

T.C
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

NÖROMUSKÜLER HASTALIKLARDA
ÜST EKSTREMİTE FONKSİYONLARINI DEĞERLENDİREN
YÖNTEMLERİN KARŞILAŞTIRILMASI

Muhammed KILINÇ

İş ve Uğraşı Tedavisi
YÜKSEK LİSANS TEZİ

ANKARA
2005

T.C
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

NÖROMUSKÜLER HASTALIKLARDA
ÜST EKSTREMİTE FONKSİYONLARINI DEĞERLENDİREN
YÖNTEMLERİN KARŞILAŞTIRILMASI

Muhammed KILINÇ

İş ve Uğraşı Tedavisi
YÜKSEK LİSANS TEZİ

TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Hülya KAYIHAN

ANKARA

2005

Sağlık Bilimleri Enstitüsü Müdürlüğüne;

Bu çalışma jürimiz tarafından İş ve Uğraşı Tedavisi programında Yüksek Lisans Tezi olarak kabul edilmiştir.

Tez Danışmanı: Prof. Dr. Hülya KAYIHAN
(Hacettepe Üniversitesi)

Üye: Prof. Dr. Gül ŞENER
(Hacettepe Üniversitesi)

Üye: Prof. Dr. Mine UYANIK
(Hacettepe Üniversitesi)

Üye: Prof. Dr. Ersin TAN
(Hacettepe Üniversitesi)

Üye: Doç. Dr. Sibel AKSU YILDIRIM
(Hacettepe Üniversitesi)

ONAY:

Bu tez, Hacettepe Üniversitesi Lisansüstü Eğitim - Öğretim ve Sınav Yönetmeliği'nin ilgili maddeleri uyarınca yukarıdaki jüri tarafından uygun görülmüş ve yönetim Kurulu'nun kararıyla kabul edilmiştir.

Prof. Dr. Hakan Sedat ORER
Enstitü Müdürü

TEŞEKKÜR

Yazar, bu çalışmanın gerçekleşmesinde katkılarından dolayı, aşağıda adı geçen kişilere içtenlikle teşekkür eder.

Tezin oluşmasında, içeriğinin düzenlenmesinde ve tez sonuçlarının yorumlanmasındaki yoğun desteğinden ve içten tutumundan dolayı hocam, tez danışmanın Sayın Prof. Dr. Hülya Kayıhan'a

Tezin her aşamasında ayrı ayrı büyük bir özen ve içtenlikle ilgilenip yol gösteren ve desteği ile her an yanımda olan hocam Sayın Doç. Dr. Sibel Aksu Yıldırım'a

Çalışma vakalarının belirlenmesinde ve tezin uygulanması sürecindeki katkılarından dolayı hocam Sayın Prof. Dr. Ersin Tan'a

Tezin istatistiklerinin yapılıp yorumlanması konusundaki katkılarından dolayı hocam Sayın Prof. Dr. Yavuz Yakut'a

Tezin her aşamasında yanımda olan ve özellikle veri girme aşamasındaki sıkıntılı saatleri paylaştığım sevgili arkadaşım Uz. Fzt Çiğdem Öksüz'e

Tez çalışmalarım süresince bana destek olan ve zaman yaratılması konusundaki desteğinden dolayı sevgili arkadaşım Uz.Fzt. Sibel Atay'a

Tezin hazırlanması aşamasında resim çekimlerindeki yardımlarından dolayı sevgili arkadaşım Uz. Fzt. Baran Yosmaoğlu'na

Tez önerisinin hazırlanması sırasında görüşleri ile tezin oluşmasına katkılarından dolayı Sayın Doç. Dr. Tülin Düger'e

Tez vakalarını değerlendirdiğim, İş ve Uğraşı Ünitesi'ndeki çalışma arkadaşlarım Uz. Fzt. Semin Bilgütay, Uz. Fzt. Songül Atasavun ve Uz. Fzt. Evren Açık'a

Tezin son aşamasında üitedeki gönüllü çalışmaları ile teze yoğulaşmama yardımcı olan sevgili arkadaşım Fzt. Gizem İrem Güvendik'e

Tez çalışmasına gönüllü olarak katılan ve çalışmanın gerçekleşmesini sağlayan hastalarım

Tez çalışmam süresince manevi desteğini her zaman hissettiğim, hayat paylaştığım Fzt. Ebru Kılınç'a

Bütün şirinliklerine rağmen tez çalışmamı bitirmeme engel olamayan kızım Elif Çağla Kılınç'a.

ÖZET

KILINÇ M., Nöromusküler Hastalıklarda Üst Ekstremitte Fonksiyonlarını Değerlendiren Yöntemlerin Karşılaştırılması. Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, İş ve Uğraşı Tedavisi Programı Yüksek Lisans Tezi, Ankara 2005. Nöromusküler hastalıklarda

üst ekstremitte fonksiyonel kapasitesini değerlendiren 4 farklı yöntemin karşılaştırılması amacıyla yapılan bu çalışma, Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksekokulu Nörolojik Rehabilitasyon Ünitesi'nde yapılmıştır. Çalışmaya ön boynuz motor hücrelerinde, merkezi sinir sisteminde ve nöromusküler kavşakta herhangi bir problemi olmayan, sadece kas tutulumu bulunan musküler distrofiler, inflamatuvar miyopatiler, ve diğer miyopatilerden oluşan, toplam 60 hasta alınmıştır. Olgulara başlangıçta, 1.ve 8. haftalarda kısıklık testi, manuel ve dinamometrik kas testi, kavrama kuvveti testi, Fonksiyonel Değerlendirme (FD), Minnesota El Beceri Testi (MEBT), Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçeği (FBÖ), Kol, Omuz ve El Sorunları Anketi (DASH) Değerlendirmeleri Uygulanmıştır. Başlangıçta yapılan değerlendirmelerden sonra 2. ölçüm sonuçlarına uygun olarak solunum, germe ve kuvvetlendirme egzersizlerinden oluşan ev programı verilmiştir. Üç değerlendirme sonucunda FD, MEBT, FBÖ ve DASH'ın bu hastalık grubu için geçerli ve güvenilir yöntemler olarak kullanılabileceği FBÖ ve DASH'ın hastaların kas kuvvetinde meydana gelen değişimleri yansıtmada diğer yöntemlere göre daha hassas olduğu bulunmuştur ($p<0.05$). Bu sonuçlar nöromusküler hastaların üst ekstremitte fonksiyonel kapasitelerinin tam ve kapsamlı bir şekilde değerlendirilmesini sağlayarak, hastalığın seyrinin belirlenmesinde, uygun tedavi programının seçilmesinde, tedavi yönteminin etkinliğinin belirlenmesinde ve olası komplikasyon risklerinin önceden bilinmesine olanak sağlayacağını düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Nöromusküler Hastalıklar, Üst Ekstremitte Fonksiyonel Değerlendirmesi, Fonksiyonel Değerlendirme, Minnesota El Beceri Testi, Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçeği , Kol, Omuz Ve El Sorunları Anketi

ABSTRACT

KILINÇ M., Comparison of Upper Extremity Functional Evaluation Methods in Neuromuscular Diseases. Hacettepe University, Institute of Health Science, Occupational Therapy Master Thesis, Ankara 2005.

The study that was aimed to compare 4 different upper extremity functional capacity evaluation methods in neuromuscular patients was made in Hacettepe University, School of Physical Therapy and Rehabilitation. Sixty subjects without any pathology in the anterior horn cells, central nervous system and neuromuscular junction but with muscle weakness due to muscular dystrophy, inflammatory myopathy and other myopathies were included in the study. The patients were evaluated for muscle thighness, manual and dynamometric muscle strength, grip strength, functional assessment (FE), Minnesota Hand Dexterity (MHDT) test, Functional Independence Measurement (FIM), Disability of Arm Shoulder and Hand questionnaire (DASH), at the beginning of the study, first and eight weeks afterwards. An appropriate home program was given to the patients in accordance to the results of this evaluations, consisting of pulmonary, stretching and strengthening exercises were given to the subjects. According to the 3 evaluation results, it was thought that FE, MHDT, FIM and DASH could be used as a valid and reliable method. Also FIM and DASH were found very sensitive in showing the differences in muscle strength ($p<0.05$). In conclusion the results of our study showed that complete and detailed evaluation in neuromuscular patients is valuable to determine the progress of the illness, to select the proper treatment program to show effectiveness of the treatment method and to predict the possible complication risk.

Keywords: Neuromuscular Diseases, Upper Extremity functional assessment, Functional assessment, Minnesota Hand Dexterity, Functional Independence Measurement, Disability of Arm Shoulder Hand Questionnaire.

İÇİNDEKİLER

Sayfa no

ONAY SAYFASI.....	iii
TEŞEKKÜR.....	iv
ÖZET.....	v
ABSTRACT.....	vi
İÇİNDEKİLER.....	vii
SİMGELER VE KISALTMALAR.....	x
ŞEKİLLER.....	xi
TABLOLAR.....	xii
GİRİŞ.....	1
GENEL BİLGİLER.....	4
1.1 NÖROMUSKÜLER HASTALIKLAR.....	4
1.1.1 Nöromusküler Hastalıkların Tanımı ve Sınıflandırması.....	4
1.1.2 Nöromusküler Hastalıkların Klinik Özellikleri.....	6
1.2 FONKSİYONEL DURUM.....	9
1.2.1 Nöromusküler Hastalıklarda Fiziksel Fonksiyonları	
Etkileyen Faktörler.....	10
1.2.2 Nöromusküler Hastalıklarda Üst Ekstremitede Görülen	
Fonksiyonel Yetersizlikler.....	12
1.3 ÜST EKSTREMİTEDE FİZİKSEL.....	
FONKSİYONLARIN DEĞERLENDİRMESİ.....	13
1.3.1 Fonksiyonel Değerlendirmenin Önemi.....	13
1.3.2 Değerlendirmenin Özellikleri.....	14
1.3.3 Değerlendirme Yöntemleri.....	14
1.3.4 Süreli Performans Testleri.....	15
1.3.5 Günlük Yaşam Aktiviteleri Testleri.....	15
1.3.6 Fonksiyonel Derecelendirme Ölçekleri.....	17
1.3.7 Fonksiyonel Değerlendirme Anketleri.....	18
BİREYLER VE YÖNTEM.....	20
2.1 BİREYLER.....	20

2.2 YÖNTEM.....	20
2.2.1 DEĞERLENDİRME.....	20
1. Hikaye.....	20
2. Kas İskelet Sisteminin Değerlendirmesi.....	21
A-Kas Kısılıklarının Değerlendirilmesi.....	21
B. Kas Kuvvetinin Değerlendirilmesi.....	21
3. Üst Ekstremitte Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi.....	23
A. Süreli Performans Testleri.....	23
B. Günlük Yaşam Aktivitelerinin Değerlendirilmesi.....	24
C. Fonksiyonel Değerlendirme.....	25
D. Kol, Omuz ve El Sorunları Anketi	27
2.2.2 TEDAVİ PROTOKOLÜ.....	30
2.2.3 İSTATİSTİKSEL ANALİZ.....	31
BULGULAR.....	32
3.1 BİREYLERE AİT BULGULAR.....	32
3.2 ARAŞTIRMA BULGULARI.....	32
3.2.1 KAS KISALIKLARINA AİT BULGULAR.....	33
3.2.2 KAS KUVVETİNE AİT BULGULAR.....	33
3.2.3 FONKSİYONEL DEĞERLENDİRMELERE AİT BULGULAR.....	35
3.2.3.1 Süreli Performans Testi Sonuçlarının Karşılaştırılması.....	35
3.2.3.2 Günlük Yaşam Aktiviteleri Testinin Sonuçlarının Karşılaştırılması.....	36
3.2.3.3 Fonksiyonel değerlendirme Sonuçlarının Karşılaştırılması.....	36
3.2.3.4 Kol, Omuz ve El Sorunları Anketine Ait Bulguların Karşılaştırılması.....	37
3.2.4 FONKSİYONEL DEĞERLENDİRME YÖNTEMLERİNİN GÜVENİRLİK BULGULARI.....	37

3.2.5 ÜST EKSTREMİTE KAS KUVVETİ DEĞERLERİ İLE FONKSİYONEL DEĞERLENDİRME YÖNTEMLERİNİN KORELASYONU.....	38
3.2.6 FONKSİYONEL DEĞERLENDİRME YÖNTEMLERİNİN BİRBİRLERİYLE KORELASYON BULGULARI.....	41
TARTIŞMA.....	42
SONUÇLAR.....	51
KAYNAKLAR.....	54

SİMGELER VE KISALTMALAR

ALSFRS	:Amyotrofik Lateral Skleroz Fonksiyonel Derecelendirme ölçeği
BMD	: Becker Musküler Distrofi
DASH	: Kol Omuz ve El Sorunları Anketi
DMD	: Duchenne Musküler Distrofi
FBÖ	: Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçümü
FD	: Fonksiyonel Değerlendirme
FSH	:Fasioskapulohumeral Musküler Distrofi
LGMD	: Limb-Girle Musküler Distrofi
MEBT	: Minnesota El Beceri Testi
N	: Olgu
NMH	: Nöromusküler Hastalıklar
WHO	: Dünya Sağlık Örgütü

ŞEKİLLER DİZİNİ

<u>Şekil</u>	<u>Sayfa</u>
Şekil 2.2.1.2.b Omuz Abduktör Kaslarına Dinamometrik Kas Testinin Uygulanması.....	22
Şekil 2.2.1.2.c Kavrama Kuvvetinin Ölçümü.....	23
Şekil 2.2.1.3.A: Minnesota El Beceri Testinin Uygulanması.....	24
Şekil 2.2.1.3.C Fonksiyonel Değerlendirmenin Uygulanması.....	27

TABLOLAR DİZİNİ

Tablo	Sayfa
Tablo 3.1.1: Olgulara ait bulgular	32
Tablo 3.2: Çalışma süresince uygulanan 3 değerlendirilmeden elde edilen değerlerin aritmetik ortalama, standart sapma, minimum ve maksimum değerleri	33
Tablo 3.2.2.1: Olguların Üst Ekstremit ve El Kaslarının Manuel Kas Testi Sonuçlarının Karşılaştırılması	34
Tablo 3.2.2.2: Olguların Üst Ekstremit Toplam Dinamometrik Kas Testi Ölçümlerinin Karşılaştırılması	34
Tablo 3.2.2.3: Olguların kavrama kuvveti ölçümlerinin karşılaştırılması	35
Tablo 3.2.3.1: Olguların Minnesota el beceri testi bulgularının karşılaştırılması	35
Tablo 3.2.3.2 Olgulara Uygulanan Günlük Yaşam Aktiviteleri Testinin Sonuçlarının Karşılaştırılması	36
Tablo 3.2.3: Olguların Fonksiyonel değerlendirme Sonuçlarının Karşılaştırılması	36
Tablo 3.2.3.4: Olguların Kol, Omuz ve El Sorunları Anketine Ait Bulgularının Karşılaştırılması	37
Tablo 3.2.4: Fonksiyonel değerlendirme, Süreli Performans Testi, Günlük Yaşam Aktiviteleri Testi ve Kol, Omuz ve El Sorunları Anketinin Sonuçlarının Test-tekrar test değerleri	37
Tablo 3.2.5.1 Fonksiyonel değerlendirme İle Üst Ekstremit Kas Kuvveti Korelasyonu	38
Tablo 3.2.5.2: Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçeği ile Üst Ekstremit Kas Kuvveti Korelasyonu	39
Tablo 3.2.5.3: Minnesota El Beceri Testi İle Kas Testi Bulgularının Korelasyonu	39
Tablo 3.2.5.4: Kol, Omuz ve El Sorunları Anketi ile Üst Ekstremit Kas Kuvveti Korelasyonu	40
Tablo 3.2.6: Fonksiyonel Değerlendirme Yöntemlerinin Birbirleriyle Korelasyon Bulguları	41

GİRİŞ

Nöromusküler hastalıklar, kalıtsal veya sonradan kazanılmış olarak gelişen, ön boynuz hücrelerinde, periferik sinirlerde, nöromusküler kavşakta veya kastaki bir anormalliğin neden olduğu heterojen bir grup hastalıktır (21,55).

Fonksiyonel yetersizlik; kas kuvveti, eklem hareketliliği, zorlu vital kapasite, vücut kitle endeksi , kompanseasyonel hareketler, çevre gibi pek çok faktörün etkileşiminin sonucu olarak ortaya çıkan bir durumdur (11,74,78). Nöromusküler hastalıklarda fonksiyonel kapasiteyi araştıran çalışmaların çoğunda hastalardaki fonksiyonel yetersizlikten, kas kuvvetinde meydana gelen ilerleyici kayıpların birinci derecede sorumlu olduğu belirtilmekle birlikte kas kısılıkları, yorgunluk ve aerobik kapasitedeki azalma gibi bozukluklar da fonksiyonel yetersizliklere yol açarak günlük yaşam aktivitelerinde kısıtlılığa ve dolayısıyla da yaşam kalitesinin azalmasına neden olmaktadır (4,22, 39,54,92).

Hastalar özellikle üst ekstremitte proksimalindeki kas zayıflığının derecesine bağlı olarak, kendine bakım, giyinme, hijyen, üst ekstremitte desteği gereken transferler ve ambulasyon aktivitelerinde yetersizliğe sahipken distal kas gruplarının güçsüzlüğü ellerini ağızlarına götürme, bilateral çatal-bıçak kullanma, tırnak kesme gibi ince el becerilerinde hastaların zorluk çekmelerine neden olmaktadır (27,75). Hastalığın doğasında varolan ilerleme süreci sonunda hem proksimal hem de distal kaslarda kuvvet kaybı görülebilir ve yukarıda sayılan fonksiyonel yetersizliklere ek olarak, tekerlekli sandalye aktiviteleri, yazı yazma, banyo yapma, makyaj yapma, tıraş olma, yemek yeme, tuvalet ihtiyacının giderilmesi ve yatak içi hareketlilik gibi birçok aktiviteyi yerine getirmede yetersizlikler meydana gelebilir (34).

Nöromusküler hastalıklarda değerlendirmenin amacı hastalığın prognozunu izlemek, uygun tedavi yaklaşımlarını belirlemek, uygulanan tedavi yaklaşımlarının etkinliğini ortaya koyabilmek ve olası komplikasyon risklerini tahmin edebilmektir (4). Geleneksel değerlendirme yöntemleri solunum fonksiyonlarının değerlendirilmesi, kas testi, normal eklem hareketi , fleksibilitenin değerlendirilmesi, süreli performans testleri, postür ve yürüyüş analizini içermektedir (22,54). Klinikte prognoz takibinde en çok tercih edilen yöntem kas kuvvetinin değerlendirilmesi olmakla birlikte son yıllarda yapılan çalışmalarda hastalarda kompanseatuar cevaplar nedeniyle kas kuvveti ile fonksiyonel kapasite arasındaki ilişkinin değişik

derecelerde etkilendiđi, aynı düzeyde kas zayıflığına sahip hastaların bile farklı fonksiyonel kapasiteye sahip olabileceđi belirtilmektedir (63,82). Son yıllarda nöromusküler hastalıklarda tedavi programlarının etkinliğini gösteren çalışmalarda en güvenilir ve doğru bilgiyi veren yöntemin fonksiyonel ölçümler olduđu ifade edilmektedir (82). Bu konudaki tartışmalar devam etmekle birlikte fonksiyonel yetersizliğe neden olan diđer faktörlere dikkat çekilmektedir. Kas zayıflığının fonksiyonel yetersizlikten tek başına sorumlu tutulamayacağını savunan diđer çalışmalarda hastanın hedefleri, beklentileri ve öncelikleri gibi ikincil faktörlerin fonksiyonel kapasite üzerindeki etkilerinin de araştırılması gerektiğini savunmaktadır (63).

Fonksiyonel bağımsızlık düzeyinin korunması ve artırılması rehabilitasyon programlarının da öncelikli hedeflerinden birisidir, dolayısıyla iyi bir fonksiyonel değerlendirme sonrasında elde edilen bilgiler uygun tedavi stratejilerinin belirlenmesinde yol gösterici olacaktır (78).

Literatür gözden geçirildiğinde nöromusküler hastalıklarda kullanılan fonksiyonel değerlendirmelerin daha çok alt ekstremit ve genel ambulasyon aktivitelerine odaklandığı görölmektedir. Oysa erişkin nöromusküler hastalıklarda günlük yaşam aktivitesindeki bağımsızlığın, mesleki becerilerin, aile ve toplum içindeki rollerin devam ettirilmesinde üst ekstremitedeki fonksiyonel kapasitenin rolü büyüktür (92).

Çalışmamızın amacı nöromusküler hastalıklarda, üst ekstremit fonksiyonel kapasitesini değerlendirmek amacıyla kullanılan geçerli ve güvenilir 4 yöntemi karşılaştırmak, avantaj ve dezavantajlarını saptayarak uygun değerlendirme yöntemlerini ortaya çıkarmaktır. Böylelikle nöromusküler hastalıklarda üst ekstremit fonksiyonlarının kapsamlı ve tam olarak değerlendirilmesi, hastalara hayattaki öncelikleri, hedefleri ve beklentileri çerçevesinde ve bireysel farklılıklara odaklanan en uygun tedavi programının planlanması ve ardışık değerlendirmelerle de klinisyenlerin tedavi programının etkinliği ve hastalığın ilerleyişi hakkında en doğru bilgiye ulaşacağı kanısındayız.

Bu amaçla, Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksekokulu Nörolojik Rehabilitasyon Ünitesi'ne Hacettepe Üniversitesi Hastaneleri Nöroloji Anabilim Dalı'nda tanısı konularak başvuran 60 erişkin kişiden oluşan bir grup nöromusküler hastada Kol, Omuz ve El Sorunları Anketi (DASH), kas-iskelet sistemine ait değerlendirmeler, günlük yaşam aktiviteleri testi, sürekli performans testi ve fonksiyonel değerlendirme değerlendirmesi başlangıçta, 1. ve 8. haftalarda olmak üzere 3 tekrarlı olarak uygulanmıştır. Olgulara ikinci değerlendirmenin sonuçlarına göre solunum, germe ve kuvvetlendirme egzersizlerinden oluşan ev programı verilmiştir. Her üç değerlendirme sonrasında fonksiyonel değerlendirmeler ile kas kuvveti testleri arasındaki ilişki ve fonksiyonel kapasiteyi değerlendiren yöntemlerin birbirleri ile olan ilişkileri analiz edilerek karşılaştırılmıştır.

GENEL BİLGİLER

1.1 NÖROMUSKÜLER HASTALIKLAR

1.1 .1 Nöromusküler Hastalıkların Tanımı ve Sınıflandırması

Nöromusküler hastalıklar, kalıtsal veya sonradan kazanılmış olarak gelişen, ön boynuz motor hücrelerinde, periferik sinirlerde, nöromusküler kavşakta veya kastaki bir anormalliğin neden olduğu heterojen bir grup hastalıktır (21,55). Etkilenen vücut alanına göre motor semptomlar (kas güçsüzlüğü, yorgunluk, koordinasyon bozukluğu vb.), duyuusal semptomlar (aşırı hassasiyet, azalmış his, ağrı vb.) veya otonomik semptomlar (inkontinans, diare, azalmış terleme vb.) görülebilir.

Literatürde nöromusküler hastalıklara ait farklı sınıflandırma çeşitleri bulunmaktadır. Etyolojiye göre , hastalığın ilerleme hızına veya etkilediği vücut bölgelerine göre sınıflandırmalar yapılmıştır. Musküler Distrofi Derneği tarafından yapılan en son sınıflandırma aşağıdaki şekildedir (91):

A) MUSKÜLER DİSTROFİLER

- Duchenne Musküler distrofi
- Becker Musküler Distrofi
- Emery- Dreifuss Musküler Distrofi
- Limb-Girdle Musküler Distrofi
- Fasioskapulahumeral Musküler Distrofi
- Miyotonik Distrofi
- Okülofaringeal Musküler Distrofi
- Distal Musküler Distrofi
- Konjenital Musküler Distrofi

B) MOTOR NÖRON HASTALIKLARI

- Amiyotrofik Lateral Skleroz
- İnfantil Progresif Spinal Musküler Atrofi
- Intermediate Spinal Musküler Distrofi
- Jüvenil Spinal Musküler Distrofi

- Spinal Bulbar Musküler Distrofi
- Yetişkin Spinal Musküler Atrofi

C) İNFLAMATUAR MYOPATİLER

- Dermatomyozit
- Polimiyozit
- İnklüzyon Cisimcik Miyopatisi

D) NÖROMUSKÜLER KAVŞAK HASTALIKLARI

- Myastenia Gravis
- Lambert – Eaton Sendromu
- Konjenital Myastenik Sendrom

E) ENDOKRİN ANOMALİLERİNDEN KAYNAKLANAN MYOPATİLER

- Hipertiroid Miyopatisi
- Hipotiroid Miyopatisi

F) PERİFERİK SİNİR HASTALIKLARI

- Charcot-Marie Tooth Hastalığı
- Friedreich Ataksisi
- Dejerine Sottas Hastalığı

G) DİĞER MYOPATİLER

- Miyotonia Konjenita
- Paramyotonia Konjenita
- Sentral Kor Hastalığı
- Nemalin Miyopati
- Myotübular Miyopati
- Periyodik Paraliziler

H) KASIN METABOLİK HASTALIKLARI

- Fosforilaz Eksikliği
- Asit Maltaz Eksikliği
- Fosfofruktokinaz Eksikliği
- Debrancher Enzimi Eksikliği
- Mitokondriyal Miyopati

- Karnitin Eksikliği
- Karnitil Palmitil Transferaz Eksikliği
- Fosfogliserat Kinaz Eksikliği
- Fosfogliserat Mutaz Eksikliği
- Laktat Dehidrojenaz Eksikliği
- Myodenilat Deminaz Eksikliği

1.1.2 Nöromusküler Hastalıkların Klinik Özellikleri

Nöromusküler hastalıkların ilk grubunda yer alan musküler distrofiler ilerleyici kas zayıflığı ve kas lifi dejenerasyonu ile seyreden genetik kas hastalıklarındandır (13).

Musküler distrofilerin en sık görülen çeşidi olan Duchenne Musküler Distrofi (DMD) Xp21 lokalizasyonunda yer alan distrofin proteininin kas lifinde eksikliği ile karakterizedir. DMD'li çocuklar doğumda normal görünmelerine karşın ayakta durma ve yürümeleri gecikir. Daha sonra beceriksiz ve ördekvari yürüyüş gelişen çocuğun baldır kaslarında psödohipertrofi gelişir. Çocuğun büyümesi ile pelvik ve erektör spina kaslarının güçsüzlüğüne bağlı olarak lumbard lordoz oluşur. Onlu yaşlarda tekerlekli sandalyeye bağımlı hale gelen çocukta kontraktürler, deformiteler ve skolyoz hastalığın geç evrelerinde görülen belirgin özellikler arasındadır. İkinci dekatta yatağa bağımlı hale gelen hasta erken yirmili yaşlarda kaybedilir (13,46,8,39).

Becker Musküler Distrofi (BMD), DMD'nin bütün klinik özelliklerinin görüldüğü daha hafif seyreden bir hastalıktır. Hastaların küçük boyutta, anormal ancak fonksiyon yapabilen distrofin proteinleri mevcuttur. İlk semptomları sıklıkla yorgunluğa bağlı olarak gelişen kas kramplarıdır. Korse desteği ile yirmili yaşların sonuna veya otuzlu yaşların başına kadar yürüeyebilen hastaların pek çoğu kırklı yaşları yaşayabilirler (8,16).

Emery-Dreifuss distrofi, üst ekstremiteler, omuz ve bacağın ön bölgesindeki kasların güçsüzlüğü ile karakterize olan ve yavaş ilerleyen musküler distrofi çeşididir. Hastalığın erken dönemlerinde dirsek ekleminde, sırt bölgesinde ve aşıl bölgesinde deformiteler meydana gelir. Kardiyak komplikasyonların sık olarak

görüldüğü hastalıkta kızlarda bu komplikasyonların daha geç dönemlerde görülmesi ani ölümlere neden olur (13,24).

Limb-girdle musküler distrofiler gövde ve proksimal kuşak kaslarının ağırlıklı olarak etkilendiği otozomal dominant ya da otozomal resesif geçiş gösterebilen heterojen bir grup kas hastalığıdır (13,82). İlk bulgular alt ekstremitelerde kalça çevresi kaslarındaki güçsüzlüktür. Daha çok erişkinlerde görülen otozomal dominant formu yavaş ilerleme gösterir ve ilk bulguları üst ekstremitelerde kaslarındaki güçsüzlük izler. Proksimal kas zayıflığındaki artış ile hastalar yürüme, merdiven inip-çıkma, saçlarını tarama gibi aktiviteleri yapmakta zorlanırlar. Yürüme yeteneği genellikle 10-20 yıl sonra kaybedilmektedir (81,82,16).

Fasioskapulohumeral musküler distrofi (FSH), musküler distrofilerin en sık karşılaşılan ikinci tipi olup otozomal dominant geçiş gösterir. Hastalığın semptomları minimal fasial güçsüzlükten şiddetli genel güçsüzlüğe kadar değişkenlik gösterebilir. Fasial, skapular, üst ekstremiteler, karın ve ayak ekstansörlerinde güçsüzlükle başlayan semptomlar ilerleyen dönemlerde proksimalde kalça ve el kaslarındaki güçsüzlükle devam eder. Fasial güçsüzlükle birlikte hastanın yüzünde tapir dudak görünümü oluşur. Skapular kasların stabilizasyonu sağlayamaması nedeniyle hastalar kollarını omuz seviyesine kaldırmakta zorlanır, gövde kaslarındaki zayıflık ise lumbal lordozu artırarak yürümelerine neden olur (71,22,66,38). Hastaların yaklaşık olarak % 20'si ilerleyen dönemlerde tekerlekli sandalyeye bağımlı hale gelir (16).

En sık karşılaşılan erişkin musküler distrofi tipi olan Myotonik distrofi (DM), kas güçsüzlüğü ile birlikte myotoni, kataraktlar, kardiyak bozukluklar, hipogonadizm ve frontal kellikle karakterize, otozomal dominant geçişli kas hastalığıdır. İlk semptom genelde myotonidir ve elleri etkiler. Kas zayıflığı ellerde başladıktan sonra yüz, çiğneme kasları, sternokleidomastoidler, önkol fleksör ve ekstansörleri, kuadriseps ve ayak dorsi fleksörleri ile devam eder. Yüz görünümü bilateral pitoz ve erime nedeni ile karakteristiktir (24,52,53). Ayrıca konjenital tiplerinde mental gerilik ve erişkin tiplerinde ise kognitif bozukluk görülebilmektedir (61).

Okülofaringeal kaslar distrofi nadir olarak görülen, otozomal dominant geçişli ve geç başlangıçlı kaslar distrofi tipidir. Semptomları kırklı yaşların sonunda başlayan ilerleyici pitoz ve disfajidir (24).

Distal kaslar distrofi her biri distal kas gruplarından başlayan ve daha sonra proksimal kas gruplarını etkileyen distrofi grubudur. Otozomal dominant ya da resesif olarak geçiş gösteren hastalığın şu ana kadar tanımlanmış değişik başlangıçlı ve seyirli yedi tipi vardır (13,75).

Konjenital myotonik distrofi istemli kas kontraksiyonunun gecikmiş gevşemesi olan myotoni ile karakterize kalıtsal bir hastalıktır. Hasta bir objeyi kavradıktan sonra genellikle altmış saniyeye kadar uzayabilen bir süre bırakamaz. Semptomları ilk olarak süt çocuğu ya da çocukluk çağında ortaya çıkar ve adolesan çağda artma eğilimi gösterir ancak erişkin hayatta şiddetini kaybedebilir (24).

Motor nöron hastalıkları, spinal kordun ön boynuz motor nöronlarında görülen alt motor, üst motor veya hem alt hem üst motor nöron tutulumu ile seyreden hastalıklardır. Ekstremiteler ve bulbar kaslarda ilerleyici kas zayıflığı, patolojik refleksler, spastisite, fasikülasyonlar ve kas atrofisi gibi semptomlar görülür. Servikal kord tutulduğunda eldeki küçük kaslarda ilerleyici kuvvetsizlik, kas kaybı ve fasikülasyonlar ortaya çıkar (20,21,59,70).

İnflamatuar miyopatilerde esas hastalık, immün sistemde veya kasın kendisinde enfeksiyona neden olur (51,73). İnflamatuar miyopatilerin en sık karşılaşılan tipleri dermatomiyozit, polimiyozit ve inklüzyon cisimcik miyopatidir. Myozit, patolojik olarak kasın inflammatuar hücrelerle infiltrasyonu klinik olarak ise ağrı, kuvvet kaybı ve nadiren hassasiyeti ile karakterize hastalıktır (51,13,27).

Nöromusküler kavşak hastalıkları, belirli kas gruplarında tekrarlı hareket ile artan dinlenme ile düzelme gösteren ve ilerleyici kas zayıflığının görüldüğü kronik, otoimmün hastalıklar grubudur. Kas zayıflığı, kranial motor sinirler tarafından inerve edilen kaslarda daha belirgindir (24).

Hipertiroidiye baęlı miyopati, genelde hafif seyreden ve ilerleyici proksimal kuřak tarzı miyopatidir. Hipotiroid miyopatisi ise konjenital veya spontan olabilir. Kretenizm ve mental retardasyonla birlikte seyreden kas zayıflığı vardır (13).

Periferik sinir hastalıkları aksonda myelin kılıfta deęişiklikler yaparak kas erimesi, güçsüzlük ve bunu takiben atrofi ve fasikülasyonların ortaya çıkmasına neden olur. Duyu aksonlarının tutulumu dizestezi ve paretezilerle duyunun bozulmasına neden olur. Otonomik fonksiyonu saęlayan aksonun tutulumu terleme kaybı, mesane fonksiyon bozukluğu, konstipasyon ve erkeklerde empotansa neden olur (16,24).

1.2 FONKSİYONEL DURUM

Dünya Saęlık Örgütü (WHO) bozukluk, özür ve engelin sınıflandırılmasını ařağıdaki şekilde yapmıştır:

- Fizyolojik, psikolojik veya anatomik yapı veya fonksiyonların kaybı veya normalden sapması olarak tanımlanan bozukluk kalıcı veya geçici , fizyolojik veya psikolojik olabilir. Kiři bozukluęun farkında olabilir veya olmayabilir. Bozukluęa örnek olarak kas kuvvetindeki azalma ve eklem hareketindeki kısıtlılık verilebilir.
- Özür; Herhangi bir bozukluk sonucunda, normal olarak kabul edilen sınırlar ve uyum içinde aktivitenin yapılabilme yeteneęinin kısıtlanması veya yapılamamasıdır. Kiřinin integre ve kombine bir şekilde, bir bütün olarak aktiviteyi yapabilme yeteneęi etkilenir. Yürüme, yemek yeme ve saç tarama gibi aktivitelerin yapılamaması örnek olarak verilebilir.
- Bozukluk veya özürden kaynaklanarak yař, seks, sosyal ve kültürel faktörlere baęlı olarak kiřinin fonksiyonlarını yerine getirmesinin limitlenmesi yani engellenmesi, kiřiye dezavantaj oluřturması engel olarak tanımlanmaktadır. Engel, bozukluk veya özrüň kiřinin sosyal, kültürel, ekonomik ve çevresel uyumu ile etkileřimi içinde incelenir. Örneęin, elbileęi ve parmak kaslarında güçsüzlük bulunan bir sekreteri düřündüğümüzde bilgisayar kullanmadaki zorluk mesleki açıdan bir engel olabilir (35).

Günümüzde bozukluk, özür ve engelin tanımlanması ve sınıflandırılması halen tartışılmaktadır. Yeni terminolojiye göre özürlülük, pozitif ve negatif komponentlere ayrılmaktadır. Genel bir özürlülük yerine aktivite limitasyonu ve engel yerine ise katılım kısıtlılığı terimlerinin daha uygun olacağı savunulmaktadır. Bu tanımlamaya göre inme geçirmiş bir hastanın üst ve alt ekstremitelerindeki paraparezi bozukluk, buna bağlı olarak yürüme de zorlanması aktivite limitasyonu ve çalışmaya devam edememesi de katılım kısıtlılığı olarak ifade edilmektedir (12,32).

Nöromusküler hastalıklarda kaslarda meydana gelen kuvvet kaybı, kısıtlılıklar, yorgunluk ve aerobik kapasitedeki azalma gibi bozukluklar fonksiyonel yetersizliklere yol açarak günlük yaşam aktivitelerinde kısıtlılığa ve dolayısıyla da yaşam kalitesinin azalmasına neden olmaktadır (39).

1.2.1 Nöromusküler Hastalıklarda Fiziksel Fonksiyonları Etkileyen Faktörler

Fonksiyonel yetersizlik; kas kuvveti, eklem hareketliliği, zorlu vital kapasite, vücut kitle endeksi, kompensasyonel hareketler, çevre gibi pek çok faktörün etkileşiminin sonucu olarak ortaya çıkan bir durumdur (11,74,78). Nöromusküler hastalıklarda fonksiyonel kapasiteyi araştıran çalışmaların çoğunda hastalardaki fonksiyonel yetersizlikten, kas kuvvetinde meydana gelen ilerleyici kayıpların birinci derecede sorumlu olduğu belirtilmektedir (54,22). Fonksiyonel yetersizlik düzeyi tutulan kas gruplarının lokalizasyonu ve kuvvet kaybının doğurduğu ikincil sonuçlar gibi nedenlerle değişik nöromusküler hastalık tiplerinde, hatta hastadan hastaya bile farklılıklar gösterebilmektedir (92). Nöromusküler hastalıkların çoğunda alt ekstremitedeki güçsüzlük üst ekstremiteye oranla daha fazla iken amyotrofik lateral skleroz ve myotonik distrofide üst ve alt ekstremitte kas zayıflığı hemen hemen birbiri ile aynı seviyededir. Üst ekstremitenin en güçsüz olduğu hastalıklar ise spinal musküler atrofi, limb-girle musküler distrofi, amiyotrofik lateral skleroz ve duchenne musküler distrofidir. Üst ekstremitelerdeki güçsüzlük hastaların giyinme, beslenme ve kişisel hijyen gibi temel günlük yaşam aktivitelerindeki bağımsızlıklarının azalmasına neden olmaktadır. Spinal musküler atrofi, limb-girle musküler distrofi, duchenne musküler distrofi, becker musküler distrofi, fasioskapulohumeral musküler distrofi ve konjenital myotonik distrofide proksimal

kas zayıflığı distale göre daha fazla iken amiotrofik lateral skleroz ve myotonik distrofide proksimal ve distal kas kuvvetleri aynı oranda herediter sensori motor nöropati ve distal miyopatilerde ise ekstremiteler distalindeki kaslar daha fazla etkilenmektedir. Proksimal kas zayıflığının fazla olduğu hastalıklarda omuz çevresindeki kas güçsüzlüğü traş olma, makyaj yapma ve ağırlık taşıma gibi aktivitelerin yapılmasında zorluğa neden olurken distal kas zayıflığı kavramının zorlaşmasına ve yazı yazma, musluk açıp kapama ve anahtarla kapı açma gibi aktivitelerde hastaların fonksiyonel yetersizliklerinin artmasına neden olmaktadır. Ayrıca amiotrofik lateral skleroz, herediter sensori motor nöropati ve limb-girle musküler distrofi dışındaki hastalıklarda ekstansör güçsüzlük fleksörlere oranla daha fazladır (23).

Literatürde bu konu ile ilgili tartışmalar devam etmekle birlikte fonksiyonel yetersizliğe neden olan diğer faktörlere dikkat çekilmektedir. Kas zayıflığının fonksiyonel yetersizlikten tek başına sorumlu tutulamayacağını savunan diğer çalışmalarda hastanın hedefleri, beklentileri ve öncelikleri gibi ikincil faktörlerin fonksiyonel kapasite üzerindeki etkilerinin de araştırılması gerektiği savunulmaktadır (63).

Hastaların genel vücut esnekliklerinin azalması, kas zayıflıklarına bağlı olarak deformite ve kontraktürlerin oluşması hastanın fonksiyonel yaşamını olumsuz yönde etkilemektedir. Willig ve arkadaşları 1995 yılında yaptıkları araştırmada nöromusküler hastalıklarda üst ekstremiteler fleksör kontraktürünün fonksiyonel yetersizliğe neden olarak günlük yaşam aktivitelerindeki bağımsızlığı azalttığını belirtmişlerdir(89).

Ayrıca hastanın yaşı ve hastalıkla tanışma yaşı ile hastalığın süresi alt ve üst ekstremiteler fonksiyonel kapasitesi ile doğrudan ilişkilidir. Hastanın yaşı ilerledikçe, hastalıkla tanışma yaşı azaldıkça ve hastalığın süresi arttıkça hastanın fonksiyonel yeterliliği de azalmaktadır (22,8,45).

Aerobik kapasite nöromusküler hastaların fiziksel hareketliliğini dolayısıyla fonksiyonel kapasitelerini doğrudan etkileyen bir faktördür. Azalmış aerobik kapasite hastaların immobil ve sedanter bir yaşam tarzını benimsemelerine ve sonuç olarak fiziksel fonksiyonlarında azalmaya neden olur (66).

Vücut ağırlığı, nöromusküler hastalarda fonksiyonel kapasiteyi etkileyen faktörlerden bir diğeridir. Özellikle artmış vücut ağırlığı mobilite fonksiyonunda bozulmaya neden olarak hastaların günlük yaşamını zorlaştırmaktadır (78). Son yıllarda yapılan çalışmalarda vücut ağırlığının azalması ile alınan kalori miktarının doğrudan ilişkili olduğundan hastaların kilo kaybetmesinin de fonksiyonel kapasitelerini olumsuz yönde etkilediği belirtilmektedir.

Ağrı hastalarda fonksiyonel durumu etkileyen bir diğer faktördür. Nöromusküler hastalıklarda vücut biomekaniğinin bozulması nedeniyle ortaya çıkan kas iskelet sistemine ait ağrı şikayeti bazı hareketlerle artmakta ve dolayısıyla hastaların fonksiyonelliklerini kısıtlamaktadır (5)

Nöromusküler hastalıklarda evde veya işte yoğun, tekrarlı ve özellikle aynı kas gruplarının katıldığı aktiviteler kas yorgunluğuna neden olarak fiziksel fonksiyonel kapasite ve yaşam kalitesinde olumsuzluğa neden olan faktörlerden biridir (1,33,82).

Çevresel faktörler ve mimari engeller değerlendirmelerde ihmal edilmesine karşın hastanın fonksiyonel kapasitesini doğrudan etkiler. Hastaların daha rahat hareket ettikleri mekanlarda fonksiyonel kapasitelerini kullanma yeteneklerini arttırdıkları belirtilmektedir.

1.2.2 Nöromusküler Hastalıklarda Üst Ekstremitede Görülen Fonksiyonel Yetersizlikler

Nöromusküler hastalıkların tamamında var olan ilerleyici kas zayıflığı üst ekstremitte fonksiyonlarını doğrudan etkiler. Hastalar özellikle üst ekstremitte proksimalindeki kas zayıflığının derecesine bağlı olarak, kendine bakım, giyinme, hijyen, üst ekstremitte desteği gereken transferler ve ambulasyon aktivitelerinde yetersizliğe sahipken distal kas gruplarının güçsüzlüğü ellerini ağızlarına götürme, bilateral çatal-bıçak kullanma ve tırnak kesme gibi ince el becerilerinde hastaların zorluk çekmelerine neden olmaktadır (75,27). Hastalığın doğasında var olan ilerleme süreci sonunda hem proksimal hemde distal kaslarda kuvvet kaybı görülebilir ve yukarıda sayılan fonksiyonel yetersizliklere ek olarak, tekerlekli sandalye aktiviteleri, yazı yazma, banyo yapma, makyaj yapma, tıraş olma, yemek yeme,

tuvalet ihtiyacının giderilmesi ve yatak içi hareketlilik gibi birçok aktiviteyi yerine getirmede yetersizlikler meydana gelebilir (27,34).

Myotonik distrofi ve amyotrofik lateral sklerozda görülen myotoni ise tokalaşma ve kavanoz açma gibi aktivitelerde hastaların yaşamlarını olumsuz yönde etkileyen bir faktördür.

1.3 ÜST EKSTREMİTEDE FİZİKSEL FONKSİYONLARIN DEĞERLENDİRMESİ

1.3.1 Fonksiyonel Değerlendirmenin Önemi

Nöromusküler hastalıklarda değerlendirme amacını hastalığın prognozunu izlemek, uygun tedavi yaklaşımlarını belirlemek, uygulanan tedavi yaklaşımlarının etkinliğini ortaya koyabilmek ve olası komplikasyon risklerini tahmin edebilmektir (4). Geleneksel değerlendirme yöntemleri solunum fonksiyonlarının değerlendirilmesi, kas testi, normal eklem hareketi, fleksibilitenin değerlendirilmesi, süreli performans testleri, postür ve yürüyüş analizini içermektedir (22,54). Klinikte prognoz takibinde en çok tercih edilen yöntem kas kuvvetinin değerlendirilmesi olmakla birlikte son yıllarda yapılan çalışmalarda hastalarda kompensatuar cevaplar nedeniyle kas kuvveti ile fonksiyonel kapasite arasındaki ilişkinin değişik derecelerde etkilendiği, aynı düzeyde kas zayıflığına sahip hastaların bile farklı fonksiyonel kapasiteye sahip olabileceği belirtilmektedir (19,92).

Hastaların ifade ettiği fonksiyonel kısıtlılıklarla hastalığa eşlik eden klinik bulgular her zaman iyi bir korelasyon göstermeyebilir. Örneğin eklem hareketindeki bir limitasyon belirli bir aktivitenin yapılmasını engeller gibi görünse de evde veya işte o aktiviteyi yapmanın birçok değişik yolu olabilir (74).

Son yıllarda nöromusküler hastalıklarda tedavi programlarının etkinliğini gösteren çalışmalarda en güvenilir ve doğru bilgiyi veren yöntemin fonksiyonel ölçümler olduğu ifade edilmektedir (82).

Hastalar sağlıklı olmanın birinci şartı olarak günlük yaşam aktivitelerinde bağımsız olmayı belirtmişlerdir (73). Fonksiyonel bağımsızlık düzeyinin korunması ve artırılması rehabilitasyon programlarının da öncelikli hedeflerinden birisidir

dolayısıyla iyi bir fonksiyonel değerlendirme sonrasında elde edilen bilgiler uygun tedavi stratejilerinin belirlenmesinde de yol gösterici olacaktır (82).

Literatür gözden geçirildiğinde nöromusküler hastalıklarda kullanılan fonksiyonel değerlendirmelerin daha çok alt ekstremit ve genel ambulasyon aktivitelerine odaklandığı görülmektedir. Oysa erişkin nöromusküler hastalıklarda günlük yaşam aktivitesindeki bağımsızlığın, mesleki becerilerin, aile ve toplum içindeki rollerin devam ettirilmesinde üst ekstremitedeki fonksiyonel kapasitenin rolü büyüktür (92).

1.3.2 Değerlendirmenin Özellikleri

Blair ve arkadaşları üst ekstremit fonksiyonlarını değerlendiren standardize testlerin aşağıdaki kriterleri taşıması gerektiğini belirtmişlerdir:

- Testin amacı ve kullanım alanı tanımlanmalıdır
- Güvenirliği ve geçerliği ispatlanmış olmalıdır ve aynı fonksiyonu ölçen diğer geçerliği ispatlanmış yöntemlerle istatistiki korelasyon göstermelidir
- Veriler farklı yaş, cinsiyet ve meslek gibi özellikler yönünden geniş dağılım gösteren popülasyondan toplanmalıdır
- Sonuçların değerlendirilip yorumlanması için kullanılan puanlama ayrıntılı olarak açıklanmalıdır (11).

Ayrıca fonksiyonel değerlendirmeler, klinik kullanımı kolay, ucuz, değişikliklere karşı hassas, hastalığın seyrini ve uygulanan tedavinin etkinliğini göstermede etkili ve çok merkezli çalışmalar için uygun olmalıdır (4). Test günlük yaşamdaki bütün önemli fonksiyonları içermeli ve kişinin hareketli olduğu bütün pozisyonlarda uygulanabilmelidir (yüzüstü, sırtüstü, oturma, ayakta durma) (92). Her iki üst ekstremitenin birlikte kullanımının değerlendirilmesi fonksiyonel değerlendirmelerde oldukça önemlidir (11).

1.3.3 Değerlendirme Yöntemleri

Nöromusküler hastalıklarda üst ekstremit fonksiyonlarını değerlendirmek amacıyla kullanılan değerlendirme yöntemleri dört ana başlıkta toplanabilir: Süreli

performans testleri, günlük yaşam aktiviteleri testleri, hastalığa özel fonksiyonel derecelendirme ölçekleri ve fonksiyonel durum anketleri (83).

1.3.4 Süreli Performans Testleri

Süreli performans testleri belirli bir aktiviteyi zamana karşı yapabilme yeteneğini değerlendirir. Sırtüstü pozisyondan yüzüstü pozisyona dönme, hem üst hem alt ekstremitte fonksiyonelliği hakkında bilgi verirken, tişört çıkarma sadece üst ekstremitenin değerlendirildiği bir aktivitedir (22,54). Minnesota, Purdue pegboard, 9 delikli peg testi ve jebsen el beceri testleri ise el fonksiyonlarını değerlendirmede en sık kullanılan zamanlı testlerdir (17,27,57). Süreli performans testlerinin ortalama bir değeri yoktur hastaya uygulanan ardışık testler veya klinik bulgular ile karşılaştırılarak yorumlanır. Nöromusküler hastalıklarda geçerliği ve güvenilirliği ispatlanmış olan ve uygulama kolaylığı nedeniyle tercih edilen süreli performans testlerinin dezavantajı ise, üst ekstremitteye yönelik günlük yaşam aktivitelerinin pek çoğu hakkında ayrıntılı bilgi vermemesi ve aktivitenin niteliğinden çok endurans ve hız gibi faktörler üzerine odaklanması nedeniyle hastanın fonksiyonel kapasitesini yansıtmada yeterli olmamasıdır (83).

1.3.5 Günlük Yaşam Aktiviteleri Testleri

Literatürde nörolojik bozukluğu olan kişilerde fonksiyonel bağımsızlık ölçeği (FBÖ), Barthel, Kenny, Katz ve Lawton testleri günlük yaşam aktivitelerinin değerlendirilmesinde en çok tercih edilen yöntemlerdir. (2,9,42,48,49,65)

Fonksiyonel bağımsız ölçümü (FBÖ), kendine bakım, sfinkter kontrolü, mobilite, lokomasyon, iletişim ve sosyal fonksiyonlardan oluşan 6 alt parametre ile günlük yaşamdaki 18 aktiviteyi değerlendirir. Üst ekstremitte fonksiyonları ile ilgili aktiviteler yemek yeme, bakım, banyo, üst ve alt gövde giyinme ve tuvalet aktiviteleri, transferler ve tekerlekli sandalye ile hareket maddelerini kapsamaktadır (34). Hastanın aktiviteyi yapmadaki bağımsızlığına göre 1 (tam bağımlı) ile 7 (tamamen yardımsız) arasında puanlandırılır. Nöromusküler hastalıklarda yaygın olarak kullanılan test ayrıca multiple skleroz, stroke, spinal kord yaralanmaları gibi

hastalıklarda da tercih edilmektedir. Testin kognitif fonksiyonları deęerlendirmesi nörolojik hastalıklar için en büyük avantajıdır (36).

Barthel günlük yaşam aktivitesi testi baęırsaklar, mesane, tuvalet, kendine bakım, beslenme, giyinme, transferler, mobilite, merdiven ve banyo aktivitelerini 0-3 puan arasında deęerlendirir. Tuvalet, kendine bakım, beslenme, giyinme, transferler, mobilite, merdiven ve banyo aktiviteleri ile üst ekstremitte fonksiyonları hakkında bilgi vermektedir. Toplam puan baz alınarak 0-4 puan çok ağır özür ve 15-19 puan hafif özür olarak tanımlanmıştır (63). Barthel indeksi kısa , basit ve klinik kullanımı kolay olan bir test olup genellikle hastanelerin akut bakım servislerinde kullanılmaktadır. Deęişikliklere karşı hassas olmaması ve yardımcı günlük yaşam aktivitelerini içermemesi ise testin dezavantajlarıdır (36,42)

Lawton günlük yaşam aktiviteleri testi yatak , tekerlekli sandalye, kendine bakım, yemek yeme ve giyinme aktivitelerinden oluşan 38 aktiviteyi 1 (tam baęımlı) ile 4 (baęımsız) puan arasında deęerlendirmektedir (42). Tekerlekli sandalye aktiviteleri, etejerdeki eşyalara uzanma, saç tarama, el-yüz yıkama, diş fırçalama, tırnak bakımı, makyaj yapma, tıraş olma, musluk açıp kapama, kaşık-çatal-bıçak kullanımı, bardak-fincan kullanma ve giyinme aktiviteleri ile üst ekstremitte fonksiyonellięi hakkında en detaylı bilgiyi veren günlük yaşam aktiviteleri testidir. Deęerlendirilen aktivite sayısının fazla olmasının yanında hız ve enduransın deęerlendirilmesi testi dięer günlük yaşam aktiviteleri testlerine göre avantajlı kılar. Aktivite basamaklarının detaylı olması nedeniyle uygulama zamanı fazladır (36).

Kenny kendine bakım testi yatak, transferler, lokomotor, giyinme ve kişisel hijyen aktivitelerini 0 (baęımlı) ile 4 (baęımsız) puan arasında deęerlendirir. Transferler, giyinme, ve kişisel hijyen parametreleri üst ekstremitelerin günlük yaşamdaki kullanımı hakkında bilgi vermektedir. Deęerlendirilen aktivitelerin daha fazla detaylandırılmış olması, testin deęişikliklere karşı hassasiyetini artırmıştır. Özellikle hastanelerin rehabilitasyon servislerinde sıklıkla kullanılan testin uygulama zamanı ve şekli ile el fonksiyon testlerinin olmaması dezavantajlarından (36).

Katz günlük yaşam aktiviteleri deęerlendirme indeksi banyo yapma, giyinme, tuvalete gitme, transfer, kontinans ve beslenme aktivitelerini deęerlendirir. Hastanın banyo yapma, giyinme, tuvalet, transferler ve beslenme parametrelerindeki baęımsızlığını ayrıntılı bir şekilde deęerlendirilmesi üst ekstremitte fonksiyonlarının

bağımsızlığını yansıtmaktadır. Hasta bağımlılık derecesine göre verilen üç şıktan birini işaretler ve işaretlenen şıklar göz önüne alınarak toplam bağımsızlık düzeyi saptanır (18). Değerlendirmenin kısa olması, uygulama ve öğrenme kolaylığı gibi avantajlarının yanında hastanın fonksiyonel seviyesini kısıtlı olarak yansıtmaması testin dezavantajıdır.

1.3.6 Fonksiyonel Derecelendirme Ölçekleri

Literatür gözden geçirildiğinde nöromusküler hastalıklarda fonksiyonel değerlendirme amacıyla kullanılan ölçeklerin genel, hastalığa özel ya da sadece bir vücut bölgesinin fonksiyonlarını değerlendirmek amacıyla geliştirildiği görülmektedir.

Brooke üst ekstremité fonksiyonel derecelendirme ölçeği hastaları altı (1-6) fonksiyonel düzeye ayıran, tüm nöromusküler hastalıklarda kullanılan ancak daha çok pediatrik grupta (DMD) tercih edilen bir yöntemdir (45,22,27,71,75). Testin en önemli dezavantajları günlük yaşamdaki fonksiyonları ayrıntılı olarak yansıtmadaki yetersizliği, izole bir grup nöromusküler hastalıkta kullanılması ve fonksiyonel düzeydeki küçük değişiklikleri yansıtmadaki hassasiyetinin kısıtlı olmasıdır (27,44).

Tüm nöromusküler hastalıklarda kullanılabilen bir diğer test Zupan tarafından oluşturulan üst ekstremité fonksiyonel değerlendirmesidir. On dört maddeden oluşan testin tüm nöromusküler hastalıklarda güvenilirlik ve geçerliği yapılmıştır. Her madde 2 şıktan oluşur ve toplam 0-14 arası puanlanan test kişinin fonksiyonel olduğu bütün pozisyonlarda (sırtüstü, yüzüstü, oturma, ayakta durma) değerlendirme yapma olanağı tanır (92).

Hastalığa özel olarak geliştirilmiş fonksiyonel derecelendirme ölçeklerine örnek olarak Amyotrofik Lateral Skleroz Fonksiyonel Derecelendirme ölçeği (ALSFRS) verilebilir. Ölçek hastaların solunum fonksiyonlarını (4 madde), üst ve alt ekstremité fonksiyonlarını (2'şer madde) ve diğer fonksiyonları da (2 madde) değerlendirmektedir. (60,84).

1.3.7 Fonksiyonel Değerlendirme Anketleri

Fonksiyonel değerlendirme anketleri hastanın günlük yaşam aktivitelerindeki becerisini ve bağımsızlık düzeyini kendisinin değerlendirdiği, klinisyenlere tedavi programının oluşturulması sırasında hastaların öncelikleri hakkında bilgi sağlayan, maliyeti düşük ve standardize ölçüm yöntemleridir (82). Literatürdeki çalışmalarda hastalığın ilerlemesinin takip edilmesinde fiziksel fonksiyonları değerlendiren anketlerin kas testi, zamanlı yürüme ve kavrama kuvveti gibi objektif ölçümlerden daha anlamlı bilgiler sağladığı ifade edilmektedir (92). Ayrıca anketlerin hastanın ileride ne ile karşılaşabileceği hakkında önemli ipuçları verdiği, fonksiyonel derecelendirme ölçekleri ile karşılaştırıldığında ise en önemli avantajının hastaların fonksiyonel becerilerindeki değişimlere karşı daha hassas olması gösterilmektedir (10). Literatür gözden geçirildiğinde nöromusküler hastalıklarda üst ekstremitte fonksiyonlarını değerlendiren bir ankete rastlanmamıştır.

Omuz, kol ve el sorunları anketi üst ekstremitayı etkileyen birçok kas-iskelet sistemi hastalığı ve yaralanmasında kullanılabilecek, fiziksel fonksiyonlar üzerine odaklanan, kısa, kişiye özel, klinikte kolaylıkla kullanılabilen bir ölçümdür. Anketteki maddeler içinde bulunan özür seviyesinde üst ekstremitte ile ilgili semptomları ve fonksiyonel durumu ölçmek üzere ağrı, güçsüzlük, günlük aktiviteler, ev işleri, alışveriş, rekreasyonel aktiviteler, kendine bakım, giyinme, beslenme, cinsel aktiviteler, uyku, spor ve sanat aktiviteleri, ailedeki ve işteki roller göz önünde bulundurularak oluşturulmuştur (30). Ortopedik problemlerde geçerliliği ve güvenilirliği yapılmış olan anket günümüzde birçok araştırmacı tarafından çeşitli hastalıklarda üst ekstremitedeki fonksiyonel özü değerlendirme amacıyla kullanılmakta olup son yıllarda anketin nörolojik hastalıklarda da kullanılmaya başladığı görülmektedir (68).

Nöromusküler hastalıkların büyük bir kısmında hastalığın ilerlemesini kontrol altına alabilecek tedavi edici yaklaşımların olmayışı koruyucu, destekleyici, kompanseuar ve rehabilitatif yaklaşımların önemini artırmaktadır. Üst ekstremitte fonksiyonlarında meydana gelen yetersizliklerin hastaların günlük yaşamdaki bağımsızlığını anlamlı derecede etkilemesi, üst ekstremitteye ait klinik bulguların yanı sıra fonksiyonel kapasitenin de yakın takibini gerektirir (78). Nöromusküler

hastalıklarda deęerlendirmede rutin klinik ölçümlerin yanı sıra fonksiyonel ölçümlere de yer verilmesi, klinisyenlere bir yandan hastanın mevcut potansiyelini, hastalığın prognozunu veya tedavi ile elde edilen gelişmeleri tam ve doğru olarak görme şansı verirken dięer yandan da yaşam kalitesini yükseltmeyi hedefleyen uygun fizyoterapi rehabilitasyon yaklaşımlarının geliştirilebilmesine olanak sağlayacaktır (22,31,54,63,71,73,83).

Literatür gözden geçirildiğinde nöromüsküler hastalıklarda üst ekstremitte fonksiyonlarını deęerlendirmek amacıyla kullanılan testlerin hastalarda zaman içinde veya tedaviyle oluşan fonksiyonel deęişimleri yeterince yansıtmadığı, üst ekstremitte fonksiyonlarını genel fonksiyonel deęerlendirmeler içinde ele aldığı ve hastalardaki benzer klinik bulgulara rağmen fonksiyonel kapasitedeki farklılıklara hassas olmadığı dikkati çekmektedir. Ayrıca mevcut deęerlendirme bataryasında, hastaların kendi fonksiyonel durumlarını deęerlendirerek tedavi ve rehabilitasyon yaklaşımlarının öncelięi konusunda klinisyene bilgi oluşturacak fonksiyonel anketlerin eksiklięi hissedilmektedir.

Çalışmamızın amacı nöromüsküler hastalıklarda, üst ekstremitte fonksiyonel kapasitesini deęerlendirmek amacıyla kullanılan geçerli ve güvenilir 4 yöntemi karşılaştırmak, avantaj ve dezavantajlarını saptayarak uygun deęerlendirme yöntemlerini ortaya çıkarmaktır. Böylelikle nöromüsküler hastalıklarda üst ekstremitte fonksiyonlarının kapsamlı ve tam olarak deęerlendirilmesi, hastalara hayattaki öncelikleri, hedefleri ve beklentileri çerçevesinde ve bireysel farklılıklara odaklaşan en uygun tedavi programının planlanması ve ardışık deęerlendirmelerle de klinisyenlerin tedavi programının etkinlięi ve hastalığın ilerleyişi hakkında en doğru bilgiye ulaşacağı kanısındayız.

BİREYLER VE YÖNTEM

2.1 BİREYLER

Çalışmamız Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksekokulu Nörolojik Rehabilitasyon Ünitesi'nde nöromusküler hastalık tanısı ile takip edilen olgular üzerinde yapılmıştır. Çalışmaya alt ekstremité kasları manuel kas testine göre 4 ve üzeri olan bağımsız yürüyebilen nöromusküler hastalıkların değişik tiplerinde 60 kişi dahil edildi. Çalışmaya dahil edilen olgulara çalışma ile ilgili bilgi verildi ve yazılı onayları alındı.

2.2 YÖNTEM

Çalışmaya katılan olgular başlangıçta, 1. ve 8. haftalarda değerlendirmeye alınmıştır. Tüm hastalara ilk değerlendirmenin sonuçlarına göre solunum, germe ve kuvvetlendirme egzersizlerinden oluşan ev programı verilmiştir.

2.2.1 DEĞERLENDİRME

1. Hikaye

Değerlendirme olgulardan kapsamlı bir hikaye alınarak başlamıştır. Hikaye kapsamında

- Yaş,
- Cinsiyet,
- Beden kitle indeksi,
- Hastalığın süresi,
- Özgeçmiş, soy geçmiş,
- Dominant el
- Daha önce gördüğü tedaviler not edilmiştir.

2. Kas İskelet Sisteminin Değerlendirmesi

A. Kas Kısılıklarının Değerlendirilmesi

Pectoralis major ve minor kaslarına kısılık testi yapılmıştır. Sonuçlar kısılık var ve yok şeklinde kaydedilmiştir (88).

B. Kas Kuvvetinin Değerlendirilmesi: Çalışmamızda iki çeşit kas testi uygulanmıştır

a) Manuel Kas Testi: Üst ekstremitte ve gövde kaslarına Dr. Lovett'in manuel kas testi kullanılarak derecelenmiştir. Bu yöntemle göre kas kuvveti 0 (tam paralizi) ve 5 (normal) arasında derecelendirilmektedir (48,56,62,67,70,81). Değerlendirme yapılan kaslar aşağıda belirtilmektedir:

- Omuz fleksörleri/ekstansörleri/ abdükörleri
- Omuz internal/eksternal rotatörleri
- Dirsek fleksörleri/ekstansörleri
- El bileği fleksörleri/ekstansörleri
- Metakarpofalangeal eklem fleksör/ekstansörleri
- Parmak abdükörleri/addükörleri
- Başparmak fleksörleri/ekstansörleri/abdükörleri/addükörleri
- Opozisyon
- Abdominaller
- Sırt ekstansörleri

Üst ekstremitte manuel kas testi sağ ve sol üst ekstremitteye uygulanmış ve her iki ekstremitenin toplanan değerleri, üst ekstremitte toplam kas kuvveti olarak ifade edilmiştir.

b) Dinamometrik Değerlendirme: üst ekstremitte kas kuvveti Dr. Lovett'e göre 3 değerinin üstünde olan kaslara el dinamometresi ile değerlendirme yapılmıştır (3,15,37,59,80,87). Üst ekstremitte kas kuvveti sağ ve sol ekstremitteye uygulanmış ve her iki ekstremitenin toplanan değerleri, üst ekstremitte toplam kas kuvveti olarak ifade edilmiştir.

Şekil2.2.1.2.b Omuz Abduktör kaslarına Dinamometrik Kas Testinin Uygulanması



- c) Kavrama Kuvvetinin Değerlendirilmesi: Hastaların kavrama kuvveti Grip Track modül ile ikinci pozisyonda değerlendirilmiştir. Ölçümler bireyler oturma pozisyonunda omuz addüksiyonda gövdeye bitişik, dirsek 90° derece fleksiyonda, önkol supinasyonla pronasyon arasında nötral pozisyonda, elbileği 0-30° ekstansiyonda ve 0-15° ulnar deviasyonda (amerikan el terapistleri derneği) sağ ve sol elde 3 tekrarda yapılmış ve bu değerlerin ortalaması kaydedilmiştir(29,41,83).

Şekil 2.2.1.2.c Kavrama Kuvvetinin Ölçümü



3. Üst Ekstremitte Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi

A. Süreli Performans Testleri

Olgularda üst ekstremitede endurans ve performansı değerlendirmek amacıyla minnesota el beceri testi kullanılmıştır. Test kendine uygun bir delikten başka bir deliğe gidebilen hareketli 58 diskten oluşmuştur. Diskleri oyuklardan alma, çevirme, yerleştirme olarak sağ ve sol üst ekstremitede ve bilateral olarak uygulanmış ve sonuç ‘saniye’ cinsinden kaydedilmiştir (36,76).

Şekil 2.2.1.3.A: Minnesota El Beceri Testinin Uygulanması



B. Günlük Yaşam Aktivitelerinin Değerlendirilmesi

Değerlendirmede Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçümü kullanılmıştır. Amerikan Tıbbi Rehabilitasyon kongresi ve Amerikan Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Akademisi tarafından 1983 yılında düzenlenmiş ve 1987 yılında Hamilton ve diğerleri tarafından yayınlanmıştır. 13 motor ve 5 kognitif komponenti içeren bir testtir. Bu komponentler şunlardır (36,79)

- Kendine Bakım
 - o Yemek yeme :yemek yeme ve içme aktivitelerini içerir.
 - o Hijyenik Aktiviteler: oral bakım, saç tarama, elleri ve yüzü yıkama, tıraş olma, makyaj yapma aktivitelerini içerir.
 - o Banyo yapma: banyo veya yatakta tüm vücudun yıkanma aktivitelerini içerir.
 - o Giyinme: üst ve alt ekstremiteler giyinme ve soyunma aktivitelerini içerir.
 - o Tuvalet: giysilerin düzenlenmesi ve hijyen aktivitelerini içerir.
 - Sfinkter kontrolü: Mesane ve barsak kontrolünü içerir.
 - Transferler: yaktan sandalyeye, tuvalete, banyoya transfer aktivitelerini içerir.

- Lokomasyon: Yürüme, tekerlekli sandalye kullanma, merdiven inip-çıkma (12- 14 basamak) aktivitelerini içerir.
- İletişim: Anlama, ifade etme aktivitelerini içerir.
- Sosyal iletişim: sosyal etkileşim, problem çözme, hafıza aktivitelerini içerir.

Bağımsızlık durumu belirlenirken 7 farklı seviye kullanılır. Bu seviyeler şunlardır:

7. Tamamen bağımsız- yeterli zaman ve emniyetli bir şekilde aktivite yapılabilmektedir.
6. Modifiye bağımsız, Yardımcı araç kullanılmaktadır
5. Modifiye bağımlı, Gözlem gerekmektedir
4. Minimal yardım, Aktivitenin % 75'i hasta tarafından yapılabilmektedir
3. Orta derecede yardım, Aktivitenin % 50-75'i hasta tarafından yapılabilmektedir
2. Maksimum yardım, Aktivitenin % 25-50'si hasta tarafından yapılabilmektedir
1. Total yardım, Aktivitenin %25'inden daha azı hasta tarafından yapılabilmektedir.

C. Fonksiyonel Değerlendirme

Hastaların üst ekstremitedeki fonksiyonel kapasitelerini ölçmek amacıyla 1996 yılında Zupan tarafından nöromusküler hastalıklarda üst ekstremitte fonksiyonlarını değerlendirmek amacıyla geliştirilen 'fonksiyonel değerlendirme ölçeği' kullanılmıştır. Test her biri iki şıktan (a ve b) oluşan 14 maddeden oluşmuştur. Her şık birbirinden bağımsız olarak ½ puan alır ve toplamda alınabilecek maksimum puan 14'tür. Hareketler doğru olmayan bir şekilde, kompensasyonla veya hatalı yapılırsa hastanın alacağı puan yarı yarıya düşürülür. Her hareket 5-7 saniyede yapılmalıdır, süre aşıldığı takdirde hastanın alacağı puan yine yarıya düşürülür. Hareketlerin dereceleri görsel olarak belirlenmiştir (92).

ÜST EKSTREMİTE FONKSİYONEL DEĞERLENDİRMESİ

1- Yüzüstü yatarken kendini yukarı kaldırır ve bu pozisyonu en az 2-3 sn. korur	a. Eller üzerinde	b.Önkollar üzerinde
2- Yüzüstü yatarken omuz ekstansiyonu yapar	a. 30° den fazla	b.En az 10°
3- Sırtüstü yatarken kol 90 °abduksiyonda dirsek 90° fleksiyonda iken omuzda internal ve eksternal rotasyon yapar	a. 70° den fazla	b.En az 25 °
4- Sırtüstü yatarken omuz fleksiyonu yapar	a. 90° den fazla	b.En az 30°
5- Sırtüstü yatarken omuz abduksiyonu ve adduksiyonu yapar	a. 140° den fazla	b.En az 45°
6- Ayakta ya da otururken omuz fleksiyonu ve abduksiyonu yapar	a. 140° den fazla	b.En az 45°
7- Ayakta yada otururken ön kol supinasyonda dirsek fleksiyonu yapar	a. 120° den fazla	b.En az 40°
8- Ayakta yada otururken ön kollar üzerinde pronasyon ve supinasyon yapar	a. 70 °den fazla	b.En az 25°
9- Elbileğinde fleksiyon ve ekstansiyon yapar	a. 60° den fazla	b.En az 20°
10- El bileğinde radial ve ulnar deviasyon yapar	a. 20° den fazla	b.En az 10°
11- Metacarpophalangeal eklemlerde(2-5. parmaklarda) fleksiyon ve ekstansiyon yapar	a. 70° den fazla	b.En az 25°
12- Proksimal interphalangeal eklemlerde(2-5.parmaklarda) fleksiyon ve ekstansiyon yapar	a. 80° den fazla	b.En az 30°

13- Diğer parmaklara karşı başparmak opozisyonu yapar	
a. Tüm parmakları ile	b.En az iki parmağı ile
14- Parmaklarında tremor yok	
a. Avuç desteği yok iken	b.Avuç desteği var iken

Şekil 2.2.1.3.C Fonksiyonel değerlendirmenin Uygulanması



D. Kol, Omuz ve El Sorunları Anketi (DASH)

DASH 'Institute of Work and Health Ontario and American Academy of Orthopaedic Surgeons' tarafından üst ekstremité problemi olan hastalarda kullanılmak üzere geliştirilmiştir. Bir çok versiyon ve kültürel adaptasyon çalışmaları bulunmaktadır. Ülkemizde de Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksekokulu'nda Türkçe kültürel adaptasyonu gerçekleştirilmiştir. İsteğe bağlı olarak doldurulan spor ve müzisyen modülü ile birlikte tüm üst ekstremité fonksiyonuna yönelik bir ankettir. Semptomlar ve günlük yaşam aktiviteleri ile ilgili otuz madde içerir. Tamamlama süresi yaklaşık 5 dakika olup puanlama kolaylığı orta derecededir. Toplam puan 100'dür ve yüksek puanlar daha fazla özrü gösterir (10,14,40,68,69,77,86)

Puanlaması aşağıdaki şekildedir:

- 1→ zorluk yok
 2 → Hafif derecede zorluk
 3→ orta şiddette zorluk
 4→ aşırı zorluk
 5→ hiç yapamama

Omuz, kol ve el sorunları anketi	zorluk yok	hafi derecede zorluk	orta dercede zorluk	aşırı zorluk	hiç yapamama
1. Sıkı kapatılmış yada yeni bir kavanozu açmak					
2. Yazı yazmak					
3. Anahtarı çevirmek					
4. Yemek hazırlamak					
5. Zor açılan bir kapıyı iterek açmak					
6. Yukarıdaki rafa bir şey yerleştirmek					
7. Ağır ev işleri yapmak					
8. Bağ bahçe işleri yapmak, odun kesmek					
9. Yatak yapmak					
10. Alışveriş çantası yada evrak çantası taşımak					
11. Ağır bir cismi taşımak(4.5 kg.dan fazla)					
12. Yukarıdaki bir ampülü değiştirmek					
13. Saçlarını yıkamak veya kurulamak					
14. Sirtını yıkamak					
15. Kazak giymek					
16. Yiyecekleri kesmek için bıçak kullanmak					
17. Az çaba gerektiren eğlendirici işler (iskambil oynamak, örgü örmek)					
18. Kolunuzdan,omuzunuzdan veya elinizden güç aldığınız veya darbe vurduğunuz eğlenceye yönelik etkinlikler(önünüzde yerde bulunan bir konserve kutusu veya küçük bir taşa iki elinizle kavradığınız bir sopayla yandan vurmak,tenis oynamak,masa tenisi oynamak)					
19. Kolunuzu serbestçe hareket ettirdiğiniz eğlendirici işler (suda taş kaydırmak,meyve taşlama, çelik-çomak oynama)					
20. Ulaşım ihtiyaçlarını kendi başına giderebilmek					
21. Cinsel faaliyetler					

	hiç engel yok	az engel	orta derecede	bir hayli	aşırı
22. Son hafta süresince kol,omuz yada el sorunuz aile arkadaşlar,komşular veya gruplarla normal sosyal etkinliklerinize ne ölçüde engel oldu?					
	hiç kısıtlanmış hissetmiyorum	hafif derecede	orta derecede	çok kısıtlı	bedensel etkinlik yapamıyorum
23. Son hafta süresince kol omuz yada el sorunuz nedeniyle işinizde ya da diğer günlük etkinliklerde kısıtlandınız mı?					
	yok	hafif orta derecede	bir hayli	aşırı	
24.El, omuz yada kol ağrınız					
25. Herhangi belirli bir işi yaptığınızda el, omuz yada kol ağrınız					
26. el omuz yada kolunuzdaki karıncalanma(iğnelenme)					
27. El omuz yada kolunuzdaki güçsüzlük					
28. El omuz yada kolunuzdaki hareket zorluğu					
	Zorluk yok	hafif derecede	orta derecede	aşırı zorluk	okadar zorluk varki
29. Geçen hafta içinde el,omuz yada kol ağrınız nedeniyle uyumada ne kadar zorlandınız					
	kesinlikle katılmıyorum	katılmıyorum	ne katılıyorum ne katılmıyorum	katılıyorum	kesinlikle katılıyorum
30. Kol omuz yada el problemimden dolayı kendimi daha az yeterli daha az yararlı hissediyor veya kendime daha az güveniyorum					

2.2.2. TEDAVİ PROTOKOLÜ

Çalışmaya alınan olgulara başlangıçtaki değerlendirme sonuçlarına göre ev programı verilmiştir. Olgulardan her birine pratik olarak gösterilen, ayrıca yazılı materyal olarak verilen ev programları aşağıdaki egzersizleri kapsamaktadır:

- 1- Solunum egzersizleri
- 2- Üst ve alt ekstremitte kaslarına kuvvetlendirme egzersizleri
- 3- Abdominal kasları ve sırt ekstansörlerini kuvvetlendirme egzersizleri
- 4- Kısıklık bulunan kaslara germe egzersizleri

- 1- Solunum egzersizleri:** Olgulara ikinci değerlendirmeden sonra solunum egzersizleri öğretilmiştir. Solunum egzersizlerinin dinlenme periyotlarında ve kuvvetlendirme egzersizleriyle kombine olarak uygulanması önerilmiştir.
- 2- Üst ve alt ekstremitte kaslarına kuvvetlendirme egzersizleri:** Olguların kas kuvvetlerine göre aktif yardımcı, aktif veya düşük ağırlıklarla yapılan egzersizlerden hastaya uygun olan kuvvetlendirme yöntemleri seçilmiştir.
- 3- Abdominal kasları ve sırt ekstansörlerini kuvvetlendirme egzersizleri:** Olguların kas testi sonuçlarına göre kuvvetlendirme egzersizleri verilmiştir.
- 4- Germe Egzersizleri:** Olguların kas kısılıklarının değerlendirilmesinden sonra kısa bulunan kaslara germe egzersizleri verilmiştir.

Olgulara ev programı verilirken, egzersizlerin 8-10 tekrarla, günde 1 kez, haftada 6 gün yapılması önerilmiştir.

2.2.3. İSTATİSTİKSEL ANALİZ

İstatistiksel analiz için Windows tabanlı SPSS 10 analiz programı kullanılmıştır. Ölçümle belirlenen değişkenler için ortalama $\pm$ standart sapma, sayımla belirlenen değişkenler içinde (%) değeri hesaplanmıştır. Aynı grubun ardışık değerlendirmelerinde iki eş arasındaki farkın anlamlılık testi kullanılmıştır. Değerlendirmede kullanılan parametrelerin birbiri ile olan ilişkilerinin değerlendirilmesinde Pearson korelasyon analizi kullanılmıştır. Ölçümlerde test-tekrar test güvenilirliği için ICC kullanılmıştır. Yanılma olasılığı $p<0.05$ olarak alınmıştır (25).

BULGULAR

3.1 BİREYLERE AİT BULGULAR

Nöromusküler hastalıklarda üst ekstremitte fonksiyonlarını değerlendiren 4 farklı yöntemi karşılaştırmak amacıyla yaptığımız bu çalışma, 38 erkek (%63) ve 22 kadın (%27) toplam 60 erişkin hasta üzerinde gerçekleştirilmiştir.

Çalışmaya alınan olguların, 29'u (%49) miyopati (22 proksimal miyopati, 6 distal miyopati, 1 dermatomiyozit), 27'si (%44) musküler distrofi (5'i fasioskapulohumeral, 2'si limb-girdle, 1'i becker musküler distrofi, 5'i myotonik distrofi, 14 diğer musküler distrofi tipleri) ve 4'ü (%7) spinal musküler atrofi tanısı ile izlenmektedir.

Çalışmanın başlangıcında olgulardan alınan hikayede 21 hastanın (%35) anne ve babasının akraba olduğu, 12'sinin (%20) ailesinde en az 1 kişide daha kas hastalığı bulunduğu ayrıca 9 hastanın (%15) daha önceden nörolojik rehabilitasyon programına alındığı ve 39 (%65) hastanın ise semptomatik ilaç tedavisi aldığı belirlenmiştir. Olgulara ait diğer özellikler tablo 3.1.1'de gösterilmiştir.

Tablo 3.1.1: Olgulara ait bulgular

n=60	X±SD	Min- Maks
Yaş (yıl)	32,25± 12,36	18-64
Boy uzunluğu (cm)	167,95 ±8,55	152-191
Vücut ağırlığı (kg)	63,10 ±10,79	39-95
Hastalık süresi (yıl)	5,13 ±6,55	0,3-32

3.2 ARAŞTIRMA BULGULARI

Çalışmaya dahil edilen tüm olgulara çalışma süresince uygulanan değerlendirmeler sonucunda elde edilen, fonksiyonel değerlendirme (F.D) , Omuz kol ve el sorunları anketi (DASH) , Fonksiyonel bağımsızlık ölçümü (F.B.Ö) , minnesota el beceri testi (M.E.B.T), dinamometrik kas testi (D.Toplam) , manuel kas testi (M.Toplam), el kaslarının manuel kas testi (el toplam) , kavrama kuvveti sağ

(Kavrama R) ve sol (Kavrama L) değerlerinin aritmetik ortalama, standart sapma, minimum ve maksimum değerleri tablo 3.2’de gösterilmiştir.

Tablo 3.2: Çalışma süresince uygulanan 3 değerlendirmeden elde edilen değerlerin aritmetik ortalama, standart sapma, minimum ve maksimum değerleri

	n	I.değerlendirme X±SD	II.değerlendirme X±SD	III.değerlendirme X±SD	Min-maks
F.D	60	12.14±1.62	12.16±1.61	12.23±1.60	6.5-14
DASH	60	29,31±17,48	28,51±16,87	26,28±16,95	2.5-67.5
F.B.Ö	60	111,27±12,75	111,67±12,36	112,68±12,50	84-126
M.E.B.T	60	258,61±85,25	243,78±67,42	232,98±66,53	157-654
D.TOPLAM	60	134,89±81,84	137,16±78,81	170,77±92,79	6.3-431
M.TOPLAM	60	70,82±11,46	70,89±11,86	74,88±12,13	43.63-90
ELTOPLAM	56	80,60±11,58	80,60±11,56	81,94±11,08	48.62-90
KAVRAMA.R.	52	12,62±7,01	12,79±7,30	13,54±7,51	2-34
KAVRAMA.L	52	12,04±6,73	12,29±7,06	13,06±7,20	1-32

3.2.1 KAS KISALIKLARINA AİT BULGULAR

Üst ekstremitte kas kısalıkları yönünden yapılan değerlendirmede 33 hastanın sol üst ekstremitesinde pektoralis major ve minor kısalığı, 39 hastanın sağ üst ekstremitesinde pektoralis major ve minor kısalığı, 3 hastanın ise sadece sağ pektoralis major kısalığı olduğu görülmüştür. Çalışma süresince yapılan tekrarlı ölçümlerde olguların kas kısalıklarında anlamlı bir değişime rastlanmamıştır ($p > 0.05$).

3.2.2 KAS KUVVETİNE AİT BULGULAR

3.2.2.1 Manuel Kas Testi Bulguları

Olguların üst ekstremitte ve el kaslarına uygulanan manuel kas testi sonuçlarından elde edilen puanlar ‘iki eş arasındaki farkın anlamlılık testi’ne göre

değerlendirilmiş, ilk iki ölçüm arasında anlamlı bir fark olmadığı ($p>0.05$) 3. ölçümde ise kas kuvvetinin anlamlı bir şekilde arttığı bulunmuştur ($p<0.05$) (Tablo 3.2.2).

Tablo 3.2.2.1: Olguların Üst Ekstremité ve El Kaslarının Manuel Kas Testi Sonuçlarının Karşılaştırılması

Manuel kas testi (0-5)	D	SD	t	p
M.TOPLAM 1 - M.TOPLAM 2	-0,07	3,41	-0,154	0,878
M.TOPLAM 1 - M.TOPLAM 3	-4,06	5,34	-5,898	0,000*
M.TOPLAM 2 - M.TOPLAM 3	-3,99	3,40	-9,099	0,000*
EL TOPLAM 1 – EL TOPLAM2	0,00	0,86	-0,011	0,991
EL TOPLAM 1 -EL TOPLAM 3	-1,34	2,34	-4,269	0,000*
EL TOPLAM 2 – EL TOPLAM 3	-1,34	2,38	-4,195	0,000*

*İki eş arasındaki farkın anlamlılık testi ($p<0.05$)

3.2.2.2 Dinamometrik Kas Testi Bulguları

Olguların üst ekstremité kaslarına uygulanan dinamometrik kas testi sonuçları gözden geçirildiğinde 2.ölçümde başlangıca göre bir farklılık olmadığı ($p >0.05$), 3. ölçümde ise dinamometrik kas kuvvetindeki artışın manuel kas testi değerleriyle paralel olarak istatistiksel olarak anlamlı olduğu görülmüştür ($p<0.05$) (Tablo 3.2.2.2)

Tablo 3.2.2.2: Olguların Üst Ekstremité Toplam Dinamometrik Kas Testi Ölçümlerinin Karşılaştırılması

Dinamometrik kas testi (kg)	D	SD	t	p
D.TOPLAM1 –D. TOPLAM2	-2,27	11,20	-1,571	0,122
D.TOPLAM1 – D.TOPLAM3	-35,88	29,94	-9,281	0,000*
D.TOPLAM2 – D.TOPLAM3	-33,61	26,14	-9,960	0,000*

*İki eş arasındaki farkın anlamlılık testi, ($p<0.05$)

3.2.2.3 Kavrama Kuvveti Bulguları

El kavrama kuvveti sonuçları incelendiğinde hem sağ hem de sol elde kavrama kuvvetinin 2. ölçümde değişmediği ($p > 0.05$), 3. ölçümde ise üst ekstremité kas kuvvetiyle paralel olarak anlamlı olarak arttığı bulunmuştur ($p < 0.05$) (Tablo 3.2.2.3).

Tablo 3.2.2.3: Olguların kavrama kuvveti ölçümlerinin karşılaştırılması

Kavrama kuvveti	D	SD	t	p
K.R.1 – K.R.2	-0,17	1,04	-1,197	0,237
K.R.1 – K.R.3	-0,92	1,22	-5,464	0,000*
K.R.2 – K.R.3	-0,75	0,81	-6,648	0,000*
K.L.1 – K.L.2	-0,25	1,43	-1,264	0,212
K.L.1 – K.L.3	-1,02	1,60	-4,586	0,000*
K.L.2 – K.L.3	-0,77	1,26	-4,395	0,000*
K.R.1 – K.L.1	0,58	2,55	1,634	0,108
K.R.2 – K.L.2	0,50	1,88	1,914	0,061
K.R.3 – K.L.3	0,48	2,54	1,365	0,178

*İki eş arasındaki farkın anlamlılık testi, ($p < 0.05$)

3.2.3 FONKSİYONEL DEĞERLENDİRMELERE AİT BULGULAR

3.2.3.1 Süreli Performans Testi Sonuçlarının Karşılaştırılması

Minnesota el beceri testi sonuçları değerlendirildiğinde çalışma süresince uygulanan her üç değerlendirme arasında anlamlı bir fark olduğu bulunmuştur ($p < 0.05$) (Tablo 3.2.3.1).

Tablo 3.2.3.1: Olguların Minnesota el beceri testi bulgularının karşılaştırılması

Süreli Performans Testi	D	SD	t	p
M.E.B.T 1- M.E.B.T 2	14,83	34,63	3,290	0,002*
M.E.B.T 1–M.E.B.T 3	25,63	44,93	4,381	0,000*
M.E.B.T 2 – M.E.B.T 3	10,80	25,69	3,228	0,002*

*İki eş arasındaki farkın anlamlılık testi

3.2.3.2 Günlük Yaşam Aktiviteleri Testinin Sonuçlarının Karşılaştırılması

Fonksiyonel bağımsızlık ölçümü (F.B.Ö) testi sonuçları açısından ilk iki ölçüm arasında fark olmadığı ($p > 0.05$), 3. ölçüm sonrasında ise olguların bağımsızlık düzeylerindeki artışın anlamlı olduğu görülmüştür ($p < 0.05$) (Tablo 3.2.3.2).

Tablo 3.2.3.2 Olgulara Uygulanan Günlük Yaşam Aktiviteleri Testinin Sonuçlarının Karşılaştırılması

Günlük Yaşam Aktiviteleri Testi	D	SD	t	p
F.B.Ö 1 – F.B.Ö 2	-0,40	3,31	-0,936	0,353
F.B.Ö 1 – F.B.Ö 3	-1,42	4,79	-2,290	0,026*
F.B.Ö 2 – F.B.Ö 3	-1,02	3,73	-2,111	0,039*

*İki eş arasındaki farkın anlamlılık testi, ($p < 0.05$)

3.2.3.3 Fonksiyonel değerlendirme Sonuçlarının Karşılaştırılması

Üst ekstremitte fonksiyonları Fonksiyonel değerlendirme ile (F.D) değerlendirildiğinde her üç değerlendirme arasında da anlamlı bir fark olmadığı bulunmuştur ($p > 0.05$) (Tablo 3.2.3.3).

Tablo 3.2.3.3: Olguların Fonksiyonel değerlendirme Sonuçlarının Karşılaştırılması

Fonksiyonel değerlendirme	D	SD	t	p
F.D 1 – F.D 2	-0,02	0,23	-0,562	0,576
F.D 1 – F.D 3	-0,09	0,42	-1,704	0,094
F.D 2 – F.D 3	-0,08	0,43	-1,367	0,177

*İki eş arasındaki farkın anlamlılık testi, ($p < 0.05$)

3.2.3.4 Kol, Omuz ve El Sorunları Anketine Ait Bulguların Karşılaştırılması

Üst ekstremitte fonksiyonlarını değerlendiren Kol, Omuz ve El Sorunları Anketi (DASH) bulguları iki eş arasındaki farkın anlamlılık testi ile karşılaştırıldığında 2. ölçümde herhangi bir değişime rastlanmazken 3. ölçümde olguların özürlülük skorlarında anlamlı bir azalma olduğu gözlenmiştir. ($p < 0.05$) (Tablo 3.2.3.4).

Tablo 3.2.3.4: Olguların Kol, Omuz ve El Sorunları Anketine Ait Bulgularının Karşılaştırılması

Kol, Omuz ve El Sorunları Anketi (DASH)	D	SD	t	p
DASH 1 – DASH 2	0,80	5,58	1,106	0,273
DASH 1 – DASH 3	3,03	7,02	3,349	0,001*
DASH 2 – DASH 3	2,24	3,91	4,429	0,000*

*İki eş arasındaki farkın anlamlılık testi, ($p < 0.05$)

3.2.4 FONKSİYONEL DEĞERLENDİRME YÖNTEMLERİNİN GÜVENİRLİK BULGULARI

Olguların fonksiyonel değerlendirme, kol, omuz ve el sorunları anketi ve fonksiyonel bağımsızlık ölçümü değerlendirmelerinden elde edilen test-tekrar test sonuçları bu yöntemlerin yüksek güvenilirliğe sahip olduğunu göstermiştir ($p < 0.05$). Minnesota el beceri testinden elde edilen sonuçların test-tekrar test sonuçları incelendiğinde ise testin diğer testlere oranla daha düşük güvenilirliğe sahip olmasına rağmen klinik kullanıma uygun olduğu bulunmuştur (Tablo 3.2.4).

Tablo 3.2.4: Fonksiyonel değerlendirme, Minnesota el beceri testi, Günlük Yaşam Aktiviteleri Testi Ve Kol, Omuz Ve El Sorunları Anketinin Sonuçlarının Test-tekrar test değerleri

	ICC	%95 CI	
	I.	II.	III.
Fonksiyonel Değerlendirme	0,974	0,960	0,983
DASH	0,946	0,918	0,965
FBÖ	0,949	0,924	0,968
M.E.B.T	0,881	0,824	0,923

3.2.5 ÜST EKSTREMİTE KAS KUVVETİ DEĞERLERİ İLE FONKSİYONEL DEĞERLENDİRME YÖNTEMLERİNİN KORELASYONU

3.2.5.1 Fonksiyonel değerlendirme İle Üst Ekstremitte Kas Kuvveti Korelasyonu

Üst ekstremitte kas testi ölçüm yöntemleri ile fonksiyonel değerlendirme arasında başlangıç ölçümünde varolan ilişki sonraki ölçümlerde de devam etmiştir (tablo 3.2.5.1).

Tablo 3.2.5.1 Fonksiyonel değerlendirme İle Üst Ekstremitte Kas Kuvveti Korelasyonu

	Fonksiyonel değerlendirme					
	I. değerlendirme		II. değerlendirme		III. değerlendirme	
	R	P	r	p	r	p
D. toplam	0.68	0.000*	0.68	0.000*	0.66	0.000*
M.toplam	0.74	0.000*	0.72	0.000*	0.65	0.000*
El toplam	0.38	0.000*	0.37	0.000*	0.39	0000*
Kavrama R	0.41	0.000*	0.43	0.000*	0.42	0.000*
Kavrama L	0.44	0.000*	0.47	0.000*	0.43	0.000*

*r: Pearson korelasyon analizi

3.2.5.2 Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçeği ile Üst Ekstremitte Kas Kuvveti Korelasyonu

Olguların üst ekstremitte kas kuvveti ile fonksiyonel bağımsızlık ölçümü arasındaki ilişki her 3 ölçümde de istatistiksel olarak anlamlı bulunmuştur ($p<0.05$) (tablo 3.2.5.2)

Tablo 3.2.5.2: Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçeği ile Üst Ekstremité Kas Kuvveti Korelasyonu

	Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçeği					
	I. değerlendirme		II. değerlendirme		III. değerlendirme	
	R	P	r	p	r	P
D. toplam	0.65	0.000*	0.62	0.000*	0.53	0.000*
M.toplam	0.69	0.000*	0.64	0.000*	0.52	0.000*
El toplam	0.39	0.000*	0.39	0.000*	0.42	0.000*
Kavrama R	0.42	0.000*	0.38	0.000*	0.39	0.000*
Kavrama L	0.47	0.000*	0.42	0.000*	0.42	0.000*

*r: Pearson korelasyon analizi

3.2.5.3 Süreli Performans Testi ile Üst Ekstremité Kas Kuvveti Korelasyonu

Minnesota el beceri testi ile kas testi bulgularının korelasyonu incelendiğinde test dinamometrik, manuel kas testi ve el kaslarının kuvveti ile anlamlı bir ilişki bulunurken sağ ve sol kavrama kuvveti ile yalnızca son ölçümde anlamlı bir ilişki bulunmuştur ($p<0.05$) (Tablo 3.2.5.3).

Tablo 3.2.5.3: Minnesota El Beceri Testi İle Kas Testi Bulgularının Korelasyonu

	Minnesota el beceri testi					
	I. değerlendirme		II. değerlendirme		III. değerlendirme	
	R	P	r	p	r	P
D. toplam	0.38	0.000*	0.36	0.000*	0.39	0.000*
M.toplam	0.42	0.000*	0.42	0.000*	0.40	0.000*
El toplam	0.53	0.000*	0.52	0.000*	0.51	0.000*
Kavrama R	0.22	0.11	0.21	0.12	0.31	0.02*
Kavrama L	0.24	0.09	0.23	0.09	0.31	0.02*

*r: Pearson korelasyon analizi

3.2.5.4 Kol, Omuz ve El Sorunları Anketi ile Üst Ekstremité Kas Kuvveti Korelasyonu

Kol, omuz ve el sorunları anketi ile kas kuvveti ölçüm yöntemlerinin korelasyonu incelendiğinde anketin tüm kas testleri ile her üç ölçümde de ilişkisinin istatistiksel olarak anlamlı olduğu görülmüştür ($p < 0.05$) (tablo 3.2.5.4).

Tablo 3.2.5.4: Kol, Omuz ve El Sorunları Anketi ile Üst Ekstremité Kas Kuvveti Korelasyonu

	Kol, Omuz ve El Sorunları Anketi					
	I. değerlendirme		II. değerlendirme		III. değerlendirme	
	R	P	r	p	r	p
D. toplam	0.69	0.000*	0.64	0.000*	0.66	0.000*
M.toplam	0.76	0.000*	0.69	0.000*	0.67	0.000*
El toplam	0.44	0.000*	0.42	0.000*	0.44	0.000*
Kavrama R	0.47	0.000*	0.40	0.000*	0.43	0.000*
Kavrama L	0.56	0.000*	0.47	0.000*	0.49	0.000*

*r: Pearson korelasyon analizi

3.2.6 FONKSİYONEL DEĞERLENDİRME YÖNTEMLERİNİN BİRBİRLERİYLE KORELASYON BULGULARI

Fonksiyonel kapasiteyi değerlendirmek amacıyla kullandığımız yöntemlerin sonuçlarının birbiri ile olan ilişkisi pearson korelasyon analizi ile değerlendirildi ve fonksiyonel değerlendirme, fonksiyonel bağımsızlık ölçümü ve kol, omuz ve el sorunları anketinin birbirleri ile ilişkisi daha fazla iken Minnesota el beceri testi diğer yöntemlerle nispeten daha düşük ilişkili bulunmuştur. ($p < 0,05$) (tablo 3.2.6).

Tablo 3.2.6: Fonksiyonel Değerlendirme Yöntemlerinin Birbirleriyle Korelasyon Bulguları

		I.değerlendirme	II.değerlendirme	III.değerlendirme
F.D-DASH	r	-0,782	-0,729	-0,741
	p	0.000*	0.000*	0.000*
F.D-F.B.Ö	r	0,848	0,793	0,729
	p	0.000*	0.000*	0.000*
F.D-M.E.B.T	r	-0,508	-0,444	-0,491
	p	0.000*	0.000*	0.000*
F.B.Ö-DASH	r	-0,837	-0,880	-0,906
	p	0.000*	0.000*	0.000*
F.B.Ö-M.E.B.T	r	-0,551	-0,580	-0,659
	p	0.000*	0.000*	0.000*
M.E.B.T-DASH	r	0,662	0,692	0,674
	p	0.000*	0.000*	0.000*

*r: Pearson korelasyon analizi

TARTIŞMA

Nöromusküler hastalıkların çoğu ilerleyici karakterde olup klinik olarak farklı özellikler göstermelerine rağmen en önemli ortak özellikleri çeşitli derecelerde fonksiyonel kayıplara yol açmalarıdır (26). Temel sorunun ilerleyici kas zayıflığı olması nedeniyle, kas kuvveti ölçümü motor yetersizliğin ve prognozun izlenmesinde klinikte en sık kullanılan yöntemdir. Bununla birlikte hastalığın progresyonunu ve günlük yaşam üzerindeki etkisini yansıtmadaki hassasiyeti hala tartışma konusudur. Bir grup araştırmacı kas kuvveti ile fonksiyonel kapasite arasında doğrusal bir ilişki olduğunu, kas kuvvetinde meydana gelen değişimlerin direkt olarak fonksiyonel seviyeyi etkilediğini ileri sürerken, diğerleri nöromusküler hastalığa sahip kişilerde postüral adaptasyonlar, kompensatuar mekanizmalar ve bireysel farklılıklar gibi sıklıkla görülen faktörler nedeniyle fonksiyonel seviyenin kas kuvvetindeki değişimlerin dışında da değişkenlik gösterebileceğini ileri sürmektedir. Aynı kas kuvvetine sahip olan hastalar bile hedefleri, öncelikleri ve hayattan beklentileri doğrultusunda farklı fonksiyonel kapasiteye sahip olabilirler (82,58,63,92).

Fonksiyonel durum ölçümlerini klinikte kullanmanın birçok yararı vardır. Eğer hastaların temel hedefleri tam olarak belirlenmemişse yada özelleştirilmemişse tedavinin başarısı yanlış hedef veya sonuçlarla değerlendirilebilir. Sonuç ölçümleri, hasta için önemli olan fonksiyonel hedeflerde yoğunlaşılmasını sağlar ve hastanın bakış açısından tedavinin etkinliğini değerlendirir. Bu değerlendirme sonucu elde edilen bilgi; tedaviye devam etme, taburcu olma yada tedavi yöntemini değiştirme gibi klinik karar vermede yol göstericidir (10,90).

Sonuç olarak günümüzde ön plana çıkan görüş; nöromusküler hastalıklarda kas kuvvetinin fonksiyonel seviyeyi etkileyen en önemli etkenlerden birisi olduğu ancak uygun tedavi yaklaşımlarının geliştirilebilmesi ve tedavi programlarının etkinliğinin izlenmesi sırasında aktivite limitasyonlarının objektif ve doğru olarak değerlendirilmesi ve özür lülük ile ilgili faktörlerin de göz önünde bulundurulması gerekliliğidir (63,64).

Literatür gözden geçirildiğinde son yıllarda nöromusküler hastalıkların prognozunun takibinde kas kuvveti ölçümlerinin yanı sıra fonksiyonel durum ölçümlerinin de klinik kullanımdaki yerini almakta olduğu ancak çalışmaların daha

çok çocuk hastalarda yoğunlaştığı yada alt ekstremitte fonksiyonel kapasitesi ve mobiliteyi değerlendirmek amacıyla kullanıldığı görülmektedir. Erişkin nöromusküler hastalıklarda üst ekstremitteye yönelik fonksiyonel değerlendirme yöntemlerini tanımlayan ya da karşılaştıran çalışmaların ise kısıtlı olduğu dikkati çekmektedir. Çalışmamız literatürdeki bu eksiklik göz önüne alınarak nöromusküler hastalığa sahip kişilerde 4 farklı üst ekstremitte fonksiyonel değerlendirme yönteminin karşılaştırılması ve klinik kullanıma uygunluklarının belirlenmesi amacıyla planlanmıştır.

Çalışmamıza dahil edilen olguların yaş ortalamaları 32.25 ± 12.36 'dır. Literatüre bakıldığında nöromusküler hastalıklarda fonksiyonel kapasiteyi değerlendiren çalışmaların genellikle çocuk hastalar üzerinde yapıldığı düşünüldüğünde çalışmanın erişkin nöromusküler hastalıklar üzerinde yapılmış olmasının bu konuda elde edilen verilere katkı yapacağı düşünülmektedir.

Esneklikteki kayıpların özellikle endurans ve hız gibi parametreleri etkileyerek, fonksiyonel kapasite üzerinde olumsuz etkiye sahip oldukları bilinmektedir. Bu nedenle çalışmamızda üst ekstremitteye yönelik kısıklık değerlendirmesi yapılmıştır. Ancak ev programı ile takip edilen hastaların esnekliklerinde bir değişiklik olmadığı görülmüştür. Bunun değerlendirme yönteminin yetersizliğinden ve germe egzersizlerinin hastalar tarafından etkin olarak yapılmamasından kaynaklandığını düşünmekteyiz(13).

Nöromusküler hastalıklarda ev programı süpervize egzersiz programlarını destekleyerek rehabilitasyonun önemli bir parçasını oluşturmaktadır. Alexanderson ve diğerleri tarafından 2005 yılında yapılan çalışmada, 10 polimiyozit ve dermatomyozit hastasına kuvvetlendirme egzersizleri 12 hafta boyunca haftada 5 gün olmak üzere ev programı şeklinde verilmiştir. Sonuçta alt ve üst ekstremitte kas kuvvetinde, fonksiyonel kapasitede ve genel sağlık düzeyinde anlamlı bir artış bulunurken, kreatin fosfokinaz ve MR bulguları ev programının hastalığın ilerleyişini etkileyecek herhangi bir yan etkisi olmadığını göstermiştir (6). Benzer şekilde Lindeman ve diğerlerinin myotonik distrofi ve herediter sensori motor nöropatili hastalara haftada 3 seans toplam 24 hafta uyguladıkları kuvvetlendirme egzersizlerinden oluşan ev programı da kas kuvvetinde ılımlı bir artışa neden

olmuştur. Sonuçta ev programının bu tip hastalıklarda kas kuvvetini ve fonksiyonel düzeyi artırmak amacıyla güvenli bir şekilde önerilebileceği belirtilmiştir (6,43).

Son yıllarda yapılan çalışmalarda nöromusküler hastalıklarda motor kaybı değerlendirmek üzere dinamometrik kas kuvveti ölçümünün kullanılması önerilmektedir. Aitkens ve diğerleri 21 nöromusküler hasta üzerinde yaptıkları çalışmada manuel ve dinamometrik kas testlerini karşılaştırmışlar ve aralarında anlamlı pozitif bir ilişki olduğunu ancak manuel kas testine göre '5' değerinde olan bir kasın dinamometrik ölçümde çok geniş bir yelpazede olabileceğini bunun da manuel kas testinin dezavantajı olduğunu belirtmişlerdir. Merlini ve diğerleri de Spinal Musküler Atrofi'li hastalarda kas kuvvetini değerlendiren manuel ve dinamometrik kas testlerini karşılaştırmışlar ve sonuçta dinamometrik ölçüm yönteminin kas kuvvetindeki değişimlere daha hassas ve güvenilir bir yöntem olduğunu belirtmişlerdir. Mastaglia ve diğerleri ise dinamometrik kas testi ölçümlerinde sonucun testi uygulayan kişinin verebildiği dirençle ilgili olduğunu bu nedenle farklı araştırmacıların aynı çalışmada dinamometrik ölçüm yaptıklarında, sonuçların güvenilirliğinin azalacağını belirtmişlerdir. Testin bir diğer dezavantajı manuel kas testine göre '3' puan ve altındaki kasların kuvvetini ölçememesidir. Çalışmamızda kas kuvveti hem manuel hemde dinamometrik yöntemlerle değerlendirilmiş ve ölçümler aynı araştırmacı tarafından yapılmıştır (3,51,59).

Çalışmamızın sonunda düzenli olarak ev programını uygulayan hastaların kas kuvvetlerinin, hem dinamometrik hemde manuel kas testi bulgularının, literatürle paralel bir şekilde çalışma süresince arttığı gözlenmiştir ($p<0.05$).

Üst ekstremité fonksiyonelliğinde elin fonksiyonel kullanımı anahtar rol oynamaktadır. Elin günlük yaşamda, işte ve iş dışında fonksiyonel olarak kullanılabilmesi kavrama, sıkıştırma, koordinasyon ve beceri gibi bütün vücut sistemlerinin birlikte çalışması ile mümkündür. Parmak ve bilek normal eklem hareketleri, kavrama kuvveti ve el fonksiyon testleri elin fonksiyonel kullanımı hakkında ayrıntılı bilgi sağlar (11). Kavrama kuvveti genellikle maksimal istemli kavrama yöntemi ile değerlendirilir ancak obje kavranması gerektiren günlük aktivitelerde genellikle sub-maksimal düzeyde kavramanın yeterli olması nedeniyle elin fonksiyonel kapasitesi değerlendirilirken, kavrama kuvvetinin yanı sıra el beceri testlerinin de değerlendirilmeye dahil edilmesi önerilmektedir (41).

Biz de çalışmamızda elin fonksiyonel kullanımını değerlendirmek amacıyla literatürün önerdiği şekilde kavrama kuvveti ve Minnesota el beceri testini kullandık.

Kavrama kuvvetinin çalışma süresince üst ekstremité kas kuvveti ile paralel olarak ev programı sonrasında artışı görülmüştür ($p<0.05$).

Çalışmamızın en önemli sonuçlarından birisi üst ekstremité fonksiyonel durumunu değerlendirmek amacıyla kullanılan fonksiyonel değerlendirme, fonksiyonel bağımsızlık ölçeği, Minnesota el beceri testi ve kol, omuz ve el sorunları anketinden oluşan 4 değerlendirme yönteminin de erişkin nöromusküler hastalıklarda güvenilirliğinin yüksek ve testin kas kuvvetindeki değişimlerle ilişkili bulunmasıdır. Ayrıca fonksiyonel durum ölçümlerinin tamamının birbiri ile ilişkili olduğu görülmüştür.

Schneider ve diğerleri Parkinson hastalarında ilaç tedavisinin etkinliğini araştırmak amacıyla yaptıkları çalışmada elin fonksiyonel kapasitesindeki değişimi belirlemek için minnesota el beceri testi ve purdue pegboard testi kullanmışlardır (76). Benzer şekilde Louranceo ve diğerleri hemiplejik hastalarda elektrik stimülasyon tedavisinin üst ekstremité fonksiyonel kapasitesine etkisini minnesota el beceri testi kullanarak belirlemişlerdir (47). Çalışmamızda minnesota el beceri testinin tercih edilmesinin nedeni nörolojik hastalıklarda sıkça kullanılması, her iki üst ekstremitéyi tek tek ve bilateral olarak değerlendirmesi, hız ve endurans hakkında objektif veri sağlamasıdır.

Çalışma süresince yapılan üç ölçümde minnesota el beceri testi anlamlı olarak gelişim göstermiştir ($p<0.05$). Bu sonuçlar ilk iki ölçümdeki farkın hastanın testi öğrenmesinden son ölçümdeki farkın ise hastanın kas kuvvetindeki artışla korele olarak testi daha kısa sürede tamamlamasından kaynaklandığını düşündürmektedir.

Bununla birlikte çalışmamızda minnesota el beceri testinin bulgularının diğer kas kuvveti ve özellikle kavrama kuvveti ile iyi bir korelasyon göstermesi testin kas testi ile birlikte fonksiyonel kapasiteyi belirlemek amacıyla kullanılabileceğini ($p<0.05$) ancak güvenilirliğin diğer fonksiyonel kapasite ölçüm yöntemlerinden nispeten az bulunması nedeniyle de diğer fonksiyonel durum testleri ile birlikte kullanılmasının daha doğru olacağını göstermektedir.

Olgulardan ilk iki ölçüm sonucunda elde edilen bulgulara bakıldığında sağ ve sol kavrama kuvveti ile minnesota el beceri testi arasındaki ilişkinin anlamlı olmadığı görülmektedir ($p>0.05$). Bunun nedeninin el beceri testinin uygulanmasında yalnızca kavrama kuvvetinin değil aynı zamanda proksimal ve distal üst ekstremitte kaslarının da etkili olması ve çalışmaya hem proksimal hem de distal tutulumlu hastaların alınmasının neden olduğu düşünülmektedir. Ev programı sonunda olguların toplam kas kuvvetinin artması minnesota el beceri testinde kavramanın rolünü arttırdığı ve sonuçta kavrama kuvveti ile minnesota el beceri testinin arasındaki ilişkinin anlamlı olduğu düşünülmektedir.

Literatür gözden geçirildiğinde nöromusküler hastalıklarda alt ekstremitte fonksiyonel kapasitesi ve mobilitayı değerlendirmek amacıyla yapılan çalışmalara sıkça rastlanmakta ancak aynı öneme sahip olan üst ekstremitte fonksiyonel düzeyini belirlemek amacıyla yapılan çalışmaların oldukça sınırlı olduğu görülmektedir (7,92). Nöromusküler hastalıklarda kuvvet kaybının şiddeti ve lokalizasyonu hastalık tiplerine göre değişmekle birlikte hastalık süresinin artması ile genel bir güçsüzlük açığa çıkmaktadır. Lord ve diğerleri nöromusküler hastalıklarda alt ve üst ekstremitelerdeki fonksiyonel kaybı karşılaştırmak amacıyla 27 DMD, 10 FSHMD, 24 MD ve 29 diğer tiplerde nöromusküler hasta üzerinde yaptıkları çalışmada üst ve alt ekstremitede gözlenen kuvvet kaybının genel fonksiyonel kapasite üzerinde aynı oranda etkili olduğunu belirtmişlerdir (45).

Nöromusküler hastalıklarda üst ekstremitte fonksiyonel düzeyini belirlemek amacıyla en sık kullanılan değerlendirme Brooke üst ekstremitte fonksiyonel seviye skorlamasıdır. Lord ve diğerleri 28 DMD'li çocukta Brooke üst ekstremitte fonksiyonel seviye skorlamasının kas kuvveti ile ilişkisini araştıran bir çalışma yapmışlar ve hastaların kas kuvveti ile fonksiyonel düzeyleri arasında anlamlı bir ilişki olduğunu belirtmişlerdir (44,46).

Brooke üst ekstremitte fonksiyonel derecelendirme skoru özellikle DMD'li çocuklar için geliştirilmiş olması, erişkin hasta grubunda kullanımının çok kısıtlı olması ve 0-6 puan arasındaki skorlamanın yetersiz olması nedeniyle çalışmamızda tercih edilmemiştir(78).

Çalışmamızda fonksiyonel seviyeyi belirlemek amacıyla kullandığımız bir diğer yöntem olan Fonksiyonel değerlendirme tüm nöromusküler hastalıklarda ve değişik yaş gruplarında uygulanabilmesi, kişinin fonksiyonel olduğu bütün pozisyonları değerlendirmesi ve 0-14 arası puanlamanın hastanın fonksiyonel düzeyi hakkında ayrıntılı bilgi vermesi nedeniyle tercih edilmiştir. Çalışmamızda Fonksiyonel değerlendirme bulguları ile hem dinamometrik hem manuel hem de kavrama kuvveti bulguları arasında her üç ölçümde de anlamlı bir ilişki bulunmuştur ($p<0.05$). Ayrıca Fonksiyonel değerlendirme bulguları fonksiyonel bağımsızlık ölçeği, minnesota el beceri testi ve kol, omuz ve el sorunları anketi bulguları ile de anlamlı ilişki içerisinde bulunmuştur ($p<0.05$). Bu sonuçlar fonksiyonel değerlendirme yönteminin nöromusküler hastalığa sahip kişilerde üst ekstremitelerde fonksiyonel kapasitesini değerlendirmek amacıyla geçerli ve güvenilir bir şekilde kullanılabileceğini göstermiştir.

Olgulara uygulanan fonksiyonel değerlendirme skoru, çalışma süresince yapılan üç değerlendirmede değişmemiştir ($p>0.05$). Kas kuvvetinde ev programı sonrası artış görülmesine rağmen fonksiyonel değerlendirme bulgularının değişmemesi bu yöntemin hastalardaki fonksiyonel gelişmeyi yansıtmadaki hassasiyetinin yetersiz olduğunu göstermektedir.

Hastaların bakış açısına göre sağlıklı olmanın en önemli göstergesi günlük yaşam aktivitelerini bağımsız bir şekilde yapabilmektir. Bu nedenle fonksiyonel değerlendirmeler içerisinde yer alan günlük yaşam aktiviteleri testleri bu hastalık grubunda sıklıkla kullanılmaktadır. Literatür gözden geçirildiğinde F.B.Ö'nün nöromusküler hastalıklarda günlük yaşam aktivitelerini değerlendirmede en sık kullanılan yöntem olduğu görülmektedir.

Jensen ve diğerleri günlük yaşam aktivitelerini hastanın kendi ifadesinin baz alınarak yapıldığı fonksiyonel bağımsızlık ölçeğini kullanarak değerlendirmişler ve bu yöntemin NMH'larda geçerli ve güvenilir bir yöntem olarak kullanılabileceğini ifade etmişlerdir (34).

Uchikawa ve diğerleri 2004 yılında DMD'li hastaların fonksiyonel düzeyleri ve kas kuvvetlerini araştırmak üzere yaptıkları çalışmada kas kuvvetini manuel kas testi ile aktivite limitasyonlarını da fonksiyonel bağımsızlık ölçeği ile değerlendirmişlerdir. Sonuçta hastaların kas kuvveti ile aktivite limitasyonları

arasında anlamlı bir ilişki olduğu ve yine aktivite düzeyinin hastanın yaşı ile de korele olduğu belirtilmiştir (85).

2005 yılında Berard ve diğerleri tarafından nöromusküler hastalıklarda yeni bir motor fonksiyon ölçeği oluşturmak amacıyla yapılan çalışmada F.B.Ö, Vignos ve Brooke derecelendirme düzeyleri ile birlikte altın standart olarak kullanılmıştır (9).

Piccininni ve diğerleri 2004 yılında 45 hasta üzerinde yaptıkları ve herediter nöromusküler hastalıkların yaşam kalitelerini araştırdıkları çalışmada, hastaların fonksiyonel düzeylerini belirlemek amacıyla F.B.Ö kullanmışlardır (72).

Çalışmamızda fonksiyonel değerlendirme yöntemlerinden birisi olarak seçilen F.B.Ö'nün kas kuvveti testleri ve fonksiyonel kapasiteyi değerlendiren diğer testler ile anlamlı bir ilişki içinde olduğu görülmektedir ($p<0.05$). Ayrıca F.B.Ö puanlarının ev programı sonrasında anlamlı olarak artması kas testleri ile paralellik göstermekte bu sonuç F.B.Ö'nün kas kuvvetinde meydana gelen değişimi yansıtmadaki hassasiyetine dikkat çekmektedir. F.B.Ö'nün kognitif fonksiyonlar, sfinkter kontrolü gibi nöromusküler hastalıklarda genelde etkilenmeyen fonksiyonları değerlendiren parametreler içermesi ve çalışmaya katılan olguların mobilite fonksiyonunu bağımsız olarak yapabilmeleri nedeniyle F.B.Ö puanları yüksek bulunmuştur.

Fonksiyonel değerlendirme ve fonksiyonel bağımsızlık ölçeğinin bir dezavantajı fonksiyonel düzeyin belirlenmesinde değerlendirmeyi yapan kişinin yönlendirici olması ve hastanın düşüncesinin ihmal edilmesidir. Oysa ki fonksiyonel kısıtlılık her zaman klinik verilerle iyi bir korelasyon göstermeyebilir. Fonksiyonel değerlendirme ve fonksiyonel bağımsızlık ölçeğinin herhangi bir maddesini değerlendirme sırasında yapamayan ve düşük bir skor alan hastanın evde veya işte o aktiviteyi yapabileceği unutulmamalıdır. Son 20 yılda araştırmacılar hastanın görüşünün dikkate alındığı özür ve yaşam kalitesi anketlerine ihtiyaç duymuşlardır (68). Bu nedenle sonuç ölçümlerinde hastalık aktivitesi ve fonksiyonel kapasiteye hastanın perspektifinden bakan ölçümler kullanılmaya başlamıştır (73,74).

Hoogervorst ve diğerleri 290 multiple skleroz'lu hastada fonksiyonel bozukluğu değerlendirmek amacıyla hasta kendisini değerlendirdiği ve nörolog tarafından değerlendirilen ölçüm yöntemlerini karşılaştırmışlardır. Fonksiyonel özür

hasta tarafından değerlendirilen Guy's Nörolojik Özür Ölçeği ve nörolog tarafından değerlendirilen Genişletilmiş Özür Seviye Skoru (Expanded Disability Status Scale , EDSS) kullanılarak ölçülmüş ve iki yöntem arasında iyi bir korelasyon bulunmuş, sonuç olarak iki ölçüm yönteminin birbiri yerine kullanılabileceği belirtilmiştir (28).

Ponyi ve diğerleri 2005 yılında yaptıkları çalışmada idiyoPATİK inflamatuvar miyopATILI hastaların fonksiyonel düzeyini ve yaşam kalitesini belirlemek amacıyla Sağlık Değerlendirme Anketi Özür İndeksi (HAQDI) ve kısa form 36 (sf-36) anketini kullanmışlardır. Her iki anket de hasta tarafından doldurulmuş ve sonuçta hastaların fonksiyonel düzeylerinin ve buna bağlı olarak yaşam kalitelerinin düşük seviyede olduğu belirtilmiştir (73).

Literatür incelendiğinde nöromusküler hastalıklarda fonksiyonel kapasiteyi, hastanın düşüncesini dikkate alarak değerlendiren anketlerin sınırlı sayıda olduğu ancak üst ekstremiteye özel bir anketin bulunmadığı görülmektedir. Çalışmamızda üst ekstremita fonksiyonel kapasitesini değerlendirmek amacıyla ortopedik vakalarda hastanın özür seviyesini belirlemek üzere sıklıkla kullanılan ve son zamanlarda nörolojik hastalıklarda da kullanılmaya başladığı görülen, kol, omuz ve el sorunları anketi (DASH) tercih edilmiştir.

Padua ve diğerleri otoimmün nörolojik hastalıklarda intravenöz immünglobin tedavisinin yaşam kalitesine etkisini araştırdıkları çalışmalarında üst ekstremitedeki özrü değerlendirmek amacıyla DASH'ı, yaşam kalitesini değerlendirmek amacıyla da Kısa Form 36'yı kullanmışlardır. Çalışmada anketler fonksiyonel özrü belirlemekte kas testi ile karşılaştırılmış aralarında anlamlı bir ilişki bulunmuştur (68).

Çalışmamızda olgulara 3 kez uygulanan DASH'ın geçerliği klinik kullanıma uygun bulunmuş, ve fonksiyonel bağımsızlık ölçeği ve fonksiyonel değerlendirme ile aynı oranlarda geçerliğe sahip olduğu görülmüştür (ICC= 0.946, 0.918, 0.965, sırasıyla).

Ev programını takiben yapılan DASH değerlendirmesinde, kas kuvveti ve fonksiyonel bağımsızlık ölçümünün sonuçlarının artması ile paralel olarak hastanın özür seviyesinin azaldığı bulunmuştur (p=0.00). Bu sonuç DASH'ın nöromusküler hastalıklarda kas kuvvetinde meydana gelen değişimi yansıtmada hassas olduğunu ve uygulanan tedavinin etkinliğinin hastanın bakış açısıyla değerlendiren bir yöntem

olduğunu ve DASH'ın nöromusküler hastalıklarda geçerli, güvenilir bir şekilde kullanılabileceğini, tedavi planının oluşturulmasında ve etkinliğinin belirlenmesinde yol gösterici olabileceğini göstermektedir

DASH'ın bazı maddelerinin nöromusküler hastalıklar için üst ve alt ekstremitedeki bozukluklarla ilgili olması nedeniyle çalışmamıza alt ekstremitte kas kuvveti manuel kas testine göre '4' puan ve üstünde olan ve bağımsız yürüyebilen hastalar alınmıştır. Bu sonuç çalışmamızın zayıf yönü olarak görünmekle birlikte sadece üst ekstremitte kas zayıflığı olan hastalarda güvenilir ve geçerli sonuçlar sağlayacağı görülmüştür.

Nöromusküler hastalıklarda üst ekstremitte fonksiyonel değerlendirme yöntemlerinin araştırıldığı çalışmamızın sonucunda fonksiyonel değerlendirme, minnesota el beceri testi, fonksiyonel bağımsızlık ölçeği ve kol, omuz ve el sorunları anketinden oluşan değerlendirmelerin bu hastalık grubu için geçerli ve güvenilir yöntemler olarak kullanılabileceği F.B.Ö ve DASH'ın hastaların kas kuvvetinde meydana gelen değişimleri yansıtmada diğer yöntemlere göre daha hassas olduğu bulunmuştur. Bu sonuçlardan yola çıkarak nöromusküler hastaların tam ve kapsamlı bir şekilde değerlendirilmesini sağlayarak, hastalığın seyrinin belirlenmesinde, uygun tedavi programının seçilmesinde, tedavi yönteminin etkinliğinin belirlenmesinde ve olası komplikasyon risklerinin önceden bilinmesine olanak sağlayacağını düşünmekteyiz.

Çalışmamızın sonuçlarından elde edilebilecek ikincil sonuçlar düşünüldüğünde; DASH'ın ortopedik vakalarla sınırlı kalmayarak nörolojik ve diğer hastalıklarda kullanılmasını teşvik eden ve buna bağlı olarak kullanım alanının genişlemesine katkı sağlayan bir çalışma olduğu görülmektedir. Ayrıca nöromusküler hastalıklarda üst ekstremitedeki fonksiyonel kaybı, hastanın bakış açısı ile değerlendiren tek yöntem olması nedeniyle anketin araştırmacılar tarafından sıklıkla tercih edileceğini düşünmekteyiz. Çalışmamız nöromusküler hastalıklarda fonksiyonel kapasiteyi değerlendirmek amacıyla kullanılabilecek 4 farklı yöntemi, ulusal ve uluslararası platformda, nöromusküler hastalığa sahip kişilerle çalışan fizyoterapistlere, amaçlarına uygun olarak kullanabilecekleri alternatif seçenekler olarak sunmuştur.

SONUÇLAR

Bu çalışmada, nöromusküler hastalıklarda üst ekstremitelerde görülen fonksiyonel yetersizlikler 4 farklı yöntem ile değerlendirilerek sonuçlar karşılaştırılmıştır. Fonksiyonel değerlendirme, fonksiyonel bağımsızlık ölçeği, minnesota el beceri testi ve kol, omuz ve el sorunları anketi sadece kas tutulumu bulunan musküler distrofi, miyopati ve spinal musküler atrofiler grubundan toplam 60 olguda karşılaştırılmıştır. Çalışmaya 18 yaş üzeri ve alt ekstremitel kas kuvveti 4 ve üzeri olan ve bağımsız olarak yürüyebilen hastalar dahil edilmiştir.

Olgulara kısıklık testleri, manuel ve dinamometrik kas testleri, kavrama kuvvetinden oluşan kas iskelet sistemi değerlendirmeleri ile fonksiyonel değerlendirme, fonksiyonel bağımsızlık ölçeği, minnesota el beceri testi ve kol, omuz ve el sorunları anketinden oluşan fonksiyonel durum değerlendirmeleri 3 kez tekrarlanmış ve 2. değerlendirmenin sonunda solunum, germe ve kuvvetlendirme egzersizlerinden oluşan ev programı verilmiştir. Çalışma süresince gerçekleştirilen değerlendirmelerde aşağıdaki sonuçlar elde edilmiştir:

- Çalışma süresince yapılan değerlendirmelerde manuel, dinamometrik ve kavrama kuvvetinde ev programı sonrasında anlamlı bir artış görülmesi düzenli ev programının nöromusküler hastalıklarda kas kuvvetini arttırmada rehabilitasyonu destekleyen bir yaklaşım olarak kullanılabileceğini göstermiştir ($p<0.05$).
- Çalışmanın başlangıcında fonksiyonel kapasiteyi değerlendirmek üzere kullandığımız fonksiyonel değerlendirme, fonksiyonel bağımsızlık ölçümü ve kol, omuz ve el sorunları anketinin sonuçlarının test-tekrar test değerlerinin güvenilirlikleri (ICC) klinik kullanım açısından oldukça yüksek çıkmıştır (ICC=0.974, 0.949, 0.946, sırasıyla). Minnesota el beceri testinin test-tekrar test güvenilirliği klinik kullanıma uygun olmakla birlikte diğer testlere oranla bir miktar düşük çıkmıştır (ICC=0.881). Devam eden ikinci ve üçüncü ölçümlerde de test-tekrar test güvenilirliğindeki yüksek oran devam etmiştir.

Bu da fonksiyonel durum deęerlendirmelerinin nöromusküler hastalıklardaki güvenilirliğini pekiştirmiştir.

- Olguların fonksiyonel deęerlendirme bulgularında ev programı sonrasında anlamlı bir deęişiklik görülmemiştir ($p>0.05$). Bu sonuç testin puanlamasının sınırlı olmasına ve puanlama aralığında deęişiklięin oldukça zor olmasına bağlanmıştır ayrıca yine bu sonuç testin hassasiyetinin düşük çıkmasına neden olmuştur.
- Fonksiyonel bağımsızlık ölçeęi bulguları, ev programı sonrasında hastanın günlük yaşamdaki bağımsızlığının anlamlı bir şekilde arttığını göstermiştir ($p<0.05$). Bu sonuç fonksiyonel bağımsızlık ölçeęinin nöromusküler hastalıklarda kas kuvvetindeki deęişiklikleri yansıtmada hassas bir ölçüm olarak uygulanan tedavinin etkinliğini belirlemekte kullanılabileceğini göstermiştir.
- Kol, omuz ve el sorunları anketinin bulguları, olguların özürlülük hallerinin ev programı sonrasında anlamlı bir şekilde azaldığını göstermiştir ($p<0.05$). Bu sonuç kol, omuz ve el sorunları anketinin nöromusküler hastalıklarda uygulanan tedavinin etkinliğini göstermede kullanılabileceğini göstermiştir.
- Minnesota el beceri testi bulguları incelendiğinde testin uygulama süresinin her üç ölçümde de anlamlı olarak azaldığı görülmektedir ($p<0.05$). İlk iki ölçüm arasındaki deęişiklięin hastaların test bataryasını öğrenmeleri sebebiyle testi daha kısa sürede tamamlamalarına, ev programı sonrasında meydana gelen deęişiklięin ise kas kuvvetindeki artışa paralel olarak geliştiięi düşünülmektedir.
- Çalışmada uygulanan fonksiyonel deęerlendirme yöntemleri; kol omuz ve el sorunları anketi, fonksiyonel deęerlendirme, fonksiyonel bağımsızlık ölçeęi ve Minnesota el beceri testi bulguları ile dinamometrik kas testi bulguları arasında yüksek oranda ilişki çıkmıştır ($p=0.000, 0.000, 0.000, 0.003$). Bu sonuç kullanılan bütün ölçüm yöntemlerinin nöromusküler hastalıklarda üst

ekstremitedeki fonksiyonel kapasiteyi ölçmekte kullanılabileceğini göstermiştir.

- Çalışmada uygulanan fonksiyonel değerlendirme yöntemleri; kol omuz ve el sorunları anketi, fonksiyonel değerlendirme, fonksiyonel bağımsızlık ölçeği ve Minnesota el beceri testi bulguları ile manuel kas testi bulguları arasında yüksek oranda ilişki çıkmıştır ($p=0.000$, 0.000 , 0.000 , 0.001). Bu sonuç kullanılan bütün ölçüm yöntemlerinin nöromusküler hastalıklarda üst ekstremitedeki fonksiyonel kapasiteyi ölçmekte kullanılabileceğini göstermiştir.
- Çalışmada uygulanan fonksiyonel değerlendirme yöntemleri; kol omuz ve el sorunları anketi, fonksiyonel değerlendirme, fonksiyonel bağımsızlık ölçeği ve Minnesota el beceri testi bulguları ile el kaslarının manuel kas testi bulguları arasında yüksek oranda ilişki çıkmıştır ($p=0.004$, 0.003 , 0.001 , 0.000). Bu sonuç kullanılan bütün ölçüm yöntemlerinin nöromusküler hastalıklarda üst ekstremitedeki fonksiyonel kapasiteyi ölçmekte kullanılabileceğini göstermiştir.
- Fonksiyonel kapasiteyi değerlendiren yöntemlerin birbiri ile olan ilişkisine bakıldığında da yine anlamlı bir ilişki bulunmuştur ($p<0.05$). Bu sonuç da kullanılan değerlendirme yöntemlerinin nöromusküler hastalıklardaki geçerliği ve güvenilirliğini pekiştirmiştir.
- Çalışmamızda hastanın yaşı, hastalığının tipi- şiddeti, sosyo-ekonomik durumu, psikolojik durumu gibi fonksiyonel kapasiteyi etkileyen faktörlerin homojen olmaması nedeniyle bu değişkenlerin sınıflandırılarak oluşturulacak homojen gruplarda yapılacak araştırmaların çalışmamızı destekleyeceğini düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

- 1- Ahlstrom, G., Gunnarson, L.G., Kihlgren, A., Arvill, A., Sjodan, P.O., Respiratory function, electrocardiography and quality of life in individuals with muscular dystrophy, *Chest*, 106(1),173-179, 1994.
- 2- Ahlstrom, G., Gunnarsson, L.G., Disability and quality of life in individuals with muscular dystrophy, *Scand J Rehabil Med*, 28 (3), 147-57, 1996.
- 3- Aitkens, S. G., McCrory, M. A., Kilmer, D. D., Bernauer E. M. Moderate exercise program: Its effect in slowly progressive neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil.*, 74, 711 – 715, 1983.
- 4- Aksu, S., Amyotrofik Lateral Sklerozlu Olgularda Egzersizin Etkileri, Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Doktora Tezi, Ankara, 1998.
- 5- Aksu, S., Karakaya, İ., Kılınç, M., Atay, S., Tan, E., Correlates of Musculoskeletal Pain in Neuromuscular Diseases, *Pain Clinic*, 15(4), 467-471,2003.
- 6- Alexanderson, H., Stenstrom, C.H., Lundberg, I., Safety of a home exercise programme in patients with polymyositis and dermatomyositis:a pilot study, *Rheumatology*, 38(7), 608-11, 2005.
- 7- Atay, S., Nöromusküler hastalıklarda farklı mobilite ve ambulasyon değerlendirme yöntemlerinin karşılaştırılması, Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Bilim Uzmanlığı Tezi, Ankara, 2003.
- 8- Barr, A.E., Diamond, B.E., Wade, C.K., Harashima, T., Pecorella, W.A., Potts, C.C., Rosenthal H., Fleiss J.L., McMahon D.J., Reliability of testing measures in duchenne or becker muscular dystrophy, *Arch Phys Med Rehabil*, 72, 315-319,1991.
- 9- Berard, C., Payan C, Hodgkinson, I, Fermanian, J, A motor function measure for neuromuscular diseases. Construction and validation study, *Neuromuscul Disord*, 15(7), 463-70, 2005.

- 10- Binkley, J., Functional outcome measures in clinical practice., treatment and evaluation of the shoulder, F.A. Davis Company, Philadelphia, 132-146, 2001.
- 11- Blair, S.J., McCormick, E., Lehman, J.B., Fess, E.E., Rader E., Evaluation of impairment of the upper extremity, Clin Orthop Relat Res, 221, 42-58, 1987.
- 12- Bornman, J., The World Health Organisation's terminology and classification: application to severe disability, Disabil Rehabil., 26(3), 182-8, 2004.
- 13- Braedley, W.G., Darof, R.B., Gerald M.H., Janković, J., 'Disorders of skeletal muscle', 'Disorders of Neuromuscular transmission', Neurology in Clinical Practice, Butterworth Heinemann, Philadelphia, 2441-2509, 2004.
- 14- Brox, J.I., Shoulder Pain, Best Practice and Research Clinical Rheumatology, 17(1), 33-56, 2003.
- 15- Carter, G. T. Rehabilitation management in neuromuscular disease. J Neuro Rehab., 11, 69 – 80, 1997.
- 16- Carter, G., Rehabilitation management of neuromuscular disease, <http://emedicinespecialties/physicalmedicineandrehabilitation/rehabilitationprotocols>, 2005.
- 17- Chou, F.F., Sheen-Chen S.M., Leong C.P., Neuromuscular Recovery after parathyroidectomy in primary hyperparathyroidism, Surgery, 117(1), 1995.
- 18- Clifford, P.A., Ciper, D.J., Roper, K.D., Assessing resistance to activities of daily living in long-term care, J Am Med Dir Assoc., 4(6), 313-319, 2003.
- 19- Cook, J.D., Glass, D.S., Strength evaluation in neuromuscular disease, Neurol. Clin., 5(1), 101-123, 1987.
- 20- Fehlings, D.L., Kirsch, S., McComas, A., Chipman, M., Campbell, K., Evaluation of therapeutic electrical stimulation to improve muscle strength and function in children with type II/III spinal muscular atrophy, Dev Med Child Neurol, 741-747, 2002.

- 21- Fowler, W. M., Abresch, T.D., Kimler, D.D, Measurement of function in neuromuscular diseases, RRTC Newsletter, August 1997.
- 22- Fowler, W.M., Abresch, R.T., Kimler, D.D., Measurements of function in neuromuscular diseases, http://disability.ucdavis.edu/rrtc/publications/research_summaries/measurements_function , 2005.
- 23- Fowler, W.M., Strength profiles in neuromuscular disorders:part1 http://disability.ucdavis.edu/rrtc/publications/research_summaries/strength_profiles , 2005.
- 24- Gilroy, J., 'Basic Neurology' McGraw-Hill Company, Philadelphia, 623-665, 2002.
- 25- Green, S. B., Salkind, N. J., Akey, T. M. Using SPSS for Windows analyzing and understanding data. 2nd Ed. Prentice Hall. New Jersey, 208 – 232, 2000.
- 26- Harris-Love, M.O., Physical activity and disablement in the idiopathic inflammatory myopathies, Curr Opin Rheumatol, 15, 679-690, 2003.
- 27- Hiller, L.B., Christine, W.K., Upper extremity functional assessment scales in children with duchenne muscular dystrophy: a comparison, Arch Phys Med Rehabil, 73, 527-534, 1992.
- 28- Hoogervorst, E.L.J., Winsen, L.M.L., Eikelenboom, M.J., Kalkers, N.F., Uitdehaag, B.M.J., Polman, C.H., Comparison of patient self-report, neurologic examination, and functional impairment in MS, Neurology, 56, 934-937, 2001.
- 29- How to use tracker FCE software to conduct functional capacity evaluations, J-Tech Medical
- 30- Hudak, P.L., Amadio, P., Bombardier, C., Development of an upper extremity outcome measure: the DASH, Am. J Ind Med., 29, 602-608, 1996.

- 31-** Iannaccone, S.T., Hynan, L.S., Reliability of 4 outcome measures in pediatric spinal muscular atrophy, Arch. Neurol., 60(8), 1130-6, 2003.
- 32-** International Classification of Functioning, Disability and Health: ICF. Geneva, Switzerland: World Health Organization; 2001.
- 33-** Iannaccone, S.T., White, M., Browne, R., Russman, B., Buncher, R., Samaha, F.J., Muscle fatigue in spinal muscular atrophy, J Child Neurol, 12(5),321-326,1997.
- 34-** Jensen, M.P., Abresch, R.T., Carter, G.T., The reliability and validity of self report version of the FIM instrument in persons with neuromuscular diseases and chronic pain, Arch Phys Med Rehabil, 86, 116-122, 2005.
- 35-** Kayıhan, H., Rehabilitasyon, Tanım, ‘Bozukluk,özür ve engel’, 1. Özürlüler Şurası Çağdaş Toplum Yaşam ve Özürlüler Ön Komisyonu Raporları, 314-315, Ankara, 1999.
- 36-** Kayıhan, H., Hemipleji’de İş ve Uğraşı Tedavisi, Fizik Tedavi Rehabilitasyon Yayınları,23,141-170,1999.
- 37-** Kilmer, D. D., McCrory, M. A., Wright, N. C., Rosko, R. A., Kim, H., Aitkens, S. G. Hand – held dynamometry reliability person with neuropathic weakness. Arch Phys Med Rehabil, 78, 1364 – 1368, 1997.
- 38-** Kilmer, D.D., Abresch, R.T., Aitkens, S.G., Carter, G.T., Fowler, W.M., Impairment and disability profiles of neuromuscular diseases: Facioskapulohumeral dystrophy, http://disability.ucdavis.edu/rrtc/publications/research_summaries/fshd.asp 2005.
- 39-** Kilmer, D.D., Abresch, T.D., Fowler, W.M., Serial manual muscle testing in duchenne muscular dystrophy, Arch Phys Med Rehabil, 74, 1168-71,1993.
- 40-** Kirkley, A., Griffin, S., Dainty, K., Scoring Systems for Functional Assessment of Shoulder, J Art Rel Surg., 19 (10), 1109-1120, 2003.

- 41- Kurillo, G., Zupan, A., Bajd, T., Force tracking system for the assessment of grip force control in patients with neuromuscular diseases, *Clinical Biomechanics*, 19, 1014-1021, 2004.
- 42- Lai, S.M., Duncan, P.W., Dew, P., Keighley, J., Sex differences in stroke recovery, *Prev Chronic Dis*, 2(3), 2005.
- 43- Lindeman, E., Leffers, P., Spaans, F., Drukker, J., Reulen, J., Kerckhoffs, M., Koke, A., Strength training in patients with myotonic dystrophy and hereditary motor and sensory neuropathy: a randomized clinical trial. *Arch Phys Med Rehabil* 76(7), 612-20, 1995.
- 44- Lord, J.P., Lieberman, J.S., Portwood, M.M., Fowler, W.M. Jr, Carson, R., Functional ability and equipment use among patients with neuromuscular disease, *Arch Phys Med Rehabil.*, 68(6),348-52, 1987.
- 45- Lord, J.P., Portwood, M.M., Fowler, W.M., Lieberman, J.S., Carson, R., Upper vs Lower Extremity Functional Loss in Neuromuscular Disease, *Arch Phys Med Rehabil*, 68, 8-9, 1987.
- 46- Lord, J.P., Portwood, M.M., Lieberman, S.J., Fowler, W.M., Berck, P., Upper extremity functional rating for patients with duchenne muscular dystrophy, *Arch Phys Med Rehabil*, 68, 151-154,1987.
- 47- Lourencao, M.I., Battistella, L.R., Martins, L.C., Litvoc, J., Analysis of the results of functional electrical stimulation on hemiplegic patients' upper extremities using the Minnesota manual dexterity test, *Int J Rehabil Res.*, 28(1), 25-31, 2005.
- 48- Lue, Y.J., Chen, S.S., Strength and functional performance of patients with limb-girdle muscular dystrophy, *Kaohsiung J. Med. Sci.*, 16(2), 83-90, 2000.
- 49- Lue, Y.J., Chen, S.S., The strength and functional performance in patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Kaohsiung J Med Sci*, 16(5), 248-54,2000.

- 50- Marie, I., Hachulla, E., Hatron, P.y., Hellot, M.F., Levesque, H., Devulder, B., Courtois H., Polymyositis and dermatomyositis:short term and longterm outcome, and predictive factors of prognosis, J Rheumatol, 28(10), 2230-2237, 2001.
- 51- Mastaglia, F.L., Phillips, B.A., Zilko, p., Treatment of inflammatory myopathies, Muscle&Nerve, june, 651-664, 1997.
- 52- Mathieu, J., Boivin, H., Meunier, D., Gaudreault, M., Begin, P., Assessment of a diseases spesific muscular impairment rating scale in myotonic dystrophy, Neurology, 56,336-340, 2001.
- 53- Mathieu, J., Boivin, H.,Richards, C.L., Quantitative motor assessment in myotonic dystrophy, can. J. Neurol. Sci., 30,129-136,2003.
- 54- McDonald, C.M., Abresch, R.T., Carter, G.T., Fowler, W.M., Johnson H.R., Kilmer D.D., Impairment and disability profiles of neuromuscular disease:Becker muscular dystrophy, http://disability.ucdavis.edu/rrtc/publications/research_summaries/beckers_muscd.asp , 2005.
- 55- McDonald, C.M., Physical activity, health impairments and disability in neuromuscular disease, Am J Phys Med Rehabil, 81 (suppl),108-120, 2002.
- 56- Mendell, J.R., Florance, J., Manual muscle testing, Muscle Nerve, suppl, 16-20, 1990.
- 57- Merkies, I.S.J., Schmitz, P.I.M., Van Der Meche, F.G.A., Van Doorn, P.A., Comparison between impairment and disability scales in immune-mediated polyneuropathies, Muscle Nerve, 28, 93-100,2003.
- 58- Merlini, L., Bertini, E., Minetti, C., Mongini, T., Morandi, L., Angelini, C., Vita, G., Motor function-muscle strength relationship in spinal muscular atrophy, Muscle Nerve, 29(4), 548-52, 2004.

- 59- Merlini, L., Mazzone, E. S., Solari, A., M.D., Morandi, L., M.D. Reliability of hand – held dynamometry in spinal muscular atrophy. *Muscle Nerve* 26, 64 – 70, 2002.
- 60- Miano, B, Stoddard, GJ, Davis, S, Bromberg, MB., Inter-evaluator reliability of the ALS functional rating scale. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.*, 5(4), 235-9, 2004.
- 61- Modoni, A., Silvestri, G., Pomponi, M.G., Mangiola, F., Tonali, P.A., Marra, C., Characterization of the pattern of cognitive impairment in myotonic dystrophy type 1, *Arch neurol*, 61(12), 1943-1947,2004.
- 62- Moxley, R.T., Evaluation of neuromuscular function in inflammatory myopathy, *Rheum Dis Clin North Am*, 20(4), 827-843, 1994.
- 63- Nair, K.P., Vasanth, A., Gourie-Devi, M., Taly, A.B., Rao, S., Gayathri, N., Murali, T., Disabilities in children with Duchenne muscular dystrophy: a profile, *J Rehabil Med*, 33(4), 147-9 2001.
- 64- Natterlund, B., Ahlström, G., Activities of daily living and quality of life in person with muscular dystrophy, *J Rehabil Med*, 33, 206-211, 2001.
- 65- Nikolaus, T., Barlet, J., Burkhard, K., Lamar, N., Oster, P., Schlierf, G., Functional assessment of elderly patients in a general practice, *Z Gerontol*, 27(6),437-41,1994.
- 66- Olsen, D.B., Orngreen, M.C., Vissing, J., Aerobic training improves exercise performance in facioskapulohumeral muscular dystrophy, *Neurology*, 64, 1064-1066, 2005.
- 67- Otman, S., Demirel, H., Sade, A., ‘Tedavi Hareketlerinde Temel Değerlendirme Prensipleri’, Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksekokulu Yayınları ,84-145,1985.

- 68-Padua, L., Aprile, I., Caliandro, P., Padua, R., Mazza, S., Tonali, P., Intravenous immunoglobulin treatment in autoimmune neurological disorders: pilot study on early effects on patients quality of life, *Journal of the Peripheral Nervous System*, 9,3-6,2004.
- 69-Padua, R., Padua, L., Ceccarelli, E., Romanini, E., Zanolli, G., Amadio, P.C., Campi, A., Italian Version of the Disability of the arm shoulder and hand (DASH) Questionnaire: Cross-cultural adaptation and validation, *J Hand Surg (British and European)*, 28B(2), 179-186,2003.
- 70-Payton, O. D., Di Fabio, R. P., Paris, S. V., Protas, E. J., VanSant, A. F. “ Manual of Physical Therapy ” Churchill Livingstone, New York, Edinburg, London, Melbourne 3 – 13. 309 – 325,1989.
- 71-Personius, E.K., Pandya, S., King, W.M., Tawil, R., McDermott, M.P., facioscapulohumeral dystrophy natural history study: Standardization of testing procedures and reliability of measurements, *Phys. Ther.*, 74(3), 253-263,1994.
- 72-Piccininni, M; Falsini, C; Pizzi, A, Quality of life in hereditary neuromuscular diseases, *Acta Neurol Scand*, 109(2),113-9, 2004.
- 73-Ponyi, A., Borgulya, G., Constantin, T., Vanska, A., Gergely, L., Danko, K., Functional outcome and quality of life in adult patients with idiopathic inflammatory myositis, *Rheumatology*, 44, 83-88, 2005.
- 74-Pransky, G., Feuerstein, M., Himmelstein, J., Katz, J.N., Vickers-Lahti, M., Measuring functional outcomes in work related upper extremity disorders, *JOEM*, 39(12), 1195-1202, 1997.
- 75-Saperstein, D.S., Anthony, A.A., Barohn, R.J., Clinical and genetic aspects of distal myopathies, *muscle&nerve*, 1440-1446, November 2001.

- 76- Schneider, E., Fischer, P.A., Jacobi, P., Reh W.
The influence of MIF (melanocyte-stimulating hormone-release inhibiting factor) on psychomotor function and mood in parkinsonian patients. Preliminary report (author's transl)] *Arzneimittelforschung.*, 28(8),1296-7, 1978.
- 77- Scutek, M., Fremery, R.W., Zeichen, J., Bosch, U., Outcome Analysis Following Open Rotator Calf Repair: Early Effectiveness Validated Using for Different Shoulder Assessment Scales, *Arc Orth Trau Surg*, 120, 432-436, 2000.
- 78- Steffensen, F.B., Lyager, S., Werge, B., Rahbek, J., Mattson, E., Physical capacity in non-ambulatory people with duchenne muscular dystrophy or spinal muscular atrophy: A longitudinal study, *Dev Med Child Neur*, 44,623-632, 2002.
- 79- Stinemann, M.G., Ross, R.N., Fiedler, R., Granger, C.V., Mailsin, G., Functional independence staging: Conceptual foundation, face validity , and empirical derivation, *Arch Phys Med Rehabil* , 84,29-37,2003.
- 80- Stüberg, W. A., Metcalf, W. K. Reliability of quantative muscle testing in health children and in children with Duchenne muscular dystrophy using a hand – held dynamometer. *Phys Ther.* 68 (6), 977 – 982, 1998.
- 81- Stübgen, J.P., Lahouter, A., Limb girdle muscular dystrophy: weakness and disease duration as predictors of functional impairment, *Muscle Nerve*, 17(8), 873-80, 1994.
- 82- Stübgen, J.P., Stipp, A., Limb girdle muscular dystrophy: a prospective follow-up study of functional impairment, *Muscle Nerve*, 453-460, April 1997.
- 83- Torres, C., Moxley, T.R., Griggs, R.C., Quantitative Testing of Hand-Grip Strength, Myotonia and Fatigue in Myotonic Dystrophy, *J Neur Sci.*, 60,157-168,1983.

- 84- Traynor, BJ, Zhang, H, Shefner, JM, Schoenfeld, D, Cudkowicz, M.E., _
Functional outcome measures as clinical trial endpoints in ALS.
Neurology., 23, 63(10), 1933-5, 2004.
- 85- 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., J Rehabil Med., 36(3), 124-9, 2004.
- 86- Veeho, M.M., Slegers, E.J.A., Veldhoven, N.H.M.J., Schuurman, A.H.,
Meeteren, N.L.U., Psychometric Qualities of the Dutch Language Version of
the Disability of the Arm Shoulder Hand Questionnaire(DASH-DLV), J
Hand Surg, 15,347-354,2002.
- 87- Wadsworth, C. T., Krishnan, R., Sear, M., Harrold, J., Nielsen, D. H.
Intrarater reliability of manuel muscle testing and hand – held dynametric
muscle testing. Phys Ther 67 (9), 1342 – 1347, 1987.
- 88- Williams, M., ‘Therapeutic Exercise for Body Alignment and Function’ W.B.
Saunders Company, 314-343, Philadelphia 1975.
- 89- Willig, T.N., Bach, J.R., Rouffet, M.J., Krivickas, L.S, Maquet, C., Correlates
of flexion contractures with upper extremity function and pain for spinal
muscular atrophy and congenital myopathy patients, Am J Phys Med
Rehabil, 74,33-38,1995.
- 90- Wright, J.G., Evaluating the Outcome of Treatment: Shouldn’t we asking
patients if they are better? Clin Epi, 53, 549-553, 2000.
- 91- www.mdausa.org/disease.
- 92- Zupan, A., Assessment of the Functional abilities of the Upper Limbs in
Patients with Neuromuscular Diseases, Disabil Reh., 18(2), 69-75, 1996.