

T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİ'Lİ ÇOCUKLARDA İKİLİ GÖREV
PERFORMANSININ İNCELENMESİ

Dr. Fzt. Büşra KAYABINAR

Nöroloji Fizyoterapistliği Programı
DOKTORA TEZİ

ANKARA
2023

T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİ'Lİ ÇOCUKLARDA İKİLİ GÖREV
PERFORMANSININ İNCELENMESİ

Dr. Fzt. Büşra KAYABINAR

Nöroloji Fizyoterapistliği Programı
DOKTORA TEZİ

TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Öznur YILMAZ

ANKARA
2023

ONAY SAYFASI**DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİ'Lİ ÇOCUKLARDA İKİLİ GÖREV
PERFORMANSININ İNCELENMESİ****Büşra KAYABINAR****Danışman: Prof. Dr. Öznur YILMAZ**

Bu tez çalışması 03/05/2023 tarihinde jürimiz tarafından "Nöroloji Fizyoterapistliği Programı" nda doktora tezi olarak kabul edilmiştir.

Jüri Başkanı: *Prof. Dr. İpek GÜRBÜZ*
(Hacettepe Üniversitesi)

Üye: *Doç. Dr. Özgün KAYA KARA*
(Akdeniz Üniversitesi)

Üye: *Doç. Dr. Meral SERTEL*
(Kırıkkale Üniversitesi)

Üye: *Dr. Öğr. Üyesi Ender AYVAT*
(Hacettepe Üniversitesi)

Üye: *Dr. Öğr. Üyesi Numan BULUT*
(Hacettepe Üniversitesi)

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

04 Mayıs 2023

Prof. Dr. Müge YEMİŞÇİ ÖZKAN

Enstitü Müdürü *Y.*

YAYIMLAMA VE FİKRİ MÜLKİYET HAKLARI BEYANI

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

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

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

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

...../...../.....

Uzm. Fzt. Büşra KAYABINAR

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

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

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

ETİK BEYAN

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

(İmza)

Uzm. Fzt. Büşra KAYABINAR

TEŞEKKÜR

Lisansüstü eğitimim boyunca ve tezimin her aşamasında değerli bilgisini ve zamanını benden esirgemeyen, her zaman hayatımın her alanında hoşgörü ve güler yüzle beni destekleyen, yaşadığım zorluklarda çok kıymetli tecrübelerini benimle paylaşan ve yol gösteren değerli hocam, danışmanım Sayın Prof. Dr. Öznur YILMAZ'a,

Lisansüstü eğitimim boyunca ve tezimin planlanması ve geliştirilmesinde değerli fikirleri ile yol gösteren, her zaman beni destekleyen değerli hocam, Sayın Prof. Dr. İpek GÜRBÜZ'E,

Tez çalışmamın başarılı bir şekilde tamamlanması için verdiği bütün öneri, destek ve emekler için, Sayın Doç. Dr. Özgün KAYA KARA'ya,

Tez çalışmamın hastaların alınması aşamasında sağladığı kolaylıklar ve yardımlar için Sayın Dr. Öğr. Üyesi Numan BULUT'a,

Tezimin gerçekleştirilmesinde yardım ve destekleri için sevgili arkadaşlarım Uzm. Fzt. Esra ALDIRMAZ, Uzm. Fzt. Merve BORA ZEREYAK ve Fzt. Kübra ATAY'a,

Çalışmaya katılan değerli hastalarımız ve ailelerine,

Tüm hayatım boyunca olduğu gibi bu süreçte de destekleri ve sevgileri ile bana güç veren, üzerimde büyük emekleri olan sevgili aileme,

Her zaman yanımda olan, lisansüstü eğitimim süresince de her konuda destek ve anlayışıyla yol gösteren, sevgili eşim Dr. Öğr. Üyesi Erdi KAYABINAR'a,

En içten teşekkürlerimi sunarım.

ÖZET

Kayabınar, B. Duchenne Musküler Distrofi’li Çocuklarda İkili Görev Performansının İncelenmesi. Hacettepe Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Nöroloji Fizyoterapistliği Programı Doktora Tezi, Ankara, 2023. Bu çalışma Duchenne Musküler Distrofi’li (DMD) çocukların ikili görev performansının tipik gelişim gösteren yaşlıtlarına göre etkilenimini belirlemek, farklı fonksiyonel seviyedeki çocukların ikili görev performanslarını karşılaştırmak ve DMD’li çocuklarda ikili görev performansını etkileyebilecek parametreler ile ikili görev performansı arasındaki ilişkiyi belirlemek amacıyla planlandı. Çalışmaya 6 yaşından büyük ve 10 metrelik mesafeyi bağımsız yürüyebilen 45 DMD’li çocuk ve 49 tipik gelişim gösteren yaşıtı dahil edildi. Çocukların demografik bilgileri kaydedildikten sonra tüm çocukların motor-motor ve bilişsel-motor ikili görev performansları ve bilişsel seviyeleri değerlendirildi. Ek olarak DMD’li çocukların; fonksiyonel seviye, kassal performans, ambulasyon, denge, düşme korkusu ve frekansı, yürüyüş, bağımsızlık, aktivite ve katılım ve yaşam kalitesi değerlendirme sonuçları kaydedildi. Çalışmamızda DMD’li çocukların ikili görev performanslarının tipik gelişim gösteren yaşıtlarına göre düşük olduğu bulundu ($p<0,05$). Farklı fonksiyonel seviyedeki DMD’li çocukların ikili görev performansları arasında fark olduğu belirlendi ($p<0,05$). DMD’li çocukların ikili görev performansları ile motor fonksiyonlar, düşme, bağımsızlık durumları ve yaşam kalitesi-ebeveyn raporu arasında ilişki olduğu belirlendi ($p<0,05$). Çalışmamız, DMD’li çocuklarda ikili görev performansının yaşıtlarından farklı olduğunu ve fonksiyonel kayıplardaki artış ile daha da olumsuz etkilendiğini gösterdi. Bu sonuçlar DMD’de rehabilitasyon programlarında ikili görev performansına yönelik eğitimlere yer verilmesinin motor fonksiyonların, bağımsızlığın ve katılımın korunması/artırılması için gerekliliğini ortaya koydu.

Anahtar Kelimeler: Duchenne Musküler Distrofi, İkili Görev, Denge, Düşme, Yürüyüş

ABSTRACT

Kayabınar, B. Investigation of Dual Task Performance in Children with Duchenne Muscular Dystrophy. Hacettepe University Graduate School of Health Sciences Programme of Neurology Physiotherapy Doctor of Philosophy Thesis, Ankara, 2023.

This study was planned to determine the effects of the dual-task performance of children with Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) compared to their typically developing peers, to compare the dual-task performance of children at different functional levels, and to determine the relationship between parameters that may affect dual-task performance in children with DMD. Forty-five DMD children older than 6 years of age and able to walk 10 meters independently, and 49 typically developing peers were included in the study. After recording the children's demographic information, the motor-motor and cognitive-motor dual-task performances and cognitive level of all children were evaluated. In addition, functional level, muscle performance, ambulation, balance, frequency and fear of falling, gait, independence, activity and participation, and quality of life results for children with DMD were recorded. In our study, it was found that the dual-task performance of children with DMD was lower than their typically developing peers ($p<0.05$). It was determined that there was a difference between the dual task performance of children with DMD at different functional levels ($p<0.05$). It was determined that there was a relationship between the dual-task performance of children with DMD and their motor function, falls, independence status, and quality of life based on parent report ($p<0.05$). Our study showed that dual-task performance in children with DMD is different from their peers and is further negatively affected by the increase in functional losses. These results revealed the necessity of including training on dual-task performance in rehabilitation programs in DMD in order to protect/increase motor functions, independence and participation.

Key words: Duchenne Muscular Dystrophy, Dual Task, Balance, Falls, Gait

İÇİNDEKİLER

ONAY SAYFASI	iii
YAYIMLAMA VE FİKRİ MÜLKİYET HAKLARI BEYANI	iv
ETİK BEYAN	v
TEŞEKKÜR	vi
ÖZET	vii
ABSTRACT	viii
İÇİNDEKİLER	ix
SİMGELER ve KISALTMALAR	xii
ŞEKİLLER	xiv
TABLolar	xv
1. GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER	3
2.1. Duchenne Musküler Distrofi	3
2.2. Genetik ve Patofizyoloji	4
2.3. Tanı	7
2.4. Klinik Özellikler	9
2.4.1. Nöromusküler Özellikler	9
2.4.2. Bilişsel Özellikler	10
2.4.3. Ortopedik Komplikasyonlar	12
2.4.4. Pulmoner Tutulum	13
2.4.5. Kardiyovasküler Tutulum	13
2.5. Duchenne Musküler Distrofi’de Değerlendirme	14
2.5.1. Nöromusküler Değerlendirme	14
2.5.2. Bilişsel Değerlendirme	15
2.5.3. Ortopedik Değerlendirme	16
2.5.4. Pulmoner Değerlendirme	16
2.5.5. Kardiyovasküler Değerlendirme	17
2.6. Duchenne Musküler Distrofi’de Tedavi Yaklaşımları	17
2.6.1. Nöromusküler Tedavi Yaklaşımları	17

2.6.2. Bilişsel Tedavi Yaklaşımları	18
2.6.3. Ortopedik Tedavi Yaklaşımları	19
2.6.4. Pulmoner Tedavi Yaklaşımları	20
2.6.5. Kardiyovasküler Tedavi Yaklaşımları	21
2.6.6. Medikal Tedavi	21
2.7. İkili Görev	23
2.7.1. İkili Görev ile İlgili Kavramlar	23
2.7.2. İkili Görev Performansının Değerlendirilmesi	25
2.7.3. İkili Görev Eğitimi	27
2.7.4. Çocuklarda İkili Görev Performansı	27
2.7.5. Duchenne Musküler Distrofi’de İkili Görev Performansı	29
3. BİREYLER VE YÖNTEM	31
3.1. Bireyler	31
3.2. Yöntem	32
3.2.1. Demografik Bilgiler	32
3.2.2. İkili Görev Performansı Değerlendirmesi	33
3.2.3. Fonksiyonel Seviye Değerlendirmesi	36
3.2.4. Kassal Performans Değerlendirmesi	36
3.2.5. Ambulasyon Değerlendirmesi	36
3.2.6. Denge Değerlendirmesi	37
3.2.7. Düşme Değerlendirmesi	38
3.2.8. Yürüyüş Değerlendirmesi	38
3.2.9. Bilişsel Seviye Değerlendirmesi	39
3.2.10. Bağımsızlık Değerlendirmesi	40
3.2.11. Aktivite Kısıtlılık Değerlendirmesi	40
3.2.12. Yaşam Kalitesi Değerlendirmesi	41
3.3. İstatistiksel Analiz	41
4. BULGULAR	43
5. TARTIŞMA	61
6. SONUÇ ve ÖNERİLER	73

7. KAYNAKLAR

75

8. EKLER

EK 1. Etik Kurul İzni

EK 2. Brooke Alt Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması

EK 3. North Star Ambulasyon Değerlendirmesi

EK 4. Pediatrik Berg Denge Ölçeği

EK 5. Pediatrik Düşme Korkusu Anketi (Ped-FOF)

EK 6. Duchenne Musküler Distrofi'de Yürüyüş Değerlendirme Ölçeği

EK 7. Duchenne Musküler Distrofi'de Yürüyüş Kalite ve Bağımsızlığı
Sınıflandırma SkalasıEK 8. Fonksiyonel Değerlendirme Ölçeği- Yürüme Alanı (Functional Evaluation Scale
for Duchenne Muscular Dystrophy-Gait Domain)

EK 9. Modifiye Mini-Mental Durum Testi

EK 10. Pediatrik Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçeği (WeeFIM)

EK 11. ACTIVLIM Aktivite Kısıtlılık Ölçümü

EK 12. The Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL)-Neuromuscular Module
Türkçe versiyonu PedsQL-3.0 Nöromusküler Modül

EK 13. Orjinallik Ekran Çıktısı

EK 14. Dijital Makbuz

9. ÖZGEÇMİŞ

SİMGELER ve KISALTMALAR

%	: Yüzde
6 DYT	: 6 Dakika Yürüme Testi
10 MYT	: 10 Metre Yürüme Testi
AFO	: Ayak Bileği Ortezi
ALT	: Alanin Transaminaz
ARB	: Anjiyotensin Reseptör Blokerleri
ASO	: Antisens Oligonükleotitler
AST	: Aspartat Transaminaz
BAEFS	: Brooke Alt Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması
BMD	: Becker Musküler Distrofi
cm	: Santimetre
CK	: Kreatin Kinaz
DİGK	: Distrofinle İlişkili Glikoprotein Kompleksi
dk	: Dakika
DKAT	: Dört Kare Adım Testi
DMD	: Duchenne Musküler Distrofi
DMD-YDÖ	: Duchenne Musküler Distrofi’de Yürüyüş Değerlendirme Ölçeği
DMD-YKBSS	: Duchenne Musküler Distrofi’de Yürüyüş Kalite ve Bağımsızlığı Sınıflandırma Skalası
EHA	: Eklem Hareket Açıklığı
FDÖ-YA	: Fonksiyonel Değerlendirme Ölçeği’nin Yürüme Alanı
FEV1	: Birinci Saniyedeki Ekspiratuar Hacim
FVC	: Zorlu Vital Kapasite
GYA	: Günlük Yaşam Aktiviteleri
ICF	: Uluslararası İşlevsellik, Sakatlık ve Sağlık Sınıflandırması
İGE	: İkili Görev Etkisi
KAFO	: Diz-Ayak Bileği-Ayak Ortezi
kg	: Kilogram
KMR	: Kardiyovasküler MRG

m²	: Metrekare
maks	: Maksimum
min	: Minimum
MFM	: Motor Fonksiyon Ölçümü
Mg	: Miligram
MSS	: Merkezi Sinir Sistemi
n	: Hasta Sayısı
MLPA	: Multipleks Ligasyona Bağlı Prob Amplifikasyonu
NIRS	: Yakın Kızılötesi Spektroskopisi
NSAD	: North Star Ambulasyon Değerlendirmesi
nNOS	: Nöronal Nitrik Oksit Sentaz
p	: İstatistiksel Yanılma Düzeyi
Ped-FOF	: Düşme Korkusu Anketi
PBDÖ	: Berg Denge Ölçeği
r_s	: Korelasyon Katsayısı
sn	: Saniye
SPSS	: Statistical Package for Social Sciences
SS	: Standart Sapma
VKİ	: Vücut Kütle İndeksi
X	: Ortalama

ŞEKİLLER

Şekil		Sayfa
3.1.	Tek görev	35
3.2.	Motor- motor ikili görev	35
3.3.	Dört kare adım testinin uygulanması	38

TABLULAR

Tablo		Sayfa
4.1.	Çalışma ve kontrol gruplarının demografik ve bazı klinik özelliklerin dağılımı ve karşılaştırılması.	43
4.2.	Çalışma grubundaki çocuklara özgü demografik bilgilerin dağılımı.	44
4.3.	Çalışma ve kontrol grupları arasında ikili görev performanslarının karşılaştırılması.	45
4.4.	Çalışma grubundaki çocukların fonksiyonel seviyelerine göre ikili görev performanslarının karşılaştırılması.	47
4.5.	Çalışma grubundaki çocukların fonksiyonel seviyelerine göre motor fonksiyonlarının ve bilişsel seviyelerinin karşılaştırılması.	49
4.6.	Çalışma grubundaki çocukların motor fonksiyonları, düşme durumları, bağımsızlık seviyesi ve yaşam kalitesi değerlendirmelerinin tanımlayıcı bilgileri.	57
4.7.	Çalışma grubundaki çocukların motor fonksiyonları, düşme durumları, bağımsızlık seviyesi ve yaşam kalitesi değerlendirmelerin ikili görev performansları ile ilişkilerinin incelenmesi.	60

1. GİRİŞ

Duchenne Musküler Distrofi (DMD), ilerleyici kas dejenerasyonu ve sıklıkla gelişimsel, bilişsel ve davranışsal bozulmalar ile karakterize X'e bağlı resesif bir hastalıktır (1). DMD, miyofibrillerin kuvvetini, stabilitesini ve işlevselliğini sağlayan bir hücre iskeleti proteini olan distrofinin yokluğuna veya ciddi şekilde yetersiz olmasına neden olan distrofin genindeki mutasyonlardan kaynaklanmaktadır (2, 3). DMD'li çocuklar doğumda normal görünmesine rağmen, bağımsız yürüme ve ayakta durma gibi gelişim basamaklarında zorluklar erken çocukluk döneminde görülmeye başlamaktadır. Distrofin yokluğuna bağlı iskelet kaslarının progresif harabiyeti ile 4 yaş civarında proksimal kas güçsüzlüğü özellikle kalçada belirginleşmekte ve Gower's belirtisi görülmektedir (4). Hastalık ilerledikçe postür ve denge bozuklukları, endurans kaybı ve fonksiyonel becerilerde yetersizlikler ortaya çıkmaktadır. Kas kuvveti ve enduranstaki ilerleyici azalma ile birlikte fiziksel aktivite kapasitesi giderek azalmakta, aktivite için harcanan enerji miktarı artmakta ve çok daha fazla düşme şikayeti ile karşılaşmaktadır (4, 5).

Merkezi sinir sisteminde (MSS) serebellum, serebral korteks ve ayrıca öğrenme ve hafıza oluşumu için önemli bir bölge olan hipokampusun nöronlarında yüksek düzeyde distrofin tespit edilmiştir. Kaslarda distrofin proteininin periferik miyofibrillere stabilize sağlayan sarkolemma ile ilişkili işlevinin yanısıra, nöronal distrofinin yeni sinaptik bağlantıların oluşumunda rol oynadığı düşünülmektedir (6). Distrofinin MSS'deki işlevsel önemi ile tutarlı olarak, DMD'li çocuklarda; değişen derecelerde sözel, kısa süreli ve çalışan hafızada eksikliklerle birlikte ilerlemeyen bilişsel işlev bozuklukları görülmektedir ve zeka seviyeleri (IQ) normal aralığın bir standart sapma altındadır (4).

DMD'li hastaların ortalama yaşam süresi giderek artmaktadır. Hayatta kalma sürelerindeki iyileşmeye rağmen, hastalığın ilerlemesi kaçınılmazdır ve ciddi bir fiziksel bağımlılık durumuna yol açmaktadır. Hastalarda görülen ilerleyici güçsüzlük, kontraktürler, spinal deformite, akciğer hastalığı, kardiyomiyopati ve değişken derecelerde bilişsel bozuklukların tümü, günlük yaşam aktivitelerini tamamlama yeteneğinde ilerleyici bozulmaya neden olmaktadır. Bu nedenle DMD

rehabilitasyonunda temel amalar, hastalığın ilerlemesini yavaşlatmaya, günlük yaşam aktivitelerinin mümkün olduėu kadar uzun süre sürdürülmesine ve bireylerin saėlıkla ilgili yaşam kalitesini iyileştirmeye odaklanmıştır (7, 8).

Günlük yaşam aktiviteleri çoėu zaman, ikili görev olarak adlandırılan yürürken konuşmak, anta taşımak, marketten ne alacaėını düşünmek gibi birden fazla aktivitenin aynı anda yapılmasını gerektirmektedir (9-13). Dikkatin eşzamanlı gerçekleştirilen iki görev arasında bölünmesi her bir görevin tek başına gerçekleştirilmesine göre görevlerden birinde veya her ikisinde performansın azalmasına neden olabilmektedir. İkili görev performansındaki bu deėişiklik ikili görev karmaşası veya ikili görev etkisi olarak adlandırılmaktadır (9, 14, 15). alışmalar nöromotor işlev bozukluėu olan çocuklarda bilişsel ve motor fonksiyonlardaki bozulmaya baėlı olarak, tipik gelişim gösteren çocuklara göre daha fazla ikili görev karmaşası yaşandığını, yani ikili görev performansının daha kötü olduğunu göstermektedir (16-18). DMD’li çocuklarda da motor fonksiyon bozukluklarının yanı sıra özellikle dikkat, alışan hafıza ve yürütücü işlevler gibi bilişsel fonksiyonların bozulduėu bilinmektedir (19-22) ve bu durumun ikili görev performansını nasıl etkilediėi ile ilgili kapsamlı bir alışmaya literatürde rastlanmamıştır.

Bu bilgiler ışığında bu alışma DMD’li çocukların ikili görev performansının saėlıklı yaşıtlarına göre etkilenimini belirlemek, farklı fonksiyonel seviyedeki DMD’li çocukların ikili görev performansını karşılaştırmak ve DMD’li çocuklarda ikili görev performansını etkileyebilecek parametreler ile ikili görev performansı arasındaki ilişkiyi belirlemek amacıyla planlanmıştır.

alışmanın hipotezleri ařaėıda sunulmuştur:

H1: DMD’li çocukların ikili görev performansı tipik gelişim gösteren yaşıtlarından farklıdır.

H2: Farklı fonksiyonel seviyelerdeki DMD’li çocukların ikili görev performansları arasında fark vardır.

H3: DMD’li çocukların ikili görev performansı ile motor fonksiyonları, düşme durumları, baėımsızlık seviyesi, yaşam kalitesi arasında ilişki vardır.

2. GENEL BİLGİLER

2.1. Duchenne Musküler Distrofi

Duchenne Musküler Distrofi (DMD) 3600-6000 erkek canlı doğumdan birini etkileyen, X'e bağlı resesif nöromusküler bir hastalıktır (3, 23). DMD'nin epidemiyolojisini inceleyen 40 çalışmanın dahil edildiği bir meta-analize göre DMD prevalansı, 100.000 erkekte 7,1 vaka olarak bildirilmiştir (24). DMD, miyofibrillerin kuvvetini, stabilitesini ve işlevselliğini sağlayan bir hücre iskeleti proteini olan distrofinin yokluğuna veya ciddi şekilde yetersiz olmasına neden olan distrofin genindeki mutasyonlardan kaynaklanmaktadır. Distrofin eksikliği kas liflerinin ilerleyici, geri dönüşümsüz dejenerasyonuna neden olmakta ve bu durum kas zayıflığı, motor kilometre taşlarında gecikmeler, ambulasyon kaybı, solunum bozukluğu ve kardiyomiyopati ile sonuçlanmaktadır. İskelet kası ve kardiyak tutulumun klinik seyri değişken olsa da, ölüm genellikle solunum veya kardiyak yetmezliğinin bir sonucu olarak ortaya çıkmaktadır (2, 3, 19). DMD, yıkıcı motor etkileriyle ön planda olmasına rağmen progresif olmayan bilişsel bozukluğun varlığı, hastaların önemli bir kısmında yaygın bir özellik olarak kabul edilmektedir ve hastalığın ilk belirtileri arasındadır (25-27).

Kas zayıflığı tipik olarak 2 ila 3 yaşlarında belirginleşmektedir. DMD'li çocuklarda, alt ekstremitelerden başlayarak, proksimalden distale doğru gelişen ilerleyici kas zayıflığının sonucu olarak ortaya çıkan en erken belirtiler; merdiven çıkmada güçlük, ördekvari yürüyüş ve sık düşmelerdir (3, 28, 29). Yürüme gibi motor kilometre taşlarının gelişiminde gecikme görülebilmekte ve bu da çocuğun gelişimsel olarak yaşlarının gerisinde kalmasına neden olabilmektedir (3). Diğer belirtiler arasında; yerden ayağa kalkmada Gower's manevrasının kullanılması, parmak ucu yürüme, baldır kaslarında daha belirgin olan psödohipertrofi, lumbal lordozda artış, zıplama ve koşma zorluğu yer almaktadır (24, 30, 31). Hastaların çoğuna, fiziksel yetenekleri yaşlarından belirgin şekilde farklılaştığında, yaklaşık 5 yaşında tanı konmaktadır (23, 32). Çoğu hasta 10-12 yaşlarında tekerlekli sandalyeye bağımlı hale gelmekte ve 20 yaş civarında destekli ventilasyona ihtiyaç duymaktadır. Tekerekli

sandalyeye bağımlılıkla birlikte skolyoz ve kas kontraktürleri gibi komplikasyonlar daha hızlı ilerlemekte ve optimal bakım ile, DMD'li çoğu hasta 20 ila 40 yaşları arasında kalp ve/veya solunum yetmezliğinden ölmektedir (28). DMD'nin doğal seyri, daha kapsamlı tıbbi ve terapötik yönetim, glukokortikoidlerin kullanımı ve hastalık modifiye edici tedavilerin ortaya çıkmasıyla yıllar içinde değişmiştir. Bu ilerlemeler, uzamış ambulasyon, şiddetli kontraktür ve deformite (skolyoz dahil) gelişiminde azalmalar ve/veya gecikmeler, kardiyorespiratuar durumun iyileşmesi ve yetişkinliğe kadar uzayan fonksiyon ile sonuçlanmıştır (33). Fransa'da yapılan bir araştırmada, ortalama yaşam süresinin 1970'ten önce doğanlar için 25,77 yıl ve 1970'den sonra doğanlar için 40,95 yıl olduğu bildirilmiştir (34).

2.2. Genetik ve Patofizyoloji

Distrofini kodlayan ve Xp21 kromozomu üzerinde yer alan DMD geni 79 ekzondan oluşmaktadır ve bilinen en büyük insan genidir (35). Büyük boyutu nedeniyle mutasyonlara karşı duyarlıdır ve mutasyonların üçte biri de-novo (ebeveynlerden gelen bir gen mutasyonu değil de yumurta veya sperm hücresi veya zigotta oluşmuş mutasyondur) meydana gelmektedir (30). Bu yüksek mutasyon oranı aynı zamanda DMD'li hastalar için tanımlanan geniş mutasyon varyasyonunun da temelini oluşturmaktadır (36). DMD'deki mutasyonların yaklaşık %65-70'i delesyon, %5-15'i duplikasyon ve %20'si nokta mutasyonları, küçük delesyonlar ve insersiyon mutasyonlardan oluşmaktadır (36, 37). Bu delesyonlar ve duplikasyonlar genin herhangi bir yerinde meydana gelebilmekle birlikte "sıcak nokta" adı verilen bölgelerde; delesyonlar ekzon 45-55 ve duplikasyonlar ekzon 2-10 arasında yoğunlaşmıştır. DMD'li hastaların yaklaşık %47'sinde ekzon 45-55 ve %7'sinde ekzon 3-9 sıcak noktalarında mutasyonlar bulunmaktadır (38, 39). Delesyon ve duplikasyon mutasyonlarının sonucu okuma çerçevesi kuralına göre iki yönlü olabilmektedir. Delesyon veya mutasyona uğrayan ekzonlardaki nükleotid sayısı 3'e bölünebilir ise okuma çerçevesi bozulmamakta (çerçeve içi mutasyon) ve bu durumda mRNA tarafından aktin hücre iskeletini hücre dışı matrise bağlamak için çok önemli olan N-terminal ve C-terminal alanlarını içeren bir distrofin proteininin transkripsiyonu

gerçekleşmektedir. Becker Musküler Distrofi'li (BMD) hastalarda bulunan bu distrofinler biraz daha kısa veya uzun olmasına rağmen bir dereceye kadar fonksiyonlarını korumaktadır. Aksine, delesyona veya duplikasyona uğrayan eksonların nükleotit sayısı 3'e bölünemez olduğunda, okuma çerçevesi bozulmakta ve bu da transkripsiyon sırasında anormal amino asitlerin proteine dahil edilmesine yol açmaktadır (çerçeve dışı mutasyon). Genellikle, yanlış bir okuma çerçevesi birçok durdurma kodonu içerip transkripsiyonun erken sonlandırılmasına ve kesik bir proteinin üretilmesine yol açmaktadır. DMD'de ortaya çıkan bu distrofinler, hücre dışı matrise bağlanan önemli alandan yoksundur ve bu nedenle işlevsel değildir. Sonuç olarak, aktin hücre iskeleti ile bağ dokusu arasındaki bağlantı kaybolmakta ve kasılma sırasında kas lifleri kolayca hasar görmekte, bu da kronik kas hasarına, inflamasyona ve sonunda kas liflerinin yağ ve fibrotik doku ile yer değiştirmesine ve dolayısıyla kas fonksiyonunun kaybına yol açmaktadır (36, 40).

DMD geni 7 promotör içermekte ve bu promotörler dokularda farklı protein izoformları üretmektedir. Genin 5' ucundaki mutasyonlar (ekzon 1-31), sırasıyla iskelet ve kalp kaslarında, korteksteki nöronlarda ve serebellar purkinje hücrelerinde ifade edilen en uzun üç izoform olan Dp427m, Dp427c ve Dp427p'yi etkilemektedir. Tam uzunluktaki distrofin izoformlarına ek olarak, daha kısa distrofin izoformları dört dahili promotör tarafından üretilmektedir (35). Bu izoformlardan; Dp260 (ekson 31-44) esas olarak retinada, Dp140 (ekson 45-55) merkezi sinir sisteminde, böbrekte ve embriyonik beyinde yüksek seviyelerde, Dp116 (ekson 56-62) primer olarak periferik sinirlerde ve schwann hücrelerinde eksprese edilmektedir. Dp71 (ekson 63 ve aşağısı) her yerde bulunmakla birlikte nöronal hücrelerde daha yüksek seviyelerde eksprese edilmektedir (28, 35).

Sağlıklı bir kasta distrofin proteini; miyofibrillerin tüm uzunluğu boyunca sarkolemanın hücre içi yüzeyine yerleşerek, distrofinle ilişkili glikoprotein kompleksi (DİGK) adı verilen büyük bir glikoprotein kompleksinin bir bileşenini oluşturmaktadır. Distrofinle ilişkili proteinler, hücrel lokalizasyonlarına göre üç gruba ayrılabilir: hücre dışı (α -distroglikan); transmembran (β -distroglikan, sarkoglikanlar, sarcospan); sitoplazmik (distrofin, distrobrevin, sintrofinler, nöronal

nitrik oksit sentaz(nNOS)) (41). Distrofinin kastaki temel işlevi, kasılmalar sırasında N-terminal alanlı F-aktin'e ve C-terminal alanlı β -dystroglikan'a bağlanıp, köprüleyici ve bağlayıcı protein görevi görerek lifleri stabilize etmektir (32, 42). Distrofin eksikliği, DİGK'nin parçalanmasına ve F-aktin ile hücre dışı matris arasındaki etkileşimin kaybolmasına neden olmaktadır (28). DİGK, kas hücresi yapısal bütünlüğünü ve kasılma aktivitesini korumada önemli rollere sahip olduğundan, DİGK'nin parçalanması, kas hücresi işlevi üzerinde geniş kapsamlı sonuçlara yol açmaktadır (28):

Sarkolemmanın zayıflaması: Kuvvet, sarkolemma tarafından mekanik stresin verimli bir şekilde ele alınmasını gerektiren sarkomerin tekrarlanan kasılma ve gevşeme döngüleri yoluyla üretilmektedir. Sağlıklı kasta sarkolemmanın bütünlüğü, hücre iskeleti, sarkolemma ve DİGK ve integrin kompleksi yoluyla hücre dışı matris arasındaki bağlantılar ile korunmaktadır. DMD'de DİGK'nin parçalanması, kasılma hasarına karşı oldukça duyarlı hale gelen sarkolemmayı zayıflatmaktadır (28).

Fonksiyonel iskemi: Distrofin yokluğunda, nNOS sarkoplazmaya yanlış lokalize olmakta ve toplam hücresel nNOS seviyesi düşmekte, sonuç olarak koruyucu vazodilatasyon tehlikeye girmekte ve kasta iskemik hasara yol açmaktadır (43).

Serbest radikal hasarı: Hayvan modellerinden ve DMD'li hastalardan alınan kas örneklerinde, normal kasa göre önemli ölçüde daha fazla serbest radikal üretimi olduğu bulunmuştur. Bu serbest radikal üretimi, distrofik kasta artan protein, lipid ve DNA oksidasyon belirteçlerine yol açarak devam eden ve tekrarlayan oksidatif hasarı göstermektedir. Aynı zamanda distrofik kas sağlıklı kasa göre oksidatif strese karşı daha savunmasızdır. İndirgenmiş glutatyon, kası zararlı oksidatif hasara karşı koruyan en bol ve önemli antioksidanlardan biridir; bununla birlikte, distrofik kasta glutatyon seviyeleri önemli ölçüde azalmaktadır ve bu nedenle distrofik kasta oksidatif strese baş etme yeteneği büyük ölçüde azalmaktadır. DMD patogenezinde oksidatif strese işaret eden bu kanıtlara rağmen, antioksidan tedavisi hastalarda önemli klinik faydalar sağlamamıştır (28, 44).

Sitozolik kalsiyum konsantrasyonunun artması: DMD'li hastaların kasındaki dinlenme sitozolik (özellikle subsarkolemmal) kalsiyum konsantrasyonu, sağlıklı

kasta daha yüksektir. Artan kalsiyum konsantrasyonu mitokondriyal disfonksiyona yol açarak, metabolik kusurlara ve kas ölümüne sebep olmaktadır (45).

Rejenerasyon hatası: DMD'de ortaya çıkan kas kaybı, fibrozis ve yağ replasmanının nedeni kasın yenilenememesidir. Sağlıklı kasta hasar, uydu hücrelerinin asimetrik bölünmesiyle onarılır ve bu süreçte DİGK'nin rol oynadığı düşünülmektedir. DİGK'nin parçalanması, aktive edilmiş uydu hücrelerinin miyojenik bağlantısını tehlikeye atarak rejenerasyonu bozmaktadır (46).

Kas hasarının sonuçları: DİGK'nin parçalanmasına bağlı kas hasarı distrofik kasta kusurlu organellere ve değişen hücresel bileşenlere neden olmaktadır. Normal kasta kusurlu organeller ve işlevsiz proteinler otofaji ile uzaklaştırılırken DMD'de otofaji ciddi şekilde inhibe olmaktadır. Bozulmuş otofaji, işlevsiz proteinlerin ve kusurlu organellerin kontrolsüz birikimine ve nihayetinde kas hücresi dejenerasyonuna yol açmaktadır (28). Hastalığın erken evresinde, dejenere kas rejenerasyon ile onarılırken daha sonraki aşamalarda, distrofik kastaki kronik inflamasyonun rejeneratif kapasiteyi bozması nedeniyle ölü kas hücrelerinin yerini yağ ve fibroz doku almaktadır (47).

2.3. Tanı

DMD'de tanı şüphesi uyandıran ilk belirtiler erken çocukluk döneminde görülen yürümede gecikme, sık düşmeler, Gower's belirtisi, koşma ve merdiven çıkmada zorluktur (23, 36). Aynı zamanda DMD'li hastaların birçoğunda bilişsel bozukluk vardır ve konuşmada gecikme sık görülür; bu nedenle bu bulgular da DMD şüphesi uyandırmalıdır (28).

DMD semptomları olan çocuklarda basit, ucuz ve kolay bulunabilen bir kan testi olan serum kreatin kinaz (CK) seviyesinin kontrol edilmesi önemlidir çünkü DMD'li hastalarda CK seviyeleri genellikle doğumdan itibaren önemli ölçüde yüksektir (3, 36). DMD'li hastalarda devam eden kas hasarı ve bu enzimlerin iskelet kasında yüksek ekspresyonu nedeniyle plazma aspartat transaminaz (AST) ve alanin transaminaz (ALT) seviyeleri de belirgin bir şekilde artmıştır; ancak, CK seviyeleri kas hasarının daha spesifik bir belirteci olduğundan, AST ve ALT seviyeleri genellikle

DMD'den şüphelenilen hastalarda standart bir teşhis çalışmasının parçası olarak değerlendirilmemektedir. DMD yalnızca yüksek plazma CK seviyelerine dayanarak teşhis edilemez; genetik doğrulama çok önemlidir (28, 36).

DMD'de moleküler genetik testler tanının temelini oluşturmaktadır (30). DMD'li hastaların %70'inde bir veya daha fazla ekzonun delesyon veya duplikasyonu olduğundan test en iyi şekilde multipleks ligasyona bağlı prob amplifikasyonu (MLPA) veya karşılaştırmalı genomik hibridizasyon dizisi (dizi CGH) ile yapılmaktadır (2, 36). Bir başka genetik test olan multipleks PCR kullanımı yalnızca delesyonları tanımlayabildiğinden ve mutasyonun çerçeve içi/çerçeve dışı ayrımını yapamadığından önerilmemektedir ancak daha uygun maliyetli olması sebebiyle birçok laboratuvarında kullanılmaktadır (36). MLPA veya karşılaştırmalı genomik hibridizasyon dizisi yöntemleriyle bir delesyon veya duplikasyon mutasyonunun sınırlarının tanımlanması ve mutasyon sonucu okuma çerçevesinin korunup korunmadığı belirlenebilmektedir. Delesyon veya duplikasyon testi negatifse, DMD'de görülen kalan mutasyon türlerini (yaklaşık %25-30) taramak için genetik dizileme (Sanger dizileme) yapılmalıdır. Bu mutasyonlar, yeni nesil dizileme kullanılarak tanımlanabilen nokta mutasyonlarını (nonsense veya missense), küçük delesyon ve duplikasyonları veya insersiyon mutasyonları içermektedir (2, 28, 36).

Çoğu hastada DMD tanısı için kas biyopsisi gerekli değildir, ancak MLPA, dizi CGH veya Sanger dizilimi kullanılarak hiçbir mutasyon saptanmadığında ya da hastada uyumsuz bir fenotip olduğunda endikedir (30). Bu durumlarda, kas biyopsisinin amacı, immünofloresan analizi kullanılarak distrofinin uygun şekilde lokalize olup olmadığını belirlemek veya Western blot ve immünofloresan kullanılarak distrofinin varlığının veya boyutunun değerlendirilmesidir. Uyumsuz fenotipe sahip hastalarda distrofin analizi, hastalık seyrinin neden beklenenden daha yavaş veya daha hızlı olduğuna dair bir açıklama sağlayabilirken, bunun bilinmesi aslında hastalığın seyrini değiştirmeyecektir. Bu nedenle, bu analiz isteğe bağlıdır ve zorunlu değildir (28, 36).

Hastada nedensel bir mutasyonun tespit edildiği durumlarda, annenin taşıyıcı olup olmadığı değerlendirilmelidir. Annenin taşıyıcı olduğu doğrulanırsa, annesi ve kız kardeşleri ve potansiyel olarak teyzeleri ve kuzenleri de taşıyıcı olabilir ve onların da

genetik danışmanlık alması önerilmektedir. Taşıyıcı olan annelerin DMD'li başka bir oğlu veya taşıyıcı olan bir kızı olma olasılığı %50'dir. Taşıyıcı olmayan annelerin germ hattı mozaizmi nedeniyle DMD'li başka bir oğula sahip olma riski %14'e kadar çıkmaktadır. Kadın DMD taşıyıcılarının çoğu asemptomatiktir (28). %20'ye kadarında hafif ila orta derecede kas zayıflığı ve CK seviyelerinde %50-60 oranında yükselme görülmektedir. Taşıyıcı kadınların %8'inde kardiyak tutulum meydana gelebilmektedir (30).

DMD için genetik tedavilerin ortaya çıkmasıyla, spesifik bir genetik tanı, her hastanın terapötik seçeneklerini değerlendirmek ve seçmek için özellikle önemli hale gelmiştir. Örneğin, Translarna (Ataluren) nonsense mutasyonların neden olduğu 5 yaş ve üzeri ambule DMD'li hastaların tedavisi için Avrupa'da onaylanmıştır (48). DMD'nin ilerleyici bir hastalık olduğu ve kas kaybının büyük olasılıkla geri döndürülemez olduğu göz önüne alındığında, bu tür hastalığı modifiye edici tedaviler, uygun hastalarda mümkün olduğunca erken başlatılmalıdır. Onay aşamasındaki ekzon atlama tedavileri için de genetik mutasyonun tam olarak tanımlanması önemlidir (36, 49).

2.4. Klinik Özellikler

DMD'li çocuklar yaşamın ilk yıllarında tipik olarak normal gelişim göstermektedir ve motor gelişimin dönüm noktalarına normal olmasa da biraz gecikmeli olarak ulaşmaktadır. Bununla birlikte büyüme hızı normal gelişim gösteren çocuklara kıyasla daha yavaştır ve boy kısalığı görülebilmektedir. Bazı bebekler hafif hipotonik olabilmektedir ve zayıf baş kontrolü ilk belirtisidir. Hastalarda atipik bir yüz yoktur ancak ilerleyen yıllarda yüz kaslarında zayıflığın başlamasıyla geç çocukluk döneminde transvers belirtiler görülebilmektedir. Üretral ve anal sfinkter zayıflığına bağlı inkontinans nadirdir ancak varsa da geç bir bulgudur (50).

2.4.1. Nöromusküler Özellikler

DMD'de kas zayıflığı proksimal kaslarda distal kaslara, alt ekstremitede üst ekstremiteye göre daha belirgindir. İlk olarak proksimal alt ekstremitte ve gövde kas zayıflığı, ardından üst ekstremitte ve distal kasların tutulumu ile karakterize bir seyir

görülmektedir. Boyun fleksör kas zayıflığı da ilk görülen belirtilerdedir (30, 50). Pelvik kasların zayıflamasıyla; lumbal lordozda artış, ördekvari yürüyüş, merdiven çıkma, koşma, zıplama ve yerden ayağa kalkmada zorlanma görülmektedir. Çocuklar ayağa kalkmak için Gower's belirtisi olarak adlandırılan, ellerini ve ayaklarını mümkün olduğunca birbirine yaklaştırıp, elleri ile bacaklarından ve dizlerinden destek alarak bacakları üzerinde tırmanma şeklinde bir hareket ortaya çıkarmaktadırlar. Aşıl kontraktürü nedeniyle parmak ucu yürüyüş ve yıkılan kas liflerinin yerini yağ ve fibröz dokunun almasıyla baldır kaslarında psödohipertrofi görülen diğer belirtilerdir (51).

DMD'de ekstremitte ve gövde kaslarındaki ilerleyici zayıflık distrofik postür ve eklem kontraktürlerine yol açarak hastaların kompensatuar adaptasyonlar geliştirmesine neden olmaktadır. Yürüyüş, ayak bileği plantar fleksiyonuna eşlik eden artmış lumbal lordoz ve anterior pelvik tilt ile sürdürülmektedir. DMD'li hastalarda adım uzunluğu ve yürüyüş hızı gibi uzaysal-zamansal özellikler sağlıklı yaşlılarına göre azalmıştır ve terminal destek fazında diz hiperekstansiyonu ve sallanma fazında artmış kalça ve ayak bileği fleksiyonu görülmektedir (52, 53). Alt ekstremitte kaslarındaki zayıflık ve kontraktürler ilerleyip artık kompanse edilemediğinde bağımsız yürüme yeteneği tehlikeye girmektedir (54).

İlerleyici kas zayıflığı ve kontraktürler aynı zamanda dengenin de bozulmasına neden olmaktadır. Hastalarda zayıf kalça ve diz ekstansör kaslarını kompanse etmek için destek yüzeyi genişlemekte, dizler hiperekstansiyona gitmekte ve lumbal lordoz artmaktadır. Ayak bileğinin artmış plantar fleksiyon deformitesi ayağın yerle temas yüzeyini azaltarak dengeyi bozmakta, düşme riski oluşturarak yaralanmalara ve düşme korkusunun oluşmasına neden olmaktadır (5, 54). Denge ve yürüyüşteki bu bozulmalar ve düşme korkusu çocukların fonksiyonelliğini azaltmakta, sosyal katılımda ve günlük yaşam aktivitelerinde kısıtlılıklara yol açmakta ve yaşam kalitesini olumsuz etkilemektedir (54, 55).

2.4.2. Bilişsel Özellikler

Duchenne de Boulogne tarafından 1868'de DMD'nin yapılan ilk tanımında bile, bilişsel eksikliklerin varlığı tanımlanmıştır. Duchenne "Zeka donuktu ve konuşma

zordu. Temporal bölgeler, hidrosefalide olduğu gibi aşırı çıkıntılıydı” ifadeleriyle DMD’li çocuklarda daha düşük entelektüel performansa ek olarak, belirli dil bozukluklarını fark etmiş ve beyin yapısı ile bilişsel fonksiyon arasında bir ilişki olabileceğini öne sürmüştür (20, 56, 57). Daha sonra ki yıllarda yapılan birçok çalışma ile Duchenne’nin bu klinik gözlemi doğrulanmıştır (21, 26, 27, 58, 59). DMD ilerleyici olmadığı düşünülen bilişsel bozukluk ile karakterizedir ve DMD’li erkek çocukların üçte birinde, yaş ve cinsiyet açısından eşleştirilmiş kontrollerle ve diğer nöromusküler bozuklukları olanlarla karşılaştırıldığında ilerleyici olmayan bilişsel bozukluk görülmektedir. DMD’li çocuklarda, tam ölçekli zeka katsayısı (FSIQ) ortalaması normalin yaklaşık 1 standart sapma altındadır (60). DMD vakalarının %19-35’inde FSIQ <70 (zihinsel engellilik için kesme değeri), %3’ünde FSIQ<50 (orta-şiddetli zihinsel engellilik) olduğu tahmin edilmektedir (4, 61). Ayrıca birçok çalışmada, performans zeka bölümleri (PIQ) ile sözel zeka bölümleri (VIQ) karşılaştırılmış, VIQ’nun PIQ’dan daha fazla etkilendiği bildirilmiştir. Kısa süreli sözel hafıza (çalışan hafıza), yürütücü işlevler ve dikkatin bazı yönlerinde eksiklikler, anlatım/dil/okuma becerilerinde sorunlar ve dil ediniminde gecikmeler DMD’de en sık görülen bilişsel özelliklerdir (19, 22, 31). Genel olarak, DMD hastalarının %44’ünde öğrenme güçlüğü vardır. Ayrıca, DMD hastalarında dikkat eksikliği ve hiperaktivite bozukluğu, epilepsi, anksiyete ve otizm spektrum bozuklukları gibi nörodavranışsal komorbiditeler genel pediatrik popülasyona kıyasla daha fazla görülmektedir (4, 58, 62).

DMD’de görülen bu bilişsel etkilenimler sadece kasların değil beynin de distrofin eksikliğinden etkilendiğinin bulunmasıyla açıklığa kavuşmuştur (20). Merkezi sinir sisteminde (MSS) serebellum, serebral korteks ve ayrıca öğrenme ve hafıza oluşumunda önemli bir bölge olan hipokampus nöronlarında yüksek düzeyde distrofin tespit edilmiştir (6). Özellikle Dp140 ve Dp71’i etkileyen distal uçta ki (3’ ucuna doğru) mutasyonların daha düşük IQ ile ilişkili olduğu birçok çalışmada belirtilmektedir (1, 26, 58). Bununla birlikte proksimal uçta ki (5’ ucu) mutasyonlar da bilişsel sorunlara neden olmaktadır; bu bölgedeki Dp472c ve Dp472p izoformları korteks, hipokampus ve serebellumda eksprese edilmektedir ve yeni sinaptik bağlantıların oluşumunda ve sürdürülmesinde rol oynadığı düşünülmektedir (26, 63).

Bu yapılar insan hafızasında önemli bir rol oynayan ve geleceği planlama, karar verme becerileri, muhakeme, dikkat süresi gibi yürütücü işlevlerden sorumlu olan frontal lob ile de bağlantılıdır (21). Dp140 glial hücrelerde eksprese edilmekte ve sinaptik iletimde önemli rol oynamaktadır, Dp71 ise, perivasküler astrositlerde eksprese edilmekte ve bu nedenle kan beyin bariyeri işlevinde önemli bir rol oynadığı düşünülmektedir (26, 63). Distal ucu etkileyen mutasyonlarda Dp472'ye ek olarak bu kısa distrofin izoformları da bozulduğunda kümülatif bir kayıp olduğu belirtilmekte, MSS'de bol miktarda eksprese edilen bu izoformlar tarafından gerçekleştirilen fonksiyonların kaybolabileceği ve ilişkili bilişsel ve nöropsikiyatrik bozuklukların görülme riskinin artabileceği belirtilmektedir (19, 26). Nadir görülmesine rağmen Dp71 mutasyonlarının daha ciddi bilişsel bozuklukla ilişkili olduğu düşünülmektedir (56). Manyetik rezonans görüntüleme ile beyin yapısını inceleyen bir çalışmada DMD'li hastaların sağlıklı kontrollere kıyasla daha küçük gri madde ve toplam beyin hacmine sahip olduğu ve DMD'li hastalar kendi içerisinde Dp140 etkilenmiş ve etkilenmemiş olarak iki gruba ayrılıp karşılaştırıldığında Dp140 etkilenmiş olan hastaların etkilenmemiş olanlara göre de daha küçük gri madde ve toplam beyin hacmine sahip olduğu görülmüştür (58).

2.4.3. Ortopedik Komplikasyonlar

DMD'li hastalarda ortopedik komplikasyonlar sıklıkla görülmektedir. İlerleyici myopati ve kortikosteroid ilaçların yarattığı osteotoksisisteye bağlı olarak kemik gücü azalmakta ve osteoporoz gelişmektedir. Yürüyen hastalarda sık düşmeler de bu duruma eklendiğinde kırık insidansı artmaktadır (50, 64). Özellikle kortikosteroid kullanan hastalarda vertebra ve uzun kemik kırıkları oldukça yaygın görülen komplikasyonlardır. Vertebra kırıkları sıklıkla asemptomatiktir, ancak tedavi edilmediğinde sırt ağrısına ve omurga deformitelerine yol açabilmektedir. En sık görülen ekstremitte kırıkları; distal femur, tibia ve fibuladadır ve bu alt ekstremitte kırıkları erken kalıcı ambulasyon kaybına neden olmaktadır. Ayrıca uzun kemik kırıklarından sonra gelişen yağ embolisi sendromuna bağlı ölüm görülebilmektedir (64).

Kortikosteroid tedavisi almayan neredeyse tüm hastalarda skolyoz gelişmektedir. DMD'li hastalarda skolyoz gelişiminin nedeni tam anlaşılamamış olsa da artan kas zayıflığı ve azalan mobilitenin altta yatan faktörler olduğu düşünülmektedir. Skolyoz akciğer kapasitesini olumsuz etkilemekte ve ambulasyon kaybindan sonra hızla ilerlemektedir (30, 65).

İlerleyici kas zayıflığı ve fonksiyon kayıpları beraberinde eklem kontraktürlerini getirmektedir (66). Kontraktürler başlangıçta kalça, diz ve ayak bileğinde görülmekte ve ayaklarda ekinovarus deformitesi gelişmektedir (51). Azalan eklem hareket açıklığı, motor performans ve hareketlilik nedeniyle hastaların günlük yaşam aktivitelerindeki fonksiyonları bozulmaktadır. Ambulasyon kaybindan sonra tekerlekli sandalyeye geçişle birlikte kontraktür gelişimi hızlanmaktadır (67).

2.4.4. Pulmoner Tutulum

DMD'li hastalarda görülen solunum komplikasyonları en önemli morbidite ve mortalite sebeplerindedir. Zaman içerisinde kademeli olarak artan solunum kas kuvveti kaybı ile birlikte azalmış ventilasyon ve zayıf öksürük ciddi komplikasyonlara yol açmaktadır. Bu komplikasyonları; solunum kaslarında yorgunluk, sekresyonların atılamaması, atelektazi, pnömoni, gece hipoventilasyonu/obstrüktif uyku apnesi ve nihayetinde gündüz solunum yetmezliği olarak sıralamak mümkündür (64, 68, 69). Pulmoner fonksiyonlardaki bozulma 9-11 yaşlarında başlamakta ve zorlu vital kapasite (FVC) yılda %5-10 oranında azalmaktadır (51). DMD'li hastalarda FVC paterni 3 aşamada ilerlemektedir. Ambulatuvar dönemde FVC yıllık olarak yükselmekte, erken non-ambulatuvar dönemde ilk birkaç yıl sabit kalmakta ve geç non-ambulatuvar dönemden ölüme kadar azalarak gitmektedir. FVC'nin 1 litrenin altına düşmesinin yaşam süresinin azaldığının bir göstergesi olduğu belirtilmektedir (68, 69).

2.4.5. Kardiyovasküler Tutulum

Kalp hastalığı DMD'li hastalarda en yaygın 2. ölüm nedenidir ve hastaların %10-20'si kalp yetmezliğinden ölmektedir (68). Distrofin proteininin kalp kasındaki eksikliği dilate kardiyomiyopati gelişimine neden olmakta, miyokard fizyolojik

talepleri karşılayamaz hale gelmekte ve kalp yetmezliği ve aritmiler ortaya çıkmaktadır (3, 64). Dilate kardiyomyopati öncelikle sol ventrikülü tutup, nefes darlığına ve diğer konjestif kalp yetmezliği semptomlarına yol açmaktadır (68). Kardiyomyopatinin ilk belirti verdiği dönem genellikle 10 yaşından sonradır, 14 yaşına kadar hastaların üçte birini etkilemekte ve 18 yaşın üzerindeki tüm hastalarda görülmektedir (30). Ancak hastalar azalmış fiziksel aktivite ve hareketsizlik nedeniyle kardiyomyopati iyice ilerleyene kadar çoğunlukla belirgin semptom göstermemektedir (3).

2.5. Duchenne Musküler Distrofi'de Değerlendirme

DMD'nin etkili yönetimi için DMD patolojisi, patokinezyolojisi, doğal seyri ve hastalığın prognozu iyi anlaşılmalıdır. Bu nedenle hastanın hedeflerini ve yaşam tarzını dikkate alan bireye özgü iyi bir değerlendirme programı çok önemlidir. Tanı konulduğu andan itibaren, nöromusküler, kognitif, ortopedik ve kardiyopulmoner bozuklukları en aza indirmek için Uluslararası İşlevsellik, Sakatlık ve Sağlık Sınıflandırmasının (ICF) tüm alanları değerlendirmeli ve ileriye dönük yol haritası çizilmelidir (2).

2.5.1. Nöromusküler Değerlendirme

DMD'de multidisipliner bir rehabilitasyon değerlendirmesi kas kuvveti, pasif eklem hareket açıklığı, kas kısalığı, postür, fonksiyon, günlük yaşam aktiviteleri (GYA) ve yaşam kalitesi ölçümlerini kapsamaktadır (2). Kas kuvvetinin değerlendirilmesinde en sık kullanılan yöntemler klinikte herhangi bir ekipmana gerek olmadan kolayca uygulanan manuel kas testi ve objektif bir ölçüm olan myometredir (23). North Star Ambulasyon Değerlendirmesi (NSAD), 6 dakika yürüme testi (6 DYT) ve süreli performans testleri yürüyen hastalarda motor fonksiyonları değerlendiren temel testlerdir ve 6 ayda bir yapılması önerilmektedir. NSAD, 6 DYT ve süreli performans testleri yüksek geçerlilik ve güvenilirliğe sahiptir ve aynı zamanda klinik değişimlerin izlenmesinde ve yeni tedavi yöntemlerinin değerlendirilmesinde belirleyici sonuçlar vermektedir (70). 7 yaşına kadar 6 DYT ve süreli performans testlerinde kazanımlar

olabilmekle birlikte; 7 yaşından sonra ki süreçte 6 DYT'nin 325 m'nin altına düşmesi, yerden ayağa kalkma süresinin 30 sn'den, 4 basamak merdiven çıkma süresinin 8 sn'den, 10 m yürüme veya koşma süresinin 10-12 sn'den fazla olması ve NSAD'daki hızlı düşüş 12 ay içerisinde ambulasyonda büyük bir fonksiyonel kayıp ile ilişkilendirilmiştir (2). Motor Fonksiyon Ölçümü (MFM) ambulasyonu devam eden ve etmeyen bütün DMD'li hastalarda motor performansı detaylı bir şekilde değerlendiren bir başka ölçektir. Ambulasyonu kaybeden hastalarda Egen Klasifikasyon Skalası birçok alandaki fonksiyonları değerlendirmek için kullanılmaktadır. Fonksiyonların günlük yaşam aktivitelerini nasıl etkilediğinin belirlenmesinde WeeFIM, Barthel İndeksi ve ACTIVLIM kullanılan ölçekler arasındadır. Yaşam kalitesinin değerlendirilmesinde en sık kullanılan ölçekler; PedsQL nöromusküler modül, Dünya Sağlık Örgütü Yaşam Kalitesi Kısa Formu (WHOQOL-BREF) ve Kısa Form-36 (SF-36)'dir (71, 72).

2.5.2. Bilişsel Değerlendirme

DMD'li çocuklarda yenidoğan taraması ve erken tanıdan hemen sonra en erken dönemde bilişsel alandaki gelişimsel gecikmeleri belirlemek oldukça önemlidir. Bayley-III İnfant Gelişim ve Griffiths Zihinsel Gelişim Ölçekleri DMD'li çocuklarda erken dönem gelişimsel gecikmeleri belirlemek amacıyla kullanılmaktadır (2, 73).

Son yıllarda DMD'de görülen bilişsel bozuklukları araştıran çalışma sayısı artmıştır. Bu çalışmalarda DMD'li çocukların zeka seviyesi ve bilişsel becerilerini değerlendirmek amacıyla en sık kullanılan araç Weschler Çocuklar için Zeka Ölçeği 'dir (21, 22, 25-27, 59). Bu ölçeğin alt testleri olan Sayı Dizisi Testi (Digit Span Test) ve Harf-Sayı Sıralama Testi çalışan hafızayı değerlendirmektedir. Kelime dağarcığı, sözel anlama, benzerlik kurma ve akıl yürütme ile ilgili alt testlerde diğer bilişsel alanlar değerlendirilmektedir (26). Kaufman Zeka Testi (Kaufman Assessment Battery) DMD'li çocuklarda sıklıkla kullanılmış bir başka bilişsel değerlendirme ölçeğidir (19, 20, 59).

DMD'li çocuklarda görülebilen anksiyete, duygu durum bozukluğu ve depresyon gibi durumların değerlendirilmesinde; Güçlü Yönler ve Güçlükler Anketi,

Hasta Saęlıęı Anketi-9 maddelik depresyon ölçeęi, Yaygın Anksiyete Bozukluęu Ölçeęi kullanılabilecek ölçekler arasındadır (62).

2.5.3. Ortopedik Deęerlendirme

DMD'li hastalarda kontraktür ve deformite gelişiminin takibini yapmak ve ortez kullanımının gereklilięini belirleyebilmek için eklem hareket açıklıęı (EHA) ölçümleri yapılmalıdır. Alt ve üst ekstremitelerde EHA'yı objektif olarak deęerlendirmek için gonyometrik ölçüm güvenilir bir yöntem olarak sıklıkla kullanılmaktadır (74).

Skolyoz için deęerlendirmeler ambulatuar dönemden itibaren yapılmalıdır. Bu dönemde görsel deęerlendirmelerle bir eğri tespit edilirse radyografi ile omurga deęerlendirilmelidir. Tekerlekli sandalye aşamasından itibaren her 6 ay ila 1 yılda bir omurga röntgeni ile skolyoz takip edilmelidir (30).

Kemik saęlıęının korunması kırıkların önlenmesi için önemlidir. Bu nedenle, kalsiyum, fosfat, alkalın fosfataz, D vitamini düzeylerinin takibi ve kemik yoğunluęu taramaları düzenli olarak yapılmalıdır (30).

2.5.4. Pulmoner Deęerlendirme

DMD'li hastalarda görülen pulmoner komplikasyonları önlemek için ayrıntılı solunum deęerlendirmesi önemli bir yer tutmaktadır. Solunum deęerlendirmesi, kapsamlı bir hikaye alınmasını ve fizik muayeneyi, pulmoner fonksiyonun ölçülmesini ve uykuda solunum bozukluęu olup olmadıęının deęerlendirilmesini içermektedir. Çoęu DMD'li hasta, viral bir solunum yolu enfeksiyonu uzun süreli öksürük veya pnömoniye neden olup etkili öksürme gücünü etkileyene kadar solunum kas kuvvetini kaybettięini fark etmemektedir. Bu nedenle solunum fonksiyonunun ve solunum kas kuvvetinin deęerlendirilmesi hastaların yardımcı öksürme ve ventilasyona ihtiyaç duyup duymadıęının belirlenmesine olanak sağlamaktadır. Nabız oksimetresi ile oksihemoglobin saturasyonu, FVC'nin spirometrik ölçümleri, FEV1 ve maksimal ekspirasyon ortası akım hızı, maksimum inspiratuar ve ekspiratuar basınçlar ve tepe öksürük akım hızı rutin olarak yapılması gereken deęerlendirmelerdir. Hastalıęın

erken evrelerinde ve yürüyen hastaların en az bir kez, tekerlekli sandalyeye bağımlı veya vital kapasitesi beklenenenden %80 daha az olan hastaların yılda 2 kez, mekanik destekli hava yolu temizleme tedavisine veya mekanik destekli ventilasyona ihtiyaç duyan hastaların 3 ila 6 ayda bir göğüs hastalıkları uzmanına gitmeleri önerilmektedir (68, 69).

2.5.5. Kardiyovasküler Değerlendirme

DMD'li hastalarda azalmış fiziksel aktivite ve yürümenin kaybedilmesinden sonra ki hareketsizlik nedeniyle kalp yetmezliği belirti vermeden ilerlemekte ve gözden kaçabilmektedir. Bu nedenle yaşam süresini ve kalitesini artırmak için proaktif bir yaklaşımla erken teşhis çok önemlidir (75). Temel kardiyak fonksiyonu belirlemek ve altta yatan anatomik anormallikleri saptamak için elektrokardiyogram ve non-invaziv bir görüntüleme yöntemi olan kardiyovasküler MRG (KMR) kullanılmaktadır. Bu değerlendirmelerin 10 yaşına kadar yılda bir kez, 10 yaşından sonra kalp yetmezliği semptomları varsa daha sık yapılması önerilmektedir (64).

2.6. Duchenne Musküler Distrofi'de Tedavi Yaklaşımları

DMD'de gelişmekte olan umut verici yaklaşımlar olsa da hastalığın şuan için kesin bir tedavisi yoktur ve kortikosteroidlerle birlikte fizyoterapi ve rehabilitasyon tedavinin temelini oluşturmaktadır (3). Gelişen tedaviler sayesinde ambulasyon süresi uzamış, skolyoz dahil şiddetli kontraktür ve deformite prevalansı azalmış ve yaşamın tüm alanlarında fonksiyon ve katılım artmıştır (2).

2.6.1. Nöromusküler Tedavi Yaklaşımları

Kas kuvvetinin ve motor fonksiyonların korunması, GYA'nın ve yaşam kalitesinin artırılması amacıyla oluşturulan egzersiz programları DMD rehabilitasyonunda önemli bir yer tutmaktadır. Bununla birlikte DMD'li hastalarda hangi egzersiz tipi, sıklığı ve yoğunluğunun en faydalı olduğu konusunda belirsizlikler bulunmaktadır. Düzenli yapılan maksimal altı egzersizin kas kuvvetini koruduğu, enduransı artırdığı ve kullanmamaya bağlı sekonder atrofiyi önlediği gösterilmiştir

(33). DMD'nin patofizyolojisi göz önünde bulundurulduğunda, yüksek dirençli ve eksentrik egzersizler kas hasarını artırabileceği için önerilmemektedir. Yüzme ve bisiklete binme maksimal altı aerobik aktiviteler olarak DMD'li hastalarda erken dönemden itibaren sıklıkla tavsiye edilmektedir. Ambulasyon kaybından sonra yardımcı bisiklet sürme ve robotik yardımcı cihazlar ile desteklenebilmektedir (2, 30).

2.6.2. Bilişsel Tedavi Yaklaşımları

DMD'li çocukların ebeveynleri ve bakıcıları, bilişsel güçlü ve zayıf yönleri konusunda eğitilmeli ve bilinçlendirilmelidir. Bu çocuklar bilgiyi işlemede büyük oranda sorun yaşamaktadır. Bu nedenle bilgileri ve görevleri kısa ve basit adımlara bölmekten fayda görecekları konusunda ebeveyn ve bakıcıları eğitilmelidir. Aynı zamanda bu çocuklarda görsel öğrenme ve hafıza, sözlü öğrenmeye göre daha iyi olduğu için görsel ipuçlarının kullanılması yararlı olmaktadır. Tutarlı rutinler oluşturmak ve bunları tekrarlamak, DMD'li çocukların hatırlamasını kolaylaştırarak öğrenmenin gerçekleşmesine katkı sağlamaktadır. Ek olarak, bu çocukları dikkati, bilgi işlemeyi ve çalışma belleğini geliştiren görev ve aktivitelere dahil etmenin bilişsel fonksiyonları iyileştirebileceği düşünülmektedir (22).

DMD'li çocuklar aynı zamanda muhakeme yeteneği, duygusal ayırt etme, bakış açısı geliştirme gibi sosyal katılımı ilgili bilişsel becerilerde de yetersizlikler yaşamakta bu durum kendini geri çekme ve sosyal izolasyonla sonuçlanmakta katılım azalmaktadır. Okul personeli ve akranların bu durum ile ilgili eğitilmesi ve farkındalığın artması gerekmektedir. Katılımı artırmaya yönelik sporlar ve yaz kampları gibi faaliyetlere yönlendirmek faydalı olmaktadır. Anksiyete, depresyon ve duygu durum bozuklukları da sorun olabilmekte ve özellikle anksiyete aşırı sabit düşünce gibi bilişsel sorunlarla birlikte iyice şiddetlenmektedir. Duygusal düzenlemedeki eksiklikler tartışmacı davranışlara ve öfke patlamalarına neden olmaktadır. Bu konularda bireysel terapi, grup terapisi ve aile terapisi şeklinde psikoterapiden ve gerektiğinde medikal tedaviden yararlanılmaktadır. DMD'li çocukların ebeveynlerinde artan depresyon oranları nedeni ile tüm ailenin değerlendirilmesi ve desteklenmesi gerektiği unutulmamalıdır (23, 62).

Konuşma ve dil gelişiminde gecikmeler DMD'li çocuklarda sıklıkla karşılaşılan erken dönem bulgularındandır. Bu durumda bir dil ve konuşma terapistine başvurmak, gerekli değerlendirme ve müdahalelerin yapılması faydalı olacaktır (62).

2.6.3. Ortopedik Tedavi Yaklaşımları

Ortopedik tedavinin genel amacı kontraktür ve skolyoz gibi ciddi deformite gelişimini önlemektir (28, 50). Kontraktür gelişimini önlemek ve en aza indirmek için kısılma riski bilinen ve EHA değerlendirmesiyle belirlenen kas ve yumuşak dokulara haftada en az 4-6 gün pasif germe yapılmalıdır. Ayak bileği, diz ve kalça için düzenli germeler tanı konulduktan hemen sonra başlamalı ve yetişkinliğe kadar devam etmelidir (33). Pasif germelere ek olarak günde en az 2-3 saat ayakta durma ve yürüme kontraktür gelişimini engellemek için önemlidir (67). Yürüme kaybından sonra özellikle kalça ve dizlere daha fazla dikkat edilmelidir çünkü şiddetli kontraktürler destekli ayakta durmayı ve tekerlekli sandalyede pozisyonlamayı zorlaştırabilmektedir. Dirsek, bilek, parmak fleksörleri ve pronatörler kaslara germe ince motor becerileri etkileyebilecek üst ekstremitte kontraktürlerini önlemek için önemlidir (66, 67).

Pasif germe, ayakta durma ve yürüme ile birlikte gece kullanılan istirahat splintleri veya ayak bileği ortezlerinin (AFO) aşıl kontraktürlerini önlemede etkili olduğu belirtilmektedir. Hafif kontraktürlerin olduğu geç ambulatuar ve erken non-ambulatuar dönemlerde ayakta durmanın desteklenmesi için diz-ayak bileği-ayak ortezi (KAFO) ve ayakta durma sehpaları kullanılabilir. Üst ekstremitte için, istirahat el splinti kullanımı önerilmektedir (33).

Germe ve ortez kullanımı ile yeterli EHA sağlanamayan, yürüyen ve kuadriceps kas kuvveti yeterli olan hastalarda ayak bileği kontraktürlerini önlemek için seri açılama ve aşıl tendon uzatma cerrahileri yapılabilir. Kalça ve diz kontraktürleri için cerrahi genelde önerilmemektedir (33, 66).

Kortikosteroid kullanımıyla birlikte skolyoz gelişme oranı önemli ölçüde azalmış olsa da özellikle non ambulatuar dönemde görülmektedir. Dik duruşu sağlamak ve omurga düzgünlüğünü korumak için tekerli sandalyede lateral destekli

oturma sistemleri kullanılmaktadır. DMD'li hastalarda spinal ortezler önerilmemektedir. Eğrilik 20 derece ve üstünde olduğunda spinal füzyon cerrahileri yapılabilmektedir (66).

Düşme ve kırıkların önlenmesi ambulasyonun devamı için oldukça önemlidir. Bu nedenle düşmelerin önlenmesi için düşme riskinin fazla olduğu çevresel koşullarda uygun önlemlerin alınması gerekmektedir. Örneğin; havuz gibi kaygan yüzeylerde yürürken havuz ayakkabısı giyilmesi, banyo gibi transfer zorluklarının yaşandığı alanlarda transfer ekipmanlarının bulunması önerilmektedir (33).

2.6.4. Pulmoner Tedavi Yaklaşımları

DMD'li hastalarda pulmoner tedavi yaklaşımlarını; ambulatuar, erken non-ambulatuar ve geç non-ambulatuar evreler olarak ele almak mümkündür. Ambulatuar hastalar bu evrede solunum fonksiyon testlerini öğrenmeli ve spirometri kullanımına başlamalıdır. FVC yıllık olarak takip edilmelidir. Hastalar ve bakım verenleri gelecekte oluşabilecek komplikasyonlar ve tedaviler konusunda eğitilmelidir. Kortikosteroid tedavisine bağlı kilo alımı ve uykuda solunum bozukluğu belirtileri olan hastalarda kapnografi ile uyku çalışmaları gerekli olabilmektedir. Uyku çalışmaları aynı zamanda solunum fonksiyon testi için kooperasyon sağlayamayan hastalarda solunum durumunun izlenmesi için alternatif bir yöntem olarak kullanılabilir (69).

DMD'li tüm hastalara yıllık grip ve pnömokok aşılı yapılmaları önerilmektedir. Erken non-ambulatuar dönemde FVC %60'ın altına indiğinde akciğer kompliyansını korumak için günde bir veya iki kez kendiliğinden şişen bir manuel ventilasyon torbası veya mekanik insüflasyon-eksüflasyon cihazı kullanılması gerekmektedir. Geç non-ambulatuar dönemde hastalarda öksürme gücü iyice zayıflamakta ve özellikle solunum yolu enfeksiyonları sırasında solunum yetmezliği riski oluşmaktadır. Bu dönemde hastalarda FVC %50'nin altına indiğinde, tepe öksürük akımı 270 l/dk'den az olduğunda veya maksimum ekspiratuar basınç 60 cmH₂O'dan az olduğunda mekanik ve yardımcı öksürme ve destekli ventilasyona ihtiyaç duymaktadır (64). DMD'li hastalarda ventilasyon desteğinin hiperkapni semptomlarını hafiflettiği,

yaşam beklentisini uzattığı, yaşam kalitesini iyileştirdiği ve acil hastaneye yatış ihtiyacını azalttığı belirtilmektedir (76).

2.6.5. Kardiyovasküler Tedavi Yaklaşımları

DMD ile ilişkili kalp hastalığının tedavisinde temel olarak anjiyotensin dönüştürücü enzim (ACE) inhibitörleri veya anjiyotensin reseptör blokerleri (ARB) kullanılmaktadır. Elektrokardiyogram ve KMR'de anormallik olmayan asemptomatik hastalarda ACE inhibitörlerinin kullanımı konusunda farklı görüşler bulunmaktadır (64). 10 yaşına yaklaşan asemptomatik hastalarda ACE inhibitörlerinin kullanılmasının uzun vadeli kardiyak sonuçları iyileştirebileceğini belirten çalışmalar mevcuttur (75). Yaştan bağımsız olarak, kalp yetmezliği semptomları başladığında veya görüntüleme yöntemleriyle anormallikler tespit edildiğinde farmakolojik tedavinin başlatılması gerektiği belirtilmektedir (64). Şiddetli sol ventrikül disfonksiyonu olan hastalarda tromboembolizm riskine karşı kardiyolog önerisi ile antitrombotik ilaçlar kullanılmaktadır. Bazı hastalarda atriyal fibrilasyon, ventriküler fibrilasyon, ventriküler taşikardi gibi ritim bozuklukları görülebilmektedir. Bu durumların takibi Holter ile yapılmakta gerektiğinde antiaritmik ilaçlar veya implante cihazlarla tedavi edilmektedir (64, 77).

2.6.6. Medikal Tedavi

Kortikosteroid Kullanımı

Kortikosteroidler DMD'de kas kuvveti ve fonksiyonundaki zayıflığı yavaşlatan ve dolayısıyla skolyoz riskini azaltan ve pulmoner fonksiyonları stabilize eden faydaları kanıtlanmış tek farmakolojik ajandır (32, 78, 79). DMD tedavisinde başlıca kullanılan iki kortikosteroid, prednizon/prednizolon ve deflazacort'tur. En sık kullanılan rejim günlük veya aralıklı olarak ; 0.75 mg/gün prednizon ve 0.9 mg/kg/gün deflazakort'tur (3). Etki mekanizmaları tam olarak anlaşılamamış olsa da fare modellerinde yapılan çalışmalarda prednizon ve prednizolonun, anti-enflamatuar bir etki göstererek kas kuvvetini artırdığı gösterilmiştir (80).

Yürüyen hastalarda kortikosteroid kullanımının amacı; ambulasyonun korunması ve daha sonra ortaya çıkabilecek pulmoner, kardiyak ve ortopedik komplikasyonların en aza indirilmesidir. Tedaviye başlangıç yaşı ile ilgili net bir veri olmamakla birlikte genel görüş motor beceri gelişiminin platoya ulaştığı 4-6 yaş civarındır ve 2 yaşından önce başlanmaması önerilmektedir (23, 28). Yürürken kortikosteroid kullanan hastalarda çoğu uzman üst ekstremité kas kuvvetini korumak, skolyozun ilerlemesini yavaşlatmak ve kardiyopulmoner fonksiyonlardaki düşüşü geciktirmek amacıyla, ambulasyon kaybindan sonra da ilaç tedavisine devam etmektedir (81). Yürümeyen ve kortikosteroid kullanmamış hastalarda tedavinin etkinliği bilinmemektedir. Kortikosteroid tedavisinin; kilo alımı, cushingoid görünüm, davranış değişiklikleri, pubertede gecikme, osteoporoz ve kırık riskinin artması gibi yan etkileri olduğu da göz önünde bulundurulmalıdır. Kilo alımının çok şiddetli olduğu hastalarda kilo alımı riski daha düşük olan deflazacort kullanımı önerilmektedir (28, 30).

Gelişme Aşamasındaki Tedaviler

DMD tedavisine yönelik yeni yaklaşımlar, gen terapilerini, kök hücre terapilerini ve distrofin restorasyon yaklaşımlarını içermektedir. Nonsense mutasyonlara özgü bir tedavi olan Ataluren ve ekson atlama tedavileri deney aşamasında olan tedavilerdir (30, 32).

Ataluren DMD popülasyonunun yaklaşık %10-15'i için uygun olan mutasyona özgü bir tedavidir. Distrofin proteininin transkripsiyonunu engelleyen durdurma kodonunu inhibe ederek transkripsiyonun devam etmesini sağlamak ve işlevsel bir distrofin üretilmesine olanak vermektedir (3, 30). Atalurenin fonksiyonel etkilerini değerlendirmek için plasebo kontrollü çalışmalar devam etmektedir. İlaç Avrupa'da koşullu olarak onaylanmış (48), FDA tarafından henüz onaylanmamıştır (82).

Ekson atlama yaklaşımı çerçeve dışı mutasyonların işlevsiz bir distrofin proteini üretimine neden olup şiddetli DMD ile, çerçeve içi mutasyonların ise daha hafif bir form olan BMD ile sonuçlandığı bulgusuna dayanmaktadır. Bu yaklaşımın amacı, kısmen fonksiyonel BMD benzeri distrofinlerin üretilebilmesi için distrofin

transkriptlerinin okuma çerçevesini restore etmektir. Antisens oligonükleotitler (ASO'lar) mRNA öncesi seviyede hedef bir ekzona bağlanarak eksonun mRNA'ya bağlanmasını engellemektedir ve bu sayede ekzon atlanarak okuma çerçevesi restorasyonu sağlanmaktadır (28, 30). ASO yaklaşımı mutasyona özgüdür, çünkü mutasyonun boyutuna ve konumuna bağlı olarak farklı eksonların atlanması gerekmektedir. Bu nedenle en yaygın görülen eksonları (ekson 51 (%14), ekson 45 (%8), ekson 53 (%8) ve ekson 44 (%6)) hedefleyen ASO'lar için klinik çalışmalar daha ileri düzeydedir. Ekson 51 için eteplirsen, ekson 53 için golodirsen ve viltolarsen FDA tarafından koşullu onay almıştır (28).

2.7. İkili Görev

2.7.1. İkili Görev ile İlgili Kavramlar

Günlük yaşam aktiviteleri çoğu zaman, ikili görev olarak adlandırılan yürürken konuşmak, çanta taşımak, marketten ne alacağını düşünmek gibi birden fazla aktivitenin aynı anda yapılmasını gerektirir (9-13). Bir başka deyişle ikili görev, ayrı ayrı da yapılabilen ve farklı amaçları olan iki görevin eşzamanlı olarak gerçekleştirilmesidir (83). İkinci bir görevi gerçekleştirme kapasitesine ikili görev performansı denmektedir ve günlük yaşama katılıma olanak sağlamaktadır (84, 85). Dikkat sınırlı bir kaynaktır ve dikkatin eşzamanlı gerçekleştirilen iki görev arasında bölünmesi her bir görevin tek başına gerçekleştirilmesine göre görevlerden birinde veya her ikisinde performansın azalmasına neden olabilmektedir. İkili görev performansındaki bu değişiklik ikili görev karmaşası veya ikili görev etkisi olarak adlandırılmaktadır (9, 14, 15, 86). İkili görev performansı sırasında bir görevin ne ölçüde etkilendiği, kişinin dikkatini ilgili görevlere nasıl ayırdığından etkilenmektedir. Örneğin, dikkatin bir göreve diğer göreve göre daha fazla verilmesi, ikili görev karmaşasının büyüklüğünde ve yönünde farklılıklara yol açabilmektedir (86). Görevin zorluğu ikili görev karmaşasını etkileyen bir diğer durumdur. Görev ne kadar zorlu olursa gereken dikkat kaynaklarının oranı da o kadar büyük olacaktır ve bu durumda ikili görev performansı etkilenecektir (87). Bununla birlikte ikili görevde her zaman görev performanslarında düşüş olmamakta, görevlerden biri veya ikisinde

fasilitasyon olabilmekte ya da görevlerin performansında etkilenme olmayabilmektedir. Bununla ilgili olarak Plummer ve ark.'ları (87) 9 potansiyel durum tanımlamıştır:

1) karmaşa yok (her iki görevin performansı da tek görev performansına göre değişmez),

2) motor görevde karmaşa (motor performans kötüleşirken bilişsel performans sabit kalır),

3) bilişsel görevde karmaşa (bilişsel performans kötüleşirken motor performans sabit kalır),

4) motor görevde fasilitasyon (motor performans iyileşirken bilişsel performans sabit kalır),

5) bilişsel görevde fasilitasyon (bilişsel performans iyileşirken motor performans sabit kalır),

6) bilişsel öncelikli değiş tokuş (bilişsel performans iyileşirken motor performans kötüleşir),

7) motor öncelikli değiş tokuş (bilişsel performans kötüleşirken motor performans artar),

8) karşılıklı etkileşim (her iki görevin performansı da düşer)

9) karşılıklı fasilitasyon (her iki görevin performansı da artar)

İkili görev karmaşasının nasıl meydana geldiği ile ilgili kesin bir görüş olmamakla birlikte birbiriyle ilişkili birkaç teori bulunmaktadır: **Kapasite paylaşım teorisi (Capacity Sharing)**, birden fazla görevin işlenmesinin paralel olarak ilerleyebileceğini, ancak bunu yapmak için merkezi işlem kapasitesinin sınırlı olduğunu savunmaktadır. Herhangi bir zamanda kullanılan bu kapasite ve toplam dikkat, ilgili tüm görevler arasında esnek bir şekilde paylaştırılmakta ve bu da her bir görev için daha az kapasite ve dikkat ile sonuçlanmaktadır (9, 88). İki görevi aynı anda gerçekleştirmek için gereken kapasite sınırlı olduğunda, kapasite bir göreve diğerine göre daha az tahsis edilebilmektedir. Görevlerin talep ettiği kapasite ile tahsis edilen kapasite eşleşmediğinde, görev performansı bozulmakta ya da tamamen başarısız olmaktadır. Kapasite tahsisi isteğe bağlı olabilmekte veya görevlerin özelliklerinden

etkilenebilmektedir (9, 14). **Darboğaz veya görev değiştirme teorisi (Bottleneck)**'ne göre eşzamanlı gerçekleştirilen farklı iki görev aynı sinir ağlarını paylaşıyorsa, merkezi işlemler aynı anda yalnızca bir görev üzerinde gerçekleşebilmektedir (89). Yani aynı anda iki uyaran verildiğinde, yalnızca biri algılanırken diğeri tamamen göz ardı edilmektedir. Her ikisi de algılanırsa, yanıtlar genellikle eşzamanlı olarak değil sırayla ortaya çıkmaktadır ve bir darboğaz oluşarak görevlerden birine verilen yanıt gecikmekte ve performans bozulmaktadır (14). **Çoklu kaynak kapasitesi teorisi (Multiple resource capacity)** ise kapasite paylaşımı ve darboğaz teorilerinin karışımını yansıtmaktadır. Tek bir esnek dikkat kaynak havuzu veya tek bir merkezi işlem kanalı yerine, paralel veya nispeten bağımsız işlem kaynakları olduğu varsayılmaktadır. Her bir kaynağın kendi kapasite sınırlamaları vardır ve bu sınırlamalar görevler arasında paylaştırılmaktadır. Görevler aynı kaynak için yarıştığında performansta bozulma görülmektedir. Ortaya çıkan ikili görev karmaşasının derecesi, görevlerin bağımsız kaynakları ne ölçüde paylaştığına bağlıdır (14). **Görev Kaynağı Teorisi (Cross-talk)**'ne göre birlikte gerçekleştirilen iki görev benzer alanlardan olduğunda ve aynı nöral yapıları kullandığında birbirlerini rahatsız etmemektedir ve aksine bir tür fasilitasyon ortaya çıkmaktadır (90).

İkili görev karmaşasının nöral bağlantılarını ortaya koymak için yapılan beyin görüntüleme çalışmalarında ortak düşünce ikili görev ile ilgili spesifik bir beyin alanı olmadığı yönünde olmakla birlikte, görevlerin türüne ve kombinasyonlarına göre prefrontal korteks ve serebellum başta olmak üzere bazı beyin alanlarında artmış aktivasyon olduğu belirtilmektedir (16, 90).

2.7.2. İkili Görev Performansının Değerlendirilmesi

İkili görev performansının değerlendirilmesinde tipik olarak birincil bir görev (motor veya bilişsel) gerçekleştirirken kişiyi eksternal bir dikkat odağına yönlendiren ikincil bir görev gerçekleştirilmesi istenmektedir. İkili görev performansı motor-motor, bilişsel-bilişsel veya bilişsel-motor olarak sınıflandırılabilir (11). Çalışmalarda en sık kullanılan kombinasyonlar bilişsel-motor ve motor-motor ikili görevlerdir. Motor-motor ikili görevde yürürken su dolu bir bardak taşımak gibi iki motor aktivite

bir arada yapılırken, bilişsel-motor ikili görevde yürürken sayı saymak gibi motor ve bilişsel aktiviteler bir arada yapılmaktadır (85). Herbir görevin performansı ayrı ayrı ölçülmektedir ve ikili görev etkisi (İGE) veya ikili görev maliyeti adı verilen bir formül ile ikili görev performansı hesaplanmaktadır (9, 11). Literatürde iki farklı formül kullanılmaktadır (9, 13, 91, 92):

İGE= (ikili görev performansı – tek görev performansı) ya da yüzdelik olarak hesaplanmak istendiğinde,

$$\text{İGE (\%)} = \frac{\text{(ikili görev performansı - tek görev performansı)}}{\text{tek görev performansı}} \times 100$$

Görevlerin türü ve zorluk derecesi, hangi göreve öncelik verildiği, çevrede kişinin dikkatini dağıtacak işitsel ve görsel uyaranların varlığı, görevlerin ne kadar algılandığı ve yaş gibi kişisel faktörler ikili görev performansını etkileyebilecek en önemli faktörlerdir (9, 93).

Literatürde sık kullanılan birincil motor görevler 10 metre yürüme, postüral kontrol ve engel atlayarak yürümedir (16, 92, 94, 95). En sık kullanılan motor ek görevler; su dolu bardak, kapalı bir şişe, boş kutu veya tepsi taşıma (12) iken; kognitif ek görevler; mental takip görevleri (ileri ve geri sayı sayma), ayırt etme ve karar verme görevleri (Stroop testi), sözel akıcılık görevleri (kategori adlandırma), çalışan hafıza görevleri (önceden söylenen kelimeleri hatırlama) ve reaksiyon süresi görevleridir (Stroop testi) (12, 92, 96). Günlük yaşama katılım ve yaşam kalitesi için toplum içinde yürüyebilmek oldukça önemlidir ve toplum içinde yürümek ikili görevli yürüyüşü gerektirir. Bu nedenle ikili görev performansını değerlendiren çoğu çalışma ikili görevli yürüyüşe odaklanmış durumdadır (97-100). Klinikte yürüme yeteneğini sadece 10 metre yürüme testi gibi tek bir görevle değerlendirmek kişinin toplumda yürüyebilme durumunu değerlendirmede yeterli olmayabilir çünkü, gerçek hayatta yürümek kişinin dikkatini bölecek birçok farklı uyaranla birlikte yani ikili görevle yürümesini gerektirmektedir (101).

İkili görev performansı değerlendirilirken standartlaştırılmış bir değerlendirme protokolü oluşturmak ve tutarlı yönergeler kullanmak sonuçların doğruluğu için oldukça önemlidir (9). Yönergelerin verilmesinde ikili görev

karmaşasının hangi yönünün değerlendirilmek istendiği belirleyici olacaktır. Amaç birinci görevin dikkat kapasitesini ölçmek olduğunda, kişiye birinci göreve öncelik vermesi talimatı verilmektedir. Amaç dikkatin bölünmesinin görevlerin performansını nasıl etkilediğinin belirlenmesi olduğunda ise ya görevlere aynı önemin verilmesi talimatı verilmektedir ya da hiçbir yönlendirme yapılmamaktadır (9, 102).

2.7.3. İkili Görev Eğitimi

İkili görev karmaşası yoğun tekrarlı ve görev odaklı eğitimlerle azalabilmekte, tamamen ortadan kalkıp ikili görev doğru şekilde gerçekleştirilebilmektedir. Becerili ve hızlı bir şekilde daktilo yazarken konuşabilmek bu duruma verilebilecek güzel bir örnektir (85, 103). İkili görev eğitimlerini tek görev eğitimleriyle karşılaştıran çalışmalarda ikili görev eğitiminin ikili görev performansını iyileştirmede daha etkili olduğu öne sürülmüştür (104-107).

İkili görev eğitimi için literatürde yürüyüş ve denge görevleriyle eş zamanlı çeşitli bilişsel ve motor görevleri bir arada içeren eğitimler (104, 108), sanal gerçeklik ve oyunları içeren eğitimler (109, 110) olmak üzere birçok farklı tedavi protokolü kullanılmaktadır. İkili görev eğitimleri bilişsel-motor ikili görev eğitimi ve motor-motor ikili görev eğitimi şeklinde ayrı ayrı da verilebilmektedir (106). İkili görevin en sık çalışılan alanı olan ikili görevli yürüyüş performansının artırılması için çeşitli yöntemler vardır. Bunlardan biri, kaynak kapasitesini artırmak amacıyla verilen göreve özgü ikili görev eğitimidir. İkincisi ise, tekrarlı eğitim yoluyla yürüyüşün otomatikliğinin artırılması ve böylece ikili görev sırasında mevcut dikkat kaynaklarının yürüme için daha az kullanılmasının sağlanmasıdır. Bu sayede eşzamanlı gerçekleştirilen ikinci göreve daha fazla kaynak kalması sağlanarak ikili görev karmaşasının azaltılması amaçlanmaktadır (15).

2.7.4. Çocuklarda İkili Görev Performansı

İkili görev ile ilgili çalışmalar; yaşlı yetişkinlerde (111), Alzheimer hastalığı, Parkinson, İnme ve Multiple Skleroz gibi nörolojik bozukluğu olan yetişkin hastalarda (108, 112) ve Myotonik Distrofiler gibi yetişkin kas hastalıklarında (100, 113) sıklıkla

yapılmıştır. Bununla birlikte ikili görev pediatrik popülasyonda daha nadir çalışılmıştır. Çocuklarda yapılan çalışmalarda genellikle yürürken sayı sayma gibi bilişsel bir görevi aynı anda gerçekleştirme değerlendirilmiştir. Bu çalışmalarda çocuklarda ikili görevli yürüyüş sırasında yürüme hızı, kadans ve adım uzunluğunun azaldığı, çift destek süresi ve adım genişliğinin arttığı belirtilmiştir (114-116). İkili görev performansındaki bozulmanın çocuğun yaşına ve verilen görevlerin zorluğuna bağlı olarak değiştiği bilinmektedir (95, 114, 117). Çocuklarda yetişkinlere kıyasla daha fazla ikili görev karmaşası yaşandığı görülmektedir (11). Çocuklarda hem motor hem de bilişsel süreçlerle ilgili MSS'nin hala gelişmeye devam ediyor oluşu bu durumun en önemli sebebidir. Yaşa bağlı olarak postüral salınımdaki değişiklikleri araştıran bir çalışmada çocukların denge kontrolü için ağırlıklı olarak görsel bilgilere güvendikleri, yetişkinlerin ise propriyoseptif sisteme öncelik verdiği gösterilmiştir (118). Bilişsel fonksiyonlardan ikili görev için özellikle önemli olan dikkat yeteneği çocuklarda prefrontal korteksin gelişimi ve nöral ağların artan farklılaşmasına paralel olarak çocukluk ve ergenlik döneminden genç yetişkinliğe kadar gelişmeye devam etmektedir (107, 119). Farklı yaş gruplarındaki çocuklarda ikili görev karmaşasını konu alan bir çalışmada (16), dikkat gereksinimleri ve postüral kontrol ile ilişkili sistemlerin henüz olgunlaşmamış olmasına bağlı olarak 4-6 yaş arasındaki çocuklarda 7-10 yaş arası çocuklara kıyasla daha fazla ikili görev karmaşası yaşanabileceği belirtilmiştir.

Çocuklarda günlük yaşam içerisinde ikili görev koşullarına maruz kalma giderek artmaktadır. Bir araştırmaya göre çocuklar ve ergenler günde yaklaşık 8,5 saatini; televizyon veya video izlemek, bilgisayar oyunu oynamak, internet sitelerine bakmak ve mesajlaşmak gibi eğlence araçlarını kullanarak geçirmektedir. Bu durum göstermektedir ki çocuklar bu araçları kullanırken aynı zamanda yemek yeme, ödev yapma, telefonla konuşma, ev işleri yapma gibi günlük alışkanlıklarını da yapmakta yani çoklu görevler gerçekleştirmektedir (107, 120). Bu nedenle gelecekte çocuklarda ve ergenlerde ikili görevle ilgili çalışmalara literatürde daha fazla yer verileceği düşünülmektedir.

2.7.5. Duchenne Musküler Distrofi'de İkili Görev Performansı

Tipik gelişim gösteren çocuklarda, ikili görev koşulları altında dikkati verimli bir şekilde tahsis etme ve bölme yeteneği gelişmekte ve yetişkinliğe kadar olgunlaşmaktadır. Ancak nöromotor işlev bozukluğu olan çocuklarda bu durum tipik gelişim gösteren çocuklardan farklı olmaktadır. İkili görev değerlendirmelerinin en sık yapıldığı pediatrik grup olan Serebral Palsi (SP)'li çocuk ve ergenlerin, ikili görev koşulları altında, tipik gelişim gösteren yaşitlarına göre daha fazla postüral salınım gösterdikleri bulunmuştur (17). Motor eylemlerin bilişsel, algısal, mekanik ve nörolojik mekanizmalar arasındaki etkileşimden kaynaklandığı varsayımına dayanarak, nöromotor işlev bozukluğu ikili görevleri gerçekleştirmek için gereken merkezi koordinasyon süreçlerini bozmaktadır ve bu da ikili görev karmaşasını artırıp performansı bozabilmektedir (11). SP'li çocuklarda bilişsel ve motor bozukluklar birleştiğinde, her iki görev de beynin kaynakları için rekabet ettiğinden, bilişsel ve motor görevlerin aynı anda gerçekleştirildiği durumlarda artan zorluklara yol açmakta, denge kontrolünün bozulmasına ve düşme riskinin artmasına neden olmaktadır (16). Down Sendromu gibi bir başka nöromotor işlev bozukluğunda da ikili görev araştırılmış ve ikili görevleri gerçekleştirmek için gereken merkezi koordinasyon süreçlerinin bozulduğu ve aktivite performansında eksikliklere ve daha yüksek ikili görev karmaşasına neden olabileceği belirtilmiştir (18). Bunlarla birlikte ikili görevlerin sadece bilişsel bozukluklardan etkilenmeyeceğini gösteren bir başka çalışmada; sağlıklı çocuklarda bacak kas kapasitesinin çocukların ikili görevli yürüme performansında bir etkisi olup olmadığı araştırılmış ve çocuklarda bacak kas kapasiteleri ile ikili görevli yürüme performansı arasında önemli ilişkiler gösterilmiştir. Daha yüksek bacak kas kütlesine sahip çocukların ikili görev performansları daha iyi bulunmuştur (94).

DMD'li çocuklarda özellikle dikkat, çalışan hafıza ve yürütücü işlevlerin etkilendiği birçok çalışmada gösterilmiştir (19-22). Dikkat, daha sonraki işlemler için bilgiyi seçen nöral aktivite olarak tanımlanmaktadır (121). Çevreden gelen uyarılardan bulunulan ortama en uygun bilgi seçilir ve bu bilgi analiz edilerek, kararlar almak ve bir hareket planı oluşturmak için çalışan hafızada değerlendirilir.

Dikkat mekanizmaları, çalışan hafızaya erişim sağlayan bilgilerin seçiminden sorumludur (122). Daha önce detaylı anlatıldığı gibi ikili görevler sırasında dikkatin doğru şekilde kullanılamaması, görevlerden birinin veya her ikisinin performansının bozulmasına neden olabilmektedir. DMD'li çocuklarda ilerleyici kas zayıflığı ve kontraktürle beraber ortaya çıkan yürüyüş, denge bozuklukları ve düşmeler günlük yaşam aktivitelerini, katılımı ve yaşam kalitesini olumsuz etkilemektedir (54, 55). İstemli hareketler bir amaç doğrultusunda gerçekleştirilir ve bu nedenle bilişsel fonksiyonlar ve motor kontrol arasındaki etkileşim ikili görevler için çok önemlidir (123). Diğer nöromotor işlev bozukluğu olan çocuklarda olduğu gibi DMD'li çocuklarda da görülen bu motor ve bilişsel işlev bozukluklarının ikili görev performansını bozabileceği düşünülmektedir. DMD'de geleneksel rehabilitasyon yaklaşımları sıklıkla eklem hareket açıklığını ve kas kuvvetini koruma ve artırma gibi vücut yapı ve işlevindeki bozuklukları iyileştirmeye yöneliktir. Ancak bu bozukluklardaki iyileşmelerin günlük hayattaki fonksiyonel hareketliliğe aktarılmada kısıtlı kalabileceği düşünülmektedir. Bu nedenle fonksiyonel, hedef odaklı ve günlük yaşama uyumlu ikili görev değerlendirmelerinin ve eğitiminin rehabilitasyon programlarına eklenmesinin yararlı olabileceği düşünülmektedir.

İlerleyici kas güçsüzlükleri ile birlikte motor fonksiyon kayıpları ve değişen derecelerde bilişsel bozukluklarla karakterize DMD'li çocuklarda ikili görevli yürüyüşü değerlendiren bir çalışmaya literatürde rastlanmamıştır. Bu bilgiler ışığında bu çalışma DMD'li çocukların ikili görev performansının tipik gelişim gösteren yaşlılarına göre etkilenimini belirlemek, farklı fonksiyonel seviyedeki DMD'li çocukların ikili görev performansını karşılaştırmak ve DMD'li çocuklarda ikili görev performansını etkileyebilecek parametreler ile ikili görev performansı arasındaki ilişkiyi belirlemek amacıyla planlanmıştır.

3. BİREYLER VE YÖNTEM

DMD'li çocuklarda ikili görev performansını incelediğimiz bu çalışma Eylül 2022 - Nisan 2023 tarihleri arasında Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi, Pediatrik Nöromusküler Hastalıklar Ünitesi'nde gerçekleştirildi. Çalışmanın etik kurul onayı, Hacettepe Üniversitesi Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'nun 06.09.2022 tarihli ve 2022/13-45 karar numaralı onayı ile alındı (Bkz. EK-1). Çocuklara ve ailelerine çalışma konusunda bilgi verilerek, çalışmaya katılmayı gönüllü olarak kabul eden çocukların ailelerinden (kendi onam verebilecek çocukların kendinden) yazılı aydınlatılmış onam alındı.

3.1. Bireyler

Çalışmaya, genetik test sonucu DMD tanısı kesinleşmiş, Hacettepe Üniversitesi, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi, Pediatrik Nöromusküler Hastalıklar Ünitesi'ne fizyoterapi ve rehabilitasyon açısından değerlendirilmek için başvuran çocuklar dahil edildi. DMD'li çocukların çalışmaya dahil edilme ve edilmeme kriterleri aşağıda belirtildi.

Çalışmaya Dahil Edilme Kriterleri

- Genetik test ile DMD tanısı almış olmak,
- Testlerin uygulanabilme durumu göz önüne alınarak en az 6 yaşında ve 10 metre bağımsız yürüme becerisine sahip olmak,
- Fizyoterapist tarafından verilecek yönergelere koopere olabilmek,

Çalışmaya Dahil Edilmeme Kriterleri

- Son 6 ay içerisinde herhangi bir yaralanma ve/veya cerrahi geçirmiş olmak,
- Ailesinden veya kendisinden onam alınamayan çocuklar.

Gruplar: DMD'li çocukların (Çalışma grubu) ikili görev performanslarını karşılaştırmak için tipik gelişim gösteren çocuklar kontrol grubu olarak çalışmaya dahil edildi. Kontrol grubundaki tipik gelişim gösteren çocuklara araştırmacıların yakınları arasından kartopu yöntemi ile ulaşıldı. Tipik gelişim gösteren çocukların çalışmaya dahil edilme ve edilmeme kriterleri aşağıda sunuldu.

Çalışmaya dahil edilme kriterleri:

- 6-18 yaş aralığında olmak,
- Fizyoterapist tarafından verilecek yönergelere koopere olabilmek.

Çalışmaya dahil edilmeme kriterleri:

- Son 6 ay içerisinde herhangi bir yaralanma ve/veya cerrahi geçirmiş olmak,
- Ailesinden veya kendisinden onam alınamayan çocuklar.

Gerçekleştirilen pilot çalışmada, bilişsel-motor ikili görev/hafıza süre skorunun gruplar arasındaki farklılığının incelenmesinde (primer hipotez) iki bağımsız ortalama arasındaki farkın anlamlılık testi için etki büyüklüğü Cohen'in d katsayısı=0,65 olarak elde edildi.

Buna göre, bağımsız iki ortalama arasındaki farkın önemlilik testi için gereken örneklem genişliği %80 güç %95 güven düzeyinde her bir grupta 39 çocuk olmak üzere toplam 78 çocuk olarak belirlendi. Etki büyüklüğü hesaplamasında R effsize paketi ve güç analizi için G*power 3.1.9.4 kullanıldı.

3.2. Yöntem

Çalışmaya dahil edilen DMD'li çocuklara aşağıda belirtilen değerlendirmelerin tamamı uygulandı. Tipik gelişim gösteren çocuklara ise; sadece ikili görev performansı ve bilişsel durum değerlendirmeleri yapıldı ve elde edilen veriler DMD'li çocuklarla karşılaştırıldı.

3.2.1. Demografik Bilgiler

Çalışmaya dahil edilen tüm çocukların yaş (ay), boy (cm), kilo (kg) ve vücut kütle indeksi (VKİ, kg/m²) kaydedildi. DMD'li çocukların hastalığa ait ayrıntılı hikâyeleri alındı.

3.2.2. İkili Görev Performansı Değerlendirmesi

Çocukların ikili görev performanslarının belirlenmesi için ikili görevli yürüyüş süreleri kullanıldı. İkili görev performans değerlendirmelerinde en sık kullanılan kombinasyonlar olan motor-motor ve bilişsel-motor ikili görevler ele alındı.

Literatürde çocuklarda en sık kullanılan birinci görevlerden birinin 10 metre yürüme olduğu görülmektedir (10, 13, 92, 94, 95). İkinci görev olarak motor ya da bilişsel görevler verilebilmektedir. Boş bir bardak ya da kutu taşımak, kapalı bir şişe taşımak, üzerinde dolu bir su bardağı olan tepsi taşımak gibi motor görevler ikinci görev olarak kullanılabilir (12). Stroop testi, ileri doğru sayı sayma, geriye doğru sayı sayma, hayvan ve meyve isimleri sayma, duyduğu sayıları ya da kelimeleri hatırlama görevleri ise çocuklarda sıklıkla kullanılmış olan bilişsel görevlerdir (12, 92).

Literatürden yola çıkarak çalışmamızda çocukların ikili görev performansı 10 Metre Yürüme Testi (10 MYT)'ne (birinci görev) motor ve bilişsel görevler eklenerek değerlendirildi. Motor-Motor İkili Görev (MM-İG) değerlendirme için DMD'li çocukların kas zayıflığı durumu göz önünde bulundurularak her iki elinde yarısı dolu 500 ml'lik pet şişeleri taşıma görevi kullanıldı. Bilişsel-Motor İkili Görev (BM-İG) değerlendirme için iki farklı bilişsel görev kullanıldı. Mental takip görevi olarak geriye doğru 1'er 1'er sayma ve çalışan hafıza görevi olarak daha önce söylenen kelimeleri hatırlama olmak üzere iki farklı görev ayrı ayrı değerlendirildi.

İkili görev performansını ölçmek için çocuklar 10 metrelik mesafeyi 4 farklı koşulda yürüdü.

1. Tek Görev: Çocuklar önceden ölçülen 10 metrelik mesafede rahat oldukları hızda yürüdü (Şekil 3.1).

İkili Görev Koşulları:

2. Motor-Motor İkili Görev (MM-İG): Çocuklar 10 metrelik mesafeyi her iki elinde yarısı dolu 500 ml'lik pet şişeleri taşıırken yürüdü (Şekil 3.2).

3. Bilişsel-Motor İkili Görev (mental pratik) (BM-İG/Mental): Çocuklar 10 metrelik mesafeyi yürürken 10'dan geriye 1'er 1'er saydı.

4. Bilişsel-Motor İkili Görev (hafıza) (BM-İG/Hafıza): Çocuklar 10 metrelik mesafeyi yürürken daha önceden söylenen 3 farklı kelimeyi hatırlayıp sesli olarak söylemeye çalıştı.

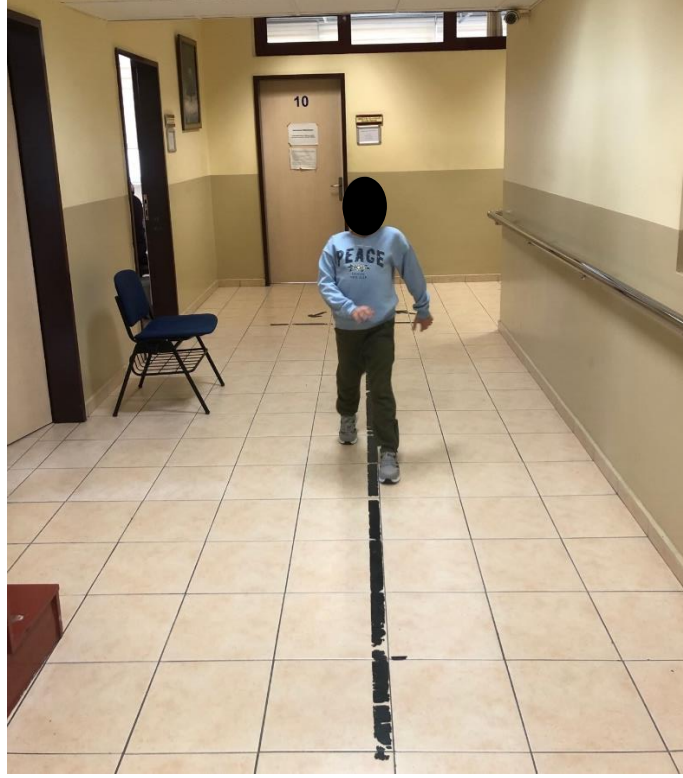
İkili görev performansının belirlenmesinde kullanılan ikili görev etkisi (İGE) formüllerine göre, hem motor hem de bilişsel durumlar ayrı ayrı değerlendirildi.

1. Formül: İGE= (ikili görev performansı – tek görev performansı)
2. Formül: İGE (%)= $\frac{\text{ikili görev performansı} - \text{tek görev performansı}}{\text{tek görev performansı}} \times 100$

Çalışmada yapılan veri analizi: Çalışmamızda yaptığımız istatistiksel analizlerde ve yorumlarda, ikili görevi gerçekleştirirken geçen yürüme süreleri ve yukardaki formüllere göre yapılan İGE hesaplamaları kullanıldı:

1. Tek görev ve İkili görevli **yürüme süreleri** (tek görev, MM-İG, BM-İG/Mental, BM-İG/Hafıza yürüme süreleri)
2. 1. Formüle göre **İGE** hesaplaması (MM-İGE, BM-İGE/Mental, BM-İGE/Hafıza)
3. 2. Formüle göre **İGE %** hesaplaması (MM-İGE%, BM-İGE%/Mental, BM-İGE%/Hafıza)

Değerlendirmeler sırasında çocuklara öncelik vermeleri gereken görev söylenmeyerek iki göreve de eşit öncelik vermeleri istendi ve ikinci görevin birinci görev olan yürüyüş üzerindeki etkisi araştırıldı. Alışkanlığın ve yorgunluğun etkilerini en aza indirmek için durumlar rastgele sırayla, ikişer kez gerçekleştirildi ve ortalama süre saniye cinsinden kaydedildi (92).



Şekil 3.1. Tek görev (10 metre yürüme)



Şekil 3.2. Motor- motor ikili görev

3.2.3. Fonksiyonel Seviye Değerlendirmesi

DMD'li çocukların fonksiyonel seviyesi Brooke Alt Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması (BAEFS) ile belirlendi (124)(Bkz. EK-2). Bu sınıflandırma, 1981 yılında Duchenne Musküler Distrofi'nin klinik değerlendirmesinde alt ekstremitenin fonksiyonel durumunu belirlemek için Vignos ve ark. (125)'nin temel aldığı sınıflandırma yöntemi kullanılarak geliştirilmiştir. Devre 1 ila Devre 10 arasında 10 farklı seviyeden oluşmaktadır.

Brooke Alt Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması

Devre 1= Çocuk yardımsız yürür ve merdiven çıkar

Devre 2= Yürür ve trabzandan tutunarak merdiven çıkar (12 sn den az sürede)

Devre 3= Merdivenleri yavaşça çıkar (12sn den uzun sürede)

Devre 4= Yardımsız yürür ve sandalyeden kalkabilir, fakat merdiven çıkamaz

Devre 5= Yardımsız yürür fakat sandalyeden kalkamaz, merdiven çıkamaz

Devre 6= Sadece yardımla yürür veya uzun yürüme cihazı ile yardımsız yürür

Devre 7= UYC ile yürür fakat denge için yardımcıya ihtiyaç duyar

Devre 8= UYC ile ayakta durur fakat yardımda olsa yürüyemez

Devre 9= Tekerlekli sandalyededir

Devre 10= Yatağa bağımlıdır

3.2.4. Kassal Performans Değerlendirmesi

DMD'li çocuklar için geçerli ve güvenilir bulunan 6 dakika yürüme testi (6 DYT) ile çocukların submaksimal seviyede yürüme fonksiyonu ve fiziksel kapasitesi değerlendirildi (126). 25 m'lik bir koridorda çocuğun 6 dk boyunca yürüdüğü mesafe metre cinsinden kaydedildi. Bir fizyoterapist test süresince çocuklarla birlikte yürüdü ve kronometre ile süreyi takip etti. 6 DYT uygulaması basit ve DMD'li çocuklar için önemli bir sonuç ölçümü olarak kabul edilen bir testtir (127).

3.2.5. Ambulasyon Değerlendirmesi

DMD'li çocukların ambulasyon seviyesini belirlemek için North Star Ambulasyon Değerlendirmesi (NSAD) kullanıldı (Bkz. EK-3). NSAD; "sandalyeden

kalkma”, “basamak çıkma”, “basamak inme”, “yerden kalkma”, “koşma” gibi çocukların günlük yaşamlarında sıkça kullandığı aktiviteleri değerlendirmeye olanak tanıyan 17 maddeden oluşmaktadır. Puanlaması; 2=aktivite yardımsız, normal olarak yapılır, 1=aktivite yardımsız ancak modifiye olarak yapılır ve 0=aktivite bağımsız olarak yapılamaz şeklindedir. Toplam puan 0-34 arasında değişir. Puanın yüksek olması ambulasyon ve motor fonksiyonun daha iyi olduğunu ifade eder. DMD’li çocuklar için uygulaması pratik ve geçerli güvenilir bir ölçektir (128).

3.2.6. Denge Değerlendirmesi

Çocukların denge becerilerini değerlendirmek amacıyla Pediatrik Berg Denge Ölçeği (PBDÖ) (Bkz. EK-4) ve dört kare adım testi (DKAT) kullanıldı.

PBDÖ, oturmadan ayağa kalkma, ayakta durma, transferler, adım alma, dönme gibi parametreleri içeren, 14 bölümden oluşan ve dengeyi fonksiyonel olarak değerlendiren bir testtir. Her bir bölüm 0-4 arasında puanlanır ve ölçekten alınabilecek en yüksek puan 56’dır. Yüksek puanlar denge performansının iyi olduğunu göstermektedir (129).

DKAT, dinamik dengeyi değerlendirmek amacıyla çocuklarda sıklıkla kullanılan ve DMD’li çocuklarda da geçerliliği ve güvenilirliği olan bir testtir (54, 130). 90 cm uzunluğundaki çubuklar 4 adet kare oluşturacak şekilde zemine yerleştirilir ve kareler 1’den 4’e kadar numaralandırılır. Çocuğun bir kareden diğerine çubuklara dokunmadan hızlı bir şekilde hem saat yönünde hem de saat yönünün tersine doğru geçmesi ve başlangıç noktasına dönmesi istenir. Performans testin tamamlanma süresine göre saniye cinsinden ölçülerek belirlenmektedir. Daha kısa tamamlama süresi dinamik dengenin daha iyi olduğu göstermektedir (130) (Şekil 3.3).



Şekil 3.3. Dört kare adım testinin uygulanması

3.2.7. Düşme Değerlendirmesi

Çocukların düşme korkusunu belirlemek amacıyla Düşme Korkusu Anketi (Ped-FOF) kullanıldı (Bkz. EK-5). Ped-FOF nöromusküler hastalığa sahip çocuklar için ICF çerçevesi esas alınarak geliştirilmiştir ve DMD’li çocuklarda geçerlilik ve güvenilirliği yapılmıştır. Test çocukların günlük yaşamda farklı aktiviteler sırasındaki düşme korkusunu sorgulayan 34 maddeden oluşur. “0=Hiç”, “1=Bazen”, “2=Her zaman” olarak puanlanmaktadır ve alınabilecek en yüksek puan 68’dir. Yüksek puanlar daha fazla düşme korkusunu belirtmektedir (131).

Düşme sıklığının değerlendirilmesi için aynı zamanda çocukların son bir hafta içerisinde kaç kez düştükleri (düşme frekansı) kaydedildi.

3.2.8. Yürüyüş Değerlendirmesi

Çocukların yürüyüşleri DMD’ye özel geliştirilmiş olan Duchenne Musküler Distrofi’de Yürüyüş Değerlendirme Ölçeği (DMD-YDÖ)(Bkz. EK-6) ve Duchenne Musküler Distrofi’de Yürüyüş Kalite ve Bağımsızlığı Sınıflandırma Skalası (DMD-YKBSS) (Bkz. EK-7) kullanılarak değerlendirildi. DMD-YDÖ; ayak, diz, kalça, lumbal bölge,

gövde, kol ve başın kinetik/kinematik durumu, destek yüzeyi, yürüyüş hızı ve adım uzunluğunu inceleyen 10 maddeden oluşmakta olup her madde 0 (en kötü) – 2 (en iyi) arasında puanlanmaktadır. DMD-YKBSS ise Seviye 1: Hasta kompensasyon olmadan yürür ile Seviye 5: Hasta yürüyemez arasında 5 seviye ile yürüyüşü sınıflandırmaktadır (132).

Yürüyüş için ayrıca Fonksiyonel Değerlendirme Ölçeği'nin Yürüme Alanı (FDÖ-YA) (Functional Evaluation Scale for Duchenne Muscular Dystrophy-Gait Domain (FES-DMD-GD)) kullanıldı (Bkz. EK-8). FES-DM-GD DMD'li ambulatuar çocukların gözlem yolu ile kompensatuar hareketlerinin ayrıntılı olarak incelenmesine olanak tanır ve kompensatuar hareketlerin tespit edilip puanlanarak yürüyüşün kinezyolojik analizinin yapılması sağlar. Ölçek duruş fazı, salınım fazı ve genel kompensatuar hareketler olmak üzere 3 bölümden oluşmaktadır. Duruş fazından alınabilecek puanlar 0-23, salınım fazından alınabilecek puanlar 0-11, genel kompensatuar hareketlerden alınabilecek puanlar 0-13 arasındadır (133, 134).

3.2.9. Bilişsel Seviye Değerlendirmesi

Çocukların bilişsel seviyesini belirlemek amacıyla Modifiye Mini-Mental Durum Testi (MMDT) kullanıldı (Bkz. EK-9). Mini-Mental Durum Testi yetişkinlerde bilişsel bozuklukları belirlemek amacıyla geliştirilmiş, kısa sürede uygulanabilen Türkçe geçerliliği ve güvenilirliği bulunan bir testtir (135). Çocuklarda bilişsel becerileri değerlendirmek için birçok nöropsikolojik test bulunmasına rağmen bu testlerin uygulama sürelerinin uzun olması ve genellikle eğitimli profesyoneller tarafından uygulanmasının gerekmesi kullanımlarını zorlaştırmaktadır. Bu nedenle çocuklarda bilişsel fonksiyonları değerlendirmek için kısa sürede uygulanabilecek basit bilişsel tarama testlerine ihtiyaç vardır. Bu amaçla yetişkinler için geliştirilen Mini Mental Test'te minör modifikasyonlar yapılarak pediatrik popülasyona uyarlanmıştır (136) ve DMD'li çocuklarda da kullanılmıştır (137). Test; dikkat, oryantasyon, hafıza ve dil becerilerini içeren sözlü cevapları, sözel ve yazılı emirlere uyabilme, yazabilme ve okuyabilme, bir çizimi kopya edebilme yeteneğini değerlendirmektedir. Çocuklara uyarlanmış bu testten alınabilecek en yüksek puan 37 en düşük puan 0'dır. Toplam

puan, yaklaşık 9-10 yaşlarında platoya ulaşmakta ve sağlıklı yetişkin puanlarına karşılık gelmektedir. 10 yaş üzerindeki çocuklarda toplam 37 puan üzerinden 27 puanın altındaki değerler mental retardasyon veya demansın göstergesidir (138).

3.2.10. Bağımsızlık Değerlendirmesi

Çocukların bağımsızlık seviyelerini belirlemek amacıyla Türkçe geçerlilik güvenilirliği yapılmış olan Pediatrik Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçütü (WeeFIM) kullanıldı (139, 140) (Bkz. EK-10). Çocuklarda günlük yaşam aktivitelerinin değerlendirilmesinde en sık kullanılan yöntemlerden biri olan ölçek; doğrudan gözlem ve çocuğun performansı hakkında bilgi verebilecek biri ile görüşme yoluyla ya da ikisinin kombinasyonu şeklinde uygulanabilmektedir. WeeFIM; kendine bakım, sfinkter kontrolü, transferler, lokomasyon, iletişim, sosyal ve bilişsel alanları içeren 6 bölüm ve 18 maddeden oluşmaktadır. Herbir madde 7 (tam bağımsızlık) ile 1 (tamamen yardımcı) arasında puanlanır ve toplam puan en az 18 (tam bağımlı), en fazla 126 (tam bağımsız) olarak belirlenir (141). DMD'li çocuklarda dahil olmak üzere nörogelişimsel bozukluğu olan çocukların rehabilitasyon programlarında kullanımının hızlı ve güvenilir olduğu belirtilmektedir (142).

3.2.11. Aktivite Kısıtlılık Değerlendirmesi

Çocukların aktivite kısıtlılıkları ACTIVLIM kullanılarak belirlendi (Bkz. EK-11). ACTIVLIM yetişkin ve çocukluk dönemi olmak üzere bütün nöromusküler hastalıklarda aktivite kısıtlılıklarını değerlendirmek için geliştirilen ve Türkçe geçerlilik güvenilirliği bulunan bir ölçektir. Ölçek üst ve alt ekstremitelerin kullanımını gerektiren günlük yaşam aktivitelerini değerlendiren 22 madde içerir. Puanlaması; "0 = aktiviteyi yapamaz", "1 = aktiviteyi yapmakta zorlanır", "2 = aktiviteyi kolaylıkla yapar" şeklindedir ve bu puanlamaya göre hastalardan her aktiviteyi gerçekleştirmedeki zorluk seviyelerini tanımlamaları istenir. Testten alınabilecek en yüksek puan 36'dır ve yüksek puanlar daha az aktivite kısıtlılığını gösterir (143).

3.2.12. Yaşam Kalitesi Değerlendirmesi

Çocukların sağlıkla ilgili yaşam kalitesini değerlendirmek amacıyla The Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL)-Neuromuscular Module Türkçe versiyonu PedsQL-3.0 Nöromusküler Modül kullanıldı (144) (Bkz. EK-12). Nöromusküler hastalığa sahip çocukların yaşam kalitesini değerlendirmek için geçerli ve güvenilir bulunan bu ölçek toplam 25 madde içeren 3 bölümden oluşmaktadır. Birinci bölüm hastalık ile ilgili 17 madde, ikinci bölüm iletişim becerilerine yönelik 3 madde, üçüncü bölüm ailenin finansal kaynakları ve sosyal destek sistemleri ile ilgili 5 madde içermektedir. Ölçek 5-18 yaş arası çocuklar için çocuk kişisel raporu ve ebeveyn raporundan oluşurken 2-4 yaş arası çocuklar için yalnızca ebeveyn raporundan oluşmaktadır. Her bir madde 4 (her zaman problem oluşturur) – 0 (asla problem olmaz) arasında puanlanmaktadır. Puanlama 0=100, 1=75, 2=50, 3=25, 4=0 olarak dönüştürülmektedir. Ölçekten alınan puanın yüksek olması sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinin daha iyi düzeyde olduğunu göstermektedir (72).

3.3. İstatistiksel Analiz

Araştırma verisi IBM SPSS Statistics for Windows, Version 23.0. (Released 2015, Armonk, NY: IBM Corp.) aracılığı ile bilgisayar ortamına yüklendi ve değerlendirildi. Tanımlayıcı istatistik olarak normal dağılan sayısal değişkenler için ortalama \pm standart sapma, normal dağılım göstermeyenler için ise ortanca (%25-%75) değerleri verildi. Kategorik değişkenlerin gösteriminde n (%) kullanıldı. Verilerin normal dağılıma uygunluğu Shapiro-Wilk normallik testi ile incelendi. Çalışma grupları arası karşılaştırmalarda sayısal verilerde parametrik test varsayımları sağlanmadığı için Mann-Whitney U testi kullanıldı. Üç bağımsız grubun sayısal veriler açısından karşılaştırılmasında parametrik test varsayımları sağlandığında homojenlik değerlendirildi. Homojenlik sağlandığında Tek Yönlü ANOVA testi ve post-hoc değerlendirme için Tukey testi, sağlanmadığında Welch testi ve post-hoc değerlendirme için Tamhane testi kullanıldı. Üç bağımsız grubun karşılaştırılmasında parametrik test varsayımları sağlanmadığında ise Kruskal-Wallis testi ve post-hoc değerlendirmelerinde Dunn-Bonferroni testi kullanıldı. Sayısal değişkenler arası

ilişkilerin değerlendirmesinde Spearman korelasyon testi kullanıldı. Anlamlılık düzeyi $p < 0,05$ olarak kabul edildi. İlişki düzeylerinin değerlendirilmesinde r_s değerleri 0,00-0,30 aralığı düşük ve önemsiz düzeyde, 0,30-0,40 aralığı düşük-orta düzeyde, 0,40-0,60 aralığı orta düzeyde, 0,60-0,70 iyi düzeyde, 0,70-0,75 arası çok iyi düzeyde, 0,75-1,00 arası mükemmel düzeyde korelasyon olarak değerlendirildi (145).

4. BULGULAR

Hacettepe Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi, Pediatrik Nöromusküler Hastalıklar Ünitesi'ne başvuran 51 DMD'li çocuk değerlendirmeye alındı. DMD'li çocuklardan 3'ü otizm tanılı olması, 3'ü de kooperasyon eksikliği nedeniyle çalışmaya dahil edilmedi. Araştırma çalışma (n=45) ve kontrol (n=49) grubuna toplam 94 çocuk dahil edilerek tamamlandı. 45 DMD'li çocuk çalışma grubunu oluştururken, kartopu yöntemiyle belirlenen 49 sağlıklı çocuk kontrol grubunu oluşturdu.

Çocukların yaş ortalaması $111,73 \pm 23,52$ ay (min:72-maks:200) olup hepsi erkekti (n=94). Çocukların boy uzunlukları ve vücut ağırlıkları kaydedilerek vücut kütle indeksleri (VKİ) hesaplandı. Buna göre araştırmaya katılan 94 çocuğun VKİ ortalaması $18,50 \pm 3,56$ (min:13,10-maks:33,30) kg/m^2 idi.

Çalışma ve kontrol grupları arasında demografik ve bazı klinik özelliklerin dağılımı Tablo 4.1'de gösterildi. Çalışma ve kontrol grubundaki çocukların yaşları, vücut ağırlıkları ve VKİ'leri benzer iken ($p > 0,05$), boy ve bilişsel seviyelerinde anlamlı fark bulundu ($p < 0,05$) (Tablo 4.1).

Tablo 4.1. Çalışma ve kontrol gruplarının demografik ve bazı klinik özelliklerin dağılımı ve karşılaştırılması.

	Toplam (n=94)	Çalışma Grubu (n=45)	Kontrol Grubu (n=49)	p^a	Effect Size^b
Yaş (ay)	111,7±23,5	111 (89-127)	110,4±16,1	0,883	0,1155
Boy (cm)	133,8±12,3	128 (120-137)	136,9±9,4	0,002	0,5224
Kilo (kg)	31,1 (26,0-40,0)	29,3 (24,8-37,0)	33,0 (27,0-40,0)	0,113	0,1428
Vki (kg/m²)	18,5±3,5	17,9 (15,9-20,05)	18,3±3,2	0,803	0,1097
Bilişsel Seviye (MMDT)(0-37)	36 (35-37)	35 (33-36)	37 (36-37)	<0,001	0,9020
Fonksiyonel Seviye		n(%)			
Devre 1		30 (66,7)			
Devre 2		7 (15,5)			
Devre 3		8 (17,8)			

Tanımlayıcı istatistikler normal dağılım sağlandığı durumda ortalamamızstandart sapma aksi durumda ortanca (25. y-75. y), kategorik değişkenler sayı (sütun yüzdesi) olarak verilmiştir.

a: Mann-Whitney U Testi, b: Cohen'in d katsayısı

Vki: Vücut kütle indeksi, MMDT: Modifiye mini-mental durum testi

Çalışma grubundaki çocuklara özgü demografik bilgiler Tablo 4.2’de sunuldu. DMD’li çocukların yaklaşık dörtte üçünün ortez ve steroid kullanmadığı tespit edildi (Tablo 4.2).

Tablo 4.2. Çalışma grubundaki çocuklara özgü demografik bilgilerin dağılımı.

	Çalışma Grubu (n=45)
Kardeş Sayısı	n(%)
0	10 (22,2)
1	21 (46,7)
2	11 (24,4)
3	2 (4,4)
4	1 (2,2)
Steroid Kullanımı	n(%)
Kullanıyor	33 (73,3)
Kullanmıyor	12 (26,7)
Steroid Kullanım Süresi (ay)*	50,78±34,73
Ortez (AFO) Kullanımı	n(%)
Var	32 (71,1)
Yok	13 (28,9)
Cihaz Kullanım Süresi (ay)**	24 (0;48)

Tanımlayıcı istatistikler normal dağılım sağlandığı durumda ortalama±standart sapma, kategorik değişkenler sayı (sütun yüzdesi) olarak verilmiştir.

* Sadece steroid kullanan 33 çocukta değerlendirilmiştir. ** Sadece ortez kullanan 32 çocukta değerlendirilmiştir.

Çalışma ve kontrol grupları arasında ikili görev performanslarına ilişkin bilgiler Tablo 4.3’te verildi. Bütün değerlendirmelerde kontrol grubundaki çocukların ikili görev performanslarının çalışma grubundaki çocuklara göre anlamlı olarak daha iyi olduğu bulundu ($p<0,05$) (Tablo 4.3).

Tablo 4.3. Çalışma ve kontrol grupları arasında ikili görev performanslarının karşılaştırılması.

	Toplam (n=94)	Çalışma Grubu (n=45)	Kontrol Grubu (n=49)	p^a	Effect Size^b
Tek görev (10 MYT)	7,7 (6,7-8,8)	8,5 (7,5-10,5)	7,1±1,2	<0,001	1,1734
MM-iG Süre	8,0 (6,6-9,3)	8,8 (8,2-11,6)	6,7 (5,9-7,6)	<0,001	1,4995
MM-iGE	0,1 (-0,2-0,6)	0,3 (0-1,3)	-0,1±0,6	<0,001	0,9423
MM-iGE%	1,4 (-2,5-6,9)	4,0 (0,1-14,9)	-1,7±9,2	<0,001	0,9259
BM-iG/Mental Süre	8,9 (7,5-11,6)	11,1 (9,3-14,3)	7,6 (7,1-8,8)	<0,001	1,2074
BM-iGE/Mental	1,1 (0,4-2,9)	2,3 (1,0-4,3)	0,8 (0,4-1,3)	<0,001	0,7512
BM-iGE%/Mental	15,8 (4,9-34,4)	27,7 (12,6-44,3)	10,7 (4,7-20,3)	0,001	0,5786
BM-iG/Hafıza Süre	9,2 (7,8-11,5)	11,3 (9,2-14,4)	7,9 (6,9-9,2)	<0,001	1,3846
BM-iGE/Hafıza	1,3 (0,6-2,8)	2,3 (1,2-4,0)	0,8 (0,5-1,6)	<0,001	0,8610
BM-iGE%/Hafıza	17,3 (7,8-35,0)	27,8 (12,6-38,1)	11,8 (7,2-21,1)	0,006	0,6514

Tanımlayıcı istatistikler normal dağılım sağlandığı durumda ortalama±standart sapma aksi durumda ortanca (25. y-75. y) olarak verilmiştir

a: Mann-Whitney U Testi, b: Cohen'in d katsayısı

10 MYT: 10 metre yürüme testi, MM-iG: Motor-motor ikili görev, MM-iGE: Motor-motor ikili görev etkisi, MM-iGE%: Motor-motor ikili görev etkisi yüzde, BM-iG/Mental: Bilişsel-Motor ikili Görev/Mental, BM-iGE/Mental: Bilişsel-motor ikili görev etkisi/Mental, BM-iGE%/Mental: Bilişsel-motor ikili görev etkisi yüzde/Mental, BM-iG/Hafıza: Bilişsel-motor ikili görev/hafıza BM-iGE/Hafıza: Bilişsel-motor ikili görev etkisi/hafıza, BM-iGE%/Hafıza: Bilişsel-motor ikili görev etkisi yüzde/Hafıza

Çalışma grubundaki çocukların fonksiyonel seviyelerine göre ikili görev performanslarının karşılaştırılması Tablo 4.4'te sunuldu. Çalışmamızda devre 3 ve 4 birleştirilerek karşılaştırmalar yapıldı.

Tek görev, MM-İG süre, BM-İG/Mental süre ve BM-İG/Hafıza süre değerlendirmelerinde BAEFS'ye göre devre 1, 2 ve 3-4'de olan çocuklar arasında anlamlı fark bulundu ($p<0,05$). Çoklu karşılaştırmalarda, tek görev süresinin devre 1'deki çocuklarda; hem devre 2 hem de devre 3-4'deki çocuklara göre; MM-İG, BM-İG/Mental ve BM-İG/Hafıza sürelerinin ise sadece devre 1'deki çocuklarda devre 3-4'deki çocuklara göre daha iyi olduğu tespit edildi ($p<0,05$) (Tablo 4.4).

Tablo 4.4. Çalışma grubundaki çocukların fonksiyonel seviyelerine göre ikili görev performanslarının karşılaştırılması.

	BAEFS 1	BAEFS 2	BAEFS 3,4	Post-hoc karşılaştırma		
	(n=30)	(n=7)	(n=8)	1-2 ^b	1-3,4 ^b	2-3,4 ^b
	p ^a					
Tek görev (10 MYT)	8,02 (7,3-8,6)	10,2±1,6	13,1±2,4	<0,001	0,046	<0,001
MM-İG Süre	8,6 (8,1-9,3)	10,9±2,3	13,6±2,5	<0,001	0,073	<0,001
MM-İGE	0,3 (0,04-1,3)	0,7±1,1	0,4±1,1	0,447		
MM-İGE%	3,95 (0,6-15,1)	7,1±10,2	3,5±8,4	0,362		
BM-İG/Mental Süre	10,31 (8,8-12,2)	11,63(10,0-22,8)	16,9±4,8	0,002	0,384	0,002
BM-İGE/Mental	2,46 (1,03-4,3)	1,8 (0,4-10,1)	3,7±4,1	0,946		
BM-İGE%/Mental	31,5 (15,3-44,4)	16,1 (4,3-79,9)	19,7 (8,7-36,9)	0,658		
BM-İG/Hafıza Süre	10,7 (8,8-12,8)	12,6±3,8	17,0±4,1	0,003	0,798	0,002
BM-İGE/Hafıza	2,4 (1,1-4,5)	1,65(0,3-3,1)	2,9 (1,5-4,2)	0,498		
BM-İGE%/Hafıza	31,9 (14,8-45,8)	15,5 (3,2-25,1)	25,2 (9,9-34,5)	0,316		

Tanımlayıcı istatistikler normal dağılım sağlandığı durumda ortalaması±standart sapma aksi durumda ortanca (25. y-75. y) olarak verilmiştir.

a: Kruskal-Wallis Testi, b: Dunn-Bonferroni Post-Hoc test, BAEFS: Brooke alt ekstremite fonksiyonel sınıflandırması, 10 MYT: 10 metre yürüme testi, MM-İG: Motor-ikili görev, MM-İGE: Motor-motor ikili görev etkisi, MM-İGE%: Motor-motor ikili görev etkisi yüzde, BM-İG/Mental: Bilişsel-Motor ikili görev/Mental, BM-İGE/Mental: Bilişsel-motor ikili görev etkisi/Mental, BM-İGE%/Mental: Bilişsel-motor ikili görev etkisi yüzde/Mental, BM-İG/Hafıza: Bilişsel-motor ikili görev/hafıza, BM-İGE/Hafıza: Bilişsel-motor ikili görev etkisi/hafıza, BM-İGE%/Hafıza: Bilişsel-motor ikili görev etkisi yüzde/Hafıza

Çalışma grubundaki çocukların fonksiyonel seviyelerine göre motor fonksiyonlarının ve bilişsel seviyelerinin karşılaştırılması Tablo 4.5.'te sunuldu. Çalışmamızda devre 3 ve 4 birleştirilerek karşılaştırmalar yapıldı.

6 DYT, NSAD, PBDÖ, DKAT, DMD-YDÖ ve FDÖ-YA değerlendirmelerinde BAEFS'ye göre devre 1, 2 ve 3-4'de olan çocuklar arasında anlamlı fark bulunurken ($p<0,05$), MMDT sonuçlarında BAEFS'ye göre devre 1, 2 ve 3-4'de olan çocuklar arasında anlamlı fark bulunmadı ($p>0,05$). Çoklu karşılaştırmalarda, 6 DYT'de bütün alt gruplar arasında anlamlı fark bulundu ($p<0,05$). NSAD, PBDÖ ve DMD-YÖ ölçümlerinin devre 1'deki çocuklarda hem devre 2 hem de devre 3-4'deki çocuklara göre daha iyi olduğu tespit edildi ($p<0,05$). DKAT ve FDÖ-YA ölçümlerinde ise yalnızca devre 1 olan çocukların devre 3-4 olan çocuklara göre daha iyi puanlar aldığı bulundu ($p<0,05$)(Tablo 4.5.).

Tablo 4.5. Çalışma grubundaki çocukların fonksiyonel seviyelerine göre motor fonksiyonlarının ve bilişsel seviyelerinin karşılaştırılması.

	BAEFS 1 (n=30)	BAEFS 2 (n=7)	BAEFS 3,4 (n=8)	Post-hoc karşılaştırma			
				p	1-2	1-3,4	2-3,4
6DYT	446,4±67,2	373,4±53,2	257,2±38,1	<0,001 ^a	0,018 ^d	<0,001 ^d	0,002 ^d
NSAD (0-34)	33 (29-34)	22±4	15±2	<0,001 ^b	0,003 ^e	<0,001 ^e	0,860 ^e
PBDÖ (0-56)	56 (54-56)	50±4	41±6	<0,001 ^b	0,016 ^e	<0,001 ^e	0,431 ^e
DKAT	13,0±3,4	16,6±4,7	34,1±16,6	0,011 ^c	0,265 ^f	0,026 ^f	0,061 ^f
DMD-YDÖ (0-20)	18 (17-19)	13±3	10±2	<0,001 ^b	0,013 ^e	<0,001 ^e	0,674 ^e
FDÖ-YA (47-0)	5(0-7)	11±8	20±5	<0,001 ^b	0,117 ^e	<0,001 ^e	0,332 ^e
MMDT (0-37)	35 (31-36)	35±1	37 (36-7)	0,055 ^b			

Tanımlayıcı istatistikler normal dağılım sağlandığı durumda ortalamaya±standart sapma aksi durumda ortanca (25. y-75. y) olarak verilmiştir.

a: Tek yönlü ANOVA Testi, b: Kruskal-Wallis Testi, c: Welch Testi, d: Tukey Post-Hoc Testi, e: Dunn-Bonferroni Post-Hoc test, f: Tamhane Post-Hoc Testi

BAEFS: Brooke alt ekstremite fonksiyonel sınıflandırması, 6DYT: 6 dakika yürüme testi, NSAD: North star ambulasyon değerlendirme testi, PBDÖ: Pediatrik berg denge ölçeği, DKAT: Dört kare adım testi, DMD-YDÖ: Duchenne Musküler Distrofi'de Yürüyüş Değerlendirmesi Ölçeği, FDÖ-YA: Fonksiyonel Değerlendirme Ölçeği- Yürüyüş Alanı, MMDT: Modifiye mini-mental durum testi

Çalışma grubundaki çocukların motor fonksiyonları, düşme durumları, bağımsızlık seviyesi ve yaşam kalitesi değerlendirmelerinin tanımlayıcı bilgileri Tablo 4.6'da verildi (Tablo 4.6).

Tablo 4.6. Çalışma grubundaki çocukların motor fonksiyonları, düşme durumları, bağımsızlık seviyesi ve yaşam kalitesi değerlendirmelerinin tanımlayıcı bilgileri.

	Çalışma Grubu (n=45)
6DYT	401,6±94,3
NSAD (0-34)	29 (22-34)
PBDÖ (0-56)	55 (48-56)
DKAT	9,5 (7,9-14,7)
Düşme Frekansı (sayı/hafta)	2 (0-8)
Ped-FOF (68-0)	12 (6-21)
DMD-YDÖ (0-20)	17 (12-19)
FDÖ-YA Toplam (47-0)	7 (1-13)
DMD-YKBSS	n (%)
Seviye 1	7 (15,6)
Seviye 2	26 (57,8)
Seviye 3	12 (26,7)
WeeFIM	
Motor (13-91)	78,0±9,2
Bilişsel (5-35)	34 (32-35)
Toplam (18-126)	110,0±11,1
ACTIVLIM (0-36)	31,3±3,1
PedsQL- Ebeveyn (0-100)	69,2±14,4
PedsQL- Çocuk (0-100)	74,0±15,6

Tanımlayıcı istatistikler normal dağılım sağlandığı durumda ortalama±standart sapma aksi durumda ortanca (25. y-75. y), kategorik değişkenler sayı (sütun yüzdesi) olarak verilmiştir.

6DYT: 6 dakika yürüme testi, NSAD: North star ambulasyon değerlendirmesi, PBDÖ: Pediatrik berg denge ölçeği, DKAT: Dört kare adım testi, Ped-FOF: Düşme korkusu anketi, DMD-YDÖ: Duchenne Musküler Distrofi'de Yürüyüş Değerlendirmesi Ölçeği, FDÖ-YA: Fonksiyonel Değerlendirme Ölçeği-Yürüyüş Alanı, DMD-YKBSS: Duchenne Musküler Distrofi'de Yürüyüş Kalite ve Bağımsızlığı Sınıflandırma Skalası, WeeFIM: Pediatrik fonksiyonel bağımsızlık ölçütü, PedsQL: The Pediatric Quality of Life Inventory.

Çalışma grubundaki çocukların motor fonksiyonları, düşme durumları, bağımsızlık seviyesi ve yaşam kalitesi değerlendirmelerin ikili görev performansları ile ilişkileri Tablo 4.7'de verildi.

6 DYT skorları ile tek görev, BM-İG/Mental ve BM-İG/Hafıza süreleri arasında negatif yönlü iyi düzeyde, MM-İG süresi arasında negatif yönde çok iyi düzeyde ilişki;

NSAD skorları ile tek görev ve MM-İG süreleri arasında negatif yönde iyi düzeyde, BM-İG/Mental ve BM-İG/Hafıza süreleri arasında negatif yönde orta düzeyde ilişki bulundu ($p<0,05$)(Tablo 4.7). Çocukların kassal performansları ve ambulasyonları kötüleştikçe tek ve ikili görevli yürüme sürelerinin uzadığı görüldü.

PBDÖ skorlarının tek görev ve MM-İG süreleri ile negatif yönde çok iyi düzeyde, BM-İG/Hafıza süresi ile negatif yönde orta düzeyde, BM-İG/Mental süresi ile negatif yönde düşük-orta düzeyde; DKAT skorlarının tek görev ve MM-İG süreleri ile pozitif yönde çok iyi düzeyde, BM-İG/Mental ve BM-İG/Hafıza süreleri ile pozitif yönde orta düzeyde; düşme frekansı değerlendirmesinin tek görev süresi ile pozitif yönde, MM-İG süresi ile pozitif yönde orta düzeyde; Ped-FOF ile tek görev, MM-İG, BM-İG/Mental ve BM-İG/Hafıza süreleri ile pozitif yönde orta düzeyde ilişki olduğu bulundu ($p<0,05$) (Tablo 4.7). PBDÖ'den alınan skorlar düştükçe tekli ve ikili yürüme sürelerinin artışı belirlendi. DKAT'yi tamamlama süreleri arttıkça tekli ve ikili görevli yürüme süreleri de artmaktaydı. Çocukların düşme sıklığı ve düşme korkusu skorları arttıkça tekli ve ikili görevli yürüme sürelerinin arttığı görüldü.

DMD-YDÖ skorlarının tek görev ve MM-İG süreleri ile negatif yönde iyi düzeyde, BM-İG/Mental ve BM-İG/Hafıza süreleri ile negatif yönde orta düzeyde; FDÖ-YA toplam skorlarının tek görev ve MM-İG süreleri ile pozitif yönde orta düzeyde, BM-İG/Mental ve BM-İG/Hafıza süreleri ile pozitif yönde düşük-orta düzeyde; DMD-YKBSS ile tek görev ve MM-İG süreleri ile pozitif yönde orta düzeyde, BM-İG/Mental ve BM-İG/Hafıza süreleri ve MM-İGE% arasında pozitif yönde düşük-orta düzeyde ilişki olduğu bulundu ($p<0,05$) (Tablo 4.7). DMD-YDÖ'den alınan puanlar azaldıkça tekli ve ikili görevli yürüme süreleri artmaktaydı. FDÖ-YA toplam'dan alınan skorlar ve DMD-YKBSS seviyeleri arttıkça tekli ve ikili görevli yürüme sürelerinin arttığı görüldü.

WeeFIM motor skorları ile tek görev, BM-İG/Mental, BM-İG/Hafıza süreleri arasında negatif yönde orta düzeyde, MM-İG süresi ile negatif yönde çok iyi düzeyde; WeeFIM toplam skorlar ile tek görev ve BM-İG/Mental süreleri arasında negatif yönde orta düzeyde, BM-İG/Hafıza süreleri arasında negatif yönde iyi düzeyde, MM-İG süresi ile ise negatif yönde çok iyi düzeyde; ACTIVLIM ile tek görev ve BM-İG/Hafıza

süreleri arasında negatif yönde orta düzeyde, BM-İG/Mental süresi arasında negatif yönde düşük-orta düzeyde, MM-İG süresi ile negatif yönde iyi düzeyde ilişki tespit edildi ($p<0,05$). WeeFIM bilişsel skorları ile tek görev süresi arasında anlamlı ilişki bulunmazken ($p>0,05$), diğer bütün süre değerlendirmeleri ile arasında ise negatif yönde düşük-orta düzeyde ilişki bulundu ($p<0,05$) (Tablo 4.7). WeeFIM ve ACTIVLIM'den alınan skorlar azaldıkça tekli ve ikili görevli yürüyüş sürelerinin arttığı, ikili görev performansının azaldığı tespit edildi.

PedsQL-Ebeveyn skorları ile tek görev ve MM-İG süreleri arasında negatif yönde orta düzeyde, BM-İG/Mental ve BM-İG/Hafıza süreleri arasında negatif yönde düşük orta düzeyde anlamlı ilişki bulundu ($p<0,05$). PedsQL-Çocuk ile hiçbir ikili görev süre ve performansı arasında anlamlı ilişki bulunmadı ($p>0,05$) (Tablo 4.7).

Tablo 4.7. Çalışma grubundaki çocukların motor fonksiyonları, düşme durumları, bağımsızlık seviyesi ve yaşam kalitesi değerlendirmelerin ikili görev performansları ile ilişkilerinin incelenmesi.

		Tek görev (10 MYT)	MM-İG Süre	BM-İG/Mental Süre	BM-İG/Hafıza Süre
6DYT	r_s	-0,668	-0,715	-0,651	-0,641
	p^a	<0,001	<0,001	<0,001	<0,001
NSAD	r_s	-0,660	-0,669	-0,434	-0,451
	p^a	<0,001	<0,001	0,003	0,004
PBDÖ	r_s	-0,707	-0,725	-0,396	-0,458
	p^a	<0,001	<0,001	0,007	0,002
DKAT	r_s	0,706	0,747	0,534	0,503
	p^a	<0,001	<0,001	<0,001	<0,001
Düşme Frekansı	r_s	0,372	0,415	0,192	0,172
	p^a	0,012	0,005	0,207	0,259
Ped-FOF	r_s	0,495	0,512	0,449	0,436
	p^a	0,001	<0,001	0,002	0,003
DMD-YDÖ	r_s	-0,648	-0,626	-0,409	-0,424
	p^a	<0,001	<0,001	0,005	0,004
FDÖ-YA Toplam	r_s	0,547	0,570	0,368	0,385
	p^a	<0,001	<0,001	0,013	0,009
DMD-YKBSS	r_s	0,596	0,502	0,362	0,371
	p^a	<0,001	<0,001	0,015	0,012
WeeFIM Motor	r_s	-0,579	-0,733	-0,477	-0,589
	p^a	<0,001	<0,001	0,001	<0,001
WeeFIM Bilişsel	r_s	-0,168	-0,328	-0,341	-0,350
	p^a	0,271	0,028	0,022	0,019
WeeFIM Toplam	r_s	-0,592	-0,726	-0,520	-0,606
	p^a	<0,001	<0,001	<0,001	<0,001
ACTIVLIM	r_s	-0,587	-0,611	-0,324	-0,425
	p^a	<0,001	<0,001	0,030	0,004
PedsQL-Ebeveyn	r_s	-0,454	-0,432	-0,340	-0,357
	p^a	0,002	0,003	0,022	0,016
PedsQL - Çocuk	r_s	-0,282	-0,209	-0,212	-0,181
	p^a	0,061	0,168	0,162	0,234

a: Spearman korelasyon testi

6DYT: 6 dakika yürüme testi, NSAD: North star ambulasyon değerlendirmesi, PBDÖ: Pediatrik berg denge ölçeği, DKAT: Dört kare adım testi, Ped-FOF: Düşme korkusu anketi, DMD-YDÖ: Duchenne Musküler Distrofi'de Yürüyüş Değerlendirmesi Ölçeği, FDÖ-YA: Fonksiyonel Değerlendirme Ölçeği-Yürüyüş Alanı, DMD-YKBSS: Duchenne Musküler Distrofi'de Yürüyüş Kalite ve Bağımsızlığı Sınıflandırma Skalası, WeeFIM: Pediatrik fonksiyonel bağımsızlık ölçütü, PedsQL: The Pediatric Quality of Life Inventory, 10 MYT: 10 metre yürüme testi, MM-İG: Motor-motor ikili görev, BM-İG/Mental: Bilişsel-Motor İkili Görev/Mental, BM-İG/Hafıza: Bilişsel-motor ikili görev/hafıza

5. TARTIŞMA

Motor ve bilişsel fonksiyonlar arasındaki etkileşim ikili görev için oldukça önemlidir ve günlük yaşamdaki fonksiyonel hareketleri etkilemektedir. Motor fonksiyon kayıpları ve değişen derecelerde bilişsel bozukluklara sahip DMD'li çocuklarda ikili görev performansını incelemek amacıyla planlanan çalışmamız, ikili görev performansının araştırılan bütün alanlarda tipik gelişim gösteren çocuklara göre daha düşük olduğunu, farklı fonksiyonel seviyedeki DMD'li çocukların ikili görev performansları arasında fark olduğunu ve DMD'li çocukların motor ve bilişsel fonksiyonları, düşme sıklığı ve korkusu, GYA'daki bağımsızlık ve katılım seviyeleri ve ebeveyn bakış açısı ile çocuğun yaşam kalitesi arasında anlamlı ilişki olduğunu ortaya koydu. Bu sonuçlar, DMD'li çocukların tipik gelişim gösteren yaşitlarına göre daha fazla ikili görev karmaşası yaşadığını ve fonksiyonel seviyenin kötüleşmesiyle ikili görev karmaşasının arttığını gösterdi. Ayrıca ikili görev performansı ve çocuğun motor fonksiyonları, bağımsızlığı ve yaşam kalitesinin ilişkili olması ikili görev değerlendirmeleri ve tedavi programlarında bu konuya yönelik planlamaların yapılması gerekliliğini ortaya koydu. Çalışmamızın DMD'li çocuklarda ikili görev performansını kapsamlı bir şekilde inceleyen bilginiz dahilindeki ilk çalışma olması nedeni ile bu alanda çalışan sağlık profesyonellerine önemli katkı sağlayacağı düşünüldü.

Literatürde; DMD'li çocuklarda büyüme hızının sağlıklı çocuklara göre daha yavaş olduğu ve bu nedenle boy kısalığı görülebileceği belirtilmektedir (50). Aynı zamanda birçok çalışmada DMD'li çocuklarda bilişsel fonksiyonların değişen derecelerde etkilendiği gösterilmiştir (21, 26, 27). Çalışmamızda çocukların demografik ve fiziksel özellikleri incelendiğinde boy ve bilişsel seviye açısından gruplar arasında fark olduğu ve DMD'li çocukların tipik gelişim gösteren çocuklara göre daha kısa ve bilişsel seviyelerinin daha düşük olduğu belirlendi. Çalışmamızın sonuçlarının bu yönü ile önceki çalışmalar ile uyumlu olduğu görüldü. Distrofin proteininin farklı izoformlarının MSS'de önemli görevleri olduğunun bilinmesi nedeniyle DMD'de bilişsel etkilenim açısından bu sonuçlar şaşırtıcı olmamıştır.

İkili Görev Performansı

Toplum içinde yürümek günlük yaşama katılım için oldukça önemlidir ve toplum içinde yürümek ikili görevli yürüyüşü gerektirir; çünkü çevrede kişinin dikkatini bölen birçok unsur bulunmaktadır (101). Literatüre bakıldığında da çocuklarda ikili görev değerlendirmeleri ve eğitimlerini inceleyen çoğu çalışmanın değerlendirmelerde ve eğitimlerde ikili görevli yürüyüşü ele aldığı görülmektedir (92, 114-116). SP'li çocuklarda ikili görevin yürüyüş üzerindeki etkilerinin incelendiği bir çalışmada SP'li çocuklar tipik gelişim gösteren kontrollerle karşılaştırılmıştır. Çocuklara birinci görev olarak 10 metrelik düz bir yolda yürürken ileri sayma, geri sayma, hayvan ve meyve adları sayma gibi bilişsel görevler verilmiştir. Sonuçta her iki grupta da ikili görev performansının bozulduğu, ancak SP'li çocuklarda her görevde kontrol grubuna göre önemli ölçüde daha fazla bozulma olduğu görülmüştür (92). Leurer ve ark. (146)'nın yaptığı benzer bir çalışmada SP'li çocuklar farklı bilişsel-motor ikili görevli yürüyüşler sırasında tipik gelişim gösteren yaşlılarına kıyasla daha yavaş yürümüşlerdir. Araştırmacılar SP'li çocukların yürüyüşlerinin değerlendirilirken hem tek hem de ikili görev koşullarında değerlendirilmesini önermişlerdir. 18 hemiparatik, 12 diparetik SP'li çocuk ve 31 tipik gelişim gösteren kontrolün ikili görevli yürüyüşlerinin incelendiği bir çalışmada katılımcılar motor-motor ikili görev olarak tepsi taşıma, bilişsel-motor ikili görev olarak kelime adlandırma görevi ile yürümüşlerdir. SP'li çocukların her iki görevde de tipik gelişim gösteren yaşlılarına göre daha fazla ikili görev karmaşası yaşadığı belirtilmiştir (147). Çalışmamızda hem motor-motor hem de iki farklı bilişsel-motor ikili görevli yürüyüş sırasında DMD'li çocukların tipik gelişim gösteren yaşlılarına göre önemli ölçüde daha fazla ikili görev karmaşası yaşaması, DMD'li çocuklarda SP'li çocuklarda olduğu gibi, motor ve bilişsel fonksiyon bozukluklarına bağlı gelişebilecek bir sonuçtur. Bu durum bizim tarafımızdan; DMD'li çocuklarda ilerleyici kas zayıflığı, distrofik postür, denge problemleri nedeniyle yürüyüş sırasında gravite ile yapılan mücadelenin sonucu olarak yürüyüşün zorlaşması ve otomatikliğinin etkilenmesi ile birinci görevin dikkat talebinin arttığı, bu nedenle ikinci görev için gereken dikkat kapasitesinin azaldığı ve ikili görev karmaşasının daha fazla yaşandığı şeklinde yorumlandı. Aynı zamanda DMD'li

çocuklarda dikkat ve çalışan hafıza becerisinin etkilenen bilişsel alanların başında geldiği ve çalışmamızda kontrol grubuyla önemli fark olduğu dikkate alındığında DMD'deki bu etkilenimlerin ikili göreve olan olumsuz yansımalarının bu sonuçların alınmasında etkili olduğu düşünüldü.

Myotonik Distrofi Tip 1 ve Tip 2'li yetişkin nöromusküler hastalıklarda ikili görevli yürüyüşün araştırıldığı bir çalışmada kas zayıflığının hastaların yürüyüşünü ciddi derecede etkilediği ve ikili görev performansının sağlıklı kontrollere göre daha kötü olduğu bulunmuştur (113). Filli ve ark. (100)'nin Myotonik Distrofi Tip 1'li hastalarda bilişsel-motor etkileşimleri incelediği bir başka çalışma hastaların ayak bileği dorsi fleksiyonu kısıtlılığı, yürüyüşteki değişkenlik ve dinamik instabilite sebebiyle yürüyüşlerinin bozulduğunu ve bu durumun ikili görevli yürüyüşe yansarak sağlıklı kontrollere göre daha kötü olduğunu göstermiştir. Aynı zamanlarda hastalarda özellikle dikkat alanında bilişsel bozuklukların varlığı ve fonksiyonellik ile ilişkili olduğu belirtilmiştir. DMD'li çocuklarda da temel klinik özellikler olan kas zayıflığı, dorsi fleksiyon kısıtlılığı ve fonksiyonel kayıpların yürüyüşü bozduğu ve bu durumların bilişsel fonksiyon bozuklukları ile birleşerek ikili görev performansını bozabileceği çalışmamızın çıkış noktasını oluşturmuştur. Çalışmamızda yürüyüşü etkileyebilecek parametrelere ait değerlendirme sonuçlarımız bu varsayımı doğrulamıştır.

20 yaşında tekerlekli sandalyeye bağımlı DMD'li bir hastanın Yakın Kızılötesi Spektroskopisi (NIRS) kullanılarak bilişsel bir görev gerçekleştirirken prefrontal korteks aktivitesinin incelendiği bir çalışmada (148), hasta bilgisayar karşısında görsel birtakım soruları cevaplarırken (bilişsel-bilişsel görev) aynı zamanda ekranda beliren mental aritmetik (3 basamaklı bir sayı ile tek basamaklı bir sayıyı toplama veya çıkarma) görevini gerçekleştirmiştir. DMD'li hastanın doğru cevaplarının ortalaması aynı görevleri yapan sağlıklı yetişkin katılımcılar için daha önce elde edilen ortalamaya yaklaşık olarak eşit bulunmuştur. Bu çalışmadaki DMD'li katılımcının liseye gittiği ve oldukça zeki olduğu araştırmacılar tarafından bildirilmiştir. Literatüre bakıldığında DMD'de ikili görevi konu alan az sayıda çalışma olduğu gözlenmektedir. Power ve ark. (148)'nin yukardaki çalışmasında beyin bilgisayar ara yüzlerinin geç dönem DMD

hastalarında fonksiyonları desteklemede kullanılabileceği önerilmiştir. Oldukça zeki olduğu belirtilen tek bir DMD hastası üzerinde yapılan bu çalışmanın sonuçları DMD'de bilişsel-bilişsel ikili görevin etkilendiğini düşündürmekle birlikte, bu sonucu DMD popülasyonuna genellemenin uygun olmayacağı görüşündeyiz.

Yetişkin DMD'li hastaların el rehabilitasyonunda bilişsel-motor görevlerin kullanılmasının etkili olabileceğini savunan bir çalışmada 3 yetişkin DMD'li hasta ile 8 sağlıklı kontrol karşılaştırılmıştır. Katılımcılar bir mouse aracılığı ile çoklu parmak kullanımını gerektiren görsel-motor görev gerçekleştirmiş ve yetişkin DMD'li hastalar, sağlıklı kontrollere kıyasla genel olarak daha düşük bir görev performansı göstermiştir (149).

Yukarıdaki iki çalışmadan ilkinde (148) çocuğun görev olarak bilişsel-bilişsel görev yaptığı motor aktivite için çaba gerektiren bir görev üstlenmemiş olduğu görülmektedir. Ancak diğer çalışmada (149) görsel-motor görev yaparken motor bir komponentin olduğu gözlenmektedir. Bu durumda da hastaların ikili görev performanslarının etkilendiği belirlenmiştir. Çalışmamız da DMD'deki ikili görev etkileniminin görevden ve fonksiyonel seviyeden bağımsız olarak birincil görev ile ilişkili olduğunu gösterdi. Çalışmamızda seçtiğimiz birinci görevin yürüyüş gibi motor bir görev olmasının bu sonuçlarda etkili olduğu görüşündeyiz. Çünkü dinamik bir aktivite olan yürüyüş sırasında DMD'li çocuğun karşılaştığı sorunlar dikkate alındığında ve bu duruma ikili görev de eklendiğinde performansın daha fazla etkilendiği düşünüldü.

Çınar ve ark. (150) tipik gelişen çocuklarda ikili görevlerin yürüyüş üzerindeki etkilerini inceleyen 22 çalışmayı dahil ettikleri meta-analizlerinde, çocukların ve ergenlerin ikili görev koşullarında yürüdüklerinde performanslarının düştüğünü göstermiştir. Çalışmalarda en sık kullanılan sonuç ölçütünün yürüme hızı olduğu ve performanstaki düşüşün kullanılan görevlere göre değiştiği belirtilmiştir. Performanstaki düşüşün en fazla karmaşık üst ekstremitte görevlerinin yapıldığı motor-motor ve sözel akıcılık görevlerinin yapıldığı bilişsel-motor ikili görevlerde yaşandığı raporlanmıştır. Yine aynı çalışmada kapalı bir şişe taşımaya kolay motor görev olarak tanımlanmışlardır. Sonuçlarımızda tipik gelişim gösteren kontrol

grubunun motor-motor ikili görev performansında bozulma olmadığı aksine tek göreve göre daha iyi performans gösterdikleri, bilişsel-motor ikili görevlerde performansın DMD'li çocuklara kıyasla daha az da olsa bozulduğu görüldü. Çalışmamızda kontrol grubunda motor-motor ikili görev performansında bozulma olmamasının, DMD'li çocukların kas zayıflığı durumu göz önünde bulundurularak seçilen iki elde yarısu dolu plastik şişe taşıma görevinin kontrol grubundaki çocuklar için kolay bir görev olduğu şeklinde yorumlandı. Ayrıca kontrol grubundaki çocukların motor-motor ikili görev performansının tek görevden daha iyi olması, Plummer ve ark. (87)'nin belirttiği gibi ikili görev durumlarında her zaman görevlerin performansında düşüş olmaması, görevlerden biri veya ikisinde fasilitasyon olabilmesi durumu ile açıklanabilir.

Fonksiyonel seviye

DMD'li çocuklarda fonksiyonel seviye kötüleştikte motor fonksiyonlarda bozulmaların arttığı birçok çalışmada gösterilmiştir (55, 151, 152). Alkan ve ark. (55) DMD'li çocuklarda fonksiyonel seviyenin bozulması ile dinamik dengenin önemli ölçüde azaldığını ve özellikle BAEFS'ye göre devre 3 olan çocukların denge skorlarının tipik gelişim gösteren çocuklara göre üçte bir oranında daha kötü olduğunu tespit etmiştir. Kurt ve ark. (151)'da benzer şekilde DMD'li çocuklarda denge becerisinin fonksiyonel seviye ile ilişkili olduğunu belirtirken, Bora ve ark. (152) DMD'li çocuklarda merdiven çıkma aktivitesindeki kas aktivasyonlarını yüzeysel EMG kullanarak değerlendirdikleri çalışmalarında, fonksiyonel seviye kötüleştikçe merdiven çıkma aktivitesinin daha fazla efor sarfederek gerçekleştirildiğini göstermiştir. Çalışmamızda da DMD'li çocuklarda fonksiyonel seviye kötüleştikçe çocukların hem tek görev hem de ikili görevli yürüme sürelerinin arttığı görüldü. DMD'li çocuklarda görülen bilişsel bozulmaların ilerleyici olmadığı belirtilmektedir (27, 60) ve çalışmamızda da çocukların yaşlarına göre düşük bilişsel seviyesi olmakla birlikte fonksiyonel seviyelere göre fark olmaması bilişsel etkilenimin ilerleyici olmadığını gösterdi. Yine literatürle uyumlu olarak çalışmamızda DMD'li çocukların fonksiyonel seviyesi kötüleştikçe denge ve yürüyüş gibi motor fonksiyonların

bozulduğu görüldü. Bu sonuçlar ışığında çalışmamız, DMD'li çocukların fonksiyonel seviye kötüleştikçe ikili görev performanslarının bozulmasının altında yatan nedenin bilişsel durumdan bağımsız olarak fonksiyonel seviye kötüleştikçe artan motor fonksiyonlardaki bozulmalar olduğunu ortaya koydu.

Motor Fonksiyonlar

DMD'li çocuklarda; fonksiyonel hareketliliği, enduransı ve yürüme yeteneğini global olarak değerlendirdiği için 6 DYT çoğu çalışmada primer sonuç ölçümü olarak kullanılmaktadır. Yürünen mesafe hastalığın ilerlemesi ile azalmaktadır. Daha geniş bir fonksiyon yelpazesi sunan NSAD ise günlük yaşam aktivitelerini daha iyi yansıtan bir araç olarak çalışmalarda 6 DYT'ye ek olarak kullanılmaktadır. Bu iki ölçüm klinik değişimlerin belirlenmesinde ve yeni tedavilerin takibinde önemli ölçümlerdir. Mazzone ve ark. (153) 24 aylık bir periyotta DMD'li çocukların klinik değişimlerini takip için endurans ölçümü olarak 6 DYT ve fonksiyonel ölçüm olarak NSAD kullanmış ve 6 DYT'de yürünen mesafenin 330 metrenin, NSAD'den alınan puanın 18 puan'ın altına düşmesinin 2 yıl içinde ambulasyon kaybı riskini artıracığını belirtmiştir. Mazzone ve ark. (154) 6 DYT ve NSAD ile 10 MYT arasında anlamlı ilişkiler bulurken, Yıldız ve ark. (155) koşma hızı, çeviklik, denge ve bilateral koordinasyon gibi becerileri değerlendiren bir kaba motor ölçeği ile 6 DYT ve NASD arasında güçlü ilişkiler bulmuştur. Çalışmamızda da DMD'li çocukların motor performanslarındaki ve mobilitelerindeki azalmaya paralel olarak tek ve ikili görevli yürüyüş sürelerinin uzadığı belirlendi. DMD'li çocukların 6 DYT ortalaması 401,64m iken NSAD skoru 29'du, ancak yine de bu değerler beklenen değerlerin altındaydı. Daha önce de açıkladığımız gibi birinci görev olarak kullandığımız yürüme görevinin DMD'li çocuklarda etkilenmiş olması ve dikkat talebini artırması sebebiyle ikili görev performansının bozulduğu düşünülmektedir ve 6 DYT ve NSAD'nin ambulasyonla ilişkili ölçekler olması sebebiyle ikili görevli yürüyüşlerle anlamlı ilişki bulunmuştur.

DMD'li çocuklarda ilerleyici kas zayıflığı ve kontraktürlerle birlikte geliştirilen kompensasyonlar dengenin bozulmasına, düşme riski ve düşme korkusu oluşmasına neden olmaktadır (54). Baptista ve ark. (5) PBDÖ ile DMD'li çocukların fonksiyonel

dengelerini deęerlendirmiş, saęlıklı çocuklarla DMD'li çocuklar arasında anlamlı farklar bulmuştur ve DMD'de düşük denge performansı ve yüksek düşme riski olduğunu belirtmiştir. Aldırmaz ve ark. (54) dinamik dengeyi ve düşme riskini deęerlendiren bir ölçek olan DKAT'yi DMD'li çocuklarda deęerlendirmiş testin ortalama tamamlanma süresinin tipik gelişim gösteren çocuklardan daha fazla olduğu sonucuna ulaşmıştır. DMD'li çocuklarda denge yeteneęi ile ilişkili faktörlerin incelendięi bir çalışmada motor performansı deęerlendiren MFM ve kas kuvveti ile statik ve dinamik denge yeteneęi arasında yüksek düzeyde anlamlı ilişkiler olduğu belirtilmiştir (151).

Çalışmamızda denge becerisi daha kötü olan DMD'li çocukların daha başarısız ikili görev performansına sahip olduğu belirlendi. Literatürde yetişkin ve çocuk farklı gruplarda denge ve ikili görev performansı arasında ilişki olduğunu gösteren birçok çalışma bulgularımızı desteklemektedir (156-158). Sonuçlarımız incelendiğinde PBDÖ ve DKAT ile tek ve motor görevli yürüyüş sürelerinde bilişsel görevli yürüme süresine göre daha yüksek düzeyde anlamlı ilişki olduğu görüldü. Çalışmamızda deęerlendirdiğimiz denge becerisinin motor bir fonksiyon olması sebebiyle yine motor görev olan tek yürüme ve motor görevli yürüme ile daha yüksek düzeyde ilişki göstermiş olabileceğini düşündürdü. Bu noktada DMD'de birinci görev motor bir görev olduğunda ve özellikle de yürüme gibi hastalığın klinik olarak doğası gereęi kas zayıflığı ve fonksiyonel etkilenim nedeniyle etkilenen bir aktivite olduğunda bilişsel etkilenim olsa bile DMD'de motor etkilenim ön plana çıkmaktadır. Bu sonuçlar DMD gibi ilerleyici kas zayıflığı ve buna baęlı gelişen fonksiyonel problemlerin olduğu hastalıklarda ikili görev söz konusu olduğunda motor komponentin önemini ortaya koymaktadır.

Düşme

Nöromusküler hastalığa sahip yetişkinlerde düşme ve düşme korkusunun saęlıklı kişilere göre daha fazla olduğu bilirse de pediatrik nöromusküler hastalıklarda özellikle DMD'de bu konuda ki çalışmalar sınırlıdır (131, 159). DMD'li çocuklar günlük yaşamda özellikle dengedeki bozulmalar sebebiyle sıklıkla düşme riski ile karşı karşıya

kalmakta ve oluşan düşme korkusu nedeniyle katılımları kısıtlanmaktadır (55). Düşme korkusu, düşme olmadan günlük yaşam aktivitelerini gerçekleştirme yeteneğine olan güven kaybı olarak tanımlanır (131). Eşzamanlı odaklanma gerektiren ikili görev performansı sırasında düşme riskinin önemli ölçüde artacağı varsayılmaktadır (160). Sapmaz ve ark. (161) ve Brustio ve ark. (162) düşme riski yüksek bir popülasyon olan yaşlı bireylerle yaptıkları çalışmalarda, düşme korkusu olan yaşlı bireylerde ikili görev performansında azalma olduğunu tespit etmiştir. Günlük yaşamın önemli bir komponenti olan ikili görevli yürüyüş ile düşme korkusu arasındaki ilişkiyi incelediğimiz çalışmamızda da daha fazla düşme korkusu yaşayan çocukların ikili görev performanslarının daha kötü olduğu görüldü.

İkili görevler esnasında düşme riskinin artabileceği birçok çalışmada vurgulanırken (10, 16, 17), düşme geçmişi ile ikili görev performans ilişkisi genellikle yetişkinlerde araştırılmıştır (163, 164). Asai ve ark. yaşlı bireylerde düşme öyküsünü son bir yıl içinde düşme var/yok sorusu ile değerlendirmiş, ikili görev performansı için birinci görev olarak zamanlı kalk ve yürü testi (ZKYT), bilişsel görev olarak da 100'den geri sayma görevi kullanılmıştır. Düşme geçmişiyle daha yavaş tek görevli ZKYT ilişkili bulunurken ikili görevli ZKYT süresiyle ilişki bulunmamıştır (163). Vance ve ark.larının parkinsonlu hastalarda yaptığı bir çalışmada ise bilişsel görevli ZKYT ile düşme riski arasında anlamlı ilişki olduğu gösterilmiştir (164). Çalışmamızda hastaların düşme frekansını haftada düşme sayısı olarak belirledik ve düşme frekansı ile tek görev ve motor-motor ikili görevli yürüyüş süreleri ile düşük-orta ve orta düzeyde ilişki bulunurken, bilişsel- motor ikili görevli yürüyüş süreleri ile anlamlı ilişki bulunmadı. Bu sonuçlar devre 1 ve 2 deki DMD'li çocukların düşme riski ve sıklığının daha az olması ve çalışmamızda devre 3'de yer alan çocuk sayısının daha az olmasından, ayrıca DMD'li çocuklarda görülen düşmelerin sebebinin ikili görevlerden ziyade kas zayıflığı ve ayak bileğinde dorsi fleksiyona gidiş gibi dengeyi bozabilecek hastalığa özgü durumlardan kaynaklı olabileceğini düşündürdü.

Yürüyüş

Kas zayıflığı ve sonrasında gelişen kontraktürler ve eklem deformiteleri DMD'li çocuklarda yürüyüşün bozulmasına neden olur ve çocuklar bazı biyomekanik adaptasyonlar geliştirerek düşük kas gücüne rağmen bir süre daha kompensasyonlarla yürüme fonksiyonunu sürdürebilir (133). Bu kompensatuar hareketlerin değerlendirilmesi hem hastaların klinik takibi hem de rehabilitasyon programlarının etkinliğinin belirlenmesi için gereklidir. Çalışmamızda DMD'li çocukların yürüyüş kompensasyonlarını ve bozukluklarını değerlendirerek günlük yaşamda sıkça kullandığımız ikili görevli yürüyüşle olan ilişkilerini ortaya koymayı amaçladık. DMD'li çocuklarda diz ekstansör kaslarının zayıflığı duruş fazında vücut kütle merkezinin öne doğru yer değiştirmesine neden olurken, kalça ekstansörlerinin zayıflığı sallanma fazında aşırı artan pelvik tilte neden olur ve bu da kompensatuar olarak lumbal lordozun artmasıyla sonuçlanır. Pelvis stabilizasyonundaki zayıflık nedeniyle sallanma fazında spina iliaca anterior superior eleve edilir ve gövde lateral fleksiyonu ortaya çıkar. Aynı zamanda bu artan kalça fleksiyonu ve abduksiyonu ile ayak bileğindeki aşırı artmış plantar fleksiyonun kompanse edilmesi amaçlanır. Sonuç olarak yürüyüş hızı, kadans ve adım uzunluğu azalır ve dengeyi korumak için destek yüzeyi genişler (134). Sonuçlarımız ortaya çıkan bu kompensatuar mekanizmaların ilerleyişinin çocukların ikili görevli yürüyüşleri üzerinde de etkili olduğunu ortaya koydu. Yürüyüşteki kompensasyonlar arttıkça hem motor hem de bilişsel görevli yürüme sürelerinde artma görüldü. Özellikle motor görevli yürüyüşte bu etki daha belirgindi. Bu sonuç, birincil motor göreve ek olarak ikincil görev de motor seçildiğinde (yürüyüşte ellerinde su dolu şişeleri taşımak) çocukların geliştirdikleri biyomekanik adaptasyonlardaki zorlukların motor göreve bilişsel ikincil görev eklendiği duruma göre (bilişsel-motor görevli yürüyüş) daha fazla görüldüğünü gösterdi.

Günlük Yaşam Aktiviteleri

DMD'li çocuklarda 6 DYT, NSAD ve süreli performans testleri gibi primer fonksiyonel ölçümlerle birlikte bu yeteneklerin günlük yaşamdaki bağımsızlık ve

katılıma ne kadar aktarılabildiğinin belirlenmesi de oldukça önemlidir. Katılım ICF tarafından bir yaşam durumuna doğrudan katılım olarak tanımlanmaktadır. Çocuklar ve gençler için katılım, kişisel bakım, hareketlilik, sosyal ilişkiler, eğitim, eğlence ve toplum yaşamı gibi faaliyetleri içermektedir (165). DMD’de yapılan çalışmalar hastaların GYA’da zorluklar yaşadığını ortaya koymaktadır. Farklı nöromusküler hastalıklarda aktivite limitasyonlarını inceleyen bir çalışmada, DMD’li çocukların aktivite limitasyonlarının Charcot-Marie-Tooth ve Myotonik Distriofi’li çocuklara göre daha hızlı geliştiği ve daha fazla olduğu gösterilmiştir (166). DMD’li çocukların dahil edildiği GYA’yı değerlendiren farklı çalışmalarda çocukların en çok merdiven çıkma (8) ve banyo yapma aktivitesinde (167), bilişsel olarak da problem çözmede (8) zorluk yaşadığı görülmüştür. Brustio ve ark. (162) yaşlı yetişkinlerde ikili görev ile GYA arasındaki ilişkileri incelemiş ve ikili görev performansı daha iyi olan yaşlıların GYA’da daha az zorluk yaşadıklarını göstermiştir. DMD’li çocuklarda bağımsızlık ve katılımın, GYA’nın önemli bir parçası olan ikili görevli yürüyüş ile ilişkilerinin belirlenmesi çalışmamızın hedeflerinden biriydi ve GYA’da daha fazla zorluk yaşayan çocukların hem tek hem de ikili görevli yürüyüş sürelerinin daha uzun olduğu tespit edildi. WeeFIM ve ACTIVLIM kullanarak DMD’li çocukların GYA’nın farklı alanlarındaki bağımsızlık ve katılımlarının ikili görev performansı ile ilişkisini incelediğimiz çalışmamızın sonuçları literatürle uyumludur.

Yaşam Kalitesi

Sağlıkla ilgili yaşam kalitesi; fiziksel, psikolojik (emosyonel ve bilişsel) ve sosyal alanları içeren çok boyutlu bir yapıdır ve kronik sağlık sorunları olan pediatrik popülasyonlarda değerlendirilmesi önemlidir (168, 169). Çocuklarda yapılan sağlıkla ilgili yaşam kalitesi araştırmalarında hem çocuk hem de bakımveren raporlarının birlikte kullanılması daha kapsamlı sonuçlar elde edilmesini sağlamaktadır (170). DMD gibi hızlı ilerleyen ciddi bir hastalık durumu da hem hastayı hem de bakımverenlerini etkilemektedir. Bu etkilerin değerlendirilmesinde hasta ve bakım verenlerin gözünden hastalığın etkilerinin daha iyi anlaşılmasını sağlayan hasta ve bakımverenler tarafından raporlama yöntemi kullanılmaktadır (171). Çalışmalar

DMD'li çocukların sağlıklı ilgili yaşam kalitesinin sağlıklı yaşlıtlarına göre önemli ölçüde azalmış olduğunu göstermektedir (168, 172, 173). DMD'li çocuklarda yaşam kalitesinin nelerden etkilendiğini belirlemek üzere planlanan bir araştırmada, yorgunluk, tekerlekli sandalye kullanımı ve ailelerin düşük düzeyde gelire sahip olmasının yaşam kalitelerini en çok etkileyen faktörler olduğu bildirilmiştir (170). Hastalığı günlük hayatta yönetmenin yanı sıra, DMD'nin klinik özellikleri ve ilerleme hızı ebeveynler üzerinde çocuğunu kaybetme korkusu ve ölüm düşüncesi gibi acı veren emosyonel yük oluşturmaktadır. Diğer ciddi kronik hastalıklarda olduğu gibi, DMD'li bir çocuğa sahip olmak, öfke, acı, kaygı ve yüksek düzeyde stres ve depresyon gibi duygudurum bozukluklarına neden olmaktadır. Yavaş ve zor hastalık seyri, anne-babanın zorlanmasına, ailenin enerjisinin ve kaynaklarının tükenmesine yol açabilmektedir. Bu süreç genel popülasyona göre daha kötü bir sağlık durumu ve daha yüksek duygudurum bozuklukları ile sonuçlanmaktadır (171). Karaduman ve ark. (174)'nin SP'li ve nöromusküler hastalığı olan çocukların ve ailelerinin yaşam kalitelerini araştırdıkları çalışmalarında iki hastalık grubundaki çocukların benzer puan aldıkları ancak nöromusküler hastalığı olan çocukların ailelerinin SP'li çocukların ailelerine göre çocuklarının sağlığını daha kötü gördüğü ve fiziksel ve/veya psikososyal sağlıklarıyla ilgili daha endişeli olduğu gösterilmiştir. Çalışmamızda yaşam kalitesi DMD'li çocuklara uyarlanmış PedsQL-Nöromusküler Modül ile değerlendirildi. Ebeveyn raporları daha kötü olan çocukların ikili görev performansı daha kötü bulunurken, çocukların kendi bildirdikleri raporlar ile ikili görev performansları arasında ilişki bulunmadı. Karaduman ve ark.'nın da belirttiği gibi DMD'li çocukların ebeveynleri çocuklarının sağlığı konusunda daha endişeli olduğu için çocuklarına göre daha hassas davranmış olabilir. Aynı zamanda DMD'li çocukların kendi bildirdikleri raporlar ile fonksiyonel bir değerlendirme olan ikili görev performansı arasında ilişki bulmamamızın nedeninin PedsQL-Nöromusküler Modül'ün fonksiyonellikle ilişkili çok az sayıda madde içermesi olduğunu düşünmekteyiz. Fonksiyon ve performansa odaklanan farklı bir yaşam kalitesi değerlendirme ölçeğinin kullanılması ikili görev performansı ile ilişkiyi belirlemede daha iyi olabilirdi.

Sonuç olarak çalışmamız, günlük yaşama katılım için oldukça önemli olan ikili görevli yürüyüşün DMD'li çocuklarda etkilendiğini ortaya koymaktadır. DMD'li çocukların ikili görev performanslarının tipik gelişim gösteren yaşitlarına göre daha kötü olduğu, fonksiyonel seviye kötüleştikçe ikili görev performansının daha fazla bozulduğu ve DMD'li çocukların ikili görev performansı ile kassal performans, ambulasyon, denge, düşme, GYA ve ebeveyn gözünden yaşam kalitesi arasında ilişki olduğu gösterildi. Bu sonuçlar ışığında DMD'li çocukların rutin rehabilitasyon programlarına ikili görev performans değerlendirmelerinin ve eğitimlerinin eklenmesinin çocukların hem fonksiyonellikleri hem de günlük yaşama katılımları üzerinde olumlu etkileri olacağı düşünülmektedir. Aynı zamanda DMD'li çocuklarda dikkat ve çalışan hafıza becerisinin etkilenen bilişsel alanların başında gelmesi ve çalışmamızda da DMD'li çocukların hem hafıza hem de mental takip görevli bilişsel-motor ikili görev performanslarının kontrol grubundan önemli ölçüde daha düşük olması sebebiyle DMD'li çocukların rehabilitasyon programında ikili görev eğitimlerine bu bilişsel görevlerin dahil edilmesinin fayda sağlayacağı görüşüdeyiz.

Çalışmamızın DMD'li çocuklarda ikili görev performansını kapsamlı bir şekilde inceleyen bilgimiz dahilindeki ilk çalışma olması önemli bir farklılıktır. Çalışmamızda DMD'de çocuğun yapmaya çalıştığı görevlerin çeşidi (motor ya da bilişsel) ve fonksiyonel seviyesinin ikili görevin başarısında önemli olduğu gösterildi. Bu sonuçların; alanda çalışan fizyoterapistler başta olmak üzere ergoterapistler ve diğer sağlık profesyonellerine DMD'li çocukların takip ve tedavi süreçlerinde aktivite seçimi konusunda rehber olabileceği görüşüdeyiz.

Limitasyonlar

Çalışmamızda DMD'li çocuklarda yorgunluk oluşturabileceği için iki bilişsel görev değerlendirilmiştir. Diğer bilişsel alanların değerlendirilememiş olması çalışmamızın bir limitasyonudur.

Brooke Alt Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması'na göre devre 2 ve devre 3,4 olan çocukların sayısının devre 1'e göre daha az olması çalışmamızın bir diğer limitasyonudur.

6. SONUÇ ve ÖNERİLER

Duchenne Musküler Distrofi'li çocuklarda ikili görev performansını değerlendirmek amacıyla yaptığımız çalışmada aşağıdaki sonuçlar elde edildi.

1. DMD'li çocukların motor-motor ve bilişsel-motor ikili görev performansları tipik gelişim gösteren yaşlarına göre daha düşük bulundu.

2. Fonksiyonel seviye kötüleştikçe DMD'li çocukların ikili görev performansının da bozulduğu, özellikle devre 1 ve devre 3-4 arasında bu farkın daha belirgin olduğu görüldü.

3. DMD için primer değerlendirme ölçümleri olan 6 DYT ve NSAD ile ikili görev performansı arasında ilişki olduğu görüldü. Ambulasyonla ilişkili olan bu testlerden daha kötü skorlar alan çocukların ikili görev performanslarının daha düşük olduğu tespit edildi.

4. Çalışmamızda DMD'li çocukların fonksiyonel ve dinamik denge becerileri ile ikili görev performansları arasında ilişkili olduğu belirlendi. Denge bozukluğu olan çocukların ikili görev performanslarının daha fazla bozulduğu görüldü.

5. Günlük yaşamın önemli bir komponenti olan ikili görevli yürüyüş ile düşme korkusu arasındaki ilişkiyi incelediğimiz çalışmamızda daha fazla düşme korkusu yaşayan çocukların hem motor hem bilişsel ikili görev performanslarının daha düşük olduğu belirlendi.

6. DMD'li çocukların yürüyüşteki kompensasyonları arttıkça ikili görev performanslarında ki bozulmanın da daha fazla olduğu tespit edildi.

7. WeeFIM ve ACTIVLIM kullanarak DMD'li çocukların GYA'daki bağımsızlık ve katılımlarını değerlendirdiğimiz çalışmamızda GYA'da daha fazla zorluk yaşayan çocukların ikili görev performanslarının daha fazla bozulduğu belirlendi.

8. Yaşam kalitesi değerlendirmelerinde, ebeveyn raporları daha kötü olan çocukların ikili görev performansı daha kötü bulunurken, çocukların kendi bildirdikleri raporlar ile ikili görev performansları arasında ilişki bulunmadı.

Çalışmamızda; DMD'de fonksiyonel seviye kötüleştikçe motor fonksiyonların bozulması ve bilişsel seviyede bir değişiklik olmaması ikili görev performansındaki kötüleşmenin motor fonksiyonlardaki bozulmadan daha fazla etkilendiğini gösterdi.

Ayrıca denge ve yürüyüş değerlendirmelerinin özellikle motor-motor ikili görev performansıyla daha yüksek düzeyde ilişkisi olması dengenin ve yürüyüşün motor bir beceri olmasından kaynaklı olabileceğini düşündürdü. Bu sonuçlar DMD'li çocuklarda ikili görev performansının seçilen görevin çeşidi ve hastanın fonksiyonel seviyesinden direkt etkilendiğini gösterdi. Bu nedenlerle DMD'de erken dönemden itibaren ikili görev performansının değerlendirilerek tedavi programlarına ikili görevli eğitimlerin dahil edilmesinin çocukların hem motor fonksiyonlarının korunmasına hem de bu becerilerin günlük yaşama aktarılabilmesine yardımcı olacağı düşünüldü.

7. KAYNAKLAR

1. Florencia G, Verónica F, Viviana D, Irene S. Dystrophin deletions and cognitive impairment in Duchenne/Becker muscular dystrophy. *Neurological research*. 2004;26(1):83-7.
2. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Apkon SD, Blackwell A, Brumbaugh D, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. *The Lancet Neurology*. 2018;17(3):251-67.
3. Fox H, Millington L, Mahabeer I, van Ruiten H. Duchenne muscular dystrophy. *Bmj*. 2020;368.
4. Mohamadian M, Rastegar M, Pasamanesh N, Ghadiri A, Ghandil P, Naseri M. Clinical and molecular spectrum of muscular dystrophies (MDs) with intellectual disability (ID): A comprehensive overview. *Journal of Molecular Neuroscience*. 2022:1-15.
5. Baptista CR, Costa AA, Pizzato TM, Souza FB, Mattiello-Sverzut AC. Postural alignment in children with Duchenne muscular dystrophy and its relationship with balance. *Brazilian journal of physical therapy*. 2014;18:119-26.
6. Stephenson KA, Rae MG, O'Malley D. Interleukin-6: A neuro-active cytokine contributing to cognitive impairment in Duchenne muscular dystrophy? *Cytokine*. 2020;133:155134.
7. Powell PA, Carlton J, Woods HB, Mazzone P. Measuring quality of life in Duchenne muscular dystrophy: a systematic review of the content and structural validity of commonly used instruments. *Health and quality of life outcomes*. 2020;18(1):1-26.
8. Fujiwara T, Tanabe A, Uchikawa K, Tsuji T, Tanuma A, Hase K, et al. Activities of daily living (ADL) structure of patients with Duchenne muscular dystrophy, including adults. *The Keio journal of medicine*. 2009;58(4):223-6.
9. Plummer P, Eskes G. Measuring treatment effects on dual-task performance: a framework for research and clinical practice. *Frontiers in human neuroscience*. 2015;9:225.
10. Tramontano M, Morone G, Curcio A, Temperoni G, Medici A, Morelli D, et al. Managing the maintenance of gait stability during dual walking task: effects of age and neurological disorders. *Eur J Phys Rehabil Med*. 2016.
11. Pena GM, Pavão SL, Oliveira MF, de Campos AC, Rocha NA. Dual-task effects in children with neuromotor dysfunction: a systematic review. *European journal of physical and rehabilitation medicine*. 2019;55(2):281-90.
12. Roostaei M, Raji P, Morone G, Razi B, Khademi-Kalantari K. The effect of dual-task conditions on gait and balance performance in children with cerebral palsy: A systematic review and meta-analysis of observational studies. *Journal of bodywork and movement therapies*. 2021;26:448-62.

13. Jelsma L, Geuze R, Fuermaier A, Tucha O, Smits-Engelsman B. Effect of dual tasking on a dynamic balance task in children with and without DCD. *Human movement science*. 2021;79:102859.
14. Tsang CS-L, Wang S, Miller T, Pang MY-C. Degree and pattern of dual-task interference during walking vary with component tasks in people after stroke: a systematic review. *Journal of physiotherapy*. 2022;68(1):26-36.
15. Baek CY, Chang WN, Park BY, Lee KB, Kang KY, Choi MR. Effects of dual-task gait treadmill training on gait ability, dual-task interference, and fall efficacy in people with stroke: A Randomized Controlled Trial. *Physical therapy*. 2021;101(6):pzab067.
16. Reilly DS, Woollacott MH, van Donkelaar P, Saavedra S. The interaction between executive attention and postural control in dual-task conditions: children with cerebral palsy. *Archives of physical medicine and rehabilitation*. 2008;89(5):834-42.
17. Fisher-Pipher S, Kenyon LK, Westman M. Improving balance, mobility, and dual-task performance in an adolescent with cerebral palsy: A case report. *Physiotherapy Theory and Practice*. 2017;33(7):586-95.
18. Pena G, Pavão S, Oliveira M, Godoi D, De Campos A, Rocha N. Dual-task effects on postural sway during sit-to-stand movement in children with Down syndrome. *Journal of Intellectual Disability Research*. 2019;63(6):576-86.
19. Wingeier K, Giger E, Strozzi S, Kreis R, Joncourt F, Conrad B, et al. Neuropsychological impairments and the impact of dystrophin mutations on general cognitive functioning of patients with Duchenne muscular dystrophy. *Journal of clinical neuroscience*. 2011;18(1):90-5.
20. Hendriksen JG, Vles JS. Are males with Duchenne muscular dystrophy at risk for reading disabilities? *Pediatric neurology*. 2006;34(4):296-300.
21. Banihani R, Smile S, Yoon G, Dupuis A, Mosleh M, Snider A, et al. Cognitive and neurobehavioral profile in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Journal of child neurology*. 2015;30(11):1472-82.
22. Perumal AR, Rajeswaran J, Nalini A. Neuropsychological profile of Duchenne muscular dystrophy. *Applied Neuropsychology: Child*. 2015;4(1):49-57.
23. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *The Lancet Neurology*. 2010;9(1):77-93.
24. Crisafulli S, Sultana J, Fontana A, Salvo F, Messina S, Trifirò G. Global epidemiology of Duchenne muscular dystrophy: an updated systematic review and meta-analysis. *Orphanet journal of rare diseases*. 2020;15:1-20.

25. Cyrulnik SE, Fee RJ, Batchelder A, Kiefel J, Goldstein E, Hinton VJ. Cognitive and adaptive deficits in young children with Duchenne muscular dystrophy (DMD). *Journal of the International Neuropsychological Society*. 2008;14(5):853-61.
26. Ricotti V, Mandy WP, Scoto M, Pane M, Deconinck N, Messina S, et al. Neurodevelopmental, emotional, and behavioural problems in Duchenne muscular dystrophy in relation to underlying dystrophin gene mutations. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2016;58(1):77-84.
27. D'Angelo MG, Lorusso ML, Civati F, Comi GP, Magri F, Del Bo R, et al. Neurocognitive profiles in Duchenne muscular dystrophy and gene mutation site. *Pediatric neurology*. 2011;45(5):292-9.
28. Duan D, Goemans N, Takeda S, Mercuri E, Aartsma-Rus A. Duchenne muscular dystrophy. *Nature reviews. Disease primers*, 7 (1), 13. 2021.
29. Ryder S, Leadley R, Armstrong N, Westwood M, De Kock S, Butt T, et al. The burden, epidemiology, costs and treatment for Duchenne muscular dystrophy: an evidence review. *Orphanet journal of rare diseases*. 2017;12:1-21.
30. Yiu EM, Kornberg AJ. Duchenne muscular dystrophy. *Journal of paediatrics and child health*. 2015;51(8):759-64.
31. Cotton S, Crowe SF, Voudouris N. Neuropsychological profile of Duchenne muscular dystrophy. *Child Neuropsychology*. 1998;4(2):110-7.
32. Falzarano MS, Scotton C, Passarelli C, Ferlini A. Duchenne muscular dystrophy: from diagnosis to therapy. *Molecules*. 2015;20(10):18168-84.
33. Case LE, Apkon SD, Eagle M, Gulyas A, Juel L, Matthews D, et al. Rehabilitation management of the patient with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics*. 2018;142(Supplement_2):S17-S33.
34. Kieny P, Chollet S, Delalande P, Le Fort M, Magot A, Pereon Y, et al. Evolution of life expectancy of patients with Duchenne muscular dystrophy at AFM Yolaine de Kepper centre between 1981 and 2011. *Annals of physical and rehabilitation medicine*. 2013;56(6):443-54.
35. Muntoni F, Torelli S, Ferlini A. Dystrophin and mutations: one gene, several proteins, multiple phenotypes. *The Lancet Neurology*. 2003;2(12):731-40.
36. Aartsma-Rus A, Ginjaar IB, Bushby K. The importance of genetic diagnosis for Duchenne muscular dystrophy. *Journal of medical genetics*. 2016;53(3):145-51.
37. Ankala A, Kohn JN, Hegde A, Meka A, Ephrem CLH, Askree SH, et al. Aberrant firing of replication origins potentially explains intragenic nonrecurrent rearrangements within genes, including the human DMD gene. *Genome research*. 2012;22(1):25-34.

38. Nakamura A, Shiba N, Miyazaki D, Nishizawa H, Inaba Y, Fueki N, et al. Comparison of the phenotypes of patients harboring in-frame deletions starting at exon 45 in the Duchenne muscular dystrophy gene indicates potential for the development of exon skipping therapy. *Journal of human genetics*. 2017;62(4):459-63.
39. Nakamura A, Fueki N, Shiba N, Motoki H, Miyazaki D, Nishizawa H, et al. Deletion of exons 3– 9 encompassing a mutational hot spot in the DMD gene presents an asymptomatic phenotype, indicating a target region for multiexon skipping therapy. *Journal of human genetics*. 2016;61(7):663-7.
40. Ferlini A, Neri M, Gualandi F. The medical genetics of dystrophinopathies: molecular genetic diagnosis and its impact on clinical practice. *Neuromuscular Disorders*. 2013;23(1):4-14.
41. Gao Q, McNally EM. The Dystrophin Complex: structure, function and implications for therapy. *Comprehensive Physiology*. 2015;5(3):1223.
42. Ogura Y, Tajrishi MM, Sato S, Hindi SM, Kumar A. Therapeutic potential of matrix metalloproteinases in Duchenne muscular dystrophy. *Frontiers in cell and developmental biology*. 2014;2:11.
43. Sander M, Chavoshan B, Harris SA, Iannaccone ST, Stull JT, Thomas GD, et al. Functional muscle ischemia in neuronal nitric oxide synthase-deficient skeletal muscle of children with Duchenne muscular dystrophy. *Proceedings of the National Academy of Sciences*. 2000;97(25):13818-23.
44. Petrillo S, Pelosi L, Piemonte F, Travaglini L, Forcina L, Catteruccia M, et al. Oxidative stress in Duchenne muscular dystrophy: focus on the NRF2 redox pathway. *Human Molecular Genetics*. 2017;26(14):2781-90.
45. Millay DP, Sargent MA, Osinska H, Baines CP, Barton ER, Vuagniaux G, et al. Genetic and pharmacologic inhibition of mitochondrial-dependent necrosis attenuates muscular dystrophy. *Nature medicine*. 2008;14(4):442-7.
46. Chang NC, Sincennes M-C, Chevalier FP, Brun CE, Lacaria M, Segalés J, et al. The dystrophin glycoprotein complex regulates the epigenetic activation of muscle stem cell commitment. *Cell Stem Cell*. 2018;22(5):755-68. e6.
47. Rosenberg AS, Puig M, Nagaraju K, Hoffman EP, Villalta SA, Rao VA, et al. Immune-mediated pathology in Duchenne muscular dystrophy. *Science translational medicine*. 2015;7(299):299rv4-rv4.
48. Haas M, Vlcek V, Balabanov P, Salmonson T, Bakchine S, Markey G, et al. European Medicines Agency review of ataluren for the treatment of ambulant patients aged 5 years and older with Duchenne muscular dystrophy resulting from a nonsense mutation in the dystrophin gene. *Neuromuscular Disorders*. 2015;25(1):5-13.
49. Bladen CL, Salgado D, Monges S, Foncuberta ME, Kekou K, Kosma K, et al. The TREAT-NMD DMD Global Database: analysis of more than 7,000 Duchenne muscular dystrophy mutations. *Human mutation*. 2015;36(4):395-402.

50. Venugopal V, Pavlakis S. Duchenne muscular dystrophy. StatPearls [Internet]: StatPearls Publishing; 2021.
51. Biggar WD. Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics in Review*. 2006;27(3):83.
52. Aydın Yağcıoğlu G, Yılmaz Ö, Alemdaroğlu Gürbüz İ, Bulut N, Karaduman A, Özkal Ö, et al. Examination of the relationship between foot-body posture and balance and gait in Duchenne muscular dystrophy. *Irish Journal of Medical Science (1971-)*. 2022:1-6.
53. de Souza MA, Cezarani A, da Silva Lizzi EA, de Queiroz Davoli GB, Mattiello SM, Jones R, et al. The use of the gait profile score and gait variable score in individuals with Duchenne Muscular Dystrophy. *Journal of biomechanics*. 2020;98:109485.
54. Aldirmaz E, Uğur F, Yılmaz Ö, Karaduman A, Alemdaroğlu-Gürbüz İ. A New Instrument to Assess Dynamic Balance in Children with Duchenne Muscular Dystrophy: Four Square Step Test and Its Validity, Reliability and Feasibility. *Developmental Neurorehabilitation*. 2023;26(1):27-36.
55. Alkan H, Mutlu A, Fırat T, Bulut N, Karaduman AA, Yılmaz ÖT. Effects of functional level on balance in children with Duchenne Muscular Dystrophy. *European journal of paediatric neurology*. 2017;21(4):635-8.
56. Taylor PJ, Betts GA, Maroulis S, Gilissen C, Pedersen RL, Mowat DR, et al. Dystrophin gene mutation location and the risk of cognitive impairment in Duchenne muscular dystrophy. *PloS one*. 2010;5(1):e8803.
57. Vicari S, Piccini G, Mercuri E, Battini R, Chieffo D, Bulgheroni S, et al. Implicit learning deficit in children with Duchenne muscular dystrophy: Evidence for a cerebellar cognitive impairment? *PLoS One*. 2018;13(1):e0191164.
58. Doorenweerd N, Straathof CS, Dumas EM, Spitali P, Ginjaar IB, Wokke BH, et al. Reduced cerebral gray matter and altered white matter in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Annals of Neurology*. 2014;76(3):403-11.
59. Sarrazin E, von der Hagen M, Schara U, von Au K, Kaindl AM. Growth and psychomotor development of patients with Duchenne muscular dystrophy. *European Journal of Paediatric Neurology*. 2014;18(1):38-44.
60. Pane M, Lombardo ME, Alfieri P, D'Amico A, Bianco F, Vasco G, et al. Attention deficit hyperactivity disorder and cognitive function in Duchenne muscular dystrophy: phenotype-genotype correlation. *The Journal of pediatrics*. 2012;161(4):705-9. e1.
61. Mukherjee S, Roy M, Guha G, Saha SP. Mutation location and cognitive impairment in Duchenne muscular dystrophy. *Journal of Neurosciences in Rural Practice*. 2018;9(03):410-3.

62. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Apkon SD, Blackwell A, Colvin MK, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 3: primary care, emergency management, psychosocial care, and transitions of care across the lifespan. *The Lancet Neurology*. 2018;17(5):445-55.
63. Rae MG, O'Malley D. Cognitive dysfunction in Duchenne muscular dystrophy: a possible role for neuromodulatory immune molecules. *Journal of neurophysiology*. 2016;116(3):1304-15.
64. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Alman BA, Apkon SD, Blackwell A, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *The Lancet Neurology*. 2018;17(4):347-61.
65. Archer JE, Gardner AC, Roper HP, Chikermane AA, Tatman AJ. Duchenne muscular dystrophy: the management of scoliosis. *Journal of Spine Surgery*. 2016;2(3):185.
66. Apkon SD, Alman B, Birnkrant DJ, Fitch R, Lark R, Mackenzie W, et al. Orthopedic and surgical management of the patient with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics*. 2018;142(Supplement_2):S82-S9.
67. Skalsky AJ, McDonald CM. Prevention and management of limb contractures in neuromuscular diseases. *Physical medicine and rehabilitation clinics of North America*. 2012;23(3):675-87.
68. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, Iannaccone ST, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *American journal of respiratory and critical care medicine*. 2004;170(4):456-65.
69. Sheehan DW, Birnkrant DJ, Benditt JO, Eagle M, Finder JD, Kissel J, et al. Respiratory management of the patient with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics*. 2018;142(Supplement_2):S62-S71.
70. Connolly AM, Florence JM, Craddock MM, Malkus EC, Schierbecker JR, Siener CA, et al. Motor and cognitive assessment of infants and young boys with Duchenne Muscular Dystrophy: results from the Muscular Dystrophy Association DMD Clinical Research Network. *Neuromuscular Disorders*. 2013;23(7):529-39.
71. Lue Y-J, Chen S-S, Lu Y-M. Quality of life of patients with Duchenne muscular dystrophy: from adolescence to young men. *Disability and Rehabilitation*. 2017;39(14):1408-13.
72. Davis SE, Hynan LS, Limbers CA, Andersen CM, Greene MC, Varni JW, et al. The PedsQL™ in pediatric patients with duchenne muscular dystrophy: feasibility, reliability, and validity of the pediatric quality of life inventory neuromuscular module and generic core scales. *Journal of clinical neuromuscular disease*. 2010;11(3):97-109.

73. Connolly AM, Florence JM, Cradock MM, Eagle M, Flanigan KM, McDonald CM, et al. One year outcome of boys with Duchenne muscular dystrophy using the Bayley-III scales of infant and toddler development. *Pediatric neurology*. 2014;50(6):557-63.
74. Pandya S, Florence JM, King WM, Robison JD, Oxman M, Province MA. Reliability of goniometric measurements in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Physical Therapy*. 1985;65(9):1339-42.
75. McNally EM, Kaltman JR, Benson DW, Canter CE, Cripe LH, Duan D, et al. Contemporary cardiac issues in Duchenne muscular dystrophy. *Circulation*. 2015;131(18):1590-8.
76. Annexstad EJ, Lund-Petersen I, Rasmussen M. Duchenne muscular dystrophy. *Tidsskrift for Den norske legeförening*. 2014.
77. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *The Lancet Neurology*. 2010;9(2):177-89.
78. Henricson EK, Abresch RT, Cnaan A, Hu F, Duong T, Arrieta A, et al. The cooperative international neuromuscular research group Duchenne natural history study: glucocorticoid treatment preserves clinically meaningful functional milestones and reduces rate of disease progression as measured by manual muscle testing and other commonly used clinical trial outcome measures. *Muscle & nerve*. 2013;48(1):55-67.
79. Yılmaz Ö, Karaduman A, Topaloğlu H. Prednisolone therapy in Duchenne muscular dystrophy prolongs ambulation and prevents scoliosis. *European journal of neurology*. 2004;11(8):541-4.
80. Wehling-Henricks M, Lee JJ, Tidball JG. Prednisolone decreases cellular adhesion molecules required for inflammatory cell infiltration in dystrophin-deficient skeletal muscle. *Neuromuscular Disorders*. 2004;14(8-9):483-90.
81. Biggar W, Harris V, Eliasoph L, Alman B. Long-term benefits of deflazacort treatment for boys with Duchenne muscular dystrophy in their second decade. *Neuromuscular Disorders*. 2006;16(4):249-55.
82. Aartsma-Rus A, Goemans N. A sequel to the eteplirsen saga: eteplirsen is approved in the United States but was not approved in Europe. *nucleic acid therapeutics*. 2019;29(1):13-5.
83. McIsaac TL, Lamberg EM, Muratori LM. Building a framework for a dual task taxonomy. *BioMed research international*. 2015;2015.
84. O'Shea S, Morris ME, Iansek R. Dual task interference during gait in people with Parkinson disease: effects of motor versus cognitive secondary tasks. *Physical therapy*. 2002;82(9):888-97.
85. Gülşen Ö. E., Kayabınar B. Nörolojik Hastalıklarda İkili Görev. In: Yılmaz Ö, editor. *Nörolojik Hastalıklarda Güncel Yaklaşımlar: Hipokrat Kitabevi*; 2022.

86. Plummer P, Zukowski LA, Feld JA, Najafi B. Cognitive-motor dual-task gait training within 3 years after stroke: a randomized controlled trial. *Physiotherapy Theory and Practice*. 2022;38(10):1329-44.
87. Plummer P, Eskes G, Wallace S, Giuffrida C, Fraas M, Campbell G, et al. Cognitive-motor interference during functional mobility after stroke: state of the science and implications for future research. *Archives of physical medicine and rehabilitation*. 2013;94(12):2565-74. e6.
88. Tombu M, Jolicœur P. A central capacity sharing model of dual-task performance. *Journal of Experimental Psychology: Human Perception and Performance*. 2003;29(1):3.
89. Ruthruff E, Pashler HE, Klaassen A. Processing bottlenecks in dual-task performance: structural limitation or strategic postponement? *Psychonomic bulletin & review*. 2001;8(1):73-80.
90. Leone C, Feys P, Moumdjian L, D'Amico E, Zappia M, Patti F. Cognitive-motor dual-task interference: a systematic review of neural correlates. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*. 2017;75:348-60.
91. Yang L, He C, Pang MYC. Reliability and validity of dual-task mobility assessments in people with chronic stroke. *PloS one*. 2016;11(1):e0147833.
92. Carcreff L, Fluss J, Allali G, Valenza N, Aminian K, Newman CJ, et al. The effects of dual tasks on gait in children with cerebral palsy. *Gait & posture*. 2019;70:148-55.
93. Haggard P, Cockburn J, Cock J, Fordham C, Wade D. Interference between gait and cognitive tasks in a rehabilitating neurological population. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*. 2000;69(4):479-86.
94. Beurskens R, Muehlbauer T, Granacher U. Association of dual-task walking performance and leg muscle quality in healthy children. *BMC pediatrics*. 2015;15:1-7.
95. Boonyong S, Siu K-C, van Donkelaar P, Chou L-S, Woollacott MH. Development of postural control during gait in typically developing children: the effects of dual-task conditions. *Gait & posture*. 2012;35(3):428-34.
96. Al-Yahya E, Dawes H, Smith L, Dennis A, Howells K, Cockburn J. Cognitive motor interference while walking: a systematic review and meta-analysis. *Neuroscience & Biobehavioral Reviews*. 2011;35(3):715-28.
97. Meester D, Al-Yahya E, Dennis A, Collett J, Wade DT, Ovington M, et al. A randomized controlled trial of a walking training with simultaneous cognitive demand (dual-task) in chronic stroke. *European journal of neurology*. 2019;26(3):435-41.
98. Ou H, Lang S, Zheng Y, Huang D, Gao S, Zheng M, et al. Motor dual-tasks for gait analysis and evaluation in post-stroke patients. *JoVE (Journal of Visualized Experiments)*. 2021(169):e62302.

99. Deblock-Bellamy A, Lamontagne A, Blanchette AK. Cognitive-locomotor dual-task interference in stroke survivors and the influence of the tasks: a systematic review. *Frontiers in neurology*. 2020;11:882.
100. Filli L, Schwegler S, Meyer C, Killeen T, Easthope CS, Broicher SD, et al. Characterizing cognitive-motor impairments in patients with myotonic dystrophy type 1. *Neuromuscular Disorders*. 2020;30(6):510-20.
101. Feld JA, Plummer P. Patterns of cognitive-motor dual-task interference post stroke: an observational inpatient study at hospital discharge. *European Journal of Physical and Rehabilitation Medicine*. 2020;57(3):327-36.
102. Huang H-J, Mercer VS. Dual-task methodology: applications in studies of cognitive and motor performance in adults and children. *Pediatric Physical Therapy*. 2001;13(3):133-40.
103. Wu T, Liu J, Hallett M, Zheng Z, Chan P. Cerebellum and integration of neural networks in dual-task processing. *Neuroimage*. 2013;65:466-75.
104. Lee N-Y, Lee E-J, Kwon H-Y. The effects of dual-task training on balance and gross motor function in children with spastic diplegia. *Journal of exercise rehabilitation*. 2021;17(1):21.
105. Liu Y-C, Yang Y-R, Tsai Y-A, Wang R-Y. Cognitive and motor dual task gait training improve dual task gait performance after stroke-A randomized controlled pilot trial. *Scientific reports*. 2017;7(1):4070.
106. Yang Y-R, Cheng S-J, Lee Y-J, Liu Y-C, Wang R-Y. Cognitive and motor dual task gait training exerted specific training effects on dual task gait performance in individuals with Parkinson's disease: a randomized controlled pilot study. *PLoS one*. 2019;14(6):e0218180.
107. Wollesen B, Janssen TI, Müller H, Voelcker-Rehage C. Effects of cognitive-motor dual task training on cognitive and physical performance in healthy children and adolescents: A scoping review. *Acta Psychologica*. 2022;224:103498.
108. Fritz NE, Cheek FM, Nichols-Larsen DS. Motor-cognitive dual-task training in neurologic disorders: a systematic review. *Journal of neurologic physical therapy: JNPT*. 2015;39(3):142.
109. Szturm T, Parmar ST, Mehta K, Shetty DR, Kanitkar A, Eskicioglu R, et al. Game-Based Dual-Task Exercise Program for Children with Cerebral Palsy: Blending Balance, Visuomotor and Cognitive Training: Feasibility Randomized Control Trial. *Sensors*. 2022;22(3):761.
110. Kayabinar B, Alemdaroğlu-Gürbüz İ, Yılmaz Ö. The effects of virtual reality augmented robot-assisted gait training on dual-task performance and functional measures in chronic stroke: a randomized controlled single-blind trial. *Eur J Phys Rehabil Med*. 2021;57(2):227-37.

111. Smith E, Cusack T, Cunningham C, Blake C. The influence of a cognitive dual task on the gait parameters of healthy older adults: a systematic review and meta-analysis. *Journal of aging and physical activity*. 2017;25(4):671-86.
112. Kim H, Fraser S. Neural correlates of dual-task walking in people with central neurological disorders: a systematic review. *Journal of Neurology*. 2022;269(5):2378-402.
113. Radovanović S, Perić S, Savić-Pavićević D, Dobričić V, Pešović J, Kostić V, et al. Comparison of temporal and stride characteristics in myotonic dystrophies type 1 and 2 during dual-task walking. *Gait & Posture*. 2016;44:194-9.
114. Huang H-J, Mercer VS, Thorpe DE. Effects of different concurrent cognitive tasks on temporal-distance gait variables in children. *Pediatric Physical Therapy*. 2003;15(2):105-13.
115. Cherng R-J, Liang L-Y, Hwang S, Chen J-Y. The effect of a concurrent task on the walking performance of preschool children. *Gait & posture*. 2007;26(2):231-7.
116. Hagmann-von Arx P, Manicolo O, Lemola S, Grob A. Walking in school-aged children in a dual-task paradigm is related to age but not to cognition, motor behavior, injuries, or psychosocial functioning. *Frontiers in psychology*. 2016;7:352.
117. Maylor EA, Wing AM. Age differences in postural stability are increased by additional cognitive demands. *The Journals of Gerontology Series B: Psychological Sciences and Social Sciences*. 1996;51(3):P143-P54.
118. Riach C, Hayes K. Maturation of postural sway in young children. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 1987;29(5):650-8.
119. Nervous AAFri, Diseases M, Posner M, Rothbart M. Attention, self-regulation and consciousness. *Philosophical Transactions of the Royal Society of London Series B: Biological Sciences*. 1998;353(1377):1915-27.
120. Cinar E, Weedon BD, Esser P, Joshi S, Liu Y-C, Delextrat A, et al. Dual-task effect on gait in healthy adolescents: association between health-related indicators and dt performance. *Journal of motor behavior*. 2021;53(6):707-16.
121. De Moura MCDS, VALLE LERD, Resende MBD, REED UC, PINTO KO. Visuospatial attention disturbance in Duchenne muscular dystrophy. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2010;52(2):e10-e5.
122. Knudsen EI. Fundamental components of attention. *Annu Rev Neurosci*. 2007;30:57-78.
123. Kim GY, Han MR, Lee HG. Effect of dual-task rehabilitative training on cognitive and motor function of stroke patients. *Journal of physical therapy science*. 2014;26(1):1-6.

124. Brooke MH, Griggs RC, Mendell JR, Fenichel GM, Shumate JB, Pellegrino RJ. Clinical trial in Duchenne dystrophy. I. The design of the protocol. *Muscle & Nerve: Official Journal of the American Association of Electrodiagnostic Medicine*. 1981;4(3):186-97.
125. Vignos PJ, Spencer GE, Archibald KC. Management of progressive muscular dystrophy of childhood. *Jama*. 1963;184(2):89-96.
126. McDonald CM, Henricson EK, Abresch RT, Florence J, Eagle M, Gappmaier E, et al. The 6-minute walk test and other clinical endpoints in Duchenne muscular dystrophy: reliability, concurrent validity, and minimal clinically important differences from a multicenter study. *Muscle & nerve*. 2013;48(3):357-68.
127. Goemans N, Van den Hauwe M, Wilson R, Van Impe A, Klingels K, Buyse G. Ambulatory capacity and disease progression as measured by the 6-minute-walk-distance in Duchenne muscular dystrophy subjects on daily corticosteroids. *Neuromuscular Disorders*. 2013;23(8):618-23.
128. Mazzone E, Messina S, Vasco G, Main M, Eagle M, D'Amico A, et al. Reliability of the North Star Ambulatory Assessment in a multicentric setting. *Neuromuscular Disorders*. 2009;19(7):458-61.
129. Erden A, Acar Arslan E, DüNDAR B, Topbaş M, Cavlak U. Reliability and validity of Turkish version of pediatric balance scale. *Acta Neurologica Belgica*. 2021;121(3):669-75.
130. Bandong ANJ, Madriaga GO, Gorgon EJR. Reliability and validity of the Four Square Step Test in children with cerebral palsy and Down syndrome. *Research in Developmental Disabilities*. 2015;47:39-47.
131. İpek C, Yılmaz Ö, Karaduman A, Alemdaroğlu-Gürbüz İ. Development of a questionnaire to assess fear of falling in children with neuromuscular diseases. *Journal of Pediatric Orthopaedics B*. 2020;30(5):494-9.
132. Aydın Yağcıoğlu G. Duchenne Musküler Distrofi'li Hastalarda Yürüyüş Değerlendirme Ölçeği ile Yürüyüş Kalite ve Bağımsızlığı Sınıflandırma Skalası'nın Geliştirilmesi ve Geçerlilik ve Güvenilirliğinin İncelenmesi. 2021.
133. de Carvalho EV, Hukuda ME, Escorcio R, Voos MC, Caromano FA. Development and reliability of the functional evaluation scale for duchenne muscular dystrophy, gait domain: a pilot study. *Physiotherapy Research International*. 2015;20(3):135-46.
134. de Carvalho EV, Caromano FA, Goya PSA, Hukuda ME, Voos MC. Responsiveness of the gait domain of the functional evaluation scale for children with Duchenne muscular dystrophy. *Physical & occupational therapy in pediatrics*. 2019;39(1):107-18.
135. Güngen C, Ertan T, Eker E, Yaşar R, Engin F. Reliability and validity of the standardized Mini Mental State Examination in the diagnosis of mild dementia in Turkish population. *Türk psikiyatri dergisi= Turkish journal of psychiatry*. 2002;13(4):273-81.

136. Jain M, Passi GR. Assessment of a modified Mini-Mental Scale for cognitive functions in children. *Indian pediatrics*. 2005;42(9):907.
137. Maciel FKdL, Santos ALyDS, Artilheiro MC, Sá CdSCd. Motor compensation strategies for reduced upper limb function among individuals with Duchenne muscular dystrophy. *Perceptual and Motor Skills*. 2021;128(3):1059-77.
138. Ouvrier R, Goldsmith R, Ouvrier S, Williams I. The value of the Mini-Mental State Examination in childhood: a preliminary study. *Journal of child neurology*. 1993;8(2):145-8.
139. Tur BS, Küçükdeveci AA, KUTLAY Ş, Yavuzer G, Elhan AH, Tennant A. Psychometric properties of the WeeFIM in children with cerebral palsy in Turkey. *Developmental Medicine & Child Neurology*. 2009;51(9):732-8.
140. Aybay C, Erkin G, Elhan AH, Sirzai H, Ozel S. ADL assessment of nondisabled Turkish children with the WeeFIM instrument. *American journal of physical medicine & rehabilitation*. 2007;86(3):176-82.
141. Ottenbacher KJ, Msall ME, Lyon NR, Duffy LC, Granger CV, Braun S. Interrater agreement and stability of the functional independence measure for children (weefim™): Use in children with developmental disabilities. *Archives of physical medicine and rehabilitation*. 1997;78(12):1309-15.
142. Yung A, Virginia W, Yeung R, Yuen S, Ng S, Tse S, et al. Outcome measure for paediatric rehabilitation: use of the Functional Independence Measure for children (WeeFIM). A pilot study in Chinese children with neurodevelopmental disabilities. *Pediatric rehabilitation*. 1999;3(1):21-8.
143. Kılınc M, Öksüz Ç, Gökmen D, Gürbüz İ, Demirci C, Abaoğlu H, et al. Turkish Adaptation of ACTIVLIM Questionnaire in Neuromuscular Diseases by Rasch Analysis. *Ergoterapi ve Rehabilitasyon Dergisi*. 2019.
144. Uneri OS, Agaoglu B, Coskun A, Memik NC. Validity and reliability of Pediatric Quality of Life Inventory for 2-to 4-year-old and 5-to 7-year-old Turkish children. *Quality of Life Research*. 2008;17:307-15.
145. Hayran MHM. Sağlık Çalışanları için Temel İstatistik El Kitabı. Ankara: Omega Araştırma Yayınevi; 2011.
146. Katz-Leurer M, Rotem H, Meyer S. Effect of concurrent cognitive tasks on temporo-spatial parameters of gait among children with cerebral palsy and typically developed controls. *Developmental neurorehabilitation*. 2014;17(6):363-7.
147. Piitulainen H, Kulmala J-P, Mäenpää H, Rantalainen T. The gait is less stable in children with cerebral palsy in normal and dual-task gait compared to typically developed peers. *Journal of biomechanics*. 2021;117:110244.
148. Power SD, Chau T. Automatic single-trial classification of prefrontal hemodynamic activity in an individual with Duchenne muscular dystrophy. *Developmental neurorehabilitation*. 2013;16(1):67-72.

149. Nizamis K, Schutte W, Grutters JJ, Goseling J, Rijken NH, Koopman BF. Evaluation of the cognitive-motor performance of adults with Duchenne Muscular Dystrophy in a hand-related task. *Plos one*. 2020;15(1):e0228128.
150. Cinar E, Saxena S, Gagnon I. Differential effects of concurrent tasks on gait in typically developing children: a meta-analysis. *Journal of Motor Behavior*. 2021;53(4):509-22.
151. Kurt M, Savaş D, Şimşek TT, Yiş U. Factors associated with balance ability in Duchenne and Becker muscular dystrophies. *Gait & Posture*. 2023;99:139-45.
152. Bora M, Yalçın A, Bulut N, Yılmaz Ö, Karaduman A, Topuz S, et al. Investigation of surface electromyography amplitude values during stair climbing task in children with Duchenne muscular dystrophy. *Neurological Sciences*. 2022:1-11.
153. Mazzone ES, Pane M, Sormani MP, Scalise R, Berardinelli A, Messina S, et al. 24 month longitudinal data in ambulant boys with Duchenne muscular dystrophy. *PloS one*. 2013;8(1):e52512.
154. Mazzone E, Martinelli D, Berardinelli A, Messina S, D'Amico A, Vasco G, et al. North Star Ambulatory Assessment, 6-minute walk test and timed items in ambulant boys with Duchenne muscular dystrophy. *Neuromuscular Disorders*. 2010;20(11):712-6.
155. Yildiz S, Sahin S, Bulut N, Tunca Yilmaz O, Karaduman AA, Akel BS. Comparison of motor proficiency and functional ambulation in Duchenne muscular dystrophy with healthy peers. *Somatosensory & motor research*. 2020;37(4):252-6.
156. Abuin-Porras V, Villafaña JH, Jiménez-Antona C, Palacios A, Martínez-Pascual B, Rodríguez-Costa I. Relationship between attention and balance: a dual-task condition study in children. *Journal of exercise rehabilitation*. 2018;14(3):349.
157. Ansai JH, Aurichio TR, Rebelatto JR. Relationship between balance and dual task walking in the very elderly. *Geriatrics & Gerontology International*. 2016;16(1):89-94.
158. Manaf H, Justine M, Omar M. Functional balance and motor impairment correlations with gait parameters during timed up and go test across three attentional loading conditions in stroke survivors. *Stroke research and treatment*. 2014;2014.
159. Pieterse A, Luttikhoud T, De Laat K, Bloem B, Van Engelen B, Munneke M. Falls in patients with neuromuscular disorders. *Journal of the neurological sciences*. 2006;251(1-2):87-90.
160. Choi W, Lee G, Lee S. Effect of the cognitive-motor dual-task using auditory cue on balance of survivors with chronic stroke: a pilot study. *Clinical rehabilitation*. 2015;29(8):763-70.
161. Sapmaz M, Mujdeci B. The effect of fear of falling on balance and dual task performance in the elderly. *Experimental gerontology*. 2021;147:111250.

162. Brustio PR, Magistro D, Zecca M, Liubicich ME, Rabaglietti E. Fear of falling and activities of daily living function: mediation effect of dual-task ability. *Aging & mental health*. 2018;22(6):856-61.
163. Asai T, Oshima K, Fukumoto Y, Yonezawa Y, Matsuo A, Misu S. Association of fall history with the Timed Up and Go test score and the dual task cost: A cross-sectional study among independent community-dwelling older adults. *Geriatrics & Gerontology International*. 2018;18(8):1189-93.
164. Vance RC, Healy DG, Galvin R, French HP. Dual tasking with the timed “up & go” test improves detection of risk of falls in people with Parkinson disease. *Physical therapy*. 2015;95(1):95-102.
165. Bendixen RM, Lott DJ, Senesac C, Mathur S, Vandeborne K. Participation in daily life activities and its relationship to strength and functional measures in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Disability and rehabilitation*. 2014;36(22):1918-23.
166. Vandervelde L, Van den Bergh PY, Goemans N, Thonnard J-L. Activity limitations in patients with neuromuscular disorders: a responsiveness study of the ACTIVLIM questionnaire. *Neuromuscular Disorders*. 2009;19(2):99-103.
167. Lue Y, Chen S, Jong Y, Lin Y. Investigation of activity of daily living performance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Gaoxiong yi xue ke xue za zhi= The Kaohsiung Journal of Medical Sciences*. 1993;9(6):351-60.
168. Gocheva V, Schmidt S, Orsini A-L, Hafner P, Schaedelin S, Rueedi N, et al. Association between health-related quality of life and motor function in ambulant and nonambulant Duchenne muscular dystrophy patients. *Journal of child neurology*. 2019;34(14):873-85.
169. Uzark K, King E, Cripe L, Spicer R, Sage J, Kinnett K, et al. Health-related quality of life in children and adolescents with Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics*. 2012;130(6):e1559-e66.
170. Wei Y, Speechley KN, Zou G, Campbell C. Factors associated with health-related quality of life in children with Duchenne muscular dystrophy. *Journal of child neurology*. 2016;31(7):879-86.
171. Baiardini I, Minetti C, Bonifacino S, Porcu A, Klersy C, Petralia P, et al. Quality of life in Duchenne muscular dystrophy: the subjective impact on children and parents. *Journal of child neurology*. 2011;26(6):707-13.
172. Köken Ö, Kucur Ö, Taşkıran C, Öztoprak Ü, Çiğdem G, Aksoy E, et al. Clinical features and quality of life in duchenne and becker muscular dystrophy patients from a tertiary center in Turkey. *Güncel Pediatri*. 2021;19(1):15-22.
173. Wei Y, Speechley K, Campbell C. Health-related quality of life in children with Duchenne muscular dystrophy: a review. *Journal of neuromuscular diseases*. 2015;2(3):313-24.

174. Karaduman A, Yılmaz Ö, Tüzün EH, Günel KM, Aras B, Mutlu A, et al. A comparison of quality of life in children with cerebral palsy and neuromuscular diseases. 2010.

8. EKLER

EK 1. Etik Kurul İzni



T.C.
HACETTEPE ÜNİVERSİTESİ
Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu

Sayı : 16969557-1593

Konu : **ARAŞTIRMA PROJESİ DEĞERLENDİRME RAPORU**

Toplantı Tarihi : 06 EYLÜL 2022 SALI

Toplantı No : 2022/13

Proje No : GO 22/804 (Değerlendirme Tarihi: 06.09.2022)

Karar No : 2022/13-45

Üniversitemiz Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Fakültesi öğretim üyelerinden Prof. Dr. Öznur YILMAZ'ın sorumlu araştırmacı olduğu, Doç. Dr. İpek GÜRBÜZ, Dr. Fzt. Numan BULUT ile birlikte çalışacakları ve Uzm. Fzt. Büşra KAYABINAR'ın doktora tezi olan, GO 22/804 kayıt numaralı "*Duchenne Musküler Distrofi'li Çocuklarda İkili Görev Performansının İncelenmesi*" başlıklı proje önerisi araştırmanın gerekçe, amaç, yaklaşım ve yöntemleri dikkate alınarak incelenmiş olup, 07 Eylül 2022 – 07 Şubat 2024 tarihleri arasında geçerli olmak üzere etik açıdan **uygun bulunmuştur**. Çalışma tamamlandığında sonuçlarını içeren bir rapor örneğinin Etik Kurulumuza gönderilmesi gerekmektedir.

1. Prof. Dr. G. Burça AYDIN	(Başkan)	8. Doç. Dr. Betül Çelebi SALTIK	(Üy)
2. Prof. Dr. M. Özgür UYANIK	(Üye)	9. Doç. Dr. Hande Güney DENİZ	(Üy)
3. Prof. Dr. Ayşe Kin İŞLER	(Üye)	10. Doç. Dr. Merve BATUK	(Üy)
4. Prof. Dr. Sibel PEHLİVAN	(Üye)	11. Doç. Dr. Gülten KOÇ	(Üy)
5. Prof. Dr. Nüket Paksoy ERBAYDAR	(Üye)	12. Dr. Öğr. Üyesi Müge DEMİR	(Üy)
İZİNLİ			
6. Prof. Dr. Tolga YILDIRIM	(Üye)	13. Av. Buket ÇINAR	(Üy)
İZİNLİ			
7. Doç. Dr. H. Tuna Çak ESEN	(Üye)		(Üy)

EK 2. Brooke Alt Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması

FONKSİYONEL SEVİYE

Brooke Alt Ekstremitte Fonksiyonel Sınıflandırması

- 1=** Çocuk yardımsız yürür ve merdiven çıkar
- 2=** Yürür ve trabzandan tutunarak merdiven çıkar (12 sn den az sürede)
- 3=** Merdivenleri yavaşca çıkar (12sn den uzun sürede)
- 4=** Yardımsız yürür ve sandalyeden kalkabilir, fakat merdiven çıkamaz
- 5=**Yardımsız yürür fakat sandalyeden kalkamaz, merdiven çıkamaz.
- 6=** Sadece yardımla yürür veya uzun yürüme cihazı (UYC) ile yardımsız yürür.
- 7=** UYC ile yürür fakat denge için yardımcıya ihtiyaç duyar.
- 8=** UYC ile ayakta durur fakat yardımda olsa yürüyemez.
- 9=** Tekerlekli sandalyededir.
- 10=** Yatağa bağımlıdır.

EK 3. North Star Ambulasyon Değerlendirmesi

Aktivite	2	1	0	Skor
1.Ayakta durma	Kompansasyon olmadan simetrik minimum 3 sn ayakta durma (topuk yerde ve bacak nötralde)	Bazı kompansasyonlarla minimum 3 sn durma (parmak ucu ve bacaklar abduksiyonda)	Bağımsız ayakta duramaz, desteğe ihtiyaç vardır. (minimalde olsa)	
2.Yürüme	Topuk-taban-parmak ucu yürüme	Sürekli parmak ucu yürüme, devamlı topuk –parmak ucu yürüyüşü yapamaz.	Bağımsız yürümenin kaybı-KAFO kullanılabilir yada yardımla kısa mesafe yürüebilir.	
3. Sandalyeden kalkma	Kollar karşı omuzda çarpaz şekilde kalkabilir.90° kalça ve diz fleksiyonu, ayaklar yerle destekli başlar.	Uyluk yardımı/ sandalyeyi iterek/ yüzüstü dönerek yada destek yüzeyini genişleterek kalkar.	Sandalyeden kalkamaz	
4. Sağ ayak üzerinde durma	3 sn gevşek pozisyonda (fiksasyon olmadan) dik durabilir.	Çok kısa / gövde lateral fleksiyonu / uyluk abduksiyonu gibi fiksasyonlarla durabilir	Tek ayak üzerinde duramaz	
5.Sol ayak üzerinde durma	3 sn gevşek pozisyonda (fiksasyon olmadan) dik durabilir.	Çok kısa / gövde lateral fleksiyonu / uyluk abduksiyonu gibi fiksasyonlarla durabilir	Tek ayak üzerinde duramaz	
6.Sağ ayakla basamak çıkma	Destek olmadan çıkabilir	Yana doğru/gövde rotasyonu/ kalça sirkumdiksiyonu yada destekle çıkabilir.	Basamak çıkamaz	
7.Sol ayakla basamak çıkma	Destek olmadan çıkabilir.	Yana doğru/gövde rotasyonu/ kalça sirkumdiksiyonu yada destekle çıkabilir.	Basamak çıkamaz	
8.Sağ ayakla basamak inme	Destek olmadan kontrollü, ağırlık aktararak inebilir.	Yana doğru inme, atlama veya basamak üzerindeki destek dizinin fleksiyonundan kaçınır.	Basamak inemez	
9.Sol ayakla basamak inme	Destek olmadan kontrollü ağırlık aktararak inebilir.	Yana doğru inme, atlama veya basamak üzerindeki destek dizinin fleksiyonundan kaçınır.	Basamak inemez	
10.Oturmaya Gelme	Sırtüstünden başlanır- bir el/kol kullanarak oturmaya gelme	Yere dönerek yada bacaklarını iterek/iki elini kullanarak oturur.	Oturmaya gelemmez	

11.Yerden kalkma	Gower's manevrası kullanmaz	Özellikle yüzüstü dönerek/ bacaklarından destek alma gibi Gower's manevralarının en az birini kullanarak kalkar.	a) sandalye gibi external desteği ile kalkabilir yada b)kalkamaz.	Zaman
12.Başını kaldırma	Sırtüstü pozisyonda, baş orta hatta tutulmalı.Çene göğüse hareket ettirilmeli	Başını kaldırabilir fakat lateral fleksiyonu yada baş fleksiyonu olmadan	Başını kaldıramaz	
13.Topuklar üzerinde durma	Her iki ayağını aynı anda durabilir, 3 sn topuklar üzerinde durabilir. (dengede durmak için birkaç adım alması kabul edilebilir.)	Sadece önayağı kaldırabilir yada bir ayakta dorsifleksiyon yapabilir.	Topuklar üzerinde duramaz	
14.Zıplama	Her iki ayağını aynı anda yerden kesebilir	Bir ayağını sonra diğer ayağını yerden kesebilir yada her iki ayağını aynı anda yerden kesemez.	Zıplayamaz	
15.Sağ ayak üzerinde zıplama	Ön ayak ve topuğunu yerden kesebilir.	Dizini bükebilir veya topuğunu yükseltebilir, ayağı yerden kesemez	Tek ayak üzerinde zıplayamaz	
16.Sol ayak üzerinde zıplama	Ön ayak ve topuğunu yerden kesebilir.	Dizini bükebilir veya topuğunu yükseltebilir, ayağı yerden kesemez	Tek ayak üzerinde zıplayamaz	
17. Koşma(10m)	Her iki ayağını yerden kesebilir (çift destek periyodu olmadan koşma	Duchenne koşması	Yürüme	Zaman
				TOPLAM

EK 4. Pediatrik Berg Denge Ölçeği

1. OTURMA POZİSYONUNDAYKEN AYAĞA KALKMAK

Çocuğu cesaretlendirmek için ellerin minimal kullanımıyla oyuncak tutulabilir.

YÖNERGE: Lütfen ayağa kalk. Ellerinizden destek için kullanma.

- 4 Ellerini kullanmadan ayağa kalkabilir ve kendi kendine stabilize edebilir..
- 3 Ellerini kullanarak bağımsız ayağa kalkabilir.
- 2 Birkaç denemeden sonra ellerini kullanarak ayağa kalkabilir.
- 1 Ayağa kalkmak ve stabilize olmak için minimal yardıma ihtiyaç duyar.
- 0 Ayağa kalkmak için orta ya da maksimal desteğe ihtiyaç duyar.

2. DESTEKSİZ AYAKTA DURMAK

YÖNERGE: Lütfen hiçbir yere tutunmadan iki dakika ayakta durun.

- 4 2 dakika emniyetli bir şekilde ayakta durabilir.
- 3 Gözetim altında 2 dakika ayakta durabilir.
- 2 Desteksiz 30 saniye ayakta durabilir.
- 1 Desteksiz 30 saniye ayakta durabilmek için birkaç denemeye ihtiyacı var
- 0 Yardım almadan 30 saniye ayakta duramaz.

3. AYAKLAR YERDE DESTEKLİ VE SIRT DESTEĞİ

OLMADAN OTURMA

YÖNERGE: Lütfen kollarınızı kavuşturarak iki dakika oturun.

- 4 Emniyetli bir şekilde 2 dakika oturabilir.
- 3 Gözetim altında 2 dakika oturabilir.
- 2 30 saniye oturabilir.
- 1 10 saniye oturabilir
- 0 Desteksiz 10 saniye oturamaz.

4. AYAKTA DURUŞTAN OTURMAYA GELME

Çocuğu cesaretlendirmek için ellerin minimal kullanımıyla oyuncak tutulabilir.

YÖNERGE: Lütfen oturun.

- 4 Ellerinden asgari düzeyde yardım alarak emniyetli bir şekilde oturabilir.
- 3 Ellerinden yardım alarak kontrollü bir şekilde oturur.
- 2 Bacaklarıyla sandalyeden destek alarak kontrollü bir şekilde oturur.
- 1 Kendi başına oturabilir ama kontrollü değildir.
- 0 Oturmak için yardıma ihtiyacı vardır.

5. TRANSFER

YÖNERGE: Önce Kol destekli bir sandalyeye doğru sonrada kol desteği olmayan bir sandalyeye geç.

- 4 Minimal el desteği ile güvenle transfer olabilir.
- 3 El desteği ile güvenle transfer olabilir.
- 2 Sözel uyarı ve/veya gözlem ile transfer olabilir.
- 1 Bir kişinin yardımına ihtiyaç duyar
- 0 Güvende olabilmesi için iki kişinin yardımına ve gözleme ihtiyaç duyar.

6. GÖZLER KAPALYKEN DESTEKSİZ AYAKTA DURMAK

YÖNERGE: Lütfen gözlerinizi kapayın ve ayakta 10 saniye hareketsiz durun.

- 4 10 saniye güvenli bir şekilde ayakta durabilir.
- 3 Gözlem ile 10 saniye ayakta durabilir.
- 2 3 saniye ayakta durabilir.
- 1 Gözlerini üç saniyeden fazla kapalı tutamaz ama ayakta sabit durabilir.
- 0 Düşmemek için yardıma ihtiyacı vardır.

7. AYAKLAR BİTİŞİKKEN DESTEKSİZ AYAKTA DURMAK

YÖNERGE: Ayaklarınızı birleştirin ve tutunmadan ayakta durun.

- 4 Kendi başına ayaklarını birleştirip 1 dakika emniyetli bir şekilde ayakta durabilir.
- 3 Kendi başına ayaklarını birleştirip 1 dakika gözetim altında ayakta durabilir
- 2 Kendi başına ayaklarını birleştirip 30 saniye ayakta durabilir.
- 1 Yardım ile istenilen pozisyona gelebilir ama ayaklar bitişik vaziyette 15sn durabilir.
- 0 Yardım ile istenilen pozisyona gelebilir, ama ayaklar bitişik 15 sn duramaz.

8. AYAKTAYKEN KOLLAR GERGİN ÖNE DOĞRU

UZANMAK

YÖNERGE: Parmaklarını iyice uzat ve ayaklarını hareket ettirmeden öne uzan

- 4 İleriye doğru güvenli bir şekilde ve kolayca yaşına ilişkin mesafe kadar uzanabilir.
- 3 Güvenle yaşıyla ilişkili mesafenin %50'sine güvenli bir şekilde uzanabilir.
- 2 Güvenle yaşıyla ilişkili mesafenin %20'sine güvenli bir şekilde uzanabilir.
- 1 Öne uzanabilir ama gözleme ihtiyacı vardır.
- 0 Öne uzanmaya çalışırken dengesini kaybeder/dışarıdan destek gerekir.

SKALA: yaş 3-4: 4-5 inç (1 inç =2,54cm)

yaş 5-6: 8 inç

yaş 7-8: 9,5 inç

yaş 9-10: 10 inç ve ↑

9. AYAKTAYKEN YERDEN NESNE ALMAK

YÖNERGE: Ayağınızın hemen önünde bulunan ayakkabıyı/terliği alın.

- ()4 Objeyi kolaylıkla ve güvenle alabilir.
- ()3 Objeyi alabilir ama gözleme ihtiyacı vardır.
- ()2 Objeyi alamaz fakat 2-5 cm yakınına uzanabilir ve bağımsızca dengesini korur.
- ()1 Objeyi alamaz, almaya çalışırken de gözetime ihtiyacı vardır.
- ()0 Objeyi almayı denemez/düşmemek ya da dengesini korumak için yardıma ihtiyaç var.

10. AYAKTAYKEN SAĞ YA DA SOL OMUZ ÜZERİNDEN

GERİYE

DOĞRU BAKMAK

YÖNERGE: Ayakta sabit bir şekilde dik dur ve elimdeki objeyi takip et

- ()4 Her iki vücut yanından da arkaya bakabiliyor ve ağırlık aktarımı iyi.
- ()3 Sadece bir yanından arkaya bakabiliyor, diğer tarafta daha az ağırlık aktarımı görülür.
- ()2 Yanlara dönebiliyor ama dengesini koruyor
- ()1 Dönerken gözetime gereksinimi var
- ()0 Dengesini kaybetmemek veya düşmemek için yardıma gereksinimi var

11. 360 DERECE DÖNMEK

YÖNERGE: Kendi etrafına tam bir daire olacak şekilde dön, dur ve tam tersi yöne dön.

- ()4 4 saniye ya da daha kısa sürede emniyetli bir şekilde 360 derece dönebilir.
- ()3 4 saniyede sadece bir tarafa emniyetli bir şekilde 360 derece dönebilir.
- ()2 Emniyetli bir şekilde fakat yavaş bir şekilde 360 derece dönebilir.
- ()1 Yakın gözetime ya da sözlü uyarıya ihtiyacı vardır.
- ()0 Dönerken yardıma ihtiyacı vardır.

12. DESTEKSİZ AYAKTA DURURKEN ALTERNE AYAĞI

BASAMAĞA YERLEŞTİRMEK

YÖNERGE: Sırasıyla ayaklarını basamağın üzerine koy ve her bir ayağın 4 kez basamağa çıkana kadar devam et.

()4 Kendi başına emniyetli bir şekilde ayakta durabilir ve 20 sn 8 adımı tamamlayabilir.

()3 Kendi başına ayakta durabilir ve 8 adımı 20 sn daha uzun bir sürede tamamlayabilir.

()2 Gözetim altında yardım almadan 4 adım tamamlayabilir.

()1 Az yardımla 2 adım tamamlayabilir.

()0 Düşmemek için yardıma ihtiyacı vardır/çaba gösteremez.

13. BİR AYAK ÖNDE OLARAK DESTEKSİZ AYAKTA DURMAK

YÖNERGE: Bir ayağını diğerinin tam önüne koyarak ayakta dur.

()4 Ayaklarını bağımsız olarak topuk- burun pozisyonuna getirebilir ve 30 sn durur.

()3 Ayaklardan birini bağımsız olarak diğerinden daha öne atabilir ve 30 sn durabilir.

()2 Bağımsız olarak küçük adım atabiliyor ve 30 sn durur.

()1 Adım atmak için yardıma ihtiyacı var ama 15 sn pozisyonu koruyabilir.

()0 Adım atarken veya ayakta dururken yardıma ihtiyacı var.

14. TEK AYAK ÜZERİNDE AYAKTA DURMAK

YÖNERGE: Tek ayak üzerinde tutunmadan durabildiğiniz kadar durun.

()4 Bacağını bağımsız olarak kaldırabilir, 10sn/yaşyla ilişkili zamanda bu pozisyonda durabilir.

()3 Bacağını bağımsız olarak kaldırabilir ve zamanın %50'sinde durabilir.

()2 Bacağını bağımsız olarak kaldırabilir ve ≥ 3 sn bu pozisyonda durabilir.

()1 Bacağını kaldırabilir fakat 3 sn koruyamaz ama bağımsız olarak ayakta durabiliyor.

()0 Bacağını kaldıramaz veya kaldırmayı deneyemez: düşmemek için yardıma ihtiyacı vardır.

SKALA: 5 yıl ve üzeri: 10 sn

4 yıl: 8 sn

3,5 yıl: 6 sn (eğer zamanın %50 sinde duruşa 2 puan)

- () **TOTAL SKOR** Maksimum= 56 → 6 yaş ve üstü
- 54 → 4-5 yaş
- 52 → 2-3 yaş
- 40 ve ↓ → yüksek düşme riski
- 41-45 → orta düşme riski

EK 5. Pediatrik Düşme Korkusu Anketi (Ped-FOF)

	Hiç (0)	Bazen (1)	Her zaman (2)	Uygulanamaz (NA)
Öğrenme ve Bilgiyi Uygulama				
1. Daha önce düştüğüm ortamlara yaklaşımdan korkarım.				
2. Düşmemek için aktivitelerimi kısıtlamak zorunda kalırım.				
3. Düştüğümde vücudum zarar görür diye korkarım.				
Genel Görevler ve Talepler				
4. Elimde dolu bir su bardağı ile yürümekten korkarım.				
5. Dengem bozulacağı için tuvalete yalnız gitmekten korkarım.				
6. Okula gitmek için bir toplu taşıma aracını kullanırken düşmekten korkarım.				
Mobilite				
7. Sandalyeye oturup kalkarken düşmekten korkarım.				
8. Bir şey almak için eğilip kalkarken düşmekten korkarım.				
9. Ayakta dururken düşmekten korkarım.				
10. Ceketimi askıya asarken düşmekten korkarım.				
11. Sırt çantamı taşırken düşmekten korkarım.				
12. Ellerimle bir topu fırlatırken düşmekten korkarım.				
13. Ayağımla topa vururken düşmekten korkarım.				
14. Taşlı zeminlerde yürürken düşmekten korkarım.				
15. Yokuş aşağı ve yukarı yürürken düşmekten korkarım.				
16. Islak, buzlu, kaygan zeminlerde yürürken düşmekten korkarım.				
17. Yürürken yoluma çıkan engelleri geçerken düşmekten korkarım.				
18. Merdiven inip çıkarken düşmekten korkarım.				
19. Ev içerisinde yürürken düşmekten korkarım.				
20. Ev dışı bir alanda yürürken düşmekten korkarım.				
21. Yataktan kalkarken düşmekten korkarım.				
22. Yataktan sandalyeye ya da sandalyeden yatağa geçerken düşmekten korkarım.				
23. Tuvalete girerken ya da tuvaletten çıkarken düşmekten korkarım.				
Kendine Bakım				
24. Banyo yaparken/duş alırken düşmekten korkarım.				

25. Kıyafetlerimi giyip çıkarırken düşmekten korkarım.				
26. Çorap/ayakkabılarımı giyip çıkarırken düşmekten korkarım.				
27. Lavabo önünde elimi yüzümü yıkarken/diş fırçalarken/saçımı tararken düşmekten korkarım.				
Temel Yaşam Alanları				
28. Okulda teneffüse çıktığımda/okul giriş çıkışında düşmekten korkarım.				
29. Okulda teneffüste arkadaşlarımla oynarken düşmekten korkarım.				
30. Parkta/bahçede oynarken düşmekten korkarım.				
Topluluk, Sosyal ve Sivil Yaşam				
31. Arkadaşlarımla futbol oynarken düşmekten korkarım.				
32. Yüzmeye gittiğimde düşmekten korkarım.				
33. Kalabalık içinde yürürken düşmekten korkarım.				
34. Karşıdan karşıya geçerken düşmekten korkarım.				

EK 6. Duchenne Musküler Distrofi’de Yürüyüş Değerlendirme Ölçeği

DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİ’DE YÜRÜYÜŞ DEĞERLENDİRME ÖLÇEĞİ

	2	1	0
1. Ayak	Topuk – taban - parmak ucu yürür	Ön ayak ve orta ayak yere temas eder ancak topuk teması olmadan yürür	Sadece ön ayak yere temas ederek parmak ucunda yürür
2. Diz	Diz fleksiyon-ekstansiyon açıları normaldir.	Hiperekstansiyon görülmez ama diz fleksiyon açısı azalmıştır	Hiperekstansiyon görülür.
3. Kalça	Uyluk orta hatta ve kalça eklem fleksiyonu normaldir	Kalçada hafif düzeyde ancak gözle görülebilir artmış abduksiyon / internal rotasyon ve kalça fleksiyonu vardır	Kalçada aşırı düzeyde abduksiyon / internal rotasyon ve artmış fleksiyon vardır
4. Lumbal Bölge	Lumbal lordoz normaldir	Lumbal lordoz belirginleşmiştir	Lumbal lordoz aşırı artmış
5. Gövde	Gövde lateral salınımları normaldir.	Gövde lateral salınımlarında gözle görülebilir artış vardır	Gövde lateral salınımlarında aşırı artış vardır
6. Kol	Kollar gövde yanında ve normal hızda hareket eder	Kollar gövde yanında / gerisinde ve kol hareketlerinde gözle görülebilir artış veya azalma vardır	Kollar gövde gerisindedir ve kol hareketlerinde aşırı artış veya azalma vardır
7. Baş	Baş nötral pozisyonundadır	Çene göğüs mesafesinde gözle görülebilir azalma vardır (Hafif anterior tilt)	Çene göğüs mesafesinde aşırı azalma vardır (Aşırı anterior tilt)
8. Destek Yüzeyi	Destek yüzeyi normaldir	Destek yüzeyi hafif artmıştır	Destek yüzeyi aşırı artmıştır
9. Yürüyüş Hızı	10m mesafeyi 6 sn’den kısa bir sürede yürüyebilir	10m mesafeyi 6-12 sn içinde yürüyebilir	10m mesafeyi 12 snden uzun sürede yürüyebilir
10. Adım Uzunluğu	Adım uzunluğu normaldir	Adım uzunluğu hafif azalmıştır	Adım uzunluğu aşırı azalmıştır

**EK 7. Duchenne Musküler Distrofi’de Yürüyüş Kalite ve Bağımsızlığı
Sınıflandırma Skalası**

**DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİ’DE YÜRÜYÜŞ KALİTE VE BAĞIMSIZLIĞI SINIFLANDIRMA
SKALASI**

Seviye 1. Hasta kompensasyon olmadan yürür.

Seviye 2. Hasta minimal kompensasyon ile bağımsız yürür.

Seviye 3. Hasta aşırı kompensasyon ile bağımsız yürür.

Seviye 4. Hasta yardım alarak 10 metreden daha fazla mesafeyi yürür.

Seviye 5. Hasta yürüyemez.

Seviye	Sınıflama	Açıklama
1	Hasta kompensasyon olmadan yürür.	Hastanın yürüyüşünde normalden sapma yoktur.
2	Hasta minimal kompensasyon ile bağımsız yürür.	Hasta; <ul style="list-style-type: none"> • direkt taban teması, • hafif artmış/azalmış kol ve gövde salınımları, • hafif lumbal lordoz, • hafif artmış kalça fleksiyonu / internal rotasyon, • gözle görülebilir düzeyde azalmış yürüyüş hızı kompansasyonlarından en az birini göstererek yürür.
3	Hasta aşırı kompensasyon ile bağımsız yürür.	Hasta; <ul style="list-style-type: none"> • tamamen parmak ucu, • aşırı artmış / azalmış kol ve gövde salınımları , • aşırı artmış lumbal lordoz, • aşırı artmış kalça fleksiyonu • aşırı azalmış yürüyüş hızı kompansasyonlarından en az birini göstererek yürür.
4	Hasta yardım alarak 10 metreden daha fazla mesafeyi yürür.	Hasta belirgin kompensasyon ile; <ul style="list-style-type: none"> • bir yerden (duvar, masa kenarı vb) veya • bir cihazdan (uzun yürüme cihazı, KAFO vb) tam veya kısmi destek alarak 10 metreden daha fazla mesafeyi yürür.
5	Hasta yürüyemez	Hasta; <ul style="list-style-type: none"> • bir yerden (duvar, masa kenarı vb) veya bir cihazdan (uzun yürüme cihazı, KAFO vb) tam destek alarak bile 10 metreden daha kısa mesafeyi yürüyebilir veya • bir başkası tarafından ayakta durma pozisyonuna getirilemez veya • ayakta durmada pozisyonlansa bile yürüyemez.

EK 8. Fonksiyonel Değerlendirme Ölçeği- Yürüme Alanı (Functional Evaluation Scale for Duchenne Muscular Dystrophy-Gait Domain)

1.1 Topuk Vuruşu	a. Ayak bileği	a.1.Dorsifleksiyon= 0 p			
		a.2 Plantar fleksiyon (Önayak ve orta ayak yerle temasta, topuk değil)= 1p			
		a.3 Plantar fleksiyon (yalnızca ön ayak yerle temasta)= 2p			
		a.4 İnversiyon= 1p			
	b. Diz	b.1 Ekstansiyon= 0p			
		b.2 Fleksiyon= 1p			
	c. Kalça	c.1 Fleksiyon=0p			
		c.2 Ekstansiyon= 1P			
		c.3 Medial Rotasyon= 1p			
	1.2 Yükleme Cevabı	a. Ayak bileği	a.1.Nötral Pozisyon= 0 p		
a.2 Plantar fleksiyon (Önayak ve orta ayak)= 1p					
a.3 Plantar fleksiyon (ön ayak)= 2p					
a.4 İnversiyon= 1p					
b. Diz		b.1 Fleksiyon= 0p			
		b.2 Ekstansiyon= 1p			
c. Kalça		c.1 Fleksiyon= 0p			
		c.2 Ekstansiyon=1p			
		c.3 Medial Rotasyon= 1p			
1.3 Orta duruş		a. Ayak bileği	a.1.Nötral Pozisyon = 0 p		
	a.2 Plantar fleksiyon (Önayak ve orta ayak)= 1p				
	a.3 Plantar fleksiyon (ön ayak)= 2p				
	a.4 İnversiyon= 1p				
	b. Diz	b.1 Ekstansiyon= 0p			
		b.2 Fleksiyon= 1p			
	c. Kalça	c.1 Ekstansiyon=0p			
		c.2 Medial Rotasyon= 1p			
	1.4 Topuk kalkışı	a. Ayak bileği	a.1. Plantar fleksiyon (Önayak ve orta ayak)= 0 p		
			a.2 İnversiyon= 1p		
b. Diz		b.1 Fleksiyon= 0p			
		b.2 Ekstansiyon= 1p			
c. Kalça		c.1 Ekstansiyon=0p			
		c.2 Medial rotasyon=1p			
1.5 Preswing (Sallanmaya hazırlık)	a. Ayak bileği	a.1.Plantar fleksiyon (ön ayak yerde)= 0 p			
		a.2 İnversiyon=1p			
	b. Diz	b.1 Fleksiyon= 0p			
		b.2 Ekstansiyon= 1p			
	c. Kalça	c.1 Ekstansiyon=0p			
		c.2 Medial Rotasyon= 1p			

2.1 Sallanma başı (initial swing)	a. Ayak bileği	a.1.Plantar fleksiyon= 0 p		
		a.2 İnversiyon= 1p		
	b. Diz	b.1 Fleksiyon= 0p		
		b.2 Ekstansiyon= 1p		
	c. Kalça	c.1 Ekstansiyon=0p		
		c.2 Fleksiyon= 1p		
	d.Pelvis	d.1 Tilt=1p		
	2.2 Orta sallanma (midswing)	a. Ayak bileği	a.1.Plantar fleksiyon= 0 p	
a.2 İnversiyon= 1p				
b. Diz		b.1 Fleksiyon= 0p		
c. Kalça		c.1 Fleksiyon= 0p		
		c.2 Ekstansiyon=1p		
		c.3 Medial Rotasyon= 1p		
d.Pelvis		d.1 Tilt=1p		
2.3 Son sallanma (terminal swing)		a. Ayak bileği	a.1.Dorsi fleksiyon = 0 p	
	a.2 Plantar fleksiyon= 1p			
	b. Diz	b.1 Ekstansiyon= 0p		
		b.2 Fleksiyon= 1p		
	c. Kalça	c.1 Fleksiyon=0p		
		c.2 Ekstansiyon=1p		
		c.3 Medial Rotasyon= 1p		
	d.Pelvis	d.1 Tilt		

3.1 Destek Yüzeyi (Frontal plan)	a.Normal=0p		
	b.Azalmış=1p		
	c.Artmış=2p		
3.2 Gövde	a.Hizalı (Aligned)=0p		
	b.Anteriorizasyon=1p		
	c.Lateral inklinasyon=1p		
	d.Rotasyon=1p		
3.3 Üst ve alt gövde disosiyasyonu	a.Var=0p		
	b.Azalmış ya da artmış=1p		
3.4 Baş	a.Hizalı (Aligned)=0p		
	b.İnklinasyon ve/veya rotasyon=1p		
	c.Fleksiyon ve/veya ekstansiyon=1p		
3.5 Destek	a.Üst ekstremitte desteği yok=0p		
	b.Üst ekstremitesi ile alt ekstremitelerinden destek=1p		
	c.Üst ekstremitesi ile alt ekstremitelerinden destek=2p		
	d.Üst ekstremiteleri ile dışardan destek=3p		
	e.yardımcıya ihtiyaç=4p		
3.6 Üst ekstremitte hareketleri	a.Normal=0p		
	b.Üst ekstremitte uyarısı=1p		

EK 9. Modifiye Mini-Mental Durum Testi

1. Oryantasyon (0-12 Puan)		Doğru	Yanlış
Cinsiyetiniz nedir?		1 puan	0 puan
İsminiz nedir?		1 puan	0 puan
Soyisminiz nedir?		1 puan	0 puan
Babanızın adı nedir?		1 puan	0 puan
Bugün günlerden ne?		1 puan	0 puan
Bugün ayın kaçı?		1 puan	0 puan
Hangi aydayız?		1 puan	0 puan
Hangi yıldayız?		1 puan	0 puan
Hangi ülkedeyiz?		1 puan	0 puan
Hangi şehirdeyiz?		1 puan	0 puan
Şuan neredeyiz?		1 puan	0 puan
Hangi bölgedeyiz?		1 puan	0 puan
2. Dikkat			
2-5 arasında ileri doğru sayma => Her doğru 1 puan, Toplam 4 puan			
2-4 arasında geriye sayma=> Her doğru 1 puan, Toplam 3 puan			
3. Duyusal algılama			
Bilinen 3 objenin tanımlanması=> Her doğru 1 puan, Toplam 3 puan			
4. Hafıza			
Önceden söylenen 3 objenin anlatılması => Her doğru 1 puan, Toplam 3 puan			
5. Lisan			
Vücut kısımlarını isimlendirme (5 nokta işaretlenir, Her doğru 1 puan, Toplam 5 puan)			
Komut (Şekerin dışındaki ambalajı çıkartın, bana verin, yemeye başlayın, Her doğru komut 1 puan, Toplam 3 puan)			
Cümle tekrarlama (Kartal kalkar dal sarkar, toplam 1 puan)			
Okuma (ismini okuma, toplam 1 puan)			
Yazma (İsmini yazma, toplam 1 puan)			
Şekil kopyalama (toplam 1 puan)			
Toplam skor:			

EK 10. Pediatrik Fonksiyonel Bağımsızlık Ölçeği (WeeFIM)

WeeFIM AKTİVİTELERİ	WeeFIM SKORLARI				
	Değerlendirme Tarihi:	1.	2.	3.	4.
	.../.../....	.../.../....	.../.../....	.../.../....	.../.../....
KENDİNE BAKIM					
Yemek Yeme					
Kişisel Bakım (Diş Fırçalama,Saç Tarama,EI - Yüz Yıkama)					
Banyo Yapma					
Üst Gövdeyi Giyinme					
Alt Gövdeyi Giyinme					
Tuvalet					
Toplam					
SFINKTER KONTROLÜ					
Mesane					
Barsak					
Toplam					
MOBİLİTE TRANSFERLER					
Yatak-Sandalye,Tekerlekli Sandalye					
Küvet (Banyo)					
Tuvalet					
Toplam					
LOKOMOSYON					
Yürüme-Tekerlekli Sandalye Kullanma					
Merdiven Çıkma-İnme					
Toplam					
İLETİŞİM					
Anlama (Duyduğunu / Gördüğünü)					
İfade Etme (Konuşma)					
Toplam					
SOSYAL ALGILAMA					
Sosyal İlişkiler (Oyun)					
Problem Çözme (Döküleni Toplama, Telefon Kullanma)					
Hatırlama (Şarkı Söyleme, Özel Günleri Hatırlama)					
Toplam					
GENEL TOPLAM					

EK 11. ACTIVLIM Aktivite Kısıtlılık Ölçümü

Aşağıdaki aktiviteler ne kadar zor?		Yapılamaz	Zor	Kolay	?
1	Tişört giyme				
2	Üst gövdeyi yıkama				
3	Alt gövdeyi giyinme				
4	Duş alma				
5	Klozette oturma				
6	Banyo yapma				
7	Merdivenleri inme				
8	Küvetten dışarı çıkma				
9	Kapıyı açma				
10	Dışarıda düz arazide yürüme				
11	Yüzünü yıkama				
12	Portmantoya ceket asma				
13	Üst gövdeyi silme				
14	Merdiven çıkma				
Yetişkin hastaları değerlendirmek için (16-80 yaş) lütfen aşağıdaki soruları cevaplayınız. Çocuk hastaları (6-15 yaş) değerlendirmek için lütfen aşağıdaki soruları ? olarak işaretleyiniz.					
15	Ağır bir yük taşıma	A			
16	Arabaya binme	A			
17	Uzun süre ayakta kalma (\pm 10 dakika)	A			
18	1 km'den fazla yürüme	A			
Çocuk hastaları (6-15 yaş) değerlendirmek için lütfen aşağıdaki soruları cevaplayınız. Yetişkin hastaları(16-80 yaş) değerlendirmek için lütfen aşağıdaki soruları ? olarak işaretleyiniz.					
19	Kapıyı kapatma	C			
20	Tek ayak üstünde sıçrama	C			
21	Sırt çantası takma	C			
22	Koşma	C			

Toplam Skor:

EK 12. The Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL)-Neuromuscular Module Türkçe versiyonu PedsQL-3.0 Nöromusküler Modül

Çocuklar İçin Anne-Baba Raporu

(PedSQL)(8-12 yaş)

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

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

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

17. Tekerlekli sandalye veya oksijen maskesi veya yürüteç gibi ekipmanıyla bir yere giderken zorlanırım	0	1	2	3	4
---	---	---	---	---	---

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

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

Çocuklar İçin Anne-Baba Raporu

(PedSQL)(5-7 yaş)

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

ÇOCUĞUMUN NÖROMÜSKÜLER HASTALIGI HAKKINDA (... ile ilgili sorunlar)	Hiç bir zaman	Hemen hemen hiç	Bazen	Sıklıkla	Hemen her zaman
1. Çocuğum nefes almakta zorlanır	0	1	2	3	4
2. Çocuğum kolayca hastalanır	0	1	2	3	4
3. Çocuğumun yaraları ve/veya cilt kızarıklıkları olur	0	1	2	3	4
4. Çocuğumun bacakları ağrır	0	1	2	3	4

3. Çocuğum başkalarına hastalığımı anlatırken zorlanır	0	1	2	3	4
--	---	---	---	---	---

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

Çocuk Raporu

(PedSQL)(8-12 yaş)

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

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

5. Çocuğum kendisini yorgun hisseder	0	1	2	3	4
6. Çocuğumun sırtı tutulur	0	1	2	3	4
7. Çocuğum yorgun uyanır	0	1	2	3	4
8. Çocuğumun elleri zayıftır	0	1	2	3	4
9. Çocuğum tuvaleti kullanırken zorlanır	0	1	2	3	4
10. Çocuğum istediği zaman kilo almakta veya vermekte zorlanır	0	1	2	3	4
11. Çocuğum ellerini kullanırken zorlanır	0	1	2	3	4
12. Çocuğum yiyecekleri yutarken zorlanır	0	1	2	3	4
13. Banyo yapmak veya duş almak çocuğumun uzun zamanını alır	0	1	2	3	4
14. Çocuğum kazayla kendisini yaralar	0	1	2	3	4
15. Çocuğumun yemek yemesi uzun zamanını alır	0	1	2	3	4
16. Çocuğum gece yatağında dönmekte zorlanır	0	1	2	3	4
17. Çocuğum tekerlekli sandalye veya oksijen maskesi veya yürüteç gibi ekipmanıyla bir yere giderken zorlanır	0	1	2	3	4

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

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

EK 13. Orjinallik Ekran Çıktısı

Duchenne Musküler Distrofi'li Çocuklarda İkili Görev Performansının İncelenmesi

ORJİNALLİK RAPORU

%8 BENZERLİK ENDEKSİ	%8 İNTERNET KAYNAKLARI	%2 YAYINLAR	%2 ÖĞRENCİ ÖDEVLERİ
-------------------------	---------------------------	----------------	------------------------

BİRİNCİL KAYNAKLAR

1	www.openaccess.hacettepe.edu.tr:8080 İnternet Kaynağı	%3
2	openaccess.hacettepe.edu.tr:8080 İnternet Kaynağı	%2
3	acikbilim.yok.gov.tr İnternet Kaynağı	%1
4	hdl.handle.net İnternet Kaynağı	<%1
5	www.researchgate.net İnternet Kaynağı	<%1
6	acikerisim.pau.edu.tr:8080 İnternet Kaynağı	<%1
7	c5785bea-f979-4bab-9955-7d36152cef71.filesusr.com İnternet Kaynağı	<%1
8	Submitted to Istanbul Aydin University Öğrenci Ödevi	<%1

EK 14. Dijital Makbuz

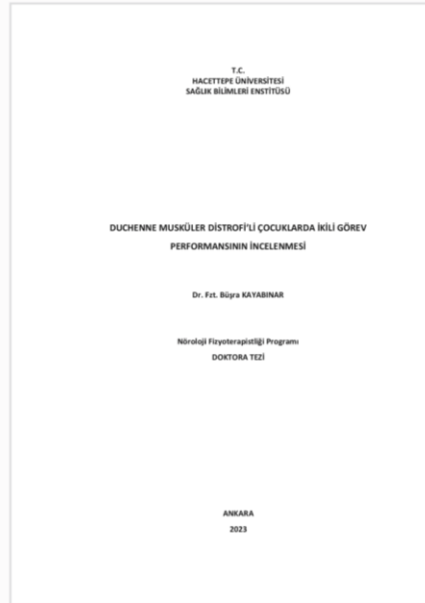


Dijital Makbuz

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

Gönderinizin ilk sayfası aşağıda gönderilmektedir.

Gönderen: Büşra Kayabınar
Ödev başlığı: Duchenne Musküler Distrofi'li Çocuklarda İkili Görev Perform...
Gönderi Başlığı: Duchenne Musküler Distrofi'li Çocuklarda İkili Görev Perform...
Dosya adı: Turnitin.docx
Dosya boyutu: 756.85K
Sayfa sayısı: 68
Kelime sayısı: 15,942
Karakter sayısı: 113,709
Gönderim Tarihi: 04-May-2023 12:44ÖÖ (UTC+0300)
Gönderim Numarası: 2083437085



9. ÖZGEÇMİŞ