



**ADÖLESAN HEMOFİLİ HASTALARINDA POSTÜRÜN, YÜZEYSEL  
POSTÜR KASLARININ ELEKTROMİYOGRAFİK VE MEKANİK  
ÖZELLİKLERİNİN VE FİZİKSEL AKTİVİTE DÜZEYİNİN  
DEĞERLENDİRİLMESİ**

**Volkan DENİZ**

**DOKTORA TEZİ  
FİZYOTERAPİ VE REHABİLİTASYONANABİLİM DALI**

**GAZİ ÜNİVERSİTESİ  
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ**

**HAZİRAN 2022**

## ETİK BEYAN

Gazi Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Tez Yazım Kurallarına uygun olarak hazırladığım bu tez çalışmada;

- Tez içinde sunduğum verileri, bilgileri ve dokümanları akademik ve etik kurallar çerçevesinde elde ettiğimi,
- Tüm bilgi, belge, değerlendirme ve sonuçları bilimsel etik ve ahlak kurallarına uygun olarak sunduğumu,
- Tez çalışmada yararlandığım eserlerin tümüne uygun atıfta bulunarak kaynak gösterdiğimi,
- Kullanılan verilerde herhangi bir değişiklik yapmadığımı,
- Bu tezde sunduğum çalışmanın özgün olduğunu,

bildirir, aksi bir durumda aleyhime doğabilecek tüm hak kayıplarını kabullendiğimi beyan ederim.

Volkan DENİZ  
06/06/2022

ADÖLESAN HEMOFİLİ HASTALARINDA POSTÜRÜN, YÜZEYSEL POSTÜR  
KASLARININ ELEKTROMİYOGRAFİK ve MEKANİK ÖZELLİKLERİNİN ve  
FİZİKSEL AKTİVİTE DÜZEYİNİN DEĞERLENDİRİLMESİ

( Doktora Tezi)

Volkan DENİZ

GAZİ ÜNİVERSİTESİ  
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

Haziran 2022

ÖZET

Hemofili hastalarında, eklem ve kas içindeki kanamalar kas iskelet sisteminde çeşitli değişikliklere neden olabilmekte, fiziksel aktivite düzeyini etkileyebilmekte ve yaşam kalitesini düşürebilmektedir. Bu nedenle çalışmada, adölesan hemofili hastalarında statik erekt postürün, yüzeysel postür kaslarının miyoelektrik aktivitesi ve mekanik özelliklerindeki (tonus, sertlik ve elastisite) değişimlerin ve fiziksel aktivite düzeyinin belirlenmesi amaçlandı. Çalışmaya, ortalama yaşları  $16,4 \pm 2,3$  yıl olan 22 hemofili hastası ve  $16,0 \pm 2,5$  yıl olan 22 sağlıklı olgu dâhil edildi. Katılımcıların statik erekt postürleri fotogrametre yöntemiyle, yüzeysel kasların elektriksel aktivitesi yüzeysel elektromiyografik ve mekanik özellikleri miyotonometrik ölçüm yöntemiyle değerlendirildi. Fiziksel aktivite düzeyi ve yaşam kalitesinin değerlendirilmesi için, Uluslararası Fiziksel Aktivite Anketi ve Çocuklar için Yaşam Kalitesi Ölçeği kullanıldı. Hemofili hastalarının, kraniyoservikal ve dizin frontal-sagittal açılarındaki sağlıklı olgulara göre azalma lumbal lordoz ve ayak bileği plantar fleksiyon açılarındaki ise artma tespit edildi ( $p < 0,05$ ). Ayakta duruş pozisyonunda, rektus femoris kas aktivasyonunun hemofili hastalarında arttığı görüldü ( $p = 0,020$ ). Ayrıca, hemofili hastalarının rektus femoris kasının tonusu ve sertliğinde azalma belirlendi ( $p < 0,05$ ). Adölesan hemofili hastalarının toplam fiziksel aktivite düzeyinin ve yaşam kalitesinin sağlıklı yaşlılarına göre düşük olduğu görüldü ( $p < 0,05$ ). Hemofili hastalarında diz eklemindeki dizilim bozukluğuna bağlı olarak meydana gelen adaptasyonların, proksimal segmentlerin dizilişinde ve kasların mekanik özelliklerinde değişikliğe neden olduğunu düşünmekteyiz. Adölesan hemofili hastalarının değerlendirilmesinde, postür analizinin yapılması, postürde değişikliklere neden olabilecek kassal adaptasyonların ele alınması ve fiziksel aktivite düzeyinin artırılmasına yönelik psikososyal uygulamaların göz önünde bulundurulması gerekmektedir.]

Bilim Kodu : 1024

Anahtar Kelimeler : Hemofili, Postür, Miyoelektrik aktivite, Kasın mekanik özellikleri, Fiziksel aktivite

Sayfa Adedi : 123

Danışman : Prof. Dr. Nevin Aysel GÜZEL

THE INVESTIGATION OF THE POSTURE, ELECTROMIOGRAPHIC AND  
MECHANICAL PROPERTIES OF SUPERFICIAL POSTURE MUSCLES AND  
PHYSICAL ACTIVITY LEVEL IN ADOLESCENT PATIENTS WITH HEMOPHILIA

(Ph. D. Thesis)

Volkan DENİZ

GAZİ UNIVERSITY

GRADUATE SCHOOL OF NATURAL AND HEALTH SCIENCES

June 2022

ABSTRACT

Joint and intramuscular bleeding can cause various changes in the musculoskeletal system, reduce the level of physical activity and quality of life in patients with hemophilia. Therefore, the present study aimed to investigate, the changes in posture, myoelectric activity and mechanical properties (tone, stiffness and elasticity) of superficial posture muscles during upright standing and physical activity level in adolescent patients with hemophilia. Twenty-two patients with hemophilia with a mean age of  $16.4 \pm 2.3$  year and twenty-two healthy subjects with a mean age of  $16.0 \pm 2.5$  year were included in the study. The upright standing posture of the participants was evaluated by photogrammetry method and the myoelectrical activity and mechanical properties of the superficial muscles were evaluated by electromyography and myotonometric measurement methods. The International Physical Activity Questionnaire and the Pediatric Quality of Life Questionnaire were used to assess the physical activity level and quality of life. There was a decrease in the craniocervical and frontal-sagittal angles of the knee, an increase in the ankle plantar flexion and lumbar lordosis angles in adolescent hemophilia patients compared to healthy subjects ( $p < 0.05$ ). Rectus femoris muscle activation was found to be increased during upright standing in patients with hemophilia ( $p = 0.020$ ). In addition, the tone and stiffness of rectus femoris muscle, was reduced in patients with hemophilia ( $p < 0.05$ ). The total physical activity level and quality of life of the adolescent patients with hemophilia were lower than their healthy peers. We think that the adaptations in the knee joint occurred due to postural changes, caused to alteration in the proximal segments' lineup and in the mechanical properties of the muscles in patients with hemophilia. In the assessment of adolescent patients with hemophilia, posture analysis should be performed, muscular adaptations that may cause changes in posture should be addressed, and psychosocial practices for increasing the level of physical activity should be considered..

Science Code : 1024

KeyWords : Haemophilia, Posture, Myoelectric activity, Mechanical properties of muscle, Physical activity.

Page Number : 123

Supervisor : Prof. Dr. Nevin Aysel GUZEL

## TEŞEKKÜR

Doktora süreci boyunca sürekli desteğini hissettiğim, bilgi ve tecrübelerini benden hiç esirgemeyen ve öğrencisi olmaktan büyük mutluluk duyduğum, danışmanım Sayın Prof. Dr. Nevin Aysel Güzel'e,

Ankara'daki doktora eğitimim boyunca soru ve isteklerime sabırlı ve samimi bir şekilde çözüm bulmaya çalışan tüm araştırma görevlisi arkadaşlarıma,

Hemofili alanında çalışmam için beni teşvik eden, bu alanda ilerlemem için koşulsuz bir şekilde desteklerini sunan Sayın Prof. Dr. Ali Bülent Antmen ve Prof. Dr. Hatice İlgen Şaşmaz'a,

Beni hemofili ailesinin önemli bir ferdi gibi gören, hemofilili bireylerle samimi bir ilişki kurmamı sağlayan ve çalışma boyunca sürekli olarak desteklerini sunan, Çukurova Hemofili Derneği genel sekreteri Sayın Ali Ekber Dağhan'a,

Sınırsız desteği ve ilgisi sayesinde eğitimimi yarım bırakmamı engelleyen, her düştüğümde beni ayağa kaldıran canım eşim Seval Deniz'e, biricik motivasyon kaynağım ve hayat enerjim sevgili kızım Elida Deniz'e ve bu günlere gelmemde çok emekleri olan annem ve babama,

Teşekkür ederim.

|

## İÇİNDEKİLER

|                                                              | Sayfa |
|--------------------------------------------------------------|-------|
| ETİK BEYAN .....                                             | iii   |
| ÖZET .....                                                   | iv    |
| ABSTRACT .....                                               | v     |
| TEŞEKKÜR.....                                                | vi    |
| İÇİNDEKİLER.....                                             | vii   |
| ÇİZELGELERİN LİSTESİ.....                                    | x     |
| ŞEKİLLERİN LİSTESİ .....                                     | xi    |
| RESİMLERİN LİSTESİ .....                                     | xii   |
| SİMGELER VE KISALTMALAR.....                                 | xiii  |
| 1.GİRİŞ.....                                                 | 1     |
| 2. GENEL BİLGİLER.....                                       | 5     |
| 2.1. Hemofili.....                                           | 5     |
| 2.1.1.Tanımı .....                                           | 5     |
| 2.1.2. Tarihçesi .....                                       | 5     |
| 2.1.3. İnsidansı ve epidemiyolojisi.....                     | 6     |
| 2.1.4. Genetik geçişi .....                                  | 6     |
| 2.1.5. Sınıflaması.....                                      | 7     |
| 2.1.6. Hemostaz .....                                        | 7     |
| 2.1.6.1.Hemostazdaki olaylar (Pıhtılaşma döngüsü).....       | 9     |
| 2.1.6.2. Vazokonstrüksiyon.....                              | 9     |
| 2.1.6.3. Trombosit tıkaçının oluşumu (Primer hemostaz) ..... | 9     |
| 2.1.6.4. Pıhtının oluşumu (Sekonder hemostaz) .....          | 10    |
| 2.1.6.5. Pıhtının erimesi .....                              | 11    |
| 2.1.7. Kanama bölgesine göre klinik özellikleri .....        | 11    |
| 2.1.7.1. Kas iskelet sistemi kanamaları .....                | 12    |
| 2.1.7.2. Merkezi sinir sistemi kanamaları .....              | 14    |
| 2.1.8. Klinik teşhisi .....                                  | 16    |
| 2.1.9. Medikal tedavisi .....                                | 17    |

|                                                                                |    |
|--------------------------------------------------------------------------------|----|
| 2.1.10. Hemofili yönetiminde fizyoterapi ve rehabilitasyonun rolü .....        | 18 |
| 2.2. Postür .....                                                              | 20 |
| 2.2.1. Postürün oluşumunda iskelet kasının yapısal ve fonksiyonel rolü .....   | 22 |
| 2.2.2. Postürün değerlendirilmesi.....                                         | 23 |
| 2.3. Elektromiyografi .....                                                    | 26 |
| 2.3.1. İskelet kasının miyoelektrik aktivitesi .....                           | 26 |
| 2.3.2. Miyoelektrik aktivitenin değerlendirilmesi.....                         | 27 |
| 2.3.2.1. Elektromiyogramların toplanması için gerekli olan temel donanım ..... | 28 |
| 2.3.2.2. Elektromiyografi sinyaline etki eden durumlar .....                   | 29 |
| 2.3.2.3. Derinin hazırlanması .....                                            | 29 |
| 2.3.2.4. Elektrotların materyalleri, büyüklüğü ve pozisyonlanması .....        | 30 |
| 2.3.2.5. Yüzeysel elektromiyografi sinyallerinin analizi .....                 | 31 |
| 2.4. İskelet Kasının Mekanik (Visko-Elastik) Özellikleri.....                  | 32 |
| 2.4.1. Kas tonusu .....                                                        | 32 |
| 2.4.1.1. Kas tonusunun değerlendirilmesi .....                                 | 33 |
| 2.4.2. Kas sertliği ve elastisitesi .....                                      | 34 |
| 2.4.2.1. Kas sertliği ve elastisitesinin değerlendirilmesi.....                | 35 |
| 2.4.3. Miyotonometrik değerlendirme .....                                      | 36 |
| 2.5. Fiziksel Aktivite .....                                                   | 37 |
| 2.5.1. Çocuk ve adölesanlarda fiziksel aktivite.....                           | 38 |
| 2.5.2. Fiziksel aktiviteye etki eden faktörler .....                           | 40 |
| 2.5.3. Fiziksel aktivite düzeyinin değerlendirilmesi .....                     | 40 |
| 3. GEREÇ ve YÖNTEM.....                                                        | 43 |
| 3.1. Çalışmanın Dizaynı .....                                                  | 43 |
| 3.2. Bireyler .....                                                            | 43 |
| 3.2.1. Çalışmaya dâhil edilme kriterleri .....                                 | 43 |
| 3.2.2. Çalışmadan dışlama kriterleri; .....                                    | 44 |
| 3.3. Değerlendirmeler.....                                                     | 44 |
| 3.3.1. Sosyodemografik ve klinik değerlendirme .....                           | 44 |
| 3.3.2. Postürün değerlendirilmesi.....                                         | 45 |

|                                                               |     |
|---------------------------------------------------------------|-----|
| 3.3.3. Miyoelektrik aktivitenin değerlendirilmesi.....        | 48  |
| 3.3.4. Kasların mekanik özelliklerinin değerlendirilmesi..... | 53  |
| 3.3.5. Eklem sağlığının değerlendirilmesi.....                | 54  |
| 3.3.6. Fiziksel aktivitenin değerlendirilmesi.....            | 56  |
| 3.3.7. Yaşam kalitesinin değerlendirilmesi.....               | 57  |
| 3.4. Örneklem Büyüklüğünün Belirlenmesi .....                 | 57  |
| 3.5. İstatistiksel Analiz.....                                | 58  |
| 4. BULGULAR .....                                             | 59  |
| 4.1. Sosyodemografik ve Klinik Bulgular.....                  | 59  |
| 4.2. Postür Bulguları.....                                    | 60  |
| 4.3. Yüzeysel Elektromiyografi Bulguları .....                | 62  |
| 4.4. Kasların Tonus, Sertlik ve Elastisite Bulguları.....     | 63  |
| 4.5. Fiziksel Aktivite Bulguları .....                        | 66  |
| 5. TARTIŞMA.....                                              | 71  |
| 5.1. Postür.....                                              | 71  |
| 5.2. Miyoelektrik Aktivite.....                               | 73  |
| 5.3. Kasın Mekanik Özellikleri .....                          | 75  |
| 5.4. Fiziksel Aktivite Düzeyi.....                            | 77  |
| 5.5. Yaşam Kalitesi .....                                     | 78  |
| 5.6. Limitasyonlar .....                                      | 80  |
| 6. SONUÇ ve ÖNERİLER.....                                     | 81  |
| EKLER .....                                                   | 96  |
| EK-1. Etik Komisyon onayı.....                                | 96  |
| EK-2. Aydınlatılmış onam formu .....                          | 97  |
| EK-3. Veri toplama formu .....                                | 98  |
| EK-4: Uluslararası Fiziksel Aktivite Anketi.....              | 101 |
| EK-5: Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği.....                | 103 |
| ÖZGEÇMİŞ.....                                                 | 107 |

## ÇİZELGELERİN LİSTESİ

| Çizelge                                                                                                                              | Sayfa |
|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------|
| Çizelge 2.1. Hemofilinin şiddetine göre sınıflandırılması .....                                                                      | 12    |
| Çizelge 2.2. Kanama bölgesine göre klinik özellikler .....                                                                           | 13    |
| Çizelge 2.3. Hemofilik artropatiye bağlı olarak gelişebilecek eklem pozisyonları,<br>adaptasyonlar ve komplikasyonlar .....          | 16    |
| Çizelge 2.4. Dik duruştaki kötü postür varyasyonları .....                                                                           | 23    |
| Çizelge 4.1. Çalışmada yer alan bireylerin sosyodemografik ve klinik özellikler .....                                                | 60    |
| Çizelge 4.2. Çalışmada yer alan bireylerin postür bulguları .....                                                                    | 61    |
| Çizelge 4.3. Adölesan hemofili hastalarında postür ile eklem sağlığı arasındaki ilişki .....                                         | 62    |
| Çizelge 4.4. Çalışmada yer alan bireylerin yüzeysel elektromiyografi bulguları .....                                                 | 63    |
| Çizelge 4.5. Çalışmada yer alan bireylerin kas tonusu bulguları .....                                                                | 64    |
| Çizelge 4.6. Çalışmada yer alan bireylerin kas sertliği bulguları .....                                                              | 65    |
| Çizelge 4.7. Çalışmada yer alan bireylerin kas elastisite bulguları .....                                                            | 66    |
| Çizelge 4.8. Çalışmada yer alan bireylerde agonist-antagonist kasların mekanik<br>özelliklerinin oranlarının karşılaştırılması ..... | 67    |
| Çizelge 4.9. Çalışmada yer alan bireylerin fiziksel aktivite düzeyleri .....                                                         | 68    |
| Çizelge 4.10. Çalışmada yer alan bireylerin yaşam kalitesi düzeyleri .....                                                           | 68    |

## ŞEKİLLERİN LİSTESİ

| Şekil                                                                                                                                                         | Sayfa |
|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------|
| Şekil 2.2. Hemofilide genetik geçiş. ....                                                                                                                     | 7     |
| Şekil 2.1. Pıhtılaşma döngüsü.....                                                                                                                            | 11    |
| Şekil 2.3. Hemofilik artropati gelişmiş bir eklem ile sağlıklı eklem arasındaki farklar .....                                                                 | 15    |
| Şekil 2.4. Hemofilik artropatiye neden olan süreç.....                                                                                                        | 15    |
| Şekil 2.5. Hemofili hastalarının değerlendirilmesinde fizyoterapistler tarafından kullanılan yöntemler ve kullanım sıklıkları.....                            | 19    |
| Şekil 2.6. Hemofili hastalarının tedavisinde fizyoterapistler tarafından kullanılan yöntemler ve kullanım sıklıkları.....                                     | 20    |
| Şekil 2.7. Ayak bileği plantar fleksiyonu sırasında gastrikonemius kasındaki motor ünite aktivitesi ve eş zamanlı oluşan ham elektromiyografi dalgaları. .... | 28    |
| Şekil 2.8. Miyotonometrik ölçüm ile trapez kasının üst parçasından alınan ham ivme dalgası.....                                                               | 37    |
| Şekil 4.1. Çalışmanın akış diyagramı .....                                                                                                                    | 59    |

## RESİMLERİN LİSTESİ

| Resim                                                                                                                               | Sayfa |
|-------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------|
| Resim 2.1. Fotogrammetre yöntemi kullanılarak yapılan iki farklı postür analiz şekli.....                                           | 26    |
| Resim 3.1. Sagittal düzlemde yapılan postür analizi .....                                                                           | 47    |
| Resim 3.2. Frontal düzlemde yapılan postür analizi.....                                                                             | 48    |
| Resim 3.3. Çalışmada kullanılan elektromiyografi cihazı .....                                                                       | 49    |
| Resim 3.4. Torakal-lumbal errektör spina ve gluteus maksimus kasları için submaksimal istemli izometrik konraksiyon pozisyonu. .... | 50    |
| Resim 3.5. Rektus abdominus kası için submaksimal istemli izometrik konraksiyon pozisyonu. ....                                     | 50    |
| Resim 3.6. Rektus femoris kası için submaksimal istemli izometrik konraksiyon pozisyonu. ....                                       | 51    |
| Resim 3.7. Medial gastrikonemius kası için için submaksimal istemli izometrik konraksiyon pozisyonu. ....                           | 51    |
| Resim 3.8. Çalışmada kullanılan miyotonmetre cihazı (MyotonPRO®) .....                                                              | 53    |
| Resim 3.9. Miyotonometrik ölçüm .....                                                                                               | 54    |

## SİMGELER VE KISALTMALAR

Bu çalışmada kullanılmış simgeler ve kısaltmalar, açıklamaları ile birlikte aşağıda sunulmuştur.

### Simgeler

|                      |                     |
|----------------------|---------------------|
| <b>B</b>             | Regresyon katsayısı |
| <b>Cm</b>            | Santimetre          |
| <b>D</b>             | Esneklik            |
| <b>db</b>            | Desibel             |
| <b>dl</b>            | Desilitre           |
| <b>F</b>             | Frekans             |
| <b>gr</b>            | Gram                |
| <b>Hz</b>            | Hertz               |
| <b>IU</b>            | Uluslararası ünite  |
| <b>kg</b>            | Kilogram            |
| <b>mm</b>            | Milimetre           |
| <b>m<sup>2</sup></b> | Metrekare           |
| <b>mV</b>            | Milivolt            |
| <b>N</b>             | Newton              |
| <b>R</b>             | Korelasyon          |

### Kısaltmalar

|                        |                                     |
|------------------------|-------------------------------------|
| <b>Aptz</b>            | Aktive protrombin zamanı            |
| <b>a<sub>max</sub></b> | Maksimum ivme                       |
| <b>C</b>               | Servikal                            |
| <b>ÇYKA</b>            | Çocuklar için yaşam kalitesi anketi |
| <b>D</b>               | Elastisite                          |
| <b>EMG</b>             | Elektromiyografi                    |
| <b>HESS</b>            | Hemofilide eklem sağlığı skoru      |
| <b>ICC</b>             | Sınıf içi korelasyon                |
| <b>L</b>               | Lumbal                              |
| <b>MET</b>             | Metabolizma hızı                    |

|                          |                                             |
|--------------------------|---------------------------------------------|
| <b>m<sub>probe</sub></b> | Probun kütlesi                              |
| <b>MS</b>                | Milattan sonra                              |
| <b>MSS</b>               | Merkezi sinir sistemi                       |
| <b>MUAP</b>              | Motor ünite aksiyon potansiyeli             |
| <b>MVC</b>               | Maksimal istemli izometrik kontraksiyon     |
| <b>Ort</b>               | Ortalama                                    |
| <b>RMS</b>               | ‘Root mean square’                          |
| <b>S</b>                 | Sertlik                                     |
| <b>SENIAM</b>            | Kasların girişimsel olmayan değerlendirmesi |
| <b>SIAS</b>              | Spina iliaka anterior süperior              |
| <b>SIPS</b>              | Spina iliaka posterior superior             |
| <b>S-MVC</b>             | Submaksimal istemli izometrik kontraksiyon  |
| <b>SPSS</b>              | ‘Statistical package for social sciences’   |
| <b>ss</b>                | Standart sapma                              |
| <b>Q</b>                 | Çeyrek                                      |
| <b>T</b>                 | Torakal                                     |
| <b>UFAA</b>              | Uluslararası fiziksel aktivite anketi       |
| <b>(vWF)</b>             | von Willebrand faktörü                      |
| <b>WHO</b>               | Dünya sağlık örgütü                         |

## 1.GİRİŞ

Hemofili, Yunanca ‘haima’ kan ve ‘philia’ sevgi kelimelerinden türetilmiş olan ve kanın pıhtılaşmasını sağlayan veya kontrol eden bir takım faktörlerin eksikliği ile karakterize genetik bozukluğu ifade eden bir terimdir. Hemofili hastalarında, merkezi sinir sistemi veya iç organ kanamaları hayatı tehdit edebilecek boyutlara ulaşsa da kanamaların %80-90’ı kas iskelet sisteminde olmaktadır. Özellikle büyük sinovyal eklemler ve kaslar spontan kanamaların sıklıkla olduğu alanlar olarak göze çarpmaktadır. Kanamalara bağlı olarak gelişen ilerleyici kıkırdak hasarı eklemden bozulmaya ve sonuçta fonksiyonel yetersizliğe neden olabilmektedir (Lobet, Detrembleur, Massaad ve Hermans, 2013). Fonksiyonel yetersizlik ve ağrı ise hemofili hastalarının yaşam kalitesini olumsuz etkilemektedir (von Mackensen, Gringeri ve Ravera, 2005).

Kas iskelet sistemi kanamalarının tedavisi veya kontrolü hemofili hastalarının karşılaştığı en önemli zorluktur. Kas iskelet sistemindeki komplikasyonların yeterli şekilde önlenmesi, nispeten asemptomatik hastalarda eklem bozukluğunun ilk belirtilerinin erken saptanmasını ve hâlihazırda mevcut olan kas iskelet komplikasyonlarının etkin takibini gerektirir. Hemostatik veya ortopedik olması fark etmeksizin uygun tedavinin belirlenmesi ve etkinliğinin ortaya konması için güvenilir yöntemlerle kapsamlı değerlendirmelerin yapılması gerekmektedir. Kas iskelet sistemi değerlendirmesi genellikle sadece etkilenmiş segmentin göz önünde bulundurulduğu geleneksel radyolojik veya klinik puanlama yöntemlerine dayanmaktadır. Bu yöntemlerle elde edilen veriler, hemofili hastalarında kanamanın birincil olarak görülmediği segmentlerde oluşabilecek kompensasyonları veya etkilenimleri tam olarak açığa çıkaramamaktadır. Bu nedenle birincil olarak etkilenmeyen vücut segmentlerinin de gelişmiş yöntemler kullanılarak değerlendirilmesi hemofili yönetiminde önem taşımaktadır (Lobet ve diğerleri, 2013; Hilliard, Funk ve Zourikins, 2008; Silva, Luck ve Quon, 2008).

Kas iskelet sistemindeki patolojilerle karakterize bazı hastalıklarda, eklem içi veya eklem dışı yapıların hasarlanmasına bağlı gelişen eklem uyum bozukluğu; propriosepsiyon kaybına, kassal dengesizliğe, denge ve postür bozukluğuna neden olabilmektedir (Al-Bayati, Coskun Benlidayi ve Gokcen, 2018; Saito, Akashi ve Sacco, 2009; Tüzün, Yorulmaz ve Cindaş, 1999). Özellikle adolesanlarda görülen postür bozukluklarının ağrı, fonksiyonel kısıtlılık veya şekil bozukluğuna neden olduğu ve yetişkin dönemlerde spinopelvik dizilimi ciddi bir şekilde etkilediği bilinmektedir. Spinopelvik dizilim bozukluğu ile

karakterize postural bozukluklar, yetişkinlerde kronik ağrıya ve çeşitli fiziksel yetersizliklere, ileri yaşlarda ise ciddi fonksiyonel kayıplara neden olabilmektedir (Araújo, Simões, Silva, Alegrete ve Lucas, 2018).

Gözlemsel analizler, yetişkin hemofili hastalarında fleksiyon deformiteleriyle karakterize adaptif bir postürün geliştiği yönünde bilgiler ortaya koymaktadır. Fleksiyon postürüne bağlı olarak ağrı ve fonksiyon kaybı, yürüyüş bozuklukları ve birçok günlük aktivitede kısıtlılık geliştiği klinisyenler tarafından ifade edilmektedir (Forsyth, Blamey, Lobet ve McLaughlin, 2020). Bununla birlikte, postür bozukluklarının eklemler üzerindeki stresi arttıracağı ve kanama sıklığında artışa neden olabileceği düşünülmektedir. Bu nedenle hemofili hastalarında dizilim bozukluklarının belirlenmesi ve tedavi edilmesi önem taşımaktadır (Boccalandro ve diğerleri, 2014). Literatüre bakıldığında, hemofili hastalarında görülen dizilim bozukluklarının segmental ve açısal olarak tespit edildiği bilimsel çalışma olmadığı görülmektedir.

Yüzeysel elektromiyografik değerlendirme (YEMG), yüzeysel kasların aktivasyon karakteristiklerini belirlemek amacıyla uygulanan non-invasiv ve güvenilir bir yöntemdir. Araştırmacılar tarafından, sıklıkla referans görevlere göre kassal aktivasyon seviyelerini tanımlamak için kullanılmaktadır. Nöromuskuler hastalıklarda görülen kas aktivasyon paternlerindeki değişimleri belirleme imkânı tanınması, kinezyolojik kullanımla birlikte klinik kullanımını da ön plana çıkarmıştır. Osteoartrit (Lyytinen ve diğerleri, 2010), osteoporoz (Greig, Briggs, Bennell ve Hodges, 2014) ve faset eklem dejenerasyonu (Ng, Kippers, Parnianpour ve Richardson, 2011) gibi kas-iskelet sistemini etkileyen hastalıklarda statik erekt duruşta veya fonksiyonel aktivitede meydana gelen kassal aktivasyon değişikliklerini belirlemede araştırmacılar tarafından tercih edilmiştir.

Non-invasiv karakterde olması YEMG'nin, kanama bozukluğu hastalarında değerlendirme amacıyla kullanımını uygun kılmaktadır. Ciddi eklem hasarının görüldüğü hemofili hastalarında kassal aktivasyon paternlerindeki olası değişikliklerin belirlenmesi için son yıllarda kullanımının arttığı görülmektedir. Kurz ve diğerleri (2011), hemofilik artropatisi olan yetişkin hastalarda anti-gravite kaslarının miyoelektrik aktivitesinin sağlıklı yetişkinlere göre normalden fazla olduğunu tespit etmişlerdir (Kurz ve diğerleri, 2011). Eklem hasarının yetişkinlere göre nispeten düşük ve fonksiyonelliğin daha yüksek olduğu adolesan hemofili hastalarında (Guha ve diğerleri, 2019) statik postüre etki eden kasların aktivasyonunun nasıl etkilendiği ise bilinmemektedir.

Kasların miyoelektrik aktivitelerinin yanında mekanik (visko-elastik) özellikleri de segmental dizilimi veya eklem biyomekaniğini tayin eden karakteristik bir özellik olarak karşımıza çıkmaktadır (Tanabe, Fujii ve Kouzaki, 2017). Non-kontraktıl yapıların histolojik ve morfolojik yapısı kasın visko-elastisitesini tayin eder (Herbert, Bolsterlee ve Gandevia, 2019; Thomsen ve diğerleri, 2001). Kasların visko-elastisitesi bireyin esnekliğini, eklem hareket açıklığını-mobilitesini ve postürünü belirleyen önemli bir unsurdur (Tanabe ve diğerleri, 2017). Yaş cinsiyet gibi değiştirilemeyen faktörlerin yanında kas-iskelet sistemini etkileyen ve değiştirilebilir nitelikte olan patolojilerin de kasın visko-elastisitesini etkilediği bilinmektedir (Thomsen ve diğerleri, 2001).

Hemofili hastalarında kanamaya bağlı gelişen eklem bozuklukları sıklıkla araştırmacıların ilgisini çekmiş ve mekanizması büyük oranda aydınlatılmıştır. Eklem hareket kısıtlılığı, dizilim bozuklukları ve fonksiyonel kayıplar birincil olarak hemofilik artropati ile ilişkilendirilmiştir (Dunn, 2011; Srivastava, Santagostino ve Dougall, 2020). Bunun yanında, özellikle kanama sıklığı az olan veya hemartroz görülmeyen eklem/segmentlerle ilişkili olan eklem dışı yapıların visko-elastik özelliklerindeki değişimlerin değerlendirilmesinin hemofili yönetiminde ihmal edildiği görülmektedir. Eklem etrafındaki fasya ve kasların visko-elastik özelliğinde meydana gelebilecek bozuklukların eklem mobilitesini ve segmental dizilimi etkileyeceği aşîkârdır (Tanabe ve diğerleri, 2017). Bu nedenle, hemofili hastalarında miyofasyal dokunun visko-elastik özelliklerinin belirlenmesi önem taşımaktadır.

Fiziksel aktivitenin, fiziksel ve mental sağlık üzerine olan olumlu etkileri neredeyse sorgulanamayacak düzeyde açıklığa kavuşturulmuştur. Vücut düzgünlüğünün sağlanması ve kas iskelet sisteminin sağlığının korunması fiziksel aktivitenin sağladığı avantajların arasında yer almaktadır. Hemofili hastalarında ise tüm bu avantajlarının yanında kanama sıklığını azalttığı yönünde güçlü kanıtlar bulunmaktadır (Tiktinsky, Falk, Heim ve Martinovitz, 2002). Günümüzde çocuk hemofili hastalarının, fiziksel aktiviteden olumlu kazanımlar elde ettiğine yönelik bilgilendirmeler hemofili kılavuzlarında yerini almıştır (Srivastava ve diğerleri, 2013; Srivastava ve diğerleri, 2020). Bu nedenle, özellikle gelişmiş ölkelerde çocuk hemofili hastalarının fiziksel aktivite düzeylerini inceleyen araştırmalara sıklıkla yer verilmektedir (Bouskill ve diğerleri, 2016; Buxbaum, Ponce, Saidi ve Michaels, 2010; Groen, Takken, van der Net, Helder ve Fischer, 2011). Ülkemizde ise bu konuya yeterli önemin verilmediği görülmektedir. Türkiye’de yaşayan çocuk hemofili hastalarının fiziksel aktivite düzeyinin belirlenmesi ve sağlıklı akranlarıyla

karşılaştırılması hemofili yönetiminde uzmanlaşmış profesyonellere önemli veriler sunabilir ve tedavi programlarında gerekli düzenlemelerin yapılmasına katkı sağlayabilir.

Yukarıda yer alan bilgiler göz önünde bulundurularak, bu çalışmada;

Birincil olarak, statik erekt duruş adölesan hemofili hastalarıyla sağlıklı adölesanlar arasında karşılaştırması ve adölesan hemofili hastalarında eklem sağlığının postür üzerine olan etkisinin belirlenmesi amaçlanmaktadır.

İkincil olarak, adölesan hemofili hastalarıyla sağlıklı adölesanlar arasında yüzeysel postür kaslarının miyoelektrik aktivitesi ve mekanik özellikleri, fiziksel aktivite düzeyi ve yaşam kalitesi arasındaki farkların belirlenmesidir amaçlanmaktadır.

Çalışmanın hipotezleri şu şekildedir;

H1: Adölesan hemofili hastalarıyla sağlıklı adölesanların statik erekt duruş arasında fark vardır.

H2: Adölesan hemofili hastalarında eklem sağlığının statik erekt duruş üzerine bozucu etkisi vardır.

H3: Adölesan hemofili hastalarıyla sağlıklı adölesanlar arasında yüzeysel postür kaslarının miyoelektrik aktivitesi arasında fark vardır.

H4: Adölesan hemofili hastalarıyla sağlıklı adölesanlar arasında yüzeysel postür kaslarının mekanik özellikleri arasında fark vardır.

H5: Adölesan hemofili hastalarıyla sağlıklı adölesanlar arasında fiziksel aktivite düzeyi arasında fark vardır.

H6: Adölesan hemofili hastalarıyla sağlıklı adölesanlar arasında yaşam kalitesi düzeyi arasında fark vardır.

## 2. GENEL BİLGİLER

### 2.1. Hemofili

#### 2.1.1.Tanımı

Hemofili, X kromozomuna bağlı olarak sentezlenen bazı pıhtılaşma faktörlerinin (faktör VIII veya faktör IX) eksikliğinden kaynaklanan konjenital bir kanama bozukluğudur. Anti-hemofilik faktör olan faktör VIII eksikliği Hemofili A, plazma tromboplastin komponenti olan faktör IX eksikliği ise Hemofili B olarak tanımlanır. Faktör VIII veya faktör IX eksikliği, genellikle ilgili genlerin mutasyonu sonucu veya kalıtsal faktörlere bağlı gelişir (Srivastava ve diğerleri, 2020).

#### 2.1.2. Tarihçesi

- Hemofili hakkında güçlü kanıtlar sunan kanamalar ile ilgili yazılı bilgilerin kökeni M.S. ikinci yüzyıla kadar dayanmaktadır. Babil Talmudu, sünnetten sonra ilk iki oğlunu kaybeden bir kadının üçüncü oğlunu sünnet ettirme zorunluluğundan muaf olduğunu belirtir.
- Onuncu yüzyılda ise potansiyel hemofili vakaları Albucasis tarafından bildirilmiştir. Aynı yüzyılda İbn-Meymun, iki erkek çocuğunu sünnete bağlı oluşan kanama sonucu kaybeden annenin ikinci evliliğinden olan erkek çocuklarının sünnetten muaf olduğunu belirtmiştir. Bu durum hemofilinin anneden geçişli bir hastalık olduğuna dair ilk izlenimlerin 10. yüzyılda başladığını göstermektedir.
- Hemofilinin ilk modern tanımı Dr. John Conrad Otto tarafından 1803 yılında yapılmıştır. Dr. Otto, ‘Kanama’ olarak isimlendirdiği bu hastalığın etkilenmemiş dişi birey tarafından kalıtsal olarak taşındığını ifade etmiştir.
- Hemofili teriminin ilk defa 1826 yılında Dr. Johann Lukas Schönlein tarafından kullanıldığı düşünülmektedir.
- Hemofilide genetik geçiş ile ilgili modern analizler 19. yüzyılda Dr. Nase tarafından yapılmış. Dr. Nase, hemofilinin anne tarafından erkek çocuklarına iletiliğini kanıtlamıştır.
- Bunların yanında hemofili ‘Kral hastalığı’ veya ‘Kraliyet hastalığı’ olarak bilinmektedir. İngiltere kraliçesi Victoria’nın hemofili taşıyıcısı olması ve sık

kanamaları olan oğlu Leopold'un, 31 yaşında beyin kanaması sonucu hayatını kaybetmesi, hemofiliye bu yakıştırmanın yapılmasına neden olmuştur.

- 20. yüzyılda faktör VIII ve faktör IX bulunmuş ve bunların eksikliğinin hemofiliye neden olduğu kesin olarak kanıtlanmıştır (Ingram, 1976; Schramm, 2014).

### 2.1.3. İnsidansı ve epidemiyolojisi

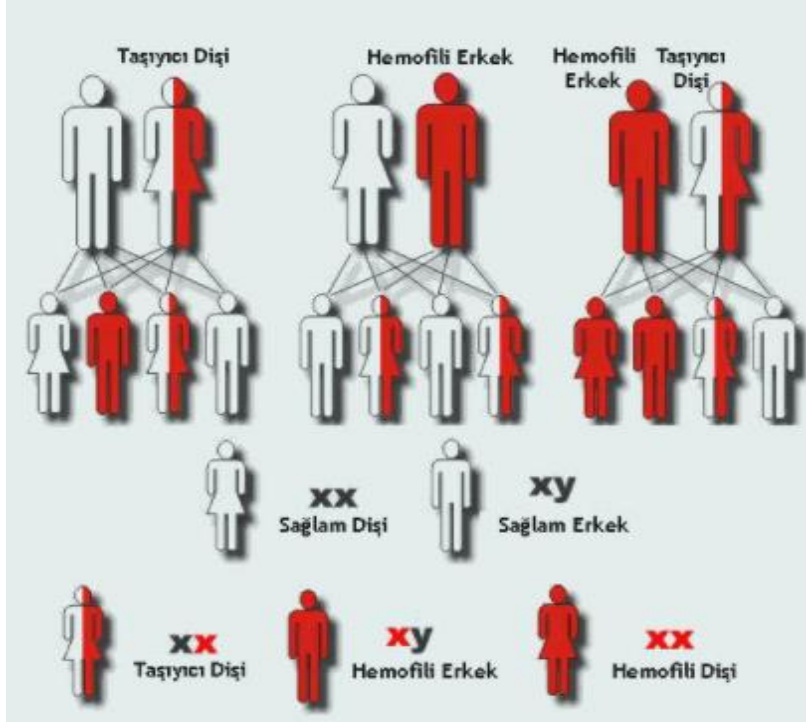
Hemofili A her 5.000-10.000 canlı erkek doğumda 1, Hemofili B ise yaklaşık 25.000-30.000 canlı erkek doğumda 1 oranında görülür. Tüm hemofili vakalarının yaklaşık olarak %85'i Hemofili A iken %15'i Hemofili B'dir. (Stonebraker, Bolton-Maggs, Michael-Soucic, Walker ve Brooker, 2010) .

Coğrafyaya göre anlamlı farklılık göstermemekle birlikte değişik ırklarda da yaklaşık olarak aynı oranda görülür. Dünya Sağlık Örgütü'ne göre küresel çapta, yaklaşık olarak 200.000 kadar teşhisi konmuş hemofili hastası bulunmaktadır (Tander ve Cantürk, 2006). Dünya Hemofili Federasyonu'nun 2018 yılında yaptığı ankete göre Türkiye'de, hemofili A tanısı almış 4860 ve hemofili B tanısı almış 878 hasta bulunmaktadır. (Haemophilia, 2018: 1123).

### 2.1.4. Genetik geçişi

Hemofili, X kromozomuna bağlı resesif geçiş gösteren konjenital bir hastalıktır. Faktör VIII ve faktör IX genleri X kromozomunun uzun kolunda (Xq27 ve Xq28) bulunmaktadır. Hemofili genellikle taşıyıcı olan dişi bireyden erkek çocuğa geçiş gösterir. Kız çocuklarında nadiren görülür. Taşıyıcı dişi ile hasta erkekten doğacak kız çocuklarında hemofili görülebilir (Oldenburg, Ananyeva ve Saenko, 2004; Peyvandi ve diğerleri, 2006) (Şekil 2.2).

Hastaların üçte birinde aile öyküsü olmamasına rağmen mutasyon nedeniyle hemofili görülebilir. Hastalığa neden olan mutasyonların geniş bir yelpazesi olmasıyla birlikte, bu mutasyonların %90'ı tam anlamıyla tanımlanabilmiştir. Ağır Hemofili A hastalarında en sık görülen (yaklaşık üçte bir oranında) mutasyon 'Faktör VIII intron 22 inversiyon' dur. Hemofili B olgularında ise genellikle noktasal mutasyonlar veya mRNA mutasyonları göze çarpmaktadır (Graw ve diğerleri, 2005).



Şekil 2.1. Hemofilide genetik geçiş. (Biyolojisitesi, 2022)

### 2.1.5. Sınıflaması

Kanamamanın şiddeti, genellikle pıhtılaşma faktörlerindeki eksiklikle pozitif korelasyon gösterir. Bu nedenle kandaki faktör düzeyine göre hafif, orta ve şiddetli olarak sınıflandırılır (Collins, Blanchette ve Fischer, 2009; de Uijl ve diğerleri, 2011) (Çizelge 2.1).

- Şiddetli hemofili hastalarında kanamalar sıklıkla eklem, kas ve iç organlarda görülür.
- Şiddetli hemofili hastalarında kanamalar, yaşamı tehdit edebilecek seviyeye gelebilir.
- İnfant yaştaki şiddetli tip hemofili hastalarında kas iskelet sistemi kanamalarının yanında, mukokutaneöz (burun, ağız vb.) veya ekstrakranial kanamalar da görülebilir.
- Hafif hemofili hastaları ciddi travma ve cerrahi operasyon geçirmediikleri sürece uzun süreli veya ağır kanama yaşamazlar (Srivastava ve diğerleri, 2020).

### 2.1.6. Hemostaz

Hemostaz terimi, vücudun kanamaya karşı olan doğal tepkilerini ifade eder. Hemostaz; travma, cerrahi, endotel bütünlüğünün bozulması veya kanın endotel altı bağ dokusuyla temas etmesi sonucu başlar. Dolaşımdaki yüksek basınç nedeniyle endotel hasarında kanamanın durdurulması ve kan kaybının önlenmesi için sağlam bir pıhtı yanıtının

oluşması gerekmektedir. Fonksiyon ve süreç anlamında birincil hemostaz ve ikincil hemostaz olarak ele alınır. Birincil hemostaz saniyeler içinde ortaya çıkan trombosit tıkaçının olduğu evredir. Kapillerden veya küçük venüllerden kan kaybının önlenmesini sağlar. İkincil hemostaz ise daha büyük damarlardaki kanamayı önler ve saatler hatta günler sürebilir. Bununla birlikte, pıhtı oluşumunun kan akımını engellememesi ve sistemik bir trombüs oluşumunun önüne geçilmesi için pıhtı çözdüren moleküllerin devreye girmesi gerekmektedir. Bu nedenle hemostatik sistem, kan akışını stimüle ve inhibe eden yapılardan oluşmaktadır. Bu yapılar sırasıyla; kan damarları, trombositler-pıhtılaşma faktörleri ve pıhtılaşma inhibitörleridir (Guyton ve Hall, 2012: 451-460; Austin, 2017; Clementson, 2012).

Kan Damarları: Arterler, venler ve kapiller içlerinde kan akışının sağlandığı yapılardır. Histolojik olarak birbirlerinden farklılık gösteren katmanlardan ve içeriklerden oluşurlar. Temel olarak tip I ve tip III kolajenden oluşurlar ve yapılarındaki elastin esnekliklerini belirler. Tip III kolajen damarın bütünlüğünü korur ve trombositlerin damar yüzeyine yapışmasını sağlar. Damar iç yüzeyi ise endotel hücrelerinden oluşmaktadır. Endotel hücreleri yüzeylerinde çok sayıda reseptör barındırır ve travma veya kan akımına bağlı oluşan yüksek sürtünmede, E-selektin ve B-selektin gibi trombositlerin damar yüzeyine yapışmasını sağlayan moleküllerin salınımını sağlar Austin ve diğerleri, 2017; Clementson ve diğerleri, 2012; Guyton ve diğerleri, 2012: 451-460).

Bütünlüğü bozulmamış endotel sentezlediği veya sentezlenmesine aracılık sağladığı mediatörlerle güçlü bir hemostaz inhibitörü olarak da rol oynar. Endotel hücrelerinden salınan nitrik oksit ve prostasiklin, trombosit içi siklik adenosin monofosfat ve siklik guanozin monofosfat düzeylerini artırarak trombositlerin ve lökositlerin agregasyonunu inhibe eder. Bunun yanında, endotel hücreleri negatif yüklü olmasından dolayı aynı yüke sahip trombositleri damar duvarından uzaklaştırırlar (Ashby, Daniel ve Smith, 1990; Guyton ve diğerleri, 2012: 451-460).

Trombositler: Megakaryositlerden oluşan küçük ve çekirdeksiz hücrelerdir. Plazma zarlarında bulundurdıkları reseptörler aracılığıyla pıhtılaşma faktörleri, agregasyon yapıcı etmenler ve diğer trombositlerle ilişki kurarlar. Ayrıca zarda bulunan fosfolipitler sayesinde prostaglandin sentezlenmesi ve hücre içi kalsiyum hareketlerinin düzenlenmesine katkıda bulunurlar. Stoplazmalarında pıhtılaşmada önemli rol oynayan; beta tromboglobulin, trombospondin, von Willebrand faktörü (vWF), fibrinojen,

fibronektin, plasminojen aktivator inhibitörü-1 ve 2-antiplasmin içerirler. Trombositlerin hemostazdaki temel görevleri; adezyon, agregasyon ve prokoagülan aktivitelerdir (Ashby ve diğerleri, 1990; Guyton ve diğerleri, 2012: 451-460).

Pıhtılaşma İnhibitörleri (Antikoagülanlar): Normal kan akışında pıhtılaşmanın önüne geçilmesinde; endotel yüzey faktörü, antitrombin-III ve heparin önemli rol oynar. Kanın içindeki en güçlü antikoagülan molekül antitrombin-III'tür (Guyton ve diğerleri, 2012: 451-460).

#### **2.1.6.1. Hemostazdaki olaylar (Pıhtılaşma döngüsü)**

Hemostaz protrombin aktivasyonu ile başlar. Protrombin aktivasyonu, damarın veya etrafındaki yapıların travmaya uğramasıyla tetiklenen ekstrensik yol veya kanın kendi içinde tetiklenen intrensik yol ile olur. Protrombin aktivasyonunu takiben gelişen hemostaz olayları; vazokonstriksiyon, trombosit tıkaçının oluşumu, pıhtının oluşumu, pıhtının büzülmesi ve pıhtının erimesi olarak sıralanabilir (Austin ve diğerleri, 2017; Clementson ve diğerleri, 2012; Guyton ve diğerleri, 2012: 451-460).

#### **2.1.6.2. Vazokonstriksiyon**

Damar yüzeyindeki düz kaslar; yerel miyojenik spazm, trombosit kaynaklı faktörler ve nörojenik aktivite sonucu kasılır ve damar çeperi daralır. Büyük damarlarda esas olarak miyojenik spazm vazokonstriksiyondan sorumlu iken, küçük damarlar genel olarak trombosit kaynaklı faktörler nedeniyle daralır. Vazokonstriksiyon kanamanın şiddetine bağlı olarak saatlerce sürebilir (Guyton ve diğerleri, 2012: 451-460).

#### **2.1.6.3. Trombosit tıkaçının oluşumu (Primer hemostaz)**

Damar hasarı çok küçükse genellikle pıhtı yerine trombosit tıkaçı ile kanama durdurulur. Trombositler hasarlanan damar yüzeyine temas ettiklerinde şekil değiştirir, uzantılar oluşturur ve yapışkan hale gelerek vWF'ye tutunurlar. Bunu takiben çok miktarda adenosin difosfat salgılar ve tromboksan A<sub>2</sub> oluştururlar. Adenosin difosfat ve tromboksan A<sub>2</sub> daha fazla trombositleri aktive eder ve aktive olan trombositler birbirine yapışır. Birbirine yapışan birçok trombosit damar tıkaçını oluşturur (Austin ve diğerleri, 2017; Clementson ve diğerleri, 2012; Guyton ve diğerleri, 2012: 451-460).

#### 2.1.6.4. Pıhtının oluşumu (Sekonder hemostaz)

Damar hasarının şiddetine bağlı olarak saniyeler içinde pıhtı oluşumu başlar. Pıhtılaşmada rol alan faktörler şunlardır; fibrinojen (Faktör I), protrombin (Faktör II), doku faktörü (Faktör III), kalsiyum (Faktör IV), proakselerin (Faktör V), prokonvertin (Faktör VII), antihemolitik faktör (Faktör VIII), plazma tromboplastin komponenti (Faktör IX), Stuart faktörü (Faktör X), antihemofilik faktör C (Faktör XI), hagemen faktörü (Faktör XII), fibrin stabilize edici faktör (Faktör XIII), prekallikterin ve yüksek molekül ağırlıklı kininojendir.

Pıhtılaşma genel olarak dört temel mekanizmada ele alınabilir; (Guyton ve diğerleri, 2012: 451-460).

a) Protrombinin trombine dönüşümü: Protrombin 68.700 molekül ağırlığında kararlı olmayan bir plazma proteindir. Karaciğerde sentezlenir ve sentezinde K vitamini önemli rol oynar. Trombin ise protrombinin farklılaşmasından oluşan daha düşük molekül ağırlıklı bir plazma proteindir. Damardaki hasarı takiben protrombin aktivatörü sentezlenir. Ortamda yeterli oranda kalsiyum varlığında protrombin aktivatörü, protrombini trombine dönüştürür. Faktör VIII ve faktör IX trombin aktivatörü görevi görürler. Trombin kısa sürede fibrinojenin fibrin ipliklerine farklılaşmasını sağlar. Hemofili hastalarında faktör VIII veya IX eksikliğine bağlı olarak trombin aktive olamaz ve pıhtılaşma olmaz. (Austin ve diğerleri, 2017; Clementson ve diğerleri, 2012; Guyton ve diğerleri, 2012: 451-460).

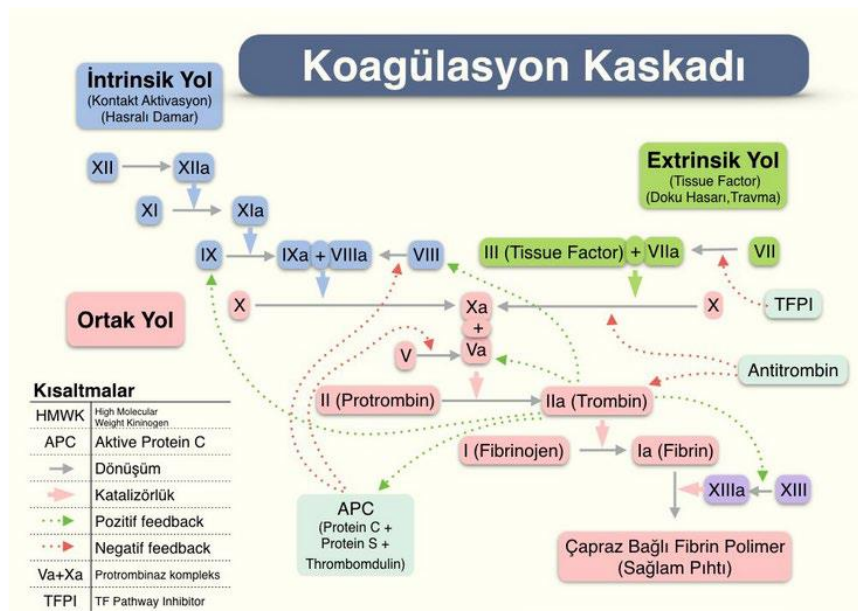
b) Fibrinojenin fibrine dönüşümü-Pıhtı oluşumu: Fibrinojen, karaciğerde üretilen yüksek molekül ağırlığına sahip bir proteindir. Trombin proteolitik etkisi ile fibrinojenden fibrin monomerini polimerize eder. Polimerazasyonun erken evrelerinde, fibrinler zayıf bağlarla birbirine tutunurlar ve kolayca çözünebilirler. Bunun önüne geçmek için trombositlerden fibrin stabilize edici faktör salgır. Trombin tarafından aktive edilen fibrin stabilize edici faktör, fibrinler arasında çapraz köprüler oluşturarak pıhtının sağlamlaşmasını sağlar. Bu sayede, fibrin ağları içinde trombositleri, kan hücrelerini ve plazmayı bir arada tutan pıhtı oluşur. (Austin ve diğerleri, 2017; Clementson ve diğerleri, 2012; Guyton ve diğerleri, 2012: 451-460).

c) Pıhtının büzülmesi: Pıhtı oluşumundan sonra dakikalar içinde pıhtı kasılmaya başlar ve içindeki sıvıyı kaybeder. Pıhtının kasılmasında trombositler önemli işlev görürler.

Trombositler, fibrin ipçiklerine bağlanarak ve fibrin stabilize edici faktör gibi prokoagulan madde salınımıyla pıhtının büzüşmesini sağlar. Bunların yanında trombositler içinde yer alan ve kasılabilen proteinler olan trombostenin, aktin ve miyozini aktive ederek pıhtıda kasılma oluşturur. Pıhtının kasılmasıyla birlikte deforme olan damar uçları birbirine yaklaşır. (Austin ve diğerleri, 2017; Clementson ve diğerleri, 2012; Guyton ve diğerleri, 2012).

### 2.1.6.5. Pıhtının erimesi

Kan pıhtısının erimesi proteolitik enzimlere benzeyen plazminin aktivitesiyle olur. Plazma proteinlerinde yer alan plazminojen aktive olduğunda plazmine dönüşür. Plazmin, pıhtı alanında bulunan fibrin ipçiklerini, fibrinojeni, protrombini, faktör V ve faktör VIII gibi koagulan faktörleri sindirir. Bu nedenle plazmin pıhtının erimesine hatta kanın hipokoagulebilité olmasına neden olur (Austin ve diğerleri, 2017; Clementson ve diğerleri, 2012; Guyton ve diğerleri, 2012: 451-460) (Şekil 2.1).



Şekil 2.2. Pıhtılaşma döngüsü (Tarhan, 2019)

### 2.1.7. Kanama bölgesine göre klinik özellikleri

Hemofili hastalarında kanamalar, görülme sıklığına göre; muskuloskeletal sistem, merkezi sinir sistemi (intrakraniyal), mukokutaneöz ve gastrointestinal sistem kanamaları olarak sıralanır. Muskuloskeletal sistem ve merkezi sinir sistemi kanamaları, teşhis ve tedavide

fizyoterapistlerin primer rol aldığı sonuçlar doğurur (Srivastava ve diğerleri, 2020) (Çizelge 2.2).

#### 2.1.7.1. Kas iskelet sistemi kanamaları

Hemofili hastalarında, kas iskelet sistemi kanamaları tüm kanamaların yaklaşık olarak %80-90'ını oluşturur ve erken dönem rehabilitasyon uygulamalarının yapılmaması durumunda yüksek derecede eklem hasarı ve fonksiyonel kısıtlılık gelişebilir. Tüm sinovyal eklemler ve major kaslar kanama potansiyeli barındırırken, kanamalar sıklıkla diz, dirsek, ayak bileği eklemlerinde ve iliopsuas kasında gerçekleşir (Pulles, Mastbergen, Schutgens, Lafeber, ve van Vulpen, 2017; Srivastava ve diğerleri, 2013).

Eklem içi kanama (hemartroz), sinovial tabakanın iç kısmında yer alan ince kan damarlarının yırtılması sonucu olur. İnce kan damarlarının yaralanması, basit bir lokal travma, eklem binen tekrarlı stres veya sinovyal membranı etkileyecek basit bir eklem hareketi sonucu oluşabilir. Tek bir hemartroz bile yaşamın ileri dönemlerinde eklem hasarına neden olabilecek bir süreç geliştirebilir veya tekrarlı hemartrozlar için kapıyı aralayabilir (Jansen, Roosendaal ve Lafeber, 2008; Mulder ve Llinás, 2004).

Çizelge 2.1. Hemofilinin şiddetine göre sınıflandırılması (White GC, Rosendaal ve Aledort, 2001)

| Şiddeti         | Pıhtılaşma faktörü seviyesi                                | Kanama epizodunun özellikleri                                                   |
|-----------------|------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------|
| <i>Şiddetli</i> | <1 IU/dl (<0.01 IU/ml) veya <normal seviyenin %1'i         | Kas ve eklemlerde spontan kanamalar.                                            |
| <i>Orta</i>     | 1- 5 IU/dl (0.01-0.05 IU/ml) veya normal seviyenin % 1- 5  | Fırsatçı spontan kanamalar; minor travma veya cerrahiye bağlı uzamış kanamalar. |
| <i>Hafif</i>    | 5- 40 IU/dl (0.05-0.40 IU/ml) veya normal seviyenin % 5-40 | Nadiren spontan kanama; ağır travma veya cerrahiye bağlı şiddetli kanama.       |

Kısaltmalar: IU: uluslararası ünite, ml: mililitre, dl: desilitre

Hemofili hastalarında akut hemartroz, eklemden yanma ve karıncalanma hissi ile başlar ve eklemden ağrı, hareket kaybı, ısı artışı ve deride lokal eritem ile kendini gösterir. Hemartroz akut sinovite (sinovyal membran enflamasyonu) yol açar. Akut sinovit zamanla

kronikleşir ve palpe edilebilecek seviyeye varan sinovyal membran hipertrofisi gelişir. Sinovyal membran hipertrofisi kolaylıkla yeni hemartrozları tetikler ve kronik bir kısır döngüye neden olur. Tekrarlı hemartrozlar hemofilik artropati olarak isimlendirilen, kartilaj matriksi dejenerasyonu ve kalıcı kıkırdak-kemik hasarıyla sonuçlanır. Hemofilik artropatide zamanla, kıkırdak dejenerasyonu ve kemik hasarıyla birlikte subkondral veya interosseöz kistler ile inaktiviteye bağlı olarak osteoporoz gelişir (Atilla ve Güney-Deniz, 2019; Dunn, 2011; Jansen ve diğerleri, 2008) (Şekil 2.3).

Hemofilik artropatiyle sonuçlanan süreç şu şekilde sıralanabilir:

1. Hemartoz synovial enflamasyonu tetikler.
2. Eklem içindeki kanama ve ödem eklem ağrılı, sıcak ve hassas olmasına neden olur.

Çizelge 2.2. Kanama bölgesine göre klinik özellikler (Srivastava ve diğerleri, 2020).

| Kanama bölgesi                | Görülme sıklığı                                                                                                                                  | Şiddeti                        |
|-------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------|
| Muskuloskeletal sistem        |                                                                                                                                                  |                                |
| <i>Eklemler</i>               | %70-80 (menteşe tipi eklemlerde; diz, dirsek ve ayak bileğinde daha yaygın, çok yönlü eklemlerde; omuz, kalça ve el bileği eklemlerinde daha az) | Ciddi<br>(Hemartroz)           |
| <i>Kaslar</i>                 | %10-20 (özellikle derin kompartman kaslarında; iliopsuas, gastrosoleus veya ön kol kasları)                                                      | Ciddi<br>(Kompartman sendromu) |
| Merkezi Sinir Sistemi         |                                                                                                                                                  |                                |
| <i>Kafa içi</i>               | % 5                                                                                                                                              | Hayatı tehdit eder.            |
| Gastrointestinal Sistem       | <%5                                                                                                                                              | Hayatı tehdit eder.            |
| Mukokutaneöz Dokular          |                                                                                                                                                  |                                |
| <i>Burun ve ağız membranı</i> | <%5                                                                                                                                              | Hafif                          |

3. Sinovyal membran, kanı ve ödemi etkisizleştirmek için eklem içindeki sıvıları emer. Bu nedenle sinovyal membran hipertrofisi gelişir.

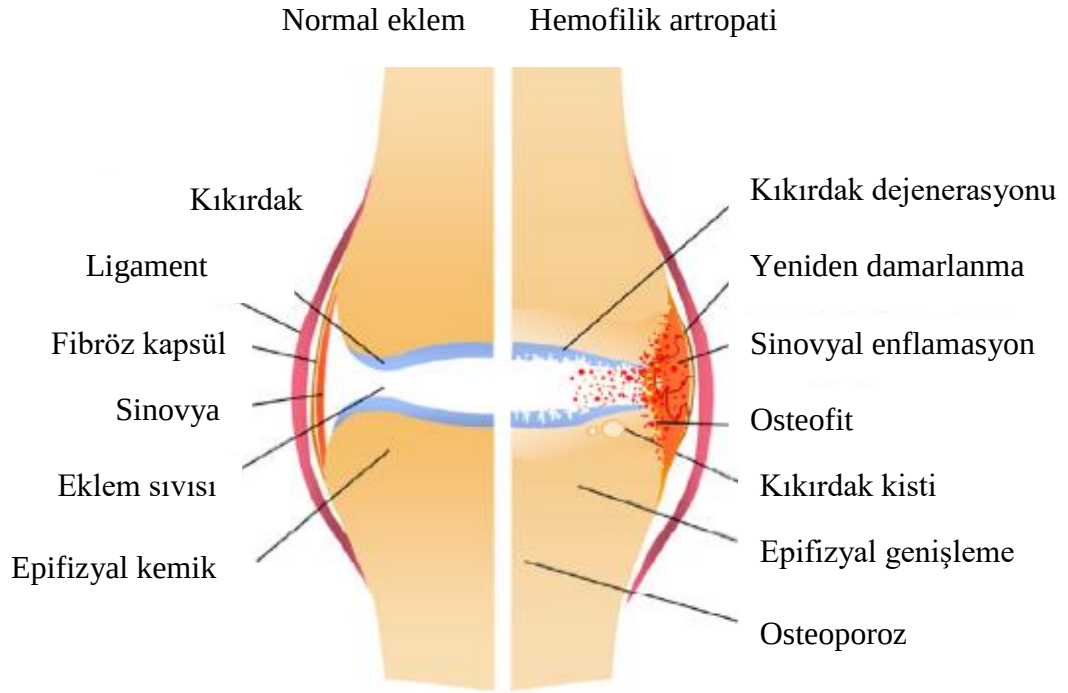
4. Sinovyal membran hipertrofisi kanamaya yatkın eklem dokusunun oluşmasına ve tekrarlı kanamaların gelişmesine yol açar.
5. Tekrarlı kanamalar, kronik enflamasyona ve kartilaj dejenerasyonuna yol açar.
6. Kartilaj hasarı uzun süreli artrit ile karakterize eklem dejenerasyonuna neden olur.
7. İleri evrelerde ise eklem hasarı zamanla subkondral kemiğe kadar ulaşır (Dunn, 2011; Forsyth ve diğerleri, 2020) (Şekil 2.4).

Hemofili hastalarında kas içi kanamalar, genellikle yürüme başladıktan sonra travmaya bağlı olarak gelişir. Kas içi kanamalar, tüm kanamaların yaklaşık olarak %10-20'sini oluşturur ve genellikle iliopsuas kasında diğer kaslara göre daha sık görülür. İliopsuas kanaması, kanama miktarının çok olması nedeniyle ciddi önem taşır. Eklemde olduğu gibi enflamatuvar belirtiler ile kendini gösterir. Hastada karın bölgesinde ağrı, artmış gövde ve kalça fleksiyonu ile karakterize bir postür görülür. Femoral sinir basısına bağlı olarak uyluk ön yüzünde uyuşma ve quadriceps femoris kasında güçsüzlük gelişebilir (Kaçar, Ergun, Kara, Çulha ve Özbek, 2020; Rodriguez-Merchan ve De la Corte-Rodriguez, 2020).

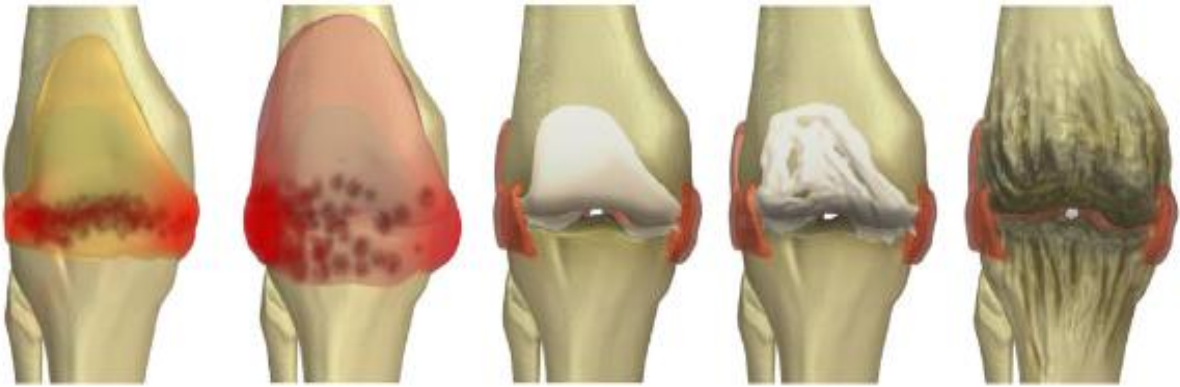
Hemofili hastaları, hemofilik artropati ve iliopsuas kanamalarına bağlı olarak eklemlerde çeşitli adaptasyonlar geliştirirler. Eklem ve kas kontraktürleri nedeniyle, eklemler nötral pozisyona gelemmez ve hemofili ile karakterize eklem ve postür adaptasyonları gelişebilir (Forsyth ve diğerleri, 2020). Bununla birlikte yürümede de normal yürüme paterninden farklılar olur. Normal eklem diziliminin bozulması ve yürüme döngüsündeki adaptasyonlar etkilenmemiş eklemlere daha fazla stres binmesine ve kanamaya yatkınlığın artmasına neden olabilir (Deniz ve diğerleri, 2021; Fouasson-Chailloux, Maugars ve Vinatier, 2018) (Çizelge 2.3).

#### **2.1.7.2. Merkezi sinir sistemi kanamaları**

Profilaktik ilaç kullananlar dâhil tüm şiddetli hemofili hastalarında major bir problem olarak ortaya çıkabilir. Şiddetli hemofili hastalarında, kafaiçi kanamaların insidansı, yaşamın ilk günlerinde diğer dönemlere göre daha fazladır. Maternal ve obstetrik olaylar veya yeni doğan bakım koşullarına göre kafaiçi kanama sıklığı değişiklik göstermektedir (Tabibian, Motlagh, Naderi ve Dorgalaleh 2018).



Şekil 2.3. Hemofilik artropati gelişmiş bir eklem ile sağlıklı eklem arasındaki farklar (Forsyth ve diğerleri, 2020).



Şekil 2.4. Hemofilik artropatiye neden olan süreç (Forsyth ve diğerleri, 2020).

Dokuz yıllık süreci kapsayan bir anket çalışmasında, 600 yeni doğan Hemofili A ve Hemofili B hastasında 43 (%7,3) kafaîçi kanama olayı olduğu bildirilmiştir (Gosh ve diğerleri, 2005). Neonatal dönem sonrasındaki dönemlerde ise kafaîçi kanama oranının  $290-976/10^5$  olduğu belirlenmiştir. Bu oran hemofili hastası bireylere göre 20-50 kat fazladır (Nilsson, Lindgren, Stahl, Brandt ve Saveland, 2000; Tabibian ve diğerleri, 2018).

Çizelge 2.3. Hemofilik artropatiye bağlı olarak gelişebilecek eklem pozisyonları, adaptasyonlar ve komplikasyonlar (Forsyth ve diğerleri, 2020).

| Eklem              | Pozisyon                  | Adaptasyon                                                                           | Potansiyel problemler                                                                            |
|--------------------|---------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <i>Diz</i>         | Fleksiyon                 | Diz fleksiyonda yürüme ve bu nedenle kalça ve ayak bileğinde kompensatuar fleksiyon. | Patella femoral eklem ağrısı,<br>Hamstringlerde kısalık,<br>Kuadriseps zayıflığı.                |
| <i>Dirsek</i>      | Fleksiyon                 | Yürüme veya ayakta duruşta, hafif fleksiyon ve supinasyonda pozisyonlanma.           | Dirsekte ekstansiyon limitasyonu.                                                                |
| <i>Ayak bileği</i> | Plantar fleksiyon         | Yürümede topuk vuruşu olmaması ve kompensatuar diz veya kalça fleksiyonu oluşumu.    | Destek yüzeyi azalmış instabil ağırlık aktarma,<br>Gastrosoleus kısalığı,<br>Dizde artmış stres. |
| <i>Kalça</i>       | Fleksiyon ve dış rotasyon | Yürüme veya ayakta duruşta artmış ayak bileği plantar fleksiyonu.                    | Gastrosoleus ve kalça fleksör kısalığı,<br>Bel ağrısı.                                           |

Yeni doğan hemofili hastalarında kafa içi kanamalar genellikle sessiz ve teşhisi zor belirtiler gösterir. Bu dönemde kafaiçi kanamalar; anemi solgunluğu, hipotansiyon ve nöbet, apne, letarji veya parezi gibi nörolojik şok şeklinde belirti verir. Yeni doğan dönemi takiben travmaya bağlı kafa içi kanama, genellikle baş ağrısı, uyuşukluk, kusma, papilödem ve görme bozukluğu gibi geniş yelpazeli lokal belirtiler ile kendini belli eder. Buna rağmen, anlamlı sayıda hasta ilk yapılan klinik muayenede bulgu vermez (Lljung, 2008).

#### 2.1.8. Klinik teşhisi

Teşhis, aktive parsiyel tromboplastin zamanı (aPTZ) ve plazma faktör VIII ve faktör IX seviyesi ölçümü ile olur. Faktör VIII veya faktör IX'un plazma düzeyleri normalin altındaysa aPTZ süresi uzar. Normal plazma ile yapılan karışımlar sonucunda aPTZ süresinin kısalması ve normale yaklaşması tanıyı doğrulamaya yardımcı olur. Hemofili hastalarında, trombosit sayısı, kanama süresi protrombin-trombin süresi testleri normaldir. aPTZ süresi normalden az olan hastalarda faktör VIII veya faktör IX aktivitesine bakılarak

kesin tanı konur. Bununla birlikte plazmada faktör VIII düzeyi az olan kişilerde von Willebrand hastalığının dışlanması gerekmektedir (Peyvandi, Garagiola ve Young, 2016).

Hemofili A yaşamın ilk yıllarında hatta kordon kanından faktör VIII aktivite seviyesi ölçümü ile kolaylıkla konmaktadır. Faktör VIII plazma aktivite seviyesi tek-evre veya çift-evre kromojenik testlerle yapılır. Ancak, bu testler 1 IU/dL'nin altındaki faktör VIII seviyelerini doğru bir şekilde ölçemez. Bu nedenle, 0–2 IU/dL aralığındaki faktör VIII aktivitesini ölçmek için yeni global testler (trombin oluşturma testi ve tromboelastografi vb.) kullanılmaktadır (Santagostino, Mancuso ve Tripodi, 2010).

Faktör IX, K vitaminine bağlı diğer faktörler gibi doğumla birlikte azalır ve infantlarda azalma eğiliminde devam eder. Özellikle orta veya hafif seviye Hemofili B'nin tanısı neonatal dönemde konulamayabilir. Bu nedenle neonatal dönemdeki tanının altıncı ayda pıhtılaşma testleriyle tasdik edilmesi gerekmektedir. Hemofili B tanısı için, tek-evre pıhtılaşma testi standartize edilmiştir. Bununla birlikte tanıda kromojenik testler de kullanılabilir, ancak klinik hemostaz laboratuvarlarında kullanımları için standart prosedürler henüz onaylanmamıştır (Barrowcliffe, 2003; Peyvandi ve diğerleri, 2016).

#### **2.1.9. Medikal tedavisi**

Hemofilide kanamanın önlenmesi, kontrol altına alınması ve kanamaya bağlı oluşan komplikasyonların giderilmesi medikal tedavinin ana amacıdır. Bu nedenle hasta tedavisi ve izlemi multidisipliner olmalıdır. Bu konuda hematologlar, ortopedi, fizik tedavi/fizyoterapi, genetik, hepatoloji, enfeksiyon hastalıkları, nükleer tıp, immunoloji ve diş hekimliği ile yakın işbirliği içinde hemofili tedavisini yönetirler (Dewarrat ve diğerleri, 2021).

Hemofilide kanamanın önlenmesi veya durdurulması için kullanılan medikal yöntemler/ajanlar şunlardır;

Faktör replasman (proflaksi) tedavisi: Faktör VIII veya faktör IX konsantreleri intravenöz yolla verilir ve plazma faktör düzeyi %1'in üzerine çıkarılarak spontan kanamaların önüne geçilmeye çalışılır. Hemofili hastaları için plazma kaynaklı veya rekombinant faktör konsantreleri geliştirilmiştir. Bu strateji genellikle ağır hemofili hastalarında sıklıkla, orta seviye hemofili hastalarında ise bazen kullanılır. Günümüzde hemofili hastaları en sık bu yolla tedavi edilmektedir (Wong ve Recht, 2011).

Taze dondurulmuş plazma: Faktör konsantrelerine ulaşamayan veya acil kanaması olan hastalarda tercih edilmektedir. Bunun dışında kullanımı çok önerilmez. 1ml taze dondurulmuş plazmada 1 IU faktör VIII olduğu kabul edilir (Dewarrat ve diğerleri, 2021).

Desmopressin: Antidiüretik hormonun sentetik analogudur. Hafif hemofili veya von Willebrand hastalarında tercih edilmektedir. Tek doz uygulamada Hemofili A hastalarında faktör düzeyini iki-altı kat artırır. İntravenöz veya subkutanöz yolla verilir (Hews-Girard, Rydz, Lee, Goodyear ve Poon, 2018).

Traneksamik asit: Yapay bir antifibrinolitik ajandır ve fibrin stabilitesine katkı sağlar. Özellikle mukozal kanamaları sık olan Hemofili A hastalarında tercih edilir. Cerrahi girişimler öncesinde faktör konsantreleri ile birlikte kullanılır (Janbain ve diğerleri, 2021).

Gen tedavisi: Gen tedavisinin genel amacı, hastalık fenotipini iyileştirmek için işlevsiz genin dışsal işlevsel bir genle değiştirilmesidir. Hemofili tedavisinde gen terapisi ile ilgili araştırmalar önemli bir alan teşkil etmektedir. 1990 yılında altı klinik çalışmayla başlayan bu süreç hızlı bir şekilde devam etmektedir. Bununla birlikte günümüzde hala gen tedavisinin etkileri ve güvenliği ile ilgili kesin kanıtlar elde edilememiştir (Sharma, Easow-Mathew, Sriganesh ve Reiss, 2020).

#### **2.1.10. Hemofili yönetiminde fizyoterapi ve rehabilitasyonun rolü**

Hemofili yönetiminde fizyoterapinin hedefi, muskuloskeletal disfonksiyonların değerlendirilmesi, teşhis ve tedavi edilmesidir. Bir başka deyişle, hemofili hastalarının en yüksek düzeyde fonksiyonel bağımsızlığının sağlanması fizyoterapide temel amaç olarak görülür (De la Corte-Rodriguez ve Rodriguez-Merchan, 2013).

Hemofili hastalarında kanamalara bağlı gelişen muskuloskeletal sistem disfonksiyonlarının önlenmesinde fizyoterapi ve rehabilitasyonun etkinliği iyi bir şekilde ortaya konmuştur. Bu konuda rehabilitasyon profesyonellerine düşen görevler şu şekilde sıralanabilir:

- 1) Spontan kanamaların muskuloskeletal sistemi etkileyen sonuçlarının önlenmesi.
- 2) Akut yaralanmaların önlenmesi amacıyla lokomotor sistemi oluşturan yapıların optimal düzeninin korunması.
- 3) Düzenli fiziksel muayene (her altı aylık süreçte) ile hastaların muskuloskeletal sistem sağlığının değerlendirilmesi ve kayıt altına alınması.
- 4) Muskuloskeletal kanamaların ve sonuçlarının en kısa sürede tedavi edilmesi.

- 5) Hemofilik artropati gelişen hastalarda uygun rehabilitasyon yöntemlerinin belirlenmesi ve uygulanması.
- 6) Hastaların fiziksel uygunluklarına ve yaşlarına uygun olacak fiziksel aktivitelere yönlendirilmesi ve bu konuda cesaretlendirilmesi.
- 7) Hastaların, günlük yaşam aktivitelerinde fonksiyonel bağımsızlıklarının sağlanmasıdır (De la Corte-Rodriguez ve diğerleri, 2013; Heijnen, 2008).

#### 2.1.10.1. Hemofili hastalarının fizyoterapi kapsamında değerlendirilmesi

Hemofili hastalarının değerlendirilmesinde klinik muayene ve görüntüleme yöntemleri kullanılmaktadır. Fiziksel muayenede, dört ekstremit ve spinal muayene ile biyomekanik değişiklikler ve disfonksiyonlar belirlenir. Muskuloskeletal sistemin klinik muayenesinde kas ve eklem değerlendirmesi (ödem, krepitasyon, ağrı, eklem hareket açıklığı ve kas kuvveti) postür ve yürüme analizi fizyoterapistler tarafından sıklıkla kullanılmaktadır. Bunların yanında standardize edilmiş ölçekler ile fonksiyonel durum belirlenir. Bu konuda öne çıkan ölçekler kullanım sıklığına göre sırasıyla; Hemofili Eklem Sağlığı Skoru, Hemofili Aktivite Listesi, Pediatrik Hemofili Aktivite Listesi ve Hemofilide Fonksiyonel Bağımsızlık Skoru'dur. Sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinin belirlenmesinde ise Hemofilide Yaşam Kalitesi Anketi'nin yetişkin ve pediatrik versiyonları tercih edilmektedir (De la Corte-Rodriguez ve diğerleri, 2013; Stephensen ve diğerleri, 2019) (Şekil 2.5).



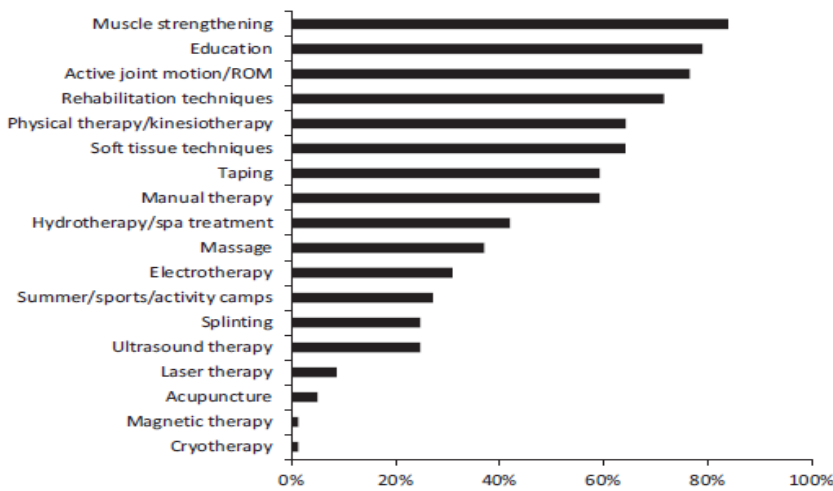
Şekil 2.5. Hemofili hastalarının değerlendirilmesinde fizyoterapistler tarafından kullanılan yöntemler ve kullanım sıklıkları (Stephensen ve diğerleri, 2019).

Hemofilik artropatinin tedavisi çok yönlü fizyoterapi uygulamalarını içermektedir. Fizyoterapistler tarafından yaygın olarak kullanılan yöntemler; kas kuvvetlendirme, eklem

hareket açıklığı egzersizleri, yumuşak doku teknikleri, eklem mobilizasyonları ve hasta eğitimidir (Stephensen ve diğerleri, 2019).

#### 2.1.10.2. Hemofili hastalarının fizyoterapi kapsamında tedavisi

Elektroterapi, ortezleme, masaj ve ultrason kullanımı daha az yaygındır. Lazer terapi, akupunktur ve krioterapinin kullanımı ise çok limitlidir. Bununla birlikte bazı Avrupa ülkelerinde eklem içi enjeksiyonlar ve çeşitli medikal ajanların fizyoterapistler tarafından kullanılabilirdiği belirtilmektedir. (Stephensen ve diğerleri, 2019) (Şekil 2.6).



Şekil 2.6. Hemofili hastalarının tedavisinde fizyoterapistler tarafından kullanılan yöntemler ve kullanım sıklıkları (Stephensen ve diğerleri, 2019).

#### 2.2. Postür

Postür, vücut segmentlerinin kendisine komşu segmentler ve vücudun tamamıyla olan pozisyonel ilişkisidir. Postür aktif ve pasif olmak üzere ikiye ayrılır. Dinlenme veya uyku sırasında pasif postür, ayakta duruş (statik) veya yürüme gibi mobil aktivitelerde (dinamik) aktif postür durumu olur (Tanabe ve diğerleri, 2017).

Postür, internal ve eksternal faktörlerden etkiler. Kasal aktivasyon, faysa ve tendonlardaki gerilim intrinsik faktörleri oluştururken yer çekimi ve yer çekimi reaksiyon kuvvetleri de en önemli ekstrinsik faktörlerdir (Tanabe ve diğerleri, 2017).

Erekt postürde, dengenin korunması sırasında, vücut devamlı salınımlar gösterir ve buna postüral salınım adı verilir. Normal bir bireyde, sagittal düzlemde otuz, frontal düzlemde ise on milimetre mesafeye kadar çıkabilen postüral salınımlar oluşabilir. Postüral

salınımlar sırasında açığa çıkan ağırlık merkezindeki yer değiştirme internal kuvvetler ile dengelenir (Karmali ve diğerleri, 2021).

Vücudun yerle olan teması ile oluşan etkileşim sonucu yer reaksiyon kuvveti meydana gelir. Yer reaksiyon kuvveti iki tane horizontal ve bir tane vertikal yöndeki kuvvetin vektörel bileşkesi şeklindedir. Bileşke vektör gravite hattı olarak isimlendirilir ve erekt postürde vücudun ağırlık merkezinden geçerek postürün pasif olarak sağlanmasına katkı sağlar (Bettinelli ve diğerleri, 2002).

Postürün sağlanmasındaki temel nörofizyolojik mekanizma, periferden gelen afferent uyarılara üst merkezlerde uygun efferent uyarıların geliştirilmesine dayanır. Hareketlerin tespiti, kontrolü, refleks ve istemli kas yanıtlarının koordinasyonu için görsel, vestibüler ve somatosensoriyel reseptörlerden gelen afferent bilgiler üst merkezler tarafından kullanılır. Korteks, serebellum, ve bazal gangliyonlar arasındaki karmaşık sinaptik iletişim ile gerekli efferent uyarı oluşturulur. Efferent uyarı ise efektör organ olan kası uyatarak adaptif postüral reflekslerin/aktivitelerin oluşmasını sağlar (Carini ve diğerleri, 2017).

İdeal postür, fizyolojik ve biyomekanik olarak en az enerji ile en fazla yeterliliğin sağlandığı postürdür. Bu postürde, eklem ve kaslara binen stresler minimumdur ve vücut düzgünlüğü insan biyomekaniği açısından optimaldedir (Hazari, Maiya ve Nagda, 2021).

İdeal postürde, gravite hattının vücuttaki özellikli noktalardan geçmesi gerekmektedir;

- Sagittal düzlemde bakıldığında gravite hattı; mastoid çıkıntı, omuz eklemi, kalça eklemi, trokhanter major, diz eklemine orta hattının biraz önünden ve son olarak lateral malleolün önünden geçer.
- Frontal düzlemde bakıldığında ise gravite hattı vücudun ağırlık merkezinden geçerek vücudu sağ ve sol olarak simetrik olarak ikiye ayırır. Yerle kesişimi iki ayak orta noktasında olur (Hazari ve diğerleri, 2021; Korakakis ve diğerleri, 2019).

Kötü postür ise vücut segmentlerindeki dizilim bozukluklarına işaret eder. Kötü postür amaca tam olarak hizmet etmez ve daha fazla enerji harcanmasını gerektirir. Ayrıca kas ve eklemlerde kompensatuar değişikliklerin gelişmesine neden olur. Agonist ve antagonist kaslar arasındaki dengenin bozulması kötü postürün ana nedenidir. Postür bozukluklarının kronik ağrı ve disfonksiyonlarla anlamlı ilişkisi olduğu kanıtlanmıştır (Mahmoud, Hassan,

Abdelmajeed, Moustafa ve Silva, 2019). Kötü postüre neden olan başlıca varyasyonlar Çizelge 2.4'te özetlenmiştir.

### 2.2.1. Postürün oluşumunda iskelet kasının yapısal ve fonksiyonel rolü

İskelet kasları anatomik yapıları ve fizyolojik özellikleri sayesinde basit veya karmaşık aktiviteler sırasında yerçekimine karşı vücut uyumunun ve postüral kontrolün sağlanmasına yardımcı olur. İskelet kasları bunu dik duruş sırasında yapılarındaki esnekliği sağlayan proteinler (özellikle titin proteini, bkz. bölüm 2.4.2.) ve minimal kassal aktivasyon ile sağlarlar. Statik postürde, proksimal ve distal antigravite kaslarında minimal tonus artışı yaratacak kassal aktivasyon olduğu elektromiyografik çalışmalarla gösterilmiştir (O'Sullivan ve diğerleri, 2002).

Buna rağmen, statik postürde (özellikle dik duruş pozisyonunda) iskelet kaslarının rolünü açıklayan mekanizma hala tartışmalıdır. Winter ve diğerleri (1998), gravite hattının vücudun ağırlık merkezinden geçmesi nedeniyle, postürel kontrolün sadece kas sertliği/elastisitesi ile sağlandığı ve kasların aktif kontraksiyon oluşturmadıkları yönünde bir görüş ortaya atmışlardır (Winter, Patla, Prince, Isha ve Gielo-Periczak, 1998). Bununla birlikte birçok araştırmacı bu görüşe karşı çıkmıştır (Gatev, Thomas, Kepple ve Hallett, 1999; Morasso ve Schieppati, 1999). Morasso ve Schieppati (2002), dik duruşta soleus kas sertliğinin stabilizasyonu sağlamada yetersiz kaldığı ve bu nedenle kasın aktif kontraksiyonlar oluşturduğunu belirtmişlerdir. Bu bilgiden yola çıkarak, dik duruşta minimal kontraksiyonlar sonucu oluşan tonus artışının postürel kontrolün sağlanmasında en önemli etken olduğu yönünde bir teori ortaya atmışlardır (Morasso ve Schieppati, 2002).

Literatürdeki genel kanı ise yukarıdaki görüşlerin bir birleşimi şeklindedir. Dik duruşta kasların yapısal proteinlerinden kaynaklanan serliği ile postürel kontrolün sağlanabileceği fakat postürel salınımlar sırasında ağırlık merkezinin yer değiştirmesine bağlı gelişen gravite hattındaki sapmalar nedeniyle kassal aktivitenin olduğu ve postürel kontrole katkı sağladığı kabul edilmektedir (Loram, Maganaris ve Lakie, 2005).

Sağlıklı bireylerde erekt postür sırasında oluşan ve elektromiyografik yöntemle ölçülen kassal aktivasyon/inaktivasyon şu şekildedir;

- Ayak intrinsik kasları inaktiftir, ayak postürü ligamentler tarafından sağlanır.

- Soleus kası, gravite hattı vücuda anterior yönde kuvvet uyguladığı için sürekli aktiftir. Derin posterior bacak kasları ve gastrikonemius kasının aktivitesi ise nispeten daha düşüktür.
- Tibialis anterior kası aktif değildir.
- Kuadriseps ve hamstring kasları genel olarak aktif değildir.
- İliopsuas kası sürekli aktiftir
- Gluteus maksimus kası aktif değildir.
- Gluteus medius ve tensör fasia lata kasları frontal düzlemdeki lateral salınım nedeniyle kontralateral olarak aktiftirler.
- Errektör spina kasları, gravite kuvvetinin anterior yöndeki çekme kuvveti nedeniyle sürekli aktiftirler.
- Abdominal kasların aktivitesi ise kesin olarak tanımlanamamıştır. Sadece internal oblik kasların inguinal kanalın devamlılığını korumak için devamlı olarak aktif olduğu kabul edilmektedir (Chiba, Takakusaki, Ota, Yozu ve Haga, 2016; Tikkanen ve diğerleri, 2013).

### 2.2.2. Postürün değerlendirilmesi

Postür analizi fizyoterapide sıklıkla kullanılan temel bir değerlendirme yöntemidir ve ağrı veya disfonksiyonların kökeninde yatan dizilim bozukluklarının tespitinde önemli bir yer tutar. Postür analizinde birtakım konvansiyonel veya ileri yöntemler kullanılmaktadır. Postür analizinde kullanılan başlıcalar yöntemler şunlardır (Singla ve Veqar, 2014);

Görsel Değerlendirme: Klinik pratikte postürün değerlendirilmesi için en sık kullanılan yöntemdir. En önemli avantajı herhangi bir donanım gerektirmemesi ve sadece klinisyenin gözlemine dayanmasıdır. Bu yöntemle standart ve nicel veri elde edilemez ve minor postür değişimleri ayırt edilemeyebilir. Gözlemciler arası tutarlılığı ve güvenilirliği düşük (kappa: 0,16) bir yöntemdir (Fedorak, Ashworth, Marshall ve Paull, 2003).

Sarkaç ile Değerlendirme: Basit ve düşük maliyetli olması nedeniyle kullanımı çok yaygındır. Kendall tarafından tarif edilen yöntemle, sarkaç kullanılarak sagittal ve frontal düzlemde normal postür hattından olan sapmalar görsel olarak tespit edilir. Bu yöntemin en önemli dezavantajı nicel sonuçlar vermemesidir. Bu yöntemde gözlemciler arası güvenilirlik yüksektir (ICC = 0,83 - 0,85) (Hickey, Mark, James, Jason ve Seymour, 2000).

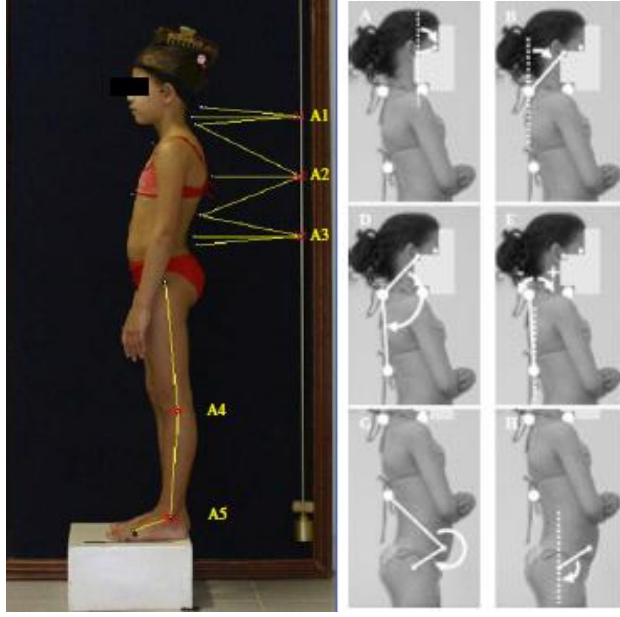
Çizelge 2.4. Dik duruştaki kötü postür varyasyonları

| Vücut Segmenti                        | Postüral Varyasyonlar                                                                                                                |
|---------------------------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| <i>Omurga</i>                         | Kifoz, lordoz, kifo-lordoz, skolyoz, anterior-postior tilt, yuvarlak sırt, gevşek postür, düz sırt.                                  |
| <i>Toraks ve Sternum</i>              | Frontal ve sagittal düzlemde thoraks asimetrisi, fıçı göğüs, huni tipli göğüs, güvercin göğüs ve inferior sternal açı varyasyonları. |
| <i>Skapula</i>                        | Elevasyon, depresyon, yukarı-aşağı rotasyon, abduksiyon, adduksiyon, kanat skapula ve öne eğim.                                      |
| <i>Omuz</i>                           | Protraksiyon, retraksiyon, depresyon, rotasyon ve humerus başının pozisyonel varyasyonları.                                          |
| <i>Dirsek</i>                         | Fleksiyon, hiperekstansiyon, kübital valgus veya kübital varus ile karakterize taşma açısı.                                          |
| <i>Ön kol, el bileği ve parmaklar</i> | Pronasyon, supinasyon, fleksiyon, ekstansiyon, unlar-radial deviasyon, düğme iliği-kuğu boynu-çekiç parmak deformitesi ve pençe el.  |
| <i>Kalça eklemi ve uyluk</i>          | Femoral anteversiyon-retroversiyon, koksa vara-valga.                                                                                |
| <i>Diz eklemi ve tibia</i>            | Fleksiyon, genu rekurvatum, genu valgus-varus, patella femoral anteversiyon, tibial rotasyon.                                        |
| <i>Ayak bileği ve parmaklar</i>       | Pes planus-kavus, kalkaneal varus-valgus, halluks valgus, çekiç parmak, pençe ayak ve Morton parmağı.                                |

Gonyometrik Değerlendirme: Gonyometre, fizyoterapi pratiğinde eklem hareket açıklığının ölçümünün yanında postür açılarının değerlendirilmesinde kullanılmaktadır. Kraniyovertebral açı ve sagittal boyun açılarının ölçümü gonyometrik değerlendirme kapsamında en sık kullanılan postür analiz yöntemi olarak öne çıkmaktadır. Gonyometrik değerlendirme iyi-mükemmel güvenilirliği olan ve yeni postür analiz yöntemleri için karşılaştırmalı referans veriler sunan bir yöntemdir (Sacco ve diğerleri, 2007). Bunların yanında bu ölçümdeki en önemli engel rotasyon açılarının ölçümü için güvenilirliğin orta-düşük (ICC: 0,68-0,34) olmasıdır (Harrison, Barry-Greb ve Wojtowicz, 1996).

Radyografik Değerlendirme: En güncel yöntemler arasında yer alan radyografik postür değerlendirmesi, günümüzde altın standart olarak kabul edilmektedir. Direkt radyografi görüntülerinin kullanımına dayanır. Bu yöntemde test edilecek kişilerin düşük dozda da olsa radyasyona maruz kalmaları ve maliyetli bir yöntem olması nedeniyle postür analizinde kullanımı sınırlıdır (Pivotto, Navarro ve Candotti, 2021).

Fotogrammetre Yöntemi: Postür analizi yöntemleri arasında en güncel olanıdır ve etkin bir yöntem olduğu tartışmasız olarak kabul edilmektedir. Bu yöntem iki boyutlu fotoğraf görüntüleri ile bilgisayar yazılımının kullanımına dayanır. Fotogrammetre yönteminde, test edilecek kişiden belirli bir mesafede (literatürdeki araştırmalarda bu mesafe farklılık göstermektedir) ve bir tripot üzerinde sabitlenmiş fotoğraf makinesi ile sagittal veya frontal düzlemde iki boyutlu fotoğraflar alınır. Bilgisayar ortamına taşınan bu fotoğraflar çeşitli yazılımlar kullanılarak analiz edilir. Literatürde, sıklıkla ‘Kinovea’, ‘Image-J’ ve ‘SAPO’ yazılımlarından herhangi birinin analiz için tercih edildiği görülmektedir. Test edilen kişinin anatomik noktalarına yerleştirilen pasif işaretleyiciler, horizontal veya vertikal çizgilerle birleştirilerek bir takım açısal hesaplamalar/ölçümler yapılır. Baş-boyun açıları, torakal kifoz, lumbal lordoz, pelvik tilt ve ekstremita açıları gibi postürü gösteren açıların ölçümü yapılabilmektedir (Singla ve diğerleri, 2014). Bu yöntemin güvenilirliği gonyometrik ölçüm ve radyografik değerlendirme gibi kabul görmüş yöntemlerle defalarca kıyaslanarak test edilmiştir (Iunes, Bevilacqua-Grossi, Oliveira, Castro ve Salgado, 2009; Sacco ve diğerleri, 2009; Singla ve diğerleri, 2014). Sınıf içi korelasyon yöntemiyle yapılan güvenilirlik çalışmalarında iyi-mükemmel korelasyon (ICC: 0,84-0,99) gösterdiği belirtilmiştir (Santos, Silva, Sanada ve Alves, 2009). Bu yöntemdeki en önemli engel, standartasyonun sağlanamamış olmasıdır. Vücut açılarının ölçüm yöntemi ve fotoğrafların toplanması için gerekli olan uzaklık veya yükseklik mesafesi literatürdeki çalışmalarda farklılık göstermektedir (Resim 2.1). Buna rağmen, fotogrammetre yönteminin altın standart olan radyografik değerlendirme ile yüksek korelasyon göstermesi, zararsız, maliyeti düşük ve basit bir yöntem olması nedeniyle postür analizinde kullanımı tavsiye edilmektedir (Singla ve diğerleri, 2014).



(a)

(b)

(a): Eksternal referans noktalarına göre yapılmış postür analizi (Belli, Chaves, de Oliveira ve Grossi, 2009).

(b): Internal referans noktalarına göre yapılmış postür analizi (Araujo ve diğerleri, 2019).

Resim 2.1. Fotogrammetre yöntemi kullanılarak yapılan iki farklı postür analiz şekli.

## 2.3. Elektromiyografi

### 2.3.1. İskelet kasının miyoelektrik aktivitesi

İskelet kasları istemli hareketlerin yapılmasını sağlayan efektör organlardır. İskelet kası, ilişkili olduğu diğer nöral yapılarla birlikte bir motor üniteyi oluşturmaktadır. Dinlenme pozisyonunda bir kas hücresinin hücre zarında, ekstraselüler ve intraselüler sıvıdaki iyon konsantrasyon farkından kaynaklanan  $-90$  mV'luk (hücre içi, dışına göre negatif değerdedir) elektrik potansiyeli vardır. Motor nöronun deşarjıyla oluşan aksiyon potansiyeli kas sinir kavşağından kasa iletilir ve kas boyunca yayılır. Miyofibriller, bu aksiyon potansiyeli ile zar potansiyelini değiştirir ve geçici olarak hücre içi potansiyeli pozitiflere çevirir. Membranda sodyum iyonlarına karşı olan geçirgenliğin artmasıyla elektrik potansiyeli hücre içinde dışına göre tersine döner ve hücre depolarize olur. Aksiyon potansiyeli  $3$  m/sn hızla tüm miyofibriller boyunca tendona doğru iletilirken aynı alanlarda iyon akışıyla birlikte depolarizasyon dalgası devam eder. Depolarizasyon dalgasını takiben sodyum-potasyum pompalarının aktivasyonu ile hücredeki iyon akışı tersine döner (repolarizasyon) ve elektrik potansiyeli bazal seviyedeki durumuna gelir. Bu döngü motor ünite aksiyon potansiyeli (MÜAP) olarak tanımlanmaktadır (Feinstein, Lindegard, Nyman ve Wohlfart, 1955; Stålberg, Nandedkar, Sanders ve Falck, 1998).

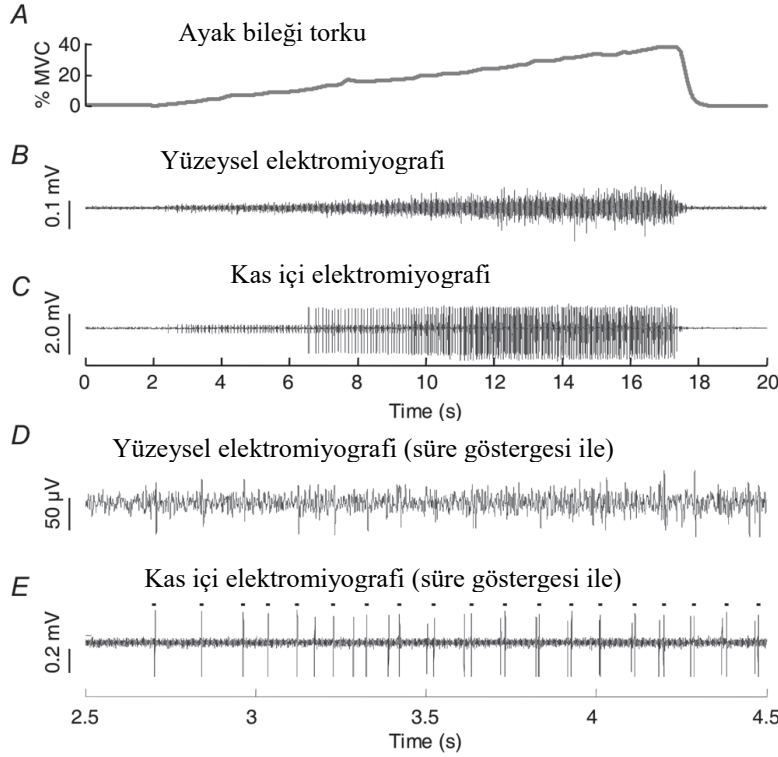
Merkezi sinir sistemi, alfa motor nöron aracılığıyla MÜAP oluşturarak kaslarda kasılma-gevşeme döngüsünün oluşmasını sağlar. İstemli yapılan basit bir kas kasılmasında az sayıda MÜAP oluşurken, kontraksiyonun şiddetinin artırılması için daha fazla motor ünitenin uyarılması ve daha şiddetli MÜAP oluşturulması gerekmektedir. Bu nedenle, MÜAP şiddeti kas kasılmasının seviyesi hakkında bilgi vermektedir. Ayrıca MÜAP oluşumu birçok nöromusküler yapının koordineli çalışmasını gerektirdiğinden, çeşitli patolojik veya fizyolojik olaylar MÜAP analiziyle açıklığa kavuşturulabilir (Nandedkar, Sanders ve Stålberg, 1985).

### 2.3.2. Miyoelektrik aktivitenin değerlendirilmesi

Motor ünitelerin indüksiyonuyla oluşan ve kasın miyoelektrik aktivitesini gösteren MÜAP'ların, deri yüzeyine veya kasın içine yerleştirilen elektrotlar aracılığıyla değerlendirilmesine elektromiyografi (EMG) denir (Cavalcanti-Garcia ve Vieira, 2011). EMG'nin klinik tipi ile nöromusküler hastalıkların teşhisi konurken, kinezyolojik tipi ise genellikle hareket ve postür analizinde kullanılmaktadır (Kurz ve diğerleri, 2017). Kinezyolojik tip EMG'de, yüzeysel elektrotlar kullanıldığı için literatürde sıklıkla YEMG olarak tanımlanmıştır. YEMG'de temel olarak, ölçüm sırasında kasta aktif olan MUAP'lar değerlendirilir. YEMG, iskelet kaslarının aktivasyonunu inceleme imkânı sunması açısından özellikle spor bilimlerinde ve fizyoterapide sıklıkla kullanılmaktadır. YEMG ile

- Kas kasılmasının şiddeti,
- Kasılma hızının ölçeklenmesi,
- Kasın ne zaman aktive olduğu,
- Kasın ne kadar aktive olduğu,
- Kas yorgunluğu ile ilgili verilere ulaşılabilir (Merletti, Rainoldi ve Farina, 2001) (Şekil 2.7).

Biyolojik sinyallerin kaydedildiği diğer uygulamalara benzer olarak YEMG'de kullanılan donanımların, ekipmanların ve yazılımların özelliklerinin bilinmesi ve bir kontrol listesi dâhilinde ölçümün yapılması gerekmektedir (Cavalcanti-Garcia ve Vieira, 2011).



A: izometrik kasılma sırasında plantar fleksiyon torku, B: YEMG ile elde edilen elektromiyogramlar, C: klinik tip EMG ile elde edilen elektromiyogramlar, D ve E: belirli bir süre içinde toplanan elektromiyogramlar.

Şekil 2.7. Ayak bileği plantar fleksiyonu sırasında gastrikonemius kasındaki motor ünite aktivitesi ve eş zamanlı oluşan ham EMG dalgaları (Cavalcanti-Garcia ve Vieira, 2011).

### 2.3.2.1. Elektromiyogramların toplanması için gerekli olan temel donanım

Kasın miyoelektrik aktivitesi, kas kontraksiyonuna bağlı olarak deri üzerinde limitli bant aralığında (15-400 Hz) ve düşük amplitütte (mikro-birkaç mV) belirmektedir. Bu nedenle elektromiyogramların belirlenmesi, amplifikasyonu ve sayısal verilere çevrilmesi için hassas donanım ve yazılımlara ihtiyaç vardır (Cavalcanti-Garcia ve Vieira, 2011). Bunun için temel olarak kullanılan donanım;

Fark Alıcı Yükselteç (Differential Amplifiers): Deri üzerinde beliren voltajı sabit bir değerle çarparak çoğaltır. Analog/Dijital dönüştürücünün algılayacağı dinamik aralıktaki amplitüde yükseltir.

Örtüşme-Önler Filtreler (Anti-Aliasing Filters): YEMG 15-400 Hz arasındaki sinüzoidlerden oluşur. Analog sinyaller en yüksek frekansın iki katından daha küçük oranlarda örneklendiğinde (örneğin YEMG için 800 örneklemden daha az) bu frekansın üstünde yer alan sinüzoidler düşük frekanslı sinüzoidlerin üstüne yerleşir. ‘Aliasing’ olarak bilinen bu fenomende 400Hz frekansından daha yüksek sinüzoidler ‘low-pass

analog' filtrelerle baskılanır. Benzer olarak 15 Hz altındaki artifaklar da 'high-pass' filtrelerle ekarte edilir.

Analog/Dijital Dönüştürücü (A/D Converter): Analog sinyalleri alarak dijitale dönüştürür. YEMG sinyallerinin toplanmasındaki önemli noktalardan biri de (özellikle küçük kontraksiyonlarda oluşan aktivitenin ölçülebilmesi için) Analog/Dijital dönüştürücünün örnekleme oranıdır. Analog/Dijital dönüştürücünün örnekleme oranı, dinamik aralığının seviye sayısına bölünmesiyle elde edilir (Cavalcanti-Garcia ve Vieira, 2011; Merletti ve diğerleri, 2001). Sinyal kaybını önlenmesi için örnekleme frekansının 1000Hz'in üzerinde olması gerekmektedir (Seniam, 2021).

### 2.3.2.2. Elektromiyografi sinyaline etki eden durumlar

Ortamda bulunan ve gürültü olarak isimlendirilen elektriksel aktivitenin EMG sinyaline olan oranı, EMG sinyalinin doğruluğunu etkileyen en önemli faktördür (Cerrah, Ertan ve Soylu, 2010). Frekansı sıfır veya binlerle ifade edilecek aralıkta olan bu gürültü birçok etkenden kaynaklanabilmektedir. Başlıca gürültü kaynakları:

- Cilt ile elektrot arasındaki elektrostatik alan,
- Ortamda bulunan elektronik cihazlar,
- Elektrot veya amplifikatörden kaynaklı hareket artifakı,
- Diğer kaslardan alınan elektriksel aktivite (Yanses),
- Elektrotların materyali, büyüklüğü ve kas üzerindeki pozisyonlaması (De Luca, 1999).

Yukarıda sıralanan nedenlerden dolayı iyi bir ölçüm yapılabilmesi için; derinin hazırlanması, elektrotlarının materyelinin, büyüklüğünün ve pozisyonlamasının uygun olması, ortamdaki gürültünün minimize edilmesi, amplifikatör direncinin kontrolü ve maksimal istemli izometrik kontraksiyonun [*Maximum voluntary isometric contraction* (MVC)] uygun eklem açısında alınması gerekmektedir (Cerrah ve diğerleri, 2010; De Luca, 1999).

### 2.3.2.3. Derinin hazırlanması

Elektrotların yerleştirileceği derinin iyice temizlenmesi, düşük parazit seviyelerinde EMG kaydı yapılması açısından önemlidir. Deri yüzeyinde yer alan kıllar jilet ile tıraş edilerek ve ölü deri hücreleri temizlenerek deri-jel-elektrot ara yüzlerindeki direnç azaltılmalıdır.

Bunun için genellikle alkol, aseton ve eter ile deri yüzeyi ovularak hazır hale getirilir (Merletti ve diğerleri, 2001).

Derinin hazırlanması için kullanılan yöntem ölçüm sonuçlarını etkileyebilmektedir. Güçlü temizleyici solisyonlar alkole göre deri-elektrot direncini minimize etmekte ve daha az alerjik reaksiyona neden olmaktadır (Bottin ve Rebecchi, 2002). Derinin temizlenmesi amacıyla kullanılan madde ne olursa olsun, temizlenmiş derinin su ile hafifçe nemlendirilmesi deri-elektrot direncini azaltmaktadır (Merletti ve diğerleri, 2001).

#### **2.3.2.4. Elektrotların materyalleri, büyüklüğü ve pozisyonlanması**

YEMG’de kullanılan elektrotların materyali genellikle gümüş, gümüş klorid veya altından oluşmaktadır. Gümüş/gümüş klorür elektrotlarda deri-elektrot direncinin çok düşük düzeyde olması nedeniyle bu elektrotlar diğerlerine göre daha sık kullanılmaktadır. Ayrıca bu elektrotlar, elektrolit solisyonu kullanıldığında (örneğin jel) deri ile daha kararlı bir bağlantı oluşturur (Neuman, 2000: 889-900).

Elektrotların çapları veya uzunlukları birkaç milimetre ile birkaç santimetre arasında değişirken, şekilleri de dairesel veya dikdörtgen olabilmektedir. Tek bir yüzey elektrotu, yayılmış birçok nokta elektrottan oluşur ve bu elektrotların ortalama potansiyellerini aktarır. Bu nedenle elektrotun büyüklüğü arttıkça iletilen elektrik potansiyellerinde kayıp oranı artar (Farina ve Merletti, 2001). Elektrotların büyüklüğü değerlendirilecek kasın boyutlarına göre değişkenlik gösterir. Bununla birlikte büyük çaplı kasların, çapı geniş olan tek bir elektrot yerine birkaç tane küçük çaplı elektrotla (kasın anatomik parçalarına uygun olarak) değerlendirilmesi daha doğru sonuçlar doğuracaktır (Staudenmann, Kingma, Daffertshofer, Stegeman ve van Dieen, 2009).

Bipolar ölçümde, aktif elektrotların iki motor nokta arasına veya kasın longitudinal eksenine paralel olacak şekilde, referans elektrotun da kastan uzaktaki kemik noktasına yerleştirilmesi önerilmektedir. Birden çok denekle yapılan çalışmalarda, elektrotların tüm bireylerde aynı noktalara yerleştirilmesinin homojen verilerin elde edilmesi açısından önemlidir (Merletti ve diğerleri, 2001). Bununla birlikte yapılan bir sistematik derlemede, elektrotların yerleşimi konusunda literatürde farklı uygulamaların olduğu tespit edilmiştir (Swinnen, Baeyens, Meeusen ve Kerckhofs, 2012).

Avrupa Birliğinde, Avrupa biyomedikal sağlık ve araştırma programında uyum eylemi çerçevesinde geliştirilen ‘Kasların girişimsel olmayan değerlendirmesinde YEMG (SENIAM)’ projesi kapsamında;

Elektrot şekli: Uygulama yöntemi aynı olmakla birlikte standart bir şekil belirtilmemiş,

Elektrot materyali: Gümüş/gümüş klorür elektrotlar,

Elektrotlar arası mesafe: Bipolar ölçümde, kasın motor noktasını içine alacak şekilde 20mm aralıkla,

Elektrot büyüklüğü: En fazla 10mm çap veya uzunlukta, olacak şekilde standardize edilmiştir (Seniam, 2021).

### **2.3.2.5. Yüzeysel elektromiyografi sinyallerinin analizi**

Filtreleme: İşlenmeden bilgisayar ortamına aktırılan YEMG sinyallerine ham veri denir. Bu sinyallerin ortamdaki artifakları da içermesinden dolayı filtreleme yöntemleri kullanıldıktan sonra analiz edilmesi gerekmektedir. 15-400Hz frekans aralığı dışında kalan veriler örtüşme-önler filtrelerle ekarte edilir.

Kesit alma: Saniyenin 1/1000 oranında elde edilen verilerin belirli bir kısmının analiz ortamına aktarılmasıdır. Genellikle belirlenen bir noktanın öncesi veya sonrasında (topa vurma anı, zıplama sırasında ayakların yere değdiği an gibi) yer alan verilerin değerlendirilmesi için kesit alınır.

Rektifiye etme: YEMG sinyalinin sadece pozitif bölümlerinin analiz edilmesidir. Rektifikasyon işlemi, sinyalin negatif bölümlerinin uzaklaştırılması (yarım dalga rektifikasyon) ya da mutlak değer alınması (tam dalga rektifikasyon) ile yapılır. Genellikle tam dalga rektifikasyonu tercih edilir.

Entegrasyon: Verilerin ortalamalarının alınmasına entegrasyon denir. Kullanım amacına bağlı olarak iki farklı entegrasyon işlemi tanımlanmıştır. Küçük zaman aralıklarındaki verilerin entegrasyonuna lineer zarf analizi denir. Burada YEMG verisinin mikro yapısından çok tüm veriye bakılır. İkincisi entegrasyon türü ise kesit alanındaki tüm verilerin hesabının yapılması için kullanılır.

Normalizasyon: Kişiler arasındaki kassal aktivasyon düzeyini oranlar üzerinden kıyaslamak amacıyla yapılır. En çok kullanılan normalizasyon yöntemi MVC alınması

esasına dayanır. Ölçüm sırasındaki kassal aktivasyon, MVC değerine oranlanılarak veri normalize edilir (Cavalcanti-Garcia ve Vieira, 2011; Cerrah ve diğerleri, 2010). Kırılganlığı yüksek, kanamaya meyilli ve ağırlı hastalarda veya özel gruplarda ise veri normalizasyon için genellikle submaksimal düzeyde kasılma gerektiren submaksimal istemli izometrik kasılma (S-MVC) yöntemi kullanılmaktadır (Konrad, 2005: 29-35).

#### **2.4. İskelet Kasının Mekanik (Visko-Elastik) Özellikleri**

İskelet kasının mekanik özelliklerini; tonus, sertlik ve elastisite oluşturmaktadır (Herbert ve diğerleri, 2019; Thomsen ve diğerleri, 2019; Yeo ve diğerleri, 2020). 19. yüzyılın sonlarından itibaren iskelet kasının mekanik özelliklerini oluşturan parametrelerin mekanizması ve birbirleriyle olan ilişkisi, kas fizyologları tarafından sıklıkla araştırılmıştır (Herbert ve diğerleri, 2019). İskelet kaslarında kontraksiyon oluşmasını sağlayan elastik liflerin yanında, stres altında esneme ve uzama gibi karakteristik özelliklerin oluşmasına olanak sağlayan nonkontraktil yapıların, kasların visko-elastik özelliklerini belirlediği ilk araştırmalardan itibaren göze çarpmıştır. Visko-elastik modellemeler ve nörofizyolojik çalışmalarla iskelet kaslarının mekanik özellikleri olan tonus, sertlik ve elastisite parametrelerinin mekanizmaları aydınlatılmıştır (Fung, 1993: 18-33, Heidlauf ve Rohrle, 2014).

##### **2.4.1. Kas tonusu**

Kas tonusu, kasın orjini ve insersiyonu arasında dinlenmede veya herhangi bir hareket sırasında oluşan gerilimdir (Wyke, 1976). Tendonların elastik özellikleri, konnektif doku, fasyal kılıf, intermusküler septum, her kas lifindeki proteinlerin visko-elastik özellikleri ve motor ünite aktivitelerinin seviyesi iskelet kasının tonusunu belirler (Cameron-Tucker, 1983; Wyke, 1976). Motor ünite aktivitesinin üst merkezler tarafından belirleniyor olması, kas tonusu regülasyonunun büyük oranda merkezi sinir sistemi (MSS) tarafından ayarlandığını göstermektedir (Cameron-Tucker, 1983). MSS tarafından oluşturulan uyarılar, spinal kordun ön gri boynuzunda yer alan alfa motor nöronlar aracılığıyla kaslarda motor ünitelerin ateşlenmesine ve postürel değişimlerde veya herhangi motor aktivitede kasta belirli bir tonus oluşmasına sebebiyet verir (Ganong, 1993: 379-383). Bu faktörlerin yanında fazik veya tonik gerilimler sırasında kasta yer alan reseptörler olan kas içiği ve golgi tendon organı aktivitesi kas tonusunun regülasyonunda dominant rol oynar. Genellikle muskulotendinöz bileşkede yer alan golgi tendon organı ters gerilim refleksi veya otojenik inhibisyon ile aşırı kasılmış kasta tonusun normal seviyeye gelmesine olanak

sağlar. Ekstrafüzal kas liflerine paralel uzanan ve intrafüzal liflerden oluşan kas içiği ise kasın uzamasıyla (esnemesiyle) uyarılır ve MSS veya spinal düzeyde oluşturduğu outputlarla kasta kontraksiyon oluşturarak kastaki tonusu düzenler (Ganong, 1993: 379-383).

Atipik kas tonusu nörogelişimsel bozukluğu olan çocuklarda gözlenen en yaygın klinik belirtidir (Goo, Tucker ve Johnston, 2018). Kafa travmaları ve serebral palside hipertonus (Oskoui, Coutinho, Dykeman, Jette ve Pringsheim, 2013), genetik bir bozukluk olan Down Sendromunda ise hipotonus belirgindir (Presson, Partyka ve Jensen, 2013). Bunların yanında altta yatan major nörolojik veya genetik bir sendrom olmasa bile; kontraktür, kronik ağrı, fiziksel aktivite düzeyinin düşük olması, emosyonel bozukluklar ve yetersiz motor gelişim kas tonusunda bozukluklara yol açabilmektedir (Brandenburg, Eby ve Song, 2016; Jelsma, Geuze, Klerks, Niemeijer ve Smits-Engelsman, 2013). Hipertonus veya hipotonus çocuklarda eklem stabilizasyon problemlerine, kötü postür oluşumuna, fiziksel aktivite toleransında azalmaya ve motor beceri ediniminde gecikmeye yol açmaktadır (Goo ve diğerleri, 2018; Jelsma ve diğerleri, 2013).

#### **2.4.1.1. Kas tonusunun değerlendirilmesi**

Kas tonusu, klinik olarak dinlenme veya aktivite sırasında değerlendirilebilmektedir. Dinlenme sırasında, pasif harekete karşı kasın gerginliğini koruma eğiliminin test edilmesi ile tonus değerlendirilir (Sanger, Delgado, Gaebler-Spira, Hallett ve Mink, 2003). Aktif kas tonusun değerlendirilmesi ise, yerçekimine karşı kendi kendine başlatılan hareket sırasında kişinin çevreyle oluşturduğu etkilenim ve hareketi fiziksel olarak kolaylaştırabilme yeteneği test edilerek yapılır (Burns, 2014: 89-97). Tonus değerlendirmesi sırasında çevresel etkilerin minimize edilmesi ve ölçüm sırasında postüral yüklenmenin standardize edilmesi gerekmektedir (Gosselin, Gahagan ve Amiel-Tison, 2005). İstemli kas kontraksiyonun kontrol edilebilmesi için EMG yönteminden yararlanılması ölçümün güvenilirliğini artırır (Lee, Huang, Chen ve Hwang, 2002).

Tonus ölçümü konvansiyonel test bataryaları veya gelişmiş yöntemler kullanılarak değerlendirilmektedir (Goo ve diğerleri, 2018). Goo ve diğerleri (2018), 21 farklı test bataryası ile çocuklarda kas tonusunun değerlendirildiğini belirtmişlerdir (Goo ve diğerleri, 2018). Temel olarak, söz konusu test bataryaları; (i) gözlem (ii) palpasyon, (iii) pasif eklem hareket açıklığı değerlendirmesi ve (iv) pasif harekete karşı direncin değerlendirilmesi yaklaşımlarını kullanarak dinlenme kas tonusunu değerlendirmektedir

(Goo ve diğ erleri, 2018; Hanratty, Livingstone ve Robalino, 2015). Literat rdeki  alıřmalarda kullanılan test bataryalarında, genel olarak diz ve omuz eklemlerinde pasif harekete karřı oluřan diren  test edilerek dinlenmedeki kas tonusu belirlenmiřtir (Goo ve diğ erleri, 2018). Aktif hareketler sırasında oluřan kas tonusunun deęerlendirilmesinde ise (i) g zlem, (ii) yer ekimine karřı oluřan cevap ve (iii) hareket fasilitasyonuna diren  yaklařımlarını i eren test bataryaları kullanılmaktadır (Goo ve diğ erleri, 2018; Saether, Helbostad, Riphagen ve Vik, 2013). Bu test bataryaları i inden; Apgar Testi, Preterm İnfant Davranıřlarının Deęerlendirilmesi Testi ve Premie-Neuro Test bataryası y ksek g venilirlięe sahipken, diğ er test bataryalarının g venilirlikleri orta veya d ř k seviyededir (Goo ve diğ erleri, 2018).

Geliřmiř deęerlendirme y ntemleri olarak miyotonometrik  l  m  ne  ıkmaktadır (Myoton, 2021).

#### **2.4.2. Kas sertlięi ve elastisitesi**

Kas sertlięi; eksternal y klenmeyle birlikte kasın uzunluęunda meydana gelen deęiřimin kuvvette meydana gelen deęiřime b l nmesi olarak tanımlanır. Elastisite ise kasın gerildikten sonra eski uzunluęuna geri d nebilme yeteneęidir (Nichols ve Huyghues-Despointes, 2009: 17-29). Kas sertlięinin ve elastisitesinin mekanizmasını a ıklayan iki g r ř bulunmaktadır. Yaygın olarak kabul edilen g r ře g re, iskelet kasının visko-elastik  zelliklerini intram sk ler nonkontraktıl filamentler belirlemektedir (Magid ve Law, 1985; Quaia, Ying ve Optican, 2010). Bu g r ře g re, kalın ve uzayabilen filamentlerin (aktin ve miyozin) ve Z-disklerinin arasında uzanan titin proteini kasın sertlięini ve elastisitesini tayin etmektedir. Titin filamenti ipliksi bir yapıda olduęu i in esneme yeteneęi fazladır (Herbert ve diğ erleri, 2019). Freund ve Linke (1985), yayınladıkları mini derlemede, titin filamentinin dıřarıdan oluřan aktif veya pasif kuvvetleri karřılayacak bi imde lokalize olduęunu belirtmiřlerdir (Freundt ve Linke, 1985). Literat rde savunulan bařka bir g r ře g re, pasif kas sertlięini titin filamentinin yanında, ektram sk ler yapılar da belirlemektedir (Maas, Baan ve Huijing, 2001; Schleip ve diğ erleri, 2006). Ektram sk ler konnektif dokular, ekstrasell ler matriks viskozitesi ve  zellikle perimisyumun dinlenme pozisyonundaki katılıęının kasın sertlięine etkisi olduęu ve tonik kaslarda aktif kasılma sırasında gereken esneklik ihtiyacına cevap verdięi d ř n lmektedir (Schleip ve diğ erleri, 2006).

Kasta sertliğinin artması ve esnekliğin azalması, eklem hareket açıklığının azalması, eklem kontraktürlerinin gelişmesi ve postür bozukluğu gibi bir takım disfonksiyonların gelişmesine neden olmaktadır (Elliott, Hookway, Tate ve Hines, 2021; Lieber ve Friden, 1985). Eklemdeki kontraktüre bağlı olarak eklem etrafındaki kaslarda ekstrasellüler matriks viskozitesinin arttığı ve kas esnekliğinin olumsuz etkilendiği gösterilmiştir (Smith ve diğerleri, 2019). Bu bilgiler, kasta sertlik artışının ve esneklik kaybının eklemi ve kası olumsuz etkileyen bir kısır döngü yarattığını göstermektedir.

#### **2.4.2.1. Kas sertliği ve elastisitesinin değerlendirilmesi**

Kas sertliği ve elastisitesi birçok konvansiyonel ve gelişmiş değerlendirme yöntemiyle analiz edilebilmektedir (Duray, Gülşen, Altuğ, Baskan ve Cavlak 2018; Hatta ve diğerleri, 2015; Muraki ve diğerleri, 2015; Yeo ve diğerleri, 2020). Konvansiyonel değerlendirme yöntemlerinde genellikle kasın elastisitesi değerlendirilirken (Duray ve diğerleri, 2018), bazı gelişmiş yöntemlerde ise her iki parametre ayrı ayrı değerlendirilebilmektedir (Yeo ve diğerleri, 2020). Bununla birlikte gelişmiş değerlendirme yöntemlerinin güvenilirliği konvansiyonel yöntemlerden daha üstündür (Hatta ve diğerleri, 2015; Muraki ve diğerleri 2015; Yeo ve diğerleri, 2020). Konvansiyonel yöntemlerde genellikle eklem hareket açıklığı açısı veya mesafe ölçümleri kullanılmaktadır (Duray ve diğerleri, 2018). Gelişmiş yöntemlerde ise kalibrasyonu yapılmış elektronik bir cihazdan yararlanılmaktadır (Hatta ve diğerleri, 2015; Muraki ve diğerleri 2015; Yeo ve diğerleri, 2020). En sık kullanılan gelişmiş değerlendirme yöntemleri ise ultrason elastografi, shear wave elastografidir ve miyotonometrik ölçümdür

Ultrason elastografi: Bu yöntemde dokunun esnekliği, transdüserin devamlı basınçlı hareketi sırasında dokudan gelen sinyal bozulmalarının analiz edilmesi ile tespit edilmektedir (Gültekin, 2014). Yüksek güvenilirlik oranına sahip (sınıf içi korelasyon=0,93-0,98) olan bu yöntem, son zamanlarda kliniklerde veya bilimsel araştırmalarda sıklıkla kullanılmaktadır (Gültekin, 2014; Muraki ve diğerleri, 2015). Bunun yanında ultrason elastografi yönteminde sadece kas esnekliği ölçülürken, kas sertliği değerlendirilemez (Muraki ve diğerleri, 2015).

Shear wave elastografi yöntemi: Dış kompresyon yerine ultrason probu ile dokuya kısa süreli (0,03-0,4ms), yüksek frekanslı (frekans 2,67MHz) radyasyon kuvveti uygulanmaktadır. Bu kuvvet ile horizontal plandaki yer değiştirmeler ölçülerek kas esnekliği değerlendirilir (Gültekin, 2014). Güvenilirliği yüksek (sınıf içi korelasyon:

0,945-0,970) olan bu yöntemde de sadece esneklik parametresi ölçülebilmektedir (Hatta ve diğerleri, 2015).

### 2.4.3. Miyotonometrik değerlendirme

Miyotonometrik değerlendirme, yüzeysel kasların mekanik özellikleri hakkında objektif veri sunan bir değerlendirme yöntemidir. Bu yöntemde elde tutulan bir cihaz yardımıyla dokuya dikey yönde osilasyonlar uygulanarak dokunun visko-elastisitesi ölçülür. Kasların, tendonların, derinin ve elle palpe edilebilen diğer yumuşak dokuların visko-elastik özellikleri ölçülebilir (Myoton, 2021; Oliva-Pascual-Vaca, 2014; Yeo ve diğerleri, 2020).

Cihazın probunda oluşan en yüksek dalgalanma frekansı ( $f_{max}$ ) dinlenme veya pasif kas tonusunu (F) temsil eder (Kocur ve diğerleri, 2019).

$F=f_{max}$  formülü ile tonus hesaplanır.

Kas sertliği (S), cihazın probunun uyguladığı 0.4N'luk kuvvet ve 15ms'lik 10 kısa uyarıya cevap olarak miyofasyal dokuda oluşan salınımların aşağıdaki formül kullanılarak hesaplanmasıyla belirlenir (Kocur ve diğerleri, 2019).

$$S=a_{1max} \cdot (m_{probe} / \Delta l)$$

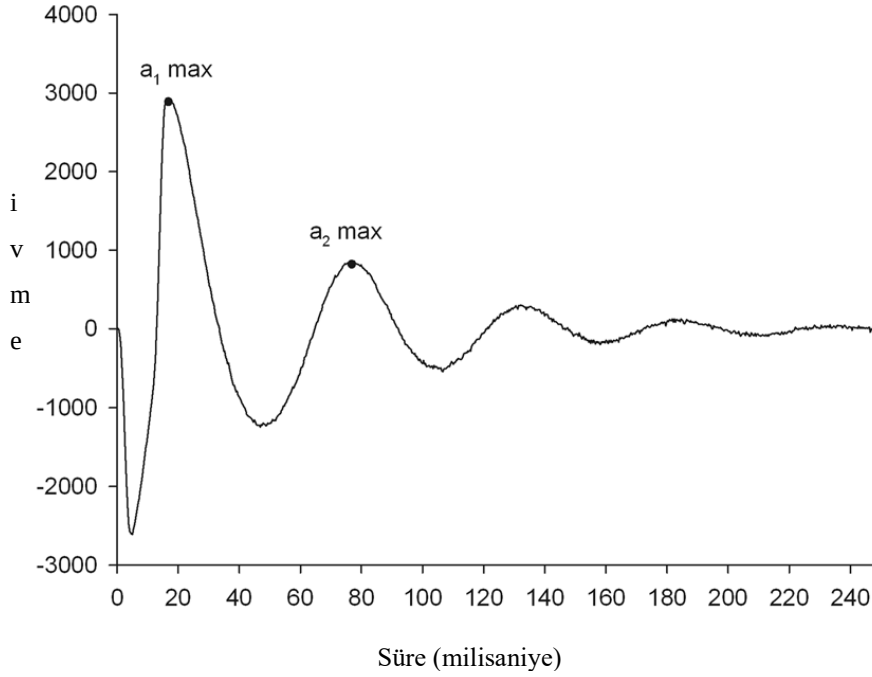
(S: kas sertliği,  $a_{1max}$ : Birinci maksimum ivme,  $m_{probe}$ : probun kütlesi  $\Delta l$ : kasın boyundaki değişim)

Kas elastisitesi (D), tek bir mekanik uyarı ile tetiklenen ilk salınım dalgasını takip eden ikinci salınım dalgası arasındaki logaritmik büyüklük farkının hesaplanmasıyla belirlenir Hesaplama aşağıdaki formül kullanılır (Kocur ve diğerleri, 2019).

$$D= \ln (a_{1max}/a_{2max})$$

(D: logaritmik esneklik,  $a_{1max}$ : Birinci maksimum ivme,  $a_{2max}$ : İkinci maksimum ivme)

Miyotonometrik değerlendirmenin, değişik yüzeysel kas gruplarında gözlemciler içi-arası korelasyon ve seanslar arası korelasyon yöntemi kullanılarak yapılan çalışmalarla, yüksek güvenilirliğe (sırasıyla,  $r=0.98$  ve  $r=0.99$ ) sahip olduğu belirlenmiştir (Li 2017). Bununla birlikte bu yöntem ile ince ( $<3mm$  ), düşük kütleli ( $<20gr$ ), palpe edilemeyen, başka dokular tarafından çevrelenmiş veya derin yerleşimli ve kalın yağ tabakası ( $20mm<$ ) altında bulunan kasların ve biyolojik bir dokudan oluşmayan maddelerin değerlendirilmesi yapılamaz (Myoton, 2021). (Şekil 2.9).



Şekil 2.8. Miyotonometrik ölçüm ile trapez kasının üst parçasından alınan ham ivme dalgası (Kocur ve diğerleri, 2019).

Miyotonometrik değerlendirmede tutarlı sonuçların elde edilebilmesi için cihaz ile yapılan ölçümde belirli basamakların izlenmesi gerekmektedir. İlk olarak, ölçüm yapılacak kasın motor noktası deri üzerinden kalem ile işaretlenir. Cihaz kalem ile işaretlenmiş noktaya dikey olarak yerleştirilir ve cihazın probu belirli bir derinliğe batacak kadar cihaz bastırılır. Cihazın probu deriye beş defa ossilasyon uyguladıktan sonra, cihazın ekranında tonus, sertlik ve esneklik parametrelerinin değerleri belirir (Myoton, 2021).

## 2.5. Fiziksel Aktivite

Günlük yaşam aktiviteleri dâhilinde, muskuloskelatal sistemin kullanılmasıyla enerji harcanmasını gerektiren, kardiyovasküler sistemin çalışma hızını arttıran ve çeşitli seviyelerde yorgunluk oluşturan tüm hareketler fiziksel aktivite olarak tanımlanır. Spor ve egzersizin yanında oyun ve gün içinde yapılan birçok fiziksel faaliyet fiziksel aktivite kapsamına girer (Jos ve Twisk, 2001).

Yetişkin veya çocuk bireylerde ruhsal ve fiziksel sağlığın korunması, çeşitli hastalıkların önlenmesi ve tedavisi üzerine olan olumlu etkileri birçok araştırma ile kanıtlanmıştır (Alpözgen ve Özdiñler, 2016). Fiziksel aktivitenin sağlık üzerine faydaları; kalp damar hastalıkları, diyabetüs mellitüs ve kanser riskini azaltması, vücut kompozisyonun korunması, kas iskelet sistemin gelişmesi, psikolojik patolojilerin (depresyon, anksiyete ve

psikolojik stres) önlenmesi ve olumlu sosyal ilişkilerin kurulması olarak sıralanabilir (Alpözgen ve Özdiñler, 2016; Kruk ve Aboul-Enein, 2006; Sofi, Capalbo, Cesari, Abbate ve Gensini, 2008; Strohle, 2009). Toplumlarda, fiziksel inaktivitenin farklı kronik hastalıklar üzerine atfedilebilir riskleri çok yüksektir. %35 oranında koroner arter hastalıklarına ve kolon kanserine, %32 oranında diyabetüs mellitüse bağılı ölümlerden fiziksel inaktivitenin sorumlu olduğı düşünölmektedir (Powel ve Blair, 1994). Düzenli fiziksel aktivite ile koroner arter hastalıkları, diyabetüs mellitüs ve bazı kanser türlerine bağılı ölümlerin üçte birinin engellenebileceğı tahmin edilmektedir (Jos ve Twisk, 2001).

Avrupa ölkelerinde yaşıyan yetişkin bireylerin üçte ikisinin tavsiye edilen düzenli fiziksel aktivite seviyesine ulaşamadığı belirtilmektedir. Türkiye’de ise nüfusun %70’i düzenli fiziksel aktivite yapmamaktadır. Yaş grupları incelendiğinde, ileri yaşlarda fiziksel aktivite düzeyinin düştüğü belirlenmiştir. Düzenli fiziksel aktivite yapmayan kişilerin oranı kadın ve erkek bireylerde yaş gruplarına göre şu şekildedir; 12-14 yaş grubunda %70-40; 15-18 yaş grubunda %73-45; 19-30 yaş grubunda %77-70; 31-50 yaş grubunda %75-73 ve 75 yaş üzeri grupta %88-84’tür (Alpözgen ve Özdiñler, 2016).

Yüksek prevelansı, sağlığa olan olumsuz etkileri ve sosyoekonomik açıdan geniş kapsamlı zararları olan fiziksel inaktivitenin pandemi çerçevesinde değerlendirilmesi gerekmektedir (Kohl ve diğlerleri, 2012). Her yıl yaklaşık 3,2 milyon kişi fiziksel inaktivitenin sorumlu olduğı kronik hastalıklar nedeniyle hayatını kaybetmektedir. Ayrıca, kötü beslenme ile birlikte ele alındığında küresel çaptaki sağlık harcamalarının artmasına neden olduğı bilinmektedir. Avrupa Birliğinde, her yıl kişi başına yaklaşık 250 avro ek sağlık giderine sebebiyet vermektedir (Proper ve van Mechelen, 2008).

Dünya Sağlık Örgütü yayınladığı raporda, bireylerin ve hükümetlerin fiziksel aktivite seviyesinin artırılması amacıyla teyakkuza geçilmesinin gerektiğı bildirilmiştir. Bu raporda ölkelerin çoğunun bu konu hakkında politikalar belirlediğı ve yaklaşık yarısının aktif olarak harekete geçtiğı bildirilmiştir. Ayrıca, bu konuda uluslararası politikaların belirlenmesi amacıyla kılavuzlar yayınlamaktadır (WHO, 2015).

### **2.5.1. Çocuk ve adölesanlarda fiziksel aktivite**

Birçok kronik hastalık ilerleyen yaşlara kadar semptom vermemesine rağmen, kökenlerinin erken çocukluk yaşlarına kadar uzandığı bilinmektedir. Bu nedenle kronik hastalıkların gelişmesinin erken yaşlardan itibaren önlenmesi gerektiğı hakkında ortak bir görüş

bulunmaktadır. Kronik hastalıklar ve bunlara bağlı ölümlerin önüne geçmek için düzenli fiziksel aktiviteye başlamada, özellikle adölesan çağ önemli bir dönüm noktası olarak görülmektedir (Pate, Long ve Heath, 1994).

Çocuk ve adölesanlarda, düzenli fiziksel aktivite ile vücutta bazı fizyolojik değişiklikler olmakta ve birçok hastalığa neden olabilecek risk faktörlerinin önüne geçilebilmektedir. Düzenli fiziksel aktivitenin başlıca olumlu etkileri aşağıda özetlenmiştir.

Kalp-damar hastalıkları: Çocuk ve adölesanlarda kardiyovasküler hastalıklara bağlı morbidite veya mortalite oranı düşüktür. Bu nedenle, çocuklarda, fiziksel aktivitenin kardiyovasküler hastalıklar üzerine olan etkilerini araştıran çalışmalar risk faktörleri üzerine yoğunlaşmıştır. Fiziksel aktivitenin kardiyovasküler hastalıklar için risk faktörü oluşturan; kanda yüksek lipid seviyesini ve hipertansiyonu engellediği kanıtlanmıştır (Kemp ve diğerleri, 2021).

Obezite: Düzenli yapılan egzersizlerle yağ dokusunda azalma ve yağsız vücut kitlesinde artma olur. Böylece yağ dokusundan salınan ve kronik hastalıkların etiyolojisinde rol alan sistemik inflamatuvar mediatörler olan ‘tümör nekrez faktörü alfa’, ‘chemerin’ ve ‘dipeptidyl peptidase-4’ün salınımı azalır (Lehr, Hartwig ve Sell, 2012).

Osteoporoz: Adölesan yaşlarda uygulanan yüksek düzeydeki fiziksel aktivitenin; erken yaşlardan itibaren en yüksek kemik yoğunluğuna ulaşmada etkili olduğu ve ileri yaşlarda fiziksel olarak inaktif olan bireylere göre kemik kaybında önemli düzeyde iyileşme sağladığı gösterilmiştir. (Janz, 2002)

Bilişsel fonksiyonlar: Fiziksel aktivite ile bilişsel fonksiyonlar arasında olumlu bir ilişki olduğu uzun süredir bilinmektedir. Bu durumu açıklayan iki farklı görüş bulunmaktadır. Birinci görüşe göre, fiziksel aktivite sırasında kortikal alanların aktive olmasıyla, kortikal kan dolaşımı artmakta ve bundan bilişsel alanların da yararlanmasıyla kognitif fonksiyonlar da gelişmektedir. İkinci görüşe göre, fiziksel aktivite sonucu kastan salınan nörotrofik faktörler bilişsel fonksiyonların gelişmesinde rol oynar (Biddle ve Asare, 2011).

Kas İskelet Sistemi Hastalıkları: Düzenli fiziksel aktivite ile

- Kasta kapiller dansite, mitokondri boyutu ve sayısı artar,
- Kas glikojeni ve kan glikozunun tüketim hızı azalır,
- Eklemlere binen stresler azalır,

- Denge ve koordinasyon gelişir,
- Fiziksel uygunluk artar.

Bu olumlu etkilerinden dolayı, pediatrik dönemden itibaren gelişebilecek birçok muskuloskeletal hastalığın yönetiminde egzersizlerden yararlanılmaktadır (Curtis ve diğerleri, 2017).

### 2.5.2. Fiziksel aktiviteye etki eden faktörler

Sosyodemografik Etkenler: Yaş ve cinsiyet fiziksel aktivite düzeyini en çok etkileyen faktörlerin başında gelmektedir. Fiziksel aktivite düzeyinin yaşla birlikte azaldığı ve erkeklerde kadınlara göre daha yüksek olduğu bilinmektedir. Bunun yanında sosyoekonomik durum ve eğitim düzeyi arttıkça fiziksel aktivite seviyesi artmaktadır. Sigara kullanma alışkanlığı ise fiziksel aktiviteyi olumsuz etkileyen en önemli demografik özelliktir.

Psikolojik ve duygusal etkenler: Fiziksel aktiviteden alınan keyif, motivasyon, psikolojik sağlık ve egzersiz bilgisi fiziksel aktiviteyi doğrudan etkilemektedir. Bu nedenle kişinin keyif alabileceği ve kendi kendine motive olabileceği aktivite seçilmesi önem taşımaktadır.

Davranışsal nitelikler ve beceri: Beslenme alışkanlığı, geçmiş aktivite yaklaşımları ve karar verme becerisi fiziksel aktiviteyi etkileyen önemli davranışsal faktörlerdir.

Çevresel faktörler: Spor tesislerine ulaşım, sahip olunan materyaller ve iklimsel faktörler fiziksel aktivite düzeyine doğrudan etki eder. Özellikle yaşlı bireylerin iklimsel koşullardan sıklıkla etkilendiği ve olumsuz hava koşullarının fiziksel aktivite düzeyini düşürdüğü belirlenmiştir (Aspvik ve diğerleri, 2018; Güzel ve Kafa, 2017:1-6).

### 2.5.3. Fiziksel aktivite düzeyinin değerlendirilmesi

Fiziksel aktivitenin karmaşık yapısı, tüm yönleriyle eksiksiz bir şekilde değerlendirilmesini zorlaştırmaktadır. Bu nedenle fiziksel aktivite seviyesi değerlendirilirken, enerji tüketimi veya vücut kompozisyonu gibi sonuç parametrelerini gösteren yöntemler kullanılmaktadır. Bu yöntemler; direk gözlem, objektif ve sübjektif yöntemler olmak üzere üç başlık altında toplanabilir (Güzel ve Kafa, 2017:1-6).

a) Direkt Gözlem: Test edilen bireyin yaptığı aktivitelerin izlenmesi veya kaydedilmesi yoluyla yapılan basit, ucuz ve uygun bir yöntemdir. Ayrıca bu yöntemle fiziksel aktivitenin

türü, zamanı ve kiminle yapıldığı da belirlenebilir (Lyden, Petruski, Staudenmayer ve Freedson, 2014).

b) Objektif Yöntemler: Öne çıkan objektif değerlendirme yöntemleri; çift katmanlı su yöntemi, kalorimetreler, kalp hızı monitörizasyonu, pedometre ve akselerometre gibi cihazlarla yapılan ölçünlerdir (Güzel ve Kafa, 2017:1-6).

Çift Katmanlı Su Yöntemi: Fiziksel aktivite sırasında harcanan enerjiyi ölçmeye dayanan bu yöntemde iki stabil izotop (döteryum ve oksijen-18) kullanılır. Bu izotopları içeren sıvı belirli kontrasyonda bireye içirilir ve bu izotopların idrardaki eliminasyon hızı hesaplanarak enerji tüketimi belirlenir. Günümüzde hala altın standart olarak geçerliliğini korumaktadır (Westerterp ve Doubly, 2017).

Kalorimetreler: Direkt ve indirekt kalorimetreler ile fiziksel aktivite seviyesi ölçülebilmektedir. Direkt kalorimetre, vücut enerji ve ısı üretiminin doğrudan ölçülmesine dayanan bir yöntemdir. Maliyeti yüksek ve kullanımı zordur. İndirekt kalorimetre solunum gazlarının ölçülmesiyle enerji tüketiminin hesaplanmasına dayanmaktadır. Portatif olmayan gaz ekipmanları gerektirmesinden dolayı, laboratuvar dışındaki ölçümler için kullanımı zor bir yöntem olarak kabul edilmektedir (de Jonge, Nguyen ve Smith, 2001).

Akselerometre/Pedometre: Serbest yaşam koşullarında fiziksel aktivite seviyesini değerlendirmek için sıklıkla kullanılmaktadırlar. Akselerometre vücutun ivmesini ölçmek için kullanılırken, pedometre de atılan adım sayısını hesaplamaktadır. Bu iki ölçüm için temel limitasyon, karmaşık aktivitelerin doğru kaydedilememesi durumudur (Troiano ve diğerleri, 2008).

b) Subjektif Yöntemler: Kişinin rapor ettiği verilere dayanan ölçümlerdir. Pratik, ucuz ve kolay kullanımları nedeniyle fiziksel aktivite seviyesinin değerlendirilmesinde sıklıkla tercih edilmektedirler. Subjektif yöntemlerde anketler ön plana çıkmaktadır. Fiziksel aktivite düzeyinin değerlendirilmesinde sıklıkla; Çocuklar İçin Fiziksel Aktivite Anketi, Adölesanlar İçin Fiziksel Aktivite Anketi, Global Fiziksel Aktivite Anketi ve Uluslararası Fiziksel Aktivite Anketi kullanılmaktadır (Güzel ve Kafa, 2017:1-6).

Subjektif yöntemler, kişinin kendi algısına bağlı olmaları ve çarpıtılmış verileri sunma riski nedeniyle güvenilirlikleri açısından objektif yöntemlere göre daha kısıtlı olarak kabul edilmektedir (Güzel ve Kafa, 2017:1-6).



### 3. GEREÇ ve YÖNTEM

Bu çalışma adölesan hemofili hastalarıyla, sağlıklı adölesanlarda postür, yüzeysel postür kaslarının miyoelektrik aktivitesi ve mekanik özellikleri, fiziksel aktivite seviyesi ve yaşam kalitesi arasındaki farkların belirlenmesi amacıyla Mart ve Aralık 2021 tarihleri arasında Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Anabilim Dalında yapıldı.

Çalışmanın etik izni, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulundan (Tarih: 05.03.2021, No: 109/61) alındı (EK-1).

#### 3.1. Çalışmanın Dizaynı

Çalışma, kontrollü ve tanımlayıcı-kesitsel olarak düzenlendi. Çalışmada yer alan 44 bireyden 22'si hemofili (adölesan hemofili hastalar) ve 22'si kontrol (sağlıklı adölesanlar) grubuna ayrıldı.

Çalışmanın protokolü '*clinicaltrials.gov*' (NCT05173129) adresine kaydedildi.

#### 3.2. Bireyler

Çalışmanın evrenini, Çukurova Hemofili Derneği'ne üye olan hemofili hastalarıyla, Türkiye'nin güney illerinde yaşayan sağlıklı kişiler oluşturmaktaydı. Kontrol grubunda yer alan bireyler, adölesan hemofili hastalarıyla aynı sınıfta yer alan sağlıklı kişiler arasından rastgele seçildi.

##### 3.2.1. Çalışmaya dâhil edilme kriterleri

Hemofili grubu için;

- Pediatrik hematolog tarafından Hemofili A veya Hemofili B tanısı almış olmak,
- Dünya Sağlık Örgütü tarafından adölesan dönem olarak belirlenen 10-19 yaş arasında olmak,
- Erkek cinsiyetine sahip olmak.

Kontrol grubu için;

- Pediatrist tarafından belirlenmiş akut veya kronik hastalığı olmamak,
- Dünya Sağlık Örgütü tarafından adölesan dönem olarak belirlenen 10-19 yaş arasında olmak,

- Erkek cinsiyetine sahip olmak.

### 3.2.2. Çalışmadan dışlama kriterleri;

- von Willebrand sendromu gibi başka bir konjenital koagülopatisi olan,
- Hemofilik artropati nedeniyle desteksiz ayakta duramayan,
- Başka bir kas iskelet sistemi problemi olan,
- Faktör VIII-IX'a karşı inhibitör gelişen
- Faktör VIII-IX'un kandaki bazal seviyesi %6'nın üstünde olan bireyler hemofili grubundan dışlanmıştır.

Araştırmaya dâhil edilen bireylere ve yasal temsilcilerine (ebeveynlerine), çalışmanın amacı ve içeriği anlatıldıktan sonra Gönüllü Onam Formu imzalatılmıştır (EK-2). Çalışmanın her aşamasında Helsinki Deklarasyonunda belirtilen ilkelere uyulmuştur.

### 3.3. Değerlendirmeler

Çalışmada, bireylerin sosyodemografik ve klinik özelliklerinin yanında, aşağıda yer alan parametreler değerlendirilmiştir.

- Postür
- Miyoelektrik aktivite
- Kasların mekanik özellikleri
- Eklem sağlığı
- Fiziksel aktivite seviyesi
- Yaşam kalitesi

Değerlendirmeler, çalışmada yer alan her iki gruba da 14 yıllık klinik tecrübesi olan ve hemofilik artropatinin değerlendirilmesinde ve tedavisinde deneyimli uzman fizyoterapist tarafından yapılmıştır. Tüm katılımcılar bir defa değerlendirildi ve elde edilen veriler, veri toplama formuna kaydedildi (EK-3).

#### 3.3.1. Sosyodemografik ve klinik değerlendirme

Her iki grupta yer alan bireylerin sosyodemografik bilgileri ve fiziksel özellikleri değerlendirildi. Sosyodemografik değerlendirmede, katılımcıların yaşı ve eğitim durumları hastaların beyanı esas alınarak belirlendi. Antropometrik değerlendirmede, bireylerin boyları ve kiloları TEM EKO+LED (İstanbul, TÜRKİYE) markalı baskül ve uzunluk

ölçüm cihazı ile ölçüldü ve vücut kütle indeksi ( $\text{kg/m}^2$ ) hesaplandı. Klinik değerlendirmede ise hemofili grubunda yer alan bireyler için hemofilinin tipi, şiddeti ve hedef eklem sayısı hastanın beyanı esas alınarak belirlendi.

### 3.3.2. Postürün değerlendirilmesi

Çalışmada statik erekt postürün analizi yapıldı. Postür analizinde Fotogrammetre yöntemi kullanıldı. Fotogrammetrenin sınıf içi korelasyon yöntemiyle yapılan güvenilirlik çalışmalarında iyi-mükemmel korelasyon (ICC: 0,84-0,99) gösterdiği belirtilmiştir (Santos, Silva, Sanada ve Alves, 2009). Bu yöntemde ilk olarak, üzerinde sadece dar spor şortu olan bireyin vücudunda yer alan bazı anatomik referans noktalarına [mastoid çıkıntı, oksiputun en distal noktası, üçüncü ve yedinci servikal (sırasıyla C3 ve C7), birinci, altıncı ve on ikinci torakal (sırasıyla T1, T6 ve T12), birinci, üçüncü ve beşinci lumbal (sırasıyla L1, L3 ve L5) vertebralar, akromiyon, spina iliaca anterior superior (SIAS), spina iliaca posterior superior (SIPS), trahantör major, femurun lateral kondili, patellanın orta noktası, lateral malleol, ayak bileğinin orta noktası, beşinci metatars distal ucu] pasif işaretleyiciler çift taraflı yapışkan bant kullanılarak yapıştırıldı. Katılımcı, duvara sabitlenmiş ve ayaklarını yerleştireceği alanlar yapışkan bantla işaretlenmiş platformun üzerinde pozisyonlandı (Belli ve diğerleri, 2009). Katılımcıdan, omuz hizasında açık olan bacaklara eşit oranda ağırlık aktarması ve kendisi için en rahat olan ayakta duruş pozisyonunu alması istendi. Ayrıca doğal baş pozisyonunu konumlandırması için 1,5m uzaklığa ve göz hizasında yerleştirilmiş aynaya bakması söylendi (Solow ve Sandham, 2005). Devamında, katılımcıdan 150 cm uzaklıkta ve 60 cm yükseklikte, tripot üzerinde sabitlenmiş (Araujo ve diğerleri, 2019) yüksek çözünürlüklü video kamera (20.2 mp, RX10 II Sony, Japan) ile katılımcının, sagittal ve frontal düzlemde iki boyutlu fotoğrafları alındı. Sagittal düzlemde, katılımcıların sağ tarafından fotoğraf görüntüsü alındı. Bununla birlikte, sadece sol tarafta hedef eklemi olan hemofili hataları için soldan, her iki tarafta hedef eklemi olanlardan ise daha çok etkilenmiş taraftan fotoğraf görüntüsü alındı (Deniz ve diğerleri, 2021).

İki boyutlu fotoğraf görüntüleri üzerinden, Kinovea® (version 0.8.15, Kinovea Open Source Project) bilgisayar yazılımı kullanılarak açısal ölçümler yapıldı. Açısal ölçümler yapılmadan önce yazılım kalibre edildi. Kalibrasyon, 90 derecelik açıda sabitlenmiş konvansiyonel gonyometrenin iki boyutlu fotoğrafı kullanılarak yapıldı. (bin Hızdır ve diğerleri, 2020) Açısal ölçümler ve elde edilen verilerin analizi için Belli ve diğerlerinin

(2009), geliřtirdikleri yöntem benimsendi (Belli ve diğeri, 2009). Bu yöntemle ařağda yer alan açılar řu řekilde ölçüldü;

1) Sagittal düzlemde;

Kraniyovertebral açısı: Yere paralel çizilen doğru ile mastoid çıkıntı ve C7'yi birleřtiren doğru arasında kalan dar açıdır. Açının azalması bařın artmış anterior tiltini gösterir.

Omuz protraksiyon açısı: Yere paralel çizilen doğru ile C7 ve akromiyonu birleřtiren doğru arasında kalan dar açıdır. Açının azalması omuz protraksiyonunda artışı iřaret eder.

Pelvik tilt açısı: Yere paralel çizilen doğru ile SİAS ve SİPS'i birleřtiren doğru arasında kalan dar açıdır. Açının azalması posterior pelvik tilti ifade eder.

Diz sagittal açısı: Trakhanter majör ve femurun lateral kondilini birleřtiren doğru ile femurun lateral kondili ve lateral malleolü birleřtiren doğru arasında kalan geniş açıdır. Açının azalması diz fleksiyonunda artışa iřaret eder.

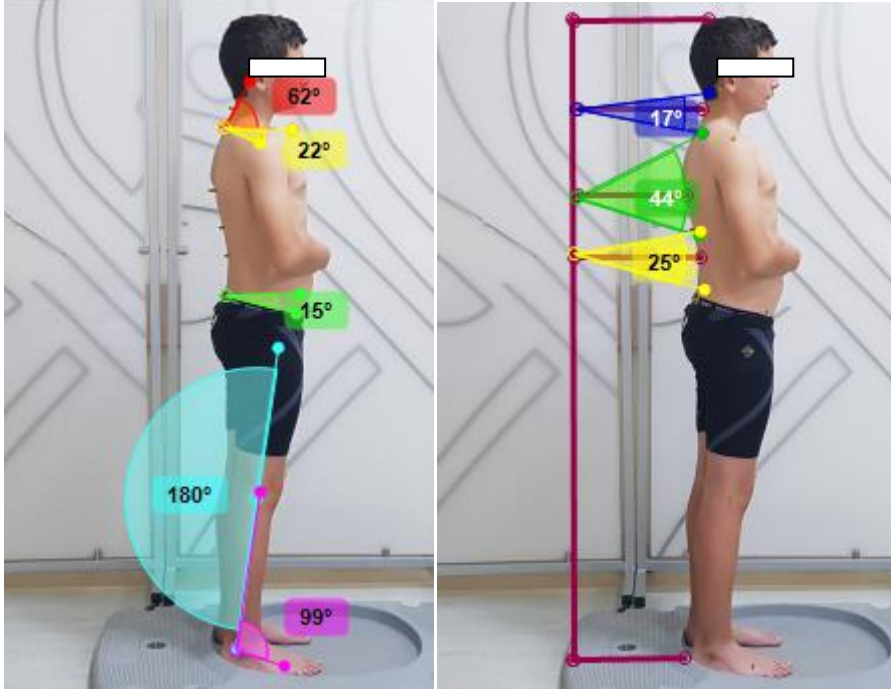
Ayak bileđi açısı: Femurun lateral kondili ve lateral malleolü birleřtiren doğru ile lateral malleol ve beřinci metatarsı birleřtiren doğru arasında kalan açıdan 90 değeri çıkarılarak elde edilir. Açının negatif olması plantar fleksiyonu gösterir (Resim 3.1-a)

Bununla birlikte servikal lordoz, torakal kifoz ve lumbal lordoz açılarının ölçümü için katılımcının 33 cm posteriorundan çizilen dikey sanal doğru eksternal referans noktası olarak kullanıldı. 33 cm uzunluğundaki doğrunun çizilmesi için bilgisayar yazılımı, uzunluğu mezura ile ölçülmüş 50 cm'lik yatay metal çubuđa göre kalibre edildi (bin Hızır ve diğeri, 2020).

Servikal lordoz açısı: Oksiputun en distal noktası ve eksternal referans doğrusunda C3 seviyesindeki noktayı birleřtiren doğru ile C7 ve eksternal referans doğrusunda C3 seviyesindeki noktayı birleřtiren doğru arasında kalan dar açıdır. Açının azalması servikal lorduzun artmasına iřaret eder.

Torakal kifoz açısı: T1 ve eksternal referans doğrusunda T6 seviyesindeki noktayı birleřtiren doğru ile T12 ve eksternal referans doğrusunda T6 seviyesindeki noktayı birleřtiren doğru arasında kalan dar açıdır. Açının azalması torakal kifozda artışa iřaret eder.

Lumbar lordoz açısı: L1 ve eksternal referans doğrusunda L3 seviyesindeki noktayı birleştiren doğru ile L5 ve eksternal referans doğrusunda L3 seviyesindeki noktayı birleştiren doğru arasında kalan dar açıdır. Açının azalması lumbar lordozun artmasına işaret eder (Resim 3.1-b).



(a)

(b)

[Kırmızı: Kraniyoservikal açı, Sarı: Omuz protrakسیون açısı, Yeşil: Pelvik tilt açısı, Mavi: Diz sagittal açısı, Mor: Ayak bileği açısı]

[Mavi: Servikal lordoz açısı, Yeşil: Torakal kifoz açısı, Sarı: Lumbar lordoz açısı]

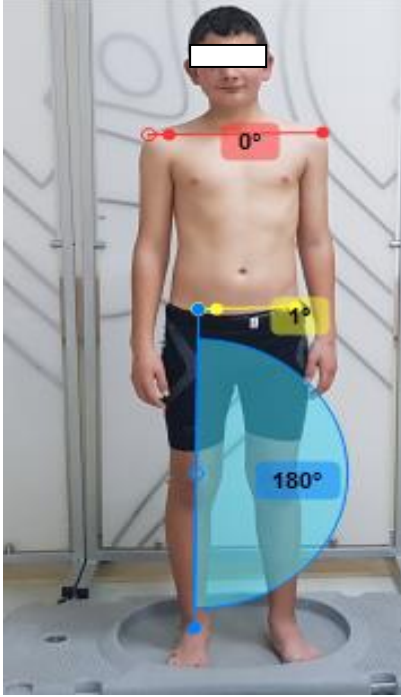
Resim 3.1. Sagittal düzlemde yapılan postür analizi

## 2) Frontal düzlemde;

Omuz seviyesi: Yere paralel çizilen doğru ile sağ ve sol akromiyonu birleştiren doğru arasında kalan dar açıdır. Açının 0 derecenin üzerinde olması omuz seviyesinde eşitsizlik olduğunu gösterir.

Pelvis seviyesi: Yere paralel çizilen doğru ile sağ ve sol SIAS'ı birleştiren doğru arasında kalan dar açıdır. Açının 0 derecenin üzerinde olması pelvis asimetrisi olduğunu gösterir.

Diz frontal açısı: SIASve patellanın orta noktasını birleştiren doğru ile patellanın orta noktası ve ayak bileğinin orta noktasını birleştiren doğru arasında kalan geniş açıdır. Açının azalması dizin artmış valgusuna işaret eder (Resim 3.2).



[Kırmızı: Omuz seviyesi, Sarı: Pelvis seviyesi, Mavi: Diz frontal açısı]

Resim 3.2. Frontal düzlemde yapılan postür analizi

Her açı için üç defa ölçüm yapıldı ve ortalama değer veri toplama formuna kaydedildi.

### 3.3.3. Miyoelektrik aktivitenin değerlendirilmesi

Kasların miyoelektrik aktivitesinin objektif olarak ölçülmesi ve analizi, YEMG yöntemi ile yapıldı. Bu yöntem, kaasal aktivasyonun değerlendirilmesinde orta-yüksek güvenilirliğe (ICC = 0,59–0,88) sahiptir (Neuman, 2000: 889-900). YEMG’de, kaslarda oluşan elektriksel aktivitenin ölçülmesi için TRIGNO mobile system® (Delsys Inc., USA) kullanıldı (Resim 3.3). Bu cihazın özellikleri şu şekildedir: Örneklem frekansı: 4500Hz, ortak gürültüden kurtulma oranı (CMMR) 60 Hz de>80db, Input empedansı< 10 ohm, başlangıç gürültüsü <750nV ve etkili EMG sinyal kazanımı 909V/V  $\pm$  %5’tir. Ayrıca bu cihazda, Ag/AgCl içeren elektronik elektrotlar iki taraflı yapışkan bantla kasa sabitlenerek ölçüm yapılır (Delsys, 2021).

YEMG değerlendirmesi major postur kasları olan; torakal errektör spina, lumbal errektör spina, rektus abdominus, gluteus maksimus, rektus femoris ve medial gastrikonemius kasları için unilateral (sağ taraftan) olarak yapıldı.



Resim 3.3. Çalışmada kullanılan elektromiyografi cihazı

Derinin hazırlanması ve elektrot yerleşimi SENIAM kriterleri göz önünde bulundurularak yapıldı (Seniam, 2021). Elektrotların yerleştirileceği deri yüzeyi, kıllardan arındırılması amacıyla jiletle tıraş edildi. Devamında, tıraş edilen alan %60 oranında alkol içeren sulu solüsyonla, pembe bir renk alana kadar silindi. Verilerin normalizasyonu için submaksimal istemli izometrik kontraksiyon [submaksimal voluntary isometric contraction (S-MVC)] yöntemi tercih edildi. Elektrotların yerleştirilmesi ve S-MVC ölçümü altta yazılı olan şekilde yapıldı.

Torakal errektör spina: Elektrot, kasın yüzeyelleştiği nokta olan T12'nin 5cm latereline yerleştirildi ve kas liflerine paralel şekilde dikey olarak sabitlendi. S-MVC için; yüz üstü pozisyonda tek bacak kaldırma pozisyonu kullanıldı. Katılımcıdan yüz üstü pozisyonda (kollar gövdenin yanında), dizleri 90 derece fleksiyondayken, kalça hiperekstansiyonu (diz ile muayene masası arasında 5cm mesafe oluşana kadar) yapması ve 5sn boyunca bu pozisyonu koruması istendi (Dankaerts, O'Sullivan, Burnett, Straker ve Danneels, 2004).

Lumbal errektör spina: Elektrot, L3'ün 5cm latereline yerleştirildi ve kas liflerine paralel şekilde dikey olarak sabitlendi. S-MVC de; torakal errektör spina kası için tercih edilen yöntem kullanıldı (Dankaerts ve diğerleri, 2004).

Gluteus maksimus: Elektrot, S2 ve trokhanter major arasında kalan orta noktaya ve kas liflerine paralel şekilde oblik olarak sabitlendi. S-MVC de; torakal errektör spina kası için tercih edilen yöntem kullanıldı. (Dankaerts ve diğerleri, 2004; Kim, Kang ve Oh, 2014) (Resim 3.4).



Resim 3.4. Torakal-lumbal errektör spina ve gluteus maksimus kasları için submaksimal izometrik istemli kasılma pozisyonu.

Rektus abdominus: Elektrot, umblicusun 1 cm proksimaline ve 2 cm lateraline ve kas liflerine paralel şekilde dikey olarak sabitlendi. S-MVC için; kısa bacak düz kaldırma pozisyonu tercih edildi. Katılımcıdan sırt üstü pozisyonda (eller gövde üzerinde çapraz pozisyonda) kalça eklemleri 45 derece ve dizler 90 derece fleksiyonda iken topuklarını muayene masasından 5cm kadar kaldırması ve 5sn boyunca pozisyonunu koruması istendi (Dankaerts ve diğerleri, 2004) (Resim 3.5).



Resim 3.5. Rektus abdominus kası için submaksimal izometrik istemli kasılma pozisyonu.

Rektus femoris: Elektrot, SIAS ile patellanın ortası arasında kalan noktaya kas liflerine paralel şekilde dikey olarak sabitlendi. S-MVC için; katılımcıdan oturma pozisyonunda (eller gövde üzerinde çapraz pozisyonda) kalça eklemi 90 derece fleksiyondayken dizine ekstansiyon yapması ve bu pozisyonu 5sn boyunca koruması istendi(Moissenet, Tabard-Fougère, Genevay ve Armand, 2022) (Resim 3.6).



Resim 3.6. Rektus femoris kası için submaksimal izometrik istemli kasılma pozisyonu.

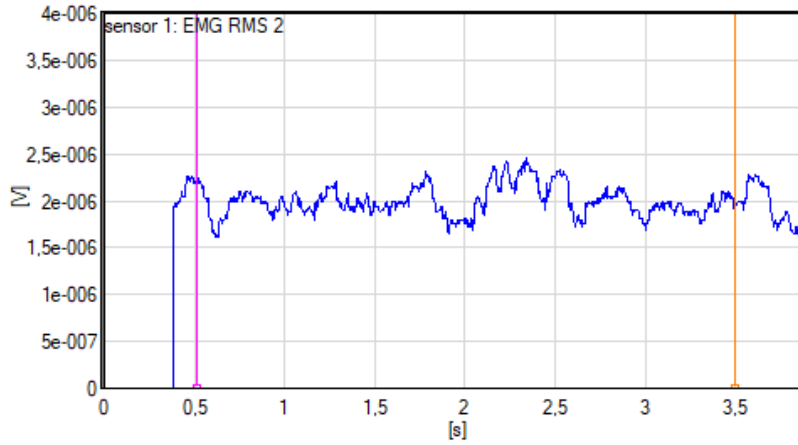
Medial gastrikonemius: Elektrot, popliteal bölge ile kalkaneus arasında yer alan kasın en şişkin bölgesine dikey olarak yerleştirildi. S-MVC için katılımcıdan, kalça ve diz eklemleri 90 derece fleksiyonda ve oturma pozisyonundayken parmak ucuna yükselmesi ve 5sn boyunca pozisyonunu koruması istendi (Borg, Finell, Hakala ve Herrala, 2007) (Resim 3.7).



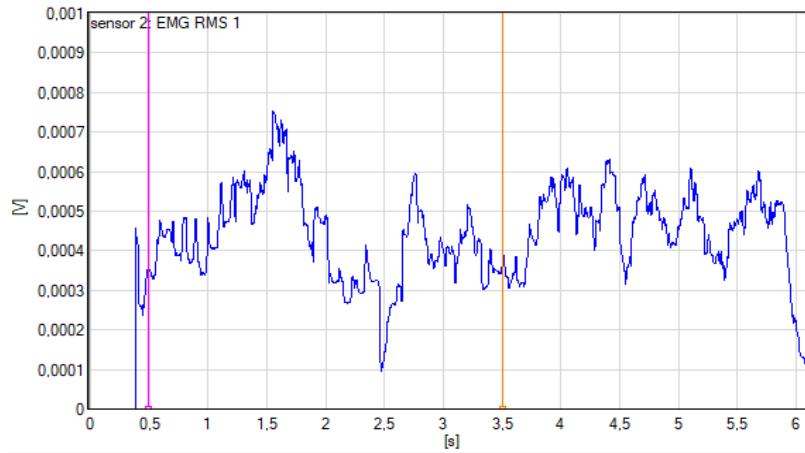
Resim 3.7. Medial gastrikonemius kası için submaksimal izometrik istemli kasılma pozisyonu.

S-MVC ölçümünü takiben ayakta duruş pozisyonunda aynı kaslar için miyoelektrik aktivite ölçümü yapıldı. Postür analizi için kullanılan pozisyonda YEMG verileri toplandı.

YEMG sinyalleri 2000Hz örneklem frekansında, bant geçişi (20-450Hz) filtre ile deri empedansı  $<5$  ohm olacak şekilde toplandı. YEMG sinyallerinin RMS (*Root Mean Square*) değerleri göz önünde bulunduruldu. YEMG trasesinde (ayakta duruş ve S-MVC’de) 3sn’lik (0,5-3,5sn) kesit için RMS değeri hesaplandı. Ayakta duruş pozisyonunda elde edilen RMS değerleri S-MVC de ölçülen değere oranlanarak elde edilen yüzde değerleri (%) veri toplama formuna kaydedildi (Şekil 3.1).



(a)



(b)

Şekil 3.1. Ayakta durma (a) ve submaksimal izometrik istemli kasılmada (b) 20 Hz HP (4. Derece *Butterworth*) filtresinden geçirilerek ‘*root mean square*’ değerleri alınmış rektus femoris kasına ait yüzeysel elektromiyografi trasesi.

### 3.3.4. Kasların mekanik özelliklerinin değerlendirilmesi

Kasların mekanik özellikleri, miyotonometrik ölçüm ile değerlendirildi. Miyotonometrik ölçüm için MyotonPRO® (Myoton Ltd., Estonia) cihazı kullanıldı (Resim 3.8). MyotonPRO® kasların veya diğer visko-elastik yapıların sertliğini, elastisitesini ve tonusunu ölçen kullanımı basit ve güvenilir bir cihazdır (Myoton, 2021).

Kliniğimizde kullanılan MyotonPRO® cihazının mekano-elektronik çalışma prensibi şu şekildedir: Cihazın probu kasa uygun miktarda bastırıldığında, cihaz bir saniyelik intervallerle kasa beş defa ossilasyon uygular. Her ossilasyonun kuvveti 0.56N ve durasyonu 15ms olarak gerçekleşir. Her ossilasyon, cihaza entegre olan 3600Hz frekansında örneklenmiş üç boyutlu akselerasyon sensörüyle algılanır. Cihaz, yazılımında yer alan formüllerle ossilasyon dalgasının değerine göre tonus, sertlik ve elastisite değerini hesaplar ve bu değerler cihazın ekranında belirir (Myoton, 2021).



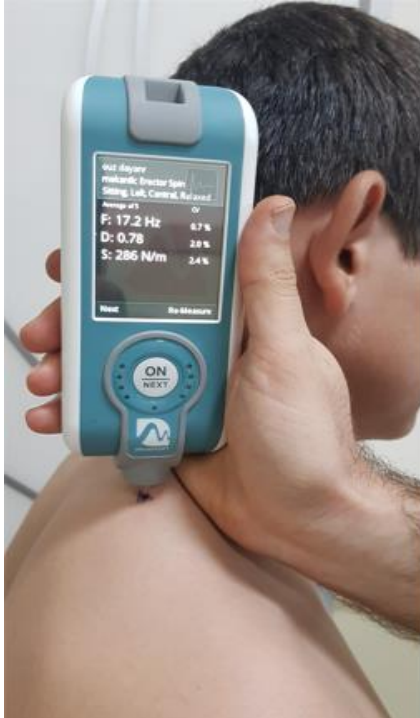
Resim 3.8. Çalışmada kullanılan miyotonmetre cihazı (MyotonPRO®).

Miyotonometrik ölçüm, katılımcının postür analizi için almış olduğu pozisyonda yapıldı. Bu ölçümde postürün şekillenmesinde major rol oynayan, yüzeysel kasların değerlendirmesi yapıldı (Kuo ve Zajac, 1993). MyotonPRO® ile servikal, torakal ve lumbal errektör spina üst ve orta trapezius, sternokleidomastoideum, pektoralis major, rektus abdominus, gluteus medius, adduktör magnus, rektus femoris, biceps femoris, tibialis anterior ve gastriconemius kaslarının ölçümü yapıldı. Erkeklerde yağ dokusunun en fazla bulunduğu bölgelerde konumlanmış olan; rektus abdominus ve pektoralis major kaslarına (Adams, Jordan, Schaller, Luft ve Boschmann, 2005) miyotonometrik ölçüm yapılmadan

önce skinfold yöntemiyle yağ dokusunun kalınlığı ölçüldü. Yüzeysel yağ dokusu 2 cm den fazla olan kas için miyotonometrik ölçüm yapılmadı (Myoton, 2021).

Miyotonometrik ölçümde şu basamaklar izlendi;

- Kasın orta noktası işaretlendikten sonra MyotonPRO® cihazının probu kas liflerine dikey olarak yerleştirildi.
- Cihazın probu gerekli basınç şiddetinde (cihazda yer alan yeşil ışık yanana kadar) bastırıldı.
- Cihazın ekranında beliren tonus, serlik ve elastisite değerleri not edildi.
- Her kas için üç defa ölçüm yapıldı ve üç ölçümün ortalaması veri toplama formuna kaydedildi (Li, Shin, Li ve Zhou, 2017) (Resim 3.9).



Resim 3.9. Miyotonometrik ölçüm

### 3.3.5. Eklem sağlığının değerlendirilmesi

Çalışmada, eklem sağlığının değerlendirilmesi için Hemofilide Eklem Sağlığı Skoru versiyon 2.1 (HESS) kullanıldı. HESS, sadece Hemofili Grubunda yer alan bireylere uygulandı.

HESS, Uluslararası Profeksi Çalışma Grubu tarafından, hemofilili bireylerin eklem sağlığının değerlendirilmesi için geliştirilmiş güvenilir bir skorlama yöntemidir. Bu

skorlama yönteminde hemofilili birey en az 0; sağlıklı eklem durumunu gösterir, en fazla 124; şiddetli artropatiye işaret eder, puan alabilir. Skorlama 6 eklem (bilateral; diz, dirsek ve ayak bileği) puanına global yürüme puanının eklenmesiyle yapılır. (Feldman, Funk ve Bergstrom, 2011).

HESS'te değerlendirilen parametreler ve puanlama şu şekildedir;

Ödem: Manual palpasyon yöntemiyle, bilateral olarak, fleksiyon ve ekstansiyon pozisyonunda değerlendirilir. 0-3 aralığında puanlanır ve yüksek puan şiddetli ödemi gösterir.

Ödemin süresi: Burada ödemin kronikliği sorgulanır. Bireye eklemdeki şişliğin süresi sorulur. Altı aydan kısa süreli ödeme 0, daha uzun süreli ödeme ise 1 puan verilir.

Kas atrofisi: Kas kitlesindeki azalma değerlendirilir. Kas kütlesi gözlemsel olarak bilateral şekilde değerlendirilir. Değerlendirmede ekstremitede hacim artışına neden olabilecek yağ dokusu da göz önünde bulundurulur. 0-2 arasında puanlanır ve yüksek puan şiddetli atrofiyi gösterir.

Krepitasyon: Hareket sırasında eklemden duyulan ses veya hasta tarafından hissedilen sürtünme hissinin varlığı değerlendirilir. 10 defa yapılan eklem hareketinde üç defadan fazla krepitasyon olması 2, bir ile üç defa arasında krepitasyon olması 1, olmaması da 0 şeklinde puanlanır.

Eklem hareket açıklığı: Konvansiyonel gonyometre ile ölçülür ve eklem hareket açıklığındaki kayıp değerlendirilir. Ekstansiyon ve fleksiyon kaybı için ayrı puanlama yapılır. Kontralateral eklem veya kontralateral eklemde de artropati varsa normatif değerlerdeki sapmaya göre puanlama yapılır. 0 puan: <5 derecelik sapmayı, 1 puan: 5-10 derecelik sapmayı, 2 puan: 11-20 derecelik sapmayı ve 3 puan: >20 derecelik sapmayı gösterir.

Eklem ağrısı: Dinlenme ve hareket sırasında ağrının varlığı sorgulanır. 0 puan: dinlenme veya eklem hareketinde ağrı olmaması durumunda, 1 puan: eklem hareketi ağrısında ve 2 puan: dinlenme pozisyonunda ağrı olması durumunda verilir.

Kas gücü: Konvansiyonel manüel kas testine göre puanlama yapılır. Burada puanlama konvansiyonel yöntemden farklı olarak 0-4 arasında yapılır ve kas gücüyle alınan puan ters

orantılıdır. Ekleme manuel uygulanan dirence karşı koyulamaması 4 puan, dirence rağmen eklem hareketinde değişim olmaması ise 0 puan olarak puanlandırılır.

Global hareket analizi: Yürüme, merdiven çıkma, koşma ve tek bacak üzerinde zıplama (dört aktivite) sırasında normal hareket döngüsünden olan sapmalar gözlemsel yöntemle değerlendirilir. Puanlama, 0-4 arasında ve alınan puanla normal sınırlar içinde yapılamayan aktivite sayısı ile ters orantılı olacak şekilde yapılır. (Hillard ve diğerleri, 2006).

### **3.3.6. Fiziksel aktivitenin değerlendirilmesi**

Çalışmada, her iki grupta yer alan katılımcıların fiziksel aktivite düzeylerinin belirlenmesi için Uluslararası Fiziksel Aktivite Anketi- kısa formu (UFAA) kullanıldı (EK-4). UFAA adölesan bireylerin fiziksel aktivite düzeyinin belirlenmesinde sıklıkla kullanılan güvenilir bir ankettir (Raask ve diğerleri, 2017). Bu anketin Türkçe versiyonunun güvenilirlik ve validasyon çalışması Sağlam ve diğerleri (2010), tarafından yapılmıştır (Sağlam ve diğerleri, 2010).

Katılımcının son yedi gün içinde yaptığı fiziksel aktivitelerin sınıflaması şu şekilde yapılır;

Şiddetli düzeydeki fiziksel aktivite: Kuvvet gerektiren ve metabolizma hızını (MET) yüksek oranda arttıran ağırlık kaldırma, basketbol, futbol veya şiddetli bisiklet çevirme gibi yoğun faaliyetleri kapsar.

Orta düzeydeki fiziksel aktivite: Orta derecede fiziksel güç gerektiren ve MET'i orta düzeyde arttıran hafif yük taşıma, normal hızda bisiklet çevirme, halk oyunları, dans, bowling veya tenis gibi orta yoğunluktaki aktivitelerdir.

Hafif düzeydeki fiziksel aktivite: Kişinin hobi amacıyla yaptığı yürüyüşü temsil eder. Günlük yaşam aktivitelerinde yapılan yürüyüş burada dikkate alınmaz.

Düşük düzeydeki fiziksel aktivite: Kişinin okulda veya sosyal hayatında oturarak geçirdiği süreyi gösterir. (Raask ve diğerleri, 2017, Sağlam ve diğerleri, 2010)

Fiziksel aktiviteler için standart MET katsayıları oluşturulmuştur. Bunlar; şiddetli düzeydeki fiziksel aktivite için 8,0, orta düzeydeki fiziksel aktivite için 4,0, hafif düzeydeki fiziksel aktivite için 3,3 ve düşük düzeydeki fiziksel aktivite için 1,5 olarak hesaplanmıştır. UFAA'nın toplam puanının hesaplanması yukarıdaki dört parametre için

süre (dakikalar), frekanslar (günler) ve MET katsayısının çarpımının toplanması ile olur. (Savcı, Öztürk, Arıkan, İnce ve Tokgözoğlu, 2006).

Çalışmada, her parametrenin puanı dakika x gün x MET değeri olarak hesaplandı ve günlük değerin belirlenmesi için 7'ye bölündü ve elde edilen sonuç veri toplama formuna kaydedildi.

### 3.3.7. Yaşam kalitesinin değerlendirilmesi

Çalışmada yer alan tüm katılımcıların yaşam kalitesini değerlendirmek amacıyla 'Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Anketi-Ergen ve Ebeveyn Formu (ÇYKA)' kullanıldı (EK-5). ÇYKA yüksek psikometrik değerlendirme sonuçları olan (iç tutarlılık: 0,68-0,90 ve sınıf içi korelasyon: 0,67-0,82) ve adölesan bireylerin yaşam kalitesini değerlendirmede kullanılan geçerli ve güvenilir bir ankettir (Pakpour ve diğerleri, 2019). Bu anketin Türkçe geçerlilik ve güvenilirlik çalışması Memik ve diğerleri (2007) tarafından yapılmıştır (Memik, Ağaoğlu, Coşkun, Üneri ve Karakaya, 2007).

ÇYKA, dört ayrı başlıkta yer alan 23 maddeden (sağlık: 8 madde, duygusal durum: 5 madde, yaşlıları ile ilişkiler: 5 madde ve okul: 5 madde) oluşan yaşam kalitesi ölçüm anketidir. Her madde 4'lü likert sakala ile numaralandırılır (0-4) ve numaralar 0=100, 1=75, 2=50, 3=25 ve 4=0 şeklinde puanlanarak yüzdelik değere çevrilir. Ankette yer alan sorular katılımcının ebeveynlerine de sorulur ve aynı şekilde puanlaması yapılır. Bu ankette alınan puanla yaşam kalitesi doğru orantılı olarak değerlendirilir (Lin ve diğerleri, 2012).

Çalışmada, ÇYKA katılımcı adölesan bireye ve yasal velisine uygulandı. Her iki ankette alınan puanlar ayrı şekilde hesaplandı ve veri toplama formuna kaydedildi.

### 3.4. Örneklem Büyüklüğünün Belirlenmesi

Fotogrametre yöntemiyle yapılan postür analizinde (Penha ve diğerleri, 2017), kronik hastalığı olan adölesanlarla sağlıklı adölesanlar arasında 0,05 hata, %80 güç ve 0,79 etki büyüklüğünde anlamlı bir fark tespit edilebilmesi için hemofili grubuna en az 20 bireyin dâhil edilmesi gerekmektedir. Bununla birlikte çalışmada elde edilen verilerin güvenilirliğini arttırmak için ve ölçüm sırasında oluşabilecek problemlerden dolayı çalışmayı bırakma olasılığı da göz önünde bulundurularak hemofili grubundaki örneklem sayısı %10 oranında arttırılarak, 22 olarak belirlendi. Kontrol grubuna da aynı sayıda birey

alınarak, çalışmaya toplamda 44 kişi dâhil edildi. Çalışmada postür bulgularına göre yapılan *post hoc* güç analizinde %82.5 güç değeri elde edildi.

### 3.5. İstatistiksel Analiz

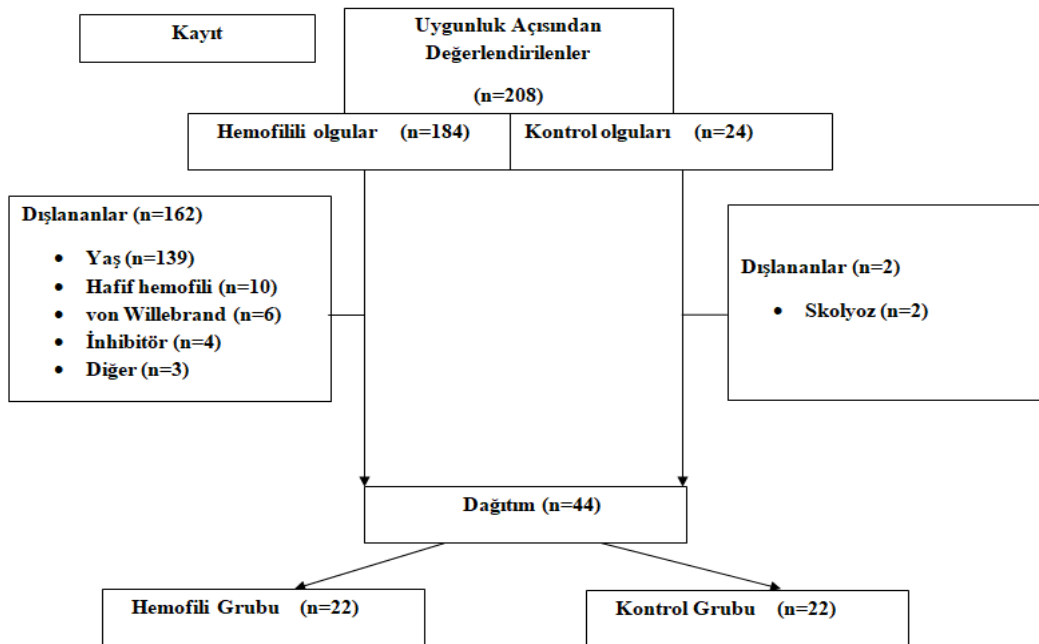
İstatistiksel analizler, Statistical Package for Social Sciences (version 22.0; SPSS, Chicago, IL) kullanılarak yürütüldü. Görsel (histogramlar ve probability plots) ve analitik metodlarla (Shapiro-Wilks testi) verilerin dağılımı belirlendi. Normal dağılım gösteren veriler ortalama±standart sapma (ort±ss), normal dağılım göstermeyen veriler ortanca [birinci çeyrek değer (Q1)-üçüncü çeyrek değer (Q3)] ve kategorik veriler ise yüzde değer (%) şeklinde belirtildi. Gruplar arasında sosyodemografik-klinik verilerin ve değerlendirme yöntemlerinin karşılaştırılması  $\chi^2$  testi, Unpaired-*t* test ve Mann Whitney-U test kullanılarak yapıldı. UFAA ve ÇYKK'da eksik veriler için, Little'ın tamamen-rastgele kayıp testi uygulandı. Gruplar arasındaki farklar ortalama [%95 Anlam Aralığı (AA)] şeklinde ifade edildi. Değerlendirme yöntemlerinde gruplar arasında oluşan farkların etki büyüklüğü Cohen'in *d* değeri kullanılarak belirlendi. Cohen'in *d* değerinin 0,2-0,5 arasında olması küçük, 0,5-0,8 arasında olması orta ve 0,8< olması ise büyük etki olarak değerlendirilir (Cohen, 1992). Postür analizinin tekrarlanabilirliğinin değerlendirilmesi için sınıf içi korelasyon (ICC) yöntemi kullanıldı. ICC katsayısının; <0,5 olması zayıf, 0,51-0,75 olması orta, 0,76-0,90 olması iyi, 0,91-1,00 olması ise mükemmel olarak kabul edilir. Eklem sağlığının postür üzerine olan etkisinin belirlenmesi için tek yönlü doğrusal regresyon kullanıldı. *P* değerinin 0,05 den küçük olması istatistiksel olarak anlamlı kabul edildi.

#### 4. BULGULAR

Çalışmaya kaydı yapılan 184 hemofili hastasından ve 24 kontrol olgusundan dâhil edilme kistasına uyan 22 hemofili hastasının ve 22 sağlıklı bireyin verileri analiz edildi. 162 hemofili hastası; 139'u yaş kistasına uymadığı, 10'unun hafif şiddette hemofilisi olduğu, 6'sında von Willebrand hastalığı olduğu, 4'ünde faktör VIII veya faktör IX'a karşı inhibitör geliştiği, 3'ü çalışmaya katılmayı kabul etmediği ve 2 kontrol olgusu skolyoz tespit edildiği için çalışmadan dışlanmıştır. Veri toplama sırasında hemartroz bildiren veya çalışmadan ayrılmak isteyen katılımcı olmadı (Şekil 4.1).

##### 4.1. Sosyodemografik ve Klinik Bulgular

Sosyodemografik verilerde gruplar arasında anlamlı bir fark bulunmamaktadır ( $p>0,05$ ). Hemofili grubunda yer alan bireylerde yaş ortalaması  $16,4\pm2,3$  yıl, kontrol grubunda ise  $16,0\pm2,5$  yıldır. Her iki grupta yer alan bireylerin verileri boy, ağırlık, vücut kütle indeksi ve eğitim düzeyleri bakımından yüksek oranda benzerlik göstermektedir. Hemofili hastalarının klinik özelliklerine bakıldığında; HESS puanlarının  $3,9\pm4,3$ , 20'sinin hemofili A, 17'sinin ağır hemofili hastası olduğu ve 15'inin düzenli profilaktik tedavi aldığı görülmektedir. 10 hemofili hastasında hedef eklem yokken, sadece 1 bireyde 2 den fazla hedef eklem olduğu görülmektedir (Çizelge 4.1).



Şekil 4.1. Çalışmanın akış diyagramı

Çizelge 4.1. Çalışmada yer alan bireylerin sosyodemografik ve klinik özellikler

|                                                                | <b>Hemofili grubu<br/>(n=22)</b>         | <b>Kontrol grubu<br/>(n=22)</b> | <b>p</b>           |
|----------------------------------------------------------------|------------------------------------------|---------------------------------|--------------------|
| <b>Yaş (yıl) (ort±ss)</b>                                      | 16,4±2,3                                 | 16,0±2,5                        | 0,577 <sup>a</sup> |
| <b>Boy (cm) (ort±ss)</b>                                       | 170,6±11,4                               | 166,6±11,8                      | 0,269 <sup>a</sup> |
| <b>Kilo (kg) (ort±ss)</b>                                      | 63,4±16,8                                | 61,8±14,2                       | 0,737 <sup>a</sup> |
| <b>VKİ (kg/m<sup>2</sup>)(ort±ss)</b>                          | 21,6±4,5                                 | 22,0±4,2                        | 0,732 <sup>a</sup> |
| <b>Eğitim; n (%)</b><br>Ortaokul<br>Lise<br>Üniversite         | 4 (18)<br>13 (59)<br>5 (23)              | 6 (27)<br>11 (50)<br>5(23)      | 0.546 <sup>b</sup> |
| <b>HESS (ort±ss)</b><br>Diz<br>Ayak bileği<br>Dirsek<br>Toplam | 1,9±2,2<br>1,2±1,3<br>0,8±0,8<br>3,9±4,3 | -                               | -                  |
| <b>Hemofili tipi; n (%)</b><br>A<br>B                          | 20 (91)<br>2 (9)                         | -                               | -                  |
| <b>Hemofili şiddeti; n (%)</b><br>Şiddetli<br>Orta             | 17 (77)<br>5 (23)                        | -                               | -                  |
| <b>Tedavi türü; n (%)</b><br>Proflaksi<br>'On-demand'          | 15 (68)<br>7 (32)                        | -                               | -                  |
| <b>Hedef eklem sayısı; n (%)</b><br>0<br>1<br>2<br>>2          | 10 (45)<br>7 (32)<br>4 (18)<br>1 (5)     | -                               | -                  |

Kısaltmalar: Ort: Ortalama, ss: Standart sapma, HESS: Hemofili eklem sağlığı skoru (a): Unpaired t test, (b): Ki-kare testi

## 4.2. Postür Bulguları

Fotogrammetre yönteminin postür analizinde tekrarlanabilirliğinin analiz edildiği sınıf içi korelasyon değerlerinin; kraniyoservikal açı (ICC: 0,94), omuz protraksiyon açısı (ICC:0,95), omuz seviyesi (ICC:0,98), pelvik tilt açısı (ICC:0,94), pelvis seviyesi (ICC:0,96), dizin frontal açısı (ICC:0,91), dizin sagittal açısı (ICC:0,95) ve ayak bileği açısı (ICC:0,97) için mükemmel olduğu görüldü. Servikal lordoz (ICC:0,68), torakal kifoz (ICC:0,76) ve lumbal lordoz (ICC:0,78) açıları için orta-iyi olduğu tespit edildi.

Hemofili hastalarında sağlıklı olgulara göre anlamlı olarak, kraniyoservikal açının azaldığı [ort fark (%95 AA): -11,1 (-15,5/ -6,7)] ve lumbal lordoz açısının arttığı [ort fark (%95 AA): 3,2 (0,5/ 5,9)] tespit edildi (sırasıyla;  $p<0,001$  ve  $p=0,021$ ). Alt ekstremitelerde ise dizin frontal açısında [ort fark (%95 AA): -5,9 (-7,4/ -4,3)], dizin sagittal açısında [ort fark (%95 AA): -3,9 (-5,9/ -1,8)] ve ayak bileği açısında [ort fark (%95 AA): -3,4 (-6,5/ 0,2)] anlamlı olarak azalma olduğu görüldü (sırasıyla;  $p<0,001$ ,  $p=0,001$  ve  $p=0,043$ ). Gruplar arasında servikal lordoz, torakal kifoz, omuz protraksiyon, pelvik tilt açılarında ve omuz ve pelvis seviyesinde anlamlı bir fark tespit edilmedi ( $p>0,05$ ) (Çizelge 4.2).

Çizelge 4.2. Çalışmada yer alan bireylerin postür bulguları

| Segment                 | Hemofili grubu (n=22) (ort $\pm$ ss) | Kontrol grubu (n=22) (ort $\pm$ ss) | Ortalama fark %95 anlam aralığı (alt limit/ üst limit) | Etki büyüklüğü (Cohen d) | p <sup>a</sup>    |
|-------------------------|--------------------------------------|-------------------------------------|--------------------------------------------------------|--------------------------|-------------------|
| Servikal lordoz açısı   | 17,5 $\pm$ 2,8                       | 19,2 $\pm$ 2,6                      | -1,7 (-3,3/ 0,05)                                      | 0,62                     | 0,064             |
| Kraniyoservikal açı     | 50,4 $\pm$ 9,1                       | 61,5 $\pm$ 4,7                      | -11,1 (-15,5/ -6,7)                                    | <b>1,47</b>              | <b>&lt;0,001*</b> |
| Torakal kifoz açısı     | 53,7 $\pm$ 9,2                       | 53,1 $\pm$ 5,1                      | 0,6 (-4,0/ 5,3)                                        | 0,08                     | 0,785             |
| Omuz protraksiyon açısı | 35,1 $\pm$ 10,2                      | 39,8 $\pm$ 9,2                      | -4,7 (-10,6/ 1,2)                                      | 0,55                     | 0,076             |
| Omuz seviyesi           | 1,1 $\pm$ 0,9                        | 1,3 $\pm$ 1,1                       | -0,2 (-0,4/ 0,8)                                       | 0,09                     | 0,767             |
| Lumbal lordoz açısı     | 30,0 $\pm$ 5,3                       | 26,8 $\pm$ 3,3                      | 3,2 (0,5/ 5,9)                                         | <b>0,71</b>              | <b>0,021*</b>     |
| Pelvik tilt açısı       | 15,6 $\pm$ 4,1                       | 15,2 $\pm$ 3,3                      | 0,3 (-2,6/ 1,9)                                        | 0,11                     | 0,462             |
| Pelvis seviyesi         | 1,5 $\pm$ 1,3                        | 1,2 $\pm$ 0,7                       | 0,3 (-0,8 0,4)                                         | 0,10                     | 0,729             |
| Dizin frontal açısı     | 173,3 $\pm$ 3,1                      | 179,1 $\pm$ 1,9                     | -5,9 (-7,4/ -4,3)                                      | <b>1,20</b>              | <b>&lt;0,001*</b> |
| Dizin sagittal açısı    | 175,9 $\pm$ 4,1                      | 179,8 $\pm$ 2,3                     | -3,9 (-5,9/ -1,8)                                      | <b>1,19</b>              | <b>0,001*</b>     |
| Ayak bileği açısı       | -12,0 $\pm$ 3,4                      | -8,6 $\pm$ 6,5                      | -3,4 (-6,5/ 0,2)                                       | <b>0,64</b>              | <b>0,043*</b>     |

Kısaltmalar: Ort: Ortalama, ss: Standart sapma, (\*):  $p<0,05$ , (a): Unpaired t test

Hemofili grubunda eklem sağlığının postür üzerine olan etkisine bakıldığında, toplam HESS'in kraniyoservikal açı, omuz protraksiyon açısı, dizin sagittal açısı ve ayak bileği açısı üzerine negatif yönde anlamlı etkisi olduğu görüldü ( $p<0,05$ ). Toplam HESS puanı kraniyoservikal açıdaki değişimin %39,4'ünü ( $r^2=0,394$ ), omuz protraksiyon açısındaki değişimin %13,2'sini ( $r^2=0,132$ ), dizin sagittal açısındaki değişimin %15,7'sini ( $r^2=0,157$ ) ve ayak bileği açısındaki değişimin %10,4'ünü ( $r^2=0,104$ ) açıklamaktadır. Ayrıca toplam

HESS'teki bir birimlik artış; kraniyoservikal açıda 1,4 derece, omuz protraksiyon açısında 0,9 derece, dizin sagittal açısında 0,4 derece azalma ve ayak bileği açısında (plantar fleksiyon) 0,3 derecelik artmayla sonuçlanmaktadır. Toplam HESS'in servikal lordoz açısı, torakal kifoz açısı, omuz seviyesi, lumbal lordoz açısı, pelvik tilt açısı, pelvis seviyesi ve dizin frontal açısı üzerine anlamlı bir etkisi olmadığı görüldü ( $p>0,05$ ) (Çizelge 4.3).

Çizelge 4.3. Adölesan hemofili hastalarında postür ile eklem sağlığı arasındaki ilişki

|                         | HESS TOPLAM |                |         |
|-------------------------|-------------|----------------|---------|
| POSTÜR                  | B           | r <sup>2</sup> | p       |
| Servikal lordoz açısı   | -0,2        | 0,080          | 0,063   |
| Kraniyoservikal açı     | -1,4        | 0,394          | <0,001* |
| Torakal kifoz açısı     | -0,5        | 0,064          | 0,099   |
| Omuz protraksiyon açısı | -0,9        | 0,132          | 0,015*  |
| Omuz seviyesi           | 0,0         | 0,029          | 0,271   |
| Lumbal lordoz açısı     | -0,3        | 0,049          | 0,150   |
| Pelvik tilt açısı       | 0,0         | 0,001          | 0,833   |
| Pelvis seviyesi         | 0,1         | 0,088          | 0,061   |
| Dizin frontal açısı     | -0,2        | 0,080          | 0,063   |
| Dizin sagittal açısı    | -0,4        | 0,157          | 0,005*  |
| Ayak bileği açısı       | 0,3         | 0,104          | 0,033*  |

Kısaltmalar: B: Regresyon katsayısı, HESS: Hemofilide eklem sağlığı skoru, (\*):  $p<0,05$

#### 4.3. Yüzeysel Elektromiyografi Bulguları

Gruplar arasında yapılan YEMG veri analizinde, rektus femoris için normalize edilmiş kas aktivasyon değerinde anlamlı fark olduğu tespit edildi ( $p=0,020$ ). Hemofilili bireylerin çift bacak erekt duruş sırasındaki normalize edilmiş rektus femoris kas aktivasyonu değeri 1,60 (1,19-2,31), sağlıklı bireylerde ise 1,21 (0,98-1,67) olarak belirlenmiştir. Buna göre Hemofili grubunda yer alan bireylerin rectus femoris kas aktivasyonunun kontrol grubunda yer alan bireylere göre anlamlı olarak daha fazla olduğu görülmektedir. Torakal-lumbal errektör spina, rektus abdominus, gluteus maksimus ve medial gastrikonemius kaslarına ait normalize edilmiş YEMG bulgularında gruplar arasında anlamlı bir fark tespit edilmedi ( $p>0,05$ ) (Çizelge 4.4).

Çizelge 4.4. Çalışmada yer alan bireylerin yüzeysel elektromiyografi bulguları

| Kas % (S-MVC)          | Hemofili grubu (n=22)<br>Medyan (Q1-Q3) | Kontrol grubu (n=22)<br>Medyan (Q1-Q3) | Etki büyüklüğü (Cohen d) | p <sup>c</sup> |
|------------------------|-----------------------------------------|----------------------------------------|--------------------------|----------------|
| Torakal errektör spina | 1,24 (0,78-1,95)                        | 1,19 (0,90-1,44)                       | 0,29                     | 0,531          |
| Lumbal errektör spina  | 1,43 (0,83-1,69)                        | 1,28 (0,75-1,57)                       | 0,41                     | 0,268          |
| Rektus abdominus       | 1,12 (0,76-1,27)                        | 0,94 (0,67-1,39)                       | 0,46                     | 0,113          |
| Gluteus maksimus       | 0,93 (0,79-1,08)                        | 1,19 (0,86-1,41)                       | 0,14                     | 0,766          |
| Rektus femoris         | 1,60 (1,19-2,31)                        | 1,21 (0,98-1,67)                       | <b>0,66</b>              | <b>0,020*</b>  |
| Medial gastrikonemius  | 2,21 (1,92-2,47)                        | 2,04 (1,76-2,33)                       | 0,38                     | 0,213          |

Kısaltmalar: S-MVC: Submaksimal istemli izometrik kontraksiyon, Q1: Birinci çeyrek, Q3: Üçüncü çeyrek  
(\*): p<0,05, (c): Mann-Whitney U test

#### 4.4. Kasların Tonus, Sertlik ve Elastisite Bulguları

Çalışma grupları arasında orta trapezius [ort fark (%95 AA): -0,9 (-1,8/ 0,0)] ve rektus femoris [ort fark (%95 AA): -1,3 (-2,3/ 0,2)] kaslarının tonuslarında anlamlı fark tespit edilmiştir (sırasıyla; p=0,031 ve p=0,008). Hemofili grubunda yer alan bireylerin kontrol grubunda yer alan bireylere göre orta trapezius ve rektus femoris kas tonusu anlamlı olarak düşüktür.

Bununla birlikte servikal-torakal-lumbal errektör spina, sternokleidomasteideum, üst trapezius, pektoralis major, rektus abdominus, gluteus medius, adduktor magnus, biseps femoris, tibialis anterior ve gastrikonemius kaslarının tonus değerlerinde gruplar arasında anlamlı bir fark bulunmamaktadır (p>0,05) (Çizelge 4.5).

Kas sertliğine ait verilere bakıldığında gruplar arasında sadece rektus femoris kasında anlamlı bir fark [ort fark (%95 AA): -18,0 (-58,0/ 22,1)] olduğu görülmektedir (p<0,001). Rektus femoris kas sertliği hemofilili bireylerde sağlıklı bireylere göre anlamlı düzeyde daha düşüktür. Servikal-torakal-lumbal errektör spina, sternokleidomasteideum, üst-orta trapezius, pektoralis major, rektus abdominus, gluteus medius, adduktor magnus, biseps femoris, tibialis anterior ve gastrikonemius kaslarının sertlik değerlerinde gruplar arasında anlamlı bir fark bulunmamaktadır (p>0,05) (Çizelge 4.6).

Çizelge 4.5. Çalışmada yer alan bireylerin kas tonusu bulguları

| Kas (F)                     | Hemofili grubu<br>(n=22)<br>(ort±ss) | Kontrol grubu<br>(n=22)<br>(ort±ss) | Ortalama fark<br>%95 anlam<br>aralığı<br>(alt limit/ üst<br>limit) | Etki<br>büyüklüğü<br>(Cohen d) | p <sup>a</sup> |
|-----------------------------|--------------------------------------|-------------------------------------|--------------------------------------------------------------------|--------------------------------|----------------|
| Servikal errektör spina     | 15,8±1,6                             | 16,0±1,9                            | -0,3<br>(-1,2/ 0,6)                                                | 0,11                           | 0,543          |
| Sternokleido-<br>masteideum | 13,5±1,3                             | 13,4±1,1                            | 0,1<br>(-0,6/ 0,7)                                                 | 0,08                           | 0,788          |
| Üst trapezius               | 18,3±2,4                             | 17,8±1,8                            | 0,5<br>(-0,6/ 1,7)                                                 | 0,23                           | 0,366          |
| Orta trapezius              | 15,2±1,8                             | 16,1±1,4                            | -0,9<br>(-1,8/ 0,0)                                                | <b>0,55</b>                    | <b>0,031*</b>  |
| Torakal errektör spina      | 17,0±1,9                             | 17,2±2,3                            | -0,2<br>(-1,3/ 0,8)                                                | 0,09                           | 0,649          |
| Pektoralis major            | 15,4±1,4                             | 14,9±0,9                            | 1,3<br>(0,6/ 1,9)                                                  | 0,42                           | 0,117          |
| Lumbal errektör spina       | 15,0±1,8                             | 15,3±1,8                            | -0,3<br>(-1,4/ 0,7)                                                | 0,16                           | 0,549          |
| Rektus abdominus            | 14,9±2,2                             | 14,4±1,1                            | 0,5<br>(0,1/ 2,1)                                                  | 0,28                           | 0,278          |
| Gluteus medius              | 14,9±1,6                             | 15,5±1,7                            | -0,6<br>(-1,5/ 0,3)                                                | 0,36                           | 0,234          |
| Adduktor magnus             | 14,4±1,3                             | 14,1±0,9                            | 0,4<br>(0,3/ 1,0)                                                  | 0,26                           | 0,220          |
| Rectus femoris              | 14,8±2,0                             | 16,0±1,8                            | -1,3<br>(-2,3/ 0,2)                                                | <b>0,62</b>                    | <b>0,008*</b>  |
| Biceps femoris              | 16,5±2,2                             | 15,8±1,8                            | 0,7<br>(-0,4/ 1,8)                                                 | 0,34                           | 0,267          |
| Tibialis anterior           | 23,4±2,9                             | 23,7±2,1                            | -0,3<br>(-1,7/ 1,1)                                                | 0,12                           | 0,668          |
| Gastrikonemius              | 18,7±2,0                             | 19,5±2,3                            | -0,8<br>(1,9/ 3,2)                                                 | 0,36                           | 0,162          |

Kısaltmalar: F: Tonus, Ort: Ortalama, ss: Standart sapma, (\*): p<0,05, (a): Unpaired t test

Kaslara ait elastisite değerleri incelendiğinde orta trapezius [ort fark (%95 AA): 0,09 (0,02/ 0,16)], torakal errektör spina [ort fark(%95 AA): 0,08 (-0,01/ 0,16)], pektoralis major [ort fark (%95 AA): 0,06 (0,01/ 0,12)] ve rektus abdominus [ort fark (%95 AA): 0,10 (0,01/ 0,19)] kaslarında gruplar arasında anlamlı fark olduğu belirlendi (sırasıyla; p=0,010, p=0,036, p=0,032, p=0,029). Bu kaslar için hemofili hastalarının elastisite değerlerinin sağlıklı bireylere göre anlamlı düzeyde daha yüksek olduğu görülmektedir. Servikal-lumbal errektör spina, sternokleidomasteideum, üst trapezius, gluteus medius, adduktor magnus, biceps femoris ve tibialis anterior ve gastrikonemius kaslarının elastisite değerlerinde gruplar arasında anlamlı bir fark bulunmamaktadır (p>0,05) (Çizelge 4.7).

Çizelge 4.6. Çalışmada yer alan bireylerin kas sertliği bulguları

| Kas (S)                     | Hemofili grubu<br>(n=22)<br>(ort±ss) | Kontrol grubu<br>(n=22)<br>(ort±ss) | Ortalama fark<br>%95 anlam<br>aralığı<br>(alt limit/ üst<br>limit) | Etki<br>büyüklüğü<br>(Cohen d) | p <sup>a</sup>    |
|-----------------------------|--------------------------------------|-------------------------------------|--------------------------------------------------------------------|--------------------------------|-------------------|
| Servikal errektör spina     | 288,9±62,3                           | 304,3±72,7                          | -15,6<br>(-45,4/ 14,3)                                             | 0,22                           | 0,444             |
| Sternokleido-<br>masteideum | 200,2±37,7                           | 192,4±37,9                          | 7,8<br>(-12,1/ 27,7)                                               | 0,20                           | 0,514             |
| Üst trapezius               | 336,7±77,1                           | 323,9±51,1                          | 12,9<br>(-23,5/ 49,2)                                              | 0,19                           | 0,482             |
| Orta trapezius              | 261,0±62,9                           | 282,2±53,3                          | -27,3<br>(-52,5/ 10,0)                                             | 0,36                           | 0,179             |
| Torakal errektör spina      | 326,8±65,9                           | 316,3±74,5                          | 10,5<br>(-25,5/ 46,4)                                              | 0,15                           | 0,563             |
| Pektoralis major            | 274,1±61,1                           | 262,1±32,2                          | -12,0<br>(-15,8/ 39,8)                                             | 0,24                           | 0,653             |
| Lumbal errektör spina       | 269,2±98,1                           | 301,4±78,9                          | -32,2<br>(-77,1/ 12,8 )                                            | 0,36                           | 0,186             |
| Rektus abdominus            | 244,5±60,0                           | 228,0±41,7                          | 16,5<br>(-13,4/ -46,5)                                             | 0,31                           | 0,367             |
| Gluteus medius              | 246,3±41,7                           | 259,4±63,9                          | -12,9<br>(-19,8/ 45,8)                                             | 0,24                           | 0,508             |
| Adduktor magnus             | 269,3±51,4                           | 254,6±34,9                          | 14,7<br>(-11,9/ 41,3)                                              | 0,33                           | 0,185             |
| Rektus femoris              | 245,3±57,6                           | 287,5±58,0                          | -18,0<br>(-58,0/ 22,1)                                             | <b>0,72</b>                    | <b>&lt;0,001*</b> |
| Biceps femoris              | 287,9±62,3                           | 267,8±53,6                          | 20,2<br>(-10,0/ 50,4)                                              | 0,34                           | 0,192             |
| Tibialis anterior           | 602,3±122,5                          | 616,8±96,0                          | -14,5<br>(-75,3/ 46,3)                                             | 0,13                           | 0,656             |
| Gastrikonemius              | 383,9±78,3                           | 408,3±81,2                          | -24,4<br>(-66,4/ 17,6)                                             | 0,30                           | 0,250             |

Kısaltmalar: S: Sertlik, Ort: Ortalama, ss: Standart sapma, (\*): p<0,05, (a): Unpaired t test

Vücut segmentlerine ait olan agonist ve antagonist kasların mekanik özelliklerinin oranlarına bakıldığında, rektus femoris/biceps femoris oranı için tonus ve sertlik değerinde iki grup arasında anlamlı bir fark olduğu görülmektedir (sırasıyla; p<0,001 ve p<0,001). Hemofili grubunda bu değerler kas tonus için 0,90 (0,80-1,00) ve kas sertliği için 0,90 (0,80-1,00), kontrol grubunda ise sırasıyla 1,00 (0,50-1,00) ve 1,10 (0,95-1,25) olarak belirlenmiştir. Servikal errektör spina/sternokleidomasteideum, torakal errektör spina/rektus abdominus, lumbal errektör spina/rektus abdominus, gluteus medius/adduktor magnus ve tibialis anterior/gastrikonemius oranlarında ise gruplar arasında anlamlı bir fark olmadığı görülmektedir (p>0,05). Bununla birlikte kas sertliği için yapılan orta trapezius/pektoralis major oranlamasında gruplar arasındaki farkın anlamlılık sınırında olduğu görülmektedir (p=0,05) (Çizelge 4.8).

Çizelge 4.7. Çalışmada yer alan bireylerin kas elastisite bulguları

| Kas (D)                     | Hemofili grubu<br>(n=22)<br>(ort±ss) | Kontrol grubu<br>(n=22)<br>(ort±ss) | Ortalama fark<br>%95 anlam<br>aralığı<br>(alt limit/ üst<br>limit) | Etki<br>büyüklüğü<br>(Cohen d) | p <sup>a</sup> |
|-----------------------------|--------------------------------------|-------------------------------------|--------------------------------------------------------------------|--------------------------------|----------------|
| Servikal errektör<br>spina  | 0,97±0,14                            | 0,93±0,09                           | 0,04<br>(-0,03/ 0,10)                                              | 0,01                           | 0,299          |
| Sternokleido-<br>masteideum | 0,99±0,13                            | 0,93±0,12                           | 0,07<br>(0,00/ 0,13)                                               | 0,47                           | 0,058          |
| Üst trapezius               | 0,88±0,11                            | 0,86±0,10                           | 0,03<br>(-0,03/ 0,08)                                              | 0,19                           | 0,478          |
| Orta trapezius              | 0,94±0,14                            | 0,85±0,11                           | 0,09<br>(0,02/ 0,16)                                               | <b>0,70</b>                    | <b>0,010*</b>  |
| Torakal errektör<br>spina   | 1,01±0,12                            | 0,93±0,17                           | 0,08<br>(-0,01/ 0,16)                                              | <b>0,53</b>                    | <b>0,036*</b>  |
| Pektoralis major            | 0,98±0,08                            | 0,92±0,13                           | 0,06<br>(0,01/ 0,12)                                               | <b>0,55</b>                    | <b>0,032*</b>  |
| Lumbal errektör<br>spina    | 0,93±0,14                            | 0,93±0,20                           | 0,00<br>(-0,08/ 0,08)                                              | 0,01                           | 0,838          |
| Rektus abdominus            | 1,00±0,16                            | 0,91±0,15                           | 0,10<br>(0,01/ 0,19)                                               | <b>0,57</b>                    | <b>0,029*</b>  |
| Gluteus medius              | 0,94±0,12                            | 0,91±0,27                           | 0,04<br>(-0,06/ 0,14)                                              | 0,14                           | 0,427          |
| Adduktor magnus             | 0,86±0,15                            | 0,83±0,15                           | 0,03<br>(-0,06/ 0,11)                                              | 0,20                           | 0,270          |
| Rektus femoris              | 0,94±0,17                            | 0,89±0,18                           | 0,05<br>(-0,02/ 0,13)                                              | 0,28                           | 0,151          |
| Biceps femoris              | 0,94±0,12                            | 0,91±0,18                           | 0,03<br>(-0,06/ 0,13)                                              | 0,32                           | 0,204          |
| Tibialis anterior           | 0,65±0,14                            | 0,65±0,17                           | 0,00<br>(-0,07/ 0,07)                                              | 0,01                           | 0,632          |
| Gastrikonemius              | 0,83±0,13                            | 0,77±0,11                           | 0,07<br>(-0,00/ 0,13)                                              | 0,48                           | 0,061          |

Kısaltmalar: D:Esneklik, Ort: Ortalama, ss: Standart sapma, (\*): p<0,05, (a): Unpaired t test

#### 4.5. Fiziksel Aktivite Bulguları

Hemofili grubu ile kontrol grubu arasında şiddetli [ort fark(%95 AA): -719 (-1119/ -320)] ve toplam fiziksel aktivite düzeylerinde [ort fark(%95 AA): -665 (-1256/ -74)] anlamlı fark bulunmaktadır (sırasıyla; p=0,001 ve p=0,029). Hemofili hastalarının şiddetli ve toplam fiziksel aktivite düzeyinin sağlıklı bireylere göre daha düşük olduğu görülmektedir. Orta, hafif ve düşük düzeydeki fiziksel aktivite seviyesi bakımından gruplar arasında anlamlı bir fark olmadığı tespit edilmiştir (p>0,05). (Çizelge 4.9).

#### 4.6. Yaşam Kalitesi Bulguları

Hemofili grubunda yer alan 12 yaşındaki 1 ve 19 yaşındaki 1 (toplamda 2 birey), kontrol grubunda yer alan 12 yaşındaki 1 ve 19 yaşındaki 2 bireye (toplamda 3 birey) Peds-Qol anketi uygulanmamıştır. Peds-Qol-Adölesan anketinin verilerine bakıldığında, hemofili

grubunda yer alan bireylerle kontrol grubunda yer alan bireyler arasında sağlık [ort fark (%95 AA): -12,4 (-20,7/ -4,0)], yaşlıları ile ilişkiler [ort fark(%95 AA): -15,0 (-20,8/ -5,2)] ve toplam [ort fark(%95 AA): -8,1 (-15,9/ 0,3)] parametrelerinde anlamlı fark olduğu görülmektedir (sırasıyla;  $p=0,034$ ,  $p=0,019$  ve  $p=0,033$ ).

Çizelge 4.8. Çalışmada yer alan bireylerde agonist-antagonist kasların mekanik özelliklerinin oranlarının karşılaştırılması

| Agonist/Antagonist                  | Hemofili grubu<br>(n=22)<br>Medyan (Q1-Q3)               | Kontrol grubu<br>(n=22)<br>Medyan (Q1-Q3)                | Etki<br>büyüklüğü<br>(Cohen d)     | p <sup>c</sup>                                  |
|-------------------------------------|----------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------|------------------------------------|-------------------------------------------------|
| <b>SES/SCM</b><br>(F)<br>(S)<br>(D) | 1,20 (1,10-1,40)<br>1,55 (1,30-1,70)<br>0,96 (0,84-1,09) | 1,20 (1,10-1,40)<br>1,50 (1,20-2,15)<br>0,95 (0,91-1,56) | 0,11<br>0,13<br>0,22               | 0,668<br>0,602<br>0,369                         |
| <b>TES/RA</b><br>(F)<br>(S)<br>(D)  | 1,21 (1,05-1,31)<br>1,48 (1,02-1,84)<br>1,02 (0,91-1,05) | 1,22 (1,04-1,36)<br>1,45 (1,06-1,67)<br>0,97 (0,89-1,13) | 0,47<br>0,46<br>0,30               | 0,652<br>0,690<br>0,974                         |
| <b>LES/RA</b><br>(F)<br>(S)<br>(D)  | 1,37 (0,87-1,61)<br>1,21 (0,75-1,60)<br>0,93 (0,78-1,07) | 1,44 (0,96-1,60)<br>1,44 (0,97-1,59)<br>0,97 (0,85-1,14) | 0,49<br>0,33<br>0,59               | 0,377<br>0,124<br>0,117                         |
| <b>OT/PM</b><br>(F)<br>(S)<br>(D)   | 0,98 (0,88-1,10)<br>0,97 (0,73-1,19)<br>0,96 (0,84-1,08) | 0,97 (0,60-1,08)<br>0,91 (0,90-1,13)<br>0,79 (0,61-0,96) | 0,43<br>0,35<br>0,02               | 0,077<br>0,050<br>0,693                         |
| <b>RF/BF</b><br>(F)<br>(S)<br>(D)   | 0,90 (0,80-1,00)<br>0,90 (0,80-1,00)<br>1,03 (0,92-1,31) | 1,00 (0,50-1,00)<br>1,10 (0,95-1,25)<br>0,89 (0,80-1,12) | <b>1,21</b><br><b>1,14</b><br>0,29 | <b>&lt;0,001*</b><br><b>&lt;0,001*</b><br>0,244 |
| <b>GM/ADD</b><br>(F)<br>(S)<br>(D)  | 1,05 (0,95-1,11)<br>0,92 (0,86-1,05)<br>1,11 (0,94-1,31) | 1,09 (0,99-1,23)<br>0,93 (0,79-1,17)<br>1,03 (0,79-1,21) | 0,37<br>0,37<br>0,51               | 0,073<br>0,747<br>0,218                         |
| <b>TA/G</b><br>(F)<br>(S)<br>(D)    | 1,30 (1,20-1,40)<br>1,60 (1,40-1,80)<br>0,77 (0,67-0,93) | 1,20 (1,10-1,40)<br>1,50 (1,40-1,65)<br>0,87 (0,74-0,97) | 0,26<br>0,19<br>0,29               | 0,292<br>0,436<br>0,250                         |

Kısaltmalar: Q1: Birinci çeyrek, Q3: Üçüncü çeyrek, F: Tonus, S: Sertlik, D: Elastisite, SES: Servikal errektör spina, SCM: Sternokleidomasteideum, TES: Torakal errektör spina, LES: Lumbal errektör spina, RA: Rektus abdominus, OT: Orta trapezius, PM: Pektoralis major, RF: Rektus femoris, BF: Biseps femoris, GM: Gluteus medius, ADD: Adduktör magnus, TA: Tibialis anterior, G: Gastrikonemius, (\*):  $p<0,05$ , (c): Mann-Whitney U test

Bu parametrelerde, hemofili hastalarının anket puanları sağlıklı bireylere göre anlamlı olarak düşüktür. Duygu ve okul parametrelerinde ise gruplar arasında anlamlı fark bulunmamaktadır ( $p>0,05$ ).

Çizelge 4.9. Çalışmada yer alan bireylerin fiziksel aktivite düzeyleri

|                                    | <b>Hemofili grubu<br/>(n=22)<br/>(ort±ss)</b> | <b>Kontrol grubu<br/>(n=22)<br/>(ort±ss)</b> | <b>Ortalama fark<br/>%95 anlam<br/>aralığı<br/>(alt limit/ üst<br/>limit)</b> | <b>Etki<br/>büyüklüğü<br/>(Cohen d)</b> | <b>p<sup>a</sup></b> |
|------------------------------------|-----------------------------------------------|----------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------|----------------------|
| <b>IPAQ-şiddetli<br/>(MET/gün)</b> | 149,7±22,7                                    | 869,2±89,3                                   | -719<br>(-1119 / -320)                                                        | <b>1,20</b>                             | <b>0,001*</b>        |
| <b>IPAQ-orta<br/>(MET/gün)</b>     | 121,1±78,6                                    | 171,8±29,1                                   | -60<br>(-133/ 69)                                                             | 0,39                                    | 0,489                |
| <b>IPAQ-hafif<br/>(MET/gün)</b>    | 254,6±49,3                                    | 265,4±136,8                                  | -10,8<br>(-122/ 100)                                                          | 0,34                                    | 0,534                |
| <b>IPAQ-düşük<br/>(MET/gün)</b>    | 483,2±283,0                                   | 488,9±281,1                                  | -5,7<br>(-197/ 185)                                                           | 0,34                                    | 0,924                |
| <b>IPAQ-toplam<br/>(MET/gün)</b>   | 1000,4±533,0                                  | 1665,2±1094,8                                | -665<br>(-1256 / -74)                                                         | <b>1,00</b>                             | <b>0,029*</b>        |

Kısaltmalar: Ort: Ortalama, ss: Standart sapma, IPAQ: Uluslararası fiziksel aktivite anketi-kısa formu,

MET: Bazal metabolizma hızı, (\*): p<0,05, (a): Unpaired t test

Çizelge 4.10. Çalışmada yer alan bireylerin yaşam kalitesi düzeyleri

|                              | <b>Hemofili grubu<br/>(n=20)<br/>(ort±ss)</b> | <b>Kontrol grubu<br/>(n=19)<br/>(ort±ss)</b> | <b>Ortalama fark<br/>%95 anlam<br/>aralığı<br/>(alt limit/ üst<br/>limit)</b> | <b>Etki<br/>büyüklüğü<br/>(Cohen d)</b> | <b>p<sup>a</sup></b> |
|------------------------------|-----------------------------------------------|----------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------|----------------------|
| <b>Peds-Qol<br/>Adölesan</b> |                                               |                                              |                                                                               |                                         |                      |
| <b>Sağlık</b>                | 79,8±15,8                                     | 92,1±6,5                                     | -12,4<br>(-20,7/ -4,0)                                                        | <b>0,72</b>                             | <b>0,034*</b>        |
| <b>Duygu</b>                 | 73,8±16,7                                     | 79,3±14,6                                    | -5,5<br>(-16,9/ 5,9)                                                          | 0,24                                    | 0,294                |
| <b>Yaşıtları</b>             | 80,3±17,6                                     | 95,3±6,1                                     | -15,0<br>(-20,8/ -5,2)                                                        | <b>0,97</b>                             | <b>0,019*</b>        |
| <b>Okul</b>                  | 74,4±24,4                                     | 74,7±13,2                                    | -0,3<br>(-14,8/ 14,3)                                                         | 0,10                                    | 0,503                |
| <b>Toplam</b>                | 77,2±13,2                                     | 85,3±7,9                                     | -8,1<br>(-15,9 /0,3)                                                          | <b>0,60</b>                             | <b>0,033*</b>        |
| <b>Peds-Qol<br/>Ebeveyn</b>  |                                               |                                              |                                                                               |                                         |                      |
| <b>Sağlık</b>                | 66,9±18,3                                     | 86,4±3,9                                     | -19,5<br>(-29,7/ -9,3)                                                        | <b>0,95</b>                             | <b>0,014*</b>        |
| <b>Duygu</b>                 | 63,2±16,2                                     | 68,6±13,2                                    | -5,3<br>(-16,4/ 5,7)                                                          | 0,53                                    | 0,054                |
| <b>Yaşıtları</b>             | 72,0±19,4                                     | 92,0±12,4                                    | -20,1<br>(-32,1/ -8,3)                                                        | <b>1,27</b>                             | <b>0,002*</b>        |
| <b>Okul</b>                  | 60,3±16,0                                     | 69,7±16,7                                    | -9,4<br>(-9,6/ 0,7)                                                           | <b>0,73</b>                             | <b>0,043*</b>        |
| <b>Toplam</b>                | 65,7±14,9                                     | 79,4±7,4                                     | -13,7<br>(-22,3/ 5,1)                                                         | <b>1,06</b>                             | <b>0,032*</b>        |

Kısaltmalar: Ort: Ortalama, ss: Standart sapma, AA: Anlam aralığı, Peds-Qol Adölesan: Çocuklar için yaşam

kalitesi anketi-ergen formu, Peds-Qol Ebeveyn: Çocuklar için yaşam kalitesi anketi-ebeveyn formu,

(\*): p<0,05, (a): Unpaired t test

Peds-Qol-Ebeveyn anketinde saėlık [ort fark(%95 AA): -19,5(-29,7/ -9,3)], yaşıtları ile ilişkiler [ort fark(%95 AA): -20,1 (-32,1/ -8,3)], okul [ort fark(%95 AA): -9,4 (-9,6/ 0,7)] ve toplam [ort fark(%95 AA): -13,7 (-22,3/ 5,7)] parametrelerinde gruplar arasında anlamlı bir fark olduėu tespit edildi (sırasıyla;  $p=0,014$ ,  $p=0,002$ ,  $p=0,043$  ve  $p=0,032$ ). Bu parametrelerde hemofili grubunda yer alan bireylerin puanlarının kontrol grubunda yer alan bireylere göre anlamlı düzeyde düşük olduėu gör÷lmektedir. Duygu parametresinde ise gruplar arasında anlamlı bir fark tespit edilmedi ( $p>0,05$ ) (Çizelge 4.10).



## 5. TARTIŞMA

Adölesan hemofili hastalarıyla sağlıklı adölesan bireyler arasında postürün, postür kaslarının elektromiyografik ve mekanik özellikleri ile fiziksel aktivite düzeyi ve yaşam kalitesindeki farkların belirlenmesinin amaçlandığı bu çalışmada; Adölesan hemofili hastalarının, kraniyoservikal ve dizin frontal-sagittal açılarında sağlıklı olgulara göre azalma lumbal lordoz ve ayak bileği plantar fleksiyon açılarında ise artma tespit edildi. Adölesan hemofili hastalarında, rektus femoris kas aktivasyonunda artma ve aynı kasın tonus ve sertliğinde azalma, torakal erektör spina, pektoralis majör ve rektus abdominus kaslarının elastisitesinde artma olduğu tespit edildi. Bunun yanında adölesan hemofili hastalarında fiziksel aktivite düzeyinin ve yaşam kalitesinin daha düşük olduğu belirlendi.

Son yıllarda gelişmiş değerlendirme yöntemlerinin hemofili hastalarının kas iskelet sisteminde meydana gelen presemptomatik veya semptomatik değişikliklerin analiz edilmesi için sıklıkla kullanıldığı görülmektedir (Lobet ve diğerleri, 2013). Üç boyutlu yürüyüş analizi (Fouasson-Chailloux ve diğerleri, 2018), gelişmiş cihazlarla yapılan denge değerlendirmeleri (Souza ve diğerleri, 2013) ve kassal aktivasyonun belirlenmesi için yapılan elektromiyografik analizler (Kurz ve diğerleri, 2017) bu duruma örnek olarak gösterilebilir. Özellikle presemptomatik değişikliklerin belirlenmesinde bu yöntemlerin geleneksel yöntemlere göre (manuel kas testi, görsel postür analizi ve konvansiyonel yürüyüş analizi vs.) daha üstün olduğu araştırmacılar tarafından belirtilmiştir (Lobet ve diğerleri, 2013).

Postür analizinin fotogrammetre, kassal aktivasyonun YEMG ve kasların mekanik özelliklerinin miyotonometrik ölçüm ile değerlendirilmiş olması bu çalışmadan elde edilen sonuçların objektifliğini ve hassasiyetini arttırmıştır. Bunun yanında, IPAQ ve Peds-Qol anketleri kullanılarak subjektif testlere de yer verilmesiyle geniş kapsamlı bir değerlendirmenin yapılmış olduğunu düşündürmektedir.

### 5.1. Postür

Kas iskelet sistemi veya metabolik hastalıklarda görülen eklem tutulumları, kassal dengesizlik ve proprioseptif bozuklukların statik erekt duruşta çeşitli değişikliklere neden olduğu bilinmektedir (Al Bayati ve diğerleri, 2018; Saito ve diğerleri, 2009; Tüzün ve diğerleri, 1999). Özellikle adölesan dönemde görülen postür bozukluklarının erişkin dönemde fonksiyonel kayıplara ve ağrıya neden olduğu gösterilmiştir (Araujo ve diğerleri, 2019). Bu

nedenle juvenil veya adölesan bireylerde statik erekt duruşta meydana gelen değişiklerin belirlenmesi amacıyla bir takım araştırmalar yürütölmüştür.

Molina-Garcia ve diğlerleri (2020), fotogrammetre yöntemini kullanarak yaptıkları çalışmada, fazla kilolu ve obez çocuklarda spinal dizilim bozukluklarının olduğunu ve fiziksel sağlığın bozulmasının ve fiziksel aktivite düzeyinin azalmasının spinal dizilimi olumsuz yönde etkilediğini belirlemişlerdir (Molina-Garcia ve diğlerleri, 2020). Belli ve diğlerleri (2009), astım teşhisi konulmuş çocuklarda statik erekt postürün değerlendirilmesini amaçladıkları çalışmada, genel kanının aksine, astım hastası çocuklarla aynı yaş grubundaki sağlıklı çocuklar arasında farklılık olmadığını tespit etmişlerdir (Belli ve diğlerleri, 2009). Bu çalışma, gözlemsel verilerle elde edilen genel kanıların güvenilirliğinin sorgulanması gerektiğine yönelik bir kanıt olarak karşımıza çıkmaktadır.

Hemofili hastalığının değerlendirilmesi ve tedavisi amacıyla yayınlanmış rehberlerde, hemofili tanılı çocuklarda meydana gelen postür değişiklikleri klinik gözlemsel verilere göre belirlenmiştir (Forsyth ve diğlerleri, 2020; Srivastava ve diğlerleri, 2013). Bildiğimiz kadarıyla, hemofili hastalarında postürde meydana gelen değişikliklerin belirlenmesi amacıyla yapılmış ve objektif yöntemlerin kullanılmış olduğu yalnızca bir çalışma bulunmaktadır. Boccalandro ve diğlerleri (2014), çocuk hemofili hastalarında, sağlıklı çocuklara göre statik erekt duruştaki değişimlerin belirlenmesi amacıyla yürüttükleri çalışmada, iki grup arasında uyumsuzluk olduğunu belirlemişlerdir. Postür uyumsuzluğu hemofili hastalarındaki miyofasyal sertlik ile açıklanmıştır (Boccalandro ve diğlerleri, 2014). Bununla birlikte, bu çalışmada segmental açısal değerlerin belirtilmediği ve miyofasyal sertliğin hassas yöntemlerle değerlendirilmediği görölmektedir.

Bu çalışmada, benzer olarak adölesan hemofili hastaları ile sağlıklı adölesan bireylerin statik erekt duruşu arasında bir takım farklılıkların olduğu tespit edildi. Bununla birlikte, söz konusu farklılıklar segmental olarak ölçölerek açısal verilerle açıkça gösterildi. Bu durum çalışmamızın bir üstünlüğü olarak tanımlanabilir. Hemofilide primer olarak etkilenen diz ve ayak bileği eklemlerinde valgus (sadece diz için) ve fleksiyon şeklindeki dizilim bozukluklarının belirlenmiş olması, hemofili rehberlerinde belirtilen duruma paralellik göstermektedir (Forsyth ve diğlerleri, 2020). Ayrıca, bu çalışmada hemofili rehberlerinde yer almayan, primer olarak kanamanın görölmediği spinal segmentlerde de dizilim bozukluğu (lumbal lordozda azalma ve başın öne tiltinde artma) olduğu tespit edildi. Lumbal lordoz ve kraniyoservikal açıdaki değişimin, distalde yer alan diz ve ayak bileği eklemlerindeki açısal

değişimlere bağlı gelişen ikincil bir kompensasyondan kaynaklı olabileceğini düşünülmektedir (Jankowicz-Szymańska, Fałatowicz, Smoła, Błyszczuk ve Wódka, 2020). Ayrıca, bu çalışmada yapılan doğrusal regresyonla, eklem sağlığının adolesan hemofili hastalarında postür üzerine negatif yönde etkisi olduğu belirlendi. Eklem sağlığı ile kraniyoservikal açıdaki ve omuz protraksiyon açısındaki değişimler arasında negatif yönde anlamlı bir ilişkinin tespit edilmiş olması, bu durumu ortaya koyan başka bir çalışma olmaması nedeniyle, literatüre yenilik kazandırmıştır.

Hasta veya sağlıklı bireylerde objektif yöntemler kullanılarak farklı zamanlarda veya kişilerle yapılan değerlendirmelerde, genellikle benzer norm değerleri elde edilir (Downing, 2004). Buna rağmen, literatürde yer alan çalışmalar göz önünde bulundurulduğunda özellikle fotogrammetre yönteminde standartasyonun sağlanamamış ve norm değerlerinin oluşturulamamış olduğu görülmektedir. Çeşitli hastalıklarda, postürde meydana gelen değişimlerin belirlenmesi amacıyla fotogrammetre yöntemi kullanılarak yapılan çalışmalarda (Araujo ve diğerleri, 2019; Belli ve diğerleri, 2009; Molina-Garcia ve diğerleri, 2020) kamera yüksekliği-uzaklığı veya referans noktalarının farklılığı gibi faktörler nedeniyle çalışmalar arasında açısız verilerde ciddi farklılıklar olduğu görülmektedir.

Yapılan bu çalışmada, açık ve ayrıntılı bir şekilde açıklandığı için Belli ve diğerlerinin (2009), geliştirdiği metodoloji, fotogrammetre için referans olarak alındı. Yapılan tekrarlanabilirlik analizinde, internal (vücutta yer alan) referans noktalarının baz alındığı ölçümlerde yüksek sınıf içi korelasyon değerleri elde edildi. Bununla birlikte eksternal (vücut dışında yer alan sabit bir nokta) referans noktalarının temel alındığı ölçümlerde ise nispeten daha düşük korelasyon değerlerine ulaşıldı. Bu nedenle fotogrammetre yönteminde standart değerlerin elde edilmesi için, sabit bir kamera yüksekliği-mesafesi ile internal referans noktalarının kullanılması gerektiği düşünüldü.

## 5.2. Miyoelektrik Aktivite

İdeal postürü olan kişilerde statik erekt duruşta, postür kaslarının aktivitesi minimaldir ve segmental dizilim miyofasyal dokunun mekanik özelliği ile korunur (Claus, Hides, Moseley ve Hodges, 2018; Soames ve Atha, 1981). Kas iskelet sistemini etkileyen patolojilerde, eklem hasarı veya ağrı nedeniyle oluşan kompensatuar postür stratejileri, kassal aktivasyonun normalden farklı olmasına sebebiyet vermektedir.

Hemofili hastalarıyla yapılmayan diğer çalışmalara göz atıldığında; van Dieen ve diğerlerinin (2003) yaptıkları geniş kapsamlı literatür taramasını içeren çalışmada, lumbal ağrı sendromu olan kişilerde statik erekt duruşta, gövde kaslarının miyoelektrik aktivitesinin normal değerlere göre farklı olduğunu tespit ettikleri görülmektedir (van Dieën, Selen ve Cholewicki, 2003). Ayrıca, osteoartrit hastalığı olan kişilerle yapılan randomize kontrollü bir çalışmada ise vastus lateralis kas aktivasyonunun ayakta duruş pozisyonunda arttığı belirlenmiştir (Lyytinen ve diğerleri, 2010). Bu duruma benzer sonuçların osteoporozla bağlı gelişen spinal dizilim bozukluklarında da olduğu gösterilmiştir (Greig, Bennell, Briggs ve Hodges, 2008). Bu üç çalışmada da, postüral dizilimdeki değişime bağlı olarak gravite hattında meydana gelen sapmaların dengelenmesi ve dengenin korunması amacıyla postür kaslarında aktivasyonun arttığı belirtilmiştir. Postür kaslarında meydana gelen aktivasyon artışı, metabolik yüklenmenin artmasına ve kısa sürede kassal yorgunluğa neden olmaktadır. (Hides, Stokes, Saide, Jull ve Cooper, 1994).

YEMG'nin non-invasiv özellikte olması hemofili hastalarında yüzeysel kasların miyoelektrik aktivitelerinin değerlendirilmesine olanak kılmaktadır. Bu nedenle, hemofili hastalarında kassal aktivasyon bazı araştırmacılar tarafından incelenmiştir. Kurz ve diğerleri (2011), yetişkin hemofili hastalarında diz eklemine kontrol eden agonist ve antagonist kasların aktivasyonunu inceledikleri çalışmada; ekstansör kasların aktivasyonunun arttığını ve agonist-antagonist ko-kontraksiyon paterninin sağlıklı bireylere göre farklılık gösterdiğini tespit etmişlerdir. Bu durum, hemofilik artropatiye bağlı gelişen diz açısındaki değişimin gravite hattında meydana getirdiği sapmayla açıklanmıştır. Dizde fleksiyon yönündeki açılanmanın, gravite hattının dizin posteriorundan geçmesine neden olduğunu ve böylece dengenin korunması amacıyla diz ekstansör kaslarının aktivitesinin arttığı belirtilmiştir (Kurz ve diğerleri, 2011). Kurz ve diğerleri (2012), ayak bileği kaslarının aktivasyonunu inceledikleri çalışmada ise tibialis anterior kasında aktivasyon artışı ve soleus kasında ise aktivasyonda azalma tespit etmişlerdir (Kurz ve diğerleri, 2012). Aynı araştırmacıların yetişkin hemofili hastalarında gövde kaslarının aktivasyon patenlerindeki değişimi belirlemek amacıyla yaptıkları çalışmada, sabit zeminde ayakta duruş pozisyonunda sağlıklı bireylere göre kas aktivasyonunda farklılık olmadığını tespit etmişlerdir. (Kurz ve diğerleri, 2017).

Bu çalışmada, yukarıdaki çalışmalardan farklı olarak eklem etkilenimi çok daha düşük olan adölesan hemofili hastaları değerlendirildi. Buna rağmen, üstteki çalışmalardan elde edilen sonuçlara benzer olarak, rektus femoris kas aktivasyonunun sağlıklı bireylere göre arttığı ve gövde kaslarının aktivasyonunda bir farklılık olmadığı tespit edildi. Fotogrammetre

yöntemiyle yapılan postür analizinde, adölesan hemofili hastalarında ayakta duruş pozisyonunda diz fleksiyon açısının normalden fazla olması, gravite hattının dizin posterioruna doğru kaymasına ve fleksiyon yönünde gravite kuvvetinin oluşmasına neden olmaktadır. Gravitenin diz eklemünde fleksiyon yönünde oluşturduğu bu kuvveti dengelemek amacıyla rektus femoris aktivasyonunun arttığı düşünülmektedir. Bununla birlikte lumbal lordoz açısının artmış olmasına rağmen antagonist kas olan rektus abdominus aktivitesinde artış olmamasının nedeni, gravite hattının doğal durumda da lumbal bölgenin posteriorunda seyretmesi olarak açıklanabilir.

YEMG’de verilerin normalizasyonu için sıklıkla MVC yönteminin kullanıldığı bilinmektedir. Bununla birlikte, ağrılı, kırılabilirliği yüksek veya kanamaya meyilli hastalarda ve özel gruplarda (yaşlı, hamile vs.) veri normalizasyonu için MVC yerine S-MVC kullanılması önerilmektedir (Konrad, 2005: 29-35). Literatüre bakıldığında, lumbal ağrı sendromu (Masaki ve diğerleri, 2018), osteoartrit (Lyytinen ve diğerleri, 2010), osteoporoz hastalarında (Greig ve diğerleri, 2008) ve hamilelerde (Kuciel, Sutkowska, Cienska, Markowska ve Wrzosek, 2020) veri normalizasyonu için S-MVC yönteminin kullanılmış olduğu görülmektedir. Kurz ve diğerleri (2011), hemofili hastalarıyla yapmış oldukları çalışmada ise literatürdeki genel uygulama yerine, veri normalizasyonu için agonist ve antagonist kasların aktivasyonunu oranlamaya dayanan bir yöntem geliştirmişlerdir (Kurz ve diğerleri, 2011).

Bu çalışmada, veri normalizasyonu için literatürde genel olarak kullanılan S-MVC ile veri normalizasyonu yöntemi benimsendi. Kurz ve diğerlerinin (2011) geliştirdiği normalizasyon yöntemi, antagonist kas aktivitesi ölçümünü gerektirmesi ve literatürde başka örneklerinin olmaması nedeniyle tercih edilmemiştir.

### 5.3. Kasın Mekanik Özellikleri

Kasın mekanik özelliklerindeki değişimler, eklem mobilitelerini, kas esnekliği-kısalığını ve dolayısıyla postür ve fonksiyonelliği doğrudan etkilemektedir (Taylor, Dalton, Seaber ve Garrett, 1990). Bu nedenle nöromusküler ve ortopedik hastalıklarda veya sağlıklı bireylerde kasların mekanik özelliklerindeki değişimler sıklıkla analiz edilmiştir.

Yapılan literatür taramasında, hemofili hastalarında kasların mekanik özelliklerini inceleyen bir çalışmaya rastlanmadı. Bu nedenle, tartışmada kas iskelet sistemine ait diğer hastalıklarda yapılan çalışmalar göz önünde bulunduruldu. Koppenhaver ve diğerleri (2020), lumbal ağrısı olan hastalarda dinlenme pozisyonunda, lumbal errektör spina kas sertliği ve tonusunun

sağlıklı bireylere göre daha yüksek olduğunu ve kas sertliği ile ağrı ve fonksiyonel kayıp arasında anlamlı bir ilişki olduğunu tespit etmişlerdir (Koppenhaver ve diğerleri, 2020). Gustafson ve diğerleri (2019), gonartrozu olan hastalarda periartiküler kas (quadriseps ve hamstring kasları) sertliğinin asemptomatik bireylere göre daha yüksek olduğunu ve kas sertliğinin yürüme parametrelerini bozduğunu belirlemişlerdir (Gustafson, Anderton, Sowa, Piva ve Farrokhi, 2019). Kocur ve diğerleri (2019), sağlıklı yetişkin kadınlarda üst trapezius ve sternokleidomastoideus kaslarının mekanik özelliklerinin kranioservikal açı üzerine olan etkisini inceledikleri çalışmada, kraniyoservikal açı ile bu iki kasın sertliği ve tonusu arasında anlamlı zıt bir ilişki olduğunu tespit etmişlerdir (Kocur ve diğerleri, 2019).

Bu çalışmada, yukarıdaki çalışmalara benzer olarak, adölesan hemofili hastalarında bazı kasların mekanik özelliklerinin sağlıklı çocuklara göre farklılık gösterdiği tespit edildi. Bununla birlikte üstteki çalışmalarda elde edilen bulguların aksine, hemofili hastalarında kas sertliğinin ve tonusunun sağlıklı bireylere oranla daha az ve kas elastisitesinin daha fazla olduğu belirlendi. Özellikle rektus femoris kasının sertliği ve tonusundaki azalma artrojenik kas inhibisyonu ile açıklanabilir. İntraartiküler patoloji veya travmayla ilişkili olan artrojenik kas inhibisyonu nedeniyle kuadriseps kasında inhibisyon, antagonist kas olan hamstring kaslarında ise hiperaktivasyon olduğu bilinmektedir (Rice ve McNair, 2010; Sonnery-Cottet ve diğerleri, 2019). Hemofili hastalarının diz eklemlerinde meydana gelen tekrarlı kanamaların artrojenik kas inhibisyonunun oluşmasında primer rol oynadığını düşünmekteyiz. Hemofili hastalarında kasların mekanik özelliklerindeki değişimi araştıran çalışmaya olmaması bakımından, bu çalışmanın literatüre yenilik kattığı söylenebilir.

Bir vücut segmentini kontrol eden agonist ve antagonist kasların visko-elastik özelliklerinin birbirine olan oranları söz konusu segmentin dizilimini etkileyen önemli bir unsurdur (Yamagata, Falaki ve Latash, 2019). Kasların visko-elastik yapılarının postür üzerindeki etkisini araştırmayı amaçlayan çalışmalara bakıldığında, tek yönlü değerlendirmelerin yapıldığı ve sadece antagonist (genellikle anti-gravite kaslarının antagonisti olan kaslar) kaslardaki sertlik-tonus veya elastisite değişimlerinin incelendiği görülmektedir (Kocur ve diğerleri, 2019; Yeo ve diğerleri, 2020).

Bu çalışmada, literatürdeki genel uygulamadan farklı olarak, agonist ve antagonist kasların mekanik özellikleri oranlanarak postürdeki değişimlerin belirlenmesi hedeflendi. Agonist-antagonist kasların mekanik özellikleri oranlandığında; rektus femoris/biseps femoris tonus ve sertlik oranının hemofili hastalarında sağlıklı bireylere göre daha düşük olduğu belirlendi. Bu

durumun hemofili hastalarında dizdeki fleksiyon yönündeki açışmayı açıklayan bir unsur olduğu düşünülmektedir.

#### 5.4. Fiziksel Aktivite Düzeyi

Fiziksel aktivitenin hemofili hastalarında eklem hareket açıklığında ve kas kuvvetinde artma, propriosepsiyon ve dengede iyileşme gibi kas iskelet sistemi sağlığı üzerine olumlu etkileri olduğu kanıtlanmıştır (Deniz ve diğerleri, 2021). Ayrıca yapılan çalışmalarda eklem veya kas içi kanama sıklığını azalttığına yönelik bulgular da elde edilmiştir (Tiktinsky ve diğerleri, 2002). Fiziksel aktivitenin bu avantajlarından dolayı, hemofili hastalarının fiziksel aktiviteye yönlendirilmesi ve fiziksel aktivite düzeyinin belirlenmesi için sıklıkla bilimsel araştırmaların yapılmış olduğu görülmektedir.

Literatürde yer alan çalışmalarda, fiziksel aktivite düzeyinin belirlenmesi için objektif (akselerometre veya pedometre) veya subjektif (fiziksel aktivite anketleri) değerlendirme yöntemlerinin kullanıldığı görülmektedir. Literatür taramasında, objektif değerlendirme yönteminin kullanıldığı iki çalışma göze çarpmaktadır. Buxbaum ve diğerleri (2010), Amerika’da yaşayan çocuk hemofili hastalarının akselerometre kullanarak fiziksel aktivite düzeyini araştırdıkları çalışmada, çocuk hemofili hastalarının fiziksel aktivite düzeyinin sağlıklı çocuklarla aynı seviyede olduğunu belirlemişler ve çocuk hemofili hastalarında toplam fiziksel aktivite düzeyini ortalama 1933 MET/gün olarak hesaplamışlardır. Özellikle uygun medikal tedaviye ulaşabilen ve sosyal olanakları yüksek olan çocuklarda ise fiziksel aktivite düzeyinin sağlıklı çocuklara göre daha yüksek olduğu ifade edilmiştir (Buxbaum ve diğerleri, 2010). Bouskill ve diğerleri (2016), Kanada’da yaşayan çocuk hemofili hastalarının fiziksel aktivite düzeyini akselerometre kullanarak inceledikleri çalışmada, şiddetli hemofili hastalığı olan çocuklarda fiziksel aktivite düzeyinin düşük, orta/hafif düzeyde hemofili hastalığı olanlarda ise normal seviyede olduğu belirlemişlerdir. Bu çalışmadaki verilere göre hemofili tanılı çocuk hastaların fiziksel aktivite düzeyinin 1633 MET/gün olduğu görülmektedir (Bouskill ve diğerleri, 2016).

Bu çalışmada, adölesan hemofili hastalarının toplam fiziksel aktivite düzeyi ortalama 1000,4 MET/gün olarak hesaplandı ve fiziksel aktivite düzeylerinin sağlıklı yaşlılarında tespit edilen 1665,2 MET/gün değerine göre anlamlı düzeyde düşük olduğu belirlendi. Yukarıda yer alan çalışmalarda belirtilen fiziksel aktivite düzeyinin, bu çalışmada tespit edilen değerin çok üstünde olduğu görülmektedir. Bunun değerlendirmede kullanılan yöntemlerin niteliksel özelliğinden kaynaklı olduğu düşünülmektedir. Akselerometre ile rekreatif sporlardaki ve

günlük yaşam aktivitelerindeki fiziksel aktivite düzeyi ölçülürken, IPAQ ile yapılan subjektif değerlendirmede ise sadece sportif-rekreasyonel sporlardaki fiziksel aktivite göz önünde bulundurulur (Güzel ve Kafa, 2017:1-6). Bu çalışmada kontrol grubunu oluşturan sağlıklı çocuklarda dahi, yukarıdaki çalışmalarda elde edilen değerlere ulaşılmamış olması bu kanaati güçlendirmektedir.

Hemofili hastalarında, fiziksel aktivite düzeyinin sübjektif yöntemler kullanılarak değerlendirildiği çalışmalar da dikkate değer oranda literatürdeki yerini almıştır. Broderick ve diğerleri (2013), Modifiye Fiziksel Aktivite Anketi kullanarak yaptıkları çalışmada, Avustralyalı çocuk hemofili hastalarının toplam fiziksel aktivite düzeyinin (ortalama 988 MET/gün) sağlıklı çocuklara göre daha düşük olduğunu bildirmişlerdir. Bu farkın nedeninin, çocuk hemofili hastalarında şiddetli düzeydeki fiziksel aktiviteye yeterince yer verilmemesinden kaynaklandığı ifade edilmiştir (Broderick, Herbert, Latimer ve van Doorn, 2013). Hollanda’da yaşayan çocuklarla ve aynı yöntemle yapılan başka bir çalışmada da benzer sonuçlar elde edilmiştir (Groen ve diğerleri, 2011).

Bu çalışmada, anket yöntemi kullanılarak yapılan yukarıdaki çalışmaların sonuçlarına paralel bulgular elde edildi. Özellikle şiddetli seviyedeki fiziksel aktivite eksikliği nedeniyle adölesan hemofili hastalarında toplam fiziksel aktivite düzeyinin düştüğü tespit edildi. Hemofili hastalarına yüzme dışında şiddetli seviyedeki fiziksel aktivitelerin önerilmediği düşünülürse (Forsyth ve diğerleri 2020; Srivastava ve diğerleri, 2020), ülkemizde yaşayan hemofili hastalarının fiziksel aktivite düzeyinin kabul edilebilir seviyede olduğu ifade edilebilir. Yukarıda yer alan tüm çalışmalar göz önünde bulundurulduğunda çalışmada; hemofilinin şiddeti, katılımcıların sosyal-ekonomik durumları veya fiziksel özelliklerine göre fiziksel aktivite düzeylerinde bir sınıflandırma yapılmamış olması bir sınırlılık olarak kabul edilebilir.

### **5.5. Yaşam Kalitesi**

Hemofilinin şiddeti, kanama sıklığı, kas-eklem disfonksiyonları ve medikal tedaviden yararlanabilme olanağı gibi faktörlerin hemofili hastalarında yaşam kalitesini azaltabileceğine yönelik genel bir görüş bulunmaktadır (von Mackansen ve diğerleri, 2008). Son iki dekatta hemofili tedavisinde devrim yaratmış medikal tedavilere ulaşımın artması nedeniyle adölesan ve çocuk hemofili hastalarında fiziksel etkilenimin az olduğu bilinmektedir (Oldenberg ve diğerleri, 2021). Bu nedenle yaşam kalitesi tartışılırken yetişkin ve çocuk-adölesan hemofili hastalarıyla yürütülen çalışmaların ayrı bir şekilde değerlendirilmesi gerekmektedir.

Rambod ve diğerleri (2018), yetişkin hemofili hastalarının yaşam kalitesini inceledikleri çalışmada, bu kişilerin yaşam kalitesinin düşük olduğunu belirlemişlerdir. Ayrıca, kas iskelet sistemi tutulumu ve ağrı gibi fiziksel etkilenimin yanında depresyon ve duygusal bozuklukların da yaşam kalitesini düşüren faktörler olduğunu belirtmişlerdir (Rambod, Sharif, Molazem, Khair ve von Mackensen, 2018). Fischer ve diğerleri (2005), yetişkin hemofili hastalarının yaşam kalitesindeki değişiklikleri belirlemek ve nedenlerini ortaya koymak amacıyla yaptıkları çalışmada, hemofili hastalarının yaşam kalitesinin düşük olduğunu ve fiziksel fonksiyonlardaki kayıpların buna neden olarak gösterilebileceğini ifade etmişlerdir (Fischer, Bom, Mauser-Bunschoten, Roosendaal ve Berg, 2005). Her iki çalışmanın kas iskelet sistemine ait belirtilerin ağır seyrettiği yetişkin hemofili hastalarında yapılmış olması nedeniyle bu sonuçların görülmesinin beklenti dâhilinde olduğu söylenebilir.

Gringeri ve diğerleri (2004), çocuk hemofili hastalarıyla hemofiliye özgü yaşam kalitesi anketi kullanarak yaptıkları çok merkezli ve tek gruplu çalışmada, çocuk hemofili hastalarında yaşam kalitesinin tatmin edici düzeyde olduğunu bildirmişlerdir. Çocuk hemofili hastalarının hayatlarının ilk döneminden itibaren proflaktik ilaçlara ulaşabilmesi nedeniyle bu sonucun oluştuğunu ifade etmişlerdir (Gringeri ve diğerleri, 2004). Bununla birlikte, bu çalışmanın verilerine bakıldığında, sağlıklı çocukları içeren bir kontrol grubunun olmaması nedeniyle, hemofili tanılı çocukların sağlıklı yaşıtlarına göre hangi düzeyde yaşam kalitesine sahip olduğu tespit edilememektedir. Baek ve diğerleri (2020), çok sayıda yetişkin ve çocuk hemofili hastasıyla yapmış oldukları (yetişkin ve çocuk hemofili hastalarının verileri ayrı bir şekilde değerlendirilmiş) ve yaşam kalitesi düzeyini inceledikleri çalışmada, çocuk hemofili hastalarında yaşam kalitesi düzeyinin yetişkin hemofili hastalarına göre yüksek olduğunu bildirmişlerdir (Baek ve diğerleri, 2020).

Yukarıda yer alan çalışmalardan farklı olarak, bu çalışmada adölesan hemofili hastalarının yaşam kalitesinin sağlıklı yaşıtlarına göre düşük olduğu belirlendi. Ayrıca, adölesan hemofili hastalarında yaşam kalitesinin düşük olmasının, sağlıkla ilişkili parametrelerin yanında sosyal hayatta yaşıtlarıyla yapılan karşılaştırmada hissettikleri eksikliklerden kaynaklı olduğu tespit edildi. Bu çalışmada yer alan adölesan hemofili hastalarının kas iskelet sistemi disfonksiyonları sınırlı ve hedef eklemleri az olmasına rağmen sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinin düşük olarak belirlenmesi önemli bir faktör olarak karşımıza çıkmaktadır. Hemofili hastalarında kas iskelet sistemine ait deformiteler olmasa bile hematolojik problemlerden dolayı (Gringeri ve diğerleri, 2008) sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinde tatminsizlik olduğunu düşündürmektedir. Ayrıca, süreklilik arz eden proflaktik ilaç ihtiyacı ve

bu ilaçları vücuda almak için yapılan infüzyonlara/self-infüzyonlara uyum sorunları adölesan hemofili hastalarında sağlıklı yaşıtlarına göre bir eksiklik olarak algılanmaktadır (García-Dasí ve diğerleri, 2015). Bu çalışmada, sağlıklı adölesanlardan oluşan bir kontrol grubu olması yukarıdaki çalışmalara göre bir üstünlük olarak görülse de, örneklem sayısının az olması ve kas iskelet sistemi disfonksiyonlarına göre yaşam kalitesindeki etkilenimin incelenmemiş olması sınırlılık olarak kabul edilebilir.

## **5.6. Limitasyonlar**

Bu çalışmada verilerin toplanması ve analizi ile ilgili bir takım limitasyonlar bulunmaktadır. Çalışmadaki birinci limitasyon, postürü etkileyen derin kasların, özellikle hemofili hastalarında sıklıkla kanadığı bilinen iliopsuas kasının, elektromiyografik ve mekanik özelliklerinin kullanılan değerlendirme yöntemleri ile ölçülememiş olmasıdır. Bu nedenle derin postür kaslarının postür değişimleri üzerindeki etkisi açıklanamamıştır. İkinci limitasyon ise, fotogrametre yöntemiyle omurganın frontal düzlemdeki dizilim bozukluklarının belirlenememesi nedeniyle posterior yönden postür analizinin yapılamamış olmasıdır.

Yukarıdaki limitasyonlar göz önünde bulundurulduğunda, bu çalışmada elde edilen sonuçların güvenilirliğini arttırmak için; derin postür kaslarının değerlendirildiği ve postüre ve fiziksel aktivite düzeyine etki eden psikososyal faktörleri göz önünde bulunduran klinik çalışmaların yapılması gerektiğini düşünmekteyiz.

## 6. SONUÇ ve ÖNERİLER

Adölesan hemofili hastalarıyla sağlıklı adölesan bireyler arasında; postür, postür kaslarının elektromiyografik ve mekanik özellikleri, fiziksel aktivite düzeyi ve yaşam kalitesindeki farklılıkların araştırıldığı bu çalışmada aşağıdaki sonuçlar elde edilmiştir:

- 1) Adölesan hemofili hastalarının statik erekt duruşta; başta anterior tilt, lumbal bölgede düzleşme, dizde fleksiyon-valgus ve ayak bileğinde plantar fleksiyon yönünde dizilim bozukluğunu gösteren değişimler mevcuttur.
- 2) Adölesan hemofili hastalarında, eklem sağlığı bozuldukça; başta öne tilt, omuzda protraksiyon, dizde fleksiyon ve ayak bileğinde plantar fleksiyon yönündeki dizilim bozukluğu belirginleşmektedir.
- 3) Adölesan hemofili hastalarında, ayakta duruş pozisyonunda, rektus femoris kas aktivasyonunda artış yönünde eğilim vardır.
- 4) Adölesan hemofili hastalarında, primer kanamanın olduğu diz eklemine kontrol eden rektus femoris kası dışında, kanama sıklığının nadir olduğu eklemler etrafında konumlanmış kasların da (orta trapezius, torakal errektör spina, pektoralis major ve rektus abdominus) mekanik özelliklerinde farklılık bulunmaktadır.
- 5) Adölesan hemofili hastalarının toplam fiziksel aktivite düzeyi sağlıklı yaşlılarına göre düşüktür. Bu hastalarda, şiddetli düzeydeki fiziksel aktivitelere yeterince yer verilmemesi nedeniyle toplam fiziksel aktivite düzeyi düşük kalmaktadır.
- 6) Adölesan hemofili hastalarında, sağlık ve yaşlılarıyla ilgili olan yaşam kalitesinde sağlıklı adölesanlara göre azalma bulunmaktadır.

Yukarıda yer alan sonuçlara bakıldığında, adölesan hemofili hastalarında; postürdeki değişimlerin kassal aktivasyonda ve kasların mekanik özelliklerinde bozukluklara neden olduğu görülmektedir. Bu nedenle adölesan hemofili hastalarında, sadece hedef eklemlere ve etrafındaki kaslara odaklanmadan genel bir perspektif içerisinde postür bozukluklarının takibinin ve tedavisinin yapılmasını önermekteyiz. Hemofili hastalarında fiziksel aktivite düzeyini olumsuz etkileyen psikososyal faktörlerin kontrol altına alınması önemli bir kazanım sağlayabilir. Ayrıca adölesan hemofili hastalarının, eklem sağlığını olumsuz etkilemeyen yüzme gibi şiddetli düzeydeki fiziksel aktiviteleri yapmaları için cesaretlendirilmesi gerektiği görüşündeyiz. Son olarak, bu hastaların yaşam kalitesini arttırmak için sağlıkla ilişkili problemlerinin çözümü yanında yaşlıları ile olan ilişkilerini düzenleyecek desteklerin de verilmesinin gerekli olabileceği kanaatindeyiz.

## KAYNAKLAR

- Adams, F., Jordan, J., Schaller, K., Luft, F. C., and Boschmann, M. (2005, Feb). Blood flow in subcutaneous adipose tissue depends on skin-fold thickness. *Horm Metab Res*, 37(2), 68-73.
- Al-Bayati, Z., Coskun-Benlidayi, I., and Gokcen, N. (2018, Oct). Posture of the foot: Don't keep it out of sight, out of mind in knee osteoarthritis. *Gait Posture*, 66, 130-134.
- Alpözgen, A. Z., and Özdiñçler, A., R. (2016). Fiziksel Aktivite ve Koruyucu Etkileri: Derleme. *HSP*, 3(1), 66-72.
- Araújo, F., A., Simões, D., Silva, P., Alegrete, N., and Lucas, R. (2019, Sep). Sagittal standing posture and relationships with anthropometrics and body composition during childhood. *Gait Posture*, 73, 45-51.
- Ashby, J., Daniel, J. L., and Smith, B. (1990). Mechanisms of platelet activation and inhibition. *Hemat Oncol Clin North Amer*, 4, 1-26.
- Aspvik, N. P., Viken, H., Ingebrigtsen, J. E., Zisko, N., Mehus, I., Wisløff, U., and Stensvold, D. (2018, Jul). Do weather changes influence physical activity level among older adults? - The Generation 100 study. *PLoS One*, 6, 13(7), e0199463.
- Austin, K. S. (2017). Haemostasis. *Medicine*, 45, 204-208.
- Atila, B., and Güney-Deniz, H. (2019). Musculoskeletal Treatment in Haemophilia. *EFORT Open Reviews*, 4, 230-239.
- Baek, H. J., Park, Y. S., Yoo, K. Y., Cha, J. H., Kim, Y. J., and Lee, K. S. (2020). Health-related quality of life of moderate and severe haemophilia patients: Results of the haemophilia-specific quality of life index in Korea. *PLoS ONE*, 15(9), e0238686.
- Barrowcliffe, T. W. (2003). Standardization of FVIII & FIX assays. *Haemophilia*, 9, 397-402.
- Belli, J. F., Chaves, T. C., de Oliveira, A. S., and Grossi, D. B. (2009, Oct). Analysis of body posture in children with mild to moderate asthma. *Eur J Pediatr*, 168, 1207-16.
- Bettinelli, D., Kays, C., Bailliant, O., Capderou, A., Techoueyres, P., Lachaud, J. L., Vaïda, P., and Miserocchi, G. (2002, Dec). Effect of gravity and posture on lung mechanics. *J Appl Physiol* (1985), 93(6), 2044-52.
- Biddle, S. J., and Asare, M. (2011, Sep). Physical activity and mental health in children and adolescents: a review of reviews. *Br J Sports Med*, 45(11), 886-95.
- Bin Hidzir-Pauzi, N., bin Ab-Patar, M. N. A., binti Mohd-Salleh, N. A., and Abdullah, S. A. (2020). Reliability of Kinovea Software for Ergonomic Analysis Calibrated Using Cost-Effective Equipment. *AMM*, 899, 209-18.
- Boccalandro, E., Pasta, G., Mannucci, P. M., Santagostino, E., Peyvandi, F., Seuser, A., Mancuso, M. E., and Solimeno, L. P. (2014, Mar). Integrated postural analysis in children with haemophilia. *Haemophilia*, 20(2), 263-7.

- Borg, F., Finell, M., Hakala, I., and Herrala, M. (2007, Oct). Analyzing gastrocnemius EMG-activity and sway data from quiet and perturbed standing. *J Electromyogr Kinesiol*, 17(5), 622-34.
- Bottin, A., and Rebecchi, P. (2002, Jun). *Proceedings of XIV Congress of the International Society of Electrophysiology and Kinesiology*, Vienna, Austria.
- Bouskill, V., Hilliard, P., Stephens, S., Zhang, C., Whitney, K., and Carcao, M. (2016, Sep). An institutional pilot study to investigate physical activity patterns in boys with haemophilia. *Haemophilia*, 22(5), e383-9.
- Brandenburg, J. E., Eby, S. F., and Song, P. (2016). Quantifying passive muscle stiffness in children with and without cerebral palsy using ultrasound shear wave elastography. *Dev Med Child Neurol*, 58, 1288–94.
- Broderick, C. R., Herbert, R. D., Latimer, J., and van Doorn, N. (2013, Jan). Patterns of physical activity in children with haemophilia. *Haemophilia*, 19(1), 59-64.
- Burns, Y. (2014). *Physiotherapy Assessment for Infants & Young Children*. Brisbane, Australia: Copy- Right Publishing Company Pty Ltd, 89-97.
- Buxbaum, N. P., Ponce, M., Saidi, P., and Michaels, L. A. (2010, Jul). Psychosocial correlates of physical activity in adolescents with haemophilia. *Haemophilia*, 16(4), 656-61.
- Cameron-Tucker, H. (1983). The neurophysiology of tone: the role of the muscle spindle and the stretch reflex. *Aust J Physiother*, 29(5), 155-65.
- Carini, F., Mazzola, M., Fici, C., Palmeri, S., Messina, M., Damiani, P., and Tomasello, G. (2017, Apr). Posture and posturology, anatomical and physiological profiles: overview and current state of art. *Acta Biomed*, 88(1), 11-16.
- Cavalcanti-Garcia, M. A., and Vieira, T. M. M. (2011). Surface electromyography: Why, when and how to use it. *Rev Andal Med Deporte*, 4(1), 17-28.
- Cerrah, O. A., Ertan, H., and Soylu, A. R. (2010). Spor Bilimlerinde Elektromiyografi Kullanımı. *SPORMETRE Beden Eğitimi ve Spor Bilimleri Dergisi*, VIII (2), 43-49.
- Claus, A. P., Hides, J. A., Moseley, G. L., and Hodges, P. W. (2018, Feb). Different ways to balance the spine in sitting: Muscle activity in specific postures differs between individuals with and without a history of back pain in sitting. *Clin Biomech (Bristol, Avon)*, 52, 25-32.
- Clemetson, J. K. (2012). Platelets and Primary Haemostasis. *Thrombosis Research*, 129 (3), 220-224.
- Cohen, J. (1992). A power primer. *Psychol Bull*, 112(1), 155-9.
- Collins, P. W., Blanchette, V. S., and Fischer, K. (2009). Break- through bleeding in relation to predicted factor VIII levels in patients receiving prophylactic treatment for severe hemophilia A. *J Thromb Haemost*, 7 ( 3 ), 413 - 420.

- Curtis, G. L., Chughtai, M., Khlopas, A., Newman, J. M., Khan, R., Shaffiy, S., Nadhim, A., Bhav, A., and Mont, M. A. (2017, May). Impact of Physical Activity in Cardiovascular and Musculoskeletal Health: Can Motion Be Medicine? *J Clin Med Res*, 9(5), 375-381.
- Dankaerts, W., O'Sullivan, P. B., Burnett, A. F., Straker, L. M., and Danneels, L. A. (2014, Jun). Reliability of EMG measurements for trunk muscles during maximal and sub-maximal voluntary isometric contractions in healthy controls and CLBP patients. *J Electromyogr Kinesiol*, 14(3), 333-42.
- De Jonge, L., Nguyen, T., and Smith, S. (2001). Prediction of energy expenditure in a whole body indirect calorimeter at both low and high levels of physical activity. *Int J Obes*, 25, 929-934.
- De la Corte-Rodriguez, H., and Rodriguez-Merchan, E. C. (2013, Jan). The role of physical medicine and rehabilitation in haemophiliac patients. *Blood Coagul Fibrinolysis*, 24(1), 1-9.
- De Luca, C. J. (1997). The use of surface electromyography in biomechanics. *J. Appl. Biomech.* 13(2), 135-163.
- Deniz, V., Guzel, N. A, Lobet, S., Antmen, A. B., Sasmaz, H. I., Kilci, A., Boyraz, O. C., Gunaştı, O., and Kurdak, S. S. (2022, Jan). Effects of a supervised therapeutic exercise program on musculoskeletal health and gait in patients with haemophilia: A pilot study. *Haemophilia*, 28(1), 166-175.
- Dewarrat, N., Gavillet, M., Angelillo-Scherrer, A., Naveiras, O., Grandoni, F., Tsakiris, D. A., Alberio, L., and Blum, S. (2021, Mar). Acquired haemophilia A in the postpartum and risk of relapse in subsequent pregnancies: A systematic literature review. *Haemophilia*, 27(2), 199-210.
- Downing, S. M. (2004, Sep). Reliability: on the reproducibility of assessment data. *Med Educ*, 38(9), 1006-12.
- Dunn, A. L. (2011, Jul). Pathophysiology, diagnosis and prevention of arthropathy in patients with haemophilia. *Haemophilia*, 17(4), 571-8.
- Duray, M., Gülşen, Ç., Altuğ, F., Baskan, E., and Cavlak, U. (2018). Nörolojik Hastalara Bakım Verenlerin Bakım Yükünün Gövde Kas Kuvveti, Endüransı ve Esnekliği Üzerine Etkisi. *Turk J Physiother Rehabil*, 29(3), 79-84.
- Elliott, B. J., Hookway, N., Tate, B. M., and Hines, M. G. (2021, Feb). Does passive hip stiffness or range of motion correlate with spinal curvature and posture during quiet standing? *Gait Posture*, 85, 273-279.
- Farina, D., and Merletti, R. (2001). Effect of electrode shape on spectral features of surface detected motor unit action potentials. *Acta Physiol Pharmacol Bulg*, 26, 63-6.
- Fedorak, C., Ashworth, N., Marshall, J., and Paull, H. (2003, Aug). Reliability of the visual assessment of cervical and lumbar lordosis: how good are we? *Spine (Phila Pa 1976)*, 28(16), 1857-9.
- Feinstein, B., Lindegard, B., Nyman, E., and Wohlfart, G. (1955). Morphologic studies of motor units in normal human muscles. *Acta Anat (Basel)*, 23(2), 127-42.

- Feldman, B. M., Funk, S. M., and Bergstrom, B. M. (2011). Validation of a new paediatric joint scoring system from the International Hemophilia Prophylaxis Study Group: validity of the haemophilia joint health score. *Arthritis Care Res*, 63, 223–30.
- Fischer, K., Bom, J. G., Mauser-Bunschoten, E. P., Roosendaal, G., and Berg, H. M. (2005, Jan). Effects of haemophilic arthropathy on health-related quality of life and socio-economic parameters. *Haemophilia*, 11(1), 43-8.
- Forsyth, A., Blamey, G., Lobet, S. and McLaughlin, P. (2020). Practical Guidance for Non-Specialist Physical Therapists Managing People with Hemophilia and Musculoskeletal Complications. *Health*, 12, 158-179.
- Fouasson-Chailloux, A., Maugars, Y., and Vinatier, C. (2018). Clinical relevance of 3D gait analysis in patients with haemophilia. *Haemophilia*, 24(5), 703– 710.
- Freundt, J. K., and Linke, W. A. (1985). Titin as a force generating muscle protein under regulatory control. *J Appl Physiol*, 79-93.
- Fung, Y. C. (1993). *Biomechanics: Mechanical Properties of Living Tissues*. New York: Springer-Verlag, 18-33.
- Ganong WF. (1973). *Review of Medical Physiology* (6th edition). Canada: Lange Medical Publications, 379-83.
- García-Dasí, M., Aznar, J.A., Jiménez-Yuste, V., Altisent, C., Bonanad, S., Mingot, E., Lucía, F., Giménez, F., López, M. F., Marco, P., Pérez, R., Fernández, M. Á., Paloma, M. J., Galmes, B., Herrero, S., and García-Talavera, J. A. (2015, Jul). Adherence to prophylaxis and quality of life in children and adolescents with severe haemophilia A. *Haemophilia*, 21(4), 458-64.
- Gatev, P., Thomas, S., Kepple, T., and Hallett, M. (1999, Feb). Feed forward ankle strategy of balance during quiet stance in adults. *J Physiol*, 514 (3), 915-28.
- Ghosh, K., Nair, A., Jijina, F., Madkaikar, M., Shetty, S., and Mohanty, D. (2005). Intracranial haemorrhage in severe haemophilia: prevalence and outcome in a developing country. *Haemophilia*, 11, 459–462.
- Goo, M., Tucker, K., and Johnston, L. M. (2018, Jul). Muscle tone assessments for children aged 0 to 12 years: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*, 60(7), 660-671.
- Gosselin, J., Gahagan, S., and Amiel-Tison, C. (2005). The Amiel- Tison Neurological Assessment at term: conceptual and methodological continuity in the course of follow-up. *Ment Retard Dev Disabil Res Rev*, 11, 34–51.
- Graw, J., Brackmann, H. H., Oldenburg, J., Schneppenheim, R., Spannagl, M., and Schwaab, R. (2005, Jun). Haemophilia A: from mutation analysis to new therapies. *Nat Rev Genet*, 6(6), 488-501.
- Greig, A. M., Briggs, A. M., Bennell, K. L., and Hodges, P. W. (2014, Oct). Trunk muscle activity is modified in osteoporotic vertebral fracture and thoracic kyphosis with potential consequences for vertebral health. *PLoS One*, 9(10), e109515.
- Gringeri, A., and Von Mackensen, S. (2008, Jul). Quality of life in haemophilia. *Haemophilia*, 3, 19-25.

- Gringeri, A., von Mackensen, S., Auerswald, G., Bullinger, M., Perez-Garrido, R., Kellermann, E., Khair, K., Lenk, H., Vicariot, M., Villar, A., Wermes, C. (2004, Mar). Haemo-QoL Study: Health status and health-related quality of life of children with haemophilia from six West European countries. *Haemophilia*, 1, 26-33.
- Groen, W. G., Takken, T., van der Net, J., Helders, P. J., and Fischer, K. (2011, Sep). Habitual physical activity in Dutch children and adolescents with haemophilia. *Haemophilia*, 17(5), e906-12.
- Guha, A., Rai, A., Nandy, A., Mondal, T., Pandit, N., Guha, S., Gupta, D., and Mondal, R. (2019). Joint scores in hemophilic arthropathy in children: Developing country perspectives. *European journal of rheumatology*, 7(1), 26–30.
- Gustafson, J. A., Anderton, W., Sowa, G. A., Piva, S. R., and Farrokhi S. (2019, Feb). Dynamic knee joint stiffness and contralateral knee joint loading during prolonged walking in patients with unilateral knee osteoarthritis. *Gait Posture*, 68, 44-49.
- Guyton, C.A., and Hall, E.J. (2012). *Tıbbi Fizyoloji*(çev. ed. Yeğen, Ç.B.) Nobel Tıp Kitabevleri Yayınları (Eserin orijinali 2012 yılında yayınlandı), 451-460.
- Gültekin S. (2014). Ultrasonografide Yeni Uygulamalar. *Trd Sem*, 2, 158-170.
- Güzel, NA., and Kafa, N. (2017). *Sporcu Sağlığı* (Birinci Baskı). Ankara, Türkiye: Hipokrat Yayınevi, 1-6.
- Hanratty, J., Livingstone, N., and Robalino, S. (2015). Systematic review of the measurement properties of tools used to measure behaviour problems in young children with autism. *PLoS ONE*, 10, e0144649.
- Harrison, A. L., Barry-Greb, T., and Wojtowicz, G. (1996). Clinical measurement of head and shoulder posture variables. *J Orthop Sports Phys Ther*, 23(6), 353-61.
- Hatta. T., Giambini, H., Uehara, K., Okamoto, S., Chen, S., Sperling, J. W., Itoi, E., and An, K. N. (2015, Nov). Quantitative assessment of rotator cuff muscle elasticity: Reliability and feasibility of shear wave elastography. *J Biomech*, 48(14), 3853-8.
- Hazari A., Maiya A.G., and Nagda T.V. (2021). *Biomechanics of Static and Dynamic Posture*. In: *Conceptual Biomechanics and Kinesiology*. Singapore: Springer, 197-207.
- Heidlauf, T., and Rohrlé, O. (2014). A multiscale chemo-electro-mechanical skeletal muscle model to analyze muscle contraction and force generation for different muscle fiber arrangements. *Front Physiol*, 5, 498.
- Heijnen, L. (2008). The role of rehabilitation and sports in haemophilia patients with inhibitors. *Haemophilia*, 14, 45–51.
- Herbert, R. D., Bolsterlee, B., and Gandevia, S. C. (2019, May). Passive changes in muscle length. *J Appl Physiol*, 126(5), 1445-1453.
- Hews-Girard, J., Rydz, N., Lee, A., Goodyear, M. D., and Poon, M. C.(2018, Sep). Desmopressin in non-severe haemophilia A: Test-response and clinical outcomes in a single Canadian centre review. *Haemophilia*, 24(5), 720-725.

- Hickey, R. E., Mark, J., James, R., Jason, J. and Seymour, L. (2000). Reliability of the Cervical Range of Motion (CROM) Device and Plumb-Line Techniques in Measuring Resting Head Posture (RHP). *Journal of Manual & Manipulative Therapy*, 8, 1, 10-17.
- Hides, J. A., Stokes, M. J., Saide, M., Jull, G. A., and Cooper, D. H. (1994, Jan). Evidence of lumbar multifidus muscle wasting ipsilateral to symptoms in patients with acute/subacute low back pain. *Spine (Phila Pa 1976)*, 19(2), 165-72.
- Hilliard, P., Funk, S., and Zourikins, N. (2006). Hemophilia joint health score reliability study. *Haemophilia*, 12(5), 518–525.
- Ingram, G. I. C. (1976). The history of haemophilia. *J Clin Pathol*, 29, 469-479.
- Iunes, D. H., Bevilaqua-Grossi, D., Oliveira, A. S., Castro, F. A., and Salgado, H. S. (2009). Comparative analysis between visual and computerized photogrammetry postural assessment. *Rev Bras Fisioter*, 13(4), 308-15.
- İnternet: Biyolojisesi. Kalıtımın Genel İlkeleri. URL: <http://www.biyolojisesi.net/uniteler/kalitimin-genel-ilkeleri/hemofili.html>. Son Erişim Tarihi: 17.08. 2021.
- İnternet: Delsys. Tringo mobile system. URL: <https://delsys.com/trigno/>. Son Erişim Tarihi: 10.08. 2021.
- İnternet: Hemophilia Wfo. WFH Annual Global Survey 2017. Report No 1123. URL: [www.hemophilia.com](http://www.hemophilia.com). Son Erişim Tarihi: 13.07.2021
- İnternet: Myoton, P. R. O. URL: [www.myoton.com/technology](http://www.myoton.com/technology). Son Erişim Tarihi: 14.06.2021.
- İnternet: Seniam. Surface electromyography for the non-invasive assessment of muscles. URL: <http://www.seniam.org/recommandations>. Son Erişim Tarihi: 21.11.2021.
- İnternet: Tarhan ÖR. Hemostaz. Koagülasyon Kaskadı. URL: <http://www.turkcerrahi.com/makaleler/hemostaz-kan-urunleritransfuzyonu/hemostaz/#hemostaz-testleri>. Son Erişim Tarihi: 20.12.2021
- İnternet: World Health Organization. Health-enhancing physical activity (HEPA) policy audit tool (PAT). Version 2. Geneva: WHO. URL: [http://www.euro.who.int/data/assets/pdf\\_file/0010/286795/Healthenhancing\\_physical\\_activityHEPApolicy\\_audit\\_toolPATVersion\\_2.pdf](http://www.euro.who.int/data/assets/pdf_file/0010/286795/Healthenhancing_physical_activityHEPApolicy_audit_toolPATVersion_2.pdf). Son Erişim Tarihi: 11.09.2021.
- Janbain, M., Enjolras, N., Bolbos, R., Brevet, M., Bordet, J. C., and Dargaud, Y. (2021, Nov). Haemostatic effect of adding tranexamic acid to emicizumab prophylaxis in severe haemophilia A: A preclinical study. *Haemophilia*, 27(6), 1002-1006.
- Jankowicz-Szymańska, A., Fałatowicz, M., Smoła, E., Błyszczuk, R., and Wódka, K. (2020, Jul). Relationship between frontal knee position and the degree of thoracic kyphosis and lumbar lordosis among 10-12-year-old children with normal body weight. *PLoS One*, 29, 15(7), e0236150.
- Jansen, N. W. D., Roosendaal, G., and Lafeber, F. P. J. G. (2008). Understanding Haemophilic Arthropathy: An Exploration of Current Open Issues. *British Journal of Haematology*, 143, 632-640.

- Janz, K. (2002, Apr). Physical activity and bone development during childhood and adolescence. Implications for the prevention of osteoporosis. *Minerva Pediatrica*, 54(2), 93-104.
- Jelsma, L. D., Geuze, R. H., Klerks, M. H., Niemeijer, A. S., and Smits-Engelsman, B. C. (2013). The relationship between joint mobility and motor performance in children with and without the diagnosis of developmental coordination disorder. *BMC Pediatr*, 13, 35.
- Jos, W., and Twisk, R.(2001).Physical Activity Guidelines for Children and Adolescents: A Critical Review. *Sports Med*, 31 (8), 617-627.
- Kaçar, D., Ergun, O., Kara, A., Çulha, V., and Özbek, N. Y. (2020, Oct). Percutaneous Drainage of an Iliopsoas Hematoma in a Hemophilia Patient. *J Pediatr Hematol Oncol*, 42(7), e683-e685.
- Karmali, F., Goodworth, A. D., Valko, Y., Leeder, T., Peterka, R. J., and Merfeld, D. M. (2021, Feb). The role of vestibular cues in postural sway. *J Neurophysiol*, 125(2), 672-686.
- Kemp, B. J., Thompson, D. R., Watson, C. J., McGuigan, K., Woodside, J. V., and Ski, C. F. (2021, May). Effectiveness of family-based eHealth interventions in cardiovascular disease risk reduction: A systematic review. *Prev Med*, 10, 106608.
- Kim, J. W., Kang, M. H., and Oh, J. S. (2014, May). Patients with low back pain demonstrate increased activity of the posterior oblique sling muscle during prone hip extension. *PM R*, 6(5), 400-5.
- Kocur, P., Tomczak, M., Wiernicka, M., Goliw s, M., Lewandowski, J., and  ochy ski, D. (2019, Jun). Relationship between age, BMI, head posture and superficial neck muscle stiffness and elasticity in adult women. *Sci Rep*. 9(1), 8515.
- Kohl, H. W., Craig, C. L., Lambert, E. V., Inoue, S., Alkandari, J. R., and Leetongin, G. (2012, Jul). The pandemic of physical inactivity: global action for public health. *Lancet*, 380(9838), 294-305.
- Konrad, P. (2005). *The ABC of EMG*. Scottsdale: Noraxon publishing, 29-35.
- Koppenhaver, S., Gaffney, E., Oates, A., Eberle, L., Young, B., Hebert, J., Proulx, L., Shinohara, M. (2020, Feb). Lumbar muscle stiffness is different in individuals with low back pain than asymptomatic controls and is associated with pain and disability, but not common physical examination findings. *Musculoskelet Sci Pract*, 45, 102078.
- Korakakis, V., O'Sullivan, K., O'Sullivan, P. B., Evagelinou, V., Sotiralis, Y., Sideris, A., Sakellariou, K., Karanasios, S., and Giakas, G. (2019, Feb). Physiotherapist perceptions of optimal sitting and standing posture. *Musculoskelet Sci Pract*, 39, 24-31.
- Kruk, J., and Aboul-Enein, H. Y. (2006). Physical activity in the prevention of cancer. *APJCP: Asian Pacific journal of cancer prevention*, 7(1), 11-21.

- Kuciel, N., Sutkowska, E., Cienska, A., Markowska, D., and Wrzosek, Z. (2020). Myoelectrical activity of muscles stabilizing the sacroiliac joints before and after the use of elastic tapes in women suffering from Pregnancy-related Pelvic Girdle Pain. *Ginekol Pol*, 91(4), 223-230.
- Kuo, A. D., and Zajac, F. E. (1993). A biomechanical analysis of muscle strength as a limiting factor in standing posture. *J Biomech*, 1, 137-50.
- Kurz, E., Anders, C., Herbsleb, M., Puta, C., Czepa, D., and Hilberg, T. (2012, Nov). Ankle muscle activation in people with haemophilia. *Haemophilia*, 18, 948-54.
- Kurz, E., Herbsleb, M., Anders, C., Puta, C., Vollandt, R., Czepa, D., Ziezio, R., Scholle, H. C., and Hilberg, T. (2011, Jul). SEMG activation patterns of thigh muscles during upright standing in haemophilic patients. *Haemophilia*, 17(4), 669-75.
- Kurz, E., Herbsleb, M., Grassme, R., Anders, C., and Hilberg, T. (2017, Jan). Trunk muscle activation characteristics in patients with severe haemophilia. *Haemophilia*, 23(1), 122-128.
- Lee, H. M., Huang, Y. Z., Chen, J. J., and Hwang, I. S. (2002). Quantitative analysis of the velocity related pathophysiology of spasticity and rigidity in the elbow flexors. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 72, 621-9.
- Lehr, S., Hartwig, S., and Sell, H. (2012, Jan). Adipokines: a treasure trove for the discovery of biomarkers for metabolic disorders. *Proteomics Clin Appl*, 6(1-2), 91-101.
- Li, X., Shin, H., Li, S., and Zhou, P. (2017, Mar). Assessing muscle spasticity with Myotonometric and passive stretch measurements: validity of the Myotonometer. *Sci Rep*, 10, 44022.
- Lieber, R. L., and Friden, J. (2019). Muscle contracture and passive mechanics in cerebral palsy. *J Appl Physiol* (1985), 126(5), 1492-1501.
- Lin., C. Y., Luh, W. M., Yang, A. L., Su, C. T., Wang, J. D., Ma, H. I. (2012). Psychometric properties and gender invariance of the Chinese version of the self-report pediatric quality of life inventory version 4.0: Short form is acceptable. *Quality of Life Research*, 21, 177-182.
- Ljung, R. C. (2008). Intracranial haemorrhage in haemophilia A and B. *Br J Haematol*, 140, 378-384.
- Lobet, S., Detrembleur, C., Massaad, F., and Hermans, C. (2013, May). Three-dimensional gait analysis can shed new light on walking in patients with haemophilia. *ScientificWorldJournal*, 13, 284358.
- Loram, I. D., Maganaris, C. N., and Lakie, M. (2005, Apr). Human postural sway results from frequent, ballistic bias impulses by soleus and gastrocnemius. *J Physiol*, 1, 564, 295-311.
- Lyden, K., Petruski, N., Staudenmayer, J., and Freedson, P. (2014, May). Direct observation is a valid criterion for estimating physical activity and sedentary behavior. *J Phys Act Health*, 11(4), 860-3.

- Lyytinen, T., Liikavainio, T., Bragge, T., Hakkarainen, M., Karjalainen, P. A., and Arokoski, J. P. (2010, Dec). Postural control and thigh muscle activity in men with knee osteoarthritis. *J Electromyogr Kinesiol*, 20(6), 1066-74.
- Maas, H., Baan, G. C., and Huijing, P. A. (2001). Intermuscular interaction via muscular force transmission: effects of tibialis anterior and extensor hallucis length on force transmission from rat extensor digitorum longus muscle. *J Biomech*, 34, 927-40.
- Magid, A., and Law, D. J. (1985). Myofibrils bear most of the resting tension in frog skeletal muscle. *Science*, 230, 1280-1282.
- Mahmoud, N. F., Hassan, K. A., Abdelmajeed, S. F., Moustafa, I. M., and Silva, A. G. (2019, Dec). The Relationship Between Forward Head Posture and Neck Pain: a Systematic Review and Meta-Analysis. *Curr Rev Musculoskelet Med*, 12(4), 562-577.
- Masaki, M., Tateuchi, H., Koyama, Y., Sakuma, K., Otsuka, N., and Ichihashi, N. (2018, Oct). Back muscle activity and sagittal spinal alignment during quadruped upper and lower extremity lift in young men with low back pain history. *Gait Posture*, 66, 221-227.
- Memik, Ç. N., Ağaoğlu, B., Coşkun, A., Üneri, Ş. Ö., and Karakaya, I. (2007). Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeğinin 13-18 Yaş Ergen Formunun Geçerlik ve Güvenilirliği. *Türk Psikiyatri Dergisi*, 18(4), 353-363.
- Merletti, R., Rainoldi, A., and Farina, D. (2001). Surface electromyography for noninvasive characterization of muscle. *Exerc Sport Sci Rev*, 2001, 29, 20-5.
- Mewett, D. T., Reynolds, K. J., and Nazeran, H. (2004). Reducing power line interference in digitised electromyogram recordings by spectrum interpolation. *Med Biol Eng Comput*, 42, 524-31.
- Moissenet, F., Tabard-Fougère, A., Genevay, S., and Armand, S. (2022, Jan). Normalisation of a biarticular muscle EMG signal using a submaximal voluntary contraction: Choice of the standardised isometric task for the rectus femoris, a pilot study. *Gait Posture*, 91, 161-164.
- Molina-Garcia, P., Plaza-Florido, A., Mora-Gonzalez, J., Torres-Lopez, L. V., Vanrenterghem, J., and Ortega, F. B. (2020, Jul). Role of physical fitness and functional movement in the body posture of children with overweight/obesity. *Gait Posture*, 80, 331-338.
- Morasso, P. G., and Sanguineti, V. (2020, Oct). Ankle muscle stiffness alone cannot stabilize balance during quiet standing. *J Neurophysiol*, 88(4), 2157-62.
- Morasso, P. G., and Schieppati, M. (1999, Sep). Can muscle stiffness alone stabilize upright standing? *J Neurophysiol*, 82(3), 1622-6.
- Mulder, K., and Llinás, A. (2004) The Target Joint. *Haemophilia*, 10(Suppl 4), 152-156.
- Muraki, T., Ishikawa, H., Morise, S., Yamamoto, N., Sano, H., Itoi, E., and Izumi, S. (2015, Jan). Ultrasound elastography-based assessment of the elasticity of the supraspinatus muscle and tendon during muscle contraction. *J Shoulder Elbow Surg*, 24(1), 120-6.

- Nandedkar, S. D., Sanders, D. B., and Stålberg, E. V. (1985, Nov). Selectivity of electromyographic recording techniques: a simulation study. *Med Biol Eng Comput*, (6), 536-40.
- Neuman, M. R. (2000) *Biopotential electrodes*. The Biomedical Engineering Handbook. (2nd edition). Boca Raton: CRC Press, 889-900.
- Ng, J. K., Kippers, V., Parnianpour, M., and Richardson, C. A. (2002, Jul). EMG activity normalization for trunk muscles in subjects with and without back pain. *Med Sci Sports Exerc*, 1082-6.
- Nichols, T. R., and Huyghues-Despointes, C. M. J. I. (2009) *Muscular Stiffness*. *Encyclopedia of Neuroscience*. Berlin, Heidelberg: Springer, (7), 17-29.
- Nilsson, O., Lindgren, A., Stahl, N., Brandt, L., and Saveland, H. (2000). Incidence of intracerebral and subarachnoid haemorrhage in southern Sweden. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 69, 601–607.
- Oldenburg, J., Ananyeva, N. M., and Saenko, E. L. (2004, Oct). Molecular basis of haemophilia A. *Haemophilia*, 10 Suppl 4, 133-9.
- Oldenburg, J., Tran, H., Peyvandi, F., Núñez, R., Trask, P., Chebon, S., Mahlangu, J. N., Lehle, M., Jiménez-Yuste, V., and von Mackensen, S. (2021, May). Health-related quality of life and health status in adolescent and adult people with haemophilia A without factor VIII inhibitors-A non-interventional study. *Haemophilia*, 27(3), 398-407.
- Oliva-Pascual-Vaca.(2014).Assessment of paraspinal muscle hardness in subjects with a mild single scoliosis curve: a preliminary myotonometer study. *J Manipulative Physiol Ther*, 37, 326–333.
- Oskoui, M., Coutinho, F., Dykeman, J., Jette, N., and Pringsheim, T. (2013). An update on the prevalence of cerebral palsy: a systematic review and meta-analysis. *Dev Med Child Neurol*, 55, 509–19.
- O'Sullivan, P. B., Grahamslaw, K. M., Kendell, M., Lapenskie, S. C., Möller, N. E., and Richards, K. V. (2002, Jun). The effect of different standing and sitting postures on trunk muscle activity in a pain-free population. *Spine (Phila Pa 1976)*, 27(11), 1238-44.
- Pakpour, A. H., Chen, C. Y., Lin, C. Y., Strong, C., Tsai, M. C., and Lin, Y. C. (2019, Jan). The relationship between children's overweight and quality of life: A comparison of Sizing Me Up, PedsQL and Kid-KINDL. *Int J Clin Health Psychol*, 19(1), 49-56.
- Pate, R. R., Long, B. J., and Heath G. (1994). Descriptive epidemiology of physical activity in adolescents. *Pediatr Exerc Sci*, 6, 434-47.
- Penha, P. J., Penha, N. L. J., De Carvalho, B. K. G., Andrade, R. M., Schmitt, A. C. B., and João, S. M. A. (2017). Posture Alignment of Adolescent Idiopathic Scoliosis: Photogrammetry in Scoliosis School Screening. *J Manipulative Physiol Ther*, 40(6), 441-451.
- Peyvandi, F., Garagiola, I., and Young, G. (2016, Jul). The past and future of haemophilia: diagnosis, treatments, and its complications. *Lancet*, 388(10040),187-97.

- Peyvandi, F., Jayandharan, G., Chandy, M., Srivastava, A., Nakaya, S. M., Johnson, M. J., Thompson, A. R., Goodeve, A., Garagiola, I., Lavoretano, S., Menegatti, M., Palla, R., Spreafico, M., Tagliabue, L., Asselta, R., Duga, S., Mannucci, and P. M. (2006, Jul). Genetic diagnosis of haemophilia and other inherited bleeding disorders. *Haemophilia*, 12, 3, 82-9.
- Pivotto, L. R., Navarro, I. J. R. L., and Candotti, C. T. (2021, Feb). Radiography and photogrammetry-based methods of assessing cervical spine posture in the sagittal plane: A systematic review with meta-analysis. *Gait Posture*, 84, 357-367.
- Powel, K. E., and Blair, S. N. (1994). The public health burden of sedentary living habits: theoretical but realistic estimates. *Med Sci Sports Exerc*, 26, 851-6.
- Presson, A. P., Partyka, G., Jensen, K. M. (2013). Current estimate of Down Syndrome population prevalence in the United States. *J Pediatr*, 163, 1163-8.
- Proper, K., and van Mechelen, W. (2008). *Effectiveness and economic impact of worksite interventions to promote physical activity and healthy diet*. Geneva: WHO.
- Pulles, A.E., Mastbergen, S.C., Schutgens, R.E., Lafeber, F.P. and van Vulpen, L.F. (2017). Pathophysiology of Hemophilic Arthropathy and Potential Targets for Therapy. *Pharmacological Research*, 115, 192-199.
- Quaia, C., Ying, H. S., and Optican, L. M. (2010). The viscoelastic properties of passive eye muscle in primates. III: force elicited by natural elongations. *PLoSOne*, 5, e9595.
- Rääsk, T., Mäestu, J., Lätt, E., Jürimäe, J., Jürimäe, T., Vainik, U., and Konstabel, K. (2017, Jan). Comparison of IPAQ-SF and Two Other Physical Activity Questionnaires with Accelerometer in Adolescent Boys. *PLoS One*, 12(1), e0169527.
- Rambod, M., Sharif, F., Molazem, Z., Khair, K., and von Mackensen, S. (2018, Oct). Health-Related Quality of Life and Psychological Aspects of Adults With Hemophilia in Iran. *Clin Appl Thromb Hemost*, 24(7), 1073-1081.
- Rice, D. A., and McNair, P. J. (2010, Dec). Quadriceps arthrogenic muscle inhibition: neural mechanisms and treatment perspectives. *Semin Arthritis Rheum*, 40(3), 250-66.
- Rodriguez-Merchan, E. C., and De la Corte-Rodriguez, H. (2020, Aug). Iliopsoas hematomas in people with hemophilia: diagnosis and treatment. *Expert Rev Hematol*, 13(8), 803-809.
- Sacco, I. C. N., Alibert, S., Queiroz, B. W. C., Pripas, D., Kieling, I., and Kimura, A. A. (2007). Reliability of photogrammetry in relation to goniometry for postural lower limb assessment. *Rev. Bras. Fisioter*, 11(5), 411-7.
- Saether, R., Helbostad, J. L., Riphagen, I., and Vik, T. (2013). Clinical tools to assess balance in children and adults with cerebral palsy: a systematic review. *Dev Med Child Neurol*, 55, 988-99.
- Saglam, M., Arikan, H., Savci, S., Inal-Ince, D., Bosnak-Guclu, M., Karabulut, E., and Tokgozoglu, L. (2010, Aug). International physical activity questionnaire: reliability and validity of the Turkish version. *Percept Mot Skills*, 111(1), 278-84.

- Saito, E. T., Akashi, P. M. H., and Sacco, I. C. N. (2009). Global body posture evaluation in patients with temporomandibular joint disorder. *Clinics*, 64(1), 35-9.
- Sanger, T. D., Delgado, M. R., Gaebler-Spira, D., Hallett, M., and Mink, J. W. (2003). Task Force on Childhood Motor Disorders. Classification and definition of disorders causing hypertonia in childhood. *Pediatrics*, 111, e89-97.
- Santagostino, E., Mancuso, M. E., and Tripodi, A. (2010). Severe hemophilia with mild bleeding phenotype: molecular characterization and global coagulation profile. *J Thromb Haemost*, 8, 737-43.
- Santos, M. M., Silva, M. P. C., Sanada, L. S., and Alves, C. R. J. (2009). Photogrammetric postural analysis on healthy seven to ten-year-old children: interrater reliability. *Rev Bras Fisioter*, 13(4), 350-5.
- Savcı, S., Öztürk, M., Arıkan, H., İnce, D. İ., and Tokgözoğlu, L. (2006). Physical activity levels of university students. *Türk Kardiyol Dern Ars*, 34(3), 166-172.
- Schleip, R., Naylor, I. L., Ursu, D., Melzer, W., Zorn, A., Wilke, H. J., Lehmann-Horn, F., and Klingler, W. (2006). Passive muscle stiffness may be influenced by active contractility of intramuscular connective tissue. *Med Hypotheses*, 66(1), 66-71.
- Schramm, W. (2014, Nov). The history of haemophilia - a short review. *Thromb Res*, 134 Suppl 1, 4-9.
- Sharma, A., Easow-Mathew, M., Sriganesh, V., and Reiss, U. M. (2020). Gene therapy for haemophilia. *Cochrane Database of Systematic Reviews*, (4), CD010822.
- Silva, M., Luck, J. V., and Quon D. (2008). Inter- and intraobserver reliability of radiographic scores commonly used for the evaluation of haemophilic arthropathy. *Haemophilia*, 14, 504-512.
- Singla, D., and Veqar, Z. (2014). Methods of postural assessment used for sports persons. *Journal of clinical and diagnostic research. JCDR*, 8(4), E01-E4.
- Smith, L. R., Pichika, R., Meza, R. C., Gillies, A. R., Baliki, M. N., Chambers, H. G., and Lieber, R. L. (2019, Nov). Contribution of extracellular matrix components to the stiffness of skeletal muscle contractures in patients with cerebral palsy. *Connect Tissue Res*, 28, 1-12.
- Soames, R. W., and Atha, J. (1981). The role of the antigravity musculature during quiet standing in man. *Eur J Appl Physiol Occup Physiol*, 47(2), 159-67.
- Sofi, F., Capalbo, A., Cesari, F., Abbate, R., and Gensini, G. F. (2008, Jun). Physical activity during leisure time and primary prevention of coronary heart disease: an updated meta-analysis of cohort studies. *Eur J Cardiovasc Prev Rehabil*, 15(3), 247-257.
- Solow, B., and Sandham, A. (2005). Cranio-cervical posture: a factor in development of dentofacial structures. *Eur J Orthod*, 24, 447-456.
- Sonnery-Cottet, B., Saithna, A., Quelard, B., Daggett, M., Borade, A., Ouanezar, H., Thaunat, M., and Blakeney, W. G. (2019, Mar). Arthrogenic muscle inhibition after ACL reconstruction: a scoping review of the efficacy of interventions. *Br J Sports Med*, 53(5), 289-298.

- Souza, F. M., McLaughlin, P., Pereira, R. P., Minuque, N. P., Mello, M. H., Siqueira, C., Villaça, P., and Tanaka, C. (2013, Jul). The effects of repetitive haemarthrosis on postural balance in children with haemophilia. *Haemophilia*, 19(4), e212-7.
- Srivastava, A., Brewer, A. K., Mauser-Bunschoten, E. P., Key, N. S., Kitchen, S., Llinas, A., Ludlam, C.A., Mahlangu, J. N., Mulder, K., Poon, M. C., and Street, A. (2013, Jan). Treatment Guidelines Working Group on Behalf of The World Federation Of Hemophilia. Guidelines for the management of hemophilia. *Haemophilia*, 19(1), e1-47.
- Srivastava, A., Santagostino, E., and Dougall, A. (2020, Aug). WFH Guidelines for the Management of Hemophilia panelists and co-authors. WFH Guidelines for the Management of Hemophilia, 3rd edition. *Haemophilia*, 26 Suppl 6, 1-158.
- Stålberg, E., Nandedkar, S. D., Sanders, D. B., and Falck, B. (1996, Sep). Quantitative motor unit potential analysis. *J Clin Neurophysiol*, 13(5), 401-22.
- Staudenmann, D., Kingma, I., Daffertshofer, A., Stegeman, D. F., and van Dieën, J. H. (2009). Heterogeneity of muscle activation in relation to force direction: a multichannel surface electromyography study on the triceps surae muscle. *J Electromyogr Kinesiol*, 19, 882-95.
- Stephensen, D., de Kleijn, P., Matlary, R. E. D., Katzerova, M., McLaughlin, P., Ryan, A., and Lobet, S. (2019). EAHAD Physiotherapists Committee. Scope of practice of haemophilia physiotherapists: A European survey. *Haemophilia*, 25(3), 514-520.
- Stonebraker, J. S., Bolton-Maggs, P. H., Michael Soucie, J., Walker, I., and Brooker, M. (2010). A study of variations in the reported haemophilia A prevalence around the world. *Haemophilia*, 16(1), 20-32.
- Strohle, A. (2009, Jun). Physical activity, exercise, depression and anxiety disorders. *J Neural Transm*, 116(6), 777-784.
- Swinnen, E., Baeyens, J. P., Meeusen, R. and Kerckhofs, E. (2012). Methodology of electromyographic analysis of the trunk muscles during walking. *Journal of Electromyography and Kinesiology*, 22, 1-12.
- Tabibian, S., Motlagh, H., Naderi, M., and Dorgalaleh, A. (2018, Jan). Intracranial hemorrhage in congenital bleeding disorders. *Blood Coagul Fibrinolysis*, 29(1), 1-11.
- Tanabe, H., Fujii, K., and Kouzaki, M. (2017, Sep). Intermittent muscle activity in the feedback loop of postural control system during natural quiet standing. *Sci Rep*, 7(1), 10631.
- Tander, B., and Cantürk, F. (2006). Hemofili rehabilitasyonu. *Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Dergisi*, 23(3), 106-112.
- Taylor, D. C., Dalton, J. D., Seaber, A. V., and Garrett, W. E. (1990). Viscoelastic properties of muscle-tendon units. The biomechanical effects of stretching. *Am J Sports Med*, 18(3), 300-9.
- Thomsen, D. L., Keller, P., Naciri, J., Pink, R., Jeon, H., Shenoy, D., and Ratna, B. R. (2001). Liquid Crystal Elastomers with Mechanical Properties of a Muscle. *Macromolecules*, 34 (17), 5868-5875.

- Tikkanen, O., Haakana, P., Pesola, A. J., Häkkinen, K., Rantalainen, T., Havu, M., Pullinen, T., and Finni, T. (2013). Muscle activity and inactivity periods during normal daily life. *PLoS One*, 8(1), e52228.
- Tiktinsky, R., Falk, B., Heim, M., and Martinovitz, U. (2002). The effect of resistance training on the frequency of bleeding in haemophilia patients: a pilot study. *Haemophilia*, 8, 22–7.
- Troiano, R. P., Berrigan, D., Dodd, K. W., Mâsse, L. C., Tilert, T., and McDowell, M. (2008, Jan). Physical activity in the United States measured by accelerometer. *Med Sci Sports Exerc*, 40(1):181-8.
- Tüzün, Ç., Yorulmaz, İ., and Cindaş, A. (1999). Low Back Pain and Posture. *Clin Rheumatol*, 18, 308–312.
- van Dieën, J. H., Selen, L. P., and Cholewicki, J. (2003, Aug). Trunk muscle activation in low-back pain patients, an analysis of the literature. *J Electromyogr Kinesiol*, 13(4), 333-51.
- von Mackensen, S., Gringeri, A., and Ravera, S. (2005). Validation of the haemophilia-specific quality of life questionnaire for adult patients with haemophilia (Haem-A-QoL). *Haematologica*, 20(2), 115-156.
- Westerterp, K. R. (2017). Doubly labelled water assessment of energy expenditure: principle, practice, and promise. *Eur J Appl Physiol*, 117, 1277–1285.
- White, G.C., Rosendaal, F., and Aledort, L. M. (2001). Definitions in hemophilia: recommendation of the Scientific Subcommittee on Factor VIII and Factor IX of the Scientific and Standardization Committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis. *Thromb Haemost*, 85 ( 3 ), 560.
- Winter, D. A., Patla, A. E., Prince, F., Isha, M., and Gielo-Perczak, K. (1998, Sep). Stiffness control of balance in quiet standing. *J Neurophysiol*, 80, 1211-21.
- Wong, T., and Recht, M. (2011, Feb). Current options and new developments in the treatment of haemophilia. *Drugs*, 71(3), 305-20.
- Wyke, B. (1976). Neurological mechanisms in spasticity a brief review of some current concepts, *Physical Therapy*, 62, 316-319.
- Yamagata, M., Falaki, A., and Latash, M. L. (2019, Jul). Effects of Voluntary Agonist-Antagonist Coactivation on Stability of Vertical Posture. *Motor Control*, 23(3), 304-326.
- Yeo, S. M., Kang, H., An, S., Cheong, I., Kim, Y., and Hwang, J. H. (2020, Apr). Mechanical Properties of Muscles around the Shoulder in Breast Cancer Patients: Intra-rater and Inter-rater Reliability of the MyotonPRO. *PM R*, 12(4), 374-381.

## EKLER

## EK-1. Etik Komisyon onayı

**T.C. ÇUKUROVA ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ GİRİŞİMSSEL OLMAYAN  
KLİNİK ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU**

|                 |  |             |
|-----------------|--|-------------|
| Toplantı Sayısı |  | Tarih       |
| 109             |  | 5 Mart 2021 |

KARAR NO 61– Gazi Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Fizyoterapi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı’nda, Prof. Dr. Nevin A. Güzel yönetiminde, Adıyaman Üniversitesi Pediatrik Hematoloji öğretim elemanı Dr. Mehmet Büyük, Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Fizik Tedavi Anabilim Dalı öğretim elemanı Doç. Dr. Bayram Kelle, Çukurova Üniversitesi Spor Bilimleri Fakültesi’nden Araş. Gör. Abdullah Kılıcı’nın katkılarıyla, Uzm. Fizyoterapist Volkan Deniz tarafından yürütmesi öngörülen, “Adölesan Hemofili Hastalarında Postürün, Yüzeyel Postür Kaslarının Elektromiyografik ve Mekanik Özelliklerinin ve Fiziksel Aktivite Düzeyinin Değerlendirilmesi” başlıklı doktora tez projesi araştırma etiği yönünden değerlendirildi. Toplantıya katılan üyelerin oybirliğiyle uygun olduğuna karar verildi.

|               |                                                                                    |
|---------------|------------------------------------------------------------------------------------|
| <b>BAŞKAN</b> | <b>Prof Dr Selim Kadioğlu</b><br>Tıp Tarihi ve Etik Anabilim Dalı                  |
| <b>ÜYELER</b> | <b>Prof Dr Davut Alptekin</b><br>Tıbbi Biyoloji Anabilim Dalı                      |
|               | <b>Prof Dr Dinçer Yıldızdaş</b><br>Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı     |
|               | <b>Prof Dr Gülşah Seydaoğlu</b><br>Biyostatistik Anabilim Dalı                     |
|               | <b>Prof Dr Gürhan Sakman</b><br>Genel Cerrahi Anabilim Dalı                        |
|               | <b>Doç Dr Zehra Hatipoğlu</b><br>Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı       |
|               | <b>Doktor Öğretim Üyesi Yasemin Saygıdeğer</b><br>Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı |
|               | <b>Av Simay Sönmezates</b><br>Hukukçu Üye                                          |
|               | <b>Dr Neşe Kayrın</b><br>Kurum Dışı Üye                                            |

*Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi Dekanlık Binası, Balcalı 01330 Adana  
Telefon: 0322 338 60 60 dahili 3465, Faks: 0322 338 67 22*

## EK-2. Aydınlatılmış onam formu

### AYDINLATILMIŞ ONAM FORMU

(hemofilili ve sağlıklı ergenler)

**Adölesan Hemofili Hastalarında Postürün, Yüzeysel Postür Kaslarının Elektromiyografik ve Mekanik Özelliklerinin ve Fiziksel Aktivite Düzeyinin Değerlendirilmesi**

Bu çalışmada, hemofili hastalığı olan ergenlerle sağlıklı ergenlerde vücudun genel duruşu, kasların özellikleri ve katılımcıların fiziksel aktivite düzeyleri arasındaki farklılıkların araştırılması amaçlanmaktadır. Söz konusu farklılıkların belirlenmesi amacıyla tüm katılımcıların dik duruş sırasında üzerinde spor şortları varken ön ve yan profilden fotoğrafları çekilecektir. Daha sonra bu fotoğraflar üzerinden, bilgisayar programları kullanılarak normal duruş pozisyonu hakkında önemli bilgiler verecek olan açısal ölçümler yapılacaktır. Devamında aynı pozisyonda, kasların sertlikleri ve aktiviteleri ağırlı oluşturmaya ve yan etkisi olmayan cihazlarla ölçülecektir. Değerlendirmeler sadece bir defa fizyoterapist ve spor fizyologlarından oluşan deneyimli bir ekip tarafından uygulanacaktır. **Bu değerlendirmelerde, hemofili hastalarında kanama olması beklenmemekle birlikte ölçümlere başlanmadan bir saat önce birçok fiziksel aktivite programı öncesinde olduğu gibi hematoloji uzmanı tarafından belirlenen dozda düzenli olarak kendi kendinize enjekte ettiğiniz faktör 8 veya faktör 9 konsantrelerini içeren koruyucu ilacı yapmanız tavsiye edilmektedir.**

Sonuçlar öncelikle bilimsel amaçla kullanılacak, kişisel bilgileriniz gizli tutulacak, sorun saptanması halinde durum size bildirilecek ve alınması gereken önlemler konusunda ayrıntılı bilgilendirme yapılacaktır. Parasal bir bedel ödemenizi gerektirmeyen ve size de bir ödeme yapılması söz konusu olmayan bu çalışmaya katılmama ve katıldıktan sonra çekilme hakkınız bulunmaktadır. Ek bilgi talebiniz olursa sözlü olarak karşılanacaktır.

**Araştırmamıza katılmayı kabul ediyorsanız, lütfen aşağıdaki bölüme adınızı-soyadınızı yazıp tarih ve imza atınız. Teşekkür ederiz.**

Katılımcı ile görüşen araştırmacı:

SÖZ KONUSU ARAŞTIRMAYA, YUKARIDA BELİRTİLEN KOŞULLAR ÇERÇEVESİNDE HİÇBİR BASKI VE ZORLAMA OLMAKSIZIN KENDİ RIZAMLA KATILMAYI KABUL EDİYORUM

**Katılımcı**

**Katılımcının Velisi**

**Görüşme tanığı**

**Katılımcı ile görüşen fizyoterapist**

**EK-3. Veri toplama formu****VERİ TOPLAMA FORMU****1) Sosyodemografik ve klinik veriler**

Adı-Soyadı:

Yaş:

Boy/kilo:

Eğitim durumu:

Hemofili tipi/şiddeti:

Tedavi türü:

Hedef eklem sayısı:

Artropatili eklem sayısı:

Ortopedik cerrahi:

Etkilenen alt ext:

**2)Postür Analizi**

|                         |  |
|-------------------------|--|
| Servikal lordoz açısı   |  |
| Kranioservikal açı      |  |
| Torakal kifoz açısı     |  |
| Omuz protraksiyon açısı |  |
| Omuz seviyesi           |  |
| Lumbal lordoz açısı     |  |
| Pelvik tilt açısı       |  |
| Pelvis seviyesi         |  |
| Dizin frontal açısı     |  |
| Dizin sagittal açısı    |  |
| Ayak bileği açısı       |  |

### 3)Y-EMG Analizi

|                        | <b>RMS-SMVC</b> | <b>RMS-Postür</b> | <b>RMS-%</b> |
|------------------------|-----------------|-------------------|--------------|
| Torakal Errektör Spina |                 |                   |              |
| Lumbal Errektör Spina  |                 |                   |              |
| Gluteus Maksimus       |                 |                   |              |
| Rectus Abdumini        |                 |                   |              |
| Rektus Femoris         |                 |                   |              |
| Medial Gastrikonemius  |                 |                   |              |

### 4) Fiziksel Aktivite Düzeyi ve Yaşam Kalitesi

|                              |  |
|------------------------------|--|
| IPAQ-Şiddetli düzey aktivite |  |
| IPAQ-Orta düzey aktivite     |  |
| IPAQ-Hafif düzey aktivite    |  |
| IPAQ-Düşük düzey aktivite    |  |
| IPAQ-Toplam                  |  |
| PedsQol-Adölesan             |  |
| PedsQol-Ebeveyn              |  |

### 5) Mekanik Özellikler

|                         | <b>Tonus</b> | <b>Sertlik</b> | <b>Elastisite</b> |
|-------------------------|--------------|----------------|-------------------|
| Servikal Errektör Spina |              |                |                   |
| Sternokleidomasteideum  |              |                |                   |
| Üst Trapezius           |              |                |                   |
| Orta Trapezius          |              |                |                   |
| Torakal Errektör Spina  |              |                |                   |
| Pektoralis Major        |              |                |                   |
| Lumbal Errektör Spina   |              |                |                   |
| Rektus Abdominus        |              |                |                   |
| Gluteus Medius          |              |                |                   |
| Adduktor Magnus         |              |                |                   |
| Rectus Femoris          |              |                |                   |
| Biseps Femoris          |              |                |                   |
| Tibialis Anterior       |              |                |                   |
| Gastrikonemius          |              |                |                   |

## 6) Eklem Sağlığı

Hemofilide Eklem Sağlığı Skoru

|                      | <b>Sol Dirsek</b> | <b>Sağ Dirsek</b> | <b>Sol Diz</b> | <b>Sağ Diz</b> | <b>Sol Ayak<br/>Bileği</b> | <b>Sağ Ayak<br/>Bileği</b> |
|----------------------|-------------------|-------------------|----------------|----------------|----------------------------|----------------------------|
| Ödem                 |                   |                   |                |                |                            |                            |
| Süre<br>(Ödem)       |                   |                   |                |                |                            |                            |
| Kas<br>Atrofisi      |                   |                   |                |                |                            |                            |
| Krepitasyon          |                   |                   |                |                |                            |                            |
| Fleksiyon<br>Kaybı   |                   |                   |                |                |                            |                            |
| Ekstansiyon<br>Kaybı |                   |                   |                |                |                            |                            |
| Eklem<br>Ağrısı      |                   |                   |                |                |                            |                            |
| Kuvvet               |                   |                   |                |                |                            |                            |
| Eklem<br>Puanı       |                   |                   |                |                |                            |                            |
| Global<br>Yürüme     |                   |                   |                |                |                            |                            |
| Total<br>HJHS        |                   |                   |                |                |                            |                            |

#### EK-4: Uluslararası Fiziksel Aktivite Anketi

##### ULUSLAR ARASI FİZİKSEL AKTİVİTE ANKETİ (KISA FORM)

İnsanların günlük hayatlarının bir parçası olarak yaptıkları fiziksel aktivite tiplerini bulmayla ilgileniyoruz. Sorular son 7 gün içerisinde fiziksel olarak harcanan zamanla ilgili olarak sorulacaktır. Lütfen yaptığınız aktiviteleri düşünün; işte, evde, bir yerden bir yere giderken, boş zamanlarınızda yaptığınız spor, egzersiz veya eğlence aktiviteleri.

Son 7 günde yaptığınız şiddetli aktiviteleri düşünün. Şiddetli fiziksel aktiviteler zor fiziksel efor yapıldığını ve nefes almanın normalden çok daha fazla olduğu aktiviteleri ifade eder. Sadece herhangi bir zamanda en az 10 dakika yaptığınız bu aktiviteleri düşünün.

1. Geçen 7 gün içerisinde kaç gün ağır kaldırma, kazma, aerobik, basketbol, futbol veya hızlı bisiklet çevirme gibi şiddetli fiziksel aktivitelerden yaptınız?

Haftada \_\_\_\_\_ gün

Şiddetli fiziksel aktivite yapmadım. ☐ ( 3.soruya gidin.)

2. Bu günlerin birinde şiddetli fiziksel aktivite yaparak genellikle ne kadar zaman harcadınız?

Günde \_\_\_\_\_ saat

Günde \_\_\_\_\_ dakika

Bilmiyorum/Emindeğilim

Geçen 7 günde yaptığınız orta dereceli fiziksel aktiviteleri düşünün. Orta dereceli aktivite orta derece fiziksel güç gerektiren ve normalden biraz sık nefes almaya neden olan aktivitelerdir. Yalnız bir seferde en az 10 dakika boyunca yaptığınız fiziksel aktiviteler düşünün.

3. Geçen 7 gün içerisinde kaç gün hafif yük taşıma, normal hızda bisiklet çevirme, halk oyunları, dans, bowling veya çiftler tenis oyunu gibi orta dereceli fiziksel aktivitelerden yaptınız? Yürümehariç.

Haftada \_\_\_\_\_ gün

Orta dereceli fiziksel aktivite yapmadım. ☐ (5.soruya gidin.)

4. Bu günlerin birinde orta dereceli fiziksel aktivite yaparak genellikle ne kadar zaman harcadınız?

Günde\_\_\_\_\_saat

Günde\_\_\_\_\_dakika

Bilmiyorum/Emin değilim

Geçen 7 günde yürüyerek geçirdiğiniz zamanı düşünün. Bu işyerinde, evde, bir yerden bir yere ulaşım amacıyla veya sadece dinlenme, spor, egzersiz veya hobi amacıyla yaptığınız yürüyüş olabilir.

5. Geçen 7 gün, bir seferde en az 10 dakika yürüdüğünüz gün sayısı kaçtır?

Haftada\_\_\_\_\_gün

Yürümedim. (7.soruya gidin.)

6. Bu günlerden birinde yürüyerek genellikle ne kadar zamangeçirdiniz?

Günde\_\_\_\_\_saat

Günde\_\_\_\_\_dakika

Bilmiyorum/Emin değilim

7. Son soru, geçen 7 günde hafta içinde oturarak geçirdiğiniz zamanlarla ilgilidir. İşte, evde, çalışırken ya da dinlenirken geçirdiğiniz zamanlar dâhildir. Bu masanızda, arkadaşınızı ziyaret ederken, okurken, otururken veya yatarak televizyon seyrettiğinizde oturarak geçirdiğiniz zamanları kapsamaktadır.

Geçen 7 gün içerisinde, günde oturarak ne kadar zamanharcadınız?

Günde\_\_\_\_\_saat

Günde\_\_\_\_\_dakika

Bilmiyorum/Emin değilim

SORULARIMIZ SONA ERMİŞTİR. KATILIMINIZ İÇİN TEŞEKKÜRLER.

**EK-5: Çocuklar İçin Yaşam Kalitesi Ölçeği.****ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ ERGEN FORMU (13-18YAŞ)**

Ergen Değerlendirme Formu (13-18 yaş)

Adı Soyadı:

Tarih:

Bir sonraki sayfada sizin için sorun olabilecek durumların listesi bulunmaktadır.

Lütfen son bir aylık süre içinde her birinin sizin için ne kadar sorun oluşturduğunu daire içine alarak belirtiniz.

|                                                       |          |
|-------------------------------------------------------|----------|
| Eğer sizin için <b>hiçbir zaman</b> sorun değilse     | <b>0</b> |
| Eğer sizin için <b>nadiren</b> sorun oluyorsa         | <b>1</b> |
| Eğer sizin için <b>bazen</b> sorun oluyorsa,          | <b>2</b> |
| Eğer sizin için <b>sıklıkla</b> sorun oluyorsa        | <b>3</b> |
| Eğer sizin için <b>hemen her zaman</b> sorun oluyorsa | <b>4</b> |

Burada yanlış ya da doğru cevaplar yoktur.

Eğer herhangi bir soruyu anlayamazsanız lütfen yardım isteyiniz.

Son bir ay içinde aşağıdakiler sizin için ne kadar sorun yarattı?

| <b>Sağlığım ve aktivitelerim ile ilgili sorunlar</b>  | <b>Hiçbir zaman</b> | <b>Nadiren</b> | <b>Bazen</b> | <b>Sıklıkla</b> | <b>Hemen her zaman</b> |
|-------------------------------------------------------|---------------------|----------------|--------------|-----------------|------------------------|
| 1. Bir bloktan fazla yürümek bana zor gelir           | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 2. Koşmak bana zor gelir                              | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 3. Spor ya da egzersiz yapmak bana zor gelir          | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 4. Ağır bir şey kaldırmak bana zor gelir              | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 5. Kendi başıma duş ya da banyo yapmak bana zor gelir | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 6. Evdeki günlük işleri yapmak bana zor gelir         | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 7. Bir yerim acır ya da ağrır                         | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 8. Enerjim azdır                                      | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |

| <b>Duygularımla ilgili sorunlar</b>        | <b>Hiçbir zaman</b> | <b>Nadiren</b> | <b>Bazen</b> | <b>Sıklıkla</b> | <b>Hemen her zaman</b> |
|--------------------------------------------|---------------------|----------------|--------------|-----------------|------------------------|
| 1. Korkmuş ya da ürkmüş hissedirim         | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 2. Hüzünlü ya da üzgün hissedirim          | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 3. Öfkeli hissedirim                       | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 4. Uyumakta zorluk çekerim                 | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 5. Bana ne olacağı konusunda endişelenirim | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |

| <b>Başkaları ile ilgili sorunlar</b>           | <b>Hiç bir zaman</b> | <b>Nadir en</b> | <b>Bazen</b> | <b>Sıklıkla</b> | <b>Hemen her zaman</b> |
|------------------------------------------------|----------------------|-----------------|--------------|-----------------|------------------------|
| 1. Yaşıtlarımla geçinmekte sorun yaşarım       | 0                    | 1               | 2            | 3               | 4                      |
| 2. Yaşıtlarım benimle arkadaş olmak istemezler | 0                    | 1               | 2            | 3               | 4                      |
| 3. Yaşıtlarım benimle alay eder                | 0                    | 1               | 2            | 3               | 4                      |
| 4. Yaşıtlarımın yapabildikleri şeyleri yapamam | 0                    | 1               | 2            | 3               | 4                      |
| 5. Yaşıtlarıma ayak uydurmakta zorluk çekerim  | 0                    | 1               | 2            | 3               | 4                      |

| <b>Okul ile ilgili sorunlar</b>                                 | <b>Hiçbir zaman</b> | <b>Nadiren</b> | <b>Bazen</b> | <b>Sıklıkla</b> | <b>Hemen her zaman</b> |
|-----------------------------------------------------------------|---------------------|----------------|--------------|-----------------|------------------------|
| 1. Sınıfta dikkatimi toplamakta zorlanırım                      | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 2. Bazı şeyleri unuturum                                        | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 3. Derslerimden geri kalmamak için zorluk çekerim               | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 4. Kendimi iyi hissetmediğim için okula gidemediğim olur        | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 5. Doktora ya da hastaneye gittiğim için okula gidemediğim olur | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |

ÇOCUKLAR İÇİN YAŞAM KALİTESİ ÖLÇEĞİ EBEVEYN FORMU  
(13-18YAŞ)

Çocuğunuzun AdıSoyadı:

Tarih:

Ergen Değerlendirme Formu ( Anne-Baba ) (13-18 yaş)

Bir sonraki sayfada çocuğunuz için sorun olabilecek durumların listesi bulunmaktadır.

Lütfen son bir aylık süre içinde her birinin çocuğunuz için ne kadar sorun

oluşturduğunu daire içine alarak belirtiniz.

|                                                           |   |
|-----------------------------------------------------------|---|
| Eğer çocuğunuz için <b>hiçbir zaman</b> sorun değilse     | 0 |
| Eğer çocuğunuz için <b>nadiren</b> sorun oluyorsa         | 1 |
| Eğer çocuğunuz için <b>bazen</b> sorun oluyorsa           | 2 |
| Eğer çocuğunuz için <b>sıklıkla</b> sorun oluyorsa        | 3 |
| Eğer çocuğunuz için <b>hemen her zaman</b> sorun oluyorsa | 4 |

Burada yanlış ya da doğru cevaplar yoktur.

Eğer herhangi bir soruyu anlayamazsanız lütfen yardım isteyiniz.

Son bir ay içinde aşağıdakiler çocuğunuz için ne kadar sorun yarattı?

| <b>Fiziksel işlevsellik ile ilgili sorunlar</b> | <b>Hiçbir zaman</b> | <b>Nadiren</b> | <b>Bazen</b> | <b>Sıklıkla</b> | <b>Hemen her zaman</b> |
|-------------------------------------------------|---------------------|----------------|--------------|-----------------|------------------------|
| 1. Bir bloktan fazla yürümek                    | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 2. Koşmak                                       | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 3. Spor ya da egzersiz yapmak                   | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 4. Ağır bir şey kaldırmak                       | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 5. Kendi başına duş ya da banyo yapmak          | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 6. Evdeki günlük işleri yapmak                  | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 7. Acısının ya da ağrısının olması              | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 8. Düşük enerji düzeyi                          | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |

| <b>Duygusal işlevsellik ile ilgili sorunlar</b> | <b>Hiçbir zaman</b> | <b>Nadiren</b> | <b>Bazen</b> | <b>Sıklıkla</b> | <b>Hemen her zaman</b> |
|-------------------------------------------------|---------------------|----------------|--------------|-----------------|------------------------|
| 1. Korkmuş ya da ürkmüş hissetmek               | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 2. Hüzünlü ya da üzgün hissetmek                | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 3. Öfkeli hissetmek                             | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 4. Uyku ile ilgili zorluklar                    | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 5. Kendisine ne olacağı konusunda endişe duymak | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |

| <b>Sosyal işlevsellik ile ilgili sorunlar</b>   | <b>Hiçbir zaman</b> | <b>Nadiren</b> | <b>Bazen</b> | <b>Sıklıkla</b> | <b>Hemen her zaman</b> |
|-------------------------------------------------|---------------------|----------------|--------------|-----------------|------------------------|
| 1. Yaşlıları ile geçimi                         | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 2. Yaşlılarının onunla arkadaş olmak istememesi | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 3. Yaşlıları tarafından alay edilmesi           | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 4. Yaşlılarının yapabildiği şeyleri yapamaması  | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 5. Yaşlılarına ayak uyduramaması                | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |

| <b>Okul ile ilgili sorunlar</b>                          | <b>Hiçbir zaman</b> | <b>Nadiren</b> | <b>Bazen</b> | <b>Sıklıkla</b> | <b>Hemen her zaman</b> |
|----------------------------------------------------------|---------------------|----------------|--------------|-----------------|------------------------|
| 1. Sınıfta dikkatini toplayamaması                       | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 2. Bazı şeyleri unutması                                 | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 3. Derslerinden geri kalması                             | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 4. Kendini iyi hissetmediği için okula gidememesi        | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |
| 5. Doktora ya da hastaneye gittiği için okula gidememesi | 0                   | 1              | 2            | 3               | 4                      |

## ÖZGEÇMİŞ

### Kişisel Bilgiler

Soyadı, Adı: DENİZ, Volkan

Uyruğu: T.C.

| Eğitim Derecesi | Eğitim Birimi                                                                     | Mezuniyet Yılı |
|-----------------|-----------------------------------------------------------------------------------|----------------|
| Doktora         | Gazi Üniversitesi/<br>Fizyoterapi ve Rehabilitasyon<br>A.B.D.                     | Devam Ediyor   |
| Yüksek Lisans   | Gaziantep Üniversitesi/<br>Fizyoterapi ve Rehabilitasyon<br>A.B.D.                | 2014           |
| Lisans          | Abant İzzet Baysal<br>Üniversitesi/ Fizik Tedavi ve<br>Rehabilitasyon Yüksekokulu | 2008           |
| Lise            | Yüksel Acun Anadolu Lisesi                                                        | 2002           |

### Yabancı Dili

İngilizce

### Yayınlar

1. Deniz, V., Sarpel, T., and Gursoy, S. (2018). Hemiplejik Omuzun EMG Biofeedback Kullanılarak Yeniden Eğitimi. *Cukurova Med J*, 3(3), 692-697.
2. Deniz, V., and Güzel, N. A. (2020). Do Therapeutic Exercises Improve Kinesophobia and Health-Related Quality of Life in Adult Hemophilia Patients? A Randomized Controlled Trial. *Int J Disabil Sports Health Sci*, 3(1), 11-19.
3. Deniz, V., Guzel, N. A, Lobet, S., Antmen, A. B., Sasmaz, H. I., Kilci, A., Boyraz, O. C., Gunaştı, O., and Kurdak, S. S. (2022, Jan). Effects of a supervised therapeutic exercise program on musculoskeletal health and gait in patients with haemophilia: A pilot study. *Haemophilia*, 28(1), 166-175.
4. Deniz, V., Kivrak, A., Elbasan, B., and Sarpel, T. (2021). Comparison of the Effects of Mulligan Mobilization With Movement Method and Conventional Rehabilitation Protocol on Shoulder Pain and Functions in Subacromial Pain Syndrome: A Prospective Randomized Single Blind Trial. *TurkiyeKlinikleri J Health Sci*, 6(1), 78-87.



*GAZİLİ OLMAK AYRICALIKTIR..*