

DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİLİ HASTALARDA SOLUNUM EGZERSİZLERİNİN SOLUNUM FONKSİYONLARI ÜZERİNE ETKİSİ

İsmail ZİLELİ *
Muammer BİLİR **
M.Ali AKALIN *
Sevtap SİPAHİ **
Fusun ZİLELİ ***
Tuncer KARAYEL **

ÖZET

İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı'nda Duchenne musküler distrofi (DMD) tanısı konmuş 45 hastada, solunum egzersizlerinin ve insentif spirometre egzersizlerinin solunum fonksiyonları üzerine olan etkileri araştırılmıştır.

Yaş ortalaması 12,08±1,79 yıl olan eğitim grubundaki 24 çocuğa fizyoterapi programına ek olarak solunum egzersizleri verilmiş, yaş ortalaması 12,43±2,04 olan 21 çocuğa (kontrol grubu) ise sadece fizyoterapi programı verilmiştir. Solunum egzersizlerinin solunum fonksiyonlarına olan etkisi 1 aylık çalışma sonunda yapılan göğüs çevre ölçümleri ve solunum fonksiyon testleri ile incelenmiştir.

Her iki gruba çalışma sonunda yapılan solunum fonksiyon testlerinde; eğitim grubu hastalarda kontrol grubuna göre VC, FVC ve FEV1 / % önsayım parametrelerinde anlamlı gelişme görülmüştür. Yine her iki gruba yapılan göğüs çevre ölçümlerinde ise, solunum egzersizi verilen gruptaki çocukların nötralde aksillar ve subkostal bölge, derin inspirasyonda aksillar,

* İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Bilim Dalı, İSTANBUL

** İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Bronkoloji Bilim Dalı,

*** Sağlık Bakanlığı Haseki Hastanesi Nöroloji Kliniği, İSTANBUL

Yazışma Adresi:

Dr. Muammer BİLİR

İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fakültesi,

İç Hastalıkları Anabilim Dalı, Bronko Pnömonoloji Bilim Dalı Kocamustafapaşa/ İSTANBUL

Tel: (0212) 588 48 00 / 1143

epigastrik ve subkostal bölge ölçümlerinde, kontrol grubuna göre istatistiksel açıdan ileri derecede anlamlı gelişme görülmüştür.

Sonuç olarak çalışmamız, DMD'li çocuklarda solunum egzersizlerinin, hastalığın erken döneminde solunum fonksiyonlarına ve özellikle toraks kompliansına olumlu etkilerinin olduğunu göstermektedir.

Anahtar kelimeler: Duchenne musküler distrofi, solunum fonksiyon testleri.

SUMMARY

THE EFFECTS OF RESPIRATORY EXERCISES ON PULMONARY FUNCTIONS IN PATIENTS WITH DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY

In this study, effects of respiratory muscle training and incentive spirometry exercises on pulmonary functions were evaluated in 45 patients with Duchenne muscular dystrophy (DMD). The study was carried out in Department of Neurology, Cerrahpaşa Medical Faculty, University of Istanbul.

Physiotherapy program together with respiratory muscle exercises were given to 24 patients (study group) with a mean age of 12.0±1.79 and physiotherapy program without respiratory muscle exercise were given to 21 patients (control group) with a mean age of 12.43±2.04. Effects of respiratory muscle training on pulmonary functions were evaluated at the end of 1 month, by pulmonary function tests and chest wall measurements. At the end of the study, pulmonary function test parameters (VC, FVC, FEV1 / % Pred) showed significant progress in the study group compared to the control group.

Chest wall measurements were carried out in both groups. Axillary and subcostal measurements in neutral position and axillary, epigastric, subcostal measurements in maximum inspiration showed statistically significant progress in the study group compared to the control group.

As a result of the study, respiratory muscle exercises in children with DMD have positive effect on pulmonary functions and thoracic compliance in the early phase of the disease.

Key Words: Duchenne muscular dystrophy, pulmonary function tests

GİRİŞ

Duchenne musküler distrofi (DMD), ilerleyici kas zayıflığı ile karakterize, iskelet kaslarının yanısıra solunum kaslarında da progressif güçsüzlüğe yol açan musküler distrofi tipidir. DMD'li hastaların %70-80'inde ölüm nedeni solunum yetmezliğidir (1-3). Ana inspiratuar kas olan diafragmanın ve interkostal kasların progressif zayıflığı sonucu vital kapasite düşer (4,5), buna ilaveten paraspinal kas güçsüzlüğüne bağlı olarak gelişen skolyozla birlikte solunumun etkinliği iyice azalır (5-7). Azalan akciğer volümleri ve daralan göğüs hareketi (toraks kompliansı) nedeniyle restriktif tip ventilasyon defekti gelişir (2). Sonuçta solunum işi için daha fazla enerjiye gereksinim duyulur ve bu da kas yorgunluğunu artırır. Artan solunum işine karşın azalan respiratuar kapasite, solunum yetmezliğine yol açar (8) DMD'li hastalarda respiratuar kas gücünün ve pulmoner kapasitenin artırılması veya en azından korunması, pulmoner komplikasyonların önlenmesi ve respiratuar yetmezliğe giden sürecin uzatılması çok önemlidir. Daha önceki yapılan çalışmalarda; normal kişilerde (9), kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOA) olanlarda (10) ve quadriplejik hastalarda (11) özel respiratuar kas eğitim programlarıyla solunum kaslarının güç ve endüransının arttırılabileceği gösterilmiştir. Musküler distrofilili hastalarda egzersiz uygulaması konusunda günümüze dek farklı görüşler ileri sürülmüştür. Bazı araştırmacılar yoğun solunum egzersizlerinden kaçınılması gerektiğini öne sürerken, bir çoğu da bu egzersizleri yararlı bularak önermişlerdir (12).

Bu çalışmada uniform bir hasta grubunu oluşturan DMD'li 45 hastada, solunum egzersizlerinin solunum fonksiyonları üzerine olan etkisini araştırmak amacıyla, göğüs çevre ölçümleri ve solunum fonksiyon testleri değerlendirilmiş ve kontrol grubu ile karşılaştırılmıştır.

GEREÇ VE YÖNTEM

Çalışmamız İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı polikliniğine DMD tanısı ile başvuran ve yaşları 9-15 aralığında olan 45 çocuk üzerinde yapılmıştır.

Bu çalışma DMD'li olgularda, solunum egzersizlerinin ve insentif spirometre (triflo) egzersizlerinin, solunum fonksiyonları üzerine olan etkilerini görmek amacıyla yapılmıştır. Çalışmamıza; koopere olabilen, solunumu etkilemeyecek erken dönemdeki skolyozlu hastalar ve solunuma yardımcı cihazlara gereksinimi olmayan hastalar alınmıştır. Yaş aralığı 9-14, yaş ortalaması ise

12,08±1,79 olan 24 çocuk eğitim grubu olarak alınmış ve bu gruba 1 ay süre ile fizik tedavi ve rehabilitasyon programının yanısıra, solunum egzersizleri ve insentif spirometre ile egzersizler verilmiştir. Yaş aralığı 9-15, yaş ortalaması ise 12,43±2,04 olan 21 çocuk ise, kontrol grubu olarak alınmış ve bu gruba solunum egzersizleri ve insentif spirometre egzersizleri hariç, sadece fizik tedavi ve rehabilitasyon programı yine 1 ay süre ile verilmiştir. Solunum egzersizlerinin etkileri, tedavi öncesinde ve sonrasında yapılan göğüs çevre ölçümleri ve solunum fonksiyon testleriyle belirlenmiştir. Her iki gruba aşağıda belirtilen değerlendirmeler, polikliniğimize ilk başvurdukları tarihte ve bu tarihten 1 ay sonrasında tekrarlanarak yapılmıştır.

I) Solunum fonksiyon testleri; spirometrik tetkikler Sensor Medics 2200 cihazı ile yapılmıştır. Bu cihaz, testin yapılacağı her gün 3 litrelik pompa ile günün ısı ve basınç koşullarına uygun olarak kalibre edilmiştir. Avrupa Toraks Derneği standartlarına uygun olarak doğru sonuç alınabilen en az 2 manevra (zorlu ekspirium) yaptırılarak, arasından en iyi olanın otomatik olarak seçilmesiyle elde edilen sonuçlar değerlendirmeye alınmıştır. Tüm olgulara testler, dışarıdan geldikleri için test ortamı koşullarında yarım saat dinlendirildikten sonra yapılmıştır.

- Vital Kapasite (VC)
- Zorlu Vital Kapasite (FVC)
1. Saniye Zorlu Ekspirasyon Volümü (FEV1)
1. Saniye Zorlu Ekspirasyon Volümünün, Zorlu Vital Kapasiteye oranı (FEV1 / FVC)
- VC'nin önsayım değerine yüzde oranı (VC / % Pred)
- FVC'nin önsayım değerine yüzde oranı (FVC / % Pred)
- FEV1'in önsayım değerine yüzde oranı (FEV1 / % Pred)
- FEV1 / FVC'nin önsayım değerine yüzde oranı (FEV1/FVC / % Pred) parametreleri kaydedilmiştir.

II) Olgularda göğüs hareketliliğinin yani, toraks kompliansının saptanması amacıyla, göğüs çevre ölçümleri yapılmıştır. Bu ölçümler;

- Nötral,
- Maksimum inspirasyon,
- Maksimum ekspirasyon sırasında; aksillar, epigastrik ve subkostal bölgelerden alınmıştır.
 - Aksillar bölge ölçümü; koltukaltı hizasından
 - Epigastrik bölge ölçümü; ksifoid çıkıntı hizasından
 - Subkostal bölge ölçümü ise; kostaların hemen bitimi hizasından, mezura ile yapılmıştır.

Tedavi: İlk olarak aile eğitimi verilmiştir. Bu eğitimde; hastalığın tanımı, ileri dönemlerde oluşabilecek komplikasyonları önleme yolları, inaktivitenin zararları ve çocuğun mümkün olduğunca aktif tutulmasının

önemi, obezitenin zararları, fizik tedavi ve rehabilitasyon programının etkisi ve önemi, ailenin bu programa katılımının önemi hakkında bilgiler verilmiştir. Daha sonra her iki gruba da ev programı olarak;

-Graviteye karşı alt ve üst ekstremitelere aktif egzersizler, eğer kas gücü yeterli değilse aileye öğretilerek aktif-asistif egzersizler,

-Sırt ve karın kaslarına, kas değerlerine uygun izotonik egzersizler verilmiştir.

-Aileye; kalça fleksör, hamstring, lumbal ekstansör, tensor facia lata (TFL) ve gastrosoleus kaslarına germe egzersizleri öğretilmiş ve yapmaları istenmiştir. Hastalardan, yukarıda belirtilen bu egzersizleri günde 2 kez ve 10 tekrar ile yapmaları istenmiştir. Solunum Egzersizleri: Bu egzersizler sadece eğitim grubu olan 24 çocuğa verilmiştir.

1-İzole göğüs solunumu öğretilerek, günde 3 kez ve 10 tekrar ile yapmaları istenmiştir.

2-Abdominal solunum egzersizleri öğretilerek, hergün aynı sayı ve tekrar ile yapmaları istenmiştir.

3-Solunum egzersizlerini, diğer egzersizlerle birlikte kombine olarak da yapmaları istenmiştir.

4-İnsentif spirometre egzersizleri: 3 toptan oluşan ve hastaya görsel feedback sağlayan triflo aletiyle, hem inspirasyon fazında hem de ekspirasyon fazında çalışılması öğretilerek, herbir egzersizi dinlenme araları vererek günde 3 kez ve 10 tekrar ile yapmaları istenmiştir.

Tüm hastaların yukarıda belirtilen egzersizleri yaparken, yorgunluk sınırını aşmamaları, özellikle vurgulanmıştır. Verilerin istatistiksel analizi SPSS 5.0 for Windows programında Student t, Eşli t testleri kullanılarak yapılmıştır. Grupların kendi içlerinde tedavi öncesi ve tedavi sonrası karşılaştırmaları Eşli t testi kullanılarak, iki grubun karşılaştırılması ise Student t testi kullanılarak yapılmıştır.

BULGULAR

Eğitim grubundaki 24 çocuğun ortalama yaşı (12.08±1.79) ve boyu (138.75±10.30 cm) ile kontrol grubundaki 21 çocuğun ortalama yaşı (12.43±2.04) ve boyu (139±9.73) arasında istatistiksel açıdan fark bulunmamıştır.

Eğitim grubu hastalarının derin inspirasyonda; aksillar, epigastrik ve subkostal bölgeden alınan ölçümlerinde, tedavi sonrasında anlamlı derecede değişme olmuştur

Tablo I: Eğitim grubu hastalarda göğüs çevre ölçümlerinin tedavi öncesi ve tedavi sonrası karşılaştırılması (n=24).

| Göğüs Çevre Ölçümü Bölgeleri | Tedavi öncesi | | Tedavi sonra | | p | |
|------------------------------|---------------|-------|--------------|-------|-------|----|
| | x (cm) ± SS | | x (cm) ± SS | | | |
| Nötralde Aksillar Bölge | 78,05 | 11,88 | 80,18 | 12,33 | ,3173 | AD |
| Nötralde Epigastrik Bölge | 80,45 | 9,94 | 83,09 | 11,41 | ,3173 | AD |
| Nötralde Subkostal Bölge | 74,27 | 6,86 | 76,55 | 7,81 | ,2850 | AD |
| De.Insp.'da Aksillar Böl. | 81,00 | 11,94 | 83,38 | 12,16 | ,0117 | A |
| De.Insp.' Epigastrik Böl. | 83,73 | 9,85 | 86,79 | 11,03 | ,0077 | A |
| De.Insp.'da Subkostal Böl. | 78,32 | 6,98 | 80,17 | 7,36 | ,0164 | A |
| De.Eksp'da Aksillar Böl. | 72,27 | 11,23 | 71,17 | 11,89 | ,0382 | A |
| De.Eksp'da Epigastrik Böl. | 75,82 | 8,85 | 75,75 | 9,06 | ,0756 | AD |
| De.Eksp'da Subkostal Böl. | 70,64 | 5,99 | 71,17 | 9,10 | ,0630 | AD |

X: Ortalama, SS: Standart sapma,
A: Anlamlı, AD: Anlamlı değil.

Ayrıca derin ekspirasyonda aksillar bölgeden alınan ölçümler, tedavi sonrasında anlamlı olarak değişmiştir (p<0,05). Buna karşın derin ekspirasyonda epigastrik bölgeden alınan ölçümlerde, tedavi sonrasında anlamlı farka rastlanmamıştır (p=0,07).

Nötral pozisyonda aksillar (p=0,31), epigastrik (p=0,31) ve subkostal (p=0,28) bölge, derin ekspirasyonda subkostal (p=0,06) bölgeden alınan ölçümlerde tedavi sonrası anlamlı farka rastlanmamıştır.

Eğitim grubu hastalarda; solunum fonksiyon testi parametrelerinin, tedavi öncesi ve tedavi sonrası karşılaştırılmasında anlamlı farka rastlanmamıştır

Tablo II: Eğitim grubu hastalarda, solunum fonksiyon parametrelerinin tedavi öncesi ve tedavi sonrası karşılaştırılması (n=24).

| Solunum Fonksiyon Testi Parametreleri | Tedavi öncesi | | Tedavi sonrası | | p | |
|---------------------------------------|---------------|-------|----------------|-------|-------|----|
| | x ± SS | | x ± SS | | | |
| Vital Kapasite Değeri | 2,66 lt | 1,04 | 2,75 lt | 0,99 | ,1549 | AD |
| Zorlu Vital Kapasite Değ. | 2,66 lt | 1,04 | 2,75 lt | 0,99 | ,1549 | AD |
| 1.Sn.Zorlu Eksp.Vol. Değ. | 2,91 lt | 2,20 | 2,54 lt | 0,88 | ,4561 | AD |
| FEV ₁ /FVC Oranı | 92,75 | 4,29 | 92,82 | 4,40 | ,5541 | AD |
| Vital Kapa./% Önsayım D. | 75,67 | 22,37 | 79,58 | 25,91 | ,4413 | AD |
| Zorlu Vital Kapa./%Öns.D. | 75,67 | 22,37 | 79,58 | 25,91 | ,4413 | AD |
| FEV ₁ /% Önsayım Değeri | 77,42 | 21,48 | 82,33 | 25,14 | ,2300 | AD |
| FEV ₁ /FVC/% Ön. Değeri | 109,09 | 6,47 | 107,80 | 7,81 | ,1508 | AD |

X: Ortalama, SS: Standart sapma, AD: Anlamlı değil.

Kontrol grubu hastalarda; göğüs çevre ölçümlerinin, 1 ay sonraki ölçümlerle karşılaştırılmasında derin inspirasyonda subkostal bölge göğüs çevre ölçümlerinde anlamlı değişim görülmüştür (p=0,04). Bunun dışındaki diğer değişkenler açısından anlamlı

Tablo III: Kontrol grubu hastalarda, göğüs çevre ölçümlerinin, 1 ay sonraki ölçümlerle karşılaştırılması (n=24).

| Göğüs Çevre Ölçümü Bölgeleri | Tedavi öncesi x (cm) ± SS | Tedavi sonra x (cm) ± SS | p |
|------------------------------|------------------------------|-----------------------------|----------|
| Nötralde Aksillar Bölge | 86,29 11,29 | 84,86 11,31 | ,1088 AD |
| Nötralde Epigastrik Bölge | 88,29 9,07 | 87,86 9,10 | ,5839 AD |
| Nötralde Subkostal Bölge | 84,00 8,33 | 82,29 8,12 | ,1088 AD |
| De.İnsp.'da Aksillar Böl. | 89,14 11,48 | 87,57 11,18 | ,0519 AD |
| De.İnsp.' Epigastrik Böl. | 91,29 9,38 | 90,86 9,51 | ,4652 AD |
| De.İnsp.'da Subkostal Böl. | 86,50 8,74 | 84,93 8,25 | ,0464 A |
| De.Eksp'da Aksillar Böl. | 79,29 10,11 | 77,86 11,26 | ,1282 AD |
| De.Eksp'da Epigastrik Böl. | 81,71 8,58 | 81,43 8,81 | ,9165 AD |
| De.Eksp'da Subkostal Böl. | 78,86 7,24 | 77,86 7,80 | ,3105 AD |

X: Ortalama, SS: Standart sapma,
A: Anlamlı, A.D.: Anlamlı değil.

Kontrol grubu hastalarda; solunum fonksiyon testi parametrelerinin, 1 ay sonraki ölçümlerle karşılaştırılmasında solunum fonksiyon testi parametrelerinde anlamlı farka rastlanmamıştır.

Tablo IV: Kontrol grubu hastalarda, solunum fonksiyon testi parametrelerinin 1 ay sonraki ölçümlerle karşılaştırılması (n=21).

| Solunum Fonksiyon Testi Parametreleri | Tedavi öncesi x ± SS | Tedavi sonrası x ± SS | p |
|---------------------------------------|-------------------------|--------------------------|----------|
| Vital Kapasite Değeri | 3,05 lt 1,50 | 2,96 lt 1,27 | ,6121 AD |
| Zorlu Vital Kapasite Değ. | 3,05 lt 1,50 | 2,95 lt 1,27 | ,6121 AD |
| 1.Sn.Zorlu Eksp.Vol. Değ. | 2,68 lt 1,25 | 2,60 lt 1,15 | ,2719 AD |
| FEV ₁ /FVC Oranı | 90 4,29 | 88 6,35 | ,6002 AD |
| Vital Kapa.% Önsayım D. | 87 17,09 | 86,14 14,47 | ,7874 AD |
| Zorlu Vital Kapa.%Öns.D. | 87 17,09 | 85,38 14,38 | ,5294 AD |
| FEV ₁ % Önsayım Değeri | 86,86 17,30 | 85 14,50 | ,3105 AD |
| FEV ₁ /FVC/% Ön. Değeri | 101,33 10,82 | 102,67 8,52 | ,7874 AD |

X: Ortalama, SS: Standart sapma, A.D.: Anlamlı değil.

Eğitim ve kontrol grubu hastaların, göğüs çevre ölçümleri yüzde değişimlerinin karşılaştırılması Tablo 5'de gösterilmiştir. Nötral pozisyonda; aksillar ve subkostal bölgeden alınan göğüs çevre ölçümlerinin yüzde değişim ortalamaları eğitim grubunda kontrol grubuna göre ileri derecede anlamlı olarak değişmiştir.

Tablo V: Eğitim ve kontrol grubunun, göğüs çevre ölçümleri yüzde değişimlerinin karşılaştırılması (n=24).

| Göğüs Çevre Ölçümü Bölgeleri | Tedavi öncesi x (cm) ± SS | Tedavi sonra x (cm) ± SS | p |
|------------------------------|------------------------------|-----------------------------|----------|
| Nötralde Aksillar Bölge | ,46 1,45 | -1,63 2,51 | 0,002 A |
| Nötralde Epigastrik Bölge | ,52 1,64 | -,47 2,13 | 0,08 AD |
| Nötralde Subkostal Bölge | ,82 3,14 | -2,00 2,61 | 0,005 A |
| De.İnsp.'da Aksillar Böl. | 1,44 1,46 | -1,72 1,92 | 0,0001 A |
| De.İnsp.' Epigastrik Böl. | 1,80 2,00 | -,46 2,17 | 0,0001 A |
| De.İnsp.'da Subkostal Böl. | 2,00 2,18 | -1,77 1,87 | 0,0001 A |
| De.Eksp'da Aksillar Böl. | -3,39 4,27 | -1,92 3,12 | 0,15 AD |
| De.Eksp'da Epigastrik Böl. | -1,72 2,75 | -,35 2,28 | 0,07 AD |
| De.Eksp'da Subkostal Böl. | -1,89 2,88 | -1,29 3,28 | 0,40 AD |

X: Ortalama, SS: Standart sapma,
A: Anlamlı, AD: Anlamlı değil.

Derin inspirasyonda; aksillar, epigastrik ve subkostal bölge göğüs çevre ölçümlerinin yüzde değişim ortalamaları, eğitim grubunda kontrol grubuna göre tedavi sonrası ileri derecede anlamlı olarak değişmiştir Nötralde epigastrik bölge (p=0,08) ve derin ekspirasyonda epigastrik bölge (p=0,07) göğüs çevre ölçümlerinde; eğitim grubuyla kontrol grubu karşılaştırıldığında, tedavi sonrası yüzde değişim ortalamaları açısından anlamlı farka rastlanmamıştır. Ancak bu yüzde değişimlerde bulunan p'nin değeri, anlamlı farka yakın değerlerdedir.

Derin ekspirasyonda aksillar (p=0,15) ve subkostal (p=0,40) bölge ölçümlerinde anlamlı farka rastlanmamıştır.

Eğitim ve kontrol grubu hastaların, solunum fonksiyon testi parametreleri yüzde değişimlerinin karşılaştırılması Tablo 6'da gösterilmiştir.

Tablo VI: Eğitim ve kontrol grubu, solunum fonksiyon testi parametreleri yüzde değişimlerinin karşılaştırılması (n=21).

| Solunum Fonksiyon Testi Parametreleri | Tedavi öncesi x ± SS | Tedavi sonrası x ± SS | p |
|---------------------------------------|-------------------------|--------------------------|---------|
| Vital Kapasite Değeri | 4,76 lt 8,51 | -1,32 4,53 | 0,006 A |
| Zorlu Vital Kapasite Değ. | 4,76 lt 8,51 | -1,55 4,71 | 0,005 A |
| 1.Sn.Zorlu Eksp.Vol. Değ. | ,03 lt 20,16 | -2,30 4,72 | 0,68 AD |
| FEV ₁ /FVC Oranı | -,34 2,20 | -,76 3,99 | 0,75 AD |
| Vital Kapa.% Önsayım D. | 5,31 16,16 | -,48 3,70 | 0,12 AD |
| Zorlu Vital Kapa.%Öns.D. | 5,31 16,16 | -,80 3,75 | 0,10 AD |
| FEV ₁ % Önsayım Değeri | 6,50 15,84 | -1,57 4,16 | 0,03 A |
| FEV ₁ /FVC/% Ön. Değeri | -1,49 3,21 | ,98 8,36 | 0,17 AD |

X: Ortalama, SS: Standart sapma, AD: Anlamlı değil

Eğitim grubunda; vital kapasitenin, zorlu vital kapasitenin, ve FEV1 / % Pred.'in yüzde değişim ortalamaları, kontrol grubuna göre tedavi sonrası anlamlı olarak değişmiştir. Eğitim ve kontrol grubu hastaların diğer parametrelerinin (FEV1, FEV1/FVC, VC-% Pred., FVC-% Pred, FEV1/FVC Oranı-% Pred) yüzde değişimlerinde anlamlı fark bulunamamıştır.

TARTIŞMA

DMD, primer kas hastalıkları arasında görülme sıklığı en yüksek ve en hızlı ilerleyen musküler distrofi tipi olması nedeniyle, özel bir önem taşımaktadır. Bu hastalığın prevalansı 100.000'de 3'tür ve her ırkta görülebilmektedir (3,13-18). Ülkemizde ise DMD'nin görülme sıklığıyla ilgili bir çalışma olmamasına karşın, Karaduman ve ark. (16)'nın 1991'de yaptıkları çalışmada 160 primer kas hastası olgunun 72 (%45)'sinin DMD olması, ülkemizde de bu hastalığın görülme sıklığının oldukça fazla olabileceğini düşündürmektedir. DMD'de en önemli ölüm nedeni, pulmoner komplikasyonlar ve respiratuar yetmezliktir (1-3). Bu nedenle çalışmamızda dirençli olmayan solunum egzersizlerinin, erken dönemde pulmoner fonksiyonlar ve toraks kompliansı üzerine olan etkileri araştırılmıştır. DMD'li çocuklarda, ana inspiratuar kas olan diafragma ve interkostal kasların progressif güçsüzlüğüne bağlı olarak vital kapasite, 7 yaşında normalin altına düşmeye başlar (19). Buna ilaveten; paraspinal kas güçsüzlüğüne bağlı olarak gelişen skolyozla birlikte, solunumun etkinliği ve maksimum respiratuar kapasite hızla azalır. Azalan vital kapasite ve kas güçsüzlüğüne bağlı olarak daralan göğüs hareketi (toraks kompliansı) sonucu, restriktif tip ventilasyon defekti gelişir (20).

Akdur ve ark. (21)'nin 1991'de yaptıkları bir çalışmada, 92 koroner arter hastasına solunum fonksiyon testleri ve göğüs çevre ölçümleri yapılmış, sonuçta bu iki değerlendirme metodu arasında anlamlı korelasyon bulunmuştur. En yüksek korelasyonun ise, aksillar göğüs çevre ölçümü ile solunum fonksiyon testi parametrelerinden VC, FVC ve FEV1 arasında olduğu bildirilmiştir. Bu nedenle çalışmamızda solunum fonksiyon testlerinin (VC, FVC, FEV ve FEV1/FVC parametreleri) yanı sıra toraks kompliansı hakkında bize fikir veren ve solunum fonksiyon testleriyle yakından ilişkili, göğüs çevre ölçümleri de değerlendirmeye alınmıştır. Kas hastalıklarında; progressif kas zayıflığı ve skolyoz gibi deformitelerin olumsuz yönde etkilediği pulmoner fonksiyonlara, solunum egzersizlerinin yararları konusunda farklı çalışmalar vardır. Siegel (22), 1975'de ambulatuar 10 DMD'li hastaya 3 ay boyunca

dirençli olmayan diafragmatik solunum egzersizleri ve şişe içine üfleme, balon şişirme gibi egzersizler uygulamış ve tedavi sonrası hastaların solunum fonksiyonlarında (VC, FVC, FEV1 FEF%25-75, PEF, FİF, Maximal voluntary ventilation parametrelerinde) gelişme bulmuştur. Sonuçta bu araştırmacılar, DMD'li çocukların yeterli ventilasyon için diaframlarını etkili kullanmayı öğrenmelerinin, solunum kaslarının mekanik yükünü azaltacağını ve daha az enerjiye gereksinim duyacağını bildirmişlerdir. Çalışmamız verileri bu çalışmayla uyumludur. Ayrıca erken dönem etkilerin araştırılması, tedavide dirençli olmayan solunum egzersizlerinin kullanılması ve görsel feedback'ten yararlanılması (bizim çalışmamızda insentif spirometre) ortak noktalar dır.

Bizim çalışmamızda eğitim (solunum egzersizi verilen) ve kontrol grubu hastalar, solunum fonksiyon testi parametrelerinin yüzde değişimleri açısından karşılaştırıldığında, VC (p=0,006) ve FVC (p=0,005) parametrelerinin ileri derecede anlamlı olarak değiştiği bulunmuştur (p<0,01). Yine eğitim grubunda FEV1/% Pred parametresi kontrol grubuna göre anlamlı derecede değişmiştir (p=0,03). Ayrıca solunum egzersizi verilmeyen grupta, VC ve FVC parametrelerinde istatistiksel açıdan anlamlı olmayan küçük düşüşler görülürken, solunum egzersizleri verilen grupta ise bu parametrelerde istatistiksel açıdan anlamlı olmayan küçük artışlar görülmüştür.

Çalışmamızda esas etki, restriktif tip ventilasyon defektinin gelişmesinde etkili olan göğüs hareketliliği (toraks kompliansı) üzerinde yani göğüs çevre ölçümlerinde görülmüştür. Eğitim grubu hastalarda derin inspirasyonda aksillar bölge (p=0,01) ve subkostal bölge (p=0,01), derin ekspirasyonda aksillar bölge (p=0,03) ölçümlerinde tedavi sonrası istatistiksel açıdan anlamlı; derin inspirasyonda epigastrik bölgeden alınan ölçümlerde ise tedavi sonrası ileri derecede anlamlı gelişme görülmüştür (p=0,007). İki grubun yüzde değişimleri karşılaştırıldığında ise; nötralde aksillar (p=0,002) ve subkostal bölge (p=0,005), derin inspirasyonda aksillar (p=0,0001), epigastrik (p=0,0001) ve subkostal bölge (p=0,0001), ölçümlerinde eğitim grubunda kontrol grubuna göre ileri derecede anlamlı gelişme görülmüştür (p<0,01). Nötralde epigastrik (p=0,08) bölge ve derin ekspirasyonda epigastrik bölge (p=0,07) ölçümlerinde istatistiksel açıdan anlamlı bir fark bulunmamasına karşın, bu ölçümlerde p'nin değeri anlamlı farka yakın değerlerdedir. Bunların yanısıra kontrol grubu hastalarda ilk ölçümler son ölçümlerle karşılaştırıldığında; nötralde aksillar, epigastrik ve subkostal bölge; derin inspirasyonda aksillar, epigastrik ve subkostal bölge; derin ekspirasyonda subkostal

bölge ölçümlerinde istatistiksel açıdan anlamlı olmayan küçük düşüşler, solunum egzersizi verilen grupta ise bunun aksine nötralde aksillar, epigastrik ve subkostal bölge; derin ekspirasyonda epigastrik bölge ölçümlerinde istatistiksel açıdan anlamlı olmayan küçük artışlar görülmüştür.

Aksoy (23), 1988'de 46 DMD'li çocuk üzerinde yaptığı bir çalışmada, dirençli olmayan solunum egzersizlerinin ve balon şişirme, nefesli saz çalma gibi egzersizlerin pek çok olguda özellikle erken yaş grubunda vital kapasiteyi ve respiratuar enduransı arttırdığını bildirmiştir. Bizim çalışmamızda Aksoy'un bu çalışması ile uyumludur.

Martin ve ark (24) 1986'da 18 DMD'li çocuğa 3 ay süreyle spesifik bir respiratuar kas eğitim programı uygulamışlar ve programın pulmoner (VC ve FVC parametresi), respiratuar kas fonksiyonları (maksimal inspiratory pressure, Pi max; maximal expiratory pressure, PE max), respiratuar kas enduransı üzerine etkisini araştırmışlardır. Sonuçta Pi max., PE max., VC ve respiratuar kas gücünde değişiklik bulunamazken respiratuar kas enduransında gelişme bildirmişlerdir. Aynı araştırmacılar 1989'da, tekrar 18 DMD'li hastaya 6 ay süre ile komputere oyunları içeren dirençli solunum egzersizleri uygulamışlar, eğitim sonunda VC ve FVC'nin progressif azaldığını, respiratuar kas fonksiyonu (Pi max. ve PE max parametreleri) ve respiratuar kas enduransının arttığını bildirmişlerdir (25). Bizim çalışmamızdan farklı olarak, Martin ve ark (24)'nin yapmış olduğu ilk çalışmada VC, FVC'nin progressif olarak azalması tedavide hastalara dirençli solunum egzersizlerinin verilmiş olması olabilir. Çünkü DMD'li hastalarda yapılan histolojik çalışmalarda, yoğun fiziksel aktivitenin kas fibrillerinde dejenerasyonu hızlandırdığı bildirilmiştir (26).

Wanke ve ark. (12) 1992'de 15 hastaya aynı teknikle komputere oyunları içeren dirençli solunum egzersizlerini 6 ay süre ile uygulamışlar ve solunum fonksiyon testleri, solunum kas enduransı, solunum kas fonksiyonu (Pi max., PE max parametreleri) ile arter kan gazlarını 15 kişilik kontrol grubuyla karşılaştırmışlardır. İlk 1 ay sonunda, eğitim grubu 15 hastadan 10'unun solunum kas fonksiyonlarında ve solunum kas enduransında anlamlı gelişmeler görmüşlerdir. Solunum fonksiyon testleri ve arter kan gazlarında ise önemli bir değişiklik bulamamışlardır. Bizim çalışmamızdan farklı olarak bu çalışmada hasta sayısının az olması ve tedavide eğitim grubuna dirençli egzersizler verilmiş olması böyle bir sonuca götürmüş olabilir.

Vilozni ve ark. (27), 1994'de 15 DMD'li hastaya, 5 haftalık (23±4 gün) komputere oyunları içeren bir

eğitim programı uygulamışlar ve sonuçta respiratuar performansın geliştirilebileceğini bildirmişlerdir. DMD'li hastalarda dirençli ya da dirençli olmayan solunum egzersizlerinin yararları konusunda farklı sonuçlar olmasına karşın tüm araştırmacılar, respiratuar kas eğitiminin en azından respiratuar kas enduransını ve solunum performansını geliştirebileceği konusunda hemfikirdirler (23). Bu çalışmada dirençli olmayan solunum egzersizlerinin özellikle toraks kompliansını artırarak pulmoner fonksiyonları olumlu yönde etkilediği bulunmuştur. Dolayısıyla DMD'li çocuklarda erken dönemden itibaren solunum egzersizlerinin verilmesi yararlıdır ve bu yolla pulmoner komplikasyonlar azaltılabilir ve pulmoner yetmezliğe giden süreç uzatılabilir.

Sonuç olarak; DMD'de hastalığın erken döneminde başlanan ve solunum egzersizlerini de içine alan fizik tedavi ve rehabilitasyon programlarının, pulmoner sistem fonksiyonlarına kısa dönemde bile olumlu etkisi görülmüştür. Bu nedenle dirençli olmayan solunum egzersizleri DMD'li hastalara mutlaka verilmelidir. Ancak çocukların egzersizleri yaparken, yorgunluk sınırını aşmamalarına dikkat edilmelidir. Aşırı yüklenmeden ve yorgunluk sınırı aşılmadan yapılan solunum egzersizleriyle, DMD'li hastaların solunum fonksiyonları geliştirilebilir ve pulmoner komplikasyonlar azaltılabilir, dolayısıyla terminal döneme giden süreç uzatılabilir.

KAYNAKLAR

1. Heckmatt J, Rodillo E, Dubowitz V. Management of children: Pharmacological and Physical. Br Med Bull 1989; 45: 788-801.
2. Inkley SR, Oldenburg FC, Vignos PJ. Pulmonary function in Duchenne muscular dystrophy related to stage of disease. Am J Med 1974; 56: 297-306.
3. Umphred DA. Neuromuscular diseases. Neurological Rehabilitation. 3rd ed. California. 1995; 403-420.
4. Noble-Jamieson CM, Heckmatt JZ, Dubowitz V, Silverman M. Effects of posture and spinal bracing on respiratory function in neuromuscular disease. Arch Dis Child 1986; 61: 178-181.
5. Taşdemir HA, Çil E, Topaloğlu H. ve ark. Cardiorespiratuar function in Duchenne and Becker muscular dystrophy. The Turkish Journal of Pediatrics 1996; 38:307-314.
6. Heckmatt JZ. Respiratory care in muscular dystrophy (Letter). Br Med J 1987; 295:1014-1015.
7. Rodillo E, Noble-Jamieson CM, Aber V ve ark. Respiratory muscle training in Duchenne muscular

- dystrophy. Arch Dis Child 1989; 64: 736-738.
8. Rochester DF, Arora NS. Respiratory muscle failure. Med Clin North Am 1983; 67: 573-597.
 9. Leith DE, Bradley M. Ventilatory muscle strength and endurance training. J Appl Physiol 1976;41: 508-516.
 10. Harver A, Mahler DA, Danbenspeck JA. Targeted inspiratory muscle training improves respiratory muscle function and reduces dyspnea in patients with chronic obstructive pulmonary disease. Ann Intern Med 1989; 111: 117-124.
 11. Gross D, Ladd HW, Riley EJ, Macklem PT, Grassino A. The effect of training on strength and endurance of the diaphragm in quadriplegics. Am J Med 1980; 8: 27-33.
 12. Wanke T, Toifl K, Merkle M, Formanek D, Lahrmann H, Zwick H. Inspiratory muscle training in patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 1992;105: 475-482.
 13. Cohen HJ, Molnar GE, Taft LT. The genetic relationship of progressive muscular dystrophy and mental retardation. Dev Med Child Neurol 1968; 10:754-765.
 14. Dubowitz V. Analysis of neuromuscular disease. Physiotherapy 1977; 63: 2-38.
 15. Erbahçeci F, Algun ZC. Nöromusküler sistem hastalıkları ve rehabilitasyonu. Algun ZC (ed) Uygulamalı Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon. Ankara, 1994:186-236.
 16. Karaduman A, Erbahçeci F, Topaloğlu H. Nöromusküler sistem hastalıklarında rehabilitasyon. Fizyoterapi Rehabilitasyon 1991; 6 (6): 38-46.
 17. Lord JP, PortwoodMM, Fowler WM, LiebermanJS, Carson R. Upper and lower extremity functional loss in neuromuscular diseases. Arch Phys Med Rehabil 1987; 68:8-9.
 18. Yaltkaya K, Balkan S, Oğuz Y. Kas hastalıkları. Nöroloji Ders Kitabı 2. Baskı Palme Yayıncılık: Ankara, 1996: 407-414.
 19. Walton J, Gardner-Medwin D. The muscular dystrophies. Disorders of Voluntary Muscle. Walton J, ed. 5th ed., New York: Churchill Livingstone, 1975;15:519-568.
 20. Estenne M, Heilporn A, Delhez L, Yenault JC, De Troyer A. Chest wall stiffness in patients with chronic respiratory muscle weakness. Am Rev Respir Dis 1983; 128: 1002-1007.
 21. Akdur H, Atakan S, Demir R, Polat G, Şişli H, Gürses N, Güzelsoy D, Demiroğlu C. Koroner arter hastalarında solunum fonksiyon testleri ve göğüs çevre ölçümleri ilişkisinin araştırılması. Fizyoterapi Rehabilitasyon, 1993; 7 (4): 83-88.
 22. Siegel IM. Pulmonary problems in Duchenne muscular dystrophy. Diagnosis, prophylaxis and treatment, Physiotherapy 1975; 55: 160-162.
 23. Aksoy C. Duchenne progressif musküler distrofi olgularında uygulanan izometrik, izotonik, germe ve solunum egzersizlerinin etkileri. İstanbul Üniversitesi, İstanbul Tıp Fakültesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, Uzmanlık Tezi, İstanbul 1988.
 24. Martin AJ, Stern L, Yeates J, Lepp D, Little J. Respiratory muscle training in Duchenne muscular dystrophy. Dev Med Child Neurol 1986; 28: 314-318.
 25. Stern LM, Martin AJ, Jones N, Garrett R, Yeates J. Training inspiratory resistance in Duchenne dystrophy. Using adapted computer games. Dev Med Child Neurol 1989 ; 31: 494-500.
 26. Bonsett CA. Pseudohypertrophic muscular dystrophy: Distribution of degenerative features as revealed by anatomical study. Neurology 1963; 13: 728-738.
 27. Vilozni D, Bar E, Gur T, Shapira Y, Meyer S, Godfrey S. Computerized respiratory muscle training in children with duchenne muscular dystrophy. Neuromuscular Disord. 1994; 4: 249-255.