor planlama sırasında propriyoseptif bilgileri entegre edebilmesini çeşitli postüral duruşları taklit etme yeteneğini inceleyerek ölçmektedir. **Dokunsal uyarıların lokalizasyon, parmak tanıma ve grafestezi ölçümleri**; çocuğun vücut farkındalığıyla ilgili dokunsal ve propriyoseptif bilgileri entegre etme becerisini değerlendirmektedir (19).

II. Kinestetik Hassasiyet Testi “Kinesthetic Sensivity Test”: Hareketler sırasında duyusal keskinliği, hareketin algısını ve hafıza üzerindeki etkisini değerlendirmek için kullanılan bir başka standart ölçümdür. Bu testin uygulamasında; standardize edilmiş bir rampa, kalem “stylus” ve şablon kullanılarak eklem pozisyon hissi değerlendirilmektedir. Ancak testin uygulanabilmesi için gerekli olan ekipmanın artık ticari kapsamda üretilmemesi nedeni ile kullanılması sınırlı hale gelmiştir (91).

Propriyoseptif fonksiyonun doğrudan değerlendirilmesi, propriyoseptif sistemin birçok duyusunu içine alacak şekilde değerlendirerek en doğru bilgiyi sağlamaktadır. Doğrudan değerlendirmelerin çoğu araştırma protokolleridir ve laboratuvar ortamda ekipman gerektirmektedir. Ancak bu testlerin klinik uyarlamaları, propriyosepsiyonun kaba ama doğrudan ölçümlerini sağlamak için yapılabilmektedir (19). Literatüre bakıldığında propriyoseptif duyu iki şekilde ifade edilmiştir. Biri, eklem statik pozisyon duyusu (bilinçaltı seviyede kaslardan ve buna bağlı yapılardan gelen bilgi); diğeri ise kinestezi duyusu (bilinçli seviyede eklem pozisyonu ve hareketle ilgili bilgi) şeklindedir (80). Çocuklar için propriyoseptif bir değerlendirme yapılırken karar verilmesi gereken ilk şey propriyoseptif modalitenin

(pozisyon duygusu ya da kinestezi duygusu) seçimidir. Literatürde propriyosepsiyonun incelendiği çalışmalarda bunların arasında belirli bir fark olmadığı bildirilmiştir (19, 110). Fakat, eklem pozisyonundan elde edilen bilgiler hareketin yönü ve hızı ile ilgili tahminler yapmamızı sağladığından, kinestezi duygusunu statik pozisyon duygusundan ayırmak zor olabilir. Ayrıca pozisyon duygusu testi, ekstremitte hareketinin hızını kontrol etmek için bir aparat gerektirmedığından teknik olarak uygulaması daha basittir. Bu sebeple çalışmamızda, kinestezi duygusu özel olarak ele alınmayıp; bunun yerine, eklem pozisyon hissinin analiziyle propriyosepsiyondaki eksiklikler değerlendirildi.

Çalışmamızda kullanmış olduğumuz eklem pozisyon hissi değerlendirmesi, çocuğun ekstremitesi hareket ettirilerek ve çocuktan hareket ettirilen ekstremitesini görmeden ekstremitesinin hareketinin hangi yönde olduğunu tanımlaması istenerek ölçüldü. Pozisyonun tanımlaması; sözel olarak açıklama, aynı ve karşı taraf ekstremitayla eşleme ve yer doğrulama yoluyla yapıldı.

Literatürde DMD’de görülen kas içiği afferent yanıtlarının dinamik duyarlılığındaki artış ve değişmiş propriyoseptif yanıtın, iskelet kaslarının kas içiği ve propriyosepsiyon tarafından anormal düzenlenmesinin bir sonucu olarak hastalarda dengesiz yürüyüş ve skolyoza katkıda bulunabileceği belirtilmektedir. Musküler distrofi hastalarında görülen ani spontan düşmeler, denge problemleri ve ayrıca yürüyüş ve duruş anormalliklerinin kas zayıflığı nedeni ile gerçekleştiği ve propriyosepsiyondaki etkilenimin, postüral kontrolde bozukluğa yol açarak tüm bunlara katkıda bulunabileceği düşünülmektedir (82). Bu bilgilerden yola çıkarak planlanan bu çalışmada DMD’de alt ekstremitte propriyosepsiyonunun sağlıklı yaşlıları ile farklılık gösterip göstermediği ve propriyosepsiyonun motor fonksiyon ile ilişkisi araştırıldı.

3. BİREYLER VE YÖNTEM

DMD’de alt ekstremité propriyosepsiyonunun ve bunun motor fonksiyonla ilişkisinin incelendiği bu çalışma Hacettepe Üniversitesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi, Pediatrik Nöromusküler Hastalıklar Ünitesine rutin kontrolleri için gelen, DMD tanısı almış, aşağıdaki dahil edilme kriterlerini karşılayan 6-15 yaş arasındaki çocuklar ve benzer demografik özellikleri gösteren sağlıklı çocuklar ile gerçekleştirildi. Çalışmaya dahil edilen sağlıklı çocuklar kar topu yöntemi ile çevredeki çocuklara ulaşılarak sağlıklı çocuklar grubuna dahil edildi.

3.1. Bireyler

Çalışma için gerekli hasta sayının tespiti amacıyla çalışma sonunda gerçekleştirilen post-hoc güç analizi (G-power) propriyosepsiyon değerlendirme yöntemlerinden yer doğrulama testi referans alınarak yapıldı. Etki büyüklüğü 3,09 ve istatistiksel anlamlılık düzeyi 0,05 olan analiz sonucuna göre 36 DMD’li ve 20 sağlıklı bireyle çalışmanın gücü, %95 güven aralığı ve %5 Tip 1 hata payı ile %95 üzeri olarak belirlendi. Çalışmaya katılmak için gönüllü çocuklar, kendilerinden ve ailelerinden yazılı onam alınarak çalışmaya dahil edildi. Çalışma Hacettepe Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Araştırma Etik Kurulu tarafından GO 23/025 sayılı onay numarası ile 05.09.2023 tarihinde yapılan toplantıda uygun bulundu. Çalışmada yer alan DMD’li ve sağlıklı çocuklara ait dahil edilme ve edilmeme kriterleri aşağıda verildi.

Çalışmaya dahil edilme kriterleri (DMD’li çocuklar):

1. DMD tanısı alan,
2. Ambulasyonu devam eden ve en az 75 metre bağımsız yürüeyebilen (111),
3. Sırtüstü yatış pozisyonunda 30 derece kalça eksternal rotasyon hareketini yapabilen,
4. Modifiye Mini Mental Test (MMMT)’ ten en az 27 puan almış olan (112),
5. En az 6 aydır steroid kullanan,
6. Fizyoterapist tarafından verilecek yönergelerle koopere olabilen,
7. Kendisinden ve ailesinden yazılı onam alınan çocuklar çalışmaya dahil edildi.

Çalışmaya dahil edilme kriterleri (Sağlıklı çocuklar):

1. 6-15 yaş aralığında olan,
2. Tanı almış herhangi bir akut veya kronik hastalığı bulunmayan çocuklar dahil edildi.

Çalışmaya dahil edilmeme kriterleri (DMD'li çocuklar):

1. Herhangi bir alt yada üst ekstremitte yaralanması ve/veya cerrahisi geçirmiş olan,
2. Propriyosepsiyonu değerlendirmek için gerekli olan, 30 derecelik kalça iç ve dış rotasyon hareketlerini gerçekleştirmeye engel teşkil edebilecek şiddette kalça eklem kontraktürü olan,
3. DMD dışında herhangi bir sistemik hastalığı bulunan çocuklar çalışma dışı bırakıldı.

Çalışmaya dahil edilmeme kriterleri (Sağlıklı çocuklar) :

1. Fizyoterapist ile yeterli düzeyde iletişim kuramayan,
2. Son 6 ay içerisinde alt/üst ekstremitelere ait herhangi bir yaralanma ve/veya cerrahi geçirmiş olan çocuklar çalışma dışı bırakıldı.

3.2. Yöntem

Çalışmada bireylerin testleri anlaması ve uygulaması için yeterli bilişsel becerisinin olması gerektiğinden, çocuklara göre adapte edilmiş MMMT'ten 27 puan üstünde olan DMD'li çocuklar çalışmaya dahil edildi. Bu test temelde yetişkinlerde kognitif bozuklukların gösterilmesi, şiddetinin belirlenmesi ve bu bozukluklardaki zamanla değişimi belirlemek için oluşturulmuştur (113). DMD'li çocukların mental düzeylerini belirlemek amacıyla çalışmada Ouvrier ve ark. tarafından geliştirilip çocuklar için adapte edilmiş olan MMMT kullanıldı (112). Yazarlar bu testin, 4 yaşından itibaren mental fonksiyonların incelenmesi için uygun bir araç olduğunu ve çocukların rutin nörolojik muayenelerine kolaylıkla dahil edilebileceğini belirtmişlerdir. Toplam puan, yaklaşık 9-10 yaşlarında platoya ulaşır ve bu değer

sağlıklı yetişkin puanlarına karşılık gelir. 10 yaş üzerindeki çocuklarda toplam 35 puandan, 27 puanın altındaki değerler mental retardasyon veya demansın göstergesidir.

Çalışmada aşağıdaki değerlendirmelerden sağlıklı çocuklarda sadece demografik bilgiler alınarak ve propriyosepsiyon değerlendirmeleri (sözel tanımlama, yer doğrulama, aynı ve karşı taraf ekstremite ile eşleme) yapılarak DMD'li grup ile istatistiksel olarak karşılaştırılması yapıldı. Diğer tüm değerlendirmeler DMD'li grubu içerecek şekilde tamamlandı.

3.2.1. Demografik Özellikler

Çalışmaya katılan tüm çocuklara katılımlarına dair kod verilerek yaş (yıl), vücut ağırlığı (kg), boy (cm), vücut kütle indeksi (kg/m^2), steroid kullanımları, haftalık düşme sayısı alındı ve hastalığa ilişkin ayrıntılı hikayeleri kaydedildi.

3.2.2. Fonksiyonel Durum Değerlendirmesi

Çalışmaya katılan DMD'li çocukların fonksiyonel seviyeleri Brooke Alt Ekstremiter Fonksiyonel Sınıflandırması (BAEFS) kullanılarak belirlendi (114). Bu sınıflandırma sistemi, DMD hastalarının alt ekstremiter fonksiyonel seviyelerini değerlendirmek amacıyla 1981 yılında Vignos ve arkadaşları tarafından geliştirilen bir yöntemle dayanarak oluşturulmuştur (115). Fizyoterapistler, bu sınıflandırma yöntemini kullanarak çocukların alt ekstremitelerinin fonksiyonel durumunu, çocuğun hareket becerilerini değerlendirme yoluyla gözlemleyerek kategorize edebilirler. Skala, Devre 1 (bağımsız bir şekilde yürüyebilen ve merdiven çıkabilen) ile Devre 10 (yatağa bağımlı) arasında değişen 10 devreden oluşur. Bu devreler ayrıntılı şekilde aşağıda gösterilmiştir;

Devre 1 (Çocuk yardımsız yürüyebilir ve dört basamak merdiveni çıkabilir).

Devre 2 (Yürüyebilir ve trabzandan tutunarak 12 saniyeden kısa sürede merdiven çıkabilir).

Devre 3 (Yürüyebilir ve trabzandan tutunarak 12 saniyeden uzun sürede merdiven çıkabilir).

Devre 4 (Yardımsız yürüyebilir ve sandalyeden kalkabilir ancak merdiven çıkamaz).

Devre 5 (Yardımsız yürüyebilir ancak sandalyeden kalkamaz ve merdiven çıkamaz).

Devre 6 (Yalnızca yardımla yürüyebilir veya uzun yürüme cihazı (UYC) kullanarak yardımsız yürüyebilir).

Devre 7 (UYC kullanarak yürüyebilir ancak denge için yardımcıya ihtiyacı vardır).

Devre 8 (UYC kullanarak ayakta durabilir ancak yardım olsa bile yürüyemez).

Devre 9 (Tekerlekli sandalye seviyesindedir).

Devre 10 (Yatağa bağımlı haldedir) şeklindedir.

3.2.3. Propriyosepsiyonun Değerlendirilmesi

Çalışmaya katılan DMD'li çocukların eklem pozisyon hislerini değerlendirmek için çocuğun değerlendirilecek ekstremitesi gözleri kapalı olacak şekilde hareket ettirildi ve daha sonra çocuktan ekstremitenin hareket ettirildiği yeri tanımlaması istendi. Ekstremitenin belli bir yerden tutulmasına özen gösterilerek verilen taktil bilgi en aza indirildi.

DMD'de kas zayıflığı proksimalden başlamaktadır ve en son distal eklemleri hareket ettiren kaslar etkilenmektedir (116). İlk önce proksimal kaslar etkilendiğinden bu kapsamda, kalça kinematığının erken evrelerde değişmesi de muhtemeldir (117). Kalça eklemi, ayak bileği ve diz eklemlerine göre vücudun ağırlık merkezine daha yakın olduğu için ağırlık merkezinin kontrolünde daha etkili rol oynadığından fonksiyonel olarak bozulması durumunda kişide denge kaybına yol açabileceği bildirilmiştir (118). Benzer bir şekilde, SP'li çocukların denge kaybı yaşadıkları durumlarda, genellikle kalça ekleminde ortaya çıkan denge stratejilerini kullanmaya daha meyilli oldukları ve bu eklemün propriyosepsiyon ölçümlerinin daha bilgilendirici olduğu belirtilmiştir (80). Bu sebeple çalışmada DMD'li çocukların alt ekstremitelerindeki propriyosepsiyonunu incelemek için kalça eklemi referans alındı.

Kadavra ve cerrahi araştırmalar kalça eklemünün önemli miktarda tip IVa sinir uçlarına veya serbest sinir uçlarına sahip olduğunu ortaya koymuştur. Bu çalışmalar,

kalça kapsülündeki Ruffini uçları ve GTO'lara benzer diğer mekanoreseptörleri de doğrulamıştır (119-121). Kalça eklemünde serbest sinir uçlarıyla yoğun bir şekilde inerve edilmiş ligamentum teres (LCF), transvers asetabular ligament (TAL) ve asetabular labrumdan kaynaklanan geri besleme mekanizması bulunmaktadır. Asetabular labrumdaki serbest sinir uçları, eklem kapsülünün femur başı translasyonunu ve aşırı hareket aralıklarını algılamasına izin vererek propriyosepsiyonu ve eklem stabilitesini artırır (122). Benzer şekilde eklem kapsülünün diğer bileşenlerindeki serbest sinir uçları, dinamik gerilme yükleri sırasında LCF ve TAL'ın propriyoseptif yeteneğini artırır (123, 124). LCF'nin bu mekanik yeteneğinin pasif stabilizasyonda daha fazla rol oynadığı ve bağın en çok kalçanın dış rotasyonu sırasında gerildiği varsayılmaktadır (122). Bu kapsamda çalışmada, kalça eklemünde propriyosepsiyon değerlendirmesi sırasında çocuktan dış rotasyon hareketini yapması istendi. Çalışmada propriyosepsiyon değerlendirmesi için; sözel tanımlama, aynı ve karşı ekstremitayla eşleştirme ve yer doğrulama testleri kullanıldı.

Sözel tanımlama için çocuk sırtüstü yatış pozisyonundayken kalça, diz ve ayak bileği nötral pozisyonda pasif olarak pozisyonlandırıldı. Sonra çocuğun kalça eklemi 30 derece dış rotasyona getirildi ve çocukların bu pozisyonu sözel olarak ifade etmeleri istendi. Değerlendirme her iki ekstremitay için gözü açık ve kapalı olacak şekilde uygulandı. Literatürdeki Wingert ve ark.'na göre yapılan 10 denemeden, 7 ve üzeri hareket tekrarı çocuğun bu hareketi doğru sözel tanımlaması propriyosepsiyon kaybının olmadığı, 7'nin altındaki cevaplarda ise propriyosepsiyon kaybının olduğu ifade edilmektedir (80). Ancak bu çalışmada DMD'li çocukların yorgunluk durumları göz önünde bulundurularak değerlendirme modifiye edildi ve çocuklara 5 deneme hakkı verildi. 3 ve üzerindeki doğru cevaplar "propriyosepsiyon kaybı yok" , 3'ün altın kalan cevaplar ise "propriyosepsiyon kaybı var" şeklinde değerlendirildi.

Yer doğrulama, aynı ve karşı taraf ekstremitayla eşleme değerlendirmeleri için lazer işaretleyici kullanıldı (65). Değerlendirme için çocuğa sırtüstü yatışta kalça ve diz ekstansiyon, ayak bileği ise nötraldeyken pasif olarak pozisyon verildi. Lazer işaretleyici olarak (*Motion Guidance-MG®*) "*Clinical Kit*" marka cihaz kullanıldı. Cihaz

içeriğinde bulunan, geniş bir örneklemdeki 6-15 yaş çocukların, çocukluk döneminde gözlemlenen antropometrik farklılıklarına uygun olacak şekilde ölçeklendirilebilen velkrolar, çocukların ayaklarına göre ayarlandı ve lazer işaretleyici velkrodaki ilgili bölmeye yerleştirildi (125) (Şekil 3.1).

Çocuğun karşısındaki duvara ise görme alanında olacak şekilde, 1 derece aralıklarla ölçek işaretleri bulunan hedef konuldu. Çocuğun gözleri açıkken yapılan testlerde, 30 derecelik dış rotasyon açısını lazer işaretleyici ile eşleştirebilmesi için, hedef üzerindeki açı çocuğun ilgisini çekecek şekilde işaretlendi (Şekil 3.2). Başının altına yastık konularak yatış pozisyonunda çocuğun ayağına yerleştirilen cihazı ve karşısındaki duvarda bulunan hedefi görmesi sağlandı. Bu görsel geribildirimler sayesinde çocuğun testi anlaması ve uygulaması kolaylaştırıldı. Değerlendirme öncesi ekipmanlar ve değerlendirmenin nasıl yapılacağı çocuğa detaylıca anlatıldı.



Şekil 3.1. Lazer işaretleyici (*Motion Guidance-MG®*).



Şekil 3.2. Ölçek işaretli hedef.

Yer doğrulama uygulamasında önce çocuğun kalça eklemine fizyoterapist tarafından pasif olarak 30 derece dış rotasyon hareketi yaptırıldı ve çocuktan bu pozisyonda beş saniye bekleyerek bu açığı öğrenmesi istenip kalça eklemi başlangıçtaki pozisyona getirildi. Daha sonra çocuktan yapılan hareketi tekrarlayıp ekstremitelerini duvarda çocuğun algılamasını kolaylaştırmak için hedef açığa yerleştirilmiş olan simgeyle eşleştirmesi istendi. Eşleştirdiğinde ‘burası’ diyerek bildirmesi talimatı verildi.

Aynı taraf ekstremitayla eşleme uygulamasında önce fizyoterapist tarafından çocuğun kalça eklemi 30 derece dış rotasyon pozisyonuna getirildi ve çocuktan bu pozisyonda beş saniye bekleyerek bu açığı öğrenmesi istendi. Daha sonra çocuktan kalça eklemine başlangıçtaki pozisyona geri getirmesi istendi. Başlangıç pozisyonuyla eşleştirdiğinde ‘burası’ diyerek bildirmesi talimatı verildi.

Karşı taraf ekstremitayla eşleme uygulamasında ise önce çocuğun kalça eklemi fizyoterapist tarafından pasif olarak 30 derece dış rotasyona getirildi ve çocuktan bu pozisyonda beş saniye bekleyerek bu açığı öğrenmesi istendi. Daha sonra yaptırılan hareketi, karşı ekstremitesiyle tekrarlaması ve ekstremitelerini hedef açıyla (diğer ekstremitesinin pozisyonuyla) eşleştirmesi istendi. Eşleştirdiğinde ‘burası’ diyerek bildirmesi talimatı verildi.

Uygulamalar, talimatları anlama kolaylığı ve görevin gerçekleştirilmesi için gerekli motor becerileri değerlendirmek amacıyla her iki ekstremit için önce gözler açık olarak 3 kez uygulandı, ardından gözler kapalı olarak 3 kez tekrarlandı. Çocukların her denemede gözler açık ve kapalı koşullardaki hedef açıdan sapma dereceleri kaydedildi. Gözler açık yapılan 3 denemenin sapma derecesinin ortalaması alınarak tek bir sapma derecesi değeri elde edildi. Aynı şekilde, gözler kapalı yapılan 3 denemenin sapma derecesinin ortalaması alınarak tek bir sapma derecesi değeri elde edildi. Daha sonra bu iki değer arasındaki fark hesaplandı. İki koşul arasındaki sapma derecelerinde bir fark olmaması durumu, propriyoseptif kaybın olmadığı anlamına gelirken, bir fark olması durumu propriyoseptif kaybın varlığı olarak değerlendirildi. İki koşul arasındaki farkın artması, daha fazla propriyoseptif kaybın olduğunu işaret etmektedir (19) (Şekil 3.3).



Şekil 3.3. Alt ekstremitte propriyosepsiyonunun değerlendirilmesi.

3.2.4. Kalça Eklemi Normal Eklem Hareket Açıklığının Değerlendirilmesi

Çalışmada kalça ekleminde internal (iç) ve eksternal (dış) rotasyon hareketlerine yönelik eklem hareket açıklıkları her iki ekstremiteye olacak şekilde gonyometre kullanılarak ölçüldü. Bunun için öncelikle çocuk bacakları dizden itibaren yataktan sarkacak şekilde oturtuldu. Öncelikle kalçanın iç ve dış rotasyon hareketleri fizyoterapist tarafından çocuğa gösterildi. Daha sonra gonyometrenin pivot noktası tuberositas tibiaya, sabit kolu yere paralel ve hareketli kolu ise tibianın kristasını takip edecek şekilde pozisyonlandırıldı. Çocuktan önce kalçada dış rotasyon sonra iç rotasyon hareketlerini gerçekleştirmesi istendi. Ölçümler pasif (çocuğun bacağı fizyoterapist tarafından hareket ettirilerek) ve aktif (çocuğun hareketi kendisinin yapması istenerek) olarak gerçekleştirildi ve hareket limitasyonu derece cinsinden kaydedildi (126).

3.2.5. Kas Kısıklığı Değerlendirmesi

Kısıklık testlerinin yapıldığı kaslar; gövdede bulunan lumbal ekstansör kasları ve alt ekstremitedeki kalça fleksörleri, TFL, hamstringler ve gastro-soleus kas grubunu içerdi. Değerlendirmeler her iki ekstremiteye uygulandı. Testler sırasında gonyometre ve mezura kullanılarak kısıklığın miktarı derece ya da santimetre cinsinden kaydedildi (126).

Lumbal ekstansör kaslarına yönelik kısalık testinde çocuğa sırtüstü, bacaklar ekstansiyonda ve kolları ters 'T' olacak şekilde pozisyon verildi. Fizyoterapist tarafından sağ ve sol taraf kalça ve dize fleksiyon yaptırılarak çocuğun bacakları göğsüne itildi. Esnemeyen bir mezura ile femur lateral kondil ile yatak arası mesafe ölçülüp santimetre cinsinden kaydedildi (126).

Kalça fleksör kaslarına yönelik kısalık testinde çocuk sırtüstü, bacaklar ekstansiyonda yatacak şekilde pozisyonlandırıldı. Test edilmeyen tarafta bulunan diz fleksiyon pozisyonuna alınarak göğsüne doğru itildi. Dizin fleksiyon pozisyonuna itildiği sırada test edilmekte olan dizin yataktan kalkmaya başladığı anda karşı taraf kalça ekleminde oluşan kalça fleksiyonu açısı gonyometreyle ölçüldü. Ortaya çıkan açı değeri, kalça fleksiyonu hareketindeki normal eklem hareket açıklığı derecesinden (125 - Fleksiyon açısı) çıkarılarak derece cinsinden kaydedildi (126).

Hamstring kaslarına yönelik kısalık testinde çocuk sırtüstü, test edilmeyen tarafta bacak ekstansiyonda ve test edilen tarafın kalça ve dizi 90 derece fleksiyonda pozisyonlandırıldı. Bu pozisyondayken çocuğun dizi pasif şekilde ekstansiyona itildi. Dizin gelebildiği son noktada ekstansiyon açısının tamamlanamayan kısmı gonyometre ile ölçülüp limitasyon derecesi olarak kaydedildi (126).

Gastrosoleus kas grubuna yönelik kısalık testinde çocuğa sırtüstü yatacak şekilde pozisyon verildi. Öncelikle ayak bileği pasif şekilde 90 derece dorsi fleksiyon pozisyonuna getirildi. Daha sonra ayak bileği 20 derece daha dorsi fleksiyon yönüne itildi. Geline son noktada tamamlanamayan açı gonyometreyle ölçülüp limitasyon derecesi olarak kaydedildi (126).

TFL kasının kısalık testinde çocuğun test edilen bacağı üstte olacak ve altta olan bacağı destek yüzeyini genişletmek adına hafif fleksiyon pozisyonunda yatağın kenarına yan yatırıldı. Fizyoterapist bir eliyle pelvisi stabilize ederken diğer eliyle test edilen bacağın ağırlığını alıp hiperekstansiyona getirerek bacak serbest bırakıldı. Bacağın yerçekimi etkisiyle yatak kenarından aşağıya düşme durumuna göre kısalığın olup olmadığına karar verildi (126).

3.2.6. Kas Kuvveti Değerlendirmesi

Çocukların kas kuvveti objektif yöntemlerden biri olan Maksimum İstemli İzometrik Kontraksiyon (MVIC) ölçümü ile değerlendirildi. Bu ölçüm için miyometre cihazı (*Jtech Commander Muscle Dynamometer, USA*) kullanıldı (Şekil 3.4). Değerlendirmeler çocukların dominant ekstremitesine yönelik yapıldı. Çocuklar, ölçülecek olan kasın hareketi sırasında aktivasyonunun en fazla açığa çıktığı MVIC pozisyonuna alındı. Her pozisyonda çocuklardan 6 sn boyunca hareketi sürdürmesi ve hareket açığa çıkarmayarak manuel olarak verilen direnç karşısında pozisyonlarını bozmamaları gerektiği ifade edildi. Ölçüm sürecinde, çocuklar en yüksek performanslarını sergilemeleri için sözlü olarak teşvik edildi. Her bir kas için MVIC tekrarı 3 olacak ve bu tekrarların arasına 1 dakikalık dinlenme arası olacak şekilde ölçüm yapıldı. 3 tekrarın sonucunda MVIC değerleri pound cinsinden ölçüldü ve ortalamaları kaydedildi (127). Kalça internal ve eksternal rotasyon hareketleri için yapılacak miyometrik ölçümlerde belirlenen pozisyonlar (128, 129) aşağıda verildi;

Kalça Eksternal (Dış) Rotasyon Ölçümü: Çocuk oturma pozisyonunda, kalçası ve dizi 90 derece fleksiyonda, ayak bileği serbest iken (ayak yataktan sarkar pozisyonda ve yerde destekli değilken) direnç ayak bileği eklemi medial malleolün 2 parmak üzerinden verildi.

Kalça İnternal (İç) Rotasyonu Ölçümü: Çocuk oturma pozisyonunda, kalçası ve dizi 90 derece fleksiyonda, ayak bileği serbest iken (ayak yataktan sarkar pozisyonda ve yerde destekli değilken) direnç ayak bileği eklemi lateral malleolün 2 parmak üzerinden verildi (Şekil 3.5).



Şekil 3.4. Miyometre Cihazı



Şekil 3.5. Kalça İç Rotasyon Kas Kuvveti Ölçümü Ölçümü

3.2.7. Süreli Performans Testleri

DMD'li çocukların zamana karşı performanslarını belirlemek için; 10 metre yürüme, sırtüstü yatıştan ayağa kalkma, 4 basamak merdiven çıkma ve inme aktivitelerini yapmaları istendi. 10 metre yürüme aktivitesinde çocuktan bu mesafeyi günlük yaşam hızında yürümesi istendi. Sırtüstü yatıştan ayağa kalkma aktivitesinde çocuklar düz ve sert bir zemine serilmiş olan mat üzerinde, vücut düzgünlüğü olabildiğince sağlanmış olarak yattı. Komut verildiğinde çocuktan hızlı bir şekilde ayağa kalkması istendi. 4 basamak merdiven çıkma ve inme aktivitesinde ise çocuktan 4 basamaklı bir merdiveni komut verildiği anda hızla çıkması ve inmesi istendi. Bu sırada geçen süreler kronometre kullanılarak saniye cinsinden kaydedildi. Değerlendirmeler sırasında çocukların performans hızlarına müdahale edilmedi ancak hareketleri uygun şekilde yapmaları adına motive edildi (130).

3.2.8. 6 Dakika Yürüme Testi (6 DYT)

6 DYT, kalp ve akciğerle ilgili hastalıkları olan bireylerde fonksiyonel kapasiteyi değerlendirmek için kullanılmıştır (131). Hastanın yürüyebileceği maksimum mesafenin 6 dakika boyunca metre olarak kaydedildiği, kolay uygulanabilir submaksimal bir yürüyüş testidir (130, 132). DMD için geçerli ve güvenilir bir ölçüm olan 6 DYT, DMD'li hastalar üzerinde yapılan birçok klinik çalışmada birincil sonuç ölçütü olarak kullanılmaktadır ve DMD hastalarının hastalık durumunun önemli yönleri olan fonksiyon ve enduransı değerlendirir (132).

Çalışmada 6 DYT'nin yetişkin hastalarda kullanımının Amerikan Toraks Derneği tarafından tavsiye edilen formunun (133) DMD'li çocuklarda modifiye edilerek geliştirildiği şekli kullanıldı (134). Testin uygulama prosedürüne göre; daha önceden koniler ile işaretlenerek belirlenmiş 25 metrelik mesafeyi çocukların 6 dakika boyunca yürümeleri istendi. Test boyunca fizyoterapist hastaya yakın durarak kat edilen mesafeyi kaydederek çocukları sık sık motive ederken, bir denetçi zamanı kaydetti. Test sırasında yorulma durumunda veya istedikleri zaman çocuklara yavaşlayabilecekleri ve durabilecekleri, daha sonra hazır oldukları zaman da yürümeye devam edebilecekleri ifade edildi. Çocuklar test sırasında dinlendikleri zaman burada geçen süre kaydedilerek kronometreye müdahale edilmedi. Eğer çocuk test sırasında durduysa bu dakika ve testi durdurma nedeni ve 6 dakika süresince yürünen mesafe metre cinsinden kaydedilip test sonlandırıldı.

3.2.9. Ambulasyon Değerlendirmesi

DMD'li çocukların ambulasyon düzeylerini değerlendirmek amacıyla DMD için yüksek geçerliliği ve güvenilirliği olan North Star Ambulasyon Değerlendirmesi (NSAD) kullanıldı (48, 135). Günlük yaşamda kullanılan fonksiyonları birçok yönden değerlendiren bu skala zaman içinde motor fonksiyonlardaki değişiklikleri izlemek için standartlaştırılmış objektif bir ölçüm olarak geliştirilmiştir. NSAD, 5 yaş ve üzerindeki ambulasyonu devam eden DMD'li çocukları değerlendirmektedir. Skala bir dizi fonksiyonel motor beceriyi değerlendiren 17 standartlaştırılmış basamaktan oluşmaktadır ve bu basamaklar kolay seviyeden (ayakta durma, yürüme, yerden

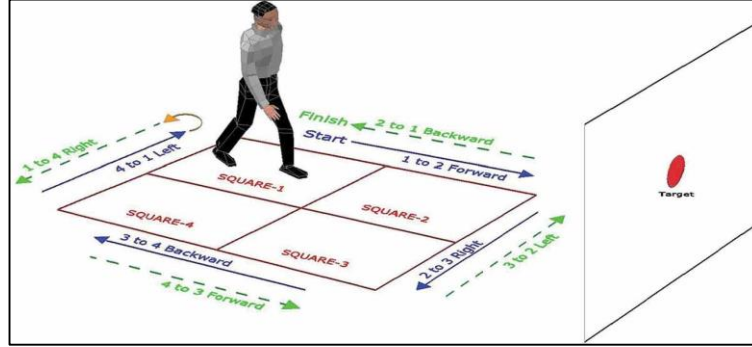
kalkma ve tek ayak üzerinde durma) daha zor seviyeye (koşma, zıplama ve hoplama) doğru ilerleyen bir sıralama içermektedir. NSAD'da görevlerin puanlaması 0 ile 2 arasındadır. 0 görevi yerine getiremediğini, 1 kısmi performansı, 2 ise görevi tam ve başarılı bir şekilde tamamladığını gösterir. Tüm görevlerin puanları toplanarak toplam puan elde edilir ve mümkün olan en yüksek puan 34'tür. Puanın yüksekliği daha iyi düzeydeki ambulasyonu ve motor fonksiyonu ifade eder.

3.2.10. Denge Değerlendirmesi

Dinamik Denge Değerlendirmesi

Dört Kare Adım Testi (DKAT) (*The Four Square Step Test- FSST*), dinamik dengeyi ölçerek yaşlı bireylerde düşme riskini tanımlamak için Dite ve Temple tarafından geliştirilmiştir (136). Testin DMD'li çocuklarda geçerli ve güvenilirliği Aldirmaz ve ark. tarafından yapılmıştır (137). DKAT için, 90 cm uzunluğundaki dört baston çapraz konfigürasyon oluşturacak şekilde ("+" işareti gibi) birbirine 90° açı ile yere yerleştirildi. Dört kare alan "+" işareti etrafında oluşturuldu ve 1'den 4'e kadar numaralandırıldı. Rakamları tanıyamayan çocuklar için testi daha anlaşılır kılmak amacıyla her kareye farklı oyuncaklar yerleştirildi. Testin ana prensibi, çocuğun her zaman ileriye dönük olması, yani test boyunca asla yön değiştirmemesidir. Test performansı sırasında ileriye bakmayı sürdürmek için bir işaret olarak, duvara kırmızı bir daire sabitlendi. Testin uygulamasında her çocuğun 1. karede ayakta durması ve 2. kareye dönük olması istendi. Daha sonra çocuğa saat yönünde "2,3,4,1" olacak şekilde her kareye ileri, sağa, geri ve en sonunda sola adım atarak testi başlatması talimatı verildi ve ardından çocuk ters sırada saat yönünde "4,3,2,1" şeklinde ilerledi. Zamanlama, 1. karedeki ilk ayak temasıyla başladı, mümkünse tüm sekans boyunca çocuk ileriye dönük ve mümkün olan en hızlı şekilde bir sonraki kareye geçmeden önce her karede her iki ayağı da temas etti (Şekil 3.6.). Test sonunda geçen süre saniye cinsinden kaydedildi. Çocuğun diziyi doğru tamamlayamaması, dengesini kaybetmesi, bastona dokunması veya iki ayağıyla her karede zemine temas edememesi durumunda deneme durdurularak yeniden başlatıldı. Testin uygulama prosedürüne

uygun olarak gerçekleştirilen en hızlı skor, çocuğun en iyi dinamik denge performansı olarak kabul edilip kaydedildi.



Şekil 3.6. Dört Kare Adım Testi (DKAT) (*The Four Square Step Test- FSST*)

(Aldirmaz ve ark. (137)'nden alınmıştır.)

Statik Denge Değerlendirmesi

Pediyatrik Fonksiyonel Uzanma Testi (PFUT): Test başlangıçta yetişkin popülasyonlarda kullanılmak üzere geliştirilmiştir. Daha sonra 2003 yılında Bartlett ve arkadaşları tarafından pediatrik grup için testin geçerli ve güvenilir olduğu gösterilmiştir (138, 139). Ayakta durma ve oturma pozisyonlarından uygun olanı, çocuğun fonksiyonel kapasitesine göre seçilerek değerlendirme yapılabilmektedir. Teste başlamadan önce, çocukların dengelerinde meydana gelebilecek bozulma ihtimaline karşı güvenlik önlemleri alındı ve böylece kendilerini güvende hissetmeleri sağlandı. Çocuklar öne, sağa ve sola doğru uzanma şeklinde 3 yöne uzandırıldı ve her pozisyonda en az 3 sn. kalmaları istenerek uzanabildikleri mesafeler mezura yardımıyla santimetre cinsinden kaydedildi. Çocuklardan her yön için 3 kez uzanma gerçekleştirmeleri istendi ve bu ölçümlerin ortalaması alındı.

3.2.11. Gövde Kontrolünün Değerlendirilmesi

Çocukların gövde kontrolleri Gövde Bozukluk Ölçeği (GBÖ) temel alınarak Heyrmann ve ark. tarafından 2011 yılında geliştirilen, Gövde Kontrol Ölçüm Skalası (GKÖS)'ün Türkçeye çevrilmiş hali kullanılarak değerlendirildi (140). Skala üç alt ölçekten oluşan 15 maddeden oluşmaktadır. Bu alt ölçekler statik oturma dengesi,

dinamik oturma dengesi ve dinamik uzanma veya denge reaksiyonu şeklindedir. Toplamda 0-58 arasında puanlanacak şekilde, hareketlerin yapılabilme durumu ve kalitesi değerlendirilmektedir. Puanın yüksek olması gövde kontrolünün iyi seviyede olduğunu, düşük olması ise gövde kontrolünün kötü seviyede olduğunu göstermektedir (140).

3.2.12. Yaşam Kalitesi Değerlendirmesi

Hastaların yaşam kaliteleri, pediatrik grupta sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini ölçmek için modüler bir yaklaşım olarak tasarlanmış olan *The Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL)* ölçeğinin, PedsQL-3.0 Nöromusküler Modül (NMH) Türkçe versiyonu ile değerlendirildi (141). Ölçeğin nöromusküler hastalığa sahip olan, 2-18 yaş aralığındaki çocuklarda geçerli ve güvenilir olduğu kanıtlanmıştır (142). Toplamda 3 kategoriden oluşan ölçek, 25 madde içermektedir. Maddelerin puanlaması, 4 puan (her zaman problem teşkil eder) – 0 puan (hiç problem teşkil etmez) şeklinde likert tipinde yapılmaktadır. Testin sonunda puanlama yüzölçümüne dönüştürülmektedir. Buna göre 0=100 puana, 1=75 puana, 2=50 puana, 3=25 puana, 4=0 puana dönüştürülerek hesaplanmaktadır. Ölçekten alınan puanın yüksek olması, sağlıkla ilişkilendirilecek yaşam kalitesi düzeyinin iyiliğini ifade etmektedir (142).

3.2.13. Katılımın Değerlendirilmesi

Çalışmaya dahil edilen DMD tanılı çocukların katılım düzeyleri, Pediatrik Veri Toplama Aracı (PVTA) ölçeği kullanılarak değerlendirildi. PVTA , Pediatrik Veri Ölçekleri Geliştirme Grubu (AAOS; Amerikan Ortopedi Cerrahları Akademisi, POSNA; Kuzey Amerika Pediatrik Ortopedi Derneği, AAP; Amerikan Pediatri Akademisi ve Shriner Hastaneleri) tarafından geliştirilmiştir (143, 144). PVTA, kas-iskelet sistemi etkilenen adölesanlar ve çocuklarda fiziksel uygunluk, katılım düzeyi ve fonksiyonel sağlık durumunun değerlendirilmesinde güvenilir ve geçerli bir ölçek olarak kullanılmaktadır. Bu ölçek, çeşitli parametreler üzerinden detaylı bir inceleme yapma imkânı sunarak, tedavi planlarını optimize etmeye ve bireyselleştirmeye yardımcı olur. Hem çocuklar hem de adölesanları değerlendirmek için iki farklı anketten oluşan

likert tipinde bir ölçektir. Pediatrik anket 2-10 yaş aralığındaki çocuklar için geliştirilmiş olup çocuğun bakım vereni tarafından doldurulurken, adölesan anket 11-18 yaş aralığındaki çocuklarda kullanılıp çocuk ve bakım veren tarafından ayrı ayrı doldurulur. Çalışmada PVTA'nın Türkçe versiyonu, aile ve çocuğa bire bir görüşme yöntemiyle yönlendirilen sorular aracılığıyla uygulandı (145). Toplamda 86 soru içeren ölçek "Üst Ekstremitte Fonksiyonları, Transfer ve Temel Mobilite, Fiziksel Fonksiyon ve Spor, Rahatlık ve Ağrı, Mutluluk ve Memnuniyet" isimli 5 alt ölçeği ve çocukların tedavi sürecinden beklentilerinin değerlendirildiği bir bölümü içerir. Puanlamada "0 = en yüksek özür", "100 = en düşük özür" düzeyini ifade edecek şekilde, her alt ölçek 0-100 arasında puanlanır. Toplam puan "Global Fonksiyon" olarak adlandırılarak tüm alt ölçeklerin ortalamasının hesaplanmasıyla elde edilir.

3.3. İstatistiksel Analiz

İstatistiksel analizlerin yapılması için IBM SPSS Statistics 22 (*Statistical Package for the Social Sciences*) yazılımı kullanıldı. Değerlendirmelerdeki nicel "ölçümle belirlenen" değişkenlerde normal dağılım gösterenler ortalama ($\bar{X}$) $\pm$ standart sapma (SS) ($\bar{X} \pm SS$), normal dağılmayan nicel değişkenler medyan ve çeyreklerarası açıklık (25.-75.çeyreklikler) ve minimum (min) ve maksimum (max) olarak ifade edildi. Nitel "sayımla belirlenen" değişkenler; sayı (n) ve yüzde (%) değeriyle hesaplandı.

Verilerin normal dağılıp dağılmadıkları değerlendirmek için normal dağılım testlerinden görsel (olasılık ve histogram grafikleri) ve analitik testler (Shapiro-Wilk/Smirnov Testleri) kullanıldı. Verilerin normal dağılması halinde parametrik testler, normal dağılmaması halindeyse non-parametrik testler ile analiz yapıldı.

DMD'li çocuklar ile sağlıklı yaşlılarının gözler açık ve kapalı şartlardaki propriyosepsiyon sapma miktarlarının farklarının karşılaştırmasında normal dağılım gösteren sayısal verileri "Bağımsız Grup T Test" ile normal dağılım göstermeyen sayısal verileri "Mann-Whitney U Test" ile karşılaştırıldı.

Herbir grubun kendi içlerinde gözler açık ve kapalı şartlardaki propriyosepsiyon sapma miktarları karşılaştırmasında normal dağılım gösteren

sayısal verilerde “Bağımlı Grup T Test”, normal dağılım göstermeyen sayısal verilerde “Wilcoxon Test” kullanıldı.

DMD’li çocuklarda alt ekstremitte propriyosepsiyonu testleri ile değerlendirilen diğer değişkenler arasındaki ilişkileri belirlemek için non-parametrik koşullarda “Spearman Korelasyon Katsayısı” (r) kullanıldı. Buna göre ilişkilerin kuvveti; $r=0-0,29$ arası çok düşük, $r=0,30-0,49$ arası düşük, $r=0,50-0,69$ arası orta, $r=0,70-0,89$ arası yüksek ve $r=0,90-100$ arası çok yüksek olarak tanımlandı (146). İstatistiksel anlamlılık düzeyi $p<0,05$ olarak kabul edildi (147).



4. BULGULAR

DMD’li çocuklarda alt ekstremitte propriyosepsiyonunun araştırıldığı bu çalışmada, sağlıklı ve DMD’li çocukların fiziksel ve demografik özelliklerinin karşılaştırması Tablo 4.1.’de verildi. Bu verilere göre, çalışmada yer alan sağlıklı ve DMD’li çocukların vücut ağırlığı, yaş ve vücut kitle indeksleri (VKİ) arasında anlamlı fark bulunmadı ($p>0,05$). DMD’li çocukların haftalık düşme sayılarının 2,50 (0,00-6,50) “Medyan (25.-75.çeyreklikler)” olduğu görüldü. DMD’li çocukların fonksiyonel seviyelerini belirlemek için kullanılan Brooke Alt Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması (BAEFS)’na göre dağılımları Tablo 4.2.’de gösterildi.

Tablo 4.1. Çocukların Fiziksel ve Demografik Özellikleri (n=56)

	Çalışma Grubu X±SS (n=36)	Kontrol Grubu X±SS (n=20)	z	p
Yaş (yıl)	9,14±2,36	8,80±1,15	-0,425	0,67
Boy (cm)	128,71±13,91	130,70±9,85	-0,984	0,32
Vücut Ağırlığı (kg)	35,00±3,31	36,10±8,20	-0,993	0,32
VKİ (kg/m²)	20,40±3,99	20,88±2,57	-0,274	0,80

P<0,05: Mann- Whitney U Test, VKİ: Vücut Kitle İndeksi, cm:santimetre, kg:kilogram, m:metre,
X: Ortalama, SS: Standart Sapma, p: İstatistiksel anlamlılık değeri

Tablo 4.2. DMD’li Çocukların Fonksiyonel Seviyelerine Göre Dağılımları (n=36)

Brooke Alt Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması (BAEFS)(1-10)	Sayı(n)	Yüzde(%)
Devre 1 (Çocuk yardımsız yürüyebilir ve dört basamak merdiveni çıkabilir)	20	35,7
Devre 2 (Yürüyebilir ve trabzandan tutunarak 12 saniyeden kısa sürede merdiven çıkabilir)	7	12,5
Devre 3 (Yürüyebilir ve trabzandan tutunarak 12 saniyeden uzun sürede merdiven çıkabilir)	6	10,7
Devre 4 (Yardımsız yürüyebilir ve sandalyeden kalkabilir ancak merdiven çıkamaz)	1	1,8
Devre 5 (Yardımsız yürüyebilir ancak sandalyeden kalkamaz ve merdiven çıkamaz)	2	3,6

BAEFS: Brooke Alt Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması

4.1. Propriyosepsiyon Değerlendirmelerine İlişkin Bulgular

Çalışmaya dahil edilen sağlıklı ve DMD'li çocukların tamamının sözel tanımlama testlerinde hem gözler açık hem gözler kapalı şartlarda ekstremitelerinin içe veya dışa doğru dönük olduğunu bildikleri belirlendi. Sağlıklı çocuklar arasında gözler açık ve kapalı şartlardaki **sapma dereceleri karşılaştırmasında**; yer doğrulama testinde ($p=0,067$), aynı taraf ekstremitayla eşleme testinde ($p=0,494$) ve karşı taraf ekstremitayla eşleme testinde ($p=0,204$) anlamlı bir fark olmadığı belirlendi (Tablo 4.3).

DMD'li çocukların gözler açık ve kapalı şartlardaki **sapma dereceleri karşılaştırmasında**; yer doğrulama testinde ($p<0,001$), aynı taraf ekstremitayla eşleme testinde ($p<0,001$) ve karşı taraf ekstremitayla eşleme testinde ($p<0,001$) anlamlı fark olduğu ve gözler kapalı şartlarda hedef açıdan daha fazla sapma olduğu belirlendi (Tablo 4.3).

Sağlıklı ve DMD'li çocuklar arasında her bir testin kendi içinde gözler açık ve kapalı şartlarındaki sapma derecelerinin arasındaki farkın karşılaştırmasında; yer doğrulama testinde ($p<0,001$), aynı taraf ekstremitayla eşleme testinde ($p<0,001$) ve karşı taraf ekstremitayla eşleme testinde ($p<0,001$) anlamlı fark olduğu belirlendi (Tablo 4.3).

Tablo 4.3. DMD'li ve Sağlıklı Çocuklar Arasında Propriyosepsiyon Değerlendirmesinde; Yer Doğrulama, Aynı ve Karşı Taraf Ekstremitelerle Eşleme Testlerine Yönelik Ölçümlerin Karşılaştırılması

	Çalışma Grubu (n=36)						Kontrol Grubu (n=20)				Gruplar Arası Karşılaştırma	
	Gözler Açık	Gözler Kapalı	Gözler Açık ve Kapalı Fark	p	Gözler Açık	Gözler Kapalı	Gözler Açık ve Kapalı Fark	p	Z	p		
Yer Doğrulama	6,33° (4,00°-8,00°)	13,00° (12,00°-15,17°)	6,85° (6,00°-8,00°)	0,000*	2,23°±1,37°	3,29°±2,38°	1,67° (1,17°-3,17°)	0,07**	-5,869	0,000***		
Aynı taraf ekstremitelerle eşleme	7,66°±3,59°	13,17° (10,66°-19,42°)	6,50° (4,75°-8,00°)	0,000*	2,00° (1,00°-3,33°)	1,83° (1,66°-4,17°)	2,03°±1,40°	0,49*	-5,723	0,000***		
Karşı taraf ekstremitelerle eşleme	8,92° (7,00°-12,00°)	16,00° (14,00°-20,67°)	8,00° (6,00°-11,17°)	0,000*	5,53°±2,39°	3,50° (2,17°-6,00°)	3,27°±1,29°	0,20*	-6,007	0,000***		

*Wilcoxon Signed Ranks Test , **Paired Samples T Test, ***Mann Whitney, X: Ortalama, SS: Standart Sapma, p: İstatistiksel anlamlılık değeri, °:Derece

4.2. Kas İskelet Sistemi Ölçümlerine Yönelik Bulgular

DMD'li çocukların kas iskelet sistemlerine yönelik değerlendirmelerinde alt ekstremitelerde kalça ekleminde normal eklem hareket açıklığı, kas kısalıkları ve kalçada iç ve dış rotasyon kas kuvveti ölçümleri yapıldı. Değerlendirilen 36 DMD'li çocuktan hiçbirinde kalça iç ve dış rotasyon normal eklem hareketi ölçümünde kalçada limitasyon tespit edilmedi.

Kas kısalığı değerlendirmelerinde DMD'li çocukların 36'sında (%100) hamstring ve gastrokinemius-soleus kas gruplarında; 24'ünde (%66,6) kalça fleksör kas gruplarında kısalık tespit edildi. Çocukların toplam 10'unda (%27,7) lumbal ekstansör, 5'inde (%13,8) TFL kas kısalığı tespit edildi. DMD'li çocukların kas kısalıklarına yönelik bulgular Tablo 4.4.'te gösterildi.

Tablo 4.4. Kas Kısalık Ölçümlerine İlişkin Bulgular

		Medyan (25.-75.çeyreklikler)	Min	Max
Kalça Fleksörleri(°) (n=24)	Sağ	15,00 (11,00-24,00)	5,00	35,00
	Sol	16,00 (10,00-22,50)	6,00	37,00
Hamstringler(°) (n=36)	Sağ	20,50 (15,00-33,50)	10,00	40,00
	Sol	22,00 (16,00-33,00)	13,00	45,00
Gastrosoleus(°) (n=36)	Sağ	16,00 (10,00-21,50)	5,00	45,00
	Sol	17,00 (10,00-25,00)	6,00	45,00

°: Derece

DMD'li çocukların alt ekstremitte kalça iç ve dış rotatörleri kas kuvveti dominant ekstremiteye miyometre cihazı kullanılarak uygulandı. Değerlendirmelerde 26'sının (%46,4) sağ dominant, 10'unun (%17,9) sol dominant şeklinde olduğu belirlendi. Dominant ekstremiteye yönelik miyometre cihazıyla ölçülen kas kuvveti bulguları Tablo 4.5.'te gösterildi.

Tablo 4.5. Kas Kuvveti Ölçümlerine İlişkin Bulgular

	Medyan (25.-75.çeyreklikler)	Min	Max
Kalça İç Rotatörler (N)	7,33 (5,33-8,68)	3,33	17,47
Kalça Dış Rotatörler (N)	7,83 (5,43-8,78)	3,90	15,97

N: Newton

4.3. Süreli Performans ve Ambulasyon Değerlendirmelerine İlişkin Bulgular

DMD'li çocukların performans ölçümlerine ilişkin olarak; 4 basamak merdiven çıkma ve inme, 10 metre yürüme, sırtüstü yatış pozisyonundan ayağa kalkma ve 6 DYT mesafesi ölçümleri yapıldı. Bu çocuklarda 5'inin sırtüstü yatıştan ayağa kalkma testini, 3'ünün 4 basamak çıkma ve inme testlerini gerçekleştiremediği görüldü. Ayrıca sadece 6DYT mesafesinin normal dağıldığı diğer ölçümlerin normal dağılmadığı değerlendirildi. Ambulasyon için NSAD uygulandı. Tüm bu ölçümlere ilişkin tanımlayıcı istatistikler Tablo 4.6' da gösterildi.

Tablo 4.6. Süreli Performans ve Ambulasyon Ölçümlerine İlişkin Bulgular

Performans Testleri	n	Tanımlayıcı İstatistikler
10 metre yürüme (sn)	36	8,09 (7,03-11,50)
Sırtüstünden ayağa kalkma (sn)	31	6,47 (3,51-15,21)
4 basamak çıkma (sn)	33	3,40 (2,06-6,74)
4 basamak inme (sn)	33	2,83 (1,83-6,89)
NSAD (0-34)	36	26,00 (14,00-31,00)
6 DYT mesafesi (m)	36	366,32±115,88

6 DYT: 6 Dakika Yürüme Testi, NSAD: North Star Ambulasyon Değerlendirmesi, n:sayı, sn:saniye, m:metre

4.4. Denge Değerlendirmelerine İlişkin Bulgular

Çalışmamızda DMD'li çocukların dengeleri statik ve dinamik olmak üzere 2 şekilde değerlendirildi. Statik dengeyi değerlendirmek için PFUT, dinamik dengeyi değerlendirmek için DKAT uygulandı. PFUT ölçümleri öne, sağa ve sola olmak üzere üç ölçüm içeriyordu. 36 DMD'li çocuktan 4'ü denge değerlendirmelerini

gerçekleştirmek için gerekli hareketi yerinde getiremediğinden testler uygulanamadı. Ölçümlere ilişkin bulgular Tablo 4.7.'de verildi.

Tablo 4.7. Denge Değerlendirmelerine İlişkin Bulgular

Denge Değerlendirme Testleri	n	Tanımlayıcı İstatistikler
PFUT (sağa uzanma) (cm)	32	22,45±5,78
PFUT (sola uzanma) (cm)	32	23,42±5,13
PFUT (öne uzanma) (cm)	32	24,60±6,38
DKAT (sn)	32	11,99 (9,91-14,74)

PFUT: Pediatrik Fonksiyonel Uzanma Testi, DKAT: Dört Kare Adım Testi, n: Sayı, cm: santimetre, sn:saniye

4.5. Gövde Kontrolünün Değerlendirilmesine İlişkin Bulgular

DMD'li çocukların gövde kontrollerinin değerlendirilmesinde GKÖS kullanıldı. Skalanın statik oturma dengesi, dinamik oturma dengesi ve denge reaksiyonları şeklindeki üç alt bölümü ve toplam puana ilişkin bulgular Tablo 4.8.'de verildi.

Tablo 4.8. Gövde Kontrolünün Değerlendirilmesine İlişkin Bulgular

Gövde Kontrol Ölçüm Skalası	Tanımlayıcı İstatistikler
GKÖS (statik) (0-20)	16,67±3,66
GKÖS (dinamik) (0-28)	20,50 (16,50-23,00)
GKÖS (denge) (0-10)	10,00 (7,00-10,00)
GKÖS (toplam) (0-58)	46,50 (41,00-52,50)

GKÖS: Gövde Kontrol Ölçüm Skalası

4.6. Yaşam Kalitesine İlişkin Bulgular

DMD'li çocukların yaşam kalitelerini değerlendirmek için kullanılan PedsQL-3.0 Nöromusküler Modül'e ilişkin bulgular Tablo 4.9' da gösterildi.

Tablo 4.9. Yaşam Kalitesine İlişkin Bulgular

	Min	Max	X±SS
PedsQL (Çocuk Raporu) (0-100)	42,00	98,00	81,64±10,25
PedsQL Ebeveyn Raporu) (0-100)	34,00	96,00	72,86±14,25

PedsQL:The Pediatric Quality of Life Inventory, X: Ortalama, SS: Standart Sapma

4.7. Katılıma İlişkin Bulgular

DMD’li çocukların katılım düzeylerini belirlemek için uygulanan PVTA pediatrik ve ebeveyn anketinin “Üst Ekstremitte Fonksiyonları”, “Transfer ve Temel Mobilite”, “Fiziksel Fonksiyon ve Spor”, “Rahatlık ve Ağrı” ve “Mutluluk ve Memnuniyet” alt ölçeklerine ilişkin bulgular Tablo 4.10’ da gösterildi.

Tablo 4.10. Katılım Düzeylerine İlişkin Bulgular

	Min	Max	X±SS
Pediatric Veri Toplama Aracı (PVTA)			
Pediatric Anket (n=26)			
Üst ekstremitte fonksiyonu (0-100)	54	100	82,46±12,94
Transfer ve Temel Mobilite (0-100)	40	100	81,00±19,98
Fiziksel Fonksiyon ve Spor (0-100)	6	98	62,81±24,33
Rahatlık ve Ağrı (0-100)	13	100	67,00±24,62
Mutluluk ve Memnuniyet (0-100)	35	100	78,08±18,06
Global Fonksiyon (0-100)	37	95	73,46±17,25
Adölesan Anket (n=10)			
Üst ekstremitte fonksiyonu (0-100)	67	100	83,40±11,90
Transfer ve Temel Mobilite (0-100)	30	100	78,10±26,10
Fiziksel Fonksiyon ve Spor (0-100)	5	87	54,00±30,16
Rahatlık ve Ağrı (0-100)	28	100	67,40±24,42
Mutluluk ve Memnuniyet (0-100)	25	90	62,50±25,30
Global Fonksiyon (0-100)	45	95	70,80±18,70

PVTA: Pediatric Veri Toplama Aracı, X: Ortalama, SS: Standart Sapma.

4.8. Propriyosepsiyon ile Fonksiyonel Durum Ölçümü ve Düşme Arasındaki İlişkiler

DMD'li çocukların BAEFS ile propriyosepsiyon değerlendirmelerinden yer doğrulama testi ile arasında pozitif yönde, çok düşük düzeyde; aynı taraf ve karşı taraf ekstremitayla eşleme testleri ile arasında pozitif yönde, yüksek düzeyde anlamlı ilişkiler bulundu ($p<0,001$) (Tablo 4.11).

Çocukların haftalık düşme sayıları ile propriyosepsiyon değerlendirmelerinden aynı taraf ve karşı taraf ekstremitayla eşleme testleri ile arasında pozitif yönde, çok düşük düzeyde anlamlı ilişkiler bulundu ($p<0,05$) (Tablo 4.11).

Tablo 4.11. Propriyosepsiyon ile Fonksiyonel Durum Ölçümü ve Düşme Arasındaki Korelasyonlar

	Yer Doğrulama		Aynı Taraf Ekstremitayla Eşleme		Karşı Taraf Ekstremitayla Eşleme	
	r	p	r	p	r	p
Brooke Alt Ekstremita Fonksiyonel Sınıflandırması (BAEFS)	0,349	0,04	0,715	0,00	0,771	0,00
Haftalık Düşme Sayısı	0,034	0,85	0,405	0,01	0,450	0,01

r: Spearman korelasyon katsayısı, p: İstatistiksel anlamlılık değeri

4.9. Propriyosepsiyon ile Kas İskelet Sistemi Ölçümleri Arasındaki İlişkiler

DMD'li çocukların propriyosepsiyon değerlendirmelerinden yer doğrulama, aynı ve karşı taraf ekstremitayla eşleme testleriyle kalça iç ve dış rotasyon kas kuvvetleri arasındaki ilişkiler incelendiğinde, kalça iç rotasyonu ile yer doğrulama testi arasında negatif yönde, düşük düzeyde; aynı ve karşı taraf ekstremitayla eşleme testleri arasında ise negatif yönde, orta düzeyde anlamlı ilişkiler bulundu ($p<0,05$) (Tablo 4.12).

Tablo 4.12. Propriyosepsiyon ile Kas Kuvveti Ölçümleri Arasındaki Korelasyonlar

Yer Doğrulama			Aynı Taraf Ekstremitayle Eşleme		Karşı Taraf Ekstremitayle Eşleme	
Kas Kuvvetleri	r	p	r	p	r	p
Kalça İç Rotatörler (N)	-0,403	0,01	-0,541	0,00	-0,591	0,00
Kalça Dış Rotatörler (N)	-0,046	0,80	-0,098	0,57	-0,210	0,22

N:Newton, r: Spearman korelasyon katsayısı, p: İstatistiksel anlamlılık değeri

Çalışmaya katılan DMD'li çocukların propriyosepsiyon değerlendirmelerinden aynı taraf ve karşı taraf ekstremitayle eşleme testleri ile hamstring ve gastrosoleus kaslarının kısıklıkları arasında pozitif yönde, düşük ve orta düzeyde; karşı taraf ekstremitayle eşleme testi ile kalça fleksör kas kısılığı arasında ise pozitif yönde, düşük düzeyde anlamlı ilişkiler bulundu ($p<0,05$) (Tablo 4.13).

Tablo 4.13. Propriyosepsiyon ile Kas Kısıklık Ölçümleri Arasındaki Korelasyonlar

Yer Doğrulama				Aynı Taraf Ekstremitayle Eşleme		Karşı Taraf Ekstremitayle Eşleme	
Kas Kısıklıkları		r	p	r	p	r	p
Kalça Fleksörleri (°)(n=24)	Sağ	0,250	0,24	0,316	0,13	0,448	0,02
	Sol	0,160	0,45	0,220	0,30	0,367	0,08
Hamstringler (°) (n=36)	Sağ	0,177	0,30	0,393	0,01	0,500	0,00
	Sol	0,172	0,31	0,422	0,01	0,491	0,00
Gastrosoleus (°) (n=36)	Sağ	-0,029	0,87	0,360	0,03	0,362	0,03
	Sol	0,072	0,68	0,411	0,01	0,459	0,00

°: Derece, n:sayı, r: Spearman korelasyon katsayısı, p: İstatistiksel anlamlılık değeri

4.10. Propriyosepsiyon ile Süreli Performans Testleri ve Ambulasyon Ölçümleri Arasındaki İlişkiler

DMD'li çocuklara yapılan süreli performans testlerinden 10 metre yürüme ile propriyosepsiyon değerlendirmelerinden yer doğrulama testi arasında pozitif yönde, düşük düzeyde; aynı ve karşı taraf ekstremitayle eşleme testleri arasında ise pozitif yönde, yüksek düzeyde anlamlı ilişkiler bulundu ($p<0,05$). Sırtüstü yatıştan ayağa

kalkma, 4 basamak çıkma ve inme testleri ile propriyosepsiyon değerlendirmelerinden aynı ve karşı taraf ekstremitayla eşleme testleri arasında pozitif yönde, orta düzeyde anlamlı ilişkiler bulundu ($p<0,05$). NSAD ile propriyosepsiyon değerlendirmelerinden yer doğrulama testi arasında negatif yönde, düşük düzeyde; aynı ve karşı taraf ekstremitayla eşleme testleri arasında ise negatif yönde, yüksek düzeyde anlamlı ilişkiler bulundu ($p<0,05$). 6DYT ile propriyosepsiyon değerlendirmelerinden yer doğrulama testi arasında negatif yönde, orta düzeyde; aynı ve karşı taraf ekstremitayla eşleme testleri arasında ise negatif yönde, yüksek düzeyde anlamlı ilişkiler bulundu ($p<0,05$) (Tablo 4.14).

Tablo 4.14. Propriyosepsiyon ile Süreli Performans Testleri ve Ambulasyon Ölçümleri Arasındaki Korelasyonlar

	Yer Doğrulama		Aynı Taraf Ekstremitayla Eşleme		Karşı Taraf Ekstremitayla Eşleme	
	r	p	r	p	r	p
10 metre yürüme süresi (sn)	0,424	0,01	0,703	0,00	0,749	0,00
Sırtüstü yatıştan ayağa kalkma süresi (sn)	0,332	0,07	0,534	0,00	0,650	0,00
4 basamak çıkma süresi (sn)	0,291	0,09	0,517	0,00	0,626	0,00
4 basamak inme süresi (sn)	0,318	0,06	0,493	0,00	0,640	0,00
NSAD	-0,377	0,02	-0,743	0,00	-0,807	0,00
6 DYT mesafesi (m)	-0,594	0,00	-0,837	0,00	-0,879	0,00

6 DYT: 6 Dakika Yürüme Testi, NSAD: North Star Ambulasyon Değerlendirmesi, sn:saniye, m:metre, r: Spearman korelasyon katsayısı, p: İstatistiksel anlamlılık değeri

4.11. Propriyosepsiyon ile Denge Ölçümleri Arasındaki İlişkiler

DMD'li çocukların denge ölçümlerinden PFUT sağa uzanma değerlendirmesiyle propriyosepsiyon değerlendirmelerinden aynı taraf ekstremitayla eşleme testi arasında negatif yönde, düşük düzeyde; sola uzanma değerlendirmesiyle yer doğrulama, aynı ve karşı taraf ekstremitayla eşleme testleri arasında negatif yönde, düşük düzeyde anlamlı ilişkiler bulundu ($p<0,05$) (Tablo 4.15).

Denge ölçümlerinden DKAT ile propriyosepsiyon değerlendirmelerinden yer doğrulama testi arasında pozitif yönde, düşük düzeyde; aynı taraf ekstremitayla eşleme testi arasında pozitif yönde, orta düzeyde; karşı taraf ekstremitayla eşleme testi arasında ise pozitif yönde, yüksek düzeyde anlamlı ilişkiler bulundu ($p<0,05$) (Tablo 4.15).

Tablo 4.15. Propriyosepsiyon ile Denge Ölçümleri Arasındaki Korelasyonlar

Denge Değerlendirme Testleri	Yer Doğrulama		Aynı Taraf Ekstremitayla Eşleme		Karşı Taraf Ekstremitayla Eşleme	
	r	p	r	p	r	p
PFUT (sağa uzanma) (cm)	-0,284	0,11	-0,444	0,01	-0,335	0,06
PFUT (sola uzanma) (cm)	-0,454	0,00	-0,430	0,01	-0,367	0,04
PFUT (öne uzanma) (cm)	-0,011	0,95	-0,200	0,27	-0,091	0,62
DKAT (sn)	0,437	0,01	0,678	0,00	0,722	0,00

PFUT: Pediatrik Fonksiyonel Uzanma Testi, DKAT: Dört Kare Adım Testi, cm:santimetre, sn:saniye, r: Spearman korelasyon katsayısı, p: İstatistiksel anlamlılık değeri

4.12. Propriyosepsiyon ile Gövde Kontrolü Arasındaki İlişkiler

DMD'li çocukların gövde kontrolü değerlendirmelerinden statik oturma dengesinin değerlendirilmesi ile aynı ve karşı taraf ekstremitayla eşleme testleri arasında negatif yönde, düşük düzeyde; dinamik oturma dengesinin değerlendirilmesi ile aynı taraf ekstremitayla eşleme testi arasında negatif yönde, düşük düzeyde ve karşı taraf ekstremitayla eşleme testi arasında negatif yönde, orta düzeyde anlamlı ilişkiler bulundu ($p<0,05$).

Gövde kontrolü değerlendirmelerinden dinamik uzanma dengesinin değerlendirmesi ve gövde kontrol değerlendirmesinin total skoruyla propriyosepsiyon değerlendirmelerinden aynı ve karşı taraf ekstremitayla eşleme testleri arasında negatif yönde, orta düzeyde anlamlı ilişkiler bulundu ($p<0,05$) (Tablo 4.16).

Tablo 4.16. Propriyosepsiyon ile Gövde Kontrolü Arasındaki Korelasyonlar

Gövde Kontrol Ölçüm Skalası	Yer Doğrulama		Aynı Taraf Ekstremitelerle Eşleme		Karşı Taraf Ekstremitelerle Eşleme	
	r	p	r	p	r	p
GKÖS (statik) (0-20)	-0,068	0,70	-0,440	0,00	-0,434	0,00
GKÖS (dinamik) (0-28)	0,002	0,99	-0,453	0,00	-0,500	0,00
GKÖS (denge) (0-10)	-0,306	0,07	-0,599	0,00	-0,567	0,00
GKÖS (toplam) (0-58)	-0,110	0,52	-0,585	0,00	-0,576	0,00

GKÖS: Gövde Kontrol Ölçüm Skalası, r: Spearman korelasyon katsayısı, p: İstatistiksel anlamlılık değeri.

4.13. Propriyosepsiyon ile Yaşam Kalitesi Arasındaki İlişkiler

DMD'li çocukların yaşam kalitelerinin değerlendirildiği PedsQL-3.0 Nöromusküler Modül'ün çocuk raporuyla propriyosepsiyon değerlendirmelerinden; aynı ve karşı taraf ekstremitelerle eşleme testleri arasında negatif yönde, orta düzeyde anlamlı ilişkiler bulundu ($p < 0,05$) (Tablo 4.17).

Tablo 4.17. Propriyosepsiyon ile Yaşam Kalitesi Arasındaki Korelasyonlar

PedsQL-3.0 Nöromusküler Modül	Yer Doğrulama		Aynı Taraf Ekstremitelerle Eşleme		Karşı Taraf Ekstremitelerle Eşleme	
	r	p	r	p	r	p
PedsQL (Çocuk Raporu) (0-100)	-0,133	0,44	-0,452	0,03	-0,429	0,02
PedsQL (Ebeveyn Raporu) (0-100)	0,078	0,65	-0,162	0,34	-0,231	0,17

PedsQL :The Pediatric Quality of Life Inventory, r: Spearman korelasyon katsayısı, p: İstatistiksel anlamlılık değeri.

4.14. Propriyosepsiyon ile Katılım Arasındaki İlişkiler

DMD'li çocukların PVTA ebeveyn anketinde “Rahatlık ve Ağrı” alt ölçeği dışındaki tüm parametrelerle propriyosepsiyon değerlendirmelerinden; aynı ve karşı

taraf ekstremiteyle eşleme testleri arasında negatif yönde, orta düzeyde anlamlı ilişkiler bulundu ($p<0,05$) (Tablo 4.18).

PVTA adölesan anketinde “Rahatlık ve Ağrı” alt ölçeği dışındaki tüm parametrelerle propriyosepsiyon değerlendirmelerinden; yer doğrulama, aynı ve karşı taraf ekstremiteyle eşleme testleri arasında negatif yönde, yüksek ve çok yüksek düzeyde anlamlı ilişkiler bulundu ($p<0,05$) (Tablo 4.18).

Tablo 4.18. Propriyoepsiyon ile Katılım Arasındaki Korelasyonlar

	Yer Doğrulama		Aynı Taraf Ekstremitayle Eşleme		Karşı Taraf Ekstremitayle Eşleme	
Pediatrik Veri Toplama Aracı (PVTA)						
Ebeveyn Anketi (n=26)	r	p	r	p	r	p
Üst ekstremitay fonksiyonu	-0,224	0,28	-0,568	0,00	-0,573	0,00
Transfer ve Temel Mobilite	-0,155	0,45	-0,430	0,03	-0,506	0,00
Fiziksel Fonksiyon ve Spor	-0,161	0,43	-0,372	0,06	-0,496	0,01
Rahatlık ve Ağrı	-0,284	0,16	-0,172	0,40	-0,198	0,33
Mutluluk ve Memnuniyet	-0,074	0,72	-0,213	0,29	-0,405	0,04
Global Fonksiyon	-0,243	0,23	-0,462	0,02	-0,527	0,00
Adölesan Anket (n=10)						
Üst ekstremitay fonksiyonu	-0,619	0,05	-0,542	0,10	-0,321	0,37
Transfer ve Temel Mobilite	-0,723	0,01	-0,771	0,00	-0,764	0,01
Fiziksel Fonksiyon ve Spor	-0,815	0,00	-0,699	0,02	-0,745	0,01
Rahatlık ve Ağrı	-0,517	0,13	-0,330	0,35	-0,479	0,16
Mutluluk ve Memnuniyet	-0,710	0,02	-0,758	0,01	-0,908	0,00
Global Fonksiyon	-0,779	0,00	-0,726	0,02	-0,728	0,01

PVTA : Pediatrik Veri Toplama Aracı, r: Spearman korelasyon katsayısı, p: İstatistiksel anlamlılık değeri

5. TARTIŞMA

Propriyosepsiyon, bireyin mekanoreseptörlerden alınan duyuşal sinyallerin entegrasyonunu saęlayarak vücut segmentinin uzaydaki konumunu ve hareketini belirleyebilmesidir (148). DMD’li çocuklarda alt ekstremite propriyosepsiyonunun doğrudan deęerlendirme yöntemiyle incelenerek saęlıklı yaşıtlarıyla kıyaslamak ve motor fonksiyon, denge, yaşıam kalitesi, katılım ile ilişkisinin araştırılmasıyla amacıyla planlanan çalışmamız, DMD’li çocukların alt ekstremite propriyosepsiyonunda saęlıklı yaşıtlarına kıyasla kayıp olduğunu ortaya koydu. DMD’li çocuklar belirlenen hedef açıyla alt ekstremitelerinin pozisyonunu eşleştiren saęlıklı yaşıtlarına göre hedef açıdan daha fazla saptıkları görüldü. Bahsedilen propriyoseptif kayıpla çocukların fonksiyonel seviyelerini ve performanslarını belirlemek amacıyla hastalıęa özgü geliştirilen BAEFS, NSAD ve 6DYT gibi önemli ölççeklerle yüksek düzeyde ilişkiler ortaya kondu. Ayrıca çocukların denge, yaşıam kalitesi ve katılımlarıyla da propriyosepsiyon kaybının ilişkide olduğunu gösterildi. Çalışmamız literatürde DMD’li çocuklarda alt ekstremite propriyosepsiyonunun incelendięi bilğimiz dahilindeki ilk çalışma olma özellięi taşımaktadır.

Kullanılan propriyosepsiyon deęerlendirme testlerinden sözel tanımlama testinin, literatür incelendięinde sadece propriyosepsiyondaki ileri düzeydeki kayıpları ortaya koyan bir yöntem olduğu gösterilmiştir (149). Ayrıca propriyoseptif yollardan gelen bilgilerin doğruluęunu deęerlendirirken yalnızca propriyosepsiyonun olduğu yada olmadığına yönelik dikotom (var/yok) bilgi sağladığı, hedef odaklı hareketlerde propriyosepsiyondaki keskinlięin ölçümünde duyarlı olmadığı bildirilmiştir (150). Literatüre paralel olarak çalışmamızda da hem çalışma hem de kontrol grubunda çocuklar bacaklarının ie yada dışak dönük olduğunu bildiklerinden bu testte propriyosepsiyon kaybına yönelik bir sonuca varılamadı. Bu bilgiler ışığında propriyosepsiyon deęerlendirmelerinden sözel tanımlama testinin, hem saęlıklı hem DMD’li çocuklarda alt ekstremite propriyosepsiyonundaki kaybın ortaya konmasında duyarlı olmadığı sonucuna varıldı.

Sözel tanımlama testine göre, pozisyon eşleştirme deęerlendirmelerinde propriyoseptif duyudaki eksiklikler daha hassas ölçülebilmektedir. Ancak bu testler

de kendi içinde çeşitli limitasyonlar barındırmaktadır (86). Yapılan çalışmalarda, bu testler sırasında mekânsal algı için hafıza faktörünün etkisi düşünülerek, mental reterdasyonu olan kişilerde kullanımına dikkat edilmesi gerektiği ifade edilmiştir (84, 151). DMD'li çocukların alt ekstremitte propriyosepsiyonlarının incelenmesinde kullanılan testin, küçük çocukların bile zihinsel ve bilişsel olarak zorlanmadan tamamlayabilmesini sağlayacak kadar kısa ve basit olması önemlidir. Çünkü bu çocukların öğrenme ve hafıza gibi üst düzey işlevleri yöneten çeşitli beyin bölgelerinde distrofin proteininin belirgin bir şekilde olmayışının, bilişsel zorluklara neden olabileceği belirtilmiştir (46). Bu yüzden çalışmamız kapsamında yer doğrulama ve aynı taraf ekstremitayla eşleme değerlendirmelerindeki hafızaya dair limitasyonların (ilgili pozisyonun konumsal bilgisini kodlama, zihinde tutma ve bu bilgiyi hatırlamadaki eksikliği) açığa çıkma durumunu ortadan kaldırmak için, çocuklara göre adapte edilmiş MMMT'ten 27 puan üstünde olan DMD'li çocuklar çalışmaya dahil edildi (113). İfade edilen testlerle değerlendirilen DMD'li çocukların, sağlıklı yaşlılarına göre propriyosepsiyonlarında kayıp olduğu belirlendi. DMD'li çocuklarda gözlemlemiş olduğumuz propriyosepsiyon kaybının sağlıklı yaşlılarına göre farklılaşmış olan kas içciklerindeki morfolojik değişikliklere ve hastalığın patofizyolojisi ile alakalı kortikal değişikliklere bağlı olduğunu düşünmekteyiz. Bu anlamda yer doğrulama ve aynı taraf ekstremitayla eşleme değerlendirmelerinin DMD'li çocuklarda alt ekstremitte propriyosepsiyonundaki kaybın ortaya konmasında etkili bir yöntem olduğu düşünülmektedir.

Yer doğrulama ve aynı taraf ekstremitayla eşleştirme testlerinde, hafıza faktörü daha etkinken, karşı taraf ekstremitayla eşleme testinde mekansal belleğin etkisi önemli düzeyde azalmıştır. Bu testte referans kabul edilen ekstremitenin konumu, afferent/duyusal propriyoseptif sinyallerden gelen bilgiyle belirlenerek korteks seviyesinde işlenir. Burada propriyoseptif yollardan gelen geribildirim önem arz etmektedir fakat bu geribildirim için gerekli bilgi bir hemisferden alınıp diğerine aktarılmalıdır (151, 152). Hissedilen ve öğrenilen hedef konuma, karşı taraf ekstremitenin hareket edebilmesi için, efferent sinyallerden doğan motor komutla hareket açığa çıkar. En sonunda, eşleştirilmiş olan ekstremiteden alınan afferent

sinyaller sayesinde, referans ekstremite konumunu taklit etme ve hassas ayarlamasının yapılması sağlanır (19). Bir çalışmada sağlıklı çocuklar ve ergenlerdeki propriyosepsiyon değerlendirmesinde, karşı taraf ekstremiteyle eşleştirme testindeki ekstremite konumunu taklit etme/eşleştirme yeteneğinin, propriyoseptif hassasiyeti ve keskinliği yansıtmaya açısından etkili olduğu bildirilmiştir (84). Çalışmamızda da kullanmış olduğumuz bu test ile DMD'li çocukların sağlıklı yaşlıtlarına göre propriyosepsiyon kaybı olduğu ortaya kondu ve her iki alt ekstremitenin dahil olduğu motor fonksiyonlarla nasıl etkilediğine yönelik fikir edinmemizi sağladı.

Düşme, nöromusküler hastalığa ve kas zayıflığına sahip olan kişilerde fonksiyon kaybına ve yaralanmaya neden olabilen önemli faktörlerden biridir (153). Musküler distrofi hastalarının birçoğunda sık düşmeler görülmektedir (154, 155). Myotonik Distrofi hastalarıyla yapılan bir prospektif çalışmada sağlıklı olgulara göre bu hastaların düşme sıklıklarının on kat daha fazla olduğu gösterilmiştir (156). Distrofik fare modelleriyle yapılan bir çalışmada ise kas içciklerinin afferent yanıtlarında değişiklikler belirlenmiştir. Bu değişikliklerin, kas distrofili hastalarda motor problemlere sebep olarak bu hastalarda görülen dengesiz yürüyüş paternlerine ve sık düşmelere katkıda bulunabileceği ifade edilmektedir (82). Ayrıca kas içciğinde bozulan sinyallerin neden olduğu ve istemli hareketle açığa çıkan motor problemlerin propriyoseptif eğitim sayesinde ortadan kaldırılabilirliği de gösterilmiştir (157). Literatürde bireylerin düşme esnasında, özellikle düşmenin başlangıç safhasında propriyoseptif kökenli duyusal bilgileri kullandığı bildirilmiştir (158). Bu nedenle, propriyoseptif sistemde meydana gelecek bir bozukluk, düşme riskini artırabilir ve düşmeye bağlı yaralanmayı azaltma veya önleme yeteneğini engelleyebilir. Literatüre paralel olarak çalışmamızda da haftalık düşme sayısı ile ilişkili olduğu görülen propriyoseptif kaybın, DMD'li çocuklarda propriyoseptif sistemlerin etkilenecek bu çocukların sık düşmelerine katkıda bulunan bir etken olabileceğini düşündürmüştür.

Propriyosepsiyonun bağlardan, tendonlardan ve deri mekanik reseptörlerinden gelen merkezi sinir sistemi girdilerine ek olarak kaslardan da uyarıları alıp ilettiği ve hareketin kontrolünü sağladığı bilinmektedir (159). Böylece

duruş veya yürüyüş sırasında nöromüsküler kontrolü kolaylaştırmak için mekanoreseptörlerden gelen bilgiler işlenerek nöral bir sinyal elde edilmiş olur (160). Eklemi çevreleyen kasların kasılmasıyla eklem hareketini algılama eşiği değişir. Düşük kasılma seviyelerinde hareket duyusuyla ölçülen proprioseptif keskinliğin azaldığı ve dinlenme seviyelerine göre kötüleştiği bildirilmiştir (161). Bu nedenle, kas zayıflığı durumunda, duysal süreçler yoluyla proprioseptif duysal keskinlik etkilenebilir. DMD'li çocuklarda kas zayıflığı ve eklem kontraktürleri sırasıyla görülen birinci ve ikinci ana bozukluklardır (162). Kas zayıflığı proksimalden distale doğru ilerlediği için erken evrelerde, kalça momentleri ve kalça eklemi çevresi kas güçlerinin normalin altında olma olasılığı ve kalça kinematığının değişmesi muhtemeldir (117). Çalışmamızda kalça iç rotasyon kas kuvveti ile kalça dış rotasyonu sırasında ölçmüş olduğumuz alt ekstremitte propriyosepsiyonu arasında ilişki olduğu belirlendi. Çalışmamızda alt ekstremitte propriyosepsiyonu değerlendirmesi için çocuktan dış rotasyon yönündeki hedef açığı ulaşması ve bu hedef açıdan sapma miktarını da propriyoseptif kayıp olarak belirlemiştik. Kalça iç rotatör kas kuvveti zayıflığıyla ilişkili bulunan propriyoseptif kaybın, çocuk dış rotasyon yönünde hedef açığı giderken iç rotatörlerden yeterli tork üretememesi ve propriyoseptif duysal keskinliğin azalmasından kaynaklandığını düşünmekteyiz. Literatüre paralel olarak tüm bu sonuçlar, DMD'li çocuklarda görülen ilerleyici kas zayıflığının getirisi olarak, kasın kasılma işlevinin duysal işlevini de etkilediğini ve alt ekstremitede propriyoseptif kayba neden olabileceğini bize düşündürmüştür.

Kas gerginliği periferik mekanoreseptör organ olan kas içcikleri tarafından kodlanır ve bu yapılar aynı zamanda sensorimotor ve propriyoseptif kontrolde önemli role sahiptir (163). Kas içcikleri kasın uzunluğuna ve bu uzunluktaki değişikliklere duyarlı reseptörler olarak hem motor aktivitelerin düzenlenmesinde hem de hareket duyusunda aktif olarak çalışmaktadır (164). Kasta gerilme tepkisi genliğindeki değişiklikler, supraspinal merkezlerden yansıyan ve kas içciğinin ayarlanmasından kaynaklı gama motornöronları hedef alarak eklem pozisyon hissinde de yanıt değişkenliğine sebep olmaktadır (165, 166). Çalışmamızda ise DMD'li çocuklarda ölçülen hamstring ve gastrosoleus kaslarındaki kısalık miktarıyla propriyoseptif kayıp

arasında ilişki olduğu belirlendi. DMD'li çocuklarda alt ekstremitelerde kısılğına sık rastlanan ve diz eklemine etkileyen hamstring kaslarının kısa olmasının alt ekstremitte propriyoseptif duyusunu etkilemesi beklediğimiz bir durumdu. Benzer şekilde gastrosoleus kas grubunda görülen kısıklık DMD'li çocuklarda ayak bileğinin plantar fleksiyona gidişini tetiklemektedir. Bahsedilen postüral kompensasyon sonucunda bu çocuklarda ayakta durma ve yürüyüş sırasında ayağın yere basışı tam anlamıyla sağlanamamaktadır. Ayakta durma ve yürüyüş sırasında yere temas eden ilk bölge olması açısından ayak tabanı, basınç ve propriyoseptif uyarılar vasıtasıyla merkezi sinir sistemine bilgilendirmede önemli rol oynamaktadır. Ayak tarafından algılanan mekanik stres, yükün dengelenmesi amacıyla motor sistemin uygun motor yanıtlar geliştirmesine olanak sağlar. Bu bilgiler ışığında DMD'li çocuklardaki kas kısılıklarının postüral kompensasyonlarla beraber taban duyusundaki hissin azalmasına neden olduğunu ve sonuçta da alt ekstremitte propriyoseptif duyunun kaybına yol açtığını düşünmekteyiz.

Nöromusküler hastalıkların birçoğunda kas içciklerinin işlevinde bozukluklar görülmektedir ve bu durum da motor performans ve koordinasyonda düşüşe neden olur (87, 98). Ayrıca, DMD'li çocukların korteks duyu-motor alanlarında fonksiyonel ve morfolojik değişiklikler meydana gelmektedir (167). Bu çocukların serebellum ve post-sentral giruslarında glikoz metabolizmaları azalmıştır. Postsentral girusta bulunan birincil somatosensoriyel korteks alanı beyinde propriyosepsiyondan sorumlu olan önemli bir bölgedir (168). Tüm bu yapılarıdaki problemlerin DMD'li çocuklarda propriyoseptif süreçlerin etkilenmesine zemin hazırlaması muhtemeldir. Tabloya alt ekstremitte propriyosepsiyonu özelinde bakıldığında ayağını konumlandıramayan hastalar, yürüme hızını azaltmakta ve adımlarını küçültmektedir. Sağlıklı bireyler üzerinde yapılan bir araştırmada, bireylerin alt ekstremitelerinde deneysel olarak propriyoseptif değişiklikler uygulanmıştır. Çalışma sonucunda, bu kişilerin yürüyüş paternlerinde bazı değişiklikler gözlenmiş; daha yavaş bir hızda yürüdükleri ve adım uzunluklarının küçüldüğü tespit edilmiştir (106). Literatürde nöromusküler bozuklukların birçoğunda propriyoseptif duyunun hareketle yakından bağlantılı olduğunun göz önünde bulundurulması gerektiği ve

propriyosepsiyonun motor fonksiyonları etkilediği bildirilmiştir (157). Facioscapulohumeral sendromu olan bireylerde, hareketler sırasında ilgili kaslardan ve çevre dokulardan kaynaklanan proprioseptif mesajların her türlü motor aktivitenin organizasyonunda ve motor kontrolün düzenlenmesinde etkili olduğu gösterilmiştir (169). Çalışmamızda ise DMD'li çocukların motor performanslarını değerlendirmek adına kullanmış olduğumuz süreli performans testlerinden 10 metre yürüme, sırtüstü yatıştan ayağa kalkma, 4 basamak çıkma ve inme testleri; NSAD ve 6DYT alt ekstremitte propriyosepsiyon kaybı arasında ilişki olduğu görülmüştür. DMD'li çocuklarda gözlemlemiş olduğumuz propriyosepsiyon kaybının kas içiğinde meydana gelen değişikliklere bağlı olabilmesiyle beraber hastalığın patofizyolojisi ile alakalı bir serebrokortikal değişiklik olabileceğini de düşünmekteyiz. Sonuçta bu çocuklar propriyosepsiyon kaybına bağlı olarak motor performanslar sırasında aldıkları yetersiz proprioseptif bilgilere doğru motor yanıtları verememelerine paralel olarak motor hareket işlenmediklerini ve doğru deneyim açığa çıkaramadıklarını düşünmekteyiz.

Denge, merkezi sinir sistemine gelen görsel, vestibüler ve somatosensoriyel bileşenler de dahil olmak üzere bir dizi duyuşal girdinin sonucudur. Dengenin sağlanması merkezi sinir sistemi ile kas-iskelet sistemi arasındaki reaktif nöral geri bildirim döngüleriyle nöromüsküler kontrol mekanizması tarafından gerçekleştirilir. Dolayısıyla, propriyosepsiyon ve kas gücü, nöromüsküler kontrol yoluyla dengenin düzenlenmesinde önemli rol oynar (160). Bu anlamda propriyosepsiyon denge için temel bir fizyolojik fonksiyondur. Baptista ve ark. (170) DMD'li çocukların dengelerini değerlendirmiş, sağlıklı çocuklarla DMD'li çocuklar arasında anlamlı farklar bulmuştur ve DMD'de düşük denge performansı ve yüksek düşme riski olduğunu belirtmiştir. Aldırmaz ve ark. dinamik dengeyi ve düşme riskini değerlendiren bir ölçek olan DKAT'yi DMD'li çocuklarda değerlendirmiş testin ortalama tamamlanma süresinin tipik gelişim gösteren çocuklardan daha fazla olduğu sonucuna ulaşmıştır (137). Alt ekstremitelerdeki propriyosepsiyon bozukluğunun denge ve yürüyüşü doğrudan etkilediği bildirilmiştir (171). Bir çalışmada Myotonik Distrofi hastalarında denge ve propriyosepsiyon üzerine araştırma yapılmış ve bunların güçlü bir şekilde ilişkili

olduğu bulunmuştur (172). Çalışmamızda statik dengeleri PFUT ve dinamik dengeleri DKAT ile değerlendirilen çocukların propriyosepsiyon kayıplarının artmasıyla hem statik hem dinamik dengelerinin bozulduğu görülmüş olup sonuçlar literatürü destekler niteliktedir. Değerlendirmelerden özellikle dinamik denge değerlendirmesi ile propriyoseptif kayıp arasında statik denge değerlendirmesine göre daha güçlü ilişki bulunmuştur. DMD'li çocukların yürüme gibi dinamik bir aktiviteyi gerçekleştirirken dengelerini korumaya yönelik stratejileri kullandığı düşünüldüğünde, propriyosepsiyonun dengeleriyle ilişkili oluşu beklenen bir tablodur. Ek olarak kalça ekleminde ölçmüş olduğumuz propriyosepsiyon değerlendirmesi göz önüne alındığında bu eklem; ayak bileği ve diz eklemlerine göre vücudun ağırlık merkezine daha yakın olduğu için ağırlık merkezinin kontrolünde daha etkili rol oynamaktadır. Bu yüzden propriyoseptif olarak etkilenimi durumunda kişide denge kaybına yol açmış olabilir. Bu sonuçlar hastalara erken dönemden itibaren propriyoseptif eğitim konusunda yapılacak çalışmaların DMD'de dengenin korunması üzerinde etkili olabileceğini düşündürmüştür.

Sağlıklı bireylerde, istemli bir hareket gerçekleştirildiği sırada gövdenin kas kasılması her zaman ekstremitelerin hareketlerinden önce gelir; yani üst veya alt ekstremitelerin herhangi bir apendiküler fonksiyonu için stabil bir eksen sağlamak amacıyla önce gövdenin ön ve arka kasları aktive olmaktadır (173). Bu anlamda gövde, vücudun kilit noktaları arasında yer almaktadır (174). Yapılan çalışmalar, gövde duruşunun değiştirilmesinin ağırlık taşıma aktiviteleri sırasında alt ekstremit eklemleri arasındaki moment dağılımını etkileyebileceğini öne sürmüştür. Örneğin, öne doğru eğilen bir gövdenin yürüme, merdiven çıkma ve zıplayarak inme sırasında daha düşük diz ekstansör momentleri ve daha yüksek kalça ekstansör momentleri ile ilişkili olduğunu bildirilmiştir (175, 176). SP'li çocuklarla yapılan bir çalışmada gövde kontrolü iyi olan hastaların, alt ekstremitelerinde daha seçici hareketler açığa çıkardıkları gösterilmiştir (177). DMD'li çocuklar, gövde kaslarının zayıflaması nedeniyle günlük aktivitelerde gövde fleksiyonu ve ekstansiyonunda telafi edici hareketlere başvururlar (178). Çalışmamızda DMD'li çocukların gövde kontrolleri GKÖS ile değerlendirilmiş ve çocukların alt ekstremit propriyosepsiyon kayıpları

arttıkça gövde kontrol puanlarının da düştüğü gözlemlenmiştir. Bu skala, dinamik oturma dengesini değerlendirirken temel olarak gövde hareketlerini skorlamaktadır. Statik oturma dengesi alt ekstremitte fonksiyonlarından, dinamik uzanma ise üst ekstremitte fonksiyonlarından etkilenmektedir. Ayrıca literatürde propriyosepsiyonun önemli bir fonksiyonu olan omurga düzgünlüğündeki rolü de vurgulanmaktadır (179). Çalışmamızda gözlemlemiş olduğumuz propriyosepsiyon kaybının yalnızca gövde kontrolünü etkilemekte kalmayıp aynı zamanda hastalığın ileri evrelerinde gözlemlenebilecek ilerleyici omurga deformasyonlarına da neden olabileceğini düşünmekteyiz.

Yaşam kalitesi, hastaların aldıkları bakımın kalitesini önemli ölçüde etkileyen bir unsur olarak öne çıkmaktadır. DMD'nin hızlı ilerlemesi ve şu an için kesin bir tedavi yönteminin bulunmaması, hem hasta yakınları hem de hastalar üzerinde çeşitli psikososyal sorunlara neden olmaktadır. Hastalık ilerledikçe hastaların günlük yaşam aktivitelerinde bağımlılıkları ve bakım yükleri giderek artar. Yaşam kalitelerini en üst düzeye çıkarmak ve kapsamlı rehabilitasyon yönetimi sağlamak için hastayı bu açıdan objektif olarak değerlendirmek ve bununla ilgili faktörleri belirlemek önemlidir (180). Karaduman ve diğ. SP ve NMH sahip çocukların ve ailelerinin yaşam kalitelerini karşılaştırdıkları çalışmalarında; her iki kronik hastalıkta da çocukların fiziksel fonksiyonlar, rol/sosyal-fiziksel kısıtlamalar ve duygusal/davranışsal sınırlamalar alt parametrelerinden benzer skorlar aldıkları belirtilmiştir (181). Musküler distrofinin farklı türlerine sahip hastalar üzerinde yapılan bir araştırmada ise, sağlıklı ilişkili yaşam kalitelerinin, hastalığın şiddetinden bağımsız olarak, benzer yaştaki sağlıklı bireylere kıyasla hem duygusal hem de fiziksel açılardan daha düşük olduğu sonucuna varılmıştır (182). Çalışmamızda yaşam kalitesini değerlendirmek için DMD'li çocuklarda geçerliği ve güvenilirliği kanıtlanmış olan PedsQL-Nöromusküler Modül yaşam kalitesi anketi (142) verilerine göre çocukların kendi bildirdikleri rapor sonuçları daha az olanlarda alt ekstremitte propriyosepsiyon kayıpları daha fazla olduğu görüldü. Bu anlamda alt ekstremitte propriyosepsiyonundaki kayıp yaşam kalitesinin fiziksel, sosyal ve emosyonel yönlerini olumsuz yönde etkileyen önemli bir unsur olabilir. Ebeveyn rapor sonuçları çocukların yaşam kalitesini daha kötü olarak

bildirmelerine rağmen alt ekstremitte propriyosepsiyonu ile ilişki bulunamadı. Ebeveyn rapor sonuçları ile fonksiyonel bir değerlendirme olan alt ekstremitte propriyosepsiyon değerlendirmeleri arasında ilişki bulmamamızın nedeninin Karaduman ve ark.'nın da belirttiği gibi (181), DMD'li çocukların ebeveynleri çocuklarının sağlığı konusunda daha endişeli olduğu için çocuklarına göre daha hassas davranmış olabileceği görüşündeyiz. Bu nedenle ailelerin, çocuklarının fonksiyonel seviyelerinden bağımsız olarak çocuklarını daha hassas değerlendirerek iyi seviyedeki çocuğuna düşük puanlar verdiklerini ve buna bağlı olarak sonuçları yanılttıklarını düşünmekteyiz.

Katılım, sağlığın ölçülebilir bir göstergesi olarak kabul edilir ve bu ölçüm, Sağlık, Fonksiyon ve Engelliliğin Uluslararası Sınıflandırması (*International Classification of Functioning, Disability and Health-ICF*) tarafından yaşamın farklı alanlarına doğrudan katılım şeklinde tanımlanmaktadır. Çocuklar ve gençler açısından katılım, kişisel bakım, hareket kabiliyeti, sosyal ilişkiler, eğitim, oyun ve boş zaman aktiviteleri gibi çeşitli faaliyetleri kapsamaktadır (183). DMD hastalığına sahip çocuklarda görülen fonksiyonel bozukluklar günlük yaşam aktivitelerini olumsuz yönde etkileyerek bu çocukların sağlıklı yaşlılarıyla benzer aktivitelere katılımını kısıtlamaktadır (184, 185). Yapılan bir çalışmada, sağlıklı yaşlılarına göre DMD'li çocukların aktivitelere katılımlarının daha sınırlı olduğu ve bu sınırlılık düzeyinin yaşla birlikte arttığı belirlenmiştir. Özellikle 10 yaş sonrasında, sinemaya gitme veya arkadaş ziyaretleri gibi sosyal aktivitelere katılımı belirgin bir düşüş gözlemlenmiştir. İfade edilen dönem, çocukların yürüme, sırtüstü yatıştan ayağa kalkma ve merdiven çıkma gibi motor becerilerinde kayıpların yaşandığı bir zaman aralığını kapsamaktadır (174, 185). Katılımdaki azalmaların ifade edilen dönemde olması, alt ekstremitenin ambulasyon, günlük yaşamdaki bağımsızlık ve katılım süreçlerindeki önemi dikkate alındığında beklenen bir sonuçtur. Çalışmamızda çocukların katılımlarını değerlendirmek amacıyla kullandığımız PVTa ölçeğinin alt parametrelerinden olan "Rahatlık ve Ağrı" hariç diğer tümüyle "Üst ekstremitte fonksiyonu, Transfer ve Temel Mobilite, Fiziksel Fonksiyon ve Spor, Mutluluk ve Memnuniyet, Global Fonksiyon" alt ekstremitte propriyosepsiyonunun ilişkide olduğu

görülmüştür. Alt ekstremitte propriyosepsiyonuyla ilişkili bulunan alt parametrelerin çoğu mobiliteye yöneliktir ve propriyosepsiyonun motor fonksiyonla olan ilişkisine paralel olarak katılım açısından da etkilenmiş olması muhtemeldir. PVTA “Rahatlık ve Ağrı” başlığı ile ilişkinin bulunmamasının ise, çocuğun mobilitelerini ağrısı olsa da olmasa da veya iyi hissedip hissetmese de devam ettirdiğinin bir göstergesi olduğunu düşünmekteyiz.

Limitasyonlar

Brooke Alt Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması’na göre devre 2, devre 3 ve devre 4,5 olan çocuk sayısının devre 1’de bulunan çocuk sayısına göre az olması çalışmamızın limitasyonudur.

Çalışmada, DMD’li çocukların alt ekstremitte propriyosepsiyonunda kayıp olduğu ve sağlıklı yaşlıları arasında farkın olduğu sonucuna varılarak Hipotez 1’de; H_1 hipotezi kabul edilip H_0 hipotezi reddedildi.

DMD’li çocukların alt ekstremitte propriyosepsiyonu ile alt ekstremitte motor fonksiyonları arasında ilişkiler bulunarak Hipotez 2’de; H_1 hipotezi kabul edilip H_0 hipotezi reddedildi.

DMD’li çocuklarda alt ekstremitte propriyosepsiyonu ile hem statik hem dinamik denge arasında ilişkiler bulunarak Hipotez 3’de; H_1 hipotezi kabul edilip H_0 hipotezi reddedildi.

DMD’li çocuklarda alt ekstremitte propriyosepsiyonunu ile yaşam kalitesi ve katılım düzeyi arasında ilişkiler bulunarak Hipotez 4’de; H_1 hipotezi kabul edilip H_0 hipotezi reddedildi.

6. SONUÇ ve ÖNERİLER

DMD'li çocuklarda alt ekstremitte propriyosepsiyonunu değerlendirmek amacıyla yapmış olduğumuz çalışmamızda aşağıdaki sonuçlar elde edildi.

- 1) DMD'li çocukların alt ekstremitte propriyosepsiyonlarında tipik gelişim gösteren yaşlarına göre kayıp olduğu bulundu.
- 2) DMD'li çocukların fonksiyonel seviyeleri kötüleştikçe alt ekstremitte propriyosepsiyonunun daha fazla bozulduğu sonucuna varıldı.
- 3) DMD'li çocukların alt ekstremitte propriyosepsiyonu ile haftalık düşme sayıları arasında ilişki olduğu bulundu. Bu çocukların propriyosepsiyonlarında kayıp arttıkça düşmelerinde de artış olduğu görüldü.
- 4) DMD'li çocukların alt ekstremitelerinde ölçülen kalça iç rotasyon kas kuvveti ile alt ekstremitte propriyosepsiyonu arasında ilişki olduğu bulundu. Sonuçta çocukların kassal performansı azaldıkça propriyosepsiyon ölçümlerinde daha fazla sapma yaşadıkları görüldü.
- 5) DMD'li çocuklarda alt ekstremitte propriyosepsiyonu ile hem statik hem dinamik denge arasında ilişkiler bulundu. Çocukların alt ekstremitte propriyosepsiyonlarında kayıpları arttıkça dengelerini sağlamakta zorluk yaşadıkları sonucuna varıldı.
- 6) DMD'li çocukların gövde kontrolleriyle alt ekstremitte propriyosepsiyonları arasında ilişkiler bulundu. Çocukların propriyosepsiyonlarındaki kaybın gövde kontrol yeteneklerini azalttığı görüldü.
- 7) DMD'li çocukların katılımıyla alt ekstremitte propriyosepsiyonu arasında ilişki bulundu. Çocukların alt ekstremitte propriyosepsiyonlarındaki kayıp arttıkça katılım düzeylerinin de azaldığı sonucuna varıldı.
- 8) DMD'li çocukların kendi bildirdikleri yaşam kalitesi ile alt ekstremitte propriyosepsiyonu arasında ilişki bulundu. Buna göre çocukların alt ekstremitte propriyosepsiyonlarındaki kayıp arttıkça yaşam kalitesinin de kötüleştiği sonucuna varıldı.

Çalışmamız, alt ekstremitte propriyosepsiyonunun DMD'li çocuklarda etkilendiğini ortaya koymaktadır. DMD'li çocukların rutin rehabilitasyon programlarına, alt ekstremitte propriyosepsiyon değerlendirmelerinin ve tedavilerinin eklenmesinin çocuklar üzerinde olumlu etkileri olacağı düşünülmektedir. Bu kapsamda rehabilitasyon sürecinde, bu çocukların ihtiyaçlarına uygun bir yaklaşım benimsemek önemlidir. DMD olan çocuklarda alt ekstremitte propriyosepsiyonunun bozulması, çeşitli motor becerilerde ve günlük yaşam aktivitelerinde zorluklara yol açabileceği düşünülmektedir. Bu sebeple DMD'li hasta grubunda, hastalığın ileri dönemlerinde kaybın daha da artabileceği göz önüne alınırsa, propriyoseptif eğitimler ile bu çocukların motor performansında gelişim sağlanabileceği öngörülmektedir. Kişiyeye özgü yapılacak propriyoseptif eğitim bireylerin mümkün olan en iyi yaşam kalitesini elde etmelerine yardımcı olmanın yanı sıra motor fonksiyon, denge, gövde kontrolü, yaşam kalitesi ve katılımları üzerinde destekleyici etkiler oluşturacağı düşünülmektedir. Propriyosepsiyonun DMD hastalarında uzun vadeli etkileri ve bu bozulmanın ilerlemesi üzerine yapılacak izlem çalışmaları önerilebilir. Hastalığın patofizyolojisine bağlı gelişen serebrokortikal değişimlere yönelik merkezi sinir sisteminin daha detaylı olarak araştırıldığı çalışmalara ihtiyaç olduğu düşünülmektedir. Ayrıca DMD'li çocukların kalça eklemlerinde propriyoseptif kaybın varlığı alt ekstremitte diz ve ayak bileği eklemlerine de odaklanılması gerektiğini ve bu bölgelere yönelik de çalışmalar yapılması ihtiyacını doğurmuştur. Propriyoseptif ve ilişkili sensorimotor eksiklikleri olan bu çocuklar için yapılacak daha fazla çalışma, etkili eğitim müdahalelerinin tasarlanması ve uygulanması faydalı olabilir. Bu sonuçların; alanda çalışan fizyoterapistler başta olmak üzere ergoterapistler ve diğer sağlık profesyonellerine DMD'li çocukların değerlendirme, takip ve tedavi süreçlerinde rehber olabileceği görüşündeyiz.

7. KAYNAKLAR

1. Mercuri E, Muntoni F. Muscular dystrophies. *The Lancet*. 2013;381(9869):845-60.
2. Jansen M, de Groot IJ, van Alfen N, Geurts AC. Physical training in boys with Duchenne Muscular Dystrophy: the protocol of the No Use is Disuse study. *BMC pediatrics*. 2010;10(1):1-15.
3. Hoffman EP, Brown Jr RH, Kunkel LM. Dystrophin: the protein product of the Duchenne muscular dystrophy locus. *Cell*. 1987;51(6):919-28.
4. Verhaart IE, Aartsma-Rus A. Therapeutic developments for Duchenne muscular dystrophy. *Nature Reviews Neurology*. 2019;15(7):373-86.
5. Pane M, Scalise R, Berardinelli A, D'Angelo G, Ricotti V, Alfieri P, et al. Early neurodevelopmental assessment in Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular Disorders*. 2013;23(6):451-5.
6. Uchikawa K, Liu M, Hanayama K, Tsuji T, Fujiwara T, Chino N. Functional status and muscle strength in people with Duchenne muscular dystrophy living in the community. *Journal of rehabilitation medicine*. 2004;36(3):124-9.
7. Yiu EM, Kornberg AJ. Duchenne muscular dystrophy. *Journal of paediatrics and child health*. 2015;51(8):759-64.
8. Sherrington C. The integrative action of the nervous system. *The Journal of Nervous and Mental Disease*. 1907;34(12):801-2.
9. L'Hocine Yahia SR, Newman N, Isle M. Sensory innervation of human thoracolumbar fascia.
10. Martin JH. Modality coding in the somatic sensory system. *Principles of neural science*. 1991.
11. Matthews PB. Where anatomy led, physiology followed: a survey of our developing understanding of the muscle spindle, what it does and how it works. *Journal of Anatomy*. 2015;227(2):104.
12. Kröger S, Watkins B. Muscle spindle function in healthy and diseased muscle. *Skeletal muscle*. 2021;11(1):1-13.
13. Ribot-Ciscar E, Tréfouret S, Aimonetti JM, Attarian S, Pouget J, Roll JP. Is muscle spindle proprioceptive function spared in muscular dystrophies? A muscle tendon vibration study. *Muscle & Nerve: Official Journal of the American Association of Electromyography and Clinical Neurophysiology*. 2004;29(6):861-6.
14. Cazzato G, Walton J. The pathology of the muscle spindle: a study of biopsy material in various muscular and neuromuscular diseases. *Journal of the Neurological Sciences*. 1968;7(1):15-70.

15. Kararizou EG, Manta P, Kalfakis N, Gkiatas KA, Vassilopoulos D. Morphologic and morphometrical study of the muscle spindle in muscular dystrophy. *Analytical and Quantitative Cytology and Histology*. 2007;29(3):148-52.
16. Blanche EI, Bodison S, Chang MC, Reinoso G. Development of the Comprehensive Observations of Proprioception (COP): Validity, reliability, and factor analysis. *The American journal of occupational therapy*. 2012;66(6):691-8.
17. Damiano DL, Wingert JR, Stanley CJ, Curatalo L. Contribution of hip joint proprioception to static and dynamic balance in cerebral palsy: a case control study. *Journal of neuroengineering and rehabilitation*. 2013;10(1):1-10.
18. Van Deursen RWM, Simoneau GG. Foot and ankle sensory neuropathy, proprioception, and postural stability. *Journal of orthopaedic & sports physical therapy*. 1999;29(12):718-26.
19. Chu VWT. Assessing proprioception in children: A review. *Journal of motor behavior*. 2017;49(4):458-66.
20. Doglio L, Pavan E, Pernigotti I, Petralia P, Frigo C, Minetti C. Early signs of gait deviation in Duchenne muscular dystrophy. *Eur J Phys Rehabil Med*. 2011;47(4):587-94.
21. Landfeldt E, Thompson R, Sejersen T, McMillan HJ, Kirschner J, Lochmüller H. Life expectancy at birth in Duchenne muscular dystrophy: a systematic review and meta-analysis. *European journal of epidemiology*. 2020;35:643-53.
22. Muntoni F, Torelli S, Ferlini A. Dystrophin and mutations: one gene, several proteins, multiple phenotypes. *The Lancet Neurology*. 2003;2(12):731-40.
23. Aartsma-Rus A, Ginjaar IB, Bushby K. The importance of genetic diagnosis for Duchenne muscular dystrophy. *Journal of medical genetics*. 2016;53(3):145-51.
24. Koenig M, Monaco A, Kunkel L. The complete sequence of dystrophin predicts a rod-shaped cytoskeletal protein. *Cell*. 1988;53(2):219-28.
25. Duan D, Goemans N, Takeda Si, Mercuri E, Aartsma-Rus A. Duchenne muscular dystrophy. *Nature Reviews Disease Primers*. 2021;7(1):13.
26. Ebashi S, Toyokura Y, Momoi H, Sugita H. High creatine phosphokinase activity of sera of progressive muscular dystrophy. *The Journal of Biochemistry*. 1959;46(1):103-4.
27. Mirski KT, Crawford TO. Motor and cognitive delay in Duchenne muscular dystrophy: implication for early diagnosis. *The Journal of pediatrics*. 2014;165(5):1008-10.
28. Darras BT, Menache-Starobinski CC, Hinton V, Kunkel LM. Dystrophinopathies. *Neuromuscular disorders of Infancy, childhood, and adolescence*. 2015:551-92.

29. Ozawa E, Hagiwara Y, Yoshida M. Creatine kinase, cell membrane and Duchenne muscular dystrophy. *Molecular and cellular biochemistry*. 1999;190:143-51.
30. Zatz M, Rapaport D, Vainzof M, Passos-Bueno MR, Bortolini ER, Rita de Cassia MP, et al. Serum creatine-kinase (CK) and pyruvate-kinase (PK) activities in Duchenne (DMD) as compared with Becker (BMD) muscular dystrophy. *Journal of the neurological sciences*. 1991;102(2):190-6.
31. Shahnoor N, Siebers EM, Brown KJ, Lawlor MW. Pathological issues in dystrophinopathy in the age of genetic therapies. *Annual Review of Pathology: Mechanisms of Disease*. 2019;14:105-26.
32. Quak ZX, Tan SML, Tan KB, Lin W, Chai P, Ng KWP. A manifesting female carrier of Duchenne muscular dystrophy: importance of genetics for the dystrophinopathies. *Singapore Medical Journal*. 2023;64(1):81.
33. Ah B. Detection of 98% of DMD/BMD gene deletions by polymerase chain reaction. *Hum Genet*. 1990;86:45-8.
34. Nakamura A. Mutation-based therapeutic strategies for Duchenne muscular dystrophy: from genetic diagnosis to therapy. *Journal of personalized medicine*. 2019;9(1):16.
35. Buchthal F. Electromyography in the evaluation of muscle diseases. *Neurologic clinics*. 1985;3(3):573-98.
36. Desmedt JE, Borenstein S. Regeneration in Duchenne muscular dystrophy: electromyographic evidence. *Archives of neurology*. 1976;33(9):642-50.
37. Thomas S, Conway KM, Fapo O, Street N, Mathews KD, Mann JR, et al. Time to diagnosis of Duchenne muscular dystrophy remains unchanged: Findings from the Muscular Dystrophy Surveillance, Tracking, and Research Network, 2000-2015. *Muscle & nerve*. 2022;66(2):193-7.
38. Skalsky AJ, McDonald CM. Prevention and management of limb contractures in neuromuscular diseases. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics*. 2012;23(3):675-87.
39. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *The Lancet Neurology*. 2010;9(2):177-89.
40. Larson CM, Henderson RC. Bone mineral density and fractures in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 2000;20(1):71.
41. Ishikawa Y, Miura T, Ishikawa Y, Aoyagi T, Ogata H, Hamada S, et al. Duchenne muscular dystrophy: survival by cardio-respiratory interventions. *Neuromuscular Disorders*. 2011;21(1):47-51.
42. LoMauro A, D'Angelo MG, Aliverti A. Assessment and management of respiratory function in patients with Duchenne muscular dystrophy: current

- and emerging options. *Therapeutics and clinical risk management*. 2015;1475-88.
43. McNally EM. New approaches in the therapy of cardiomyopathy in muscular dystrophy. *Annu Rev Med*. 2007;58:75-88.
 44. Chenard A, Becane H, Tertrain F, De Kermadec J, Weiss Y. Ventricular arrhythmia in Duchenne muscular dystrophy: prevalence, significance and prognosis. *Neuromuscular Disorders*. 1993;3(3):201-6.
 45. McNally EM, Kaltman JR, Benson DW, Canter CE, Cripe LH, Duan D, et al. Contemporary cardiac issues in Duchenne muscular dystrophy. *Circulation*. 2015;131(18):1590-8.
 46. Cyrulnik SE, Fee RJ, Batchelder A, Kiefel J, Goldstein E, Hinton VJ. Cognitive and adaptive deficits in young children with Duchenne muscular dystrophy (DMD). *Journal of the International Neuropsychological Society*. 2008;14(5):853-61.
 47. Hellebrekers DM, Doorenweerd N, Sweere DJ, van Kuijk SM, Aartsma-Rus AM, Klinkenberg S, et al. Longitudinal follow-up of verbal span and processing speed in Duchenne muscular dystrophy. *European Journal of Paediatric Neurology*. 2020;25:120-6.
 48. Bushby K, Connor E. Clinical outcome measures for trials in Duchenne muscular dystrophy: report from International Working Group meetings. *Clinical investigation*. 2011;1(9):1217.
 49. 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. *The Lancet Neurology*. 2010;9(1):77-93.
 50. Buckon C, Sienko S, Bagley A, Sison-Williamson M, Fowler E, Staudt L, et al. Can quantitative muscle strength and functional motor ability differentiate the influence of age and corticosteroids in ambulatory boys with Duchenne muscular dystrophy? *PLoS Currents*. 2016;8.
 51. Mazzone E, Martinelli D, Berardinelli A, Messina S, D'Amico A, Vasco G, et al. North Star Ambulatory Assessment, 6-minute walk test and timed items in ambulant boys with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular Disorders*. 2010;20(11):712-6.
 52. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Apkon SD, Blackwell A, Brumbaugh D, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. *The Lancet Neurology*. 2018;17(3):251-67.
 53. Pandya S, Florence JM, King WM, Robison JD, Oxman M, Province MA. Reliability of goniometric measurements in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Physical Therapy*. 1985;65(9):1339-42.

54. Mayer O, Finkel R, Rummey C, Benton M, Glanzman A, Flickinger J, et al. Characterization of pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatric pulmonology*. 2015;50(5):487-94.
55. Humbertclaude V, Hamroun D, Bezzou K, Bérard C, Boespflug-Tanguy O, Bommelaer C, et al. Motor and respiratory heterogeneity in Duchenne patients: implication for clinical trials. *European Journal of Paediatric Neurology*. 2012;16(2):149-60.
56. Cardiology So, Surgery C. Cardiovascular health supervision for individuals affected by Duchenne or Becker muscular dystrophy. *Pediatrics*. 2005;116(6):1569-73.
57. Pane M, Lombardo ME, Alfieri P, D'Amico A, Bianco F, Vasco G, et al. Attention deficit hyperactivity disorder and cognitive function in Duchenne muscular dystrophy: phenotype-genotype correlation. *The Journal of pediatrics*. 2012;161(4):705-9. e1.
58. Bray P, Bundy AC, Ryan MM, North KN, Burns J. Health status of boys with Duchenne muscular dystrophy: a parent's perspective. *Journal of paediatrics and child health*. 2011;47(8):557-62.
59. Moxley III R, Ashwal S, Pandya S, Connolly A, Florence J, Mathews K, et al. Practice parameter: corticosteroid treatment of Duchenne dystrophy: report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology*. 2005;64(1):13-20.
60. Lebel DE, Corston JA, McAdam LC, Biggar WD, Alman BA. Glucocorticoid treatment for the prevention of scoliosis in children with Duchenne muscular dystrophy: long-term follow-up. *JBJS*. 2013;95(12):1057-61.
61. Bello L, Gordish-Dressman H, Morgenroth LP, Henricson EK, Duong T, Hoffman EP, et al. Prednisone/prednisolone and deflazacort regimens in the CINRG Duchenne Natural History Study. *Neurology*. 2015;85(12):1048-55.
62. Guiraud S, Davies KE. Pharmacological advances for treatment in Duchenne muscular dystrophy. *Current opinion in pharmacology*. 2017;34:36-48.
63. Shimizu-Motohashi Y, Miyatake S, Komaki H, Takeda Si, Aoki Y. Recent advances in innovative therapeutic approaches for Duchenne muscular dystrophy: from discovery to clinical trials. *American journal of translational research*. 2016;8(6):2471.
64. Case LE, Apkon SD, Eagle M, Gulyas A, Juel L, Matthews D, et al. Rehabilitation management of the patient with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics*. 2018;142(Supplement_2):S17-S33.
65. Clark NC, Röijezon U, Treleaven J. Proprioception in musculoskeletal rehabilitation. Part 2: Clinical assessment and intervention. *Manual therapy*. 2015;20(3):378-87.

66. Siegel I. Pathomechanics of stance in Duchenne muscular dystrophy. 1972.
67. Abresch RT, Carter GT, Han JJ, McDonald CM. Exercise in neuromuscular diseases. *Physical Medicine and Rehabilitation Clinics*. 2012;23(3):653-73.
68. Tidball JG, Wehling-Henricks M. Nitric oxide synthase deficiency and the pathophysiology of muscular dystrophy. *The Journal of Physiology*. 2014;592(21):4627-38.
69. Miller G, Dunn N. An outline of the management and prognosis of Duchenne muscular dystrophy in Western Australia. *Journal of Paediatrics and Child Health*. 1982;18(4):277-82.
70. Ansved T. Muscular dystrophies: influence of physical conditioning on the disease evolution. *Current Opinion in Clinical Nutrition & Metabolic Care*. 2003;6(4):435-9.
71. Birnkrant DJ, Bushby KM, Amin RS, Bach JR, Benditt JO, Eagle M, et al. The respiratory management of patients with Duchenne muscular dystrophy: a DMD care considerations working group specialty article. *Pediatric pulmonology*. 2010;45(8):739-48.
72. Birnkrant DJ, Ararat E, Mhanna MJ. Cardiac phenotype determines survival in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatric Pulmonology*. 2016;51(1):70-6.
73. Phillips MF, Quinlivan RC, Edwards RH, Calverley PM. Changes in spirometry over time as a prognostic marker in patients with Duchenne muscular dystrophy. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2001;164(12):2191-4.
74. Talim B, Malaguti C, Gnudi S, Politano L, Merlini L. Vertebral compression in Duchenne muscular dystrophy following deflazacort. *Neuromuscular Disorders*. 2002;12(3):294-5.
75. Bell C. XII. On the nervous circle which connects the voluntary muscles with the brain. *Philosophical Transactions of the Royal Society of London*. 1826(116):163-73.
76. Bastian HC. The "muscular sense"; its nature and cortical localisation. *Brain*. 1887;10(1):1-89.
77. Swanik CB, Lephart SM, Rubash HE. Proprioception, kinesthesia, and balance after total knee arthroplasty with cruciate-retaining and posterior stabilized prostheses. *JBJS*. 2004;86(2):328-34.
78. Swanik KA, Lephart SM, Swanik CB, Lephart SP, Stone DA, Fu FH. The effects of shoulder plyometric training on proprioception and selected muscle performance characteristics. *Journal of shoulder and elbow surgery*. 2002;11(6):579-86.
79. Lephart SM, Pincivero DM, Giraido JL, Fu FH. The role of proprioception in the management and rehabilitation of athletic injuries. *The American journal of sports medicine*. 1997;25(1):130-7.

80. Wingert JR, Burton H, Sinclair RJ, Brunstrom JE, Damiano DL. Joint-position sense and kinesthesia in cerebral palsy. *Archives of physical medicine and rehabilitation*. 2009;90(3):447-53.
81. Schmidt RA. *Motor learning & performance: From principles to practice: Human kinetics books*; 1991.
82. Gerwin L, Rossmanith S, Haupt C, Schultheiß J, Brinkmeier H, Bittner RE, et al. Impaired muscle spindle function in murine models of muscular dystrophy. *The Journal of physiology*. 2020;598(8):1591-609.
83. Matthews P. Muscle spindles and their motor control. *Physiological Reviews*. 1964;44(2):219-88.
84. Goble DJ, Lewis CA, Hurvitz EA, Brown SH. Development of upper limb proprioceptive accuracy in children and adolescents. *Human movement science*. 2005;24(2):155-70.
85. Han J, Waddington G, Adams R, Anson J, Liu Y. Assessing proprioception: a critical review of methods. *Journal of Sport and Health Science*. 2016;5(1):80-90.
86. Goble DJ. Proprioceptive acuity assessment via joint position matching: from basic science to general practice. *Physical therapy*. 2010;90(8):1176-84.
87. Kröger S. Proprioception 2.0: novel functions for muscle spindles. *Current opinion in neurology*. 2018;31(5):592-8.
88. Ayres AJ. *Sensory integration and learning disorders*. (No Title). 1972.
89. Sainburg RL, Ghilardi MF, Poizner H, Ghez C. Control of limb dynamics in normal subjects and patients without proprioception. *Journal of neurophysiology*. 1995;73(2):820-35.
90. Redon C, Hay L, Rigal R, Roll J. Contribution of the propriomuscular channel to movement coding in children: a study involving the use of vibration-induced kinaesthetic illusion. *Human movement science*. 1994;13(1):95-108.
91. Hay L, Redon C. The control of goal-directed movements in children: Role of proprioceptive muscle afferents. *Human movement science*. 1997;16(4):433-51.
92. Bairstow PJ, Laszlo JI. Kinaesthetic sensitivity to passive movements and its relationship to motor development and motor control. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 1981;23(6):606-16.
93. Crowe A, Keessen W, Kuus W, Van Vliet R, Zegeling A. Proprioceptive accuracy in two dimensions. *Perceptual and motor skills*. 1987;64(3):831-46.
94. Elliott J, Connolly K, Doyle A. Development of kinaesthetic sensitivity and motor performance in children. *Developmental Medicine and Child Neurology*. 1988;30(1):80-92.

95. Hay L, Bard C, Ferrel C, Olivier I, Fleury M. Role of proprioceptive information in movement programming and control in 5 to 11-year old children. *Human Movement Science*. 2005;24(2):139-54.
96. Williams AM, Weigelt C, Harris M, Scott MA. Age-related differences in vision and proprioception in a lower limb interceptive task: The effects of skill level and practice. *Research Quarterly for Exercise and Sport*. 2002;73(4):386-95.
97. Parham LD, Ecker CL, Kuhaneck HM, Henry DA, Glennon TJ. Sensory processing measure, (SPM-2). 2021.
98. Vaughan SK, Kemp Z, Hatzipetros T, Vieira F, Valdez G. Degeneration of proprioceptive sensory nerve endings in mice harboring amyotrophic lateral sclerosis-causing mutations. *Journal of Comparative Neurology*. 2015;523(17):2477-94.
99. Bornstein B, Konstantin N, Alessandro C, Tresch MC, Zelzer E. More than movement: the proprioceptive system as a new regulator of musculoskeletal biology. *Current Opinion in Physiology*. 2021;20:77-89.
100. Morgan J, Partridge T. Skeletal muscle in health and disease. *Disease models & mechanisms*. 2020;13(2):dmm042192.
101. Baptista CR, Costa AA, Pizzato TM, Souza FB, Mattiello-Sverzut AC. Postural alignment in children with Duchenne muscular dystrophy and its relationship with balance. *Brazilian journal of physical therapy*. 2014;18:119-26.
102. Rijken N, van Engelen B, de Rooy J, Geurts A, Weerdesteyn V. Trunk muscle weakness is most critical for the loss of balance control in patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Balance and gait in facioscapulohumeral muscular dystrophy*. 2015;29(8):47.
103. Ropars J, Lempereur M, Vuillerot C, Tiffreau V, Peudener S, Cuisset J-M, et al. Muscle activation during gait in children with Duchenne muscular dystrophy. *PloS one*. 2016;11(9):e0161938.
104. Proske U. What is the role of muscle receptors in proprioception? *Muscle & Nerve: Official Journal of the American Association of Electrodiagnostic Medicine*. 2005;31(6):780-7.
105. Damiano DL, Wingert JR, Stanley CJ, Curatalo L. Contribution of hip joint proprioception to static and dynamic balance in cerebral palsy: a case control study. *Journal of neuroengineering and rehabilitation*. 2013;10:1-10.
106. Courtine G, Pozzo T, Lucas B, Schieppati M. Continuous, bilateral Achilles' tendon vibration is not detrimental to human walk. *Brain research bulletin*. 2001;55(1):107-15.
107. Peterka RJ, Loughlin PJ. Dynamic regulation of sensorimotor integration in human postural control. *Journal of neurophysiology*. 2004;91(1):410-23.
108. Shams A, Aslankhani MA, Abdoli B, Ashayeri H, Namazizadeh M. The effect of visual, proprioception and vestibular systems manipulation on postural control

- in boys with 4-16 years-old. *Journal of Shahrekord University of Medical Sciences*. 2014;16(3).
109. EP H. Dystrophin: the protein product of the Duchenne muscular dystrophy locus. *Cell*. 1987;51:919-28.
 110. Hillier S, Immink M, Thewlis D. Assessing proprioception: a systematic review of possibilities. *Neurorehabilitation and neural repair*. 2015;29(10):933-49.
 111. Mazzone ES, Pane M, Sormani MP, Scalise R, Berardinelli A, Messina S, et al. 24 month longitudinal data in ambulant boys with Duchenne muscular dystrophy. *PloS one*. 2013;8(1):e52512.
 112. Ouvrier R, Goldsmith R, Ouvrier S, Williams I. The value of the Mini-Mental State Examination in childhood: a preliminary study. *Journal of child neurology*. 1993;8(2):145-8.
 113. Folstein MF, Folstein SE, McHugh PR. "Mini-mental state": a practical method for grading the cognitive state of patients for the clinician. *Journal of psychiatric research*. 1975;12(3):189-98.
 114. 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: Official Journal of the American Association of Electrodiagnostic Medicine*. 1981;4(3):186-97.
 115. Vignos PJ, Spencer GE, Archibald KC. Management of progressive muscular dystrophy of childhood. *Jama*. 1963;184(2):89-96.
 116. Mattar FL, Sobreira C. Hand weakness in Duchenne muscular dystrophy and its relation to physical disability. *Neuromuscular Disorders*. 2008;18(3):193-8.
 117. Heberer K, Fowler E, Staudt L, Sienko S, Buckon CE, Bagley A, et al. Hip kinetics during gait are clinically meaningful outcomes in young boys with Duchenne muscular dystrophy. *Gait & posture*. 2016;48:159-64.
 118. Kim Y-H, Jang H-J, Kim S-Y. Effect of hip joint mobilization on hip mobility, balance and gait with stroke patients. *Physical Therapy Korea*. 2014;21(2):8-17.
 119. Davarinos N, Bonvin A, Christofilopoulos P. Ligamentum teres reattachment post-surgical dislocation of the hip: a case report. Regenerative capacity reaffirming its greater role in hip stability and function? *Journal of Hip Preservation Surgery*. 2017;4(4):337-40.
 120. Kiesel K, Plisky PJ, Voight ML. Can serious injury in professional football be predicted by a preseason functional movement screen? *North American journal of sports physical therapy: NAJSPT*. 2007;2(3):147.
 121. Gerhardt MB, Romero AA, Silvers HJ, Harris DJ, Watanabe D, Mandelbaum BR. The prevalence of radiographic hip abnormalities in elite soccer players. *The American journal of sports medicine*. 2012;40(3):584-8.

122. Retchford T, Crossley KM, Grimaldi A, Kemp JL, Cowan SM. Can local muscles augment stability in the hip?: A narrative literature review. *Journal of Musculoskeletal Neuronal Interactions*. 2013;13(1):1-12.
123. Birnbaum K, Prescher A, Hepler S, Heller K-D. The sensory innervation of the hip joint-an anatomical study. *Surgical and Radiologic Anatomy*. 1998;19:371-5.
124. Leunig M, Beck M, Stauffer E, Hertel R, Ganz R. Free nerve endings in the ligamentum capitis femoris. *Acta Orthopaedica Scandinavica*. 2000;71(5):452-4.
125. Mahdi MQ, Altay U. The Effect of Visual External Focus of Attention by Using Motion Guidance® Device to Developing Balance Among Practicing Women Aged 55-65 Years. *Pakistan Heart Journal*. 2023;56(2):147-55.
126. Otman AS, Demirel H, Sade A. Tedavi hareketlerinde temel değerlendirme prensipleri: Pelikan yayıncılık; 2014.
127. Halaki M, Ginn K. Normalization of EMG signals: to normalize or not to normalize and what to normalize to. *Computational intelligence in electromyography analysis-a perspective on current applications and future challenges*. 2012;10:49957.
128. Stuberger WA, Metcalf W. Reliability of quantitative muscle testing in healthy children and in children with Duchenne muscular dystrophy using a hand-held dynamometer. *Physical Therapy*. 1988;68(6):977-82.
129. Scott O, Hyde S, Goddard C, Dubowitz V. Quantitation of muscle function in children: a prospective study in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle & Nerve: Official Journal of the American Association of Electrodiagnostic Medicine*. 1982;5(4):291-301.
130. McDonald CM, Henricson EK, Abresch RT, Florence J, Eagle M, Gappmaier E, et al. The 6-minute walk test and other clinical endpoints in Duchenne muscular dystrophy: reliability, concurrent validity, and minimal clinically important differences from a multicenter study. *Muscle & nerve*. 2013;48(3):357-68.
131. Kadikar A, Maurer J, Kesten S. The six-minute walk test: a guide to assessment for lung transplantation. *The Journal of heart and lung transplantation: the official publication of the International Society for Heart Transplantation*. 1997;16(3):313-9.
132. Goemans N, Van den Hauwe M, Wilson R, Van Impe A, Klingels K, Buyse G. Ambulatory capacity and disease progression as measured by the 6-minute-walk-distance in Duchenne muscular dystrophy subjects on daily corticosteroids. *Neuromuscular Disorders*. 2013;23(8):618-23.
133. Laboratories ACoPSfCPF. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002;166:111-7.

134. McDonald CM, Henricson EK, Han JJ, Abresch RT, Nicorici A, Elfring GL, et al. The 6-minute walk test as a new outcome measure in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle & Nerve: Official Journal of the American Association of Electrodiagnostic Medicine*. 2010;41(4):500-10.
135. Mazzone E, Messina S, Vasco G, Main M, Eagle M, D'Amico A, et al. Reliability of the North Star Ambulatory Assessment in a multicentric setting. *Neuromuscular Disorders*. 2009;19(7):458-61.
136. Dite W, Temple VA. A clinical test of stepping and change of direction to identify multiple falling older adults. *Archives of physical medicine and rehabilitation*. 2002;83(11):1566-71.
137. Aldirmaz E, Uğur F, Yilmaz Ö, Karaduman A, Alemdaroğlu-Gürbüz İ. A New Instrument to Assess Dynamic Balance in Children with Duchenne Muscular Dystrophy: Four Square Step Test and Its Validity, Reliability and Feasibility. *Developmental Neurorehabilitation*. 2023;26(1):27-36.
138. Duncan PW, Weiner DK, Chandler J, Studenski S. Functional reach: a new clinical measure of balance. *Journal of gerontology*. 1990;45(6):M192-M7.
139. Bartlett D, Birmingham T. Validity and reliability of a pediatric reach test. *Pediatric physical therapy*. 2003;15(2):84-92.
140. Heyrman L, Molenaers G, Desloovere K, Verheyden G, De Cat J, Monbaliu E, et al. A clinical tool to measure trunk control in children with cerebral palsy: the Trunk Control Measurement Scale. *Research in developmental disabilities*. 2011;32(6):2624-35.
141. Uneri OS, Agaoglu B, Coskun A, Memik NC. Validity and reliability of Pediatric Quality of Life Inventory for 2-to 4-year-old and 5-to 7-year-old Turkish children. *Quality of Life Research*. 2008;17:307-15.
142. 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. *Journal of clinical neuromuscular disease*. 2010;11(3):97-109.
143. Daltroy LH, Liang MH, Fossel AH, Goldberg MJ. The POSNA pediatric musculoskeletal functional health questionnaire: report on reliability, validity, and sensitivity to change. *Journal of Pediatric Orthopaedics*. 1998;18(5):561-71.
144. Gates PE, Campbell SR. Effects of age, sex, and comorbidities on the pediatric outcomes data collection instrument (PODCI) in the general population. *Journal of pediatric orthopedics*. 2015;35(2):203.
145. Dilbay N, KEREM GÜNEL M, Aktan T. Reliability and validity of Turkish version of Pediatric Outcome Data Collection Instrument (PODCI) for people with cerebral palsy. *TURKISH JOURNAL OF PHYSIOTHERAPY REHABILITATION-TURK FIZYOTERAPI VE REHABILITASYON DERGISI*. 2013;24(1).

146. Schober P, Boer C, Schwarte LA. Correlation coefficients: appropriate use and interpretation. *Anesthesia & analgesia*. 2018;126(5):1763-8.
147. Hayran M. Sağlık araştırmaları için temel istatistik: Omega Araştırma; 2011.
148. Tibone JE, Fechter J, Kao JT. Evaluation of a proprioception pathway in patients with stable and unstable shoulders with somatosensory cortical evoked potentials. *Journal of shoulder and elbow surgery*. 1997;6(5):440-3.
149. Jones B. The perception of passive joint-movements by cerebral-palsied children. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 1976;18(1):25-30.
150. Cooper J, Majnemer A, Rosenblatt B, Birnbaum R. The determination of sensory deficits in children with hemiplegic cerebral palsy. *Journal of Child Neurology*. 1995;10(4):300-9.
151. Smorenburg AR, Ledebt A, Deconinck FJ, Savelsbergh GJ. Visual feedback of the non-moving limb improves active joint-position sense of the impaired limb in Spastic Hemiparetic Cerebral Palsy. *Research in developmental disabilities*. 2011;32(3):1107-16.
152. Goble DJ, Hurvitz EA, Brown SH. Deficits in the ability to use proprioceptive feedback in children with hemiplegic cerebral palsy. *International Journal of Rehabilitation Research*. 2009;32(3):267-9.
153. McDonald DG, Kinali M, Gallagher AC, Mercuri E, Muntoni F, Roper H, et al. Fracture prevalence in Duchenne muscular dystrophy. *Developmental medicine and child neurology*. 2002;44(10):695-8.
154. Hsu JD, Quinlivan R. Scoliosis in Duchenne muscular dystrophy (DMD). *Neuromuscular Disorders*. 2013;23(8):611-7.
155. Mahjneh I, Marconi G, Bushby K, Anderson LV, Tolvanen-Mahjneh H, Somer H. Dysferlinopathy (LGMD2B): a 23-year follow-up study of 10 patients homozygous for the same frameshifting dysferlin mutations. *Neuromuscular Disorders*. 2001;11(1):20-6.
156. Wiles CM, Busse ME, Sampson CM, Rogers MT, Fenton-May J, van Deursen R. Falls and stumbles in myotonic dystrophy. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2006;77(3):393-6.
157. Aman JE, Elangovan N, Yeh I-L, Konczak J. The effectiveness of proprioceptive training for improving motor function: a systematic review. *Frontiers in human neuroscience*. 2015;8:1075.
158. Le Goic M, Wang D, Vidal C, Chiarovano E, Lecompte J, Laporte S, et al. An initial passive phase that limits the time to recover and emphasizes the role of proprioceptive information. *Frontiers in Neurology*. 2018;9:986.
159. Wang H, Ji Z, Jiang G, Liu W, Jiao X. Correlation among proprioception, muscle strength, and balance. *Journal of physical therapy science*. 2016;28(12):3468-72.

160. Blackburn T, Guskiewicz KM, Petschauer MA, Prentice WE. Balance and joint stability: the relative contributions of proprioception and muscular strength. *Journal of sport rehabilitation*. 2000;9(4):315-28.
161. Taylor JL, McCloskey D. Detection of slow movements imposed at the elbow during active flexion in man. *The Journal of physiology*. 1992;457(1):503-13.
162. Frischhut B, Krismer M, Stoeckl B, Landauer F, Auckenthaler T. Pelvic tilt in neuromuscular disorders. *Journal of Pediatric Orthopaedics B*. 2000;9(4):221-8.
163. Papaioannou S, Dimitriou M. Muscle spindle function in muscular dystrophy: A potential target for therapeutic intervention. *Journal of Physiology*. 2020;598(8):1433-4.
164. Prochazka A. Proprioceptive feedback and movement regulation. *Comprehensive Physiology*. 2010:89-127.
165. Walsh GS. Effect of static and dynamic muscle stretching as part of warm up procedures on knee joint proprioception and strength. *Human movement science*. 2017;55:189-95.
166. Ghaffarinejad F, Taghizadeh S, Mohammadi F. Effect of static stretching of muscles surrounding the knee on knee joint position sense. *British journal of sports medicine*. 2007;41(10):684-7.
167. Craig AD. How do you feel? Interoception: the sense of the physiological condition of the body. *Nature reviews neuroscience*. 2002;3(8):655-66.
168. Cameron OG. Interoception: the inside story—a model for psychosomatic processes. *Psychosomatic medicine*. 2001;63(5):697-710.
169. Ribot-Ciscar E, Milhe-De Bovis V, Aimonetti JM, Lapeyssonnie B, Campana-Salort E, Pouget J, et al. Functional impact of vibratory proprioceptive assistance in patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Muscle & nerve*. 2015;52(5):780-7.
170. Baptista CR, Costa AA, Pizzato TM, Souza FB, Mattiello-Sverzut AC. Postural alignment in children with Duchenne muscular dystrophy and its relationship with balance. *Brazilian journal of physical therapy*. 2014;18(02):119-26.
171. Dietz V. Proprioception and locomotor disorders. *Nature Reviews Neuroscience*. 2002;3(10):781-90.
172. Scarano S, Sansone VA, Ferrari Aggradi CR, Carraro E, Tesio L, Amadei M, et al. Balance impairment in myotonic dystrophy type 1: dynamic posturography suggests the coexistence of a proprioceptive and vestibular deficit. *Frontiers in Human Neuroscience*. 2022;16:925299.
173. Cristina Iwabe-Marchese Jr NM. Therapy taping method: therapeutic approach in two children with duchenne muscular dystrophy. *British Journal of Medicine and Medical Research*. 2016;15(3).

174. McDonald CM. Physical activity, health impairments, and disability in neuromuscular disease. *American journal of physical medicine & rehabilitation*. 2002;81(11):S108-S20.
175. Asay JL, Mündermann A, Andriacchi TP. Adaptive patterns of movement during stair climbing in patients with knee osteoarthritis. *Journal of Orthopaedic Research*. 2009;27(3):325-9.
176. Leteneur S, Simoneau E, Gillet C, Dessery Y, Barbier F. Trunk's natural inclination influences stance limb kinetics, but not body kinematics, during gait initiation in able men. *PloS one*. 2013;8(1):e55256.
177. Balzer J, Marsico P, Mitteregger E, van der Linden ML, Mercer TH, van Hedel HJ. Influence of trunk control and lower extremity impairments on gait capacity in children with cerebral palsy. *Disability and rehabilitation*. 2018;40(26):3164-70.
178. Peeters L, Kingma I, Van Dieën J, De Groot I. Don't forget the trunk in Duchenne muscular dystrophy patients: more muscle weakness and compensation than expected. *Journal of neuroengineering and rehabilitation*. 2019;16:1-10.
179. Alamer A, Getie K, Melese H, Mazea H. Effectiveness of body awareness therapy in stroke survivors: A systematic review of randomized controlled trials. *Open Access Journal of Clinical Trials*. 2020:23-32.
180. 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. *Journal of child neurology*. 2011;26(6):707-13.
181. Karaduman A, Yılmaz Ö, Tüzün EH, Kerem Günel M, 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.
182. Grootenhuys MA, De Boone J, Van der Kooij AJ. Living with muscular dystrophy: health related quality of life consequences for children and adults. *Health and quality of life outcomes*. 2007;5:1-8.
183. Organization WH. International classification of functioning, disability, and health: Children & youth version: ICF-CY. World Health Organization. 2007.
184. Zebracki K, Drotar D. Pain and activity limitations in children with Duchenne or Becker muscular dystrophy. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2008;50(7):546-52.
185. Bendixen RM, Senesac C, Lott DJ, Vandenborne K. Participation and quality of life in children with Duchenne muscular dystrophy using the International Classification of Functioning, Disability, and Health. *Health and quality of life outcomes*. 2012;10:1-9.

8. EKLER

EK 1. Tez Çalışması ile İlgili Etik Kurul İzni

HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ARAŞTIRMA ETİK KURULU

KURUL KARARI

OTURUM TARİHİ	OTURUM SAYISI	KARAR SAYISI
05.09.2023	2023/01	2023/01-09
Araştırma Numarası : SBA 23/025		Değerlendirme Tarihi : 05.09.2023

Üniversitemiz Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi öğretim üyelerinden Prof. Dr. Özmur YILMAZ'ın sorumlu araştırmacı olduğu, Prof. Dr. İpek GÜRBÜZ, Dr. Öğr. Üyesi Numan BULUT ile birlikte çalışacakları ve Fzt. Kardelen KOÇ'un yüksek lisans tezi olan, SBA 23/025 kayıt numaralı "*Duchenne Musküler Distrofi'de Alt Ekstremité Propriosepsiyonu ve Motor Fonksiyon Arasındaki İlişkinin İncelenmesi*" başlıklı araştırma önerisi gerekçe, amaç, yaklaşım ve yöntemleri dikkate alınarak incelenmiş olup, 01 Ekim 2023 - 01 Ekim 2024 tarihleri arasında geçerli olmak üzere etik açıdan uygun bulunmuştur.

Çalışma tamamlandığında sonuçlarını içeren bir rapor örneğinin Etik Kurulumuza gönderilmesi gerekmektedir.

Prof. Dr. Nüket
PAKSOY ERBAYDAR
Kurul Başkanı

Prof. Dr. Güzide Burça
AYDIN
Kurul Üyesi

Prof. Dr. Mehmet Özgür
UYANIK
Kurul Üyesi

Prof. Dr. Ayşe KİN
İŞLER
Kurul Üyesi

İZİNLİ
Prof. Dr. Sibel
PEHLİVAN
Kurul Üyesi

Prof. Dr. Burcu Balam
DOĞU
Kurul Üyesi

İZİNLİ
Prof. Dr. Tolga
YILDIRIM
Kurul Üyesi

KATILMADI
Prof. Dr. İpek GÜRBÜZ
Kurul Üyesi

Doç. Dr. Betül ÇELEBİ
SALTİK
Kurul Üyesi

Doç. Dr. Merve BATUK
Kurul Üyesi

Doç. Dr. Gülten IŞIK
KOÇ
Kurul Üyesi

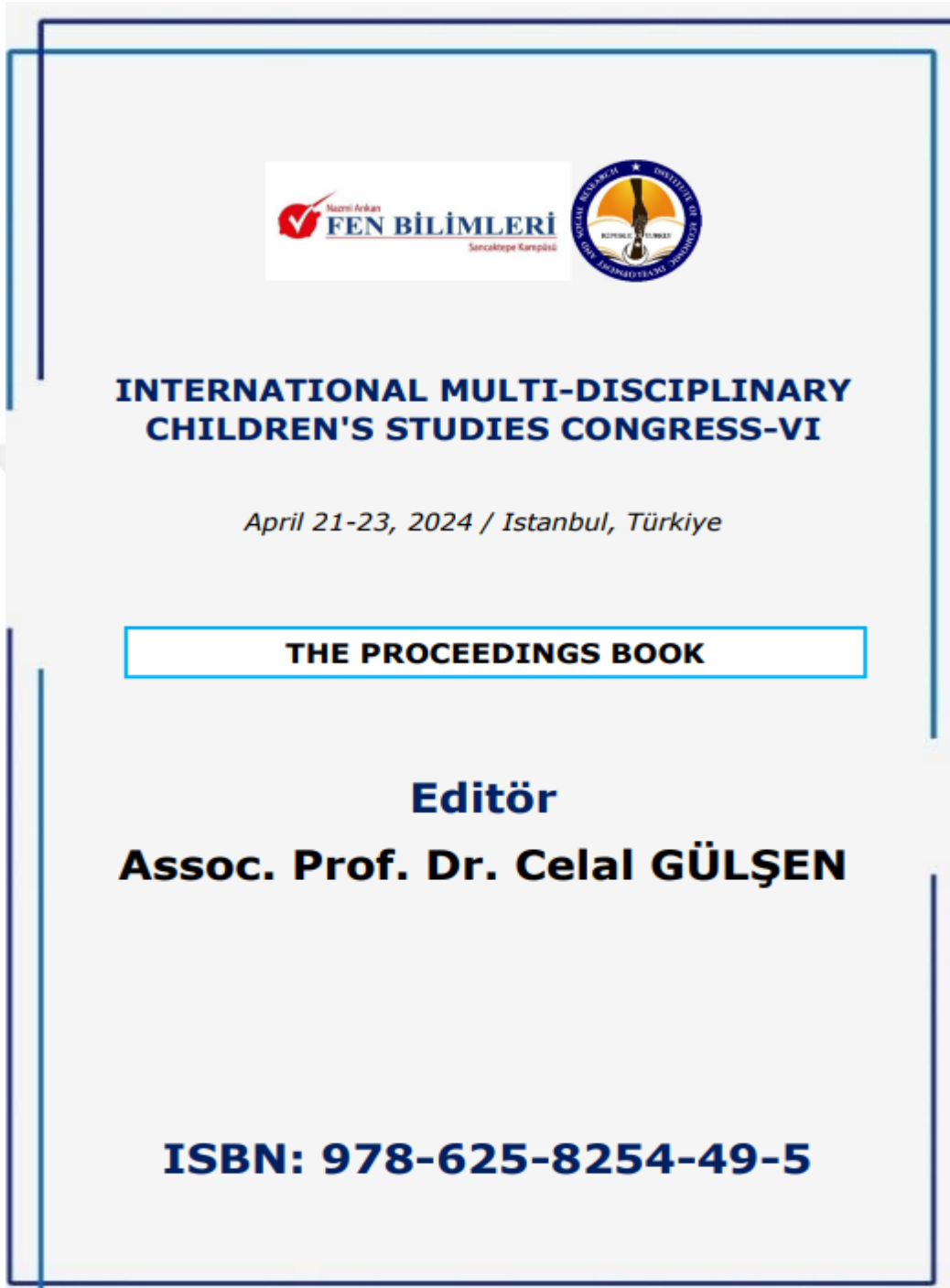
Dr. Öğr. Üyesi Müge
DEMİR
Kurul Üyesi

Dr. Öğr. Üyesi Burcu
Ersöz ALAN
Kurul Üyesi

Av. Buket ÇINAR
Kurul Üyesi

Evrakın elektronik imzalı suretine <https://www.turkiye.gov.tr/hu-ebys> adresinden 7eb87de6-6e4e-40d3-b96c-96b7d41da524 Bu belge 5070 sayılı Elektronik İmza Kanunu'na uygun olarak Güvenli Elektronik İmza ile imzalanmıştır.



EK 2. Tez ile İlgili Bildiri ve Yayınlar

Fatma DİNÇ Aylin KURT Emine GÜNEŞ ŞAN	MOTHERS' KNOWLEDGE AND BEHAVIOURS REGARDING THE USE OF PROBIOTIC SUPPLEMENTS FOR THEIR CHILDREN	372-373
Kardelen KOÇ İpek GÜRBÜZ Numan BULUT Öznur YILMAZ	INVESTIGATION OF LOWER EXTREMITY PROPRIOCEPTION IN DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY	374-375
Emine YURDAKUL ERTÜRK Ecem İpek ALTINOK	A CASE WITH ATYPICAL APPEARANCE: INFECTED SCABIES	376-378
Ecem İpek ALTINOK Emine YURDAKUL ERTÜRK	A RARE SIDE EFFECT THAT DEVELOPS AFTER ACTH TREATMENT IN A CASE OF INFANTILE SPASM: SEVERE TACHYCARDIA	379-380
Elnaz KAMELİKLİ Zühal ÇAMUR	TRENDS in ROTAVIRUS-ASSOCIATED DIARRHEA MORTALITY FREQUENCY (1990-2019): GBD 2019 FINDINGS	381-388
Zühal ÇAMUR Elnaz KAMELİKLİ	TRENDS IN THE FREQUENCY OF CHILD ABUSE AND BULLYING (1990-2018): GLOBAL BURDEN OF DISEASES (GBD) FINDINGS	389-390
Sefanur PEKGÖZ İlknur YILDIZ	INVESTIGATION OF THE RELATIONSHIP BETWEEN DIGITAL GAME ADDICTION AND PEER RELATIONSHIPS AND HAPPINESS IN ADOLESCENTS	391-392
Neşe ÖZYURT Sibel KÜÇÜK	PRESSURE INJURIES IN PEDIATRIC PATIENTS: SMALL BODIES, DIFFERENT NEEDS	393-401
Ömer KÜLHANCI Serap AKFIRAT	THE EMERGENCE OF LEADERSHIP BEHAVIORS IN CHILDREN: AN EXAMINATION OF DEVELOPMENTAL INTERGROUP THEORIES AND SOCIAL IDENTITY DEVELOPMENT	402-403
Muhammed Furkan CAN	AN EXAMINATION OF FAMILY VIOLENCE IN THE CONTEXT OF EXPOSURE TO BULLYING AND BULLYING BEHAVIOR	404-405

DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİ'DE ALT EKSTREMİTE PROPRIYOSEPSİYONUNUN İNCELENMESİ

Araştırma Görevlisi Kardelen KOÇ

Erzurum Teknik Üniversitesi, Hacettepe Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Fakültesi ,Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü
 ORCID: 0009-0003-2472-6439

Profesör İpek GÜRBÜZ

Hacettepe Üniversitesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi, Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü
 ORCID: 0000-0001-5556-6608

Doktor Öğretim Üyesi Numan BULUT

Hacettepe Üniversitesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi, Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü
 ORCID: 0000-0001-5427-1103

Profesör Öznur YILMAZ

Hacettepe Üniversitesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi, Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü
 ORCID: 0000-0002-0855-9541

ÖZET

Bu çalışma Duchenne Musküler Distrofi'li çocuklarda alt ekstremitte propriosepsiyonunun incelenmesi amacıyla planlandı. Çalışmaya yaşları 6-15 arasında, ambulasyonu devam eden ve en az 75 metre bağımsız yürüyebilen, sırtüstü yatış pozisyonunda 30 derece kalça eksternal rotasyon hareketini yapabilen 36 ambulator DMD'li çocuk ve benzer demografik özellikleri olan 20 sağlıklı çocuk dahil edildi. Alt ekstremitte propriosepsiyonu, kalça eksternal rotasyonu hareketi sırasında değerlendirildi. Çalışmada propriosepsiyonun değerlendirilmesi aynı ve karşı ekstremitteyle eşleştirme ve yer doğrulama yoluyla ve lazer işaretleyici (Motion Guidance-MG®) cihaz kullanılarak yapıldı. Çocukların gerçekleştirmesi beklenen kalça dış rotasyon hareketindeki 30 derecelik hedef açısını, lazer işaretleyiciyle eşleştirebilmesi için 1 derece aralıklarla ölçek işaretleri bulunan hedef kullanıldı. Çalışmamızdaki DMD'li ve sağlıklı çocukların yaş ortalaması sırasıyla $9,14 \pm 2,36$ ve $8,80 \pm 1,15$ yıl, vücut kitle indeksleri $20,40 \pm 3,99$ ve $20,88 \pm 2,77$ kg/boy²'di. DMD'li ve sağlıklı çocukların alt ekstremitte propriosepsiyonları karşılaştırıldığında; yer doğrulama ($7,14 \pm 1,65$, $2,14 \pm 1,51$, $p < 0,001$), aynı ekstremitteyle eşleştirme ($6,77 \pm 2,69$, $2,03 \pm 1,40$, $p < 0,001$) ve karşı ekstremitteyle eşleştirme ($8,55 \pm 2,64$, $3,27 \pm 1,29$, $p < 0,001$) parametrelerinde anlamlı fark olduğu belirlendi. Çalışmamızda Duchenne Musküler Distrofi'li çocukların alt ekstremitte propriosepsiyonunun sağlıklı çocuklardan daha fazla etkilendiği belirlendi. DMD'de alt ekstremitte propriosepsiyonunun değerlendirildiği ilk araştırma olan çalışmamızın sonuçları DMD'li çocukların rutin değerlendirmeleri arasına propriosepsiyon değerlendirmelerinin de dahil edilmesinin önemli olduğunu ortaya koydu. Propriosepsiyonun motor koordinasyondaki ve motor planlamadaki önemi ve alt ekstremitte propriosepsiyonundaki bozulmanın hastanın fonksiyonelliğine etkisi dikkate alındığında erken dönemden itibaren üzerinde çalışılması gereken bir parametre olduğu düşünüldü.

Anahtar Kelimeler: duchenne msküler distrofi, propriosepsiyon, alt ekstremitte, motor fonksiyon.

INVESTIGATION OF LOWER EXTREMITY PROPRIOCEPTION IN DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY

ABSTRACT

This study was planned to investigate lower extremity proprioception in children with Duchenne Muscular Dystrophy. The study included 36 ambulatory children with DMD aged between 6 and 15 years, who were ambulatory, could walk at least 75 meters independently, and could perform 30 degrees of hip external rotation in the supine position, and 20 healthy children with similar demographic characteristics. Lower extremity proprioception was evaluated during hip external rotation movement. In the study, proprioception was assessed by matching and ground truthing with the same and opposite limb and using a laser pointer (Motion Guidance-MG®) device. A target with scale markers at 1-degree intervals was used to match the 30-degree target angle with the laser pointer in the hip external rotation movement that the children were expected to perform. The mean ages of DMD and healthy children in our study were 9.14 ± 2.36 and 8.80 ± 1.15 years and body mass indexes were 20.40 ± 3.99 and 20.88 ± 2.77 kg/height², respectively. When the lower extremity proprioception of children with DMD and healthy children were compared, it was found that there were significant differences in ground verification (7.14 ± 1.65 , 2.14 ± 1.51 , $p < 0.001$), matching with the same extremity (6.77 ± 2.69 , 2.03 ± 1.40 , $p < 0.001$) and matching with the opposite extremity (8.55 ± 2.64 , 3.27 ± 1.29 , $p < 0.001$). In our study, it was determined that lower extremity proprioception of children with Duchenne Muscular Dystrophy was affected more than healthy children. The results of our study, which is the first study evaluating lower extremity proprioception in DMD, revealed that it is important to include proprioception evaluations among routine evaluations of children with DMD. Considering the importance of proprioception in motor coordination and motor planning and the effect of impaired lower extremity proprioception on the functionality of the patient, it was thought that proprioception is a parameter that should be studied from an early period.

Keywords: duchenne muscular dystrophy, proprioception, lower extremity, motor function.

EK 3. Aydınlatılmış Onam Formları

ARAŞTIRMA AMAÇLI ÇALIŞMA İÇİN ÇOCUK RIZA FORMU

Sevgili kardeşim,

Benim adım Fzt. Kardelen KOÇ. Duchenne Musküler Distrofi’li çocuklarda bir araştırma yapıyoruz. Amacımız günlük yaşamda yürüme, merdiven çıkma gibi bacaklarınla yaptığın hareketleri nasıl hissettiğini anlamak ve bizim kalça ekleminde yaptığımız hareketleri taklit etme becerini ölçmektir. Sonuçta, bu hastalığı taşıyan arkadaşlarının yararına yapılan bu araştırma ile yeni bilgiler öğreneceğiz. Bu araştırmaya katılmanı öneriyoruz.

Araştırmayı ben, Prof. Dr. Öznur Yılmaz, Prof. Dr. İpek Gürbüz ve Dr. Öğr. Üyesi Numan Bulut birlikte yapıyoruz. Çalışmaya başlamadan önce sana yine çalışma hakkında bilgi vereceğiz. Bu çalışmaya katılacak olursan senden bacağınızı sağa-sola çevirmeni ve bunu tekrarlı biçimde yapmanı isteyeceğiz. Hareketleri yaparken bacağınızı sağa çeviriyorum, şimdi sola çeviriyorum gibi tanımlamanı isteyeceğiz. Bazı hareketleri biz yaptırdığımız zaman ayağına bir lazer işaretleyici takacağız ve senden duvara yerleştirdiğimiz hedefteki simgelere lazer denk gelecek şekilde bacağınızı çevirmeni isteyeceğiz ve bunu ne kadar doğru yaptığına bakacağız. Bunun dışında senden yine bazı bacak hareketlerini gerçekleştirmeni isteyecek, bu hareketleri ne kadar yapabildiğini bir açı ölçerle ölçeceğiz ve bu hareketlerdeki başarıyı değerlendireceğiz. Bu testlerin bir kısmı sırtüstü yatış, bir kısmı da oturma pozisyonunda yapılacaktır. Merdiven inip-çıkma, on metre mesafeyi yürüme gibi performanslarının süresini kaydedip 6 dakika boyunca da yürüme mesafenizi değerlendireceğiz. Ayrıca dengeni ölçmemizi sağlayan bazı değerlendirmeler yapacağız ve sana bazı sorular sorarak anketler uygulayacağız ve bu anketler yoluyla yaşam kaliteni ve katılımını değerlendireceğiz. Bu uygulamaların hiçbirinde ilaç, iğne gibi canını acıtacak hiçbir uygulama olmayacak ve sana hiçbir zarar vermeyecektir. Tüm değerlendirmeleri aynı günde, seni yormadan yaklaşık 45 dakika içerisinde tamamlayacağız. Ancak yorulursan sık sık dinlenme araları vereceğiz.

Bu araştırmanın sonuçları Duchenne Musküler Distrofi çocukları için yararlı bilgiler sağlayacaktır. Bu araştırmanın sonuçlarını başka fizyoterapistlere de söyleyeceğiz, sonuçları bildireceğiz ama senin adını söylemeyeceğiz.

Bu araştırmaya katılıp katılmamak için karar vermeden önce anne ve baban ile konuşup onlara danışmalısın. Onlara da bu araştırmadan bahsedip onaylarını/izinlerini

alacağız. Anne ve baban tamam deseler bile sen kabul etmeyebilirsin. Bu araştırmaya katılmak senin isteğine bağlı ve istemezsen katılmazsın. Bu nedenle hiç kimse sana kızmaz ya da küsmez. Önce katılmayı kabul etsen bile sonradan vazgeçebilirsin, bu tamamen sana bağlı.

Aklına şimdi gelen veya daha sonra gelecek olan soruları istediğin zaman bana sorabilirsin. Telefon numaram ve adresim bu kâğıtta yazıyor. Bu araştırmaya katılmayı kabul ediyorsan aşağıya lütfen adını ve soyadını yaz ve imzanı at. İmzaladıktan sonra sana ve ailene bu formun bir kopyası verilecektir.

Çocuğun adı, soyadı:

Çocuğun imzası:

Tarih:

Velisinin adı, soyadı:

Velisinin imzası:

Tarih:

Araştırmacının adı, soyadı, ünvanı: Fzt. Kardelen KOÇ

Adres: Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Bölümü

Tel:

İmza: Tarih:

AYDINLATILMIŞ VELİ ONAM FORMU

Sayın Veli,

Duchenne Musküler Distrofi’li çocuklarda kalça eklemindeki hareket hissinin alt ekstremitedeki motor fonksiyonla ilişkisinin incelenmesi ile ilgili yeni bir araştırma yapacağız. Araştırmanın ismi “Duchenne Musküler Distrofi’de Alt Ekstremitate Proprioepsiyonu Ve Motor Fonksiyon Arasındaki İlişkinin İncelenmesi” dir. Araştırma Hacettepe Üniversitesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi’nde gerçekleştirilecektir.

Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Nöromusküler Hastalıklar Ünitesi’nde; Prof. Dr. Öznur Yılmaz, Fzt. Kardelen Koç, Prof. Dr. İpek Gürbüz ve Dr. Öğr. Üyesi Numan Bulut tarafından gerçekleştirilecek olan bu çalışmaya çocuğunuzun bu rahatsızlığı taşıdığı için katılmasını istiyoruz. Çocuğunuzun bu araştırmaya katılması, araştırmanın başarısı için önemlidir. Ancak hemen söyleyelim ki bu araştırmaya katılıp katılmamakta serbestsiniz. Çalışmaya katılım gönüllülük esasına dayalıdır. Kararınızdan önce araştırma hakkında sizi bilgilendirmek istiyoruz. Bu bilgileri okuyup anladıktan sonra araştırmaya katılmak isterseniz formu imzalayınız.

Çocuğunuz bu çalışmaya katılacak olursa bacağını sağa-sola çevirmesini ve bunu tekrarlı biçimde yapmanı isteyeceğiz. Bu hareket ile çocuğunuzun kalça ekleminde pozisyon hissini değerlendirmiş olacağız. Bazı hareketleri biz yaptırdığımız zaman çocuğunuzun ayağına bir lazer işaretleyici takacağız ve duvara yerleştirdiğimiz açölçer içerikli hedefteki simgelere lazer denk gelecek şekilde bacağını çevirmesini isteyeceğiz ve bunu ne kadar doğru yaptığına bakacağız. Bunun dışında yine bazı bacak hareketlerini gerçekleştirmesini isteyecek, bu hareketleri ne kadar yapabildiğini bir açı ölçerle ölçeceğiz ve bu hareketlerdeki başarısını değerlendireceğiz. Bu testlerin bir kısmı sırtüstü yatış, bir kısmı da oturma pozisyonunda yapılacaktır. Merdiven inip-çıkma, on metre mesafeyi yürüme gibi performanslarının süresini kaydedip 6 dakika boyunca da yürüme mesafesini değerlendireceğiz. Ayrıca dengesini ölçmemizi sağlayan bazı değerlendirmeler yapacağız. Ek olarak size ve çocuğunuza bazı sorular sorarak anketler uygulayacağız ve bu anketler yoluyla çocuğunuzun yaşam kalitesini ve katılımını değerlendireceğiz. Bu uygulamaların hiçbirinde ilaç, iğne gibi canını acıtacak hiçbir uygulama olmayacak ve çocuğunuza hiçbir zarar vermeyecektir.

Tüm deęerlendirmeler aynı günde, çocuęunuzun yorgunluk düzeyini artırmadan yaklaşık 45 dk içerisinde tamamlanacaktır. Eęer araştırmaya katılmayı kabul ederseniz, Hacettepe Üniversitesi Pediatrik Nöromusküler Hastalıklar Ünitesi'nde Kardelen Koç tarafından çocuęunuza bu deęerlendirmeler yapılacaktır.

Bu çalışmaya katılmanız için sizden herhangi bir ücret istenmeyecektir. Çalışmaya katıldığınız için size ek bir ödeme de yapılmayacaktır. Uygulanan deęerlendirmeler sonucu elde edilen bilgiler gizli tutulacak, ancak çalışmanın kalitesini denetleyen görevliler, etik kurullar ya da resmi makamlarca gereęi halinde incelenebilecektir.

Yapılacak deęerlendirmelerin getireceęi olası yararlar şunlardır; elde edilen veriler deęerlendirilerek, sizin çocuęunuz gibi Duchenne Musküler Distrofi çocukların kalça eklemindeki hareket hissinin alt ekstremit motor fonksiyonuyla ilişkisini inceleyerek detaylı olarak ortaya koymayı planlıyoruz. Böylece bu çocuklar için daha iyi bir fizyoterapi ve rehabilitasyon programı oluşturulmasına katkı vermeyi hedefliyoruz. Ayrıca bu çalışma ile bilimsel literatüre de katkı vermeyi planlıyoruz. Bu çalışmaya katılmayı reddedebilirsiniz. Bu araştırmaya katılmak tamamen isteęe baęlıdır ve reddettiğiniz takdirde size uygulanan tedavide herhangi bir deęişiklik olmayacaktır. Yine çalışmanın herhangi bir aşamasında onayınızı çekmek hakkına da sahipsiniz.

(Katılımcının/Hastanın Beyanı)

Sayın Prof. Dr. Öznur Yılmaz ve yüksek lisans öğrencisi Fzt. Kardelen Koç tarafından Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi'nde araştırma yapılacağı belirtilerek bu araştırma ile ilgili yukarıdaki bilgiler bana aktarıldı. Bu bilgilerden sonra böyle bir araştırmaya çocuęum "katılımcı" olarak davet edildi.

Eęer bu araştırmaya katılırsam fizyoterapist ile aramda kalması gereken bana ait bilgilerin gizlilięine bu araştırma sırasında da büyük özen ve saygı ile yaklaşılaacağına inanıyorum. Araştırma sonuçlarının eğitim ve bilimsel amaçlarla kullanımı sırasında kişisel bilgilerimin ihtimamla korunacağı konusunda bana yeterli güven verildi.

Projenin yürütölmesi sırasında herhangi bir sebep göstermeden araştırmadan çekilebilirim. *(Ancak araştırmacıları zor durumda bırakmamak için araştırmadan çekileceęimi önceden bildirmemim uygun olacağıının bilincindeyim.)* Ayrıca tıbbi durumuma herhangi bir zarar verilmemesi koşuluyla araştırmacı tarafından araştırma dışı tutulabilirim.

Araştırma için yapılacak harcamalarla ilgili herhangi bir parasal sorumluluk altına girmiyorum. Bana da bir ödeme yapılmayacaktır. İster doğrudan, ister dolaylı olsun araştırma uygulamasından kaynaklanan nedenlerle meydana gelebilecek herhangi bir sağlık sorununun ortaya çıkması halinde, her türlü tıbbi müdahalenin sağlanacağı konusunda gerekli güvence verildi. (Bu tıbbi müdahalelerle ilgili olarak da parasal bir yük altına girmeyeceğim.)

Araştırma sırasında bir sağlık sorunu ile karşılaştığımda; herhangi bir saatte, Prof. Dr. Öznur Yılmaz'ın no'lu ve Fzt. Kardelen Koç'u no'lu telefonda arayabileceğimi biliyorum. Bu araştırmaya katılmak zorunda değilim ve katılmayabilirim. Araştırmaya katılmam konusunda zorlayıcı bir davranışla karşılaşmış değilim.

Eğer katılmayı reddedersem, bu durumun tıbbi bakımına ve fizyoterapistim ile olan ilişkiye herhangi bir zarar getirmeyeceğini de biliyorum.

Bana yapılan tüm açıklamaları ayrıntılarıyla anlamış bulunmaktayım. Kendi başıma belli bir düşünme süresi sonunda adı geçen bu araştırma projesinde çocuğumun "katılımcı" olarak yer alması kararını aldım. Bu konuda yapılan daveti büyük bir memnuniyet ve gönüllülük içerisinde kabul ediyorum. İmzalı bu form kağıdının bir kopyası bana verilecektir.

Katılımcı

Adı, soyadı:

Adres:

Tel:

İmza:

Görüşme tanığı

Adı, soyadı:

Adres:

Tel:

İmza:

Katılımcı ile görüşen fizyoterapist

Adı soyadı, unvanı: Kardelen KOÇ

Adres: Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi

İmza:

EK 4. Değerlendirme Formu

DEMOGRAFİK BİLGİLER

Vaka No:

Tarih:

1. Doğum Tarihi:
2. Yaşı:
3. Cinsiyeti:
4. Kilo (kg):
5. Boy (cm):
6. Vücut Kütle İndeksi (kg/cm²):
7. Okul durumu: İlkokul () Ortaokul () Lise ()
8. Kaç kardeş:
9. Kaçınıcı Çocuk:
10. İlaç kullanımı: Var () Yok ()
11. Akrabalık: Var () 'Derecesi: ' Yok ()
12. Ailede başka kronik hastalık varlığı: Evet () Hayır () Cevap Evet ise Hastalığın Adı:
13. Ailede taşıyıcılık testi yapıldı mı:
14. Genetik test sorgulaması:
15. Kas biyopsisi sorulaması:
16. Hikaye:
17. Şikayet
18. Steroid kullanımı: Var () Yok () Var ise başlama yaşı:
19. Haftalık düşme sayısı:

BROOKE ALT EKSTREMİTE FONKSİYONEL SINIFLANDIRMASI

Devre 1: Çocuk yardımsız yürür ve dört basamak merdiven çıkar.

Devre 2: Yürür ve trabzandan tutunarak 12 saniyeden az sürede merdiven çıkar).

Devre 3 (Yürür ve trabzandan tutunarak 12 saniyeden uzun sürede merdiven çıkar).

Devre 4 (Yardımsız yürür ve sandalyeden kalkabilir, fakat merdiven çıkamaz).

Devre 5 (Yardımsız yürür fakat sandalyeden kalkamaz, merdiven çıkamaz).

Devre 6 (Sadece yardımla yürür veya uzun yürüme cihazı (UYC) ile yardımsız yürür).

Devre 7 (UYC ile yürür fakat denge için yardımcıya ihtiyaç duyar).

Devre 8 (UYC ile ayakta durur fakat yardımda olsa yürüyemez).

Devre 9 (Tekerlekli sandalyededir).

Devre 10 (Yatağa bağımlıdır) şeklindedir.

MODİFİYE MİNİ-MENTAL TEST

	<u>PUANLAR</u>	<u>SKOR</u>
1.Hangi yıldayız? Hangi mevsimdeyiz? Hangi tarihteyiz? Hangi aydayız? Bugün günlerden ne?	1 1 1 1 1	
2.Hangi ülkedeyiz? Hangi eyalet veya bölgedeiz? Hangi kasaba veya şehirdeiz? Hangi hastane veya mahalledeiz? Hangi katta veya adresteyiz?	1 1 1 1 1	

ORYANTASYON BELLEK(KAYIT ETME)

	<u>PUAN</u>	<u>SKOR</u>
3. Birer saniye aralıklarla üç objenin ismini söyleyin. Siz söyledikten sonra bu üç objenin isimlerini hastaya sorun (Ağaç,saat,kayık). Her doğru cevaba bir puan verin. Hasta üçünü de öğrenene kadar cevapları tekrar edin.	3	

DİKKAT VE HESAP YAPMA

	<u>PUANLAR</u>	<u>SKOR</u>
4. Seri 5 şer sayma. Her doğru cevaba bir puan verin. 5 doğru cevaptan sonra bitirin.	5	
5. Dünya kelimesinin harflerini geriye doğru söylemesini isteyin (aynıtd= 5).	5	

HATIRLAMA

	<u>PUAN</u>	<u>SKOR</u>
6. 3. soruda öğrenilen üç objenin isimlerini sorun. Her doğru cevaba bir puan verin.	3	

LİSAN TESTLERİ

	PUANLAR	SKOR
7. Bir kalem ve bir saat gösterin bu objelerin isimlerini sorun.	2	
8. Hastadan 'hayır,şey ve,veya değil' cümlesini tekrarlamasını isteyin.	1	
9. Hasta aşağıda yazan üç aşamalı eylemi yapması isteir:'Sağ elinle bir kağıt al,ikiye katla,döşemeye bırak)	3	
10. Hasta aşağıda yazan şu cümleyi okur ve uygular:'Elini yumruk yap' (Büyük mektup harfleriyle yazın)	1	
11. Hasta seçtiği bir cümleyi yazar.(Cümle özne ve nesneden oluşmalı ve anlamlı olmalıdır.Skorlamada yazım hatalarını göz ardı et.)	1	
12.Hasta aşağıda oluşturulmuş şekli kopyalar.(Bütün köşeleri, kenarları e ve kesişme yerinde ki mücevher şekli çizilmişse 1 puan verin)	1	
TOPLAM	35	

**KALÇA EKLEM HAREKET AÇIKLIĞI DEĞERLENDİRMESİ**

Kalça limitasyonu: Var ☐ Yok ☐		
İç Rotasyon	A lim	A lim
	P lim	P lim
Dış Rotasyon	A lim	A lim
	P lim	P lim

KISALIK TESTLERİ

	Sağ ölçüm	Sol ölçüm
Kalça Fleksörleri		
(Karşı dizin yerden kalkmaya başladığı noktada ölçülen kalça fleksiyon derecesi)		
Hamstringler		
(Kalça ve diz 90 derece fleksiyonda iken diz ekstansiyon limitasyonu derecesi)		
Gastrocnemius		
(Ayakbileği pasif dorsifleksiyon limitasyon derecesi)		
Lumbar ekstansör		
(Her iki kalça ve diz fleksiyona alındığında diz lateral kondili ile yatak arası mesafe mezura ile)		

KAS KUVVETİ DEĞERLENDİRMESİ

	SAĞ			SOL		
Kalça İç Rotasyonu						
Kalça Dış Rotasyonu						

SÜRELİ PERFORMANS TESTLERİ (sn cinsinden)

Sürelİ Performans Testleri yapıldı mı?	Evet ☐	Hayır ☐
Testler	Süre (sn)	
10 metre yürüme		
4 basamak çıkma		
4 basamak inme		
Sırtüstü yatıştan ayağa kalkma		

6 DAKİKA YÜRÜME TESTİ

6 dakika yürüme testi	Test öncesi	Test sonrası
Nabız (atım/dk)		
6 dak. yürünen toplam mesafe: (metre)		
Düşme süre: (sn) (çocuğun kaçınıcı saniyede düştüğünü not ediniz)		
Düştüğü ana kadar yürünen mesafe: (metre)		
6 dakikadan önce durdu mu ya da ara verdi mi? Evet ☐ Hayır ☐		
Nedenini işaretleyiniz: Angina ☐ Yorgunluk ☐ Baş dönmesi ☐ Ağrı ☐ Kooperasyon eksikliği ☐ Düşme ☐ İsteksizlik ☐		

Mesafe	Zaman	Mesafe	Zaman
25m. -1.tur		500 m-20.tur	
50 m -2.tur		525 m-21.tur	
75 m -3.tur		550 m-22.tur	
100 m -4.tur		575 m-23.tur	
125 m -5.tur		600 m-24.tur	
150 m -6.tur		625 m-25.tur	
175 m -7.tur		650 m-26.tur	
200 m -8.tur	/	675 m-27.tur	
225 m-9.tur		700 m-28.tur	
250 m-10.tur		725 m-29.tur	
275 m-11.tur		750 m-30.tur	
300 m-12.tur		775 m-31.tur	
325 m-13.tur		800 m-32.tur	
350 m-14.tur		825 m-33.tur	
375 m-15.tur		850 m-34.tur	
400 m-16.tur		875 m-35.tur	
425 m-17.tur		900 m-36.tur	
450 m-18.tur		925 m-37.tur	
475 m-19.tur		950 m-38.tur	

DÖRT KARE ADIM TESTİ (THE FOUR SQUARE STEP TEST) (FSST)

TEST SONUNDA GEÇEN SÜRE (sn cinsinden):

PEDİATRİK FONKSİYONEL UZANMA TESTİ (PFUT)

	1. ÖLÇÜM	2. ÖLÇÜM	3. ÖLÇÜM	ORTALAMA (cm cinsinden)
ÖNE UZANMA				
SAĞA UZANMA				
SOLA UZANMA				

NORTH STAR AMBULASYON DEĞERLENDİRMESİ (NSAA)

Aktivite	2	1	0	Skor
1. Ayakta durma	Kompansasyon olmadan simetrik minimum 3 sn ayakta durma (topuk yerde ve bacak nötralde)	Bazı kompansasyonlarla minimum 3 sn durma (parmak ucu ve bacaklar abduksiyonda)	Bağımsız ayakta duramaz, desteğe ihtiyaç vardır. (minimalde olsa)	
2. Yürüme	Topuk-taban- parmak ucu yürüme	Sürekli parmak ucu yürüme, devamlı topuk -parmak ucu yürüyüşü yapamaz.	Bağımsız yürümenin kaybı- KAFO kullanılabilir yada yardımla kısa mesafe yürüyebilir.	
3. Sandalyeden kalkma	Kollar karşı omuzda çarpaz şekilde kalkabilir. 90° kalça ve diz fleksiyonu, ayaklar yerde destekli başlar.	Uyluk yardımı/ sandalyeyi iterek/ yüzüştü dönerek yada destek yüzeyini genişleterek kalkar.	Sandalyeden kalkamaz	
4. Sağ ayak üzerinde durma	3 sn gevşek pozisyonda (fiksasyon olmadan) dik durabilir.	Çok kısa / gövde lateral fleksiyonu / uyluk abduksiyonu gibi fiksasyonlarla durabilir	Tek ayak üzerinde duramaz	
5. Sol ayak üzerinde durma	3 sn gevşek pozisyonda (fiksasyon olmadan) dik durabilir.	Çok kısa / gövde lateral fleksiyonu / uyluk abduksiyonu gibi fiksasyonlarla durabilir	Tek ayak üzerinde duramaz	
6. Sağ ayakla basamak çıkma	Destek olmadan çıkabilir	Yana doğru/gövde rotasyonu/ kalça sirkumdüksiyonu yada destekle çıkabilir.	Basamak çıkamaz	
7. Sol ayakla basamak çıkma	Destek olmadan çıkabilir.	Yana doğru/gövde rotasyonu/ kalça sirkumdüksiyonu yada destekle çıkabilir.	Basamak çıkamaz	
8. Sağ ayakla basamak inme	Destek olmadan kontrollü, ağırlık aktararak inebilir.	Yana doğru inme, atlama veya basamak üzerindeki destek dizinin fleksiyonundan kaçınır.	Basamak inemez	
9. Sol ayakla basamak inme	Destek olmadan kontrollü ağırlık aktararak inebilir.	Yana doğru inme, atlama veya basamak üzerindeki destek dizinin fleksiyonundan kaçınır.	Basamak inemez	
10. Oturmaya Gelme	Sırtüstünden başlanır- bir el/kol kullanarak oturmaya gelme	Yere dönerek yada bacaklarını iterek/iki elini kullanarak oturur.	Oturmaya gelemmez	
11. Yerden kalkma	Gower's manevrası kullanmaz	Özellikle yüzüştü dönerek/ bacaklarından destek alma gibi Gower's manevralarının en az birini kullanarak kalkar.	a) sandalye gibi external desteği ile kalkabilir yada b) kalkamaz.	Zaman
12. Başını kaldırma	Sırtüstü pozisyonda, baş orta hatta tutulmalı. Çene göğüse hareket ettirilmeli	Başını kaldırabilir fakat lateral fleksiyonu yada baş fleksiyonu olmadan	Başını kaldıramaz	
13. Topuklar üzerinde durma	Her iki ayağını aynı anda durabilir, 3 sn topuklar üzerinde durabilir. (dengede durmak için birkaç adım alması kabul edilebilir.)	Sadece önayağı kaldırabilir yada bir ayakta dorsifleksiyon yapabilir.	Topuklar üzerinde duramaz	
14. Zıplama	Her iki ayağını aynı anda yerden kesebilir	Bir ayağını sonra diğer ayağını yerden kesebilir yada her iki ayağını aynı anda yerden kesemez.	Zıplayamaz	
15. Sağ ayak üzerinde zıplama	Ön ayak ve topuğunu yerden kesebilir.	Dizini bükebilir veya topuğunu yükseltebilir, ayağı yerden kesemez	Tek ayak üzerinde zıplayamaz	
16. Sol ayak üzerinde zıplama	Ön ayak ve topuğunu yerden kesebilir.	Dizini bükebilir veya topuğunu yükseltebilir, ayağı yerden kesemez	Tek ayak üzerinde zıplayamaz	
17. Koşma(10m)	Her iki ayağını yerden kesebilir (çift destek periyodu olmadan koşma)	Duchenne koşması	Yürüme	Zaman
				TOPLAM

Proprioepsiyonun Değerlendirilmesi

a.Sözel Tanımlama: Pasif pozisyonlanan eklemi, çocuk sözel olarak tanımlar. (Aynı Ekstremitte). Sonuç: 5 denemede doğru sayısı

	SAĞ EKSTREMİTE		SOL EKSTREMİTE	
	Gözler Açık	Gözler Kapalı	Gözler Açık	Gözler Kapalı
Kalça Eksternal Rotasyonu				
DOĞRU SAYISI				

b. Aynı Taraf Ekstremitayle Eşleme: Pasif pozisyonlanan eklemi, çocuk orijinal pozisyonuna geri getirir. (Aynı Ekstremitte)

Sonuç: Sapma derecesi

	SAĞ EKSTREMİTE		SOL EKSTREMİTE	
	Gözler Açık	Gözler Kapalı	Gözler Açık	Gözler Kapalı
Kalça Eksternal Rotasyonu				
ORTALAMA				
FARK				

c. Yer Doğrulama: Terapist eklemi pasif olarak pozisyonlar ve eski haline geri getirir. Çocuk hareketi tekrarlar. (Aynı Ekstremitte) Sonuç: Sapma derecesi

	SAĞ EKSTREMİTE		SOL EKSTREMİTE	
	Gözler Açık	Gözler Kapalı	Gözler Açık	Gözler Kapalı
Kalça Eksternal Rotasyonu				
ORTALAMA				
FARK				

d. Karşı taraf Ekstremitayle Eşleme: Terapist eklemi pasif olarak pozisyonlar. Çocuk karşı ekstremitesiyle bu hareketi yapar. (Karşı ekstremitte) Sonuç: Sapma derece

	SAĞ EKSTREMİTE		SOL EKSTREMİTE	
	Gözler Açık	Gözler Kapalı	Gözler Açık	Gözler Kapalı
Kalça Eksternal Rotasyonu				
ORTALAMA				
FARK				

Gövde Kontrol Ölçüm Skalası

Test içeriği: Ortez, ayakkabı, gövde ortezi çıkarılmalıdır. Başlangıç pozisyonu her madde için aynıdır. Hasta, tedavi masasının kenarında kol ayak ve bel desteği olmadan oturur. Kalçalar masayla tam temas halinde olmalıdır. Eller uyluk üzerinde vücuda yakın pozisyonda tutulur. Hastadan dik pozisyonda durması istenir ve her madde sırasında dik pozisyonu koruması için cesaretlendirilir. Her madde 3 kez denenir ve en iyi performans dikkate alınır. Statik oturma dengesindeki tek kol desteği bölümü elin düz bir şekilde yerle teması anlamına gelip hasta masayı kavramamalıdır.

STATIC SITTING BALANCE			
Testing procedure: Each item is verbally explained to the patient and demonstrated by the tester if needed.			
Item		Bilat/ Left	Right
1) Başlangıç pozisyonu: (desteksiz oturma eller uyluklar üzerinde) Hastadan dik bir şekilde desteksiz oturması ve bu pozisyonu 10 sn koruması istenir. Hasta düşer veya dik pozisyonu çift elle destekler. (0) Hasta pozisyonu sadece tek kol desteği ile sürdürür. (1) Kol desteği olmadan pozisyonu 10 sn korur. (2) Eğer skor 0 ise tüm skor 0'dır.			
2) Başlangıç pozisyonu: Hastadan iki kolunu göz hizasında 1 sn de kaldırması ve başlangıç pozisyonuna dönmesi istenir. Hasta düşer kollarını kaldıramaz. (0) Hasta düşmeden kollarını kaldırır ancak kompanse eder. (1) (geriye yığılır, gövde fleksiyonu artar, lateral flek., diğer) Hasta kolunu kompensasyonsuz kaldırır. (2)			
3) Başlangıç pozisyonu: Terapist bir bacağı diğer bacak üzerine çaprazlar. Hasta düşer, bacağı çaprazlanmaz veya oturmayı iki kolunun desteği ile sağlar. (0) (0) Hasta oturmayı tek kol desteği ile 10 sn sürdürebilir. (1) (1) Hasta oturmayı kol desteksiz 10 sn sürdürebilir. (2) (2)			
4) Başlangıç pozisyonu: Hasta bir bacağı diğeri üzerine çaprazlar. (Bir el desteğine izin verilebilir) "minimal": Bacağın hareketi boyunca gövdede denge bozukluğu olmadan küçük gövde hareketleri "açık": Açık dengesizlik işaretleri(lateral fleksiyon veya gövdenin fleksiyonu) Hasta düşer, bacağına çaprazlayamaz veya iki kol desteği ile çaprazlayabilir. (0) (0) Hasta sadece tek kol desteği ile bacağına çaprazlayabilir. (1) (1) Hasta, bacağı kol desteksiz olarak çaprazlar ama açıkça gövde bozukluğu vardır. (2) (2) Hasta, bacağı minimal gövde bozukluğu ile yapar (3) (3)			
5) Başlangıç pozisyonu: Hasta bir bacağı 10 cm'nin üzerinde abduksiyona alır ve başlangıç pozisyonuna döner.(10 cm en= dizlerin eni) Hasta düşer, bacağına abd. yapamaz veya iki kolunun desteği ile yapabilir. (0) (0) Hasta sadece tek kol desteği ile abd. yapabilir. (1) (1) Hasta, kol desteksiz abd. yapar fakat açık gövde bozukluğu vardır. (2) (2) Hasta, bacağı minimal gövde bozukluğu ile abd. yapar. (3) (3)			

TOPLAM STATİK OTURMA DENGESİ: /20

DYNAMIC SITTING BALANCE		
Selective movement control		
Testing procedure: First, each item is verbally explained and demonstrated by the tester. Secondly, the item is demonstrated on the patient with manual guidance. Thirdly, the patient is asked to perform the expected movement under manual guidance of the tester. Then, the patient performs the item on its own in three attempts.		
	Bilat/ Left	Right

6a) **Başlangıç pozisyonu:** Kollar göğüste çaprazlanır. Hastadan öne doğru düz bir şekilde 45 derece eğilmesi ve başlangıç pozisyonuna dönmesi istenir. (normal baş düzeltme reaksiyonları, limitli baş ekstansiyonu kompensasyon olarak alınmaz)

Hasta düşer veya hedeflenen pozisyona gelemmez. (0)

Hasta ileriye doğru eğilebilir. (1)

Eğer skor 0 ise 6b de 0'dır.

6b) Hasta kompanse eder. (artmış baş ekstansiyonu, artmış gövde fleksiyonu, artmış lomber lordoz, artmış diz fleksiyonu, diğer) (0)

Hasta kompensasyonsuz ileri eğilebilir. (1)

7a) **Başlangıç pozisyonu:** Kollar göğüste çaprazlanır. Hastadan gövde düz bir şekilde 45 derece geriye doğru eğilmesi ve geri dönmesi istenir. (normal baş düzeltme reaksiyonları örneğin limitli baş fleksiyonu kompensasyon olarak alınmaz)

Hasta düşer veya hedeflenen pozisyona gelemmez. (0)

Hasta geriye doğru eğilebilir. (1)

Eğer skor 0 ise 7b de 0'dır.

7b) Hasta kompanse eder. (artmış baş fleksiyonu, artmış gövde fleksiyonu, artmış diz ekstansiyonu, diğer) (0)

Hasta kompensasyonsuz geriye doğru eğilebilir. (1)

8a) **Başlangıç pozisyonu:** Hastaya dirsekleriyle femur başı seviyesinde tedavi masasına değmesi ve başlangıç pozisyonuna dönmesi istenir. (aynı tarafta kısılma karşı tarafta uzama olacak şekilde)

Hasta düşer veya dirseği ile masaya değmez. (0) (0)

Hasta masaya dirseği ile değebilir. (1) (1)

Eğer skor 0 ise 8b, 8c de 0'dır.

8b) Hasta kısılma/uzama göstermez veya tam ters yönde kısılma/uzama gösterirler. (0) (0)

Hasta beklenen kısılma/uzama gösterir. (1) (1)

8c) Hasta kompanse eder. (artmış gövde fleksiyonu, ileri veya geri yığılma, pelviste kalkma diğer) (0) (0)

Hasta kompensasyonsuz masaya dokunabilir. (1) (1)

9a) Başlangıç pozisyonu: Hastadan bir taraf pelvisini kaldırması ve başlangıç pozisyonuna dönmesi istenir. (Kalçanın kalkmasına izin verilmez)		
Hasta düşer veya pelvisini kaldıramaz.	(0)	(0)
Hasta pelvisini kaldırabilir.	(1)	(1)

Eğer skor 0 ise 9b ve 9c de 0'dır.

9b) Hasta kısımla/uzama göstermez.	(0)	(0)
Hasta kısmen beklenen kısımla/uzama gösterir. (kısmen=kısa ve/veya küçük ROM)	(1)	(1)
Hasta beklenen kısımla/uzama gösterir.	(2)	(2)

Eğer skor 0 ise 9c de 0'dır.

9c) Hasta kompanse eder. (karşı taraf baş fleksiyonu, belirgin yan gövde yer değiştirmesi, diğer)	(0)	(0)
Hasta kompensasyonsuz pelvisini kaldırabilir.	(1)	(1)

10a) Başlangıç pozisyonu: Kollar göğüste çaprazlanır. Hastadan başı sabit olacak şekilde üç kere üst göğsünü rotasyon yapması ve başlangıç pozisyonuna dönmesi istenir.(Harekete omuz kuşağından başlanmalıdır.)		
Hasta düşer, üst gövdeyi rotasyon yapamaz hatta tüm gövdeyi bile rotasyon yapamaz, üst gövdedin selektif rotasyonunu gösteremez.	(0)	
Hasta üst gövdesine kısmi rotasyon yaptırabilir. (kısmi= asimetrik, küçük ROM, gövdeden daha çok omuz rotasyonu)	(1)	
Hasta üst gövdenin beklenen selektif rotasyonunu gösterir.	(2)	

Eğer skor 0 ise 10b de 0'dır.

10b) Hasta üst gövde rotasyonunu baş rotasyonu ile yapar.	(0)
Hasta üst gövde rotasyonunu baş rotasyonsuz yapar.	(1)

11a) Başlangıç pozisyonu: Kollar göğüste çaprazlanır. Hastadan alt gövdesini başı sabit olacak şekilde 3 kez rotasyon yaptırması istenir. (Harekete pelvis kuşağından başlanmalıdır.)		
Hasta düşer, alt gövdeyi rotasyon yapamaz hatta tüm gövdeyi rotasyon yapamaz, alt gövdenin selektif rotasyonunu gösteremez.	(0)	
Hasta alt gövdesine kısmi rotasyon yaptırabilir. (kısmi= asimetrik, küçük ROM, üst gövdenin harekete katılması)	(1)	
Hasta alt gövdenin beklenen selektif rotasyonunu gösterir.	(2)	

Eğer skor 0 ise 11b de 0'dır.

11b) Hasta pelvik tilt ile kompanse eder.	(0)
Hasta alt gövde rotasyonunu kompensasyonsuz yapar.	(1)

12a) Başlangıç pozisyonu: Kollar göğüste çaprazlanır.Hastadan pelvisini 3 kere öne doğru kaydırması ve geriye alması istenir. (bu hareket pelvis ile lateral fleksiyon ve rotasyon hareketinin kombinasyonudur, alterne sağ ve sol)		
Hasta düşer veya öne-arkaya pelvisin bu hareketini gerçekleştiremez.	(0)	
Hasta kısmen pelvisin bu hareketini gerçekleştirebilir. (kısmen= temelde lateral fleksiyon ile yapıp çok az rotasyon yapması, küçük ROM, çok çaba harcar)	(1)	

- Hasta pelvisin bu hareketini hem lateral fleksiyon hem rotasyon ile bir yöne doğru yapabilirken, diğer yönde kısmen yapabilir. (2)
 Hasta her iki yöne pelvisin bu hareketini hem lateral fleksiyon hem de rotasyon ile yapar. (3)

Eğer skor 0 ise 12b de 0'dır.

- 12b) Hasta aşırı gövde bozukluğu ile kompanse eder. (0)
 Hasta kompensasyonsuz bu hareketi gerçekleştirebilir. (1)

TOPLAM DİNAMİK OTURMA DENGESİ: /28

Dynamic reaching (equilibrium reactions)

Testing procedure: Each item is verbally explained by the tester and then performed three times by the patient.

Bilat/
Left

Right

13) Başlangıç pozisyonu: Kollar ileri düz bir şekilde. Hastadan göz hizasında önkol mesafesindeki bir hedefe iki koluyla öne doğru uzanması ve başlangıç pozisyonuna dönmesi istenir.

Hasta düşer veya hedefe uzanamaz. (0)

Hasta hedefe uzanır fakat performansta zorluklar gözlemlenir. (çok çaba sarfetmesi örneğin yavaş veya zorlukla yapması, başlangıç pozisyonuna dönerken elinden yardım alması) (1)

Hasta hedefe uzanır ve başlangıç pozisyonuna dönüşte zorluk yaşamaz. (2)

14) Başlangıç pozisyonu: Bir el yana düz uzatılır diğeri bacak üzerinde. Hastadan göz hizasında önkol mesafesindeki bir hedefe bir koluyla yana doğru uzanması ve başlangıç pozisyonuna dönmesi istenir.

Hasta düşer veya hedefe ulaşamaz. (0) (0)

Hasta hedefe uzanır fakat performansta zorluklar gözlemlenir. (çok çaba sarfetmesi örneğin yavaş veya zorlukla yapması, başlangıç pozisyonuna dönerken elinden yardım alması) (1) (1)

Hasta hedefe uzanır ve başlangıç pozisyonuna dönüşte zorluk yaşamaz. (2) (2)

15) Başlangıç pozisyonu: Bir el düz diğeri bacak üzerinde. Hastadan orta hattın karşısına doğru uzanması ve başlangıç pozisyonuna dönmesi istenir. (Hedef göz hizasında önkol mesafesinin yarısı seviyesine koyulur)

Hasta düşer veya hedefe ulaşamaz. (0) (0)

Hasta hedefe uzanır fakat performansta zorluklar gözlemlenir. (çok çaba sarfetmesi örneğin yavaş veya zorlukla yapması, başlangıç pozisyonuna dönerken elinden yardım alması) (1) (1)

Hasta hedefe uzanır ve başlangıç pozisyonuna dönüşte zorluk yaşamaz. (2) (2)

TOPLAM DİNAMİK UZANMA: /10

TOPLAM GKÖS PUANI: /58

Pediatric Veri Toplama Aracı (PVTA)

Pediatric

Outcomes Questionnaire

Tarih: __/__/__

Bazı problemler, yemek yemek, banyo yapmak, ödev yapmak, ve arkadaşlarla oynamak gibi pekçok aktiviteyi yapmayı zorlaştırabilir. Sizin çocuğunuzun durumunu öğrenmek istiyoruz. (Her bir soru için bir cevabı yuvarlak içine alınız).

Geçen hafta içinde çocuğunuzun aşağıdaki aktiviteleri yapması ne kadar zor veya kolaydı?

	Kolay	Biraz zor	Çok zor	Yapamaz	Bu aktivite için yaşı çok küçük
1. Ağır kitapları kaldırmak?	1	2	3	4	5
2. 2 litrelik bidonu boşaltmak?	1	2	3	4	5
3. Daha önce açılmış bulunan kavanozun kapağını açmak?	1	2	3	4	5
4. Çatal ve kaşık kullanmak?	1	2	3	4	5
5. Saçlarını taramak?	1	2	3	4	5
6. Düğmelerini iliklemek/düğmelemek?	1	2	3	4	5
7. Kabanını giymek?	1	2	3	4	5
8. Kurşun kalem kullanarak yazı yazmak?	1	2	3	4	5

9. **Son 12 ay** içerisinde, ortalama olarak, çocuğunuz sağlık nedenleriyle kaç gün okula (anaokulu, kreş veya kamp vb yerlere) gidemedi?

1. Nadiren 2. Ayda bir 3. Ayda 2-3 kere 4. Haftada bir 5. Haftada 1 seferden fazla
6. Okul vb yerlere gitmiyor

Geçen hafta boyunca, çocuğunuz aşağıdaki durumlardan dolayı ne kadar mutlu oldu? (Her bir soru için bir cevabı yuvarlak içine alınız)

	Çok Mutlu	Biraz mutlu	Emin değilim	Biraz mutsuz	Çok mutsuz	Yaşı çok küçük
10. Dış görünüşünden?	1	2	3	4	5	6
11. Vücudundan?	1	2	3	4	5	6
12. Giyebildiği giysiler ve ayakkabılardan?	1	2	3	4	5	6
13. Arkadaşlarının yaptığı şeyleri yapabilme becerisinden?	1	2	3	4	5	6
14. Genel sağlık durumundan?	1	2	3	4	5	6

Geçen hafta boyunca, çocuğunuz ne kadar süreyle;

(her bir soru için sadece bir cevabı yuvarlak içinde alınız)

	Çoğunlukla	Bazen	Nadiren	Hiç
15. Hasta ve yorgun hissetti?	1	2	3	4
16. Enerji dolu ve hareketliydi?	1	2	3	4
17. Rahatsızlık ve ağır aktivitelerini etkiledi?	1	2	3	4

Geçen hafta boyunca, çocuğunuzun aşağıdaki aktiviteleri yapması ne kadar zor veya kolaydı?

(her bir soru için sadece bir cevabı yuvarlak içinde alınız)

	Kolay	Biraz zor	Çok zor	Yapamayacak kadar zor	Bu aktivite için yaşı çok küçük
18. Kısa mesafeleri koşmak?	1	2	3	4	5
19. Bisiklete (2 veya 3 tekerlekli) binmek?	1	2	3	4	5
20. Merdivenden çıkmak (3 basamak)?	1	2	3	4	5
21. Merdivenden çıkmak (1 basamak)?	1	2	3	4	5
22. 1.5 km'den fazla yürümek?	1	2	3	4	5
23. Üç sokak ilerisine yürümek?	1	2	3	4	5
24. Bir sokak ilerisine yürümek?	1	2	3	4	5
25. Otobüse binmek veya inmek?	1	2	3	4	5

26. Çocuğunuz yokuş çıkarken yada yürürken hangi sıklıkta başka birisinin yardımına ihtiyaç duymaktadır?

(Sadece 1 cevap işaretleyiniz)

1. Hiç 2. Bazen 3. Yarı yarıya 4. Sık sık 5. Her zaman

27. Çocuğunuz yürümek yada yokuş çıkmak için yardımcı cihazlara (brace, koltuk değneği, veya tekerlekli sandalye) hangi sıklıkta ihtiyaç duymaktadır? (Sadece bir cevabı işaretleyiniz)

1. Hiç 2. Bazen 3. Yarı yarıya 4. Sık sık 5. Her zaman

Geçen hafta boyunca, çocuğunuzun aşağıdaki aktiviteleri yapması ne kadar zor veya kolaydı?

(her bir soru için sadece bir cevabı yuvarlak içinde alınız)

	Kolay	Biraz zor	Çok zor	Hiç yapamıyor	Bu aktivite için yaşı çok küçük
28. Lavaboda elini yüzünü yıkarken ayakta durmak?	1	2	3	4	5
29. Tutunmadan sandalyede oturmak?	1	2	3	4	5
30. Sandalye yada klozete oturup kalkmak?	1	2	3	4	5
31. Yatağa girip çıkmak?	1	2	3	4	5
32. Kapı kolunu çevirmek?	1	2	3	4	5
33. Ayaktayken eğilip yerden bir cismi almak?	1	2	3	4	5

34. Çocuğunuz oturmak ve kalkmak için hangi sıklıkta başka birisinin yardımına ihtiyaç duymaktadır?

(Lütfen sadece bir cevabı işaretleyiniz)

1. Hiç 2. Bazen 3. Yarı yarıya 4. Sık sık 5. Her zaman

35. Çocuğunuz oturmak ve ayakta durmak için yardımcı cihazlara (brace, koltuk değneği, tekerlekli sandalye gibi) hangi sıklıkta ihtiyaç duymaktadır? (Lütfen sadece bir cevabı işaretleyiniz.)

1. Hiç 2. Bazen 3. Yarı yarıya 4. Sık sık 5. Her zaman

36. Çocuğunuz, diğer yaşlılarıyla birlikte **eğlenceli açık hava aktivitelerine** katılabilmekte midir? (Örnek: bisiklet sürmek (2 yada 3 tekerlekli), paten kaymak, yürüyüş yapmak, engeli arazide uzun yürüyüş)(Lütfen sadece bir cevap işaretleyiniz).

1.Evet, kolaylıkla 2.Evet, ama biraz zorlanarak 3.Evet, ama çok zorlanarak 4.Hayır

Eğer 36. Soruya cevabınız "hayır" ise, çocuğunuzun bu aktivitelere katılması, aşağıdaki nedenlerin hangilerinden dolayı kısıtlandı? (Cevabınızın evet olduğu bütün cevapları daire içinde alınız.)

	Evet
37. Ağrı?	1
38. Genel sağlık durumu?	1
39. Doktor veya ebeveyn uyarıları?	1
40. Diğer çocukların çocuğunuzdan hoşlanmayacağı korkusu?	1
41. Eğlenceli açık hava aktivitelerinden hoşlanmaması?	1
42. Yaşı çok küçük?	1
43. Bu aktiviteler için uygun mevsim değil?	1

44. Çocuğunuz, diğer yaşlılarıyla birlikte **yakalama oyunları veya sporlarına** katılabilmekte midir? (Örnek: sobe, yakar top, basketbol, futbol, amerikan futbolu, yakalamaca, ip atlama, amatör amerikan futbolu, sek sek) (Lütfen sadece bir cevabı işaretleyiniz).

1.Evet, kolaylıkla 2.Evet, ama biraz zorlanarak 3.Evet, ama çok zorlanarak 4.Hayır

Eğer 44. Soruya cevabınız "hayır" ise, çocuğunuzun bu aktivitelere katılması, aşağıdaki nedenlerin hangilerinden dolayı kısıtlandı? (Cevabınızın evet olduğu bütün cevapları daire içinde alınız.)

	Evet
45. Ağrı?	1
46. Genel sağlık durumu?	1
47. Doktor veya ebeveyn uyarıları?	1
48. Diğer çocukların çocuğunuzdan hoşlanmayacağı korkusu?	1
49. Yakalama oyunlarından veya sporlarından hoşlanmaması?	1
50. Yaşı çok küçük?	1
51. Bu aktiviteler için uygun mevsim değil?	1

52. Çocuğunuz, diğer yaşlılarıyla birlikte **rekabet gerektiren sporlar** yapabilir mi? (Örnek: hokey, basketbol, futbol, amerikan futbolu, beyzbol, yüzme, koşma (pist yada toprak zemin), jimnastik, veya dans) (Sadece bir tane cevabı işaretleyiniz)

1.Evet, kolaylıkla 2.Evet, ama biraz zorlanarak 3.Evet, ama çok zorlanarak 4.Hayır

Eğer 52. Soruya cevabınız "hayır" ise, çocuğunuzun bu aktivitelere katılması, aşağıdaki nedenlerin hangilerinden dolayı kısıtlandı? (Cevabınızın evet olduğu bütün cevapları daire içinde alınız.)

	Evet
53. Ağrı?	1
54. Genel sağlık durumu?	1
55. Doktor veya ebeveyn uyarıları?	1
56. Diğer çocukların çocuğunuzdan hoşlanmayacağı korkusu?	1
57. Rekabet gerektiren sporlardan hoşlanmaması?	1
58. Yaşı çok küçük?	1
59. Bu aktiviteler için uygun mevsim değil?	1

60. Geçen hafta içerisinde çocuğunuz hangi sıklıkta arkadaşlarıyla bir araya geldi ve aktiviteler yaptı?
(Sadece bir şıkkı işaretleyiniz)

- 1.Sık sık 2.Bazen 3.Hiç veya nadiren

Eğer 60. Soruya cevabınız "bazen" veya "hiç veya nadiren" ise, çocuğunuzun bu aktivitelere katılması, aşağıdaki nedenlerin hangilerinden dolayı kısıtlandı? (Cevabınızın evet olduğu bütün cevapları daire içine alınız.)

	Evet
61. Ağrı?	1
62. Genel sağlık durumu?	1
63. Doktor veya ebeveyn uyarıları?	1
64. Diğer çocukların çocuğunuzdan hoşlanmayacağı korkusu?	1
65.Etrafında arkadaşları yok?	1

66. Geçen hafta içinde çocuğunuz hangi sıklıkta beden eğitime/tenefüslere katıldı? (Sadece bir şıkkı işaretleyiniz)

- 1.Sık sık 2.Bazen 3.Hiç yada nadiren 4.Beden eğitimi veya tenefüs yok

Eğer 66. Soruya cevabınız "bazen" veya "hiç veya nadiren" ise, çocuğunuzun bu aktivitelere katılması, aşağıdaki nedenlerin hangilerinden dolayı kısıtlandı? (Cevabınızın evet olduğu bütün cevapları daire içine alınız.)

	Evet
67. Ağrı?	1
68. Genel sağlık durumu?	1
69. Doktor veya ebeveyn uyarıları?	1
70. Diğer çocukların çocuğunuzdan hoşlanmayacağı korkusu?	1
71. Beden eğitimi yada tenefüsten hoşlanmaması?	1
72. Okullar tatil?	1
73. Okula gitmiyor?	1

74. Çocuğunuzun yaşlılarıyla arkadaşlık kurması zor mu, kolay mı? (Sadece bir şıkkı işaretleyiniz)

- 1.Genellikle kolay 2.Bazen kolay 3.Bazen zor 4.Genellikle zor

75. Geçen hafta çocuğunuzun ağrısı ne kadardı? (Sadece bir şıkkı işaretleyiniz)

- 1.Hiç 2.Çok hafif 3.Hafif 4.Orta 5.Şiddetli 6.Çok şiddetli

76. Geçen hafta boyunca, ağrı, çocuğunuzun normal aktivitelerini (ev, ev dışı, ve okul dahil) ne kadar etkiledi?

(Sadece bir şıkkı işaretleyiniz)

- 1.Hiç 2.Biraz 3.Kısmen 4.Oldukça 5.Çok fazla

Çocuğunuzun tedavisinden beklentileriniz nelerdir?

Çocuğumun tedavisinin sonucunda, aşağıdakileri bekliyorum: (Her bir soru için bir şık işaretleyiniz)

	Kesinlikle evet	Belki evet	Emin değilim	Belki hayır	Kesinlikle hayır
77. Ağrılardan kurtulması.	1	2	3	4	5
78. Daha iyi görünmesi.	1	2	3	4	5
79. Kendisini daha iyi hissetmesi.	1	2	3	4	5
80. Daha rahat uyuması.	1	2	3	4	5
81. Evde aktiviteler yapabilmesi.	1	2	3	4	5
82. Okulda daha çok şey yapabilmesi.	1	2	3	4	5
83. Daha çok eğlenceli aktiviteler yapabilmesi veya oyun oynayabilmesi (bisiklete binmek, yürümek, arkadaşlarıyla birşeyler yapabilmesi)	1	2	3	4	5
84. Daha çok spor yapabilmesi.	1	2	3	4	5
85. Büyüdüğü zaman ağrısız ve daha az engelli olması.	1	2	3	4	5

86. Eğer çocuğunuz yaşamı boyunca **şu anda olduğu gibi** bu kemik/kas problemi ile yaşamak zorunda kalsa, nasıl hissederdiniz? (Her bir soru için bir şık işaretleyiniz.)

1.Çok hoşnut 2.Biraz hoşnut 3.Nötr 4.Biraz hoşnutsuz 5.Çok hoşnutsuz



Adolescent (self reported)
Outcomes Questionnaire

Tarih: __/__/__

Bazı problemler, yemek yemek, banyo yapmak, ödev yapmak, ve arkadaşlarla oynamak gibi pekçok aktiviteyi yapmayı zorlaştırabilir. Sizin durumunuzu öğrenmek istiyoruz. (Her bir soru için bir cevabı yuvarlak içine alınız).

Gecen hafta içinde aşağıdaki aktiviteleri yapmanız ne kadar zor veya kolaydı?

	Kolay	Biraz zor	Çok zor	Yapamam
1. Ağır kitapları kaldırmak?	1	2	3	4
2. 2 litrelik bidonunu boşaltmak?	1	2	3	4
3. Daha önce açılmış bulunan kavanozun kapağını açmak?	1	2	3	4
4. Çatal ve kaşık kullanmak?	1	2	3	4
5. Saçlarınızı taramak?	1	2	3	4
6. Düğmelerinizi iliklemek/düğmelemek?	1	2	3	4
7. Kabanınızı giymek?	1	2	3	4
8. Kurşun kalem kullanarak yazı yazmak?	1	2	3	4

9. **Son 12 ay** içerisinde, ortalama olarak, sağlık nedenleriyle kaç gün okula (veya kamp vb yerlere) gidemediniz?

1. Nadiren 2. Ayda bir 3. Ayda 2-3 kere 4. Haftada bir 5. Haftada 1 seferden fazla
 6. Okul vb yerlere gitmiyorum

Gecen hafta boyunca, aşağıdaki durumlardan dolayı ne kadar mutluydunuz? (Her bir soru için bir cevabı yuvarlak içine alınız)

	Çok Mutlu	Biraz mutlu	Emin değilim	Biraz mutsuz	Çok mutsuz
10. Dış görünüşünüzden?	1	2	3	4	5
11. Vücudunuzdan?	1	2	3	4	5
12. Giyebildiğiniz giysiler ve ayakkabılardan?	1	2	3	4	5
13. Arkadaşlarınızın yaptığı şeyleri yapabilme becerinizden?	1	2	3	4	5
14. Genel sağlık durumunuzdan?	1	2	3	4	5

Gecen hafta boyunca, ne kadar süreyle;

(her bir soru için sadece bir cevabı yuvarlak içinde alınız)

	Çoğunlukla	Bazen	Nadiren	Hiç
15. Hasta ve yorgun hissettiniz?	1	2	3	4
16. Enerji dolu ve hareketliydimiz?	1	2	3	4
17. Rahatsızlık ve ağrı aktivitelerinizi etkiledi?	1	2	3	4

Gecen hafta boyunca, aşağıdaki aktiviteleri yapmanız ne kadar zor veya kolaydı?

(her bir soru için sadece bir cevabı yuvarlak içinde alınız)

	Kolay	Biraz zor	Çok zor	Yapamayacak kadar zor
18. Kısa mesafeleri koşmak?	1	2	3	4
19. Bisiklete (2 veya 3 tekerlekli) binmek?	1	2	3	4
20. Merdivenden çıkmak (3 basamak)?	1	2	3	4
21. Merdivenden çıkmak (1 basamak)?	1	2	3	4
22. 1.5 km'den fazla yürümek?	1	2	3	4
23. Üç sokak ilerisine yürümek?	1	2	3	4
24. Bir sokak ilerisine yürümek?	1	2	3	4
25. Otobüse binmek veya inmek?	1	2	3	4

26. Yokuş çıkarken yada yürürken hangi sıklıkta başka birisinin yardımına ihtiyaç duymaktasınız?

(Sadece 1 cevap işaretleyiniz)

1. Hiç 2. Bazen 3. Yarı yarıya 4. Sık sık 5. Her zaman

27. Yürümek yada yokuş çıkmak için yardımcı cihazlara (brace, koltuk değneği, veya tekerlekli sandalye) hangi sıklıkta ihtiyaç duymaktasınız? (Sadece bir cevabı işaretleyiniz)

1. Hiç 2. Bazen 3. Yarı yarıya 4. Sık sık 5. Her zaman

Gecen hafta boyunca, aşağıdaki aktiviteleri yapmanız ne kadar zor veya kolaydı?

(her bir soru için sadece bir cevabı yuvarlak içinde alınız)

	Kolay	Biraz zor	Çok zor	Hiç yapamıyorum
28. Lavaboda elinizi yüzünüzü yıkarken ayakta durmak?	1	2	3	4
29. Tutunmadan sandalyede oturmak?	1	2	3	4
30. Sandalye yada klozete oturup kalkmak?	1	2	3	4
31. Yatağa girip çıkmak?	1	2	3	4
32. Kapı kolunu çevirmek?	1	2	3	4
33. Ayaktayken eğilip yerden bir cismi almak?	1	2	3	4

34. Oturmak ve kalkmak için hangi sıklıkta başka birisinin yardımına ihtiyaç duymaktasınız?

(Lütfen sadece bir cevabı işaretleyiniz)

1. Hiç 2. Bazen 3. Yarı yarıya 4. Sık sık 5. Her zaman

35. Oturmak ve ayakta durmak için yardımcı cihazlara (brace, kolduk değneği, tekerlekli sandalye gibi) hangi sıklıkta ihtiyaç duymaktasınız? (Lütfen sadece bir cevabı işaretleyiniz.)

1. Hiç 2. Bazen 3. Yarı yarıya 4. Sık sık 5. Her zaman

36. Yaşıtlarınızla birlikte eğlenceli açık hava aktivitelerine katılabilmekte misiniz? (Örnek: bisiklet sürmek, paten kaymak, yürüyüş yapmak, engibeli arazide uzun yürüyüş)(Lütfen sadece bir cevap işaretleyiniz).

- 1.Evet, kolaylıkla 2.Evet, ama biraz zorlanarak 3.Evet, ama çok zorlanarak 4.Hayır

Eğer 36. Soruya cevabınız “hayır” ise, bu aktivitelere katılmanız, aşağıdaki nedenlerin hangilerinden dolayı kısıtlandı? (Cevabınızın evet olduğu bütün cevapları daire içinde alınız.)

	Evet
37. Ağrı?	1
38. Genel sağlık durumu?	1
39. Doktor veya ebeveyn uyarıları?	1
40. Diğer çocukların sizden hoşlanmayacağı korkusu?	1
41. Eğlenceli açık hava aktivitelerinden hoşlanmamanız?	1
42. Bu aktiviteler için uygun mevsim değil?	1

43. Yaşıtlarınızla birlikte yakalama oyunları veya sporlarına katılabilmekte misiniz? (Örnek: sobe, yakar top, basketbol, yumuşak toplu beyzbol, futbol, amerikan futbolu, yakalamaca, ip atlama, amatör amerikan futbolu, sek sek) (Lütfen sadece bir cevabı işaretleyiniz).

- 1.Evet, kolaylıkla 2.Evet, ama biraz zorlanarak 3.Evet, ama çok zorlanarak 4.Hayır

Eğer 43. Soruya cevabınız “hayır” ise, bu aktivitelere katılmanız, aşağıdaki nedenlerin hangilerinden dolayı kısıtlandı? (Cevabınızın evet olduğu bütün cevapları daire içinde alınız.)

	Evet
44. Ağrı?	1
45. Genel sağlık durumu?	1
46. Doktor veya ebeveyn uyarıları?	1
47. Diğer çocukların sizden hoşlanmayacağı korkusu?	1
48. Yakalama oyunlarından veya sporlarından hoşlanmamanız?	1
49. Bu aktiviteler için uygun mevsim değil?	1

50. Yaşıtlarınızla birlikte rekabet gerektiren sporlar yapabilir misiniz? (Örnek: hokey, basketbol, futbol, amerikan futbolu, beyzbol, yüzme, koşma (pist yada toprak zemin), jimnastik, veya dans) (Sadece bir tane cevabı işaretleyiniz)

- 1.Evet, kolaylıkla 2.Evet, ama biraz zorlanarak 3.Evet, ama çok zorlanarak 4.Hayır

Eğer 50. Soruya cevabınız “hayır” ise, bu aktivitelere katılmanız, aşağıdaki nedenlerin hangilerinden dolayı kısıtlandı? (Cevabınızın evet olduğu bütün cevapları daire içine alınız.)

	Evet
51. Ağrı?	1
52. Genel sağlık durumu?	1
53. Doktor veya ebeveyn uyarıları?	1
54. Diğer çocukların sizden hoşlanmayacağı korkusu?	1
55. Rekabet gerektiren sporlardan hoşlanmamanız?	1
56. Bu aktiviteler için uygun mevsim değil?	1

57. Geçen hafta içerisinde hangi sıklıkta arkadaşlarınızla bir araya geldiniz ve aktiviteler yaptınız?
(Sadece bir şıkkı işaretleyiniz)

- 1.Sık sık 2.Bazen 3.Hiç veya nadiren

Eğer 57. Soruya cevabınız “bazen” veya “hiç veya nadiren” ise, bu aktivitelere katılmanız, aşağıdaki nedenlerin hangilerinden dolayı kısıtlandı? (Cevabınızın evet olduğu bütün cevapları daire içine alınız.)

	Evet
58. Ağrı?	1
59. Genel sağlık durumu?	1
60. Doktor veya ebeveyn uyarıları?	1
61. Diğer çocukların sizden hoşlanmayacağı korkusu?	1
62.Etrafınızda arkadaşlarınız yok?	1

63. Geçen hafta içinde hangi sıklıkta beden eğitime/tenefüslere katıldınız? (Sadece bir şıkkı işaretleyiniz)

- 1.Sık sık 2.Bazen 3.Hiç yada nadiren 4.Beden eğitimi veya tenefüs yok

Eğer 63. Soruya cevabınız “bazen” veya “hiç veya nadiren” ise, bu aktivitelere katılmanız, aşağıdaki nedenlerin hangilerinden dolayı kısıtlandı? (Cevabınızın evet olduğu bütün cevapları daire içine alınız.)

	Evet
64. Ağrı?	1
65. Genel sağlık durumu?	1
66. Doktor veya ebeveyn uyarıları?	1
67. Diğer çocukların sizden hoşlanmayacağı korkusu?	1
68. Beden eğitimi yada tenefüsten hoşlanmamanız?	1
69. Okullar tatil?	1
70. Okula gitmiyorsunuz?	1

71. Yaştlarınızla arkadaşlık kurmanız zor mu, kolay mı? (Sadece bir şıkkı işaretleyiniz)

- 1.Genellikle kolay 2.Bazen kolay 3.Bazen zor 4.Genellikle zor

72. Geçen hafta boyunca, ağrınız ne kadardı? (Sadece bir şıkkı işaretleyiniz)

- 1.Hiç 2.Çok hafif 3.Hafif 4.Orta 5.Şiddetli 6.Çok şiddetli

73. Geçen hafta boyunca, ağrı, normal aktivitelerinizi (ev, ev dışı, ve okul dahil) ne kadar etkiledi?
(Sadece bir şıkkı işaretleyiniz)

- 1.Hiç 2.Biraz 3.Kısmen 4.Oldukça 5.Çok fazla

Tedavinizden beklentileriniz nelerdir?

Tedavimin sonucunda, aşağıdakileri bekliyorum: (Her bir soru için bir şık işaretleyiniz)

	Kesinlikle evet	Belki evet	Emin değilim	Belki hayır	Kesinlikle hayır
74. Ağrılardan kurtulmam.	1	2	3	4	5
75. Daha iyi görünmem.	1	2	3	4	5
76. Kendimi daha iyi hissetmem.	1	2	3	4	5
77. Daha rahat uyumam.	1	2	3	4	5
78. Evde aktiviteler yapabilmem.	1	2	3	4	5
79. Okulda daha çok şey yapabilmem.	1	2	3	4	5
80. Daha çok eğlenceli aktiviteler yapabilmem veya oyun oynayabilmem (bisiklete binmek, yürümek, arkadaşlarımla birşeyler yapabilmem)	1	2	3	4	5
81. Daha çok spor yapabilmem.	1	2	3	4	5
82. Büyüdüğüm zaman ağrısız ve daha az engelli olmam.	1	2	3	4	5

83. Eğer yaşamınız boyunca su anda olduğu gibi bu kemik/kas problemi ile yaşamak zorunda kalsanız, nasıl hissederdiniz?

(Her bir soru için bir şık işaretleyiniz.)

1.Çok hoşnut 2.Biraz hoşnut 3.Nötr 4.Biraz hoşnutsuz 5.Çok hoşnutsuz



The Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL)

Hasta no:	
Tarih:	

PedsQLTM

Nöromüsküler Modül

Sürüm 3.0

KÜÇÜK ÇOCUK RAPORU (5 - 7 yaş)

Görüşmeci için talimat:

Sana bazı çocuklar için sorun olabilecek bazı şeylerle ilgili bir kaç soru soracağım. Bunlardan herhangi birinin senin için ne ölçüde sorun oluşturduğunu öğrenmek istiyorum.

Çocuğa kalıbı gösterin ve okudukça parmağınızla cevapları işaret edin

Senin için hiç bir zaman sorun olmuyorsa gülen yüzü göster

Senin için bazen sorun oluyorsa ortadaki yüzü göster

Senin için çok sorun oluyorsa somurtkan yüzü göster

Şimdi sana soruları okuyacağım. Her birinin senin için ne kadar sorun olduğunu göstermek için resimleri işaret et. Önce bir deneme yapalım bakalım.

	Hiç bir zaman	Bazen	Hemen her zaman
Senin için parmak şıklatmak zor mudur?			

Çocuğun soruyu doğru cevaplayıp cevaplamadığını belirlemek için çocuktan parmaklarını şıklatmasını göstermesini isteyin. Çocuk yaptığından farklı bir cevap gösterirse soruyu tekrar edin.

PedsQL 3.0 (5-7) Neuromuscular

Bütün hakları saklıdır.

Copyright © 1998 JW Varni, Ph.D.
İzinsiz çoğaltılamaz

PedsQL - Turkey/Turkish - Version of 17 May 10 - Mapi Research Institute.
ID5999 / PedsQL3.0-Neuromuscular_YQ_AUQ_D_3ur-TR.doc

PedsQL 2

Son bir kaç hafta boyunca nasıl olduğunuzu bir düşün bakalım. Şimdi lütfen her bir cümleyi dikkatle dinle ve bunun senin için ne kadar sorun olduğunu bana söyle.

Soruyu okuduktan sonra cevap kalıbını parmağınızla gösterin. Eğer çocuk çekiniyorsa veya nasıl cevap vereceğini bilmiyor gibi duruyorsa bir taraftan parmağınızla resimleri gösterirken aynı zamanda cevap şıklarını da çocuğa okuyun.

NÖROMÜSKÜLER HASTALIĞIM HAKKINDA (... ile ilgili sorunlar)	Hiç bir zaman	Bazen	Hemen her zaman
1. Nefes almakta zorlanırım	0	2	4
2. Kolayca hastalanırım	0	2	4
3. Yaralarım ve/veya cildimde kızarıklıklar olur	0	2	4
4. Bacaklarım ağrır	0	2	4
5. Kendimi yorgun hissederim	0	2	4
6. Sırtım tutulur	0	2	4
7. Yorgun uyanırım	0	2	4
8. Ellerim zayıftır	0	2	4
9. Tuvaleti kullanırken zorlanırım	0	2	4
10. İstedğim zaman kilo almakta veya vermekte zorlanırım	0	2	4
11. Ellerimi kullanmakta zorlanırım	0	2	4
12. Yiyecekleri yutarken zorlanırım	0	2	4
13. Banyo yapmak veya duş almak uzun zamanımı alır	0	2	4
14. Kazayla yaralanırım	0	2	4
15. Yemek yemek uzun zamanımı alır	0	2	4
16. Geceleri yatağımda dönerken zorlanırım	0	2	4
17. Tekerlekli sandalye veya oksijen maskesi veya yürüteç gibi ekipmanıyla bir yere giderken zorlanırım	0	2	4

Hasta no: _____
Tarih: _____

PedsQLTM

Nöromüsküler Modül

Sürüm 3.0

KÜÇÜK ÇOCUKLAR İÇİN ANNE-BABA RAPORU (5 - 7 yaş)

TALİMAT

Nöromüsküler düzensizliği olan çocukların bazen problemleri olabilir. Lütfen, bunların her birinin geçen **BİR ay içinde** çocuğunuz için ne ölçüde sorun olduğunu,

Hemen hiç bir zaman sorun olmuyorsa 0'ı,
Hemen hemen hiç sorun olmuyorsa 1'i,
Bazen sorun oluyorsa 2'yi,
Sıklıkla sorun oluyorsa 3'ü,
Hemen her zaman sorun oluyorsa 4'ü

daire içine alarak belirtir misin?
Yanıtların doğrusu veya yanlışı yoktur.
Eğer sorulardan birini anlamazsan lütfen yardım iste.

PedsQL 2

Geçtiğimiz **BİR** ay içinde, bu, çocuğunuz için ne kadar sorun oldu?

ÇOCUĞUMUN NÖROMÜSKÜLER HASTALIĞI HAKKINDA (... ile ilgili sorunlar)	Hiç bir zaman	Hemen hemen hiç	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Çocuğum nefes almakta zorlanır	0	1	2	3	4
2. Çocuğum kolayca hastalanır	0	1	2	3	4
3. Çocuğumun yaraları ve/veya cilt kızamıkları olur	0	1	2	3	4
4. Çocuğumun bacakları ağrır	0	1	2	3	4
5. Çocuğum kendisini yorgun hisseder	0	1	2	3	4
6. Çocuğumun sırtı tutulur	0	1	2	3	4
7. Çocuğum yorgun uyanır	0	1	2	3	4
8. Çocuğumun elleri zayıftır	0	1	2	3	4
9. Çocuğum tualeti kullanırken zorlanır	0	1	2	3	4
10. Çocuğum istediği zaman kilo almakta veya vermekte zorlanır	0	1	2	3	4
11. Çocuğum ellerini kullanırken zorlanır	0	1	2	3	4
12. Çocuğum yiyecekleri yutarken zorlanır	0	1	2	3	4
13. Banyo yapmak veya duş almak çocuğumun uzun zamanını alır	0	1	2	3	4
14. Çocuğum kazayla kendisini yaralar	0	1	2	3	4
15. Çocuğumun yemek yemesi uzun zamanını alır	0	1	2	3	4
16. Çocuğum gece yatağında dönmekte zorlanır	0	1	2	3	4
17. Çocuğum tekerlekli sandalye veya oksijen maskesi veya yürüteç gibi ekipmanıyla bir yere giderken zorlanır	0	1	2	3	4

İLETİSİM (... ile ilgili sorunlar)	Hiç bir zaman	Hemen hemen hiç	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Çocuğum doktorlar ve hemşirelere nasıl hissettiğini anlatırken zorlanır	0	1	2	3	4
2. Çocuğum doktorlar ve hemşirelere soru sorarken zorlanır	0	1	2	3	4
3. Çocuğum başkalarına hastalığını anlatırken zorlanır	0	1	2	3	4

AİLEMİZİN KAYNAKLARI HAKKINDA (... ile ilgili sorunlar)	Hiç bir zaman	Hemen hemen hiç	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Ailemiz tatil gibi faaliyetleri planlarken zorlanır	0	1	2	3	4
2. Ailemiz yeterince dinlenmekte zorlanır	0	1	2	3	4
3. Sanırım para ailemiz için bir problemdir	0	1	2	3	4
4. Sanırım ailemizin pek çok problemi vardır	0	1	2	3	4
5. Çocuğumun ihtiyacı olan tekerlekli sandalye veya oksijen maskesi veya yürüteç gibi ekipmanı yoktur	0	1	2	3	4

PedsQL 3.0 Parent (5-7) Neuromuscular Bütün hakları saklıdır.

Copyright © 1998 JW Varni, Ph.D.
İzinsiz çoğaltılamazPedsQL 3.0 Parent - Turkey/Turkish - Version of 17 May 10 - Mapi Research Institute.
ID5595 / PedsQL3.0-Neuromuscular_PYG_AU3.0_tur-TR.doc

Hasta no:	_____
Tarih:	_____

PedsQLTM

Nöromusküler Modül

Sürüm 3.0

ÇOCUK RAPORU (8 - 12 yaş)

TALİMAT

Nöromusküler düzensizliği olan çocukların bazen özel problemleri olabilir. Lütfen, bunların her birinin **geçen BİR ay içinde** sizin için **ne ölçüde sorun** olduğunu,

Hiç bir zaman sorun olmuyorsa 0'ı,
Hemen hemen hiç sorun olmuyorsa 1'i,
Bazen sorun oluyorsa 2'yi,
Sıklıkla sorun oluyorsa 3'ü,
Hemen her zaman sorun oluyorsa 4'ü

daire içine alarak belirtir misin?
 Yanıtların doğrusu veya yanlışı yoktur.
 Eğer sorulardan birini anlamazsan lütfen yardım iste.

PedsQL 2

Geçtiğimiz **BİR** ay içinde, bu, senin için ne kadar sorun oldu?

NÖROMÜSKÜLER HASTALIĞIM HAKKINDA (... ile ilgili sorunlar)	Hiç bir zaman	Hemen hemen hiç	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Nefes almakta zorlanırım	0	1	2	3	4
2. Kolaylıkla hastalanırım	0	1	2	3	4
3. Yaralarım ve/veya cildimde kızarıklıklar olur	0	1	2	3	4
4. Bacaklarım ağrır	0	1	2	3	4
5. Kendimi yorgun hissedirim	0	1	2	3	4
6. Sırtım tutulur	0	1	2	3	4
7. Yorgun uyanırım	0	1	2	3	4
8. Ellerim zayıftır	0	1	2	3	4
9. Tuvaleti kullanırken zorlanırım	0	1	2	3	4
10. İstedğim zaman kilo almakta veya vermekte zorlanırım	0	1	2	3	4
11. Ellerimi kullanmakta zorlanırım	0	1	2	3	4
12. Yiyecekleri yutarken zorlanırım	0	1	2	3	4
13. Banyo yapmak veya duş almak uzun zamanımı alır	0	1	2	3	4
14. Kazayla yaralanırım	0	1	2	3	4
15. Yemek yemek uzun zamanımı alır	0	1	2	3	4
16. Geceleri yatağımda dönerken zorlanırım	0	1	2	3	4
17. Tekerlekli sandalye veya oksijen maskesi veya yürüteç gibi ekipmanıyla bir yere giderken zorlanırım	0	1	2	3	4

İLETİŞİM (... ile ilgili sorunlar)	Hiç bir zaman	Hemen hemen hiç	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Doktorlar ve hemşirelere nasıl hissettiğimi anlatırken zorlanırım	0	1	2	3	4
2. Doktorlar ve hemşirelere soru sorarken zorlanırım	0	1	2	3	4
3. Başkalarına hastalığımı anlatırken zorlanırım	0	1	2	3	4

AİLEMİZİN KAYNAKLARI HAKKINDA (... ile ilgili sorunlar)	Hiç bir zaman	Hemen hemen hiç	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Ailem tatil gibi faaliyetleri planlarken zorlanır	0	1	2	3	4
2. Ailem yeterince dinlenme imkanı bulmakta zorlanır	0	1	2	3	4
3. Sanırım para ailemiz için bir problemdir	0	1	2	3	4
4. Sanırım ailemin pek çok problemi vardır	0	1	2	3	4
5. İhtiyacım olan tekerlekli sandalye veya oksijen maskesi veya yürüteç gibi ekipmanım yoktur	0	1	2	3	4

PedsQL 3.0 (8-12) Neuromuscular

Bütün hakları saklıdır.

Copyright © 1998 JW Varni, Ph.D.
İzinsiz çoğaltılamazPedsQL - Turkey/Turkish - Version of 17 May 10 - Mapl Research Institute.
ID6999 / PedsQL.3.0-Neuromuscular_C_AJ3.0_tr-TR.doc

Hasta no:	_____
Tarih:	_____

PedsQLTM

Nöromusküler Modül

Sürüm 3.0

ÇOCUKLAR için ANNE-BABA RAPORU (8 - 12 yaş)

TALİMAT

Nöromusküler düzensizliği olan çocukların bazen problemleri olabilir. Lütfen, bunların her birinin geçen **BİR ay içinde** çocuğunuz için ne ölçüde sorun olduğunu,

Hemen hiç bir zaman sorun olmuyorsa 0'ı,
Hemen hemen hiç sorun olmuyorsa 1'i,
Bazen sorun oluyorsa 2'yi,
Sıklıkla sorun oluyorsa 3'ü,
Hemen her zaman sorun oluyorsa 4'ü

daire içine alarak belirtir misin?
Yanıtların doğrusu veya yanışı yoktur.
Eğer sorulardan birini anlamazsan lütfen yardım iste.

PedsQL 2

Geçtiğimiz **BİR ay** içinde, bu, çocuğunuz için ne kadar sorun oldu?

ÇOCUĞUMUN NÖROMÜSKÜLER HASTALIĞI HAKKINDA (... ile ilgili sorunlar)	Hiç bir zaman	Hemen hemen hiç	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Çocuğum nefes almakta zorlanır	0	1	2	3	4
2. Çocuğum kolayca hastalanır	0	1	2	3	4
3. Çocuğumun yaraları ve/veya cilt kızarıklıkları olur	0	1	2	3	4
4. Çocuğumun bacakları ağrır	0	1	2	3	4
5. Çocuğum kendisini yorgun hisseder	0	1	2	3	4
6. Çocuğumun sırtı tutulur	0	1	2	3	4
7. Çocuğum yorgun uyanır	0	1	2	3	4
8. Çocuğumun elleri zayıftır	0	1	2	3	4
9. Çocuğum tuvaleti kullanırken zorlanır	0	1	2	3	4
10. Çocuğum istediği zaman kilo almakta veya vermekte zorlanır	0	1	2	3	4
11. Çocuğum ellerini kullanırken zorlanır	0	1	2	3	4
12. Çocuğum yiyecekleri yutarken zorlanır	0	1	2	3	4
13. Banyo yapmak veya duş almak çocuğumun uzun zamanını alır	0	1	2	3	4
14. Çocuğum kazayla kendisini yaralar	0	1	2	3	4
15. Çocuğumun yemek yemesi uzun zamanını alır	0	1	2	3	4
16. Çocuğum gece yatağında dönmekte zorlanır	0	1	2	3	4
17. Çocuğum tekerlekli sandalye veya oksijen maskesi veya yürüteç gibi ekipmanıyla bir yere giderken zorlanır	0	1	2	3	4

İLETİSİM (... ile ilgili sorunlar)	Hiç bir zaman	Hemen hemen hiç	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Çocuğum doktorlar ve hemşirelere nasıl hissettiğini anlatırken zorlanır	0	1	2	3	4
2. Çocuğum doktorlar ve hemşirelere soru sorarken zorlanır	0	1	2	3	4
3. Çocuğum başkalarına hastalığını anlatırken zorlanır	0	1	2	3	4

AİLEMİZİN KAYNAKLARI HAKKINDA (... ile ilgili sorunlar)	Hiç bir zaman	Hemen hemen hiç	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Ailemiz tatil gibi faaliyetleri planlarken zorlanır	0	1	2	3	4
2. Ailemiz yeterince dinlenmekte zorlanır	0	1	2	3	4
3. Sanırım para ailemiz için bir problemdir	0	1	2	3	4
4. Sanırım ailemizin pek çok problemi vardır	0	1	2	3	4
5. Çocuğumun ihtiyacı olan tekerlekli sandalye veya oksijen maskesi veya yürüteç gibi ekipmanı yoktur	0	1	2	3	4

PedsQL 3.0 Parent (6-12) Neuromuscular Bütün hakları saklıdır.

Copyright © 1998 JW Varni, Ph.D.
İzinsiz çoğaltılamazPedsQL 3.0 Parent - Turkey/Turkish - Version of 17 May 10 - Maple Research Institute.
ID3599 / PedsQL3.0-Neuromuscular_PIC_AU3.0_tur-TR.doc

EK 5. Tez İçin Orijinallik Raporu

DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİ'DE ALT EKSTREMİTE PROPRİYOSEPSİYONU VE MOTOR FONKSİYON ARASINDAKİ İLİŞKİNİN İNCELENMESİ

ORJİNALLİK RAPORU

% 11	% 11	% 3	%
BENZERLİK ENDEKSİ	İNTERNET KAYNAKLARI	YAYINLAR	ÖĞRENCİ ÖDEVLERİ

BİRİNCİL KAYNAKLAR

1	openaccess.hacettepe.edu.tr:8080 İnternet Kaynağı	%4
2	acikbilim.yok.gov.tr İnternet Kaynağı	%3
3	www.openaccess.hacettepe.edu.tr:8080 İnternet Kaynağı	%2
4	openaccess.hacettepe.edu.tr İnternet Kaynağı	%1
5	abis-files.erciyes.edu.tr İnternet Kaynağı	<%1
6	doczz.biz.tr İnternet Kaynağı	<%1
7	Göz, Evrim. "Yaşlı İnme Sayrılarında (Hastalarında) Düşme Sıklığı ile İşlevsel Yeti, Denge ve Yaşam Niteliği Arasındaki İlişkinin İncelenmesi", Dokuz Eylul Üniversitesi (Turkey), 2024 Yayın	<%1

EK 6. Dijital Makbuz



Dijital Makbuz

Bu makbuz ödevinizin Turnitin'e ulaştığını bildirmektedir. Gönderiminize dair bilgiler şöyledir:

Gönderinizin ilk sayfası aşağıda gönderilmektedir.

Gönderen: Kardelen Koç
 Ödev başlığı: Tezler
 Gönderi Başlığı: DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİ'DE ALT EKSTREMİTE PROPR...
 Dosya adı: Kardelen_KOC_YL_Tez.docx
 Dosya boyutu: 745.58K
 Sayfa sayısı: 69
 Kelime sayısı: 15,855
 Karakter sayısı: 116,032
 Gönderim Tarihi: 27-Kas-2024 11:34ÖS (UTC+0300)
 Gönderim Numarası: 2502971002



9. ÖZGEÇMİŞ

