

Nöromusküler Hastalıklarda Aktivite Kısıtlanması ve Fonksiyonel Değerlendirme: Tersiyer Bir Merkez Sonuçları

Activity Limitation and Functional Assessment in Neuromuscular Diseases: Results of a Tertiary Center

¹ Nihan ERDİNÇ GÜNDÜZ^a, ² Banu DİLEK^a, ³ Onur ENGİN^b, ⁴ Ebru ŞAHİN^a, ⁵ Ömer Faruk DADAŞ^c,
⁶ Ramazan KIZIL^a, ⁷ Elif AKALIN^a, ⁸ Özlen PEKER^a, ⁹ Özlem EL^a

^aDokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon ABD, İzmir, Türkiye

^bİzmir Demokrasi Üniversitesi Buca Seyfi Demirsoy Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Kliniği, İzmir, Türkiye

^cEge Üniversitesi Tıp Fakültesi, Biyoistatistik ABD, İzmir, Türkiye

ÖZET Amaç: Bu çalışmada, nöromusküler hastalık tanısı alan hastalarda aktivite kısıtlanması ve fonksiyonel değerlendirilme sonuçlarının araştırılması amaçlanmıştır. **Gereç ve Yöntemler:** Çalışmaya nöromusküler hastalık tanılı, nöromusküler hastalıklar polikliniğinde takipli; 6-80 yaş aralığında, tıbbi durumu stabil hastalar dâhil edildi. Bu hastaların dosya bilgileri retrospektif olarak tarandı. Hastaların sosyodemografik verileri ve nöromusküler hastalığa ilişkin son geliş kontrol muayenelerinde kayıtlanmış klinik verileri tarandı ve kaydedildi. Fonksiyonel değerlendirme için Fonksiyonel Ambulasyon Skalası, Vignos ve Brooke Skalaları, kavrama ve sıkma gücü, bağımsız yürüme durumu ve 6 Dakika Yürüme Testi sonuçları kaydedildi. Aktivite kısıtlanmasının değerlendirilmesi için kayıtlanmış Activlim anketi sonuçları kullanıldı. Activlim total skoru ile yaş, Brooke, Vignos, Fonksiyonel Ambulasyon Skalası, kavrama, sıkma, 6 Dakika Yürüme Testi arasında korelasyon olup olmadığı araştırıldı. **Bulgular:** Çalışmaya 69 erişkin 22 çocuk olmak üzere toplam 91 hasta dâhil edildi. Ortalama yaş $31,1 \pm 18,7$ idi. Hastaların %63,7'si bağımsız mobilize, %61,6'sında Fonksiyonel Ambulasyon Skalası skoru 3 ve altındaydı. Yüzde 57,2'sinde Vignos Skalası 4 ve altında, %68,1'inde Brooke Skalası 2 ve altındaydı. Activlim total skoru ile Fonksiyonel Ambulasyon Skalası, kavrama gücü, sıkma kavrama gücü ve 6 Dakika Yürüme Testi arasında pozitif korelasyon, Vignos ve Brooke Skalaları arasında negatif bir korelasyon saptandı. Ancak yaş ile Activlim total skoru arasında anlamlı bir korelasyon saptanmamıştır. **Sonuç:** Çalışmamızda, nöromusküler hastalıklarda aktivite kısıtlanması özellikle fonksiyonel durum, kavrama gücü, yürüme mesafesi ile korele bulunmuştur. Nöromusküler hastalıklarda fonksiyonel değerlendirme yanında aktivite kısıtlanması mutlaka değerlendirilmelidir.

ABSTRACT Objective: The aim of this study was to investigate the results of functional and activity limitation assessments in patients diagnosed with neuromuscular disease. **Material and Methods:** Patients with a stable medical condition, aged 6-80 years, diagnosed with neuromuscular disease, followed in the neuromuscular diseases outpatient clinic, were included in the study. The data of these patients were scanned retrospectively. The sociodemographic data of the patients and the clinical data of the neuromuscular disease recorded at the final check-up examinations were scanned and recorded. Functional Ambulation Scale, Vignos and Brooke Scales, grip and pinch strength, independent walking status and 6 minute walking test results were recorded for functional assesment. Recorded Activlim survey results were used to assess activity limitation. It was also investigated whether there is a correlation between Activlim total score and age, Brooke, Vignos, Functional Ambulation Scale, grip and pinch strength, and six-minute walking tests. **Results:** A total of 91 patients, 69 adults and 22 children, were included in the study. The mean age was 31.1 ± 18.7 years. 63.7% of the patients were independently mobilized, and 61.6% of them had a Functional Ambulation Scale score of 3 and below. Vignos Scale was 4 and below in 57.2%, Brooke Scale was 2 and below in 68.1% of the patients. A positive correlation was found between Activlim total score and Functional Ambulation Scale, grip strength, pinch grip strength and 6 min walking test, and a negative correlation was found between Vignos and Brooke Scales. However, no significant correlation was found between age and Activlim total score. **Conclusion:** In this study, activity limitation in neuromuscular diseases was found to be correlated with functional status, grip strength, and walking distance. In neuromuscular diseases, activity limitation should be evaluated in addition to functional evaluation.

Anahtar Kelimeler: Nöromusküler hastalık; aktivite kısıtlanması; fonksiyonel değerlendirme

Keywords: Neuromuscular disease; activity limitation; functional assessment

Correspondence: Nihan ERDİNÇ GÜNDÜZ

Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon ABD, İzmir, Türkiye

E-mail: nihanerdinc@yahoo.com

Peer review under responsibility of Journal of Physical Medicine and Rehabilitation Science.

Received: 25 Oct 2022

Received in revised form: 29 Dec 2022

Accepted: 27 Jan 2023

Available online: 09 Feb 2023

1307-7384 / Copyright © 2023 Turkey Association of Physical Medicine and Rehabilitation Specialist Physicians. Production and hosting by Türkiye Klinikleri.

This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



Nöromusküler hastalıklar (NMH), kasların işleyişini doğrudan veya dolaylı olarak etkileyen heterojen bir nöropatik veya miyopatik bozukluk grubunu temsil eder.¹ Çoğu, kas gücünün azaldığı ilerleyici bir klinik seyir gösterir. NMH'lerle ilişkili özürülük, spesifik hastalık tipine, patogeneze, klinik tutulumun derecesine ve ilerleme hızına bağlıdır.² Hastanın ailesinde ve sosyal ortamında uzun süreli maksimum işleyişin sürdürülmesi, komplikasyonlardan kaçınılması ve yaşam kalitesinin iyileştirilmesi temel tedavi yaklaşımıdır.

NMH'de klinik değerlendirme, uygun tedavi yaklaşımlarını doğru olarak belirlemek, tedavi yaklaşımlarının etkinliğini saptayabilmek, olası komplikasyon risklerini öngörebilmek ve hastalığın prognozunu izlemek açısından çok önemlidir. Klinik değerlendirme pratiğinde sıklıkla tercih edilen yöntem kas gücünün değerlendirilmesidir. NMH'de kas gücü kaybı sıklıkla kantitatif veya manuel değerlendirmeyle ölçülür. Manuel kas testi, nöromusküler ve diğer sinir sistemi hastalıklarında gücü değerlendirmek için yerleşik ve güvenilir bir yöntemdir.³ Son yıllarda yapılan çalışmalarda, hastalarda kas gücü ile fonksiyonel kapasite arasındaki ilişkinin değişik derecelerde etkilendiği saptanmıştır.^{4,5} Hastaların klinik bulguları ile ifade ettikleri fonksiyonel kısıtlılıklar her zaman iyi bir korelasyon göstermeyebilir. Hastalar; hedefleri, öncelikleri ve beklentileri nedeniyle aynı kas kuvveti seviyesine sahip olmalarına rağmen farklı fonksiyonel kapasiteye sahip olabilirler.⁶ Bu nedenle kas gücü yanında, hastaların aktivite kısıtlılıkları ve fonksiyonel kapasitesi de öncelikli olarak göz önünde bulundurulmalıdır. Fonksiyonel yetersizlik düzeyi ve aktivite kısıtlılık seviyesi, tutulan kas gruplarının lokalizasyona, kuvvet kaybının doğurduğu ikincil sonuçlara bağlı olarak değişik NMH tiplerinde ve hastadan hastaya farklılıklar gösterebilmektedir.⁴ Günlük aktiviteleri gerçekleştirilmesi kas gücüne bağlı olsa da ikisi arasında direkt bir doğru orantı bulunmamaktadır.⁷ Bu durum motor fonksiyon, hastanın kompensatuar davranışları, kişisel (yaş, yaşam biçimi, motivasyonu) ve çevresel (mimari özellikler, zemin tipi) faktörlerle ilişkilidir.⁸

NMH gibi kronik hastalıklarda aktivite kısıtlanması ve katılımın değerlendirilmesinin, hastalığın ölçümü için en uygun yöntem olduğu kabul

edilmektedir.⁹ NMH'de, hastanın fonksiyonel durumunun ve aktivite seviyesinin tam olarak belirlenmesi, optimal bir tedavi programı geliştirmek, programın etkinliğini izlemek ve hastalığın ilerlemesini değerlendirmek açısından çok önemlidir. Bu çalışmanın amacı, NMH tanılı hastalarda, aktivite kısıtlanması ve fonksiyonel değerlendirilme sonuçlarının araştırılmasıdır.

GEREÇ VE YÖNTEMLER

Çalışmaya, NMH tanısı almış, fizik tedavi ve rehabilitasyon ana bilim dalı nöromusküler hastalıklar polikliniğinde takipli; 6-80 yaş aralığında, tıbbi durumu stabil hastalar dâhil edildi. Bu hastaların 2019-2020 yılları arasındaki dosya bilgileri retrospektif olarak tarandı. Kardiyak problemi, solunum problemi (NMH'ye ikincil gelişen solunum problemleri hariç), görme ve işitme bozukluğu, bilinen ruhsal rahatsızlık (majör depresyon, şizofreni, psikoz vb.) ve ana dilin Türkçe olmaması gibi nedenlerle bazı dosya bilgileri doldurulamamış, bazı testleri yapılamamış hastalar dışlandı. Hastaların sosyodemografik verileri ve NMH'ye ilişkin en son geliş kontrol muayenelerinde kayıtlanmış klinik verileri tarandı ve kaydedildi. Fonksiyonel değerlendirme için hastalarımıza rutin poliklinik değerlendirmelerde kullandığımız ve kayıtladığımız Fonksiyonel Ambulasyon Skalası (FAS), Vignos ve Brooke Skalaları, kavrama ve sıkma gücü, bağımsız yürüme durumu ve 6 Dakika Yürüme Testi sonuçları kaydedildi.

FAS, hastanın mobilize olabilmek yeteneğinin 0'dan 5'e toplam 6 kategoriye ayrıldığı bir skorlama çeşididir. Hasta Evre 0'da nonfonksiyonel ambulasyon, Evre 5'te ise bağımsız ambulasyon yapabilir.^{10,11} Vignos ve Brooke, NMH'de fonksiyonel durumu değerlendiren skalalardır.^{12,13} Brooke Skalası, üst ekstremité değerlendirilmesinde kullanılan hastanın elini ağzına götüremediği, elleriyle kullanışlı bir fonksiyonu yerine getirememesiyle, kollarıyla tam abduksiyon yapabilmesi arasında değişen 6 dereceli bir skala olup daha önce de sıklıkla NMH'lerin değerlendirilmesinde kullanılan bir skaladır. Derece 1 kollar yanlardan başlayarak, hastanın kollarını başın üstüne değene kadar tam bir daire içinde abduksiyona uğratabilmesi anlamına gelirken, 6'da ise hasta elle-

rini ağza kaldıramaz ve ellerin yararlı bir işlevi yoktur. Vignos Skalası ise hastanın herhangi bir yardımcı cihaz kullanmadan yürüyebilmesi ve merdiven çıkabilmesi ile yatağa sınırlı olması arasında değişen 10 farklı derece içeren alt ekstremitte fonksiyonunu değerlendirmeye yönelik bir skaladır. Derece 1, hastanın yardım almadan yürüyebileceği ve merdiven çıkabileceği anlamına gelmektedir, 10 ise hastanın yatağa bağımlı olması anlamına gelmektedir. Hasta değerlendirmesinde rutin olarak kullanılan dinamometre ile el kavrama kuvveti ve sıkma kuvveti değerlendirmeleri dosya bilgilerinden kaydedildi. Standart değerlendirme yönteminde el kavrama kuvveti Jamar dinamometresi (Baseline hydraulic hand dynamometer, Irvington, NY, USA), parmak ucu kavrama kuvveti ise pinçmetre ile ölçülmektedir. Değerlendirme sırasında el kavrama ve parmak ucu kavrama kuvveti ölçümü, omuz addüksiyonda, dirsek 90 derece fleksiyonda, ön kol nötral pozisyonda yapılmaktadır. Ambulasyon yeteneğinin değerlendirilmesinde kullanılan 6 Dakika Yürüme Testi'nde hastalar en az 30 m uzunluğunda başlangıç, bitiş çizgisi ve her üç metrede bir işaretlenmiş düz ve sert bir zeminde, 6 dk'da yürüyebileceği en uzun mesafeyi yürümesi istenmektedir. Test öncesi dinlenme pozisyonuna alınarak, koşmayacak ya da zıplamayacak şekilde yürüyebileceği en iyi hızda yürümesi ve uygulamalı olarak gösterilerek izlemesi istenmektedir. Test sonucu olarak yürüdüğü mesafe ölçülerek kaydedilmektedir.¹⁴ Aktivite kısıtlanmasının değerlendirilmesi amacıyla daha önceden değerlendirilmiş olan Activlim anketi sonuçları kullanıldı. Activlim anketi, NMH'si olan çocuk ve erişkinlerin aktivite kısıtlanmalarının ölçütü olarak geliştirilmiştir ve anketin Türkçe geçerlilik ve güvenilirlik çalışması yapılmıştır.^{15,16} Aktivite kısıtlılıkları günlük yaşam aktivitelerini gerçekleştirmedeki zorluklar olarak tanımlanmıştır. Anket günlük yaşam aktivitelerini içeren 22 unsur içermektedir. Bazı unsurlar erişkin hastaların manuel yeteneklerinin değerlendirilmesinde geliştirilmiş Abilhand anketinden türemiştir. Bu 22 unsurdan 4'ü sadece çocukları, 4'ü sadece erişkinleri, kalan 14'ü ise tüm hastalar için ortaktır. Activlim çocuklar için ebeveyn görüşleri, erişkin hastalar için ise hastanın kendi hakkındaki görüşleri esasına dayanır. Bunlar aktiviteyi gerçekleştirmedeki zorluk hakkındaki

görüşleri kapsar. Değerlendirmede 3 seviyeli olarak cevap ölçeği sunulur. Bunlar aktiviteyi yapmadaki kolaylık/zorluk algısını "İmkânsız", "Zor", "Kolay" olarak değerlendirir. Son 3 ay içinde yapma girişiminde bulunulmayan aktiviteler skorlanmaz ve boş cevap olarak cevaplanır.

Kullanılan tüm değerlendirme parametreleri hastaların aynı değerlendirmedeki sonuçlarından kaydedilmiştir. Activlim total skoru ile yaş, Brooke, Vignos, FAS, kavrama, sıkma, 6 Dakika Yürüme Testi arasında korelasyon araştırılmıştır.

Çalışma, Dokuz Eylül Üniversitesi Girişimsel Olmayan Araştırmalar Etik Kurulu tarafından onaylanmıştır (tarih: 30 Haziran 2021, no: 2021/20-52). Çalışma, Helsinki Deklarasyonu prensiplerine uygun olarak yapılmıştır.

İstatistiksel analizler IBM SPSS Statistics 25.0 (IBM SPSS Statistics for Windows, Version 25.0. Armonk, NY: IBM Corp.) paket programı kullanılarak yapılmıştır. Verilerin tanımlayıcı istatistikleri; ortalama, standart sapma, medyan, minimum, maksimum, frekans ve yüzde değerleri olarak verilmiştir. Nicel verilerin normallik varsayımı Shapiro-Wilk testi ile kontrol edilmiştir. Activlim ölçek toplam puanının ilgili gruplarda karşılaştırılmasında, normalite varsayımının sağlanmadığı durumda Mann-Whitney U testi kullanılmıştır. Nicel verilerin birbiriyle (Activlim total skoru ile yaş, Brooke, Vignos, FAS, kavrama, sıkma, 6 Dakika Yürüme Testi arasındaki) olan korelasyonu Spearman's Rho korelasyon katsayısı ile değerlendirilmiştir. Tüm analizlerde istatistiksel anlamlılık düzeyi $p < 0,05$ olarak belirlenmiştir.

BULGULAR

Çalışma, 69 erişkin 22 çocuk olmak üzere toplam 91 hasta ile tamamlandı. Hastaların demografik ve klinik verileri **Tablo 1**'de özetlenmiştir. Hastaların %63,7'si bağımsız mobilize olurken, %30,8'inde en az bir kontraktür mevcuttu. Ayrıca %13,2'sinde solunum ve %16,5'inde kardiyak sistem etkilenmesi vardı. Hastaların demografik ve klinik verileri **Tablo 1**'de özetlenmiştir. Fonksiyonel testler ve aktivite limitasyonları **Tablo 2**'de özetlenmiştir.

Erişkin ve çocuk hastalar birlikte değerlendirildiğinde; Activlim total skoru ile FAS evreleri ve 6

TABLO 1: Hastaların klinik ve demografik verileri.

Hastalık süresi (yıl) medyan (minimum-maksimum)	9 (0-55)
Çocuk	5 (0,1-13)
Erişkin	13,5 (0-55)
Erişkin/Çocuk	69/22
Eğitim seviyesi (ortaokul ve altı/lise ve üzeri)	42/49
Ev hanımı/diğer	28/63
Ek hastalık (var/yok)	40/46
NMS hastalık tanıları	DMD: 13 BMD: 8 LGMD: 8 Konjenital MD: 3 Miyotonik distrofi: 5 SMA: 8 FSHD: 8 ALS: 9 Myastenia gravis: 4 PMD: 2 Charcot Marie Tooth: 6 Diğer: 17
Bağımsız yürüme (var/yok) (%)	63,7/36,3
Kontraktür (var/yok) (%)	30,8/69,2
Deformite (var/yok) (%)	28,6/71,4

DMD: Duchenne musküler distrofi; BMD: Becker musküler distrofi; LGMD: Limb-Girdle musküler distrofi; SMA: Spinal musküler atrofi; FSHD: Fasioskapulohumeral musküler distrofi; ALS: Amyotrofik lateral skleroz; PMD: Progresif musküler distrofi.

TABLO 2: Fonksiyonel testler ve aktivite limitasyonları.

Vignos Skalası (4 ve altı) (%)	57,2
Brooke Skalası (2 ve altı) (%)	68,1
Fonksiyonel Ambulasyon Skalası (3 ve altı) (%)	61,6
Activlim skoru	19,4±11,9
6 Dakika Yürüme Testi (m)	195,3±221,7
Kavrama (kg) (sağ)	13,0±12,5
Kavrama (kg) (sol)	12,2±12,2
Sıkma (kg) (sağ)	4,3±4,9
Sıkma (kg) (sol)	3,9±4,4

Dakika Yürüme Testi arasında pozitif güçlü bir korelasyon vardı (sırasıyla $r=0,855$; $p<0,001$ ve $r=0,792$; $p<0,001$). Activlim total skoru ile Vignos skalası arasında negatif güçlü bir korelasyon vardı ($r=-0,811$; $p<0,001$). Activlim total skoru ile Brooke skalası arasında negatif orta dereceli bir korelasyon vardı ($r=-0,699$; $p<0,001$) (Tablo 3).

Activlim total skoru ile kavrama gücü arasında pozitif orta dereceli bir korelasyon vardı (sağ taraf için $r=0,573$; $p<0,001$, sol taraf için $r=0,593$;

$p<0,001$). Activlim total skoru ile parmak sıkma kavrama gücü arasında pozitif orta dereceli bir korelasyon vardı (sağ taraf için $r=0,640$; $p<0,001$; sol taraf için $r=0,618$; $p<0,001$) (Tablo 2). Yaş ile Activlim total skoru arasında anlamlı bir korelasyon saptanmamıştı ($r=-0,177$; $p=0,093$) (Tablo 3).

Çocuk hasta grubunda ayrı olarak korelasyonlar değerlendirildiğinde, Activlim total skoru ile FAS evreleri ve 6 Dakika Yürüme Testi arasında pozitif güçlü bir korelasyon vardı (sırasıyla $r=0,810$; $p<0,001$ ve $r=0,886$; $p<0,001$). Activlim total skoru ile Vignos skalası arasında negatif güçlü bir korelasyon vardı ($r=-0,708$; $p<0,001$). Activlim total skoru ile Brooke skalası arasında negatif orta dereceli bir korelasyon vardı ($r=-0,590$; $p<0,001$) (Tablo 4).

Çocuk hasta grubunda ayrı olarak korelasyonlar değerlendirildiğinde Activlim total skoru ile kavrama gücü arasında pozitif düşük dereceli bir korelasyon vardı (sağ taraf için $r=0,484$; $p=0,022$, sol taraf için $r=0,426$; $p=0,048$). Activlim total skoru ile sağ parmak sıkma kavrama gücü arasında pozitif orta dereceli bir korelasyon vardı ($r=0,625$; $p=0,002$). Activlim total skoru ile sol parmak sıkma kavrama gücü arasında ise pozitif düşük dereceli bir korelasyon vardı ($r=0,492$; $p=0,020$) (Tablo 4). Yaş ile Activlim total skoru arasında anlamlı bir korelasyon saptanmamıştı ($r=-0,008$; $p=0,971$) (Tablo 4).

TABLO 3: Erişkin ve çocuk hastalar birlikte değerlendirildiğinde, Activlim total skoru ile yaş, FAS, Vignos, Brooke, 6 Dakika Yürüme Testi, kavrama gücü ve sıkma kavrama gücü arasındaki korelasyonlar.

	Activlim total skoru	
	r	p değeri
Yaş	-0,177	0,093
FAS	0,855	<0,001
Vignos	-0,811	<0,001
Brooke	-0,699	<0,001
6 Dakika Yürüme Testi	0,792	<0,001
Kavrama gücü (sağ)	0,573	<0,001
Kavrama gücü (sol)	0,593	<0,001
Sıkma kavrama gücü (sağ)	0,640	<0,001
Sıkma kavrama gücü (sol)	0,618	<0,001

r =Spearman's Rho korelasyon katsayısı [($r=0,9-1$, çok güçlü korelasyon, $r=0,7-0,9$, güçlü korelasyon; $r=0,5-0,7$, orta dereceli korelasyon; $r=0,3-0,5$, düşük korelasyon; $r=0,0-0,3$ anlamlı olmayan korelasyon], $p<0,05$; FAS: Fonksiyonel Ambulasyon Skalası.

TABLO 4: Çocuk hasta grubunda Activlim total skoru ile yaş, FAS, Vignos, Brooke, 6 Dakika Yürüme Testi, kavrama gücü ve sıkma kavrama gücü arasında korelasyonlar.

	Activlim total skoru	
	r	p değeri
Yaş	-0,008	0,971
FAS	0,810	<0,001
Vignos	-0,708	<0,001
Brooke	-0,590	0,004
6 Dakika Yürüme Testi	0,886	<0,001
Kavrama gücü (sağ)	0,484	0,022
Kavrama gücü (sol)	0,426	0,048
Sıkma kavrama gücü (sağ)	0,625	0,002
Sıkma kavrama gücü (sol)	0,492	0,020

r=Spearman's Rho korelasyon katsayısı [(r=0,9-1, çok güçlü korelasyon, r=0,7-0,9, güçlü korelasyon; r=0,5-0,7, orta dereceli korelasyon; r=0,3-0,5, düşük korelasyon; r=0,0-0,3 anlamlı olmayan korelasyon], p<0,05; FAS: Fonksiyonel Ambulasyon Skalası.

Erişkin hasta grubunda ayrı olarak korelasyonlar değerlendirildiğinde; Activlim total skoru ile FAS evreleri 6 Dakika Yürüme Testi arasında pozitif güçlü bir korelasyon vardı (sırasıyla r=0,856; p<0,001 ve r=0,757; p<0,001). Activlim total skoru ile Vignos ve Brooke skalaları arasında negatif güçlü bir korelasyon vardı (sırasıyla r=-0,833; p<0,001 ve r=-0,726; p<0,001) (Tablo 5).

Activlim total skoru ile sağ kavrama gücü arasında pozitif orta dereceli bir korelasyon vardı (r=0,691; p<0,001). Activlim total skoru ile sol kav-

TABLO 5: Erişkin hasta grubunda Activlim total skoru ile yaş, FAS, Vignos, Brooke, 6 Dakika Yürüme Testi, kavrama gücü ve sıkma kavrama gücü arasında korelasyonlar.

	Activlim total skoru	
	r	p değeri
Yaş	-0,130	0,288
FAS	0,856	<0,001
Vignos	-0,833	<0,001
Brooke	-0,726	<0,001
6 Dakika Yürüme Testi	0,757	<0,001
Kavrama gücü (sağ)	0,691	<0,001
Kavrama gücü (sol)	0,717	<0,001
Sıkma kavrama gücü (sağ)	0,722	<0,001
Sıkma kavrama gücü (sol)	0,732	<0,001

r=Spearman's Rho korelasyon katsayısı [(r=0,9-1, çok güçlü korelasyon, r=0,7-0,9, güçlü korelasyon; r=0,5-0,7, orta dereceli korelasyon; r=0,3-0,5, düşük korelasyon; r=0,0-0,3 anlamlı olmayan korelasyon], p<0,05; FAS: Fonksiyonel Ambulasyon Skalası.

rama gücü arasında pozitif güçlü bir korelasyon vardı (r=0,717; p<0,001). Activlim total skoru ile parmak sıkma kavrama gücü arasında pozitif güçlü bir korelasyon vardı (sağ taraf için r=0,722; p<0,001; sol taraf için r=0,732; p<0,001) (Tablo 5). Yaş ile Activlim total skoru arasında anlamlı bir korelasyon saptanmamıştı (r=-0,130; p=0,288) (Tablo 5).

TARTIŞMA

NMH'de görülen fonksiyonel yetersizlikler ve aktivite kısıtlanmaları etkilenen kasın lokalizasyonuna bağlı olarak, kas güçsüzlüğüne sekonder sonuçlara bağlı olarak, hastalığın tipi ve progresyonuna bağlı olarak değişmektedir, bununla birlikte hastalığın ağırlığı, hastalar arasındaki bireysel farklılıklara bağlı olarak da değişebilmektedir. NMH gibi kronik hastalıklarda fonksiyonel durum, aktivite kısıtlanması ve katılımın değerlendirilmesinin, hastalığın ölçümü için en uygun yöntem olarak önerilmektedir.⁹ Aynı zamanda optimal fonksiyonel değerlendirme ve aktivite kısıtlanmalarının değerlendirilmesi, uygun tedavi yaklaşımlarını doğru olarak belirlemek açısından da çok önemlidir. Buna yönelik olarak bu çalışma ile değişik tiplerde NMH tanıları olan erişkin ve çocuk hastalarda aktivite kısıtlanması ve fonksiyonel değerlendirilme sonuçları, değerlendirme sonuçlarının birbiriyle ilişkisi ortaya konulmuştur.

Bu çalışmada, fonksiyonel durum değerlendirmesi için FAS, 6 Dakika Yürüme Testi, Vignos ve Brooke Skalaları, kavrama gücü ölçümü kullanılmıştır. Bu ölçümler, NMH tanılı hastaların fonksiyonel durumunu ölçmek için hızlı ve kolay uygulanabilmiştir. FAS'a göre hastaların mobilize olabilmeye yeteneği değerlendirildiğinde çoğunun bağımsız yürüyemediği saptanmıştır. Mobilizasyon zorlukları, kas yorgunlukları, düşme korkuları ve tekerlekli sandalyeye bağımlılık döneminde çevresel mimari engeller ile birleştiğinde bu hastalarda sosyal katılımı olumsuz etkilenmektedir.¹⁷

Diğer bir fonksiyonel değerlendirme olarak 6 Dakika Yürüme Testi kullanılmıştır. 6 Dakika Yürüme Testi, NMH'leri olan hastalarda hem tedavi etkinliğini ve hem de hastalığın progresyonunu ölçmek için yaygın olarak kullanılmaktadır. Çeşitli NMH'lerde terapötik tedaviler ve hastalık süreci açı-

sından primer bir sonuç ölçümü olarak kullanılması önerilmektedir.^{18,19} Belirlenen bir mesafeyi yürüme yeteneğini, fiziksel fonksiyonu değerlendirmek için basit ve ucuz bir yoldur, bununla birlikte, bu test zaman alıcıdır ve genellikle ciddi alt ekstremité kas güçsüzlüğü olan hastalar tarafından tolere edilmez.²⁰ Bu çalışmada da 37 hastada, 6 Dakika Yürüme Testi ciddi alt ekstremité kas güçsüzlüğü olması veya immobil olması nedeniyle değerlendirilememiştir. Lamers ve ark.nın 4-11 yaşlarındaki sağlıklı çocuklarda yaptıkları bir çalışmada, 6 Dakika Yürüme Testi uygulamış ve yürüme mesafesinin 4-7 yaş arasında yıldan yıla artış gösterdiği, 7 yaşından sonra daha ılımlı artış olduğu ve 6 Dakika Yürüme Testi'nin çocuklar için güvenilir ve pratik olduğunu bildirilmiştir.²¹ McDonald ve ark.nın 4 ve 12 yaşları arasında değişen benzer kilo ve boy ortalamasına sahip 21 Duchenne musküler distrofi (DMD) tanılı ve 34 sağlıklı çocuğu karşılaştırdıkları çalışmada, 6 Dakika Yürüme Testi'nde DMD'li çocukların kontrol grubundaki çocuklara göre daha az mesafe yürüdüklerini bildirmişlerdir (DMD'li çocuklar 366±83 m, sağlıklı çocuklar 621±68 m).²² Bu çalışmada bir hafta aralıkla test tekrarlanmış ve testin DMD'li çocuklarda geçerli ve güvenilir bir test olduğu bildirilmiştir. Çalışmamızda da ortalama 6 Dakika Yürüme Testi, çocuklarda 270,0±220,9 m, erişkinlerde 172,3±218,4 m olarak saptanmıştır.

Brooke ve Vignos skalaları sırasıyla üst ve alt ekstremité fonksiyonlarını değerlendirmek için veri sağlamaktadırlar.^{13,23} Bu ölçekler başlangıçta DMD için tasarlanmıştır ve birçok çalışmada fonksiyonel durumu değerlendirmek için kullanılmıştır.²⁴⁻²⁶ Artık diğer NMH'si olan hastaların fonksiyonel durumunu değerlendirmek için de sıklıkla kullanılmaktadır.^{6,27,28} Bu çalışmada, hastaların çoğunluğu Evre 1-2 olarak saptanmıştır bu da bu vakaların çoğu için Evre 4-6'nın çok basit olduğunu göstermiştir. Brooke skalası fonksiyonelliği genel olarak sınıflamasına

rağmen üst ekstremité fonksiyonunu, özellikle yüksek seviyeli fonksiyonel aktiviteyi ayırt etmek için daha entegre fonksiyonel değerlendirme öğelerine ihtiyaç duyulabilir.

Fonksiyonel yetersizlik düzeyi ve aktivite kısıtlanması seviyesi, tutulan kas gruplarının lokalizasyonuna, kuvvet kaybının doğurduğu ikincil sonuçlara bağlı olarak değişik NMH tiplerinde ve hastadan hastaya farklılıklar gösterebilmektedir. Çalışmamızda, aktivite kısıtlılığının değerlendirilmesi amacıyla Activlim anketi kullanılmıştır. Activlim, her tür NMH'si olan çocuklarda ve erişkinlerde aktivite sınırlanmalarına ilişkin bir ankettir ve yardım olmadan yapılan günlük aktiviteleri gerçekleştirmedeki zorluklar açısından aktivite sınırlamalarını değerlendirir ve NMH için kapsamlı, hastalığa özgü olmayan değerlendirme araçlarından biridir.⁸ Çalışmamızda farklı NMH'ler farklı kas gruplarını etkilese de benzer şekilde Activlim anketi ile diğer fonksiyonel testler arasında orta güçlü bir korelasyon saptanmıştır. Bu sonuç, Activlim anketinin birçok farklı tipte NMH tanısı olan hastayı bir arada değerlendirebildiğini desteklemektedir.

Çalışmamızın kısıtlılığı hasta sayısının sınırlı olması ve hastaların yaş dağılımının geniş bir aralıkta olmasıdır. Sınırlı hasta sayısı nedeniyle yaşlara göre sınıflandırılan alt gruplar karşılaştırılamamıştır.

SONUÇ

Sonuç olarak, çalışmamızda NMH'lerde aktivite kısıtlanması, özellikle fonksiyonel durum, kavrama gücü, yürüme mesafesi ile korele bulunmuştur. NMH'lerde fonksiyonel değerlendirme yanında aktivite kısıtlılığının da mutlaka değerlendirilmesi gerekmektedir. Aktivite seviyesinin optimal olarak belirlenmesi, bu özellikli hasta grubunda uygun tedavi programı planlamak, geliştirmek, programın etkinliğini izlemek ve hastalığın ilerlemesini değerlendirmek açısından çok önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Johnson LB, Florence JM, Abresch RT. Physical therapy evaluation and management in neuromuscular diseases. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2012;23:633-51. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
2. Abresch RT, Han JJ, Carter GT. Rehabilitation management of neuromuscular disease: the role of exercise training. *J Clin Neuromuscul Dis*. 2009;11:7-21. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
3. Mendell JR, Florence J. Manual muscle testing. *Muscle Nerve*. 1990;13 Suppl:S16-20. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
4. Zupan A. Assessment of the functional abilities of the upper limbs in patients with neuromuscular diseases. *Disabil Rehabil*. 1996;18:69-75. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
5. Cook JD, Glass DS. Strength evaluation in neuromuscular disease. *Neurol Clin*. 1987;5:101-23. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
6. Bérard C, Payan C, Hodgkinson I, et al; MFM Collaborative Study Group. A motor function measure for neuromuscular diseases. Construction and validation study. *Neuromuscul Disord*. 2005;15:463-70. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
7. Merkies IS, Schmitz PI, van der Meché FG, et al; Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT) Group. Connecting impairment, disability, and handicap in immune mediated polyneuropathies. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2003;74:99-104. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
8. Vandervelde L, Van den Bergh PY, Goemans N, et al. ACTVLIM: a Rasch-bult measure of activity limitations in children and adults with neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord*. 2007;17:459-69. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
9. Merkies IS, Hughes RA. The measurement of disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2010;81:943. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
10. Holden MK, Gill KM, Magliozzi MR. Gait assessment for neurologically impaired patients. Standards for outcome assessment. *Phys Ther*. 1986;66:1530-9. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
11. Harris MH, Holden MK, Cahalin LP, et al. Gait in older adults: a review of the literature with an emphasis toward achieving favorable clinical outcomes, part I. *Clin Geriatrics*. 2008;33-42. [[Link](#)]
12. Vignos PJ Jr, Spencer GE Jr, Archibald KC. Management of progressive muscular dystrophy in childhood. *JAMA*. 1963;184:89-96. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
13. Brooke MH, Griggs RC, Mendell JR, et al. Clinical trial in Duchenne dystrophy. I. The design of the protocol. *Muscle Nerve*. 1981;4:186-97. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
14. ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med*. 2002;166:111-7. Erratum in: *Am J Respir Crit Care Med*. 2016;193:1185. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
15. Vandervelde L, Van den Bergh PY, Goemans N, et al. Activity limitations in patients with neuromuscular disorders: a responsiveness study of the ACTVLIM questionnaire. *Neuromuscul Disord*. 2009;19:99-103. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
16. Kılınç M, Öksüz Ç, Gökmen D, et al. Turkish Adaptation of ACTVLIM questionnaire in neuromuscular diseases by Rasch analysis. *Ergoterapi ve Rehabilitasyon Dergisi*. 2019;7:135-44. [[Crossref](#)]
17. McDonald CM, Abresch RT, Carter GT, et al. Profiles of neuromuscular diseases. Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil*. 1995;74:S70-92. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
18. Eng JJ, Chu KS, Dawson AS, et al. Functional walk tests in individuals with stroke: relation to perceived exertion and myocardial exertion. *Stroke*. 2002;33:756-61. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
19. Li AM, Yin J, Au JT, et al. Standard reference for the six-minute-walk test in healthy children aged 7 to 16 years. *Am J Respir Crit Care Med*. 2007;176:174-80. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
20. Prahm KP, Witting N, Vissing J. Decreased variability of the 6-minute walk test by heart rate correction in patients with neuromuscular disease. *PLoS One*. 2014;9:e114273. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)] [[PMC](#)]
21. Lammers AE, Hislop AA, Flynn Y, et al. The 6-minute walk test: normal values for children of 4-11 years of age. *Arch Dis Child*. 2008;93:464-8. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
22. McDonald CM, Henricson EK, Han JJ, et al. The 6-minute walk test as a new outcome measure in Duchenne muscular dystrophy. *Muscle Nerve*. 2010;41:500-10. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
23. Vignos PJ Jr, Archibald KC. Maintenance of ambulation in childhood muscular dystrophy. *J Chronic Dis*. 1960;12:273-90. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
24. Wren TA, Bluml S, Tseng-Ong L, et al. Three-point technique of fat quantification of muscle tissue as a marker of disease progression in Duchenne muscular dystrophy: preliminary study. *AJR Am J Roentgenol*. 2008;190:W8-12. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
25. Düger T, Yılmaz O, Aki E, et al. The environmental barriers of children with Muscular Dystrophies and its effect on mother's low back pain. *Disabil Rehabil*. 2003;25:1187-92. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
26. Uchikawa K, Liu M, Hanayama K, et al. Functional status and muscle strength in people with Duchenne muscular dystrophy living in the community. *J Rehabil Med*. 2004;36:124-9. [[Crossref](#)] [[PubMed](#)]
27. Lue YJ, Chen SS. The strength and functional performance in patients with facioscapulohumeral muscular dystrophy. *Kaohsiung J Med Sci*. 2000;16:248-54. [[PubMed](#)]
28. Lue YJ, Chen SS. Strength and functional performance of patients with limb-girdle muscular dystrophy. *Kaohsiung J Med Sci*. 2000;16:83-90. [[PubMed](#)]