

T. C.
NUH NACİ YAZGAN ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ
Beslenme ve Diyetetik Anabilim Dalı

**DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİLİ BİREYLERİN BESLENME
DURUMUNUN SAPTANMASI**

Mümine Kübra SERÇE SARITAŞ

**Beslenme ve Diyetetik Programı
YÜKSEK LİSANS TEZİ**

**TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Neriman İNANÇ**

**AĞUSTOS 2024
KAYSERİ**

Mümine Kübra SERÇE SARITAŞ	BESLENME VE DİYETETİK ANABİLİM DALI	YÜKSEK LİSANS TEZİ	2024
-------------------------------	-------------------------------------	--------------------	------

T. C.
NUH NACİ YAZGAN ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ
Beslenme ve Diyetetik Anabilim Dalı

DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİLİ BİREYLERİN BESLENME
DURUMUNUN SAPTANMASI

Mümine Kübra SERÇE SARITAŞ

Beslenme ve Diyetetik Programı
YÜKSEK LİSANS TEZİ

TEZ DANIŞMANI
Prof. Dr. Neriman İNANÇ

AĞUSTOS 2024
KAYSERİ

KABUL VE ONAY SAYFASI

Prof. Dr. Neriman İNANÇ danışmanlığında Mümine Kübra Serçe Sarıtaş tarafından hazırlanan “Duchenne Musküler Distrofili Bireylerde Beslenme Durumunun Saptanması” adlı bu çalışma jürimiz tarafından Nuh Naci Yazgan Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Beslenme ve Diyetetik Anabilim Dalı, Beslenme ve Diyetetik Yüksek Lisans Programında Yüksek Lisans Tezi olarak kabul edilmiştir.

..... / / 2024

imza

Tez Danışmanı : Prof. Dr. Neriman İNANÇ

Nuh Naci Yazgan Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Beslenme ve Diyetetik Bölümü

imza

Üye : Dr. Öğr. Üyesi Gülşah GÜNEŞ ŞAHİN

Kapadokya Üniversitesi Sağlık Bilimleri Yüksekokulu Beslenme ve Diyetetik Bölümü

imza

Üye : Doç. Dr. Neşe KAYA

Nuh Naci Yazgan Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi Beslenme ve Diyetetik Bölümü

ONAY

Bu tezin kabulü Enstitü Kurulunun tarih ve sayılı kararı ile onaylanmıştır.

.... / / 2024

Prof. Dr. Hülya UÇAR

Enstitü Müdürü

YAYIMLAMA VE FİKRİ MÜLKİYET HAKLARI BEYANI

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

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

Yükseköğretim Kurulu tarafından yayınlanan “**Lisansüstü Tezlerin Elektronik Ortamda Toplanması, Düzenlenmesi ve Erişime Açılmasına İlişkin Yönerge**” kapsamında tezim aşağıda belirtilen koşullar haricince YÖK Ulusal Tez Merkezi / Nuh Naci Yazgan Üniversitesi Kütüphanesi Açık Erişim Sisteminde erişime açılır.

- Enstitü / Fakülte yönetim kurulu kararı ile tezimin erişime açılması mezuniyet tarihimden itibaren 2 yıl ertelenmiştir. (1)
- Enstitü / Fakülte yönetim kurulunun gerekçeli kararı ile tezimin erişime açılması mezuniyet tarihimden itibaren ... ay ertelenmiştir. (2)
- Tezimle ilgili gizlilik kararı verilmiştir. (3)

..... /...../2024

Mümine Kübra SERÇE SARITAŞ

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

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

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

ETİK BEYAN

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

Mümine Kübra SERÇE SARITAŞ

TEŞEKKÜR

Yoluma her zaman ışık tutan ve kendisiyle çalışmaktan onur duyduğum saygıdeğer danışmanım Prof. Dr. Neriman İNANÇ'a,

Kayseri'deki rehabilitasyon merkezlerinde çalışan yardımsever fizyoterapistlere,

Her an yanımda olup bana destek olan kıymetli eşim ve canım aileme,

Akademik eğitimim boyunca üzerimde emeği olan tüm hocalarıma ve çalışma arkadaşlarıma,

BİDEB 2211 Yurt İçi Lisansüstü Burs Programı kapsamında 2 yıl süreyle beni destekleyen TÜBİTAK'a, en içten teşekkürlerimi sunarım.

ÖZET

Sarıtaş Serçe, M.K., Duchenne Musküler Distrofili Hastalarda Beslenme Durumunun Saptanması, Nuh Naci Yazgan Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Beslenme ve Diyetetik Programı, Yüksek Lisans Tezi, Kayseri, 2024. Araştırmamız Kayseri’deki rehabilitasyon merkezlerinde tedavisi yürütülen Duchenne Musküler Distrofili (DMD) hastaların beslenme durumu, antropometrik özellikleri ve diyet kalitesini değerlendirmek amacıyla yürütüldü. Hastalara ait veriler yüz yüze anket yönetimi ile elde edildi, antropometrik ölçümleri alındı ve Z skoru WHO referans değerleri ile karşılaştırıldı. Hastaların üç günlük besin tüketim kayıtları alınarak Türkiye’ye Özgü Beslenme Rehberi (TÜBER) önerileri ile karşılaştırıldı. Ayrıca “Sağlıklı Yeme İndeksi-2015’e (SYİ)” göre “iyi ve kötü diyet kalitesi ve iyileştirilmesi gereken diyet kalitesi” olarak değerlendirildi. İncelenen tüm parametreler ambule olan ve olmayan hastalar şeklinde gruplandırılarak karşılaştırıldı. Çalışmaya katılan hastaların yaşları $10,93 \pm 4,70$ yıl olup, %95,7’si erkek, %52,2’si ambule, %47,83’ü fazla vücut ağırlığına sahip ve %21,75’ini obezdi. Hastaların yaşı, vücut ağırlığı, boy uzunluğu, BKİ değeri, bel çevresi, baş çevresi, boyun çevresi, üst orta kol çevresi, baldır çevresi, ulnar uzunluk, tibia uzunluğu ve vücut yağı ambulasyon durumuna göre farklılık gösterdi. D vitamini ve Ca, diyet posası, Mg, Fe, Cu, Fl ve Se alımları yetersizdi ve diyet kalitesi puanına göre iyi diyet kalitesi gösteren hasta bulunmamakla birlikte, %47,8’sinin diyet kalitesi kötü idi. Çalışma sonucunda DMD hastalarında obezite oranının yüksek, diyet kalitelerinin düşük olması nedeniyle beslenme hikayeleri ve vücut kompozisyonlarının tedavide dikkate alınması gerektiği ve bu konuda beslenme danışmanlığı ile takip edilmelerinin önemi ortaya kondu.

Anahtar Kelimeler: Antropometri, Besin Tüketimi, Duchenne Musküler Distrofisi Sağlıklı Yeme İndeksi, Diyet Kalitesi

ABSTRACT

Sarıtaş Serçe, M.K., Assessment of Nutritional Status in Patients with Duchenne Muscular Dystrophy. Nuh Naci Yazgan University, Institute of Health Sciences, Department of Nutrition and Dietetics, Master's Thesis, Kayseri, 2024. This study aim of assessing the nutritional status, anthropometric characteristics, and diet quality of patients with Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) undergoing treatment at rehabilitation centers in Kayseri. Data related to the patients were collected through face-to-face interviews, anthropometric measurements were taken, and the Z-scores were compared with WHO reference values. The patients' three-day food consumption records were compared with the recommendations of the Turkey-specific nutrition guide (TUBER). In addition, according to the “Healthy Eating Index-2015”, “good” and “poor diet quality” and “diet quality needing improvement” were evaluated. The mean age of the participants was 10.93 ± 4.70 years, with 95.7% being male, 52.2% ambulatory, 47.83% overweight, and 21.75% obese. Age, body weight, height, BMI, waist circumference, head circumference, neck circumference, mid-upper arm circumference, calf circumference, ulna length, tibia length, and body fat percentage varied according to ambulation status. Intakes of vitamin D, Ca, dietary fiber, Mg, Fe, Cu, Fl, and Se were insufficient and although there were no patients with good diet quality according to the diet quality score, 47.8% had poor diet quality. The findings of the study indicate that the high obesity rate and low dietary quality among patients with Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) necessitate careful consideration of their nutritional history and body composition in treatment plans. Furthermore, regular follow-up with nutritional counseling is essential in this context.

Keywords: Anthropometry, Duchenne Muscular Dystrophy, Food Intake, Healthy Eating Index, Diet Quality

İÇİNDEKİLER

KABUL VE ONAY SAYFASI.....	iii
YAYIMLAMA VE FİKRİ MÜLKİYET HAKLARI BEYANI	iv
ETİK BEYAN	v
TEŞEKKÜR	vi
ÖZET	vii
ABSTRACT.....	viii
SİMGELER VE KISALTMALAR	xiii
ŞEKİLLER.....	xiv
TABLolar.....	xvi
1.GİRİŞ	1
2. GENEL BİLGİLER.....	4
2.1. Duchenne Musküler Distrofisi Progresyonu	4
2.2. Duchenne Musküler Distrofisi Prevelansı	4
2.3. Duchenne Musküler Distrofisi Belirti ve Klinik ve Laboratuar Bulguları	5
2.4. Duchenne Musküler Distrofisi Tedavisi.....	6
2.5. Duchenne Musküler Distrofili Hastalarının Enerji Ve Besin Öğeleri Gereksinimi	7
2.5.1. Duchenne Musküler Distrofisi Hastalarının Enerji Gereksinimi	7
2.5.2. Duchenne Musküler Distrofisi Hastalarının Protein Gereksinimi.....	8
2.5.3. Duchenne Musküler Distrofisi Hastalarının Sıvı Gereksinimi .	8
2.5.4. Duchenne Musküler Distrofisi Hastalarının D Vitamini Ve Kalsiyum Gereksinimi	9
2.6. Besin Destekleri	10
2.7. Duchenne Musküler Distrofisi Hastalarında Antropometrik Ölçümler Ve Vücut Kompozisyonu	11
2.7.1.Büyüme Eğrileri	13
2.7.2. DMD Hastalığına Özgü Büyüme Eğrileri	13
2.8.DMD Hastalarında Beslenme Sorunları	17

2.8.1. Aşırı Beslenme	19
2.8.2. Yetersiz Beslenme.....	20
2.8.3.Disfaji	20
2.8.4.Konstipasyon	21
2.8.5.Reflü	22
2.8.6.Gastroparezi	23
2.8.7.Gastrostomi Tüpü	23
3.BİREYLER VE YÖNTEM.....	25
3.1. Araştırmanın Tipi	25
3.2. Araştırmanın Yeri Ve Zamanı.....	25
3.3. Araştırmanın Örneklemi.....	25
3.3.1.Dahil Etme Kriterleri.....	27
3.3.2.Dışlama Kriterleri	26
3.4. Verilerin Toplanması.....	27
3.4.1.Antropometrik Ölçümler.....	27
3.4.2.Besin Tüketim Kaydı	31
3.4.3.Enerji Ve Besin Ögesi Gereksinimleri.....	31
3.5. Sağlıklı Yeme İndeksi- 2015 (SYİ 2015).....	31
3.6. İstatiksel Analiz	35
3.7. Araştırmanın Kısıtlılıkları Ve Güçlü Yönleri:	36
4.BULGULAR.....	37
5.TARTIŞMA.....	62
5.1. Bireylerin Sosyo-Demografik Özellikleri.....	62
5.2. Bireylerin İlaç Ve Besin Takviyesi Alımı.....	63
5.3. Bireylerin Antropometrik Ölçümleri.....	65
5.4. Bireylerin Besin Alımları	68
5.5. Bireylerin Diyet Kalitesi	70
6.SONUÇ VE ÖNERİLER	72
7.KAYNAKLAR	75
EKLER	85

Ek-1: Etik Kurul Onayı.....	85
Ek-2: Aydınlatılmış Onam Formu	85
Ek-3: Kurum İzni	89
Ek-4: Anket Formu.....	90
Ek-5: Orijinallik Raporu	96



SİMGELER ve KISALTMALAR

%	Yüzde
$\bar{X}$	Ortalama
BİA	Bioelektrik İmpedans Analizi
BKİ	Beden Kütle İndeksi
BMH	Bazal Metaolizma Hızı
CDC	Centers for Disease Control and Prevention
cm	Santimetre
ÇDYA	Çoklu Doymamış Yağ Asitleri
DMD	Duchenne Musküler Distrofisi
DEH	Dinlenme Enerji Harcaması
DYA	Doymuş Yağ Asitleri
DXA	Çift Enerjili
FFM	Yağsız Kütle
Gr	Gram
IU	İnternasyonal ünite
kg	Kilogram
mcg	Mikrogram
mg	Miligram
Ort.	Ortalama
PAL	Fiziksel Aktivite Düzeyi
PEG	Perkütan Endoskopik Gastrostomi
SPSS	Statistical Package for the Social Sciences
SD	Standart Sapma

SYİ 2015	Sağlıklı Yeme İndeksi
TBW	Toplam Vücut Suyu
TDYA	Tekli Doymamış Yağ Asitleri
TÜBER	Türkiye Beslenme Rehberi
vb.	ve Benzeri
WHO	Dünya Sağlık Örgütü



ŞEKİLLER

Şekil	Sayfa
2.1. DMD'nin Sebep Olduğu Kas Hasarı.....	4
2. 2. Baldır Kaslarında Yanıltıcı Hipertrofi	5
2. 3. Gowers Manevrası	6
2. 4. DMD'ye Özgü Yaşa Göre Ağırlık Çizelgesi	14
2. 5. DMD'li 2-12 Yaş Arası Erkek Çocukların Yaşa Göre BKİ Persentil Eğrilerinin CDC 2000 Eğrileriyle Karşılaştırılması	16
2. 6. DMD'li 2-12 Yaş Arası Erkek Çocukların Yaşa Göre Ağırlık Persentil Eğrilerinin CDC 2000 Eğrileriyle Karşılaştırılması	17
2. 7. DMD'li 2-12 Yaş Arası Erkek Çocukların Yaşa Göre Boy Uzunluğu Persentil Eğrilerinin CDC 2000 Eğrileriyle Karşılaştırılması	17
2.8. DMD'li Bireylerde Boy Uzunluğu Eğrileri.....	18
2. 9. DMD'li Bireylerde Vücut Ağırlığı Eğrileri	21
2.10. DMD'li Bireylerde BKİ Eğrileri.....	21
2.11. DMD Hastalarında Beslenme, Yutma Ve Gastrointestinal Yönetim İçin Değerlendirme Ve Müdahaleler	21
2.12. DMD Popülasyonunda Disfaji Yönetim Algoritması	21
3. 1. Çalışma Diyagramı	26
4. 1. Yaşa Göre Ağırlık Eğrisi.....	46
4.2. Yaşa Göre Boy Eğrisi	47
4.3. Yaşa Göre BKİ Eğrisi.....	47
4. 4. 2-12 Yaş Arası Ambule Steroid Kullanmayan DMD'li Erkeklerin BKİ Persentil Eğrilerinin CDC İle Karşılaştırılması.....	48
4. 5. 2-12 Yaş Arası Ambule Steroid Kullanmayan DMD'li Erkeklerin Ağırlık Persentil Eğrilerinin CDC İle Karşılaştırılması.....	49
4. 6. 2-12 Yaş Arası Ambule Steroid Kullanmayan DMD'li Erkeklerin Boy Uzunluğu Persentil Eğrilerinin CDC İle Karşılaştırılması.....	57
4.7. Steroidle Tedavi Edilen Ve Edilmeyen 2-12 Yaş Arası DMD'li Bireylerin BKİ Persentil Eğrilerinin Karşılaştırılması.....	51

4.8. Steroidle Tedavi Edilen Ve Edilmeyen 2-12 Yaş Arası DMD’li Bireylerin Ağırlık Persentil Eğrilerinin Karşılaştırılması	52
4.9. Steroidle Tedavi Edilen Ve Edilmeyen 2-12 Yaş Arası DMD’li Bireylerin Boy Uzunluğu Persentil Eğrilerinin Karşılaştırılması	53
4.10. Makrobesin Öğelerinin Enerjiye Katkısı (%).....	57



TABLOLAR

Tablo	Sayfa
2.1. Sıvı Gereksinimi Hesaplaması	9
2.2. TÜBER'e Göre Günlük D Vitamini Ve Kalsiyum Gereksinimi	11
2.3. Besin Destekleri	11
2. 4. Erkeklerde Günlük Posa Tüketimi Önerisi	22
3.1. Sağlıklı Yeme İndeksi 2015 Bileşenlerinin Puanlaması	35
4.1. DMD Hastalarının Sosyodemografik Bulguları Ve Hastalığa İlişkin Bazı Özellikleri	35
4.2. DMD Hastalarının Beslenme Alışkanlıklarına Ait Bazı Özellikleri	40
4.3. DMD'li Hastaların Ambule Olma Durumuna Göre Antropometrik Ölçümleri Ve Z Skoruna Göre Değerlendirilmesi	42
4. 4. DMD Hastaların Antropometrik Ölçümlerinin Persentil Aralığı.....	45
4.5. DMD Hastalarının Enerji Ve Besin Ögesi Alım Miktarlarının TÜBER Önerilerine Göre Karşılama Durumu (%)	55
4.6. DMD Hastalarının Ambulasyon Grubuna Göre Makro Ve Mikro Besin Alımı	58
4.7. DMD Hastalarının SYİ 2015 Puanına Göre Değerlendirilmesi	60
4.8. DMD Hastalarının SYİ 2015 Puanlarına Göre Antorometrik Ölçümlerinin Karşılaştırılması.....	61

1.GİRİŞ

Duchenne musküler distrofisi (DMD), distrofin genindeki mutasyonların sebep olduğu nadir görülen nöromusküler hastalıktır (Birnkrant ve ark., 2018a). Hücre iskeleti proteini olan ve tüm kas tiplerinde bulunan distrofinin yokluğu veya yetersizliği ile sonuçlanan X'e bağlı resesif geçişli bir hastalıktır (Birnkrant ve ark., 2018b; Davis, Samuels ve Mullins, 2015).

Distrofin yokluğunda progresif kas dejenerasyonu, inflamasyon, nekroz veya fibrozis oluşmaktadır (Davidson ve Truby, 2009). Bu durum kas zayıflığına, motor gecikmelere, ambulasyon kaybına, solunum problemlerine ve kardiyomiyopatiye sebep olmaktadır (Birnkrant ve ark., 2018a). Düz kasların ve kalp kaslarının hasara uğraması sonucunda sindirim sistemi ve kardiyovasküler sistemde komplikasyonlar meydana gelmektedir. Yaşın ilerlemesiyle birlikte yürüme yeteneği yani ambulasyon kaybedilebilir ve genellikle kalp veya solunum yetmezliği sonucu ölüm gerçekleşmektedir (Van Ruiten, Bushby ve Guglieri, 2017).

Türkiye’de DMD görülme sıklığının ortalama 4.000 canlı erkek doğumda bir olduğu ve Türkiye’de 15.000 civarında DMD hastasının bulunduğu ve her yıl bu sayıya 140-150 kadar yeni vakanın eklendiği tahmin edilmektedir (Satman, Güdük, Yemenici ve Ertürk, 2019). Yürümeye başlamada gecikme, sık düşme, koşmada zorluk, merdiven çıkmada zorluk, azalmış baş kontrolü, ayak parmak uçlarında yürüme, baldırlarda yanıltıcı kas hipertrofisi ve yerden kalkarken bacak gücünü kullanmak yerine elleriyle yerden destek alarak kalkmayla karakterize Gowers manevrası DMD’nin yaygın semptomları arasındadır (Birnkrant ve ark., 2018b; Liew ve Kang, 2013).

Açıklanamayan yüksek transaminaz seviyeleri, ailede DMD hikâyesi olması veya 16-18 aylıkken yürüyememe gibi durumlarda DMD’den şüphelenilir ve serum kreatin kinaz testi, genetik test ve/veya kas biyopsisi ile DMD teşhisi konur (Birnkrant ve ark., 2018b).

Duchenne hastalığı için güncel bir tedavi bulunmamaktadır ve kortikosteroidler dışında hastaların yaşam kalitesini iyileştirmeye yönelik palyatif ve profilaktik müdahaleler sınırlıdır. Kortikosteroidler kas güçsüzlüğünün ilerlemesini yavaşlatarak

ambulasyonu uzatmada etkilidir ancak büyüme geriliği, obezite, glukoz intoleransı ve kemik demineralizasyonu dahil olmak üzere birçok istenmeyen yan etkisi bulunmaktadır (Bushby ve ark., 2010a). Gen terapisi, ekzon atlama, hücre enerjisini geri yükleme gibi tedavi çalışmaları ise devam etmektedir. DMD'li bir bireyin akrabaları gelecekteki çocuklarının DMD hastası olması olasılığına karşın genetik danışmanlık almalıdır.

Duchenne'li hastalarda beslenme değerlendirmesinin amacı beslenme durumunu büyüme ve gelişmeyi düzenli takip edip ağırlık takibi yaparak ağırlık kazanımını, obeziteyi veya beslenme yetersizliğini önlemektir. Beslenme tedavisi optimum enerji protein, sıvı, makronutrientler ve mikronutrientlerin özellikle de D vitamini ve kalsiyumun yeterli alımı ile sağlıklı, dengeli bir beslenmeyi teşvik etmeyi amaçlamaktadır. DMD'li hastalarda genellikle ağırlık kazanımı, ağırlık kaybı, yutma güçlüğü, enerji ve besin ögesi dengesizliği, sıvı dengesizliği, düşük kemik mineral yoğunluğu görülmekte ve mandibular kontraktür, çiğneme zorluğu, konstipasyon, mide boşalmasında gecikme, reflü gibi gastrointestinal sisteme ait sorunlarla karşılaşmaktadır (Borrelli ve ark., 2005; Bushby ve ark., 2010b; Pane ve ark., 2006; van Bruggen ve ark., 2015; Weber ve ark., 2014). Bu sorunlara glukokortikoid tedavisi, azalan enerji harcaması ve hareketsizlik gibi faktörler de katkıda bulunmaktadır (Shimizu-Fujiwara ve ark., 2012).

Duchenne hastalarının besin alımları hakkında çok az şey bilinmektedir. DMD'li erkek çocukların besin alımına yönelik literatürde yalnızca üç çalışma vardır (Bernabe-García ve ark., 2019a; Billich, Evans, Truby, Ryan, ve Davidson, 2021); He ve ark., 2022). Bernabe-García ve ark. tarafından Meksika'da yapılan çalışmada steroid veya herhangi bir ilaç kullanmayan DMD'li bireyler yaş gruplarına ayrılarak 3 günlük besin tüketim kaydı ile diyet örüntüsü enerji ve makro besin alımı açısından analiz edilmiştir (Bernabe-García ve ark., 2019). Bu çalışma ile ambulator olmama durumunun daha yüksek karbonhidrat ve enerji alımı ile ilişkili olduğu bulunmuş ve makro besin alımı ile yaş arasında ters bir ilişki olduğu gösterilmiş ancak besin grupları veya mikro besinler açısından değerlendirilme yapılmamıştır.

Billich ve ark. tarafından Avustalya'da 2022 yılında yayımlanan çalışmada ise ilk defa Avustralya'daki erkek DMD'li çocukların diyet analizi ortaya konmuş ve hastaların %60'ının obez olduğu saptanmıştır (Billich ve ark., 2021). Bu çalışmanın sonucunda

sağlıklı bir ağırlık aralığında olan DMD’li daha genç erkek çocukların yüksek enerjili ve düşük besin ögesi içeren besinleri fazla tükettiği ve besin gruplarından tahıl, et ürünleri, süt ürünleri ve sebze gruplarının düşük alımı ile beslenme kalitesi düşük olarak bulunmuştur.

He ve ark. tarafından Çin’de gerçekleştirilen çalışmada ambulasyon durumu ve steroid kullanım durumu belirtilmeyen 2-14 yaş arası 223 DMD’li hastanın 3 günlük besin tüketim kaydı alınmış ve serum D vitamini düzeyi ölçülmüştür (He ve ark., 2022). DMD’li çocukların sadece %33,2’sinin sağlıklı ağırlık aralığında olduğu belirlenmiş ve büyüme geriliği, zayıflık, fazla kiloluluk ve obezite oranları sırasıyla %13,5, %14,4, %14,3 ve %8,1 olarak bulunmuştur. Yaşla birlikte bu sorunların arttığı saptanmıştır. DMD’li çocukların diyet alımlarına göre günlük karbonhidrat, protein ve yağ alımları sırasıyla $47,40 \pm 6,64$, $14,46 \pm 2,22$ ve $38,17 \pm 5,30$ olarak bulunmuştur. Diyetle alınan günlük kalsiyum ve D vitamini alımları sırasıyla $433,32 \pm 164,39$ mg/gün ve $155,73 \pm 89,30$ IU/gün olarak bulunmuştur. Büyüme geriliği olan DMD’li çocuklarda normal beslenme durumu olan DMD’li çocuklara göre günlük protein alımının tahmini ortalama protein ihtiyacına oranı ve günlük enerji alımının tahmini enerji ihtiyacına oranı daha düşük olduğu saptanmıştır (sırasıyla p değeri 0,003 ve 0,007).

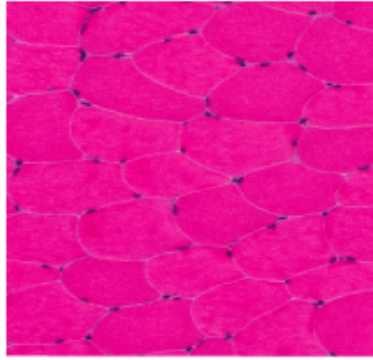
Tez çalışmamız Bernabe-García ve ark., 2019 çalışmasından farklı olarak steroid kullananları dışlamayarak ve Billich ve ark., 2022 çalışmasından farklı olarak ambule olmayanları dışlamayarak, steroid kullanan ve kullanmayan, ambule olan ve olmayan tüm DMD’li bireyler çalışma popülasyonunu oluşturmaktadır. Çalışmamız Kayseri’deki rehabilitasyon merkezlerine başvuran DMD’li bireylerin besin alımını, gereksinimlere kıyasla fazla veya az tüketilen makro ve mikro besin ögelerini belirlemek, diyet kalitesini değerlendirmek, antropometrik özelliklerini belirlemek amacıyla yürütüldü. Bu çalışma DMD’li çocuklarda diyet kalitesini ortaya koyan bildiğimiz kadarıyla ilk çalışma olmayı hedeflemektedir ve nadir hastalık olan DMD’li bireylerin beslenme durumunu yansıtacak bildiğimiz kadarıyla örneği yalnızca Avustralya, Meksika ve Çin’de bulunan bu çalışmayı ulusal ve uluslararası literatüre kazandırmayı amaçlamaktadır.

2. GENEL BİLGİLER

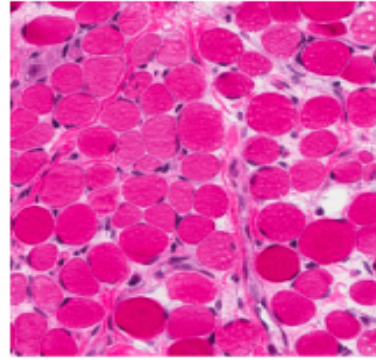
Duchenne Musküler Distrofisi, distrofin genindeki mutasyonların sebep olduğu, hücre iskeleti proteini olan ve tüm kas tiplerinde bulunan distrofinin yokluğu veya yetersizliği ile sonuçlanan, X'e bağlı resesif geçişli ve çocuklarda görülen en yaygın nöromusküler hastalıktır (Birnkrant ve ark., 2018b; Davis ve ark., 2015).

2.1. Duchenne Musküler Distrofisi Progresyonu

Distrofin yokluğunda progresif kas dejenerasyonu, inflamasyon, nekroz veya fibrozis oluşmaktadır (Davidson ve Truby, 2009). Bu durum kas zayıflığına, motor gecikmelere, ambulasyon kaybına, solunum problemlerine ve kardiyomiyopatiye sebep olur (Birnkrant ve ark., 2018b). Düz kasların ve kalp kaslarının hasara uğraması sonucunda sindirim ve kardiyovasküler sistemlerde daha fazla komplikasyon meydana gelir, ilerleyen yaşla birlikte yürüme yeteneği kaybedilebilir ve genellikle kalp veya solunum yetmezliği sonucu ölüm gerçekleşir (Davis ve ark., 2015; Guiraud, Chen, Burns ve Davies, 2015; Van Ruiten ve ark., 2017).



Normal kas dokusu



DMD'li kas dokusu

Şekil 2.1. DMD'nin Sebep Olduğu Kas Hasarı

2.2. Duchenne Musküler Distrofisi Prevelansı

Duchenne Musküler Distrofisi prevalansı ABD'de 100.000 canlı erkek doğumda 15,9 vaka ve İngiltere'de 100.000 canlı erkek doğumda 19,5 vaka olarak bildirilmiştir (Mendell ve ark., 2012; Moat, Bradley, Salmon, Clarke, & Hartley, 2013; Ryder ve ark., 2017).

Avrupa Birliği'nde ise 100.000 canlı erkek doğumda 5 vaka bildirilmiştir (Rath ve Nguengang Wakap, 2019). Türkiye'de ise DMD insidansının 1/3000-1/5000 (ortalama 1/4000) canlı erkek doğumda bir olduğu ve Türkiye'de yaklaşık 15000 (1-60 yaş arası) DMD hastasının olduğu ve yılda 140-150 kadar yeni vakanın eklendiği tahmin edilmektedir (Satman ve ark., 2019). Bu veriler ışığında ülkemizde DMD görülme sıklığının ABD, İngiltere ve Avrupa Birliği'ne göre daha fazla olduğu düşünülmektedir.

2.3. Duchenne Musküler Distrofisi Belirtileri ve Klinik ve Laboratuvar Bulguları

Yürüme gecikmesi (>16-18 aylık olmasına rağmen yürüyememe), sık düşme, koşmada zorluk, merdiven çıkmada zorluk, azalmış baş kontrolü, ayak parmak uçlarında yürüme, baldırlarda yanılıcı kas hipertrofisi (Şekil 1) ve yerden kalkarken bacak gücünü kullanmak yerine elleriyle yerden destek alarak kalkmayla karakterize Gowers manevrası (Şekil 2) DMD'nin yaygın semptomları arasındadır (Bushby ve ark., 2010a; Liew ve Kang, 2013). Açıklanamayan yüksek transaminaz seviyeleri, ailede DMD hikâyesi olması veya 16-18 aylıkken yürüyememe gibi durumlarda DMD'den şüphelenilir ve serum kreatin kinaz testi, genetik test ve/veya kas biyopsisi ile çoğu hastaya 5 yaşında tipik olarak DMD teşhisi konur (Birnkrant ve ark., 2018a).



Şekil 2.2. Baldır Kaslarında Yanılıcı Hipertrofi



Şekil 2.3. Gowers Manevrası

2.4. Duchenne Musküler Distrofisi Tedavisi

DMD için güncel bir tedavi yoktur. Prednizon ve deflazakort gibi kortikosteroidler dışında hastaların yaşam kalitesini iyileştirmeye yönelik palyatif ve profilaktik müdahaleler sınırlıdır. Kas güçsüzlüğünün ilerlemesini yavaşlatarak ambulasyonu uzatmada kortikosteroidler etkilidir ancak büyüme geriliği, obezite, glukoz intoleransı ve kemik demineralizasyonu dahil olmak üzere birçok istenmeyen yan etkiye sahiptir (Bushby ve ark., 2010a). Gen terapisi, ekzon atlama, hücre enerjisini geri yükleme gibi tedavi çalışmaları ise devam etmektedir. Doktor, hemşire, diyetisyen, fizyoterapist, dil konuşma terapisti gibi sağlık çalışanlarını içeren iyi bir multidisipliner ekibin bakımıyla DMD'li bireyde sağ kalım oranı artar ve yaşam kalitesi yükselir. Fizyoterapi ve rehabilitasyon tedavilerinin yanı sıra DMD hastalarında komplikasyonları azaltmaya yönelik başka tedaviler de uygulanmaktadır. Literatürde su terapisi, hidroterapi, aquaterapi olarak da geçen uygulamanın DMD hastasının yaşam kalitesini iyileştirmeye yardımcı olduğu öne sürülmektedir (Atamturk ve Atamturk, 2018). DMD'li bir bireyin aile üyeleri, kimin taşıyıcı olma riski altında olduğunu belirlemek için genetik danışmanlık almalıdır. Duchenneli hastaların bakımını iyileştirmek amacıyla 84 klinisyen 2010 yılında gastroenteroloji ve beslenme başlığının da yer aldığı klinik bakım önerileri geliştirmişlerdir (Bushby ve ark., 2010b). 2014 yılında ise bu bakım değerlendirmeleri güncellenmiştir (Birnkranz ve ark., 2018a).

2.5. Duchenne Musküler Distrofili Hastalarının Enerji ve Besin Öğeleri Gereksinimi

DMD'li hastalarda enerji ve besin ögesi gereksinimi tahmin etmek, özellikle kortikosteroid kullanımı ve ayrıca hastalığın seyri boyunca kas kütesinin dejeneratif kaybı nedeniyle zorlaşmaktadır (Pane ve ark., 2006).

2.5.1. Duchenne Musküler Distrofisi Hastalarının Enerji Gereksinimi

Duchenneli hastalarda enerji gereksinimi, dinlenme enerji harcaması (DEH) ve aktivite düzeyine göre hesaplanarak tahmin edilir. Toplam enerji ihtiyacı, fiziksel aktivite faktörü ile çarpılan DEH'ye eşittir. Dolaylı kalorimetri DEH'nin en doğru ölçümünü sağlar (Birnkrant ve ark., 2018b). İskelet kası metabolizması, DEH'nin önemli bir belirleyicisidir ve nöromusküler hastalıklarla karakterize şiddetli kas kaybı ile değişmektedir (Salera ve ark., 2017). Büyüme ve gelişme açısından doğru DEH'ye sahip olmak önem taşımaktadır (Haapala, Peterson, Daunter ve Hurvitz, 2015).

Ambulasyon kaybına eşlik eden fiziksel aktivitedeki düşüş nedeniyle, enerji ihtiyacı önemli ölçüde azalabilir ve DEH, ambulasyon kaybı fazından önceki DEH'den bile daha düşük olabilir (Birnkrant ve ark., 2018b). Bazı çalışmalar, DMD hastalarında obezite ile ilişkili olabilecek daha düşük bir DEH göstermiştir (Gonzalez-Bermejo ve ark., 2005; Hogan, 2008; Saure, Caminiti, Weglinski, de Castro Perez ve Monges, 2018; Shimizu-Fujiwara ve ark., 2012). DMD hastalarının sağlıklı çocuklara kıyasla daha az enerjiye ihtiyaç duyduğu, sağlıklı çocuklar için önerilen enerji alımının ambule erkeklerde %80'i ve ambule olmayan erkeklerde %70'inin alımının yeterli olduğu belirtilmiştir (Bianchi ve ark., 2011a). Bununla birlikte, enerji alımını azaltmak, negatif bir enerji dengesini indüklemeye potansiyeline sahiptir ve DMD'lerde bu durum, bir kez kaybedildiğinde, yenilenme potansiyeline sahip olmayan yağsız vücut kütlesi kaybını artırabilir (Davidson ve Truby, 2009). Bu nedenle, enerji alımı fiziksel aktiviteye, obezite veya yetersiz beslenme durumuna ve ambulasyon kapasitesine göre kişiselleştirilmelidir.

Shimizu-Fujiwara ve ark. DEH'yi çeşitli hastalık evrelerinde 10-37 yaşları arasındaki 77 DMD hastasında araştırmış ve DEH'yi, kontrollerde karşılık gelen değerden önemli ölçüde düşük bulmuştur (Shimizu-Fujiwara ve ark., 2012). Hankard ve ark. 8-13 yaş arası 13 DMD'li çocukta DEH'yi incelemiş ve kas kütlesi kaybının DEH'yi azaltacağını ve dolayısıyla obezitenin başlamasına katkıda bulunacağını varsaymıştır

(Hankard ve ark., 1996; Zanardi ve ark., 2003). 6-12 yaşları arasındaki 9 hastayı değerlendirmiş ve DMD hastalarında kas kütlesi kaybının DEH’de azalma ile ilişkili olmadığını göstermiştir (Zanardi ve ark., 2003).

Elliot ve ark. dinlenme enerji harcamasında kullanılabilecek en geçerli denklemi belirlemek amacıyla steroidle tedavi edilen, ambule, 5-11 yaş arasındaki 9 DMD’li bireyle yapmış oldukları çalışmada indirekt kalorimetri ile DEH ölçmüş, beş farklı enerji hesaplama denklemi ile karşılaştırmış ve en az sapma göstererek en doğru ve kesin sonuç veren denklemin Schofield denklemi olduğu saptamıştır. (Elliott ve ark., 2012).

2.5.2. Duchenne Musküler Distrofisi Hastalarının Protein Gereksinimi

Protein alımı yaşa göre önerilen dozu karşılamalıdır. DMD hastalarının ek protein alımına ihtiyaç duyduğunu gösteren bir kanıt yoktur (Salera ve ark., 2017). Protein için önerilen alım miktarı, erkekler için yaşa göre farklılık gösterir: 4-13 yaş arası çocuklar için günde 0,95 g/kg; 14-18 yaş arası için günde 0,85 g/kg; 19 yaş ve üzeri erkekler için günde 0,80 g/kg önerilir (Birnkranz ve ark., 2018b). Türkiye Beslenme Rehberi 2022’de (TÜBER) protein gereksinimleri yaş ve cinsiyete özgü olarak verilmiştir (TÜBER, 2022).

2.5.3. Duchenne Musküler Distrofisi Hastalarının Sıvı Gereksinimi

Bu hastalarda düşük kas tonusundan dolayı artan kabızlık riski nedeniyle yeterli sıvı alımı önerilir (DeVore ve Shotton, 2012). Yeterli sıvı içebilme yeteneği, hastalığın seyri boyunca kötüleşen disfaji ile komplike olabilir (McGrail ve Kelchner, 2015). Önerilen sıvı alımı ağırlık veya yaşa bağlıdır. Ağırlığa bağlı olarak, sıvı tüketimi hesaplamasında Holliday–Segar yöntemi (Tablo 2.1.) kullanılır. Yaşa bağlı olarak, günlük diyetle referans sıvı alım değerleri 4-8 yaş arası kız ve erkek çocuklar için 1,2 L’dir (yaklaşık 5 bardak); 9-13 yaş arası erkek çocuklar için 1,8 L (yaklaşık 8 bardak); 14-18 yaş arası erkek çocuklar için 2,6 L (yaklaşık 11 bardak) ve 19 yaş ve üzeri erkekler için 3,0 L (yaklaşık 13 bardak) şeklindedir ancak gerektiğinde kişiselleştirilebilir (Birnkranz ve ark., 2018b).

Tablo 2.1. Sıvı Gereksinimi Hesaplanması

Ağırlık (kg)	Sıvı Gereksinimi
1-10	100 ml/kg
11-20	1000 mL + 10 kgden fazla her bir kg için 50 mL/kg
>20	1500 mL + 20 kgden fazla her bir kg için 20 mL/kg

(Holliday ve Segar, 1957)

2.5.4. Duchenne Musküler Distrofisi Hastalarının D Vitamini ve Kalsiyum Gereksinimi

Duchenneli erkek çocuklarda yaşla birlikte artan güçsüzlük ve fonksiyonel bozulma görülür (Joseph ve ark., 2019) ve %27-43'ünde kırık meydana geldiği ve genellikle bağımsız hareketlilik ve yaşam kalitesi üzerinde kırıkların zararlı bir etkiye sahip olabileceği bildirilmektedir (Joseph ve ark., 2019; Larson ve Henderson, 2000; Perera, Sampaio, Woodhead ve Farrar, 2016). DMD'li erkek çocuklarda kırıklara en büyük katkıda bulunan etmenler zayıflığa bağlı düşmeler, uzun süreli hareketsizlik ve özellikle vertebral kemikte glukokortikoid kaynaklı osteoporozdur (Birnkrant ve ark., 2018b; Pouwels ve ark., 2014). Kemik sağlığı için D vitamini ve kalsiyum tüketimi önemlidir.

Bianchi ve arkadaşlarının, 5-15 yaş arası, ambule, en az 6 ay prednizon tedavisi almış, 33 DMD'li bireyle yaptığı prospektif çalışmasında 0,8 mcg/kg/gün kalsifediol takviyesinin, diyet kalsiyum alımının önerilen doza ayarlanmasının (en az 1g/gün) ve kalsiürik etkilere kaçınmak için sodyum alımının azaltılmasının, DMD vakalarının yaklaşık üçte ikisinde kemik rezorpsiyonunu azaltabildiği, D vitamini eksikliğini düzeltebildiği ve kemik kütlesini artırabildiği bildirilmiştir (Bianchi ve ark., 2011b). Güncel bakım yönergelerinde DMD hastalarına önerilen yalnızca iki besin desteği alımı vardır ve bunlar, serum 25-hidroksivitamin D seviyesi 30,0 ng/mL'nin altında olduğunda ve/veya diyet kalsiyum alımı düşük olduğunda, vitamin D ve kalsiyum takviyesidir (Birnkrant ve ark., 2018b). Günlük D vitamini ve kalsiyum gereksinimi Tablo 2.2'de verilmiştir. Enerji alımının düşük olduğu durumlarda multivitamin veya mineral takviyesi gereklidir (Birnkrant ve ark., 2018b).

Tablo 2.2. TÜBER’e Göre Günlük D Vitamini ve Kalsiyum Gereksinimi

Yaş	D Vitamini mcg = 40 IU	Kalsiyum (mg/gün)
2-3	15 mcg	450
4-10	15 mcg	800
11-17	15 mcg	1150
18-24	15 mcg	1000

(TÜBER, 2022)

2.6. Besin Destekleri

Reçetesiz satılan besin destekleri DMD’li hastalar tarafından yaygın olarak kullanılmaktadır fakat hangi takviyenin alınacağı, takviyelerin nereden alınacağı, hangi dozda alınacağı gibi konularda hastalar için standartlaştırılmış bir kılavuz yoktur (Verhaart, van den Engel-Hoek, Fiorotto, Franken-Verbeek ve Vroom, 2018). Takviyelerin potansiyel olarak yararlı etkileri olabilirken yüksek dozda zararlı etkileri de olabilir veya hastanın aldığı diğer ilaçlarla etkileşime girebilir (Verhaart ve ark., 2018).

Koenzim Q10, yeşil çay özü, resveratrol, glutamin ve/veya amino asitler, kreatin ve Protandim gibi besin desteklerinin kas hücresi fonksiyonunu iyileştirmek için kullanımına ilişkin kanıtlar sınırlıdır, bu nedenle hastalar için anlamlı önerilerde bulunmak zordur (Brumbaugh ve ark., 2018). Tablo 2.3.’de DMD hastalarının yaygın kullandığı bazı besin desteklerinin iddia edilen etki mekanizması, olası yan etkileri ve olası besin ilaç etkileşimleri verilmiştir (Boccanegra, Verhaart, Cappellari, Vroom ve De Luca, 2020).

Tablo 2.3. Besin Destekleri

Bileşen	İddia Edilen Etki Mekanizması	Olası Yan Etkiler	Olası Besin/İlaç Etkileşimi
Dallı zincirli aminoasit	Protein sentezini artırma	Kan şekeri düzeyini düşürebilir	İnsülin, İbuprofen, energy drink + creatine, lisinopril, acetylcysteine
L-arginin	Utrofin	Hiperkalemiye ve düşük kan basıncına sebep olabilir	Ginseng
Glutamin	Antioksidan aktivite	İnsülin tedavisi ile birlikte kullanılmaz	
Kreatin	Metabolizmayı	Ağırlık artışı, böbrek fonksiyon bozukluğu, pediatrik kullanımda etkileri bilinmemektedir	
Taurin	Antioksidan ve inflamatuvar aktivite	Hipertansif etki, böbrek disfonksiyonu, hipoglisemi	Zerdeçal, aspirin
Yeşil çay özü (epikateşin)	Antioksidan ve antiinflamatuvar aktivite	Demir eksikliği anemisi, Folat biyoyararlanımını azaltır, hiperhomosisteinemi	Salbutamol, imatinib, allopurinol
Protandim	Antioksidan ve antiinflamatuvar aktivite	?	
Omega-3 yağ asidi	Antiinflamatuvar aktivite	Antikoagülan ilaçlarla etkileşim, Steroidlerle alımının protein yıkımına sebep olup olmadığı bilinmemektedir	Kalsiyum, vitamin D 400 I.U., mirabegron
Resveratrol	Antiinflamatuvar aktivite	Steroidlerle alımının etkisi bilinmemektedir	Omega Q
Kurkumin	Antiinflamatuvar aktivite	Genelde güvenli kabul edilir	
N-asetil sistein	Antioksidan aktivite	?	Acetylcysteine injection (suspect), paracetamol oral (concomitant)
Koenzim Q-10	Antioksidan aktivite	Diastolik kan basıncının düşmesine neden olabilir	Kırmızı pirinç mayası
Melatonin	Antioksidan aktivite	Kan pıhtılaşma aktivitesini azaltır, pediatrik kullanımda etkileri bilinmemektedir	

(Boccanegra ve ark., 2020)

2.7. Duchenne Musküler Distrofisi Hastalarında Antropometrik Ölçümler ve Vücut Kompozisyonu

Doğrusal büyümenin bozulması DMD'li bireylerde yaygındır ve steroid tedavisi bunu tetikler (Lamb ve ark., 2016; West ve ark., 2013). 6 ayda bir büyüme ve gelişme izlenmelidir ve her klinik randevuda diyetisyen beslenme durumu, boy ve ağırlık takibi yapılmalıdır. İyi beslenme durumu, standart büyüme çizelgelerinde 10. ve 85. persentiller arasında kalan boya göre ağırlık veya yaşa göre BKİ olarak tanımlanır (Birnkrant ve ark., 2018b).

Eğer birey ayakta durabiliyorsa boy uzunluğu ayakta ölçülmelidir. Ambulasyonu kaybeden bireylerde kulaç uzunluğu, ulnar uzunluk, tibia uzunluğu, diz yüksekliği, yatar uzunluk kullanarak boy ölçülebilir ancak hiçbir DMD'li bireylerde standart ölçüm olarak kabul edilmediğinden ekipman ve tecrübelerle göre her klinik kendisi için en uygun yöntemle ölçüm yapılmalıdır (Mok ve ark., 2010).

Duchenne'li bireylerde kas kütlelerinin yerini yağ kütlelerine bırakması sebebiyle yağ kütlesi fazla bile olsa BKİ hesaplamasına göre yanıltıcı bir şekilde zayıf olarak nitelendirilebilir. Ayrıca BKİ hesaplamasında boyun karesi hesaplamaya dâhil edildiği için ambulasyonu kaybeden DMD'li bireylerde boy uzunluğunun yanlış ölçülmesi, BKİ hesaplamalarında sapmalara sebep olarak güvenilirliğini azaltacaktır. Boy ölçülemediğinden BKİ hesaplanamıyorsa, yaşa göre ağırlık persentilleri kullanılabilir ve 10. ve 85. persentiller genel olarak çocuklar için iyi büyüme göstergesi olarak kabul edilebilir (Birnkrant ve ark., 2018b; Brumbaugh ve ark., 2018). Çift enerjili x-ışını absorpsiyometrisi (DXA), maliyeti ve hastanın küçük bir miktar da olsa iyonlaştırıcı radyasyona maruz kalması nedeniyle rutin beslenme değerlendirmesinde kullanılmaz. Biyoelektrik impedans analizinin (BİA), önemli bir dezavantajı, ise hesaplama denkleminde yine boy uzunluğunun kullanılmasının ambulatuar olmayan hastalarda boy ölçümündeki yanlışlığın yağ kütlesi tahmininde önemli bir hataya sebep olmasıdır. Triseps deri kıvrım kalınlığının ve üst orta kol çevresi (ÜOKÇ) ölçümleri ile ilgili en önemli endişe ise ölçen kişide deneyim eksikliği, ölçüm tekniği farklılıkları ve güvenilirliktir (Brumbaugh ve ark., 2018). DMD'li bireylerde vücut kompozisyonundaki değişiklikleri tahmin etmek için BİA ve deri kıvrım kalınlığı ölçümlerinin doğruluğunu karşılaştırmayı amaçlayan, 3-11 yaş arası 26 ambulator DMD'li bireyde DXA referans

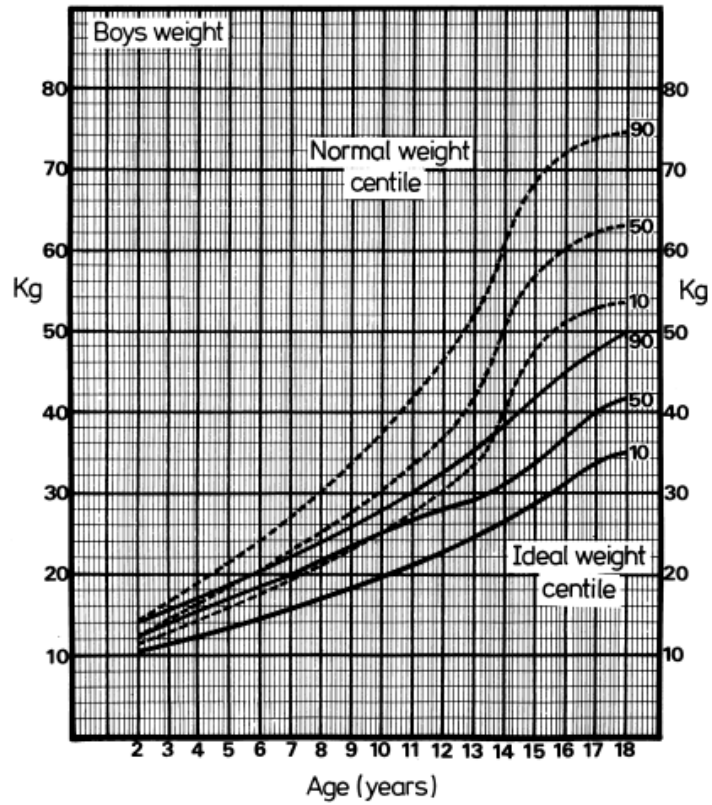
alınarak yürütülen bir çalışma, yağsız vücut kütlesi ve vücut yağ yüzdesi ölçümünde BİA'nın deri kıvrım kalınlığına kıyasla DXA'ya daha yakın ölçüm sonuçları verdiğini belirtmiş ve ambulator DMD'li bireylerde beslenme durumundaki değişiklikleri takip etmek için BİA'nın kullanılabileceği sonucuna varmıştır (Mok ve ark., 2010).

2.7.1. Büyüme Eğrileri

Sıfır ile 2 yaş arası çocuklar için Dünya Sağlık Örgütü (WHO) büyüme çizelgeleri ve 2 ile 20 yaş arası çocuklar için Hastalık Kontrol ve Korunma Merkezleri'nin (CDC) Klinik Büyüme Çizelgeleri gibi onaylanmış, yaşa göre büyüme referanslarının kullanımı pediatrik beslenme değerlendirilmesinin temel bileşenidir fakat bu çizelgeleri DMD'li bireylerde kullanmak istediğimizde ambulasyonu kaybetmiş bireyler için boy ölçmenin zorluğu ve zamanla kaybedilen yağsız vücut kütlesi bu karşılaştırmayı imkânsız hale getirir (Brumbaugh ve ark., 2018). DMD'li bireylerin vücut kompozisyonunu değiştirmiştir, bu nedenle standart büyüme çizelgelerinin kullanımı optimal değildir (Birnkrant ve ark., 2018b).

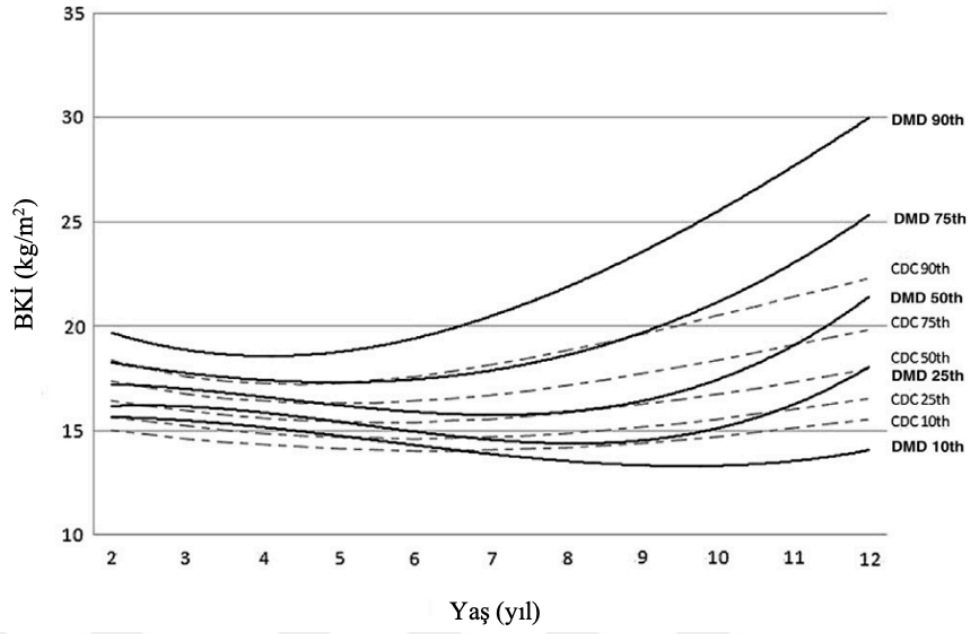
2.7.2. DMD Hastalığına Özgü Büyüme Eğrileri

Literatürde DMD'ye özgü büyüme çizelgeleri bildirilmiştir. Bir çalışma, 5-17 yaş arası 26 DMD'li bireyden oluşan bir grupta toplam kas kütlesini tahmin etmek için 24 saatlik idrar kreatinin atılımını kullanmış ve kas kütlesinde yılda yaklaşık %4'lük bir düşüş bulmuştur (Edmonds, Smith, Griffiths, Mackenzie ve Edwards, 1985). Yazarlar, bu verileri "0 kas kütlesi çizelgelerine" ekleyerek, DMD'li bireyler için Şekil 2.4.'te verilen yaşa göre ağırlık çizelgesini oluşturmuşlardır (Griffiths ve Edwards, 1988).

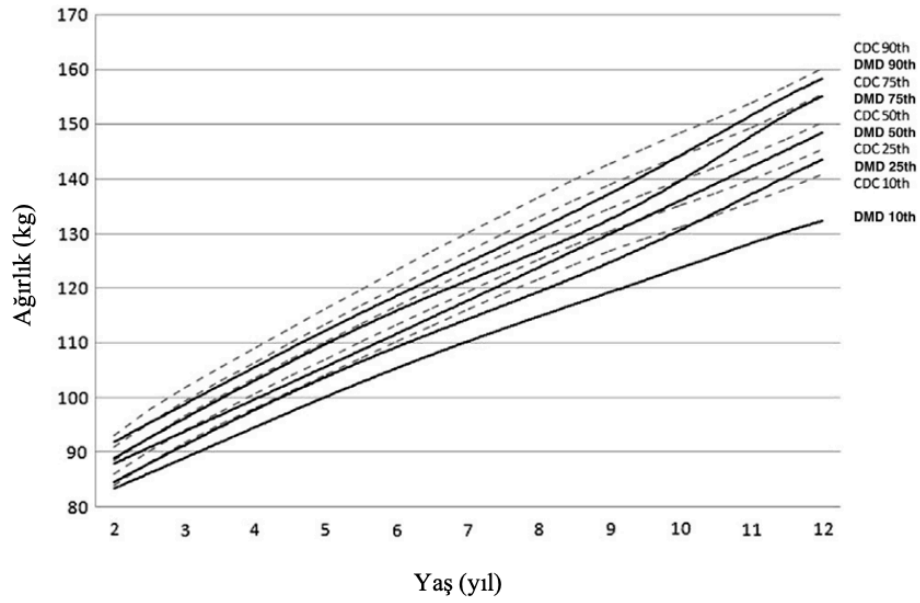


Şekil 2.4. DMD'ye Özgü Yaşa Göre Ağırlık Çizelgesi (Griffiths ve Edwards, 1988)

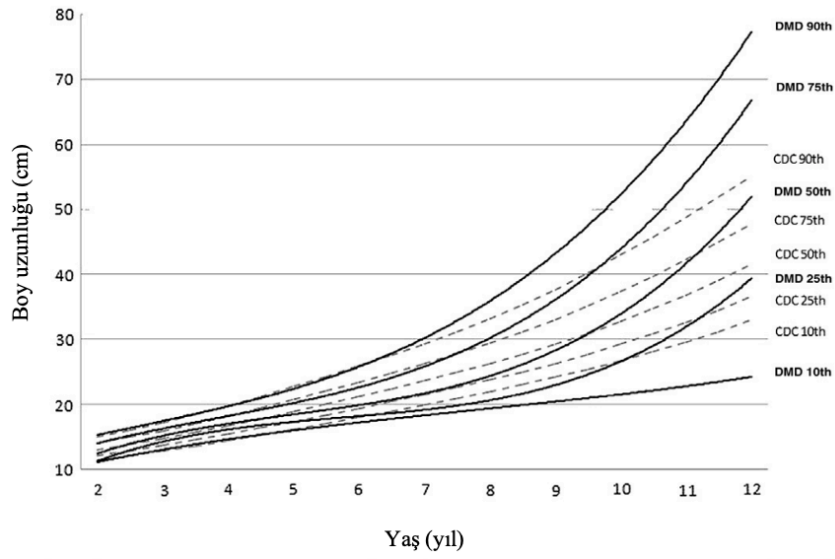
Franciotta ve ark. (Franciotta ve ark., 2003) 8 DMD'li bireyle yaptığı çalışmada idrar kreatinin atılımının DMD'deki vücut iskelet kası kütlesini temsil etmediğini ortaya koymuştur. West ve ark. 2 ila 12 yaşındaki DMD'li 513 bireyden oluşan bir kohortta tekrarlanan büyüme ölçümlerini kullanarak DMD'ye özgü büyüme eğrileri oluşturmuştur (West ve ark., 2013). Şekil 2.5, 2.6 ve 2.7'de görüldüğü gibi CDC klinik büyüme çizelgelerine göre DMD'li bireylerin daha kısa olduğu ve aşırı kiloya yatkın olduğu ortaya konulmuştur. 10 yaşından sonra ambulasyon kaybı görüldüğü için bu büyüme çizelgeleri ergenlik öncesi DMD popülasyonu için kullanışlı bulunmuştur fakat örneklem glukokortikoid tedavisi alan herhangi bir hastayı içermediğinden uygulanabilirliği sınırlıdır (West ve ark., 2013).



Şekil 2.5. DMD'li 2-12 yaş arası erkek çocukların yaşa göre BKİ persentil eğrilerinin CDC 2000 eğrileriyle karşılaştırılması (West ve ark., 2013)

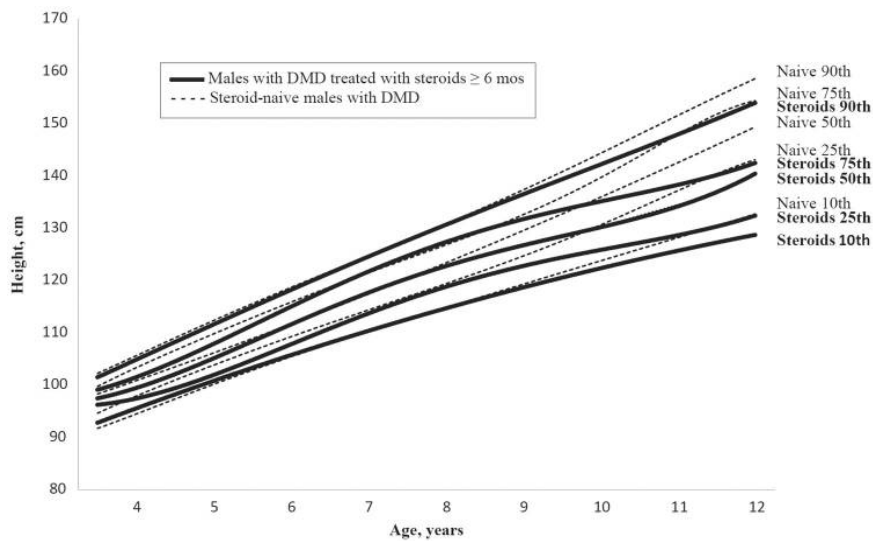


Şekil 2.6. DMD'li 2-12 yaş arası erkek çocukların yaşa göre ağırlık persentil eğrilerinin CDC 2000 eğrileriyle karşılaştırılması (West ve ark., 2013)

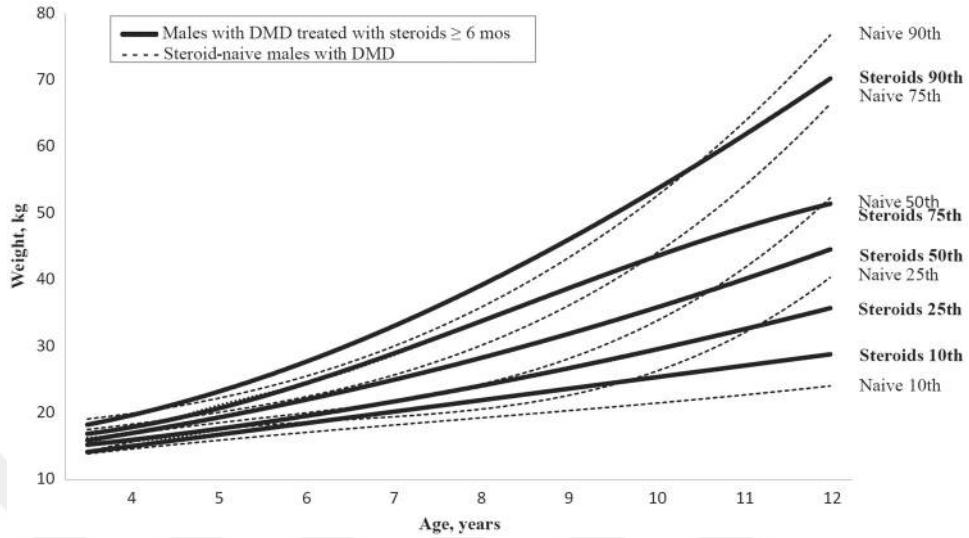


Şekil 2.7. DMD'li 2-12 yaş arası erkek çocukların yaşa göre boy uzunluğu persentil eğrilerinin CDC 2000 eğrileriyle karşılaştırılması (West ve ark., 2013)

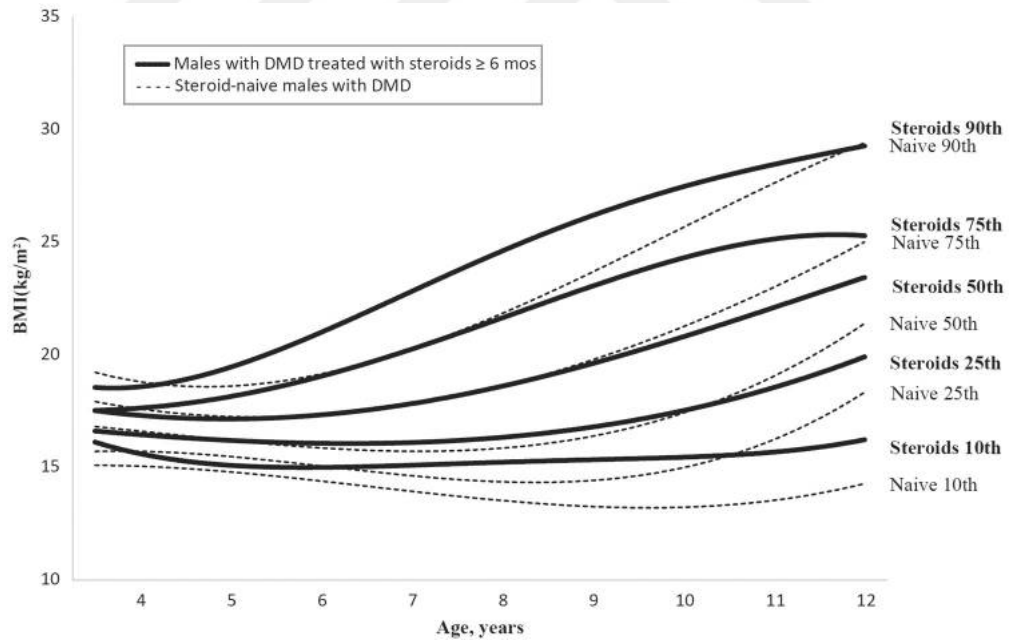
En az 6 ay boyunca glukokortikoid tedavisi gören 324 ambulatuar hasta ile yapılan bir çalışmada DMD'li bireylerin sağlıklı bireylere kıyasla daha kısa boy, artan ağırlık ve daha yüksek BKİ'ye sahip olduğu belirtilmiştir (Lamb ve ark., 2016). Bu kohortta ortalama steroid başlama yaşı 6,5 olduğundan, okul öncesi çağındaki çocuklar için veriler sınırlıdır fakat bu büyüme çizelgeleri, ergenlik öncesi DMD popülasyonu için mevcut en iyi referansı temsil eder (Lamb ve ark., 2016). Şekil 2.8, 2.9 ve 2.10'de sırasıyla DMD'li bireylerde boy, ağırlık ve BKİ eğrileri verilmiştir.



Şekil 2.8. DMD'li Bireylerde Boy Uzunluğu Eğrileri (Lamb ve ark., 2016)



Şekil 2.9. DMD’li Bireylerde Vücut Ağırlığı Eğrileri (Lamb ve ark., 2016)

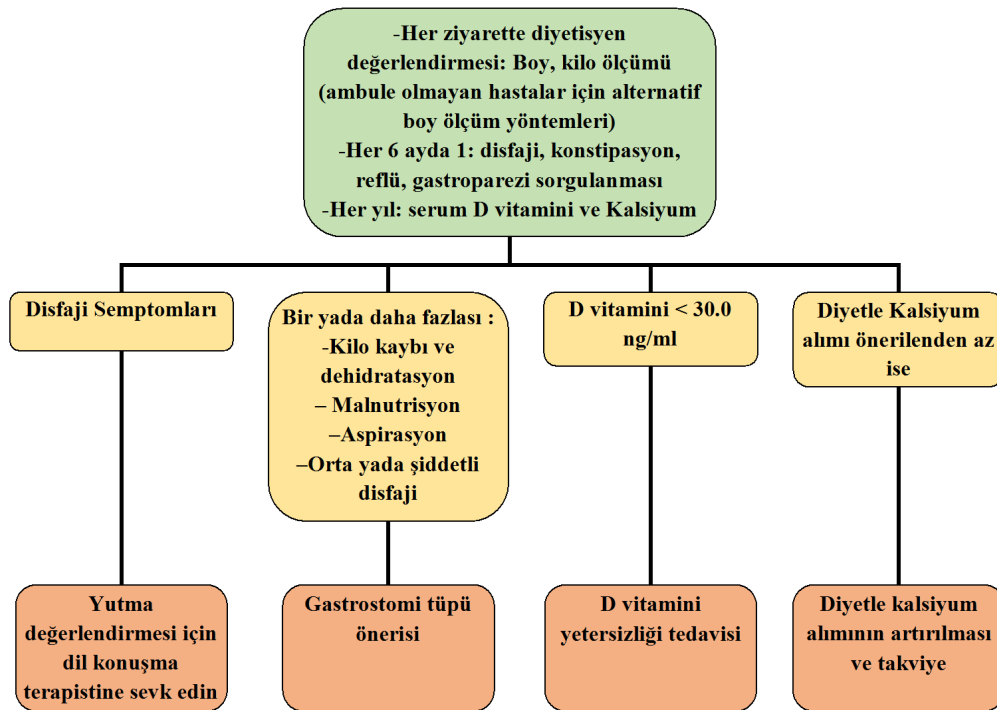


Şekil 2.10. DMD’li Bireylerde BKİ Eğrileri (Lamb ve ark., 2016)

2.8.DMD Hastalarında Beslenme Sorunları

Duchenne’li bireyler genellikle ağırlık kazanımı, ağırlık kaybı, besin dengesizliği, sıvı dengesizliği, düşük kemik yoğunluğu, çiğneme ve yutma bozukluğu, mandibular

kontraktür, konstipasyon, gastroparezi, reflü gibi gastrointestinal veya beslenme komplikasyonlarına sahiptir (Borrelli ve ark., 2005; Bushby ve ark., 2010b; Pane ve ark., 2006; van Bruggen ve ark., 2015; Weber ve ark., 2014). Bu komplikasyonlara katkıda bulunan faktörler arasında glukokortikoid tedavisi, azalan enerji harcaması ve hareketsizlik yer alır (Shimizu-Fujiwara ve ark., 2012). Bu beslenme dengesizlikleri solunum, iskelet kası ve kalp sistemlerini olumsuz etkileyebilir (Birnkrant ve ark., 2018b). Çiğneme ve yutma güçlükleri rutin olarak değerlendirilmelidir ve ağız yoluyla yeterli beslenmenin sağlanamamasından kaynaklanan ciddi yutma güçlükleri veya ağırlık kaybı durumunda gastrostomi tüpleri dâhil enteral beslenme düşünülmelidir (Aloysius ve ark., 2008; Martigne ve ark., 2010). Beslenme bakımının amacı, büyüme ve vücut ağırlığının düzenli olarak değerlendirilmesi yoluyla fazla vücut ağırlığını, obeziteyi veya yetersiz beslenmeyi önlemektir; aynı zamanda, optimum enerji, protein, sıvı ve mikro besinler, özellikle yeterli kalsiyum ve D vitamini alımı ile sağlıklı, dengeli bir beslenmeyi teşvik etmeyi amaçlar (Birnkrant ve ark., 2018b). DMD hastalarında beslenme, yutma ve gastrointestinal yönetimde değerlendirme ve müdahaleler için izlenecek algoritma Şekil 2.11.'de verilmiştir.



Şekil 2.11. DMD Hastalarında Beslenme, Yutma ve Gastrointestinal Yönetim İçin Değerlendirme ve Müdahaleler (Birnkrant ve ark., 2018b)

2.8.1. Aşırı Beslenme

Çocukluk çağı obezitesi, çok sayıda çevresel, genetik ve yaşam tarzı faktörünün neden olduğu karmaşık bir sorundur (Gluckman, Nishtar ve Armstrong, 2015). Türkiye'deki obezite prevalansı erkek çocuklar için "Türkiye Beslenme ve Sağlık Araştırması-2010" raporuna göre 0-5 yaş için %10,1; 6-18 yaş için ise %9,1'dir (TBSA, 2010). DMD'li çocuklarda obezite prevalansı, tipik olarak gelişen akranlarınınkinden belirgin şekilde fazladır (Davidson ve ark., 2014). DMD'li hastaların yarısından fazlası 13 yaşına kadar obez olarak sınıflandırılır (Willig, Carlier, Legrand, Rivière ve Navarro, 1993). DMD'li çocuklar için obezite risk faktörleri arasında, fiziksel aktiviteyi sınırlayan fiziksel engellilik (Lott ve ark., 2021), düşük kas kütlelerinin bir sonucu olarak potansiyel olarak azaltılmış dinlenme enerjisi harcaması (Saure ve ark., 2018), glukokortikosteroidlerin kronik kullanımından kaynaklanan yorgunluk (Aljebab, Choonara ve Conroy, 2017), bakıcı şefkati nedeniyle enerji kısıtlaması yapılmaması (Davis ve ark., 2015), iştah artışı ve uyku bozukluğu yer almaktadır (El-Aloul, Speechley, Wei, Wilk ve Campbell, 2020). Ağırlık artışı steroidlerin önemli bir yan etkisi olmasına rağmen, DMD'li erkeklerin daha önce steroid kullanmamış popülasyonlarında bile obezite prevalansının %75'e kadar çıktığı gösterilmiştir (McDonald ve ark., 1995). Ayrıca bu hastalarda insülin direnci (artan karbonhidrat intoleransı ve diyabet riski ile birlikte), dislipidemi, hipertansiyon ve obstrüktif uyku apnesi büyüme ile birlikte obezite riski oluşturmaktadır (Davis ve ark., 2015). Obezite, glukoz intoleransı riskini artırır ve zaten zayıf olan kaslar üzerindeki artan yük nedeniyle hastalığın prognozunu kötüleştirebilir (Saure ve ark., 2018). Fazla kilolu olmanın diğer komplikasyonları, zaten zayıf olan kas gruplarına fazladan kuvvet uygulanması nedeniyle hastalığın ilerlemesinin hızlanması, kötüleşen pulmoner ve kardiyak fonksiyonlarla artan solunum tutulumu ve ortopedik cerrahi ihtiyacının artmasıyla birlikte iskelet malformasyonlarının bozulmasıdır (Davidson ve Truby, 2009; Davis ve ark., 2015).

Ağırlık yönetimi rehberliği, anormal ağırlık kazanımı meydana gelebileceği beklentisiyle, steroid tedavisinden önce başlatılmalıdır (Bushby ve ark., 2010a). Düşük glisemik indeksli bir diyet, glikoz metabolizmasındaki değişiklikleri kontrol etmek için faydalı olabilir ve basit şekerlerden kaçınmaya, kan şekerinde nispeten daha az değişiklikler oluşturan kompleks karbonhidratların tüketimine, porsiyon kontrolüne ve artan lif tüketimine dayanır (Bianchi ve ark., 2011a). Düşük glisemik indeksli

karbonhidrat içeren gıdalara kuru fasulye ve baklagiller, nişastalı olmayan tüm sebzeler, çoğu meyve ve birçok tam tahıllı ekmek ve tahıllar dahildir. Ayrıca enerji alımını sınırlamak faydalıdır ve tavsiyeler arasında şeker içeren içeceklerin ve enerjisi yoğun gıdaların alımının azaltılması, ev dışında tüketilen öğünlere dikkat edilmesi, meyve ve sebze tüketiminin artırılması, yağ ilavesinin sınırlandırılması yer alır (Freeland-Graves ve Nitzke, 2013). Son olarak, davranış değişikliği uygulamaları, aile ile yemek yemeyi ve hastaları yavaş yemeye teşvik etmeyi içerir (Ogata ve Hayes, 2014).

2.8.2. Yetersiz Beslenme

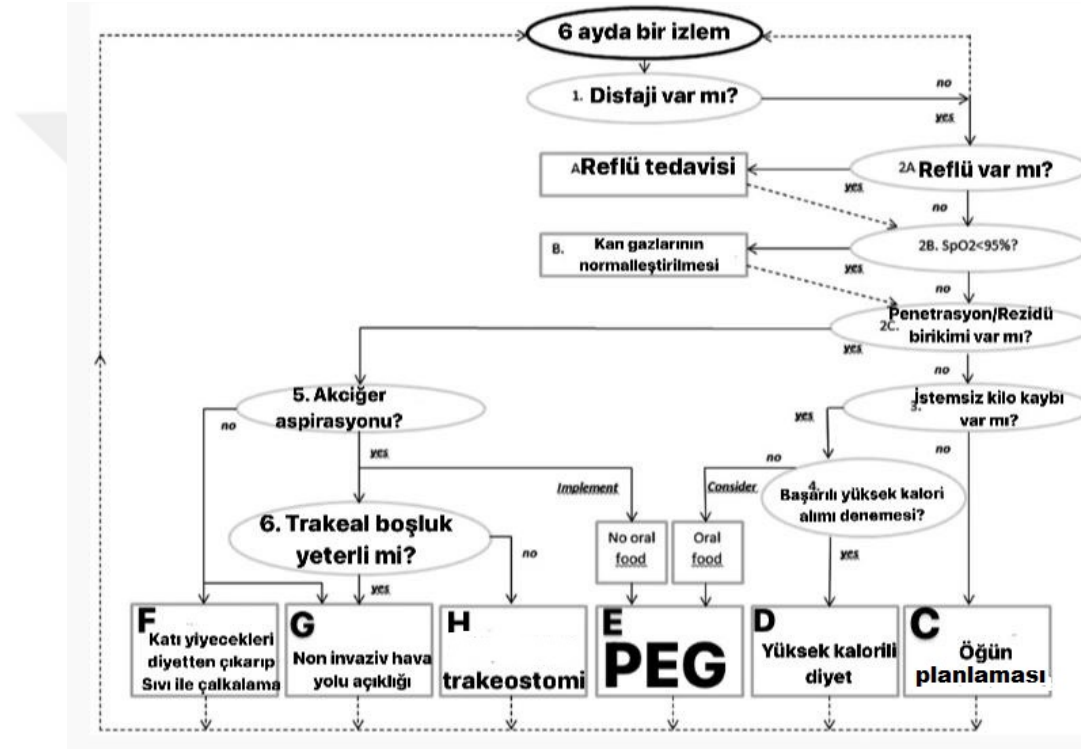
Aşırı beslenmeden yetersiz beslenmeye geçiş genellikle hastalığın ilerlemesi ile gerçekleşir. Beslenme komplikasyonları hastalığın ilerleyen aşamalarında kötüleşir ve hastalar iştah azalması, çiğneme, yutma ve sindirim güçlüğü nedeniyle yetersiz beslenme riskiyle karşı karşıya kalır. Bu, enfeksiyona karşı bağışıklık tepkisini zayıflatabilir ve osteoporoza neden olabilir (Davidson ve ark., 2016; Martigne ve ark., 2011). Yetersiz beslenme, artan göğüs enfeksiyonu riski ve yaşam kalitesi üzerinde olumsuz bir etki ile solunum fonksiyonunu bozabilir ve immünolojik tepkileri kötüleştirebilir (Messina ve ark., 2008). Yetersiz beslenme, kas kaybını daha da şiddetlendirir. Bu beslenme komplikasyonları, yaşam kalitesi üzerinde büyük bir etkiye sahip olabilir ve bunların yönetimini giderek daha önemli hale getirir (Salera ve ark., 2017).

2.8.3. Disfaji

Disfaji olarak da adlandırılan yutma bozukluğu, nöromüsküler hastalıkları olan hastalarda en kritik sorunlardan biridir ve artan morbidite ve mortalite ile ilişkili olabilir (Britton, Karam ve Schindler, 2018; Hill, Hughes ve Milford, 2004). Disfaji, nöromüsküler hastalığı olan tüm hastaların yaklaşık üçte birini etkiler (Willig, Paulus, Lacau Saint Guily, Béon ve Navarro, 1994). Şikayetler arasında yutma sırasında rahatsızlık, boğazda tıkanıklık hissi, tükürük yutma güçlüğü, yemek sırasında ve sonrasında öksürük, yemek süresinin uzaması, yutmaya başlamada zorluk, iştahsızlık, istemsiz ağırlık kaybı, göğüs enfeksiyonları ve boğulma vakalarında artış yer alır (Archer, Garrod, Hart ve Miller, 2013; Messina ve ark., 2008; Pane ve ark., 2006; L. Van Den Engel-Hoek ve ark., 2009; Van Den Engel-Hoek ve ark., 2013).

Disfaji, genellikle sıvı alımı sırasında aspirasyon için bir risk faktörü olan yutma fonksiyonunun zayıf nörolojik koordinasyonu ile ilişkilidir (Erasmus, Van Hulst,

Rotteveel, Willemsen ve Jongerius, 2012). DMD’de görülen disfajinin nöromusküler formu ise ilerleyici kas zayıflığından kaynaklanır ve sıvı alımından ziyade katı alımına eşlik eder (Archer ve ark., 2013; Van Den Engel-Hoek ve ark., 2014). Disfaji tespiti, yaşam kalitesi üzerindeki etki de dahil olmak üzere komorbiditelerin erken yönetimine ve önlenmesine katkıda bulunur (Britton ve ark., 2018; Dusick, 2003; Wallace, Middleton ve Cook, 2000). Hastalığın sonraki aşamalarında, yutma bozukluğu, yetersiz beslenmeye ve gastrostomi tüpünün yerleştirilmesine sebep olabilir (Brumbaugh ve ark., 2018). Şekil 2.12.’de DMD hastalarında disfaji yönetimi algoritması verilmiştir.



Şekil 2. 12. DMD Popülasyonunda Disfaji Yönetim Algoritması (Toussaint ve ark., 2016)

2.8.4. Konstipasyon

Konstipasyon, DMD’nin en sık görülen komplikasyonudur, yaşla birlikte görülme sıklığı artar ve DMD popülasyonunda kabızlık prevalansının %47 olduğunu bildirilmiştir (Kraus, Wong, Horn ve Kaul, 2016). Risk faktörleri arasında azalmış kolonik geçiş süresi, hareketsizlik, karın duvarı kaslarının zayıflığı ve dehidratasyon yer alır (Birnkrant ve ark., 2018b). Hareketsizlik, yutma işlevi bozukluğuna bağlı dehidratasyon, diyet posası eksikliği

ve altta yatan işlev bozukluğu dahil olmak üzere, DMD’de kabızlığın gelişimine birden fazla potansiyel risk faktörü katkıda bulunabilir (Brumbaugh ve ark., 2018). Kabızlığı önlemek ve/veya tedavi etmek için diyet tavsiyesi, diyet posası artırmakla birlikte yeterli sıvı alımını içerir. Erkeklerde günlük posa alımı önerisi Tablo 2.4.’te yer almaktadır. Yeterli hidrasyon olmadan posa takviyesi, semptomları kötüleştirebilir ve büyük miktarlarda sert dışkı ile sonuçlanabilir (Salera ve ark., 2017). Hastalar laksatif kullanımı da dahil olmak üzere, yüksek posalı diyet tüketmek ve yeterli sıvı alımını sağlamak gibi uygun beslenme alışkanlıkları kazanmalıdır (Weber ve ark., 2014).

Tablo 2.4. Erkeklerde Günlük Posa Tüketimi Önerisi

Yaş	Posa (gr)
2-3 yaş	10
4-6 yaş	14
7-10 yaş	16
11-14 yaş	19
15-17 yaş	21
+18 yaş	25

(TÜBER, 2022)

2.8.5.Reflü

Reflü, DMD ile ilişkili başka bir gastrointestinal komplikasyondur; bununla birlikte, DMD’li hastalarda yapılan bir ankette, gastroözofageal reflü için DMD’li bireylerin, yaklaşık yarısı ara sıra mide yanması bildirmesine rağmen sadece %4’ünün (118’den 5’i) ilaç tedavisine gereksindiği bildirilmiştir (Pane ve ark., 2006). DMD’de gastroözofageal reflü için risk faktörleri özofagus dismotilitesini, gecikmiş mide boşalma süresini, glukokortikoid tedavisini ve skolyozu içerir (Borrelli ve ark., 2005). Mide yanması, DMD’li ambule hastalara göre ambulator olmayan hastalarda anlamlı olarak daha sık tanımlanmıştır (Jaffe, McDonald, Ingman ve Haas, 1990). Kanıtlar, pozitif

basınçlı ventilasyon kullanımının gastroözofageal reflü olaylarına karşı koruma sağlayabileceğini göstermektedir (Cantin ve ark., 2016; Shepherd, Holloway, Hillman, ve Eastwood, 2007). Diyet tedavisi yaklaşımları, daha küçük hacimde, daha sık yemek yemeyi ve diyetle yağ alımını azaltmayı içerir (Birnkrant ve ark., 2018b). Reflü semptomları yaşayan hastalar için beslenme müdahaleleri önerilmesine rağmen, DMD'li bazı hastalarda proton pompası inhibitörleri veya H2 reseptör antagonistleri dahil olmak üzere ilaç tedavisi gerekebilir. Kortikosteroid tedavisi alan hastalarda gastrit veya ülser gibi komplikasyonlardan kaçınmak ve reflüyü önlemek için proton pompası inhibitörlerinin reçete edilmesi yaygın bir uygulama olarak kabul edilir (Bushby ve ark., 2010b).

2.8.6.Gastroparezi

Duchenne'li bireylerde iskelet kası zayıflığı ilerledikçe, mide boşalmasında (gastroparezi) bir gecikme meydana gelebilir ve bu durum yemek sonrası karın ağrısı, bulantı, kusma, erken doyma ve iştah kaybına yol açabilir. Gastrik boşalma süresi, sintigrafik gastrik boşalma taraması kullanılarak değerlendirilebilir (Birnkrant ve ark., 2018b). Borrelli ve ark., (Borrelli ve ark., 2005) müsküler distrofisi olan hastalarda mide boşalma süresinin kontrollere kıyasla önemli ölçüde daha fazla geciktiğini göstermiştir. Bu çok önemlidir, çünkü gecikmiş gastrik boşalma gastroözofageal reflüye ve malnütrisyonu katkıda bulunabilir (Borrelli ve ark., 2005). Mide boşalması önemli ölçüde geciktiğinde, düşük yağlı bir diyetle başlamak ve sık sık küçük öğünlerle beslenmek gibi diyet değişikliği, prokinetik farmakolojik tedavi ve ciddi vakalarda, gastro-jejunal beslenme tüpü aracılığıyla postpilorik beslenme sağlanması uygun müdahaleler arasında sayılabilir (Brumbaugh ve ark., 2018).

2.8.7.Gastrostomi Tüpü

İleri derecede zayıflık kendi kendine beslenmeyi ve yutmayı engellediğinde, aile ve bakım ekibi, gastrostomi tüpü yerleştirmeyi gerekli ve olumlu bir müdahale olarak görmelidir (Birnkrant ve ark., 2018b).

Oral enerji alımını iyileştirmeye yönelik müdahalelere yanıt vermeyen yetersiz beslenme, aspirasyon, orta veya şiddetli disfaji teşhisi ve yeterli hidrasyonun sağlanamaması gastrostomi tüpü yerleştirme endikasyonları arasında yer alır. Gastrostomi tüpü ile beslenme, DMD'li yetersiz beslenen bireylerde beslenme

durumunun stabilizasyonuna veya iyileşmesine yol açar (Brumbaugh ve ark., 2018; Martigne ve ark., 2010). Aspirasyon varsa, yemek süresi 30 dakikadan uzun sürüyorsa, oral beslenme ile gereksinimler karşılanamıyorsa, 3 aydır ağırlık kaybı varsa veya çocuklarda 3 aydır ağırlık alımı yoksa, ağırlık veya boy persentilinde iki veya daha fazla azalma gibi koşullardan biri mevcutsa beslenme tüpü yerleştirilmesi önerilir (Divito ve Meyers, 2012). Gastrostomili DMD'li 25 hastayı içeren retrospektif bir çalışmada, gastrostomi tüpü yerleştirmenin birincil nedeni ağırlık alımı olmayışı, ikincil neden ise disfaji olarak belirtilmiştir ve Gastrostomi yerleştirilmesi sonucu hastaların çoğunda vücut ağırlığı durumunu iyileştirirken, gastrostomi yerleştirmenin DMD'li hastalarda yaşam süresini ve/veya yaşam kalitesini artırıp artırmadığı belirsizdir (Martigne ve ark., 2010). Ramelli ve ark., (Ramelli, Aloysius, King, Davis ve Muntoni, 2007) çalışmasında, PEG'in göğüs enfeksiyonu sıklığının azaltma ve bunun sonucunda hastaneye yatış ile ilişkili olduğunu ve vücut ağırlığı ve boy uzunluğunu iyileştirmede oral takviye kullanımına göre daha etkili görüldüğünü bildirmişlerdir. PEG yerleştirildikten sonra, hasta aspirasyon riski olmadan yemek yiyebiliyorsa, tüm enerji gereksinimini oralden sağlamayacak şekilde oral beslenmeye izin verilebilir fakat aspirasyon belirginse, oral besleme yapılmamalıdır ve tüm enerji ve besin ihtiyacı enteral beslenme ile sağlanmalıdır (Toussaint ve ark., 2016).

3.BİREYLER ve YÖNTEM

3.1. Araştırmanın Tipi

Bu çalışma DMD hastalarının beslenme durumlarının SYİ-2015 ile değerlendirmek üzere planlanan saptayıcı ve kesitsel bir çalışmadır. Çalışmamız için Nuh Naci Yazgan Üniversitesi Etik Kurulu'ndan 12.01.2023 tarihinde 2023/001-005 karar nolu Etik Kurul onayı alındı (EK-1). Hastalara ve ailelerine çalışma ile ilgili gerekli bilgi verildikten sonra hastaların ve/veya ebeveynlerinin ankete başlamadan önce aydınlatılmış onamları alındı (EK-2) ve Helsinki Bildirgesi'ne uygun olarak yürütülmüştür. Bu çalışma için Kayseri Büyükşehir Belediyesi'nden izin alınmıştır (EK-3).

Çalışma Hipotezleri

H0: DMD hastalarının beslenme kaliteleri sağlıklı yeme indeksine göre iyi değildir.

H1: DMD hastalarının beslenme kaliteleri sağlıklı yeme indeksine göre iyidir.

H0: DMD hastalarının antropometrik özellikleri ile beslenme kaliteleri arasında ilişki yoktur.

H1: DMD hastalarının antropometrik özellikleri ile beslenme kaliteleri arasında ilişki vardır.

H0: DMD hastalarının enerji ve besin ögesi tüketimleri tübere göre yeterli değildir.

H1: DMD hastalarının enerji ve besin ögesi tüketimleri tübere göre yeterlidir.

H0: Ambule DMD hastalarının antropometrik ölçümleri olmayanlarla farklıdır.

H1: Ambule DMD hastalarının antropometrik ölçümleri olmayanlarla benzerdir.

3.2. Araştırmanın Yeri ve Zamanı

Çalışmamız Kasım 2023-Temmuz 2024 tarihleri arasında Kayseri'deki engelsiz yaşam ve özel eğitim ve rehabilitasyon merkezlerinde tedavi gören DMD tanılı hastaların beslenme durumunu saptamak ve antropometrik ölçümlerini incelemek amacıyla yürütüldü.

3.3. Araştırmanın Örneklemi

Örneklem sayısının belirlenmesinde post power analizi yapılmıştır. SigmaStat (California, 1996) programı ile yapılan post power analizinde 21 hasta ile (Tip II hata= 0.986, Tip I hata= 0.05) çalışmanın tamamlanabileceği belirlenmiştir. Kayseri'deki rehabilitasyon merkezlerinden ve DMD aileleri derneğinden 4-22 yaş aralığında 28

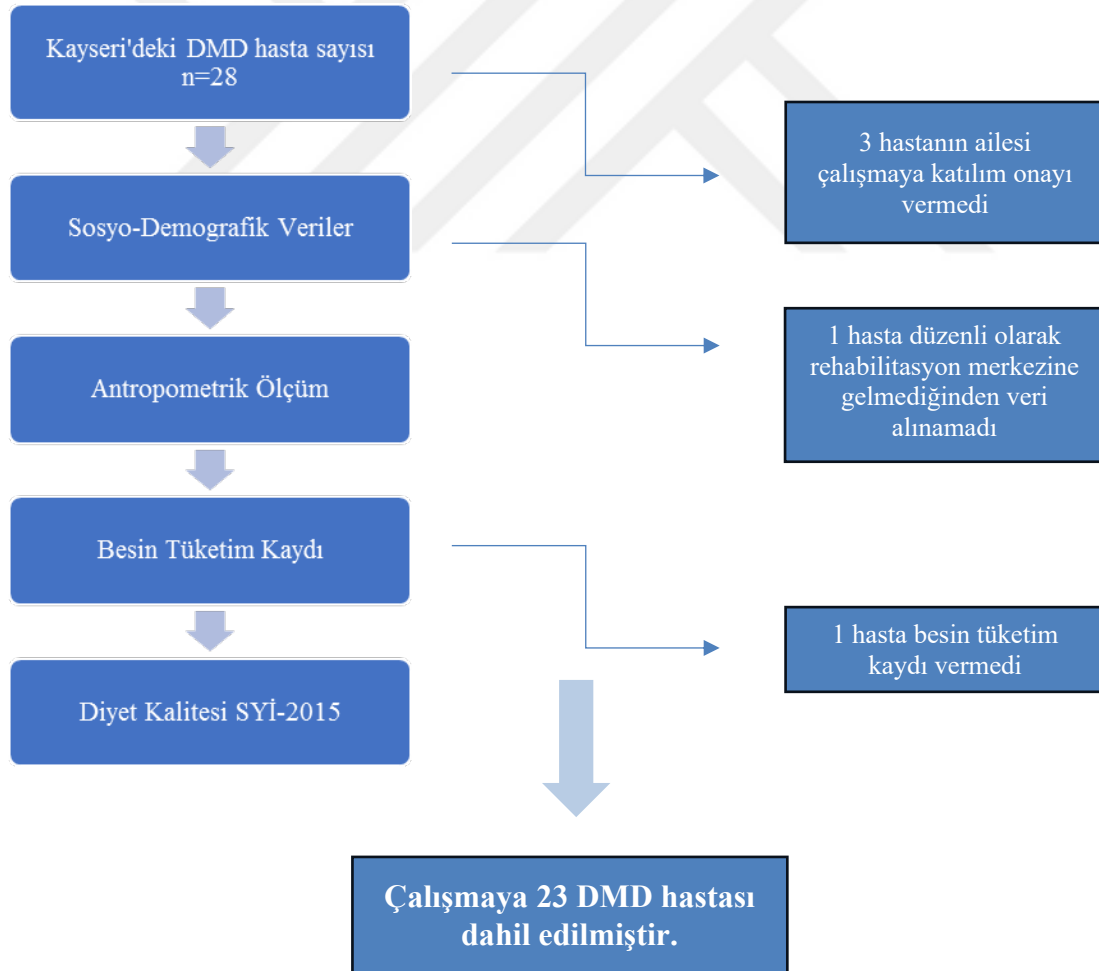
hastaya (2 kız, 26 erkek) ulaşılmıştır. 3 hasta (erkek) ebeveynlerin onayını geri çekmesi üzerine, 1 hasta (kız) düzenli olarak rehabilitasyon merkezine gelmemesi üzerine, 1 hasta (erkek) besin tüketim kaydını vermemesi üzerine çalışmadan dışlanmıştır (Şekil 3.1.). Steroid kullanan veya kullanmayan, ambule olan veya ambule olmayan tüm hastalar çalışmaya dahil edilmiştir.

3.3.1. Dahil Etme Kriterleri

Kayseri'deki engelsiz yaşam veya özel eğitim ve rehabilitasyon merkezinde DMD tanısı ile tedavi alıyor olmak, bilgi verecek ebeveynin okuryazar olması, ebeveynin besin tüketim kaydı vermesi dahil etme kriterleri arasındadır.

3.3.2. Dışlama Kriterleri

Becker Musküler Distrofisi tanısı, bilgi verecek olan ebeveynin okuryazar olmaması, ebeveynin besin tüketim kaydı vermemesi dışlama kriterleri arasındadır.



Şekil 3. 1. Çalışma Diyagramı

3.4. Verilerin Toplanması

Hastaların sosyo-demografik özellikleri ve antropometrik ölçümleri araştırmacı tarafından ebeveyn ile yüz yüze görüşerek toplanmıştır. Sosyo-demografik veri formu Hasta Özellikleri, Antropometrik Ölçümler, Komorbiditeler, Beslenme Alışkanlıkları olmak üzere 4 ana başlık ve 37 sorudan oluşmuştur. Hastaların yaş, cinsiyet, eğitim durumu, DMD tanısının kim tarafından konulduğu, tanı zamanı, ambulasyon durumu, steroid kullanım durumu, steroid türü, kullanılan diğer ilaçlar ve besin takviyeleri, sağlık kuruluşuna gitme sıklığı, ebeveynlerin alkol ve sigara tüketimleri, ebeveyn akraba evliliği, genetik hastalık durumları, komorbiditeleri sorgulanmıştır (EK-4). Hastaların gelir durumu gelir giderden az, gelir gidere eşit, gelir giderden fazla olarak gruplandırılarak ebeveyn beyanlarından elde edilmiştir. Hastaların yaşları WHO'ya göre sınıflanmıştır (WHO). Ayrıca hastaların beslenme alışkanlıkları öğün sayısı, ara öğün düzeni, atlanan öğün sayısı, ara öğün sayısı, tuz tüketimi, diyet uygulama durumu, gece yeme durumu, psikolojik durumun yeme alışkanlıklarına etkisi sorgulanmıştır. Antropometrik ölçümlerden vücut ağırlığı, boy uzunluğu, bel çevresi, baş çevresi, boyun çevresi, ÜOKÇ, ulnar uzunluk, tibia uzunluğu, baldır çevresi ölçümleri araştırmacı tarafından yapılmıştır. 3 gün 24 saatlik (2 gün hafta içi, 1 gün haftasonu olmak üzere) besin tüketim kaydı, ebeveynlerden yazılı olarak alınmış ve bilgilerin doğruluğunu teyit etmek için fotoğraf istenmiştir.

3.4.1. Antropometrik Ölçümler

Vücut Ağırlığı: Ambule olmayan DMD hastalarının vücut ağırlığı bilgisi aile beyanından elde edilmiştir. Ambule olanlar ise hafif bir kıyafet ve ayakkabısız olarak taşınabilir BİA (Xiaomi MI Scale 2, Çin) ile rehabilitasyon merkezlerine geldikleri seans saatlerinde araştırmacı tarafından ölçülmüştür. 0-18 yaş cinsiyete özgü Türk çocuk ve adolesan persentilleri (Öztürk, 2011) ve WHO referansları ile karşılaştırılmıştır (WHO, 2007a; WHO, 2007b).

Vücut Yağı (%): Kas kaybı ve yağ kütlelerinde artış DMD'nin karakteristik özellikleri olup beslenme durumu ve enerji gereksinimlerini etkiler (Davidson ve Truby, 2009). DMD hastalarında vücut yağı ve yağsız kütlenin belirlenmesi hastalığın ilerlemesini ve terapötik ajanların etkinliğini değerlendirmek için önemlidir (Grilo ve ark., 2020). DMD'li bireylerde beslenme durumundaki değişiklikleri takip etmek için

BİA'nın kullanılabileceği sonucuna varılmıştır (Mok ve ark., 2010). BİA cihazına erişimin olmadığı ya da çeşitli sebeplerle uygulanamadığı saha çalışmalarında, her ne kadar DMD hastalarında geçerli bir yöntem olmasa da pratiklik sağlaması açısından vücut bileşiminin tahmininde Watson, Hume ve Deurenberg denklemlerinden faydalanılabileceğini belirtilmiştir (Kılınç ve Köksal, 2023). Çalışmamızda BİA ile vücut yağını ölçemediğimizden Deurenberg denkleminin yaş aralığı daha geniş olduğundan bu denklem vücut yağı hesaplamada kullanılmıştır.

Deurenberg Denklemi: 7-83 yaş arası geniş bir BKİ aralığına sahip ($13.9-40.9 \text{ kg/m}^2$) 1229 bireyin vücut bileşiminin dansitometre ile ölçümü referans alınarak geliştirilmiştir (Deurenberg, Weststrate ve Seidell, 1991). Vücut yağ yüzdesi

- 15 yaş ve altı çocuklarda: $1,51 \times \text{BKİ} - 0,70 \times \text{yaş} - 3,6 \times \text{cinsiyet} + 1,4$ formülü ile;
- Yetişkinler için: $1,20 \times \text{BKİ} + 0,23 \times \text{yaş} - 10,8 \times \text{cinsiyet} - 5,4$ formülü ile

(cinsiyet erkekler = 1 kadınlar = 0) tahmin edilebileceğini gösterilmiştir (Deurenberg ve ark., 1991).

- 7 yaşından küçük hastaların ($n=4$) vücut yağ yüzdesi hesaplanamamıştır.
- Hesaplanan vücut yağı yüzdeleri Türkiye'ye özgü 6-18 yaş vücut yağı persentilleri ile karşılaştırılmıştır (Kurtoglu ve ark., 2010).
- 18 yaşından büyük ($n=2$) hastaların vücut yağı persentilleri referans olmadığından karşılaştırılamamıştır.

Z Skoru: Bu çalışmada elde edilen veriler yaşa göre boy, yaşa göre vücut ağırlığı, yaşa göre BKİ kriterleri değerlendirmeleri yaşa ve cinsiyete özgü WHO referansları ile karşılaştırılmıştır. WHO Anthroplus uygulamasına hastaların doğum tarihleri, ölçümün alındığı günün tarihi, ağırlık, boy uzunluğu ve cinsiyet girilerek Z skoru WHO referans değerleri ile karşılaştırılmıştır (WHO, 2007a; WHO, 2007b). Yaşa göre boy ve yaşa göre BKİ Z skoru referansları 0-19 yaş için WHO'da mevcutken yaşa göre ağırlık referansları 0-10 yaş için mevcuttur.

WHO referanslarına göre;

0-19 yaş için yaşa göre boy Z skoru

- $< -2 \text{ SD}$ büyüme geriliği,

- Z skoru > 2 SD normal beslenme durumu olarak değerlendirilmiştir.

10 yaş ve altı çocuklar için yaşa göre vücut ağırlığı kullanılarak akut beslenme değerlendirmesi yapılmış;

- Z skoru < -1 SD ise düşük vücut ağırlığı,
- Z skoru -1 ile 1 SD arasında yer alan hastalar normal vücut ağırlığı,
- Z skoru > 1 SD fazla vücut ağırlığı,
- Z skoru > 2 SD ise obezite olarak kabul edilmiştir.

0-19 yaş için yaşa göre BKİ referansları kullanılarak akut beslenme değerlendirmesi yapılmış;

- Z skoru < -1 SD ise düşük vücut ağırlığı,
- Z skoru -1 ile 1 SD arası ise normal vücut ağırlığı,
- Z skoru > 1 SD ise fazla vücut ağırlığı,
- Z skoru > 2 SD ise (n=4) obezite olarak kabul edilmiştir (Bentham ve ark., 2017).

On dokuz yaşından büyük hasta ise (n=1) WHO yetişkin BKİ sınıflandırmasına göre $18.5-25 \text{ kg/m}^2$ arası normal vücut ağırlığı olarak değerlendirilmiştir (WHO, 2010). Yaşa göre baş çevresi ve yaşa göre ÜOKÇ 5 yaşından küçük hastalar (n=2) için Z skoru aralığı olarak değerlendirilmiş ve -1 ile 1 SD arası normal kabul edilmiştir (WHO, 2007c; WHO, 2007d).

Boy Uzunluğu: Boy uzunluğunun ölçümünde ambule olan hastalar sert bir zemin üzerinde ayakta dik durarak kollar yanlarda rahat bir pozisyondayken karşıya doğru bakıp bacaklar bitişik düz bir şekilde ayaklar düz topuklar bir arada dururken baş Frankfort düzlemde ölçüm yapılmıştır (Cebioğlu Kaya, 2021); ambule olmayan hastalar için boy uzunluğunun ölçümü yatarak yapılmıştır. 0-18 yaş cinsiyete özgü Türk çocuk ve adolesan persentilleri (Öztürk, 2011) ve WHO referansları ile karşılaştırılmıştır (WHO, 2007a; WHO, 2007b).

BKİ: Ağırlık ve boy ölçümlerinin birbirleri arasındaki nispi oranın hesaplanması ile elde edilmektedir. Ağırlığın boyun metre cinsinden karesine bölünmesi ile

bulunmuştur (Cebioğlu Kaya, 2021). $BKİ = \text{ağırlık (kg)} / \text{boy (m}^2\text{)}$. 0-18 yaş cinsiyete özgü Türk çocuk ve adolesan persentilleri (Öztürk, 2011) ve WHO referansları ile karşılaştırılmıştır (WHO, 2007a; WHO, 2007b).

Bel Çevresi: En alt kaburga kemiği ile kristailiyak arası bulunup orta noktasından geçen çevre esnek mezura ile ölçülmüştür (Pekcan, 2012). 0-18 yaş cinsiyete özgü Türk çocuk ve adolesan persentilleri ile karşılaştırılmıştır (Öztürk, 2011).

Üst Orta Kol Çevresi: Sol kolun dirseği 90 derecelik açıyla bükülü halde, sol avuç içi yukarı bakarken üst kol uzunluğu ölçülüp mezura akromiyon çıkıntısına yerleştirilip olekranon çıkıntısına uzatıldığında kolun orta noktası işaretlenmiştir. Orta noktadan çevre ölçüsü alınmıştır (Cebioğlu Kaya, 2021) ve WHO referansları ile karşılaştırılmıştır (WHO, 2007c).

Baldır Çevresi: Ayaklar hafifçe yere basarken ve diz ve ayak bileği 90 derecelik bir açıyla bükülmüş halde otururken esnek mezura ile baldır çevresinin en şişkin noktasının en geniş alanından çevre ölçümü yapılmıştır (Cebioğlu Kaya, 2021).

Tibia Uzunluğu: Hem diz hem de ayak bileği 90 derecelik bir açıdayken ayak bileği ile diz kapağı arası ölçülmüştür (Cebioğlu Kaya, 2021).

Ulnar Uzunluk: Ön kol uzunluğu sol kol el göğüste düz ve parmaklar sağ omzu gösterecek şekilde göğsün üzerinde bükülü haldeyken ölçülmüştür (Cebioğlu Kaya, 2021).

Baş Çevresi: Başın arka bölümünden supraorbital sırt boyunca azami kafa çapında frontal oksipital çevre esnek mezura ile ölçülmüştür (Cebioğlu Kaya, 2021) ve WHO referansları ile karşılaştırılmıştır (WHO, 2007d).

Boyun Çevresi: Baş dik durumda ve gözler tam karşıya bakarken tiroid kıkırdığının en çıkıntılı olduğu yerden, yere paralel düzlemde omuzlar serbest pozisyonda iken esnek olmayan bir mezura ile yapılmaktadır (Vague, Vague, Jubelin, Barre, 1988). 0-18 yaş cinsiyete özgü Türk çocuk ve adolesan persentilleri ile karşılaştırılmıştır (Öztürk, 2011).

Büyüme Eğrileri: Hastaların boy uzunluğu, ağırlığı ve $BKİ$ değeri literatürdeki DMD hastaları ile karşılaştırılmıştır. West ve ark. 2 ila 12 yaşındaki ambule ve steroid kullanmayan DMD'li 513 birey ile oluşturduğu büyüme eğrilerinde CDC klinik büyüme

eğrileri ile kıyaslamıştır (West ve ark., 2013). Çalışmamızda yer alan 2-12 yaş arası ambule olan ve steroid kullanmayan DMD'li hastalar (n=5) sarı yıldız simgesi ile West ve ark. oluşturduğu çizelgeye yerleştirilmiştir. En az 6 ay boyunca glukokortikoid tedavisi gören ve steroid tedavisi görmeyen 2-12 yaş arası 324 ambulator hasta ile yapılan çalışma sonucu büyüme eğrileri oluşturulmuştur (Lamb ve ark., 2016). Çalışmamızda yer alan 2-12 yaş arası ambule steroid kullanan hastalar (n=7) sarı yıldız simgesi ile; 2-12 yaş arası ambule steroid kullanmayan hastalar (n=5) kırmızı yıldız simgesi ile Lamb ve ark. oluşturduğu çizelgeye yerleştirilmiştir.

3.4.2.Besin Tüketim Kaydı

İki gün haftaiçi 1 gün haftasonu olmak üzere tüketilen besinler hastalar veya ebeveynleri tarafından kaydedilmiş ve yazışma yolu ile araştırmacıyla paylaşılmıştır, aynı zamanda öğün fotoğrafları telefon aracılığıyla araştırmacıya iletilmiştir. Bu veriler ile Beslenme Bilgi Sistemleri Paket Programı (BeBiS 8.2) kullanılarak hastaların günlük enerji, makro ve mikro besin ögesi alımları hesaplanmış ve elde edilen veriler TÜBER 2022 yaş ve cinsiyet önerilerine göre değerlendirilmiştir. Buna göre günlük gereksinimlerin karşılanma yüzdesi $< \%67$ ise yetersiz alım, $\%67$ - $\%133$ ise yeterli alım, $> \%133$ ise aşırı alım olarak kabul edilmiştir (Meyers ve ark., 2006; Pekcan, 2008). Kükürt, klor, glukoz, fruktoz, doymuş yağ, ÇDYA, TDYA, çözünmeyen posa, çözünen posa, bitkisel protein, kolesterol, sakkaroz, omega 3 ve omega 6 için TÜBER 2022'de gereksinim önerisi olmadığından gereksinimi karşılama yüzdesi verilmemiş yalnızca diyetle alınan miktarlar verilmiştir.

3.4.3.Enerji ve Besin Ögesi Gereksinimleri

Hastaların yaşa ve cinsiyete özgü enerji gereksinmesi TÜBER 2022'de yer alan önerilere göre hesaplanmıştır (TÜBER, 2022). Bu doğrultuda fiziksel aktivite düzeyi ve yaşam biçimi sınıflandırmasına göre yatağa veya sandalyeye bağımlı olan hastalar için PAL değeri 1.2-1.39 olarak önerildiğinden araştırmacı tarafından gözlemlenerek 1.2 olarak hesaplamaya alınmıştır. Ambule olan hastalar için ise literatür doğrultusunda hastalar hafif aktif kabul edilerek PAL değeri 1.4 olarak alınmıştır (Billich ve ark., 2021).

3.5. Sağlıklı Yeme İndeksi- 2015 (SYİ 2015)

Sağlıklı Yeme İndeksi 2015 Amerika Birleşik Devletleri Tarım Bakanlığı (United States Department of Agriculture's) ve Beslenme Politikası ve Tanıtım Merkezi (Center for Nutrition Policy and Promotion) tarafından oluşturulan bir diyet kalite indeksi hesaplama yöntemidir (Kennedy, Ohls, Carlson ve Fleming, 1995). SYİ 2015, çeşitli besin gruplarını ve besin öğelerini içeren toplam 13 bileşenden oluşan bir indekstir. Bu ölçekte 9 madde yeterlilik, 4 madde ise sınırlı önerilenler açısından değerlendirilmektedir. İndeks, epidemiyoloji çalışmaları ve beslenme müdahaleleri dahil olmak üzere çeşitli uygulamalarda ABD nüfusunun yanı sıra çocuklar ve ergenler veya ırksal-etnik nüfuslar gibi belirli alt grupların diyet kalitesini incelemek için uygundur (Kirkpatrick ve ark., 2018).

Sağlıklı Yeme İndeksi Bileşenleri:

Toplam Meyve Bileşeni Puanlaması

Toplam meyve puanlamasında, bireyin besin tüketim kaydına göre 1000 kkal oranında besin tüketiminin içerisindeki toplam meyve tüketim miktarı (tam meyve ve meyve suyu) 192 gram ve üzerinde olduğunda 5 puan verilir. Tüketim miktarı azaldıkça, tüketilen meyve miktarı ile doğru orantılı olacak şekilde puan azalır. Hiç tüketilmediği durumda yani alınan miktar 0 ise 0 puan verilir (Krebs-Smith ve ark., 2018).

Tam Meyve Bileşeni Puanlaması

Tam meyve puanlanırken, her 1000 kkal besin tüketimindeki meyve alım miktarı 96 gram ve üzerinde olduğu durumda 5 puan verilir. Tüketim miktarı azaldıkça, tüketilen meyve miktarı ile doğru orantılı olacak şekilde puan azalır. Tüketilmediği durumda yani alınan miktar 0 ise 0 puan verilir (Krebs-Smith ve ark., 2018).

Toplam Sebze Bileşeni Puanlaması

Toplam sebze bireyin besin tüketim kaydına göre 1000 kkal oranında besin tüketiminin içerisindeki sebze alım miktarı 264 gram, daha fazlası olduğunda 5 puan verilir. Tüketim miktarı azaldıkça, tüketilen meyve miktarı ile doğru orantılı olacak şekilde puan azalır. Tüketilmediği durumda yani alınan miktar 0 ise 0 puan verilir (Krebs-Smith ve ark., 2018).

Koyu Yeşil Yapraklı Sebzeler ve Kuru Baklagiller Bileşeni Puanlaması

Koyu yeşil yapraklı sebzeler ve kuru bireyin besin tüketim kaydına göre 1000 kkal oranında besin tüketiminin içerisindeki koyu yeşil yapraklı sebzeler ve kuru baklagiller alım miktarı 48 gram ve daha fazlası olduğunda 5 puan verilir. Tüketim miktarı azaldıkça, tüketilen meyve miktarı ile doğru orantılı olacak şekilde puan azalır. Tüketilmediği durumda yani alınan miktar 0 ise 0 puan verilir (Krebs-Smith ve ark., 2018).

Tam Tahıllar Bileşeni Puanlaması

Tam tahıllar bireyin besin tüketim kaydına göre 1000 kkal oranında besin tüketiminin içerisindeki tam tahıllar alım miktarı 42 gram ve daha fazlası olduğunda 10 puan verilir. Tüketim miktarı ile doğru orantılı olacak şekilde puan azalır. Tüketilmediği durumda yani alınan miktar 0 ise 0 puan verilir (Krebs-Smith ve ark., 2018).

Süt Grubu Bileşeni Puanlaması

Süt grubu bireyin besin tüketim kaydına göre 1000 kkal oranında besin tüketiminin içerisindeki süt grubu alım miktarı 312 gram ve daha fazlası olduğunda 10 puan verilir. Tüketim miktarı azaldıkça, tüketilen meyve miktarı ile doğru orantılı olacak şekilde puan azalır. Hiç tüketilmediği durumda yani alınan miktar 0 ise 0 puan verilir (Krebs-Smith ve ark., 2018).

Toplam Proteinli Yiyecekler Bileşeni Puanlaması

Toplam proteinli yiyecekler bireyin besin tüketim kaydına göre 1000 kkal oranında besin tüketiminin içerisindeki toplam proteinli yiyecekler alım miktarı 70 gram, daha fazlası olduğunda 5 puan verilir. Tüketim miktarı azaldıkça, tüketilen meyve miktarı ile doğru orantılı olacak şekilde puan azalır. Hiç tüketilmediği durumda yani alınan miktar 0 ise 0 puan verilir (Krebs-Smith ve ark., 2018).

Deniz Ürünleri ve Bitkisel Proteinler Bileşeni Puanlaması

Deniz ürünleri ve bitkisel proteinler bireyin besin tüketim kaydına göre 1000 kkal oranında besin tüketiminin içerisindeki deniz ürünleri ve bitkisel proteinler alım miktarı 22,4 gram ve daha fazlası olduğunda 5 puan verilir. Tüketim miktarı azaldıkça, tüketilen meyve miktarı ile doğru orantılı olacak şekilde puan azalır. Hiç tüketilmediği durumda yani alınan miktar 0 ise 0 puan verilir (Krebs-Smith ve ark., 2018).

Yağ Asitleri Bileşeni Puanlaması

Yağ asitleri puanlamasında, çoklu doymamış yağ asitleri (ÇDYA) tüketim miktarı ile tekli doymamış yağ asitleri (TDYA) tüketim miktarının toplamının doymuş yağ asitlerine oranı 2,5 ve daha büyük ise 10 puan, bu oran 1,2 ve daha küçük olduğunda 0 puan ve bu aralıkta olduğunda ise orantılı olacak bir şekilde daha az puan verilmiştir (Krebs-Smith ve ark., 2018).

İşlenmiş Tahıllar Bileşeni Puanlaması

İşlenmiş tahıllar bireyin besin tüketim kaydına göre 1000 kkal oranında besin tüketiminin içerisindeki işlenmiş tahıllar alım miktarı 50,4 gram ve bu değerden daha az olduğunda 10 puan alınırken, tüketim miktarı arttıkça tüketim miktarı ile orantılı olacak şekilde daha az puan alınır. Tüketim miktarı 120,4 gram ve bu değer üzerinde olduğunda ise 0 puan verilir (Krebs-Smith ve ark., 2018).

Sodyum Bileşeni Puanlaması

Sodyum bireyin besin tüketim kaydına göre 1000 kkal oranında besin tüketiminin içerisindeki sodyum tüketim miktarı 1,1 gram ve bu değerden daha az olduğunda 10 puan, tüketim miktarı arttıkça tüketim miktarı ile orantılı olacak şekilde daha az puan, alınan miktar 2 gram ve üzerinde olduğunda ise 0 puan verilmiştir (Krebs-Smith ve ark., 2018).

İlave Şeker Bileşeni Puanlaması

İlave şeker puanlamasında, toplam alınan enerjinin, tüketilen ilave şekere oranı 6,5 ve bu değerden daha az olduğunda 10 puan, bu oran 26 ve üzeri olduğunda ise 0 puan ve bu aralıkta olduğunda ise orantılı olacak şekilde puanlama yapılır (Krebs-Smith ve ark., 2018).

Doymuş Yağlar Bileşeni Puanlaması

Doymuş yağların puanlamasında, toplam alınan enerjinin, tüketilen doymuş yağlara oranı 8 ve bu değerden daha az olduğunda 10 puan, bu oran 16 ve üzeri olduğunda ise 0 puan verilmiştir. Bu aralıkta olduğunda ise orantılı olacak şekilde puanlama yapılır (Krebs-Smith ve ark., 2018).

Sağlıklı Yeme İndeksi bileşenlerinin toplamı 0-100 puan arasında değerlendirilmektedir, hesaplama sonucunda elde edilen puanlar: 80 puanın üzerinde

olanlar "iyi diyet kalitesi", 50 puan veya daha az olanlar "kötü diyet kalitesi", 51-80 aralığında olanlar "iyileştirilmesi gereken diyet kalitesi" olarak sınıflandırılmaktadır. Sağlıklı Yeme İndeksi 2015 Bileşenlerinin Puanlanması Tablo 3.2.'de gösterilmiştir (Krebs-Smith ve ark., 2018).

Tablo 3.2. Sağlıklı Yeme İndeksi 2015 Bileşenlerinin Puanlanması

Bileşenler	Alınabilecek En Yüksek Puan	En Yüksek Puan için Miktar	Alınabilecek En Düşük Puan için Miktar
Toplam Meyve Bileşeni	5	1000 kkal'de ≥ 192 g	0
Tam Meyve Bileşeni	5	1000 kkal'de ≥ 96 g	0
Toplam Sebze Bileşeni	5	1000 kkal'de ≥ 264 g	0
Koyu Yeşil Yapraklı Sebzeler ve Kuru baklagiller Bileşeni	5	1000 kkal'de ≥ 48 g	0
Tam Tahıllar Bileşeni	10	1000 kkal'de ≥ 42 g	0
Süt Grubu Bileşeni	10	1000 kkal'de ≥ 312 g	0
Toplam Proteinli Yiyecekler Bileşeni	5	1000 kkal'de ≥ 70 g	0
Deniz Ürünleri ve Bitkisel Proteinler Bileşeni	5	1000 kkal'de $\geq 22,4$ g	0
Yağ Asitleri Bileşeni	10	$(\text{ÇDYA} + \text{TDYA}) / \text{DY}$ $A \geq 2,5$	$(\text{ÇDYA} + \text{TDYA}) / \text{DY}$ $A \leq 1,2$
İşlenmiş Tahıllar Bileşeni	10	1000 kkal'de $\leq 50,4$ g	$\geq 120,4$ g/1000 kkal
Sodyum Bileşeni	10	1000 kkal'de $\leq 1,1$ g	$\geq 2,0$ g/1000 kkal
İlave Şeker Bileşeni	10	Enerjinin $\leq 6,5$ 'i	Enerjinin ≥ 26 'sı
Doymuş Yağlar Bileşeni	10	Enerjinin ≤ 8 'i	Enerjinin ≥ 16 'sı

(Krebs-Smith ve ark., 2018)

ÇDYA: çoklu doymamış yağ asitleri; TDYA: tekli doymamış yağ asitleri; DY: doymuş yağ asitleri

3.6. İstatiksel Analiz

Çalışmada elde edilen verilerin değerlendirilmesinde Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) 28.0 (IBM SPSS for Windows, 2013) paket programı kullanılmıştır. Verilerin dağılımı Shapiro wilk testi ile test edilmiştir. Tanımlayıcı bulgular

sayı (n) ve yüzde (%) olarak ifade edilmiştir. Normal dağılan bağımsız nicel veriler bağımsız örneklem t-testi ile analiz edilerek ortalama ($\bar{X}$) $\pm$ standart sapma (SD) şeklinde, normal dağılmayan nicel veriler ise Mann Whitney U testi ile analiz edilerek Ortanca (25. Persentil-75.persentil) şeklinde ifade edilmiştir. Bağımsız grupların karşılaştırılmasında tek yönlü ANOVA kullanılmıştır. Kategorik değişkenler arasındaki farkı belirlemek için ki-kare testi yapılmıştır. Tüm analizler için $p < 0.05$ istatistiksel olarak anlamlı kabul edilmiştir.

3.7. Araştırmanın Kısıtlılıkları ve Güçlü Yönleri:

Nadir hastalıklardan biri olan DMD hastalığının günlük besin tüketim kaydı verilerinin hasta veya ebevyen beyanına dayanması, hastaların günlük enerji ve besin ögesi tüketimlerini gerçeğe yakın yansıtmamış olması araştırmamızın bir sınırlılığıdır. Yapılan çalışmalarda bu hastaların vücut yağının belirlenmesinde DXA veya BIA'nın kullanılmış olmasına rağmen bu çalışmada vücut yağının denklemlerle hesaplanmış olması bir başka sınırlılığımızdır.

Literatürden incelediğimiz kadarıyla bu hastaların besin tüketimini inceleyen 3 çalışmaya rastlanmış olması, diyet kalitesini subjektif olarak ölçen çalışmanın bulunmaması ve çalışmamızın ülkemizde yapılan ilk çalışma olması nedeniyle çalışmamızın özgün olduğu ve sonuçlarımızın literatüre önemli katkıları olacağı düşünülmektedir.

4.BULGULAR

Kayseri'deki engelsiz yaşam ve özel eğitim ve rehabilitasyon merkezlerinde tedavi gören 23 DMD hastasının sosyodemografik bulguları ve hastalığa ilişkin bazı özellikleri Tablo 4.1.'de gösterilmiştir.

Hastaların yaşları $10,93 \pm 4,70$ yıl olup %95,7'si (n=22) erkek, %4,3'ü (n=1) kadındır. DMD tanı alma yaşı $2,61 \pm 2,04$ yıldır. Hastaların %43,5'inin (n=10) ilköğretim eğitimi aldığı ve %82,60'ının (n=19) orta gelir düzeyinde olduğu belirlenmiştir. Hastaların DMD tanısı genellikle %91,3'ünde (n=21) üniversite hastaneslerinde konmuştur. Hastaların %52,2'si (n=12) ambule iken %47,8'i (n=11) yürüme yeteneğini kaybetmiştir. Hastaların %47,8'inin (n=11) steroid, %78,3'ünün (n=18) çeşitli vitamin, mineral veya besin desteği kullandığı saptanmıştır. Bu takviyeler arasında en çok %65,20 (n=15) D vitamini, %34,80 kalsiyum (n=8) takviyesi, %21,70 balık yağı (n=5) alındığı saptanmıştır. Hastaların %17,4'ü (n=4) Kayseri Şehir Hastanesi'nde hidroterapi tedavisi almaktadır. Hastaların ebeveynlerinin %91,30'unda (n=21) akraba evliliği olmadığı, %4,40'unda (n=1) akrabalarında genetik bir hastalık varlığı olduğu belirlenmiştir. Ebeveynlerin %56,50'si (n=13) sigara kullanırken %95,70'inin (n=22) alkol tüketmediği saptanmıştır. Hastaların %26,10'unda (n=6) Konstipasyon ve skolyoz olduğu belirlenmiştir. Hastaların SYİ-2015 puanının $50,43 \pm 11,61$ olduğu saptanmış, %47,8'inin (n=11) diyet kalitesi kötü; %52,2'si (n=12) diyet kalitesi geliştirilmesi gereken kategorisinde yer almıştır. Çalışmada iyi diyet kalitesi gösteren hasta bulunmamaktadır.

Tablo 4.1. DMD Hastalarının Sosyodemografik Bulguları ve Hastalığa İlişkin Bazı Özellikleri

Özellikler	Sayı (n=23)	%
Cinsiyet		
Kadın	1	4,30
Erkek	22	95,70
Yaş (yıl) Ort.	10,93±4,70	
<5	1	%4,30
5-9	10	%43,50

Tablo 4.1. Devamı

Özellikler	Sayı (n=23)	%
10-14	7	%30,40
15-19	4	%17,40
20-24	1	%4,30
Eğitim Durumu		
Okula gitmiyor	2	8,70
Anaokulu- Kreş	2	8,70
İlkokul	10	43,50
Ortaokul	5	21,70
Lise	2	8,70
Üniversite	2	8,70
Tanı Alınan Kurum		
Şehir hastanesi	1	4,30
Üniversite hastanesi	21	91,30
Diğer/özel hastane	1	4,30
Ambulasyon Durumu		
Ambule olan	12	52,20
Ambule olmayan	11	47,80
Gelir Durumu		
Gelir giderden fazla	2	8,70
Gelir gidere eşit	19	82,60
Gelir giderden az	2	8,70
Tanı Yaşı Ortanca (yıl)	2 (1-4)	
Steroid Kullanımı		
Evet	11	47,80
Hayır	12	52,20
Steroid Kullanma Süresi Ortanca (yıl) (n=11)	5,50 (3-8,5)	
Vitamin, Mineral ve Besin Desteği Kullanımı		
Evet	18	78,30
Hayır	5	21,70
Vitamin, Mineral ve Besin Desteği Kullanımı		
Kalsiyum	8	34,80
D vitamini	15	65,20
B12	4	17,40
Balık Yağı	5	21,70
Kurkumin	4	17,40
Koenzim Q10	1	4,3
Resveratrol	1	4,30
Diğer	3	13,0

Tablo 4.1. Devamı

Hidroterapi Uygulaması		
Evet	4	17,40
Hayır	19	82,60
Akraba Evliliği		
Var	2	8,70
Yok	21	91,30
Akrabada Genetik Hastalık Varlığı		
Var	1	4,30
Yok	22	95,70
Ailede Sigara Kullanımı		
Evet	13	56,50
Hayır	10	43,50
Ailede Alkol Tüketimi		
Evet	1	4,30
Hayır	22	95,70
Eşlik Eden Hastalık Varlığı		
Var	12	52,20
Yok	11	47,80
Eşlik Eden Hastalık Türü		
Diyare	2	8,70
Konstipasyon	6	26,10
Solunum Güçlüğü	1	4,30
Kardiyovasküler Hastalık	2	8,70
Skolyoz	6	26,10
Atipik Otizm	1	4,30
Safra Taşı	1	4,30
Apandisit	1	4,30
SYİ 2015 Skoruna Göre Dağılım Ort. (n=23)		50,43±11,61
Kötü	11	47,80
Geliştirilmesi Gereken	12	52,20

Hastaların bazı beslenme alışkanlıklarına ait özellikleri Tablo 4.2.'de gösterilmiştir. Çalışmaya katılan hastaların %60,9'unun (n=14) düzenli olarak 3 ana öğün (sabah-öğle-akşam) tükettiği, düzenli ana öğün tüketmeyen hastaların çoğunun öğle (%66,67) öğününü atladığı saptanmıştır. Hastaların %34,8'inin (n=8) ara öğün yapmadığı %39,1'inin (n=9) ise günde 1 ara öğün yaptığı saptanmıştır. Hastaların çoğunluğu %69,6'sı (n=16) kortikosteroid kullanımından kaynaklı tuz tüketmemektedir. Hastaların çoğunluğu %69,6'sı psikolojik durumunun iştahını etkilemediğini ifade etmiştir.

Tablo 4.2. DMD Hastalarının Beslenme Alışkanlıklarına Ait Bazı Özellikleri

Özellikler	Sayı (n=23)	%
Düzenli Ana Öğün Tüketimi		
Evet	14	60,90
Hayır	9	39,10
Atlanan Ana Öğün (n=9)		
Kahvaltı	3	33,33
Öğle	6	66,67
Ara Öğün Sayısı		
Ara Öğün Yapmıyor	8	34,80
1	9	39,10
2	6	26,10
Yemeklere Tuz Ekleme Durumu		
Her zaman	2	8,70
Nadiren	5	21,70
Hayır	16	69,60
Özel Diyet Uygulama Durumu		
Evet	3	13,00
Hayır	20	87,00
Diyetin Kim Tarafından Önerildiği (n=3)		
Hekim	1	33,33
Diyetisyen	1	33,33
Diğer	1	33,33
Psikolojik Durumun İştahı Etkilemesi		
Evet	3	13,00
Hayır	16	69,60
Bazen	4	17,40

Duchenne’li Hastaların Ambule Olma Durumuna göre Antropometrik Ölçümleri ve Z Skoruna Göre Değerlendirilmesi Tablo 4.3.’te gösterilmiştir. Ambule olmayan hastaların yaşı ($14,86 \pm 3,55$ yıl), vücut ağırlığı ortancası [60 kg ($50p-72p$)], boy uzunluğu ($152,55 \pm 13,10$ cm), BKİ değeri ($26,16 \pm 5,59$ kg/m²) ambule olan hastalardan fazladır ($p < 0,001$) (sırasıyla ($7,33 \pm 1,78$ yıl); $26,05$ ($22,01p-28,08p$) kg; ($117,75 \pm 9,47$ cm); ($18,14 \pm 3,4$ kg/m²)). Vücut yağı yüzdesi Deurenberg denklemi ile 7-18 yaş arası ($n=19$) için hesaplanmıştır (Deurenberg ve ark, 1991). Hastaların vücut yağı yüzdesi ortalama $\%24,59 \pm 8,25$ ’dur. Ambule olmayan hastaların vücut yağı ($\%29,16 \pm 7,81$) yürüme yetisini kaybetmemiş ($\%18,30 \pm 3,19$) hastalara göre daha yüksektir ($p=0,002$).

Hastaların yaşa göre ağırlık değerlendirmesinde 10 yaş altı hastaların $\%90,9$ ’u ($n=10$) normal vücut ağırlığına sahip iken $\%9,1$ ’i ($n=1$) obez olduğu saptanmıştır. 10 yaş altında olup ambule olmayan hasta bulunmadığından ambule olmayan grup için yaşa göre ağırlık değerlendirmesi yapılamamıştır. Ambule olan ve olmayan hastaların yaşa göre boy Z skoru ve BKİ Z skoru benzerdir (sırasıyla $p=0,455$, $p=0,114$). Yaşa göre boy değerlendirmesinde hastaların $\%13,64$ ’ünde ($n=3$) büyüme geriliği bulunmaktadır. BKİ değerlendirmesine göre hastaların $\%69,59$ ’unun ($n=16$) fazla vücut ağırlığına ($\%47,83$ $n=11$) sahip veya obez ($\%21,75$ $n=$) olduğu saptanmıştır. ÜOKÇ ve baş çevresi Z skoru referans değerleri 5 yaş ve altı için mevcut olduğundan yalnızca 5 yaş altı 2 hasta değerlendirilmiştir ve her iki çevre ölçümü için de hastalardan biri ortanca ve $+1$ SD aralığında iken diğeri $+2SD$ ve $+3SD$ arasında yer almaktadır.

Tablo 4.3. DMD'li Hastaların Ambule Olma Durumuna göre Antropometrik Ölçümleri ve Z Skoruna Göre Değerlendirilmesi

	Tüm Hastalar	Ambule Olan	Ambule Olmayan	P
	X±SD			
	Ortanca (25-75)			
Kişi Sayısı	(n=23)	(n=12)	(n=11)	
Yaş (yıl)*	10,93±4,70	7,33±1,78	14,86±3,55	<0,001
Ağırlık (kg)**	31,5 (26p-60p)	26,05 (22,01-28,08)	60 (50-72)	<0,001
Boy (cm)*	134,39±20,95	117,75±9,47	152,55±13,10	<0,001
BKİ (kg/m²) *	21,98±6,07	18,14±3,41	26,16±5,59	<0,001
Bel Çevresi (cm)*	82,63±20,58	65,71±7,89	101,09±12,04	<0,001
Baş Çevresi (cm)*	55,35±3,24	52,83±1,7	58,10± 2,02	<0,001
Boyun Çevresi (cm)*	33,11±5,31	29,42±1,98	37,14±4,85	<0,001
Üst Orta Kol çevresi (cm)*	23,85±4,73	20,79±2,66	27,18±4,23	<0,001
Baldır Çevresi (cm)*	33,48±6,24	29,63±2,93	37,68±6,24	0,001
Ulnar Uzunluk (cm)*	20,22±4,11	17,25±2,83	23,45±2,50	<0,001
Tibia Uzunluğu (cm)*	30±5,65	25,83±2,98	34,55±4,11	<0,001
Yaşa Göre Ağırlık Z skoru**	0,07 (-0,46-0,72)	0,07 (-0,46-0,72)	-	
Düşük Vücut Ağırlığı (<-1SD)	0 (%0)	0 (%0)	-	-
Normal Vücut Ağırlığı (-1SD-+1SD)	10 (%90,9)	10 (%90,9)	-	-
Fazla Vücut Ağırlığı (>1SD)	0 (%0)	0 (%0)	-	-
Obez (>2SD)	1 (%9,1)	1 (%9,1)	-	-
Yaşa Göre Boy Z skoru*	-1,18±0,75	-1,06±0,8	-1,3±0,71	0,455
Büyüme geriliği < -2 SD	3 (%13,64)	2 (%16,67)	1 (%9,09)	-
Normal büyüme > -2 SD	19 (%86,36)	10 (%45,45)	9 (%40,91)	-

Tablo 4.3. Devamı

	Tüm Hastalar	Ambule Olan	Ambule Olmayan	P
	X±SD			
Yaşa Göre BKİ Z skoru**	Ortanca (25-75)			
	1,39 (0,45-1,20)	1,27 (0,08-1,80)	1,90 (0,95-2,95)	0,114
Düşük Vücut Ağırlığı (<-1SD)	1 (%4,35)	1 (%4,35)	0 (%0)	-
Normal Vücut Ağırlığı (-1SD-+1SD)	6 (%26,08)	3 (%13,04)	3 (%13,04)	-
Fazla Vücut Ağırlığı (>1SD)	11 (%47,83)	7 (%30,43)	4 (%17,40)	-
Obez (>2SD)	5 (%21,75)	1 (%4,35)	4 (%17,40)	-

*P değeri bağımsız örneklem t-testi ile hesaplanmıştır.

**P değeri Mann Whitney u testi ile hesaplanmıştır.

Hastaların ağırlık, boy, BKİ, bel çevresi ve boyun çevresi verilerinin 0-18 yaş (n=21) Türk çocuk ve adölesan persentilleri ile karşılaştırılması Tablo 4.4.'te verilmiştir. Ayrıca 7 yaşından büyük hastaların (n=17) vücut yağ yüzdesi Türk çocuk ve adölesan persentilleri ile karşılaştırılması da Tablo 4.4.'te verilmiştir. Hastaların, çoğunluğunun ağırlığı (%52,38) 25-75 persentil arasında yer alırken boy uzunluklarının çoğu (%76,19) 25. persentilden küçüktür ve BKİ değeri genellikle (%66,67) 75. persentilden büyüktür. Bel çevresi ve boyun çevresinin yüksek oranda (%90,48) 75.persentilden büyük olduğu saptanmıştır. Ambulasyon gruplarına göre persentil aralıkları değerlendirildiğinde ağırlık ve vücut yağı persentillerinde gruplar arasında farklılık olduğu saptanmıştır (sırasıyla p değeri 0,027 ve 0,009).



Tablo 4.4. DMD Hastaların Antropometrik Ölçümlerinin Persentil Aralığı

Yaşa Göre Persentil Aralığı	Tüm Hastalar Sayı (%)	Ambule olanlar Sayı (%)	Ambule olmayanlar Sayı (%)
Kişi Sayısı	n=21	n=12	n=9
Ağırlık*			
<25. persentil	4 (%19,05)	4 (%33,3)	0 (%0)
25-75 persentil	11 (%52,38)	7 (%58,3)	4 (44,44)
>75. persentil	6 (%28,57)	1 (%8,3)	5 (%55,56)
Boy*			
<25. persentil	16 (%76,19)	9 (%75)	7 (%77,78)
25-75 persentil	5 (%23,81)	3 (%25)	2 (%22,22)
BKİ*			
<25. persentil	2 (%9,52)	2 (%16,7)	0 (%0)
25-75 persentil	5 (%23,81)	4 (%33,3)	1 (%11,11)
>75. persentil	14 (%66,67)	6 (%50)	8 (88,89)
Bel çevresi*			
25-75 persentil	2 (%9,52)	2 (%16,7)	0 (%0)
>75. persentil	19 (%90,48)	10 (%83,3)	9 (%100)
Boyun Çevresi*			
<25. persentil	1 (%4,76)	0 (%0)	1 (%11,11)
25-75 persentil	1 (%4,76)	1 (%8,3)	0 (%0)
>75. persentil	19 (%90,48)	11 (%91,7)	8 (88,89)
Vücut Yağı**	(n=17)	n=8	n=9
<25. persentil	3 (%17,65)	3 (%37,5)	0 (%0)
25-75 persentil	8 (%47,06)	5 (%62,5)	3 (%33,3)
>75. persentil	6 (%35,29)	0 (%0)	6 (%66,7)

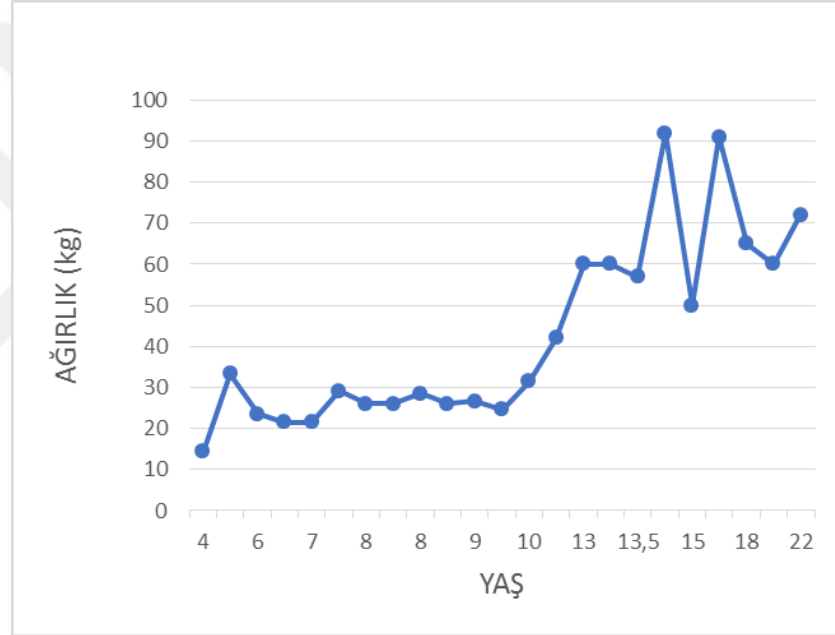
*Türkiye'ye Özgü büyüme persentil değerleri ile karşılaştırılmıştır (Öztürk, 2011)

** Türkiye'ye Özgü vücut yağı persentil değerleri ile karşılaştırılmıştır (Kurtoglu ve ark., 2010)

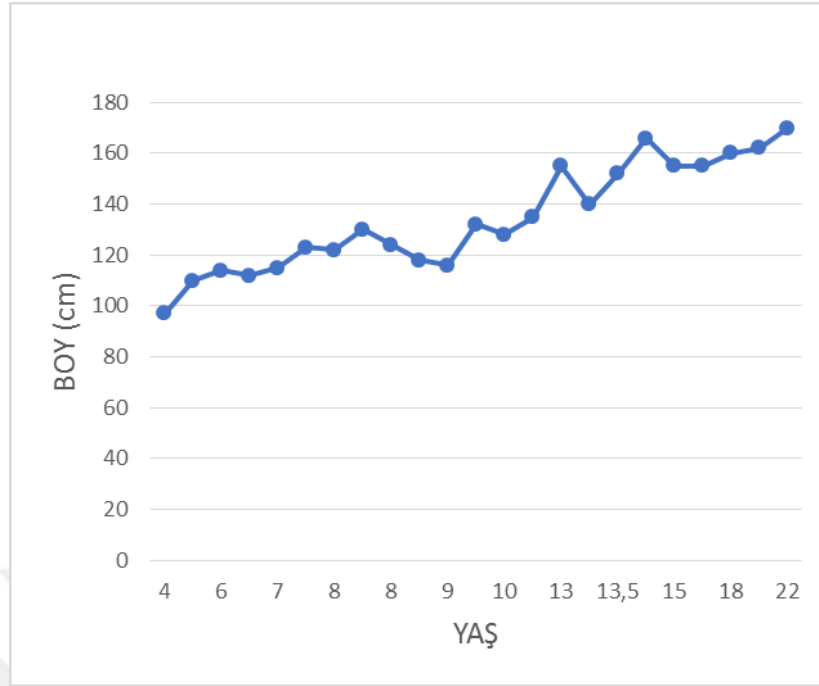
Hastaların yaşa göre ağırlık, yaşa göre boy, yaşa göre BKİ değerleri sırasıyla şekil 4.1., 4.2., 4.3.'te verilmiştir. West ve ark. 2 ila 12 yaşındaki ambule ve steroid kullanmayan DMD'li 513 birey ile oluşturduğu büyüme eğrilerine çalışmamızda yer alan 2-12 yaş arası ambule ve steroid kullanmayan hastaları (n=5) yerleştirdiğimizde çalışmamızda yer alan DMD hastalarının BKİ değeri CDC eğrileri ile karşılaştırıldığında 10 persentilin altında kalan ve 90 persentilin üstünde olan hasta mevcuttur. DMD BKİ eğrisi ile karşılaştırıldığında ise 10-90 persentil aralığında kalmaktadır (Şekil 4.4.). Hastaların ağırlıkları hem DMD'li hastaların eğrisine hem de CDC eğrilerine göre 10-75 persentil aralığında kalmaktadır (Şekil 4.5.). Hastaların boy uzunluğu ise CDC eğrilerine

göre 10-25 persentil aralığında kalırken DMD eğrisine göre 25-75 persentil aralığında kalmaktadır (Şekil 4.6.).

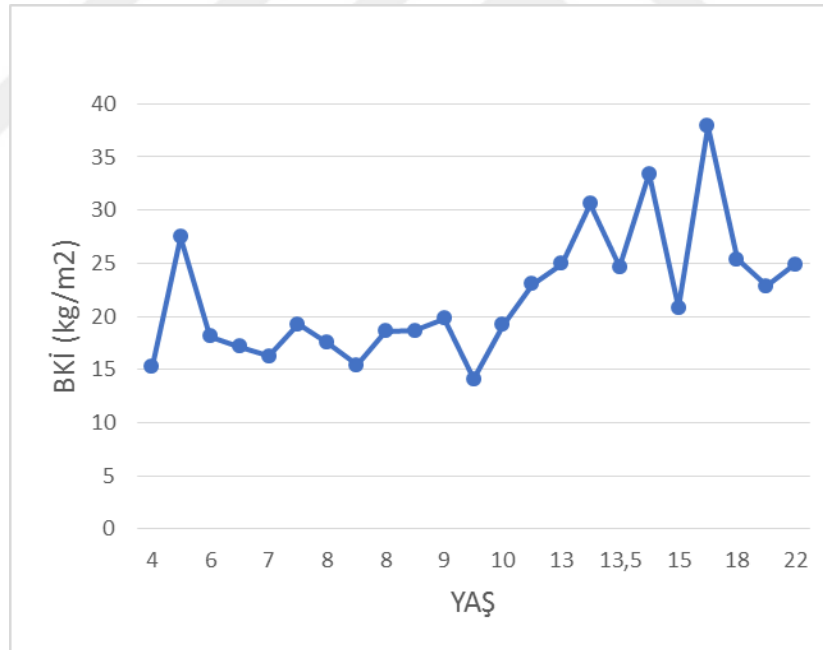
Lamb ve ark. oluşturduğu DMD hastalarına özgü yaşa göre ağırlık ve BKİ eğrisine 2-12 yaş arası ambule steroid kullanan (n=7) ve ambule steroid kullanmayan (n=5) hastalarımız yerleştirildiğinde DMD popülasyonuna göre 1 hasta hariç 50 persentilin altında kalmaktadır (Şekil 4.7, 4.8). Çalışmamızdaki hastaların boy uzunluğu DMD popülasyonuna göre dağınık dağılım göstererek 10-90 persentil aralığında kalmaktadır (Şekil 4.9).



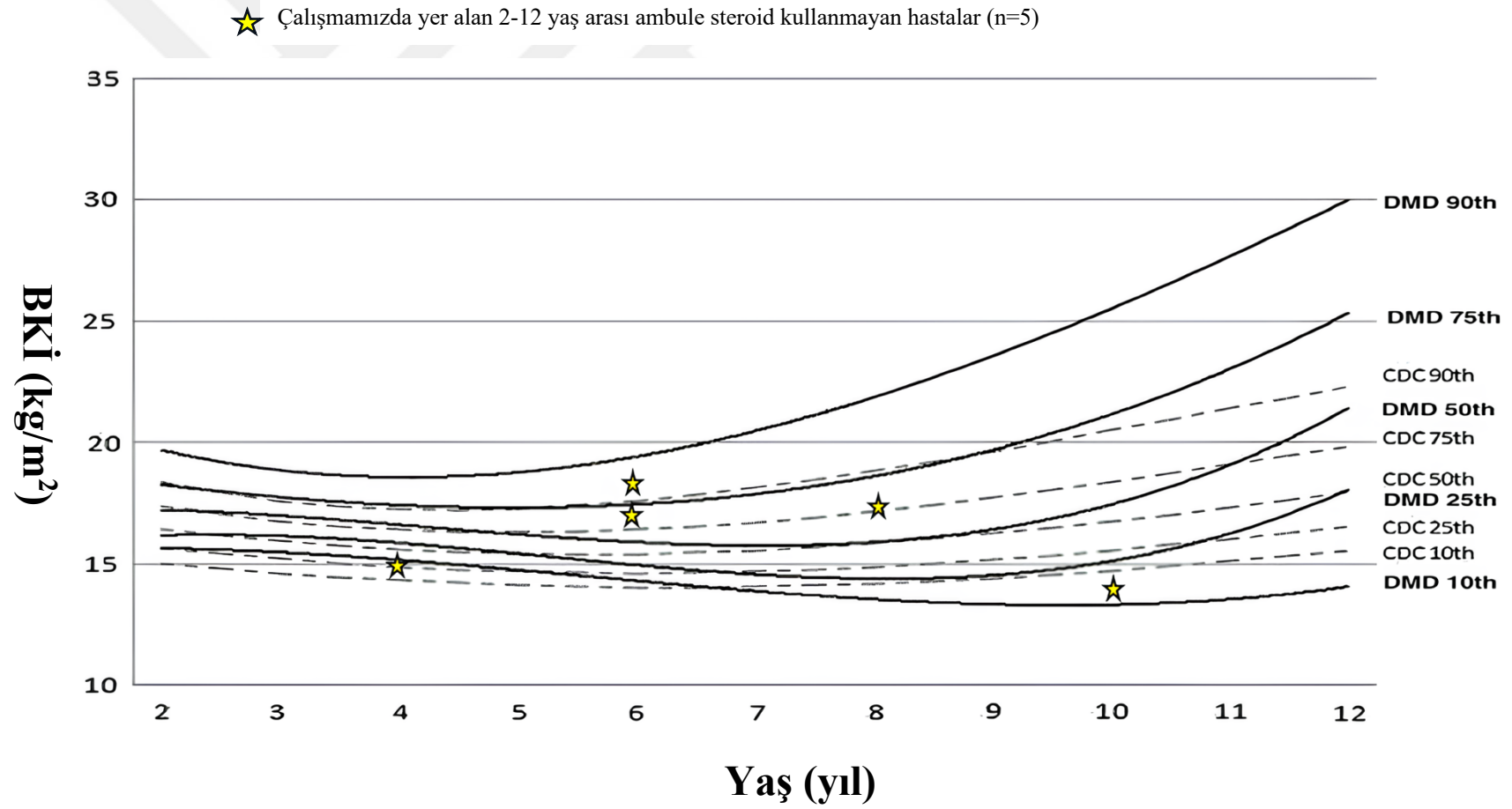
Şekil 4. 1. Yaşa Göre Ağırlık Eğrisi



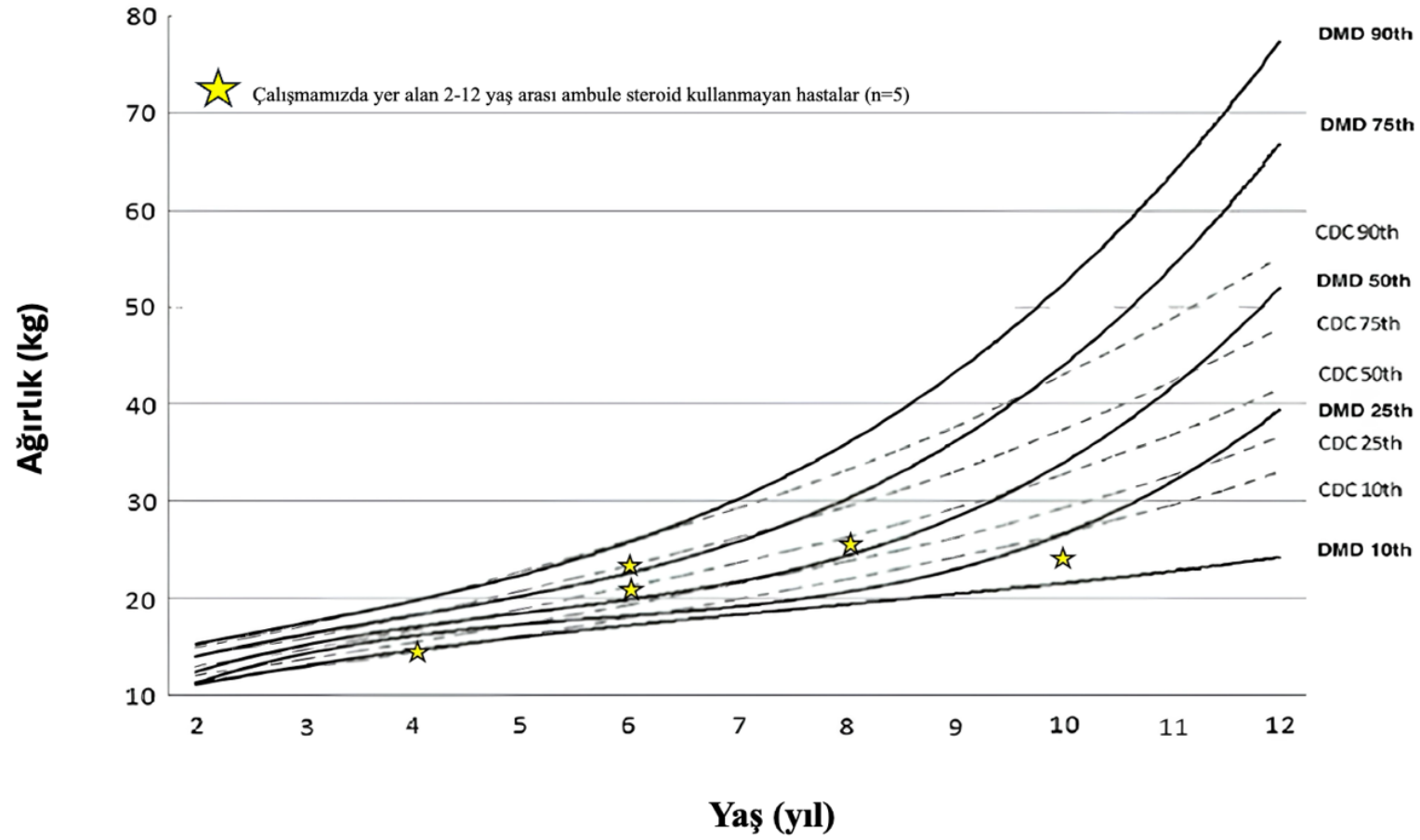
Şekil 4.2. Yaşa Göre Boy Eğrisi



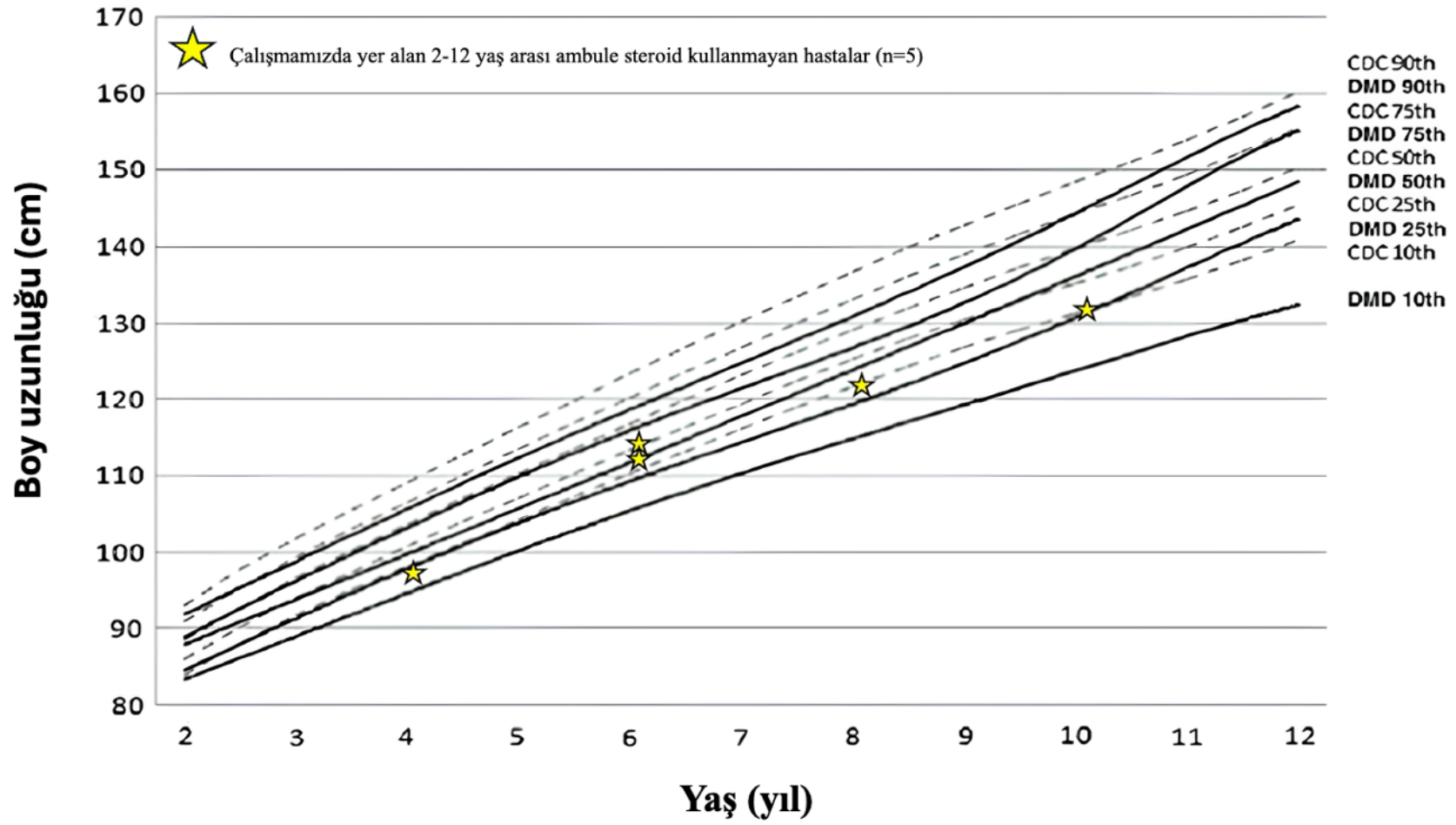
Şekil 4.3. Yaşa Göre BKİ Eğrisi



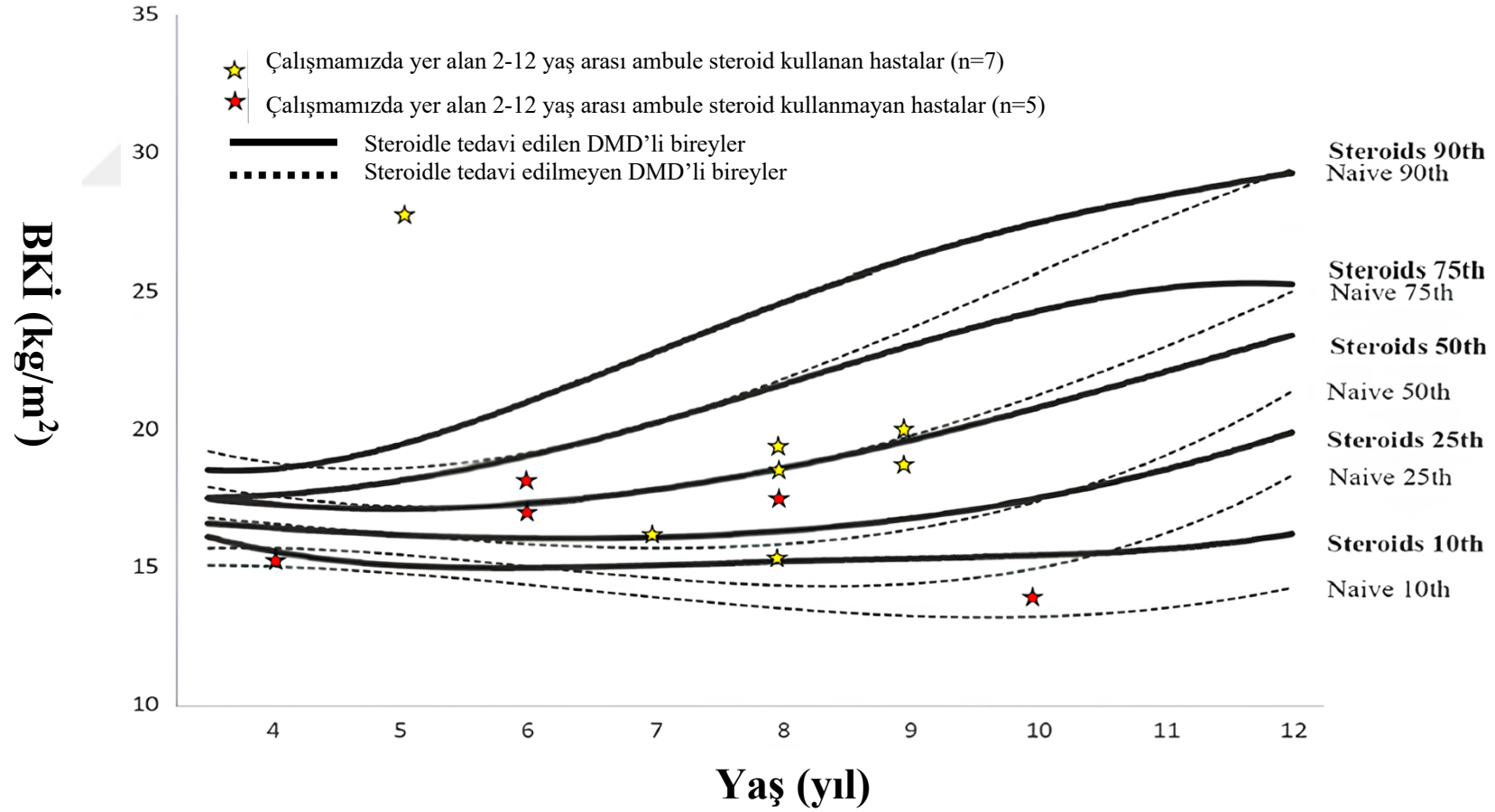
Şekil 4. 4. 2-12 yaş arası ambule steroid kullanmayan DMD'li erkeklerin BKİ persentil eğrilerinin CDC ile karşılaştırılması (West ve ark., 2013)



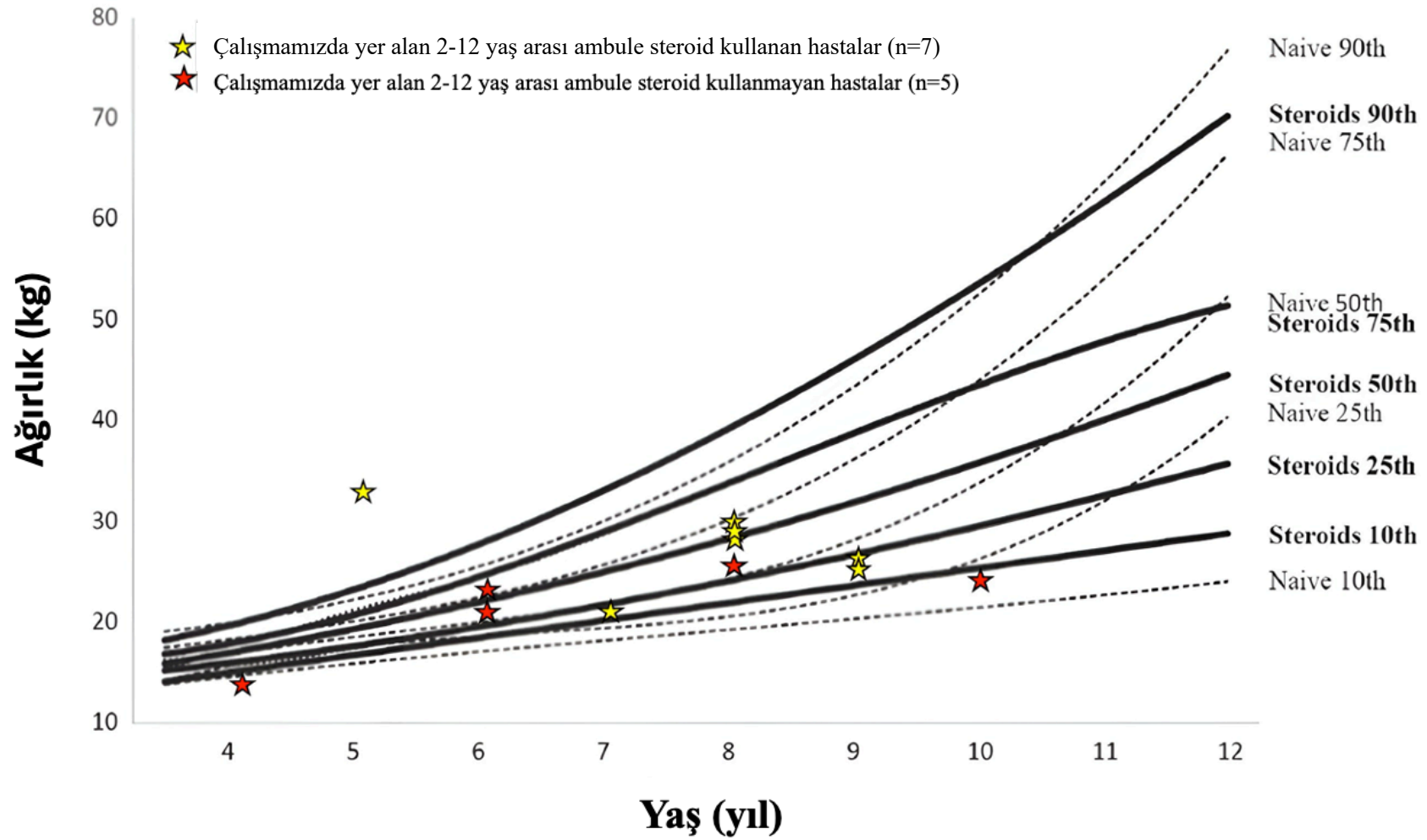
Şekil 4. 5. 2-12 yaş arası ambule steroid kullanmayan DMD'li erkeklerin ağırlık persentil eğrilerinin CDC ile karşılaştırılması (West ve ark., 2013)



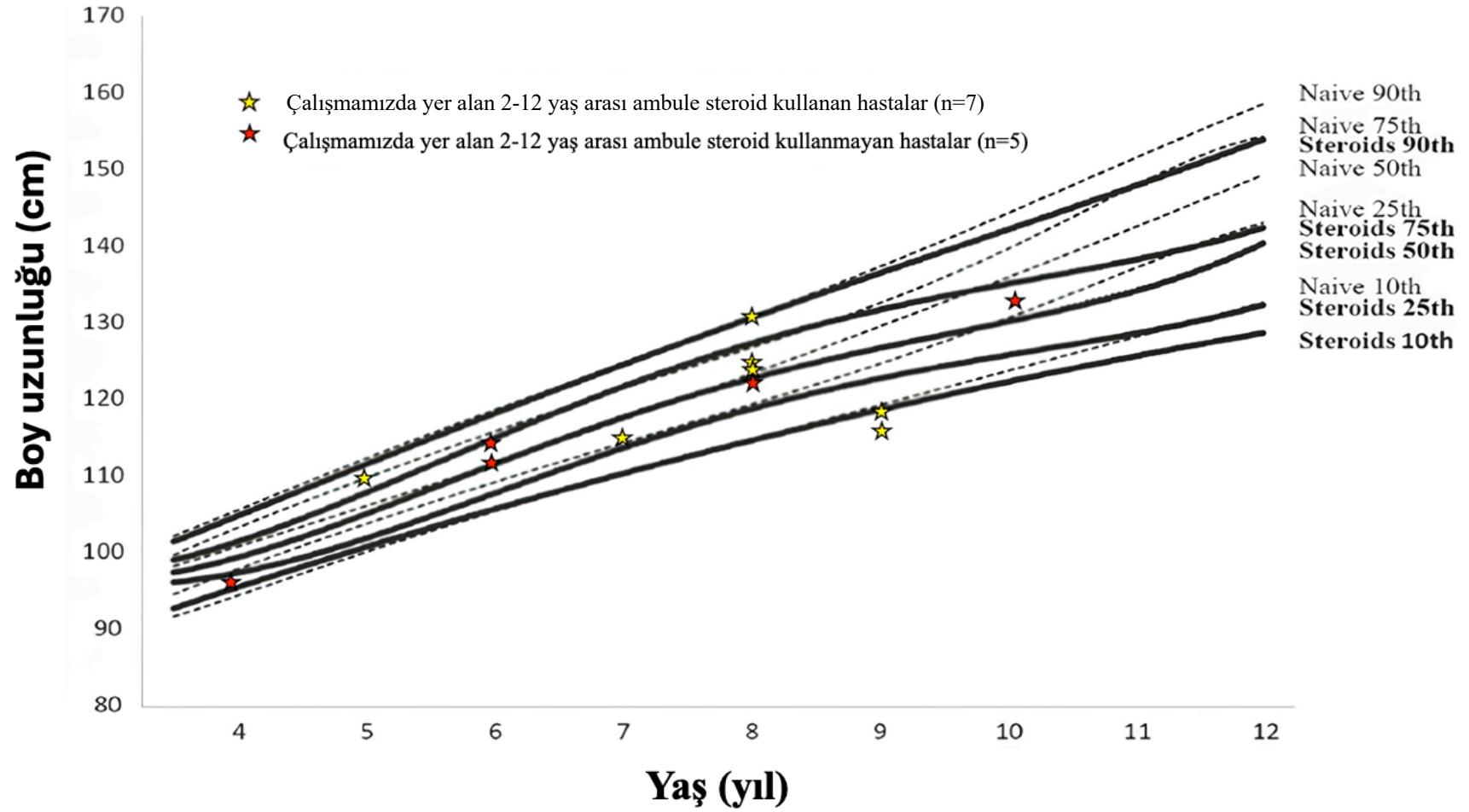
Şekil 4. 6. 2-12 yaş arası ambule steroid kullanmayan DMD'li erkeklerin boy uzunluğu persentil eğrilerinin CDC ile karşılaştırılması (West ve ark., 2013)



Şekil 4. 7. Steroidle tedavi edilen ve edilmeyen 2-12 yaş arası DMD'li bireylerin BKİ persentil eğrilerinin karşılaştırılması (Lamb ve ark., 2016)



Şekil 4. 8. Steroidle tedavi edilen ve edilmeyen 2-12 yaş arası DMD’li bireylerin ağırlık persentil eğrilerinin karşılaştırılması (Lamb ve ark., 2016)



Şekil 4. 9. Steroidle tedavi edilen ve edilmeyen 2-12 yaş arası DMD'li bireylerin boy uzunluğu persentil eğrilerinin karşılaştırılması (Lamb ve ark., 2016)

Tablo 4.5.'de DMD'li bireylerin enerji ve bazı besin ögelesi alımları ve TÜBER referans alımına göre yeterlilik yüzdelerinin değerlendirilmesi verilmiştir. %67'nin altı yetersiz alım %133'den fazla alım fazla alım olarak gruplandırılmıştır. Diyetle enerji alımı ortalama $1284,92 \pm 266,52$ kkal olarak saptanmıştır. Hastaların TÜBER'e göre hesaplanan enerji gereksinimi karşılama yüzdesi ise ortalama $\%81,72 \pm 22,30$ olarak saptanmıştır. Hastaların %73,9'u (n=17) enerji gereksinimi TÜBER'e göre önerilen düzeyde karşılayabilmiştir. Enerji ve besin ögesi gereksinimini karşılama durumları değerlendirildiğinde hastaların çoğunun diyetle enerji, karbonhidrat, B2, B3, B5, biotin, B12, E vitamini, Na, Zn, Cu ve iyot alımı gereksinimleri önerilen düzeyde karşılamıştır. Hastaların çoğunun diyetle aldığı posa, D vitamini, Ca, Mg, Fe, Fl ve Se miktarı gereksinimi karşılayamamıştır. Hastaların çoğunun diyetle protein ve fosfor alımının gereksinimlerden yüksek olduğu saptanmıştır (Tablo 4.5.).

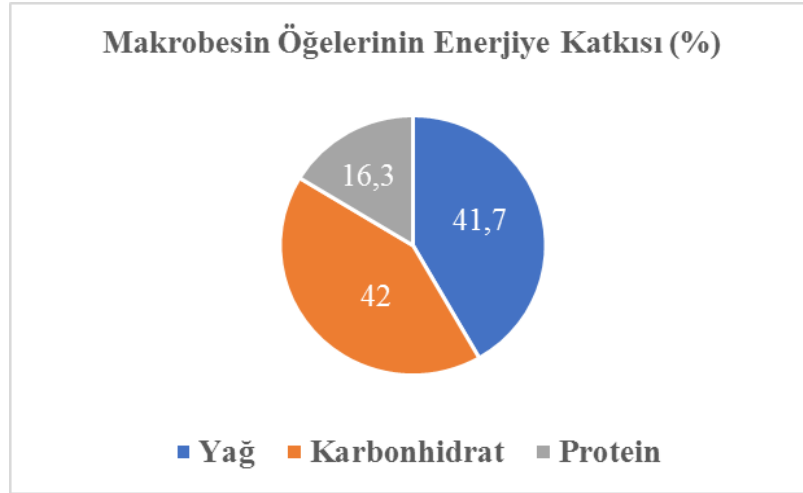
Tablo 4.5. DMD Hastalarının Enerji ve Besin Ögesi Alım Miktarlarının TÜBER Önerilerine Göre Karşılanma Durumu (%)

n=23	Diyetle Alım Düzeyi X±SD Ortanca (25p-75p)	Yetersiz <%67	Önerilen Düzeyde %67-%133	Fazla >%133
Enerji (kkal)	1284,92± 266,52	6 (%26,1)	17 (%73,9)	0 (%0)
Protein (g)	50,87±15,23	2 (%8,7)	9 (%39,1)	12 (%52,2)
Karbonhidrat (g)	130,69±26,08	0 (%0)	22 (%95,6)	1 (%4,3)
Yağ (g)*	60,86±17,64	-	-	-
Posa (g)	12,38±3,96	13 (%56,5)	9 (%39,1)	1 (%4,3)
B1 (mg)	0,58±0,18	0 (%0)	16 (%34,8)	7 (%30,4)
B2 (mg)	1,14±0,43	5 (%21,7)	13 (%56,5)	5 (%21,7)
B3 (mg)	9,91±4,72	3 (%13,0)	13 (%56,5)	7 (%30,4)
B5 (mg)	3,75±1,14	8 (%34,8)	12 (%52,2)	3 (%13)
B6 (mg)	0,91 (0,66-1,05)	10 (%43,5)	10 (%43,5)	3 (%13)
Biotin (mg)	36,02±14,80	2 (%8,7)	13 (%56,5)	8 (%34,8)
Folat (mcg)	175,96 (133,53-206,61)	11 (%47,8)	10 (%43,5)	2 (%8,7)
B12 (mcg)	3,27 (2,28-4,83)	4 (%17,4)	12 (%52,2)	7 (%30,4)
C Vitamini (mg)	57,39 (44,07-80,71)	4 (%17,4)	10 (%43,5)	9 (%39,1)
A Vitamini (mcg)	487,12 (383,32-656,36)	4 (%17,4)	11 (%47,8)	8 (%34,8)
D Vitamini (mcg)	2,56 (1,69-3,70)	21 (%91,3)	2 (%8,7)	0 (%0)
E Vitamini (mg)	9,56±4,04	7 (%30,4)	13 (%56,5)	3 (%13)
K Vitamini (mcg)	39,61 (32,38-60,69)	3 (%13,0)	11 (%47,8)	9 (%39,1)
Na (mg)	1893,83 (1613,17-2347,58)	1 (%4,3)	17 (%73,9)	5 (%21,7)
K (mg)	1756,18±402,82	9 (%39,1)	11 (%47,8)	3 (%13)
Ca (mg)	551,84±165,54	14 (%60,9)	9 (%39,1)	0 (%0)
Mg (mg)	184,51±44,86	13 (%56,5)	10 (%43,5)	0 (%0)
P (mg)	811,98±211,40	0 (%0)	11 (%47,8)	12 (%52,2)
Fe (mg)	7,00±2,31	14 (%60,9)	8 (%34,8)	1 (%4,3)
Zn (mg)	6,90±1,92	7 (%30,4)	13 (%56,5)	3 (%13)
Cu (mg)	0,84 (0,73-1,20)	8 (%34,8)	12 (%52,2)	3 (%13)
Mn (mg)	1,98 (1,50-3,16)	3 (%13,0)	10 (%43,5)	10 (%43,5)
Fl (mcg)	336,87±99,40	23 (%100)	0 (%0)	0 (%0)
I (mcg)	93,60±22,75	4 (%17,4)	18 (%78,3)	1 (%4,3)
Se (mcg)	13,60±8,40	20 (%87,0)	3 (%13)	0 (%0)

Tablo 4.5. Devamı

n=23	Diyetle Alım Düzeyi X±SD Ortanca (25p-75p)	Yetersiz <%67	Önerilen Düzeyde %67-%133	Fazla >%133
S (mg)	571,90 (490,91-645,73)	-	-	-
Cl (mg)	2948,41±859,57	-	-	-
Glukoz (g)	6,26±3,24	-	-	-
Fruktoz (g)	7,13±3,84	-	-	-
Doymuş yağ (g)*	23,75±6,98	-	-	-
Çoklu Doymamış Yağ Asitleri (g)	11,86 (8,27-14,00)	-	-	-
Tekli Doymamış Yağ Asitleri (g)	19,72±6,35	-	-	-
Çüzünmeyen Posa (g)*	6,55 (5,95-10,10)	-	-	-
Çüzünür Posa (g)*	3,35 (2,81-5,91)	-	-	-
Bitkisel Protein (g)*	19,11±5,43	-	-	-
Kolesterol (mg)*	291,37±114,14	-	-	-
Sakkaroz (g)*	18,17±9,16	-	-	-
Omega 3 (g)*	1,18 (0,91-1,53)	-	-	-
Omega 6 (g)*	10,42±4,70	-	-	-

Şekil 4.4'te DMD hastalarının besinlerle almış oldukları makro besin öğelerinin enerjiye göre dağılımları karbonhidrat (%42), protein (%16,3) ve yağın (%41,7) enerjiye katkısı yüzde olarak gösterilmiştir.



Şekil 4. 10. Makrobesin Öğelerinin Enerjiye Katkısı (%)

Tablo 4.6.'da ambulasyon durumuna göre DMD'li bireylerin enerji ve besin ögesi alımlarının karşılaştırılmıştır. Ambule olan hastaların B1 vitamini alımı ($0,66 \pm 0,21$ mg); Kalsiyum alımı ($619,78 \pm 178,37$ mg); Selenyum alımı ($48,15$ mcg ($26,97-62,65$)) ambule olmayan hastalara göre (sırasıyla $0,50 \pm 0,12$ mg; $619,78 \pm 178,37$ mg; $48,15$ mcg ($26,97-62,65$)) daha fazladır (sırasıyla P değeri 0,043; 0,036; 0,008).

Tablo 4.6. DMD Hastalarının Ambulasyon Grubuna Göre Makro ve Mikro Besin Alımı

Enerji ve Besin Ögeleri	Makro ve Mikro Besin Alımı		P Değeri
	Ambule Olan (n=12)	Ambule Olmayan (n=11)	
	X±SD/ Ortanca (%25-75)	X±SD/Ortanca(%25- 75)	
Enerji (kkal)	1337,54±282,63	1227,50±247,89	0,334
Protein (g)	53,16±18,73	48,38±10,53	0,465
Karbonhidrat (g)	136,27±25,55	124,61±26,46	0,295
Yağ (g)	63,28±19,89	58,23±15,32	0,506
Posa (g)	13,41±4,40	11,26±3,24	0,200
B1 Vitamini (mg)	0,66±0,21	0,50±0,12	0,043
B2 Vitamini (mg)	1,27±0,50	1,00±0,31	0,142
B3 Vitamini (mg)	9,76±5,40	10,07±4,12	0,877
B5 Vitamini	4,14±1,23	3,32±0,88	0,085
B6 Vitamini (mg)	0,79 (0,71p - 1,23p)	0,91 (0,63p - 1,05p)	0,853
Biotin (mg)	40,28±16,71	31,37±11,36	0,153
Folat (mcg)	191,61 (135,49p - 243,29p)	161,55 (130,08p - 196,53p)	0,46
B12 Vitamini (mcg)	3,17 (2,33p - 4,49p)	3,33 (2,05p - 4,85p)	0,854
C Vitamini (mg)	58,26 (45,03p - 73,55p)	52,07 (44,07p - 101,11p)	0,712
A Vitamini (mcg)	557,12 (379,63p - 734,43p)	464,84 (383,32p - 650,21p)	0,325
D Vitamini (mcg)	2,3 (1,42p - 3,67p)	2,99 (1,99p - 9,79p)	0,951
E Vitamini (mg)	10,26±4,35	8,79±3,73	0,398
K Vitamini (mcg)	34,86 (28,17p - 87,34p)	41,06 (34,83p - 60,02p)	0,356
Sodyum (mg)	1775,2 (1494,19p - 2104,36p)	1977,38 (1734,32p - 2450,5p)	0,11
Potasyum (mg)	1819,55±437,00	1687,04±369,92	0,444
Kalsiyum (mg)	619,78±178,37	477,73±117,09	0,036
Magnezyum (mg)	197,82±53,54	169,99±28,81	0,141

Tablo 4.6. Devamı

Enerji ve Besin Ögeleri	Makro ve Mikro Besin Alımı		P değeri
	Ambule Olan	Ambule Olmayan	
	X±SD/ Ortanca (%25-75)	X±SD/Ortanca (%25-75)	
Fosfor (mg)	874,90±254,85	743,35±130,16	0,139
Demir (mg)	7,30±2,84	6,67±1,63	0,530
Çinko (mg)	7,17±1,94	6,61±1,95	0,499
Bakır (mg)	0,91 (0,74p - 1,28p)	0,81 (0,7p - 1,01p)	0,424
Manganez (mg)	2,3 (1,57p - 3,42p)	1,69 (1,41p - 3,12p)	0,295
Flor (mcg)	314,98±74,78	360,75±119,93	0,280
Selenyum (mcg)	48,15 (26,97- 62,65)	18,60 (11,16-25,01)	0,008
İyot (mcg)	91,19±20,33	96,23±25,88	0,607
Selenyum (mcg)	13,69 (7,51p - 18,21p)	12,99 (7,81p - 17,51p)	0,758

*Normal dağılan verilerde ortalama ve standart sapma kullanılmış P değeri bağımsız örneklem t- testi ile hesaplanmıştır.

**Normal dağılmayan verilerde ortanca ve 25-75. persentil kullanılmıştır P değeri Mann Whitney u testi ile hesaplanmıştır.

Hastaların SYİ 2015 puanı ortalaması 50,43±11,61'dir. Ambule olan grubun SYİ 2015 puanı ortalaması 53,72±13,21 iken ambule olmayan grubunki 46,85±8,81'dir (p=0,162). Tablo 4.7.'de hastalar kötü diyet kalitesi ve iyileştirilmesi gereken diyet kalitesi gruplarına bölünmüştür. İyi diyet kalitesi profili gösteren hasta bulunmazken hastaların %52,17'sinin (n=12) iyileştirilmesi gereken diyet kalitesi profili; %47,83'ünün (n=11) ise kötü diyet kalitesi profilinde olduğu saptanmıştır. Ambule hastaların %34,78'i (n=8) iyileştirilmesi gereken diyet kalitesi profili gösterirken ambule olmayan hastaların 30,43'ü (n=7) kötü diyet kalitesi profili göstermektedir. Diyet kalitesi grupları ambulasyon durumu, steroid kullanma durumu, BKİ grupları, enerji, protein, kalsiyum, D vitamini gereksinimini karşılama durumlarına göre değerlendirildiğinde gruplar arasında anlamlı bir farklılık bulunmamaktadır (Tablo 4.7.).

Tablo 4.7. DMD Hastalarının SYİ 2015 Puanına Göre Değerlendirilmesi

Hastalar	Kötü Diyet Kalitesi (SYİ puanı <50)	İyileştirilmesi Gereken Diyet Kalitesi (SYİ puanı 51-80 arası)	P Değeri*
Toplam (n=23)	11 (%47,83)	12 (%52,17)	
Ambulasyon Durumu			
Ambule	4 (%17,39)	8 (%34,78)	0,146
Ambule Olmayan	7 (%30,43)	4 (%17,39)	
Steroid Kullanım Durumu			
Steroid Kullanan	4 (%17,39)	7 (%30,43)	0,292
Steroid Kullanmayan	7 (%30,43)	5 (%21,74)	
Yaşa Göre BKİ Z Skoru			
Düşük Vücut Ağırlığı (<-1SD)	1 (%4,35)	0	0,577
Normal Vücut Ağırlığı (-1SD-+1SD)	3 (%13,04)	3 (%13,04)	
Vücut Ağırlığı Fazla (>1SD)	4 (%17,39)	7 (%30,43)	
Obez (>2SD)	3 (%13,04)	2 (%8,70)	

*P değeri ki kare testi ile hesaplanmıştır.

Kötü diyet kalitesi profili gösteren hastaların yaş, bel, boyun, baş ve baldır çevresi, tibia uzuluğu, ulnar uzunluk, ÜOKÇ, boy uzunluğu, BKİ, vücut yağı ve ağırlık değerleri geliştirilmesi gereken diyet kalitesi profili gösteren hastalara göre daha yüksektir (sırasıyla P değeri 0,452; 0,407; 0,349; 0,208; 0,254; 0,223; 0,386; 0,246; 0,164; 0,39; 0,423; 0,51) (Tablo 4.8.).

Tablo 4.8. DMD Hastalarının SYİ 2015 Puanlarına Göre Antropometrik Ölçümlerinin Karşılaştırılması

Antropometrik Ölçümler	Geliştirilmesi Gereken Diyet Kalitesi	Kötü Diyet Kalitesi	P Değeri
Yaş (yıl)*	10,21±5,26	11,73±4,1	0,452
Baldır Çevresi (cm)*	32,42±4,13	34,64±8	0,407
Tibia Uzunluğu (cm)*	28,92±5,82	31,18±5,47	0,349
Ulnar Uzunluk (cm)*	19,17±4,57	21,36±3,38	0,208
ÜOKÇ (cm)*	22,75±3,86	25,05±5,45	0,254
Bel Çevresi (cm)*	77,54±16,62	88,18±23,73	0,223
Boyun Çevresi (cm)*	32,17±3,76	34,14±6,65	0,386
Baş Çevresi (cm)*	54,58±2,68	56,18±3,71	0,246
Boy Uzunluğu (cm)*	128,5±21,71	140,82±18,96	0,164
BKİ (kg/m²)*	20,91±4,01	23,14±7,77	0,39
Vücut Yağı (%)**	19,97 (18,61p - 22,28p)	22,33 (15,56p - 36,67p)	0,423
Ağırlık*	28,85 (26,03p - 53,25p)	50 (24,6p - 60p)	0,514

*Normal dağılan verilerde ortalama ve standart sapma kullanılmış P değeri bağımsız örneklem t- testi ile hesaplanmıştır.

**Normal dağılmayan verilerde ortanca ve 25-75. persentil kullanılmıştır P değeri Mann Whitney u testi ile hesaplanmıştır

5.TARTIŞMA

Duchenne Musküler Distrofisinde, distrofin genindeki mutasyonların sebep olduğu, distrofin yokluğu veya yetersizliği ile karakterize, X'e bağlı resesif geçişli nadir hastalıktır (Birnkrant ve ark., 2018b; Davis, Samuels ve Mullins, 2015). Düz kasların ve kalp kaslarının hasara uğraması sonucunda sindirim ve kardiyovasküler sistemlerde komplikasyon meydana gelir, ilerleyen yaşla birlikte yürüme yeteneği kaybedilebilir ve genellikle kalp veya solunum yetmezliği sonucu ölüm gerçekleşir (Davis ve ark., 2015; Guiraud ve ark., 2015; Van Ruiten ve ark., 2017). Antropometrik özelliklerine bakıldığında DMD'li çocuklarda obezite prevalansının, tipik olarak gelişen akranlarınkinden belirgin şekilde fazla olduğu (Davidson ve ark., 2014) ve CDC klinik büyüme eğrilerine göre DMD'li bireylerin daha kısa olduğu ve aşırı kiloya yatkın olduğu ortaya konulmuştur (West ve ark., 2013).

Kayseri'de yaşayan DMD'li bireylerin beslenme durumunu, antropometrik özelliklerini ve diyet kalitesini saptamak amacıyla çalışmamız tasarlanmıştır. Elde edilen bulgular, ilgili konu başlıkları altında mevcut literatürle uyumlu bir biçimde tartışılmıştır.

5.1. Bireylerin Sosyo-demografik özellikleri

X kromozomuna bağlı resesif geçişli olduğundan DMD hastalığı genellikle erkeklerde görülen nadir bir hastalıktır. Bu yüzden kadın hasta sayısı azdır. Literatürde nadir de olsa kadın DMD hastalarının dahil olduğu çalışmalar mevcuttur (Burn ve ark., 1986; Gardner-Medwin ve Sharpies, 1989; Landfeldt ve ark., 2014; Ribeiro ve ark., 1986; Richards ve ark., 1990). Kasım 2023- Temmuz 2024 tarihleri arasında Kayseri'deki rehabilitasyon merkezine başvuran 28 hastadan 2'si kadındır.

Hastalara DMD tanısı erken yaşlarda konulmaktadır. Avustralya'da 158 DMD hastası ile yapılan geniş çaplı bir çalışmada tanı yaşının $4,2 \pm 2,1$ yıl olduğu belirtilmiştir (Billich ve ark., 2022). Çalışmamıza katılan DMD hastalarının tanı yaşının ortancasının 2 (1-4) yıl olması daha erken tanı aldığını ortaya koymaktadır. Bunun sebebi akraba evliliklerinden dolayı Türkiye'de DMD prevalansının daha fazla olabileceğinden kaynaklanabilir.

Yaşın ilerlemesiyle birlikte yürüme yeteneği yani ambulasyon kaybedilebilir (Van Ruiten, Bushby ve Guglieri, 2017). Çalışmamızda yer alan hastalardan %47,8'i (n=11) yürüme yeteneğini kaybetmiştir.

Yaşla birlikte artan komplikasyonlar hastane yatışına sebep olabileceğinden rehabilitasyon merkezlerinde fizyoterapi tedavisi alan hastaların yaş ortalaması düşük olabilir. Yetişkin DMD hastalarının profesyonel fizyoterapi tedavisi alma olasılıkları çocuklara kıyasla önemli ölçüde daha düşüktür (Rodger ve ark., 2015). Çalışmamızda hastaların çoğu %47,8'i (n=11) 10 yaşından küçüktür ve %43,5'inin (n=10) ilkökul eğitim durumuna sahip olduğu görülmüştür. Hastanede yatan hastaların çalışmaya dahil edilmemesi ve rehabilitasyon merkezlerine başvuran hastaların yaşının küçük olması hem yaş ortalaması düşürmüş hem de DMD'de yaygın görülen komorbiditelerin görülme sıklığını azaltmış olabilir.

Fizyoterapi ve rehabilitasyon tedavilerinin yanı sıra DMD hastalarında komplikasyonları azaltmaya yönelik başka tedaviler de uygulanmaktadır. Literatürde su terapisi, hidroterapi, aquaterapi olarak da geçen uygulamanın DMD hastasının yaşam kalitesini iyileştirmeye yardımcı olduğu öne sürülmektedir (Atamturk ve Atamturk, 2018). Çalışmamızda hastalardan 4'ü (%17,40) hidroterapi uygulaması almaktadır.

Distrofin üzerine yapılan bir araştırmada hastalarda, infantil otizm ve dikkat eksikliği bozukluklarının artan sıklıkları da dahil olmak üzere önemli gelişimsel, zihinsel, bilişsel ve davranışsal anormallikler sergilediği belirtmektedir (Mehler, 2000). 351 DMD hastası ile yapılan bir çalışmada hastaların %3,1'inde otizm spektrum bozukluğu saptanmıştır (Hendriksen ve Vles, 2008). Literatürde başka çalışmalar da otizm spektrum bozuklukları ve DMD arasında ilişki olabileceğini bildirmiştir (Darke, Bushby, Couteur ve McConachie, 2006; Komoto, Usui, Otsuki ve Terao, 1984; Wu, Kuban, , Shapiro ve Darras, 2005). Bu bulgu ebeveynlerden alınan bilgilere göre Kayseri'de yaşayan DMD hastalarından 2 'sinde (1'i aile onayını geri çektiği için çalışmaya dahil edilmemiştir) otizm görülmesi sebebi ile çalışmamızla örtüşmektedir.

5.2. Bireylerin İlaç ve Besin Desteği Alımı

Duchenne Musküler Distrofisi hastaları için güncel bir tedavi bulunmamaktadır ve kortikosteroidler dışında hastaların yaşam kalitesini iyileştirmeye yönelik palyatif ve profilaktik müdahaleler sınırlıdır (Ryder ve ark., 2017). DMD hastalarında geçerli bir

tedavi yöntemi olmayışı ve ebeveynlerin çaresizliği besin desteği kullanımını artırmaktadır.

Bu hastalarda yaygın olarak kullanılan bir kortikosteroid ilaç olan prednisolonun, sodyum tuzları, potasyum tuzları, sarı kantaron, ada soğanı, greyfurt, papatya ailesinden feverfew, söğüt kabuğu gibi besinlerle etkileşimi bulunmaktadır. Bu nedenle besin desteği kullanırken dikkatli olunmalıdır. Kortikosteroidler, uzun süreli kullanıldığında serum trigliserit ve LDL kolesterol seviyelerini yükseltebilir. Bu nedenlerle uzun süreli prednisolon kullanımında diyetle sodyum ve lipid kısıtlaması ve potasyum takviyesi önerilebilir (drugs.com, 2024; medscape.com, 2024).

Güncel bakım yönergelerinde DMD hastalarına önerilen yalnızca iki takviye alımı vardır. Bunlar, serum 25-hidroksivitamin D seviyesi 30 ng/mL'nin altında olduğunda ve/veya diyet kalsiyum alımı düşük olduğunda, vitamin D ve kalsiyum takviyesidir (Birnkranz ve ark., 2018b). Polonya'da 4-18 yaş arası 93 DMD'li bireyle yapılan çalışmada D vitamini takviyesi kullanım sıklığı %96, kalsiyum takviyesi kullanım sıklığı %60 olarak belirlenmiştir (Wernio ve ark., 2024). DMD'li erkek çocuklarda yaşla birlikte artan güçsüzlük ve fonksiyonel bozulma görülür (Joseph ve ark., 2019). DMD'li erkek çocukların %27-43'ünde kırık meydana geldiği ve genellikle bağımsız hareketlilik ve yaşam kalitesi üzerinde zararlı bir etkiye sahip olabileceği bildirilmektedir (Joseph ve ark., 2019; Larson ve Henderson, 2000; Perera ve ark., 2016). DMD'li erkek çocuklarda kırıklara en büyük katkıda bulunan etmenler zayıflığa bağlı düşmeler, uzun süreli hareketsizlik ve özellikle vertebral kemikte glukokortikoid kaynaklı osteoporozdur (Birnkranz ve ark., 2018a; Pouwels ve ark., 2014). Kemik sağlığı için D vitamini ve kalsiyum tüketimi önemlidir. Bu bilgiler doğrultusunda çalışmamıza katılan DMD hastalarda oldukça az kalsiyum (%34,80) ve D vitamini (%65,20) takviyesi kullanımı saptanmıştır.

2023 yılında yapılan bir derlemede DMD hastalarında antioksidan yada antiinflamatuvar olarak aktivite gösteren omega 3, koenzim Q10, resveratrol, kurkumin, epikateşin, melatonin takviyelerinin klinik deneylerde faz 1-2-3 aşamalarında olduğu; kuersetin, taurin, n-asetil sistein takviyelerinin ise herhangi bir klinik aşamada olmadığı belirtilmiştir (Aboubaker ve ark., 2023). 28 DMD hastası ile yürütülen randomize kontrollü çift kör bir çalışmada 6 ay boyunca bir gruba 2,9 gr/gün omega 3 yağ asiti

verilirken diğer gruba ayçiçek yağı verilmiştir ve omega 3 grubunda kas kaybının ilerlemesi yavaşlamış ve yağ kütlesi azalmıştır (Rodríguez-Cruz ve ark., 2019). 25 DMD hastası ile yürütülen randomize kontrollü çalışmada koenzim Q10'un DMD'li hastalarda ekokardiyografik parametrelerin performansını iyileştirmede anlamlı bir etkisi bulunmamıştır (Salehi, Zeinaloo, Riasi ve Shamloo, 2017). Randomize kontrollü çalışmaların yanı sıra 2020 yılında yapılan bir derleme çalışması birçok takviye alımını incelemiş ve takviye alımının karın ağrısı, eklem ağrıları, halsizlik, göğüs rahatsızlığı, öksürük, düşme, kızarıklık, safra kesesi rahatsızlığı, saç yapısında anormallik, baş ağrısı, eklem şişmesi, lenf bezi şişmesi, kas krampları gibi birçok yan etkiye sebep olabileceğini belirtmiştir (Boccanegra ve ark., 2020). Hastalar arasında en çok kullanılan besin desteği arasında D vitamini (%65,20), kalsiyum (%34,80), balık yağı (%21,70), B12 vitamini (%17,40), kurkumin (%17,40), koenzim Q10 (%4,30) ve resveratrol (%4,30) yer almaktadır (Tablo 4.1.). Besin desteği doktor önerisi ve kontrolü ile kullanılmalıdır.

5.3. Bireylerin Antropometrik Ölçümleri

Normal büyüme eğrileri, kas distrofisi ilerledikçe oluşan ilerleyici kas kaybını dikkate almamaktadır. Bu nedenle, standart büyüme eğrileri ile değerlendirdiğimizde normal vücut ağırlığı sonuçları, bu hastalarda yağ dokusunun biriktiği anlamına gelmektedir (Griffiths ve Edwards, 1988). DMD'li çocuklara özgü büyüme eğrileri literatürde rastlanmaktadır (Griffiths ve Edwards, 1988; West ve ark., 2013; Lamb ve ark., 2016). 2013'te West ve ark. 2-12 yaş arası 513 ambule DMD'li erkek ile yaptığı çalışmada sunduğu büyüme eğrileri DMD'li erkeklerin daha kısa olduğunu ve genel erkek pediatrik popülasyonuna kıyasla vücut ağırlığı ve BKİ'nin uç noktalarında olma eğiliminde olduğunu göstermektedir (West ve ark., 2013).

Boy uzunluğunu araştıran birkaç çalışma DMD'li çocukların steroid tedavisinden bağımsız olarak tipik erkek çocuktan daha kısa olduğunu göstermiştir (Sarrazin ve ark., 2014; West ve ark., 2013). En az 6 ay boyunca glukokortikoid tedavisi gören 324 ambulator hasta ile yapılan bir çalışmada büyüme eğrileri geliştirilerek DMD'li bireylerin sağlıklı bireylere kıyasla daha kısa boy, artan ağırlık ve daha yüksek BKİ'ye sahip olduğu belirtilmiştir (Lamb ve ark., 2016). Bu kohortta ortalama steroid başlama yaşı 6,5 olduğundan, okul öncesi çağındaki çocuklar için veriler sınırlıdır fakat bu büyüme eğrileri, ergenlik öncesi DMD popülasyonu için mevcut en iyi referansı temsil

eder (Lamb ve ark., 2016). 2-21 yaş aralığında %89,9 steroid kullanan 158 DMD'li bireyle retrospektif yürütülen bir çalışmada DMD'li erkek çocuklar yavaş boy uzaması sergilemişlerdir. Boy uzaması altı yaşından itibaren yavaşlamış ve yaklaşık 11-12 yaşına gelindiğinde çoğu erkek çocuk boy açısından üçüncü persentilin altında kalmıştır (Billich ve ark., 2022). Çin'de 2017'den 2021'e kadar 2-14 yaş arası 223 DMD'li ile yapılan çalışmada hastaların %13,5'i yaşa göre boy uzunluğu -2SD'nin altında kalarak büyüme geriliği göstermiştir (He ve ark., 2022). DMD geninin distal delesyonlarının sıklıkla daha kısa boyla ilişkili olması da bu durumu desteklemektedir (Sarrazin ve ark., 2014). DMD hastalarında boy uzunluğunu değerlendiren çalışmaların çoğu, yürüme yeteneğinin kaybindan önceki yıllara odaklanmıştır. Yürüyemeyen bir popülasyonda güvenilir ve karşılaştırılabilir boy ölçümleri elde etmek zordur. Sınırlı hareket aralığı, eklem kontraktürleri ve skolyoz, boy ölçümlerini zorlaştırır. Karşılaştırılabilir veriler elde etmek için, yürüyemeyen DMD veya diğer NMD'li hastalarda boy ölçümü yöntemlerini standardize etmek gereklidir (Bianchi ve ark., 2011a). Testosteron kullanımı DMD'li erkek çocuklarda daha yaygın hale gelmektedir. Wood ve arkadaşları bu tedavinin kas kütlelerini artırabileceğini ve kemik mineral yoğunluğunu stabilize ederek kırık riskini azaltabileceğini bulmuşlardır. Bu, erkek çocuklarda daha yüksek bir büyüme oranıyla sonuçlanmıştır (Wood ve ark., 2021). Bulgularımız literatürü destekler şekilde yaşa göre boy Z skoru ortalaması tüm hastalarda (-1,18±0,75), ambule grupta (-1,06±0,8) ve ambule olmayan grupta (-1,3±0,71) -1 SD'den düşük olarak bulunmuştur.

DMD'li çocuklar için obezite risk faktörleri arasında, fiziksel aktiviteyi sınırlayan fiziksel engellilik (Lott ve ark., 2021), düşük kas kütlelerinin bir sonucu olarak potansiyel olarak azaltılmış dinlenme enerjisi harcaması (Saure ve ark., 2018), glukokortikosteroidlerin kronik kullanımından kaynaklanan yorgunluk (Aljebab, Choonara ve Conroy, 2017), bakıcı şefkati nedeniyle enerji kısıtlaması yapılmaması (Davis ve ark., 2015) , iştah artışı ve uyku bozukluğu yer almaktadır (El-Aloul, Speechley, Wei, Wilk ve Campbell, 2020). Aşırı kilo/obezite için DMD hastalarında en büyük riskin ergenlik öncesi ve ergenlik yıllarında (9-17,7 yaş) ortaya çıktığı, yetersiz beslenme ve ağırlık kaybının ise yaklaşık 18 yaşında yaygınlaştığı bulunmuştur (Pane ve ark., 2006; Shimizu-Fujiwara ve ark., 2012). Billich ve ark. obezitenin 11 yaşına kadar geliştiğini (%50,6'sı obez), 11 yaşından sonra aşırı vücut kütlesi yaygınlığının azaldığını ve 18 yaşından sonra hastaların %20'sinin yetersiz beslendiğini belirtmiştir (Billich ve

ark., 2022). Bu verileri destekler nitelikte Martigne ve ark.'da 13 yaşında hastaların %73'ü obez, %4'ü düşük kilolu iken 15 ila 26 yaşları arasında bu oranların değişerek %47 obez ve %34 yetersiz beslenme geliştirdiğini belirtmiştir (Martigne ve ark., 2011). Alıntı yapılan makalelerin yazarları, hastalığın ilerlemesiyle ilişkili yetersiz beslenme riskinin artması göz önüne alındığında, DMD'nin ergenlik yıllarında aşırı kilolu olmanın arzu edilebilir olabileceğini öne sürüyorlar. Bu verileri destekler nitelikte çalışmamızdaki hastaların %47,83'i fazla vücut ağırlığına sahiptir ve bunun %90,9'unu 15 yaş altı hastalar oluşturmaktadır. Yine aynı şekilde hastaların %21,74'ü obezdir ve bunun %80'ini 15 yaş altı hastalar oluşturmaktadır. Ancak 15 yaş üstü hasta sayımız tüm hastaların %21,7'sini oluşturduğundan örneklem sayımız bu kanıya varmak için yeterli olmayabilir.

Steroid kullanımının olmamasına rağmen bu hastalarda ağırlık artışının 7-10 yaşlarından itibaren artması ve DMD'li steroid kullanmayan erkeklerin ortalama vücut ağırlığının CDC büyüme eğrilerine göre daha yüksek (Pane ve ark., 2006; Poruk ve ark., 2012) olması, DMD hastalarında ağırlık kazanımının yalnızca steroid tedavisinin bir yan etkisi olmadığını göstermektedir. Ambule hastaların ambule olmayan hastalara kıyasla daha düşük bir BKİ z-skoruna sahip olduğu da literatürde belirtilmiştir (0,23'e karşı 0,92, $p = 0,04$) (Wernio ve ark., 2024). Cruz-Guzmán ve arkadaşları, aşırı vücut kütlesinin steroid tedavisinden bağımsız olarak tekerlekli sandalyeye bağımlı olmakla ilişkili olduğunu göstermiştir (Del Rocío Cruz-Guzmán, Rodríguez-Cruz ve Cedillo, 2015). Benzer sonuçlar, ambule olmayan erkek çocuklarının ambule olan aynı yaştaki erkek çocuklara göre 670 kcal daha fazla tükettiğini gözlemleyen Bernabe-Garcia ve diğerleri tarafından da ortaya konmuştur (Bernabe-García ve ark., 2019). Bu nedenle, özellikle hareket kabiliyetini kaybetmiş erkek çocuklarında enerji alımının kontrol edilmesi, obezite geliştirme riskini azaltmak için çok önemlidir.

Dikkate alınması gereken bir diğer husus, ambule olmayan hastaların ayağa kalkamaması nedeniyle, boy uzunluğu ölçümündeki herhangi bir hatanın, BKİ hesaplamasında boy uzunluğunun karesi alındığından BKİ değerlendirmesinde hataya yol açabileceğidir (Haapala ve ark., 2015).

Polonya'da 4-18 yaş arası 93 DMD'li bireyle yapılan çalışmada bulgularımızı destekler nitelikte ağırlık, boy ve BKİ ardışık yaş gruplarında artmıştır ($p < 0,001$); ancak persentil veya z-puanı olarak hesaplandığında gruplar arasında fark bulunamamıştır ($p >$

0,05) (Wernio ve ark., 2024). Çalışmamızda antropometrik ölçümlerden ağırlık, boy, BKİ, bel çevresi, baş çevresi, boyun çevresi, ÜOKÇ, baldır çevresi, ulnar uzunluk, tibia uzunluğu ve vücut yağı ambule olan grupta ambule olmayan gruba göre anlamlı derecede düşük olarak saptanmıştır ancak BKİ Z skoru ve yaşa göre boy Z skoru gruplar arasında anlamlı farklılık göstermemiştir. Bu durum literatürle benzer şekilde ambule olmayan hastaların yaşının ($14,86 \pm 3,55$) ambule olan hastaların yaşından ($7,33 \pm 1,78$) büyük olmasından kaynaklı olabilir ($p < 0,001$).

5.4. Bireylerin Besin Alımları

Literatürde DMD hastalarının besin alımını inceleyen çalışma sayısı kısıtlıdır (Bernabe-García ve ark., 2019; Billich ve ark., 2021; He ve ark., 2022). Ayrıca DMD'ye özgü beslenme rehberleri geliştirilmemiştir. Bu hastalarda gastrointestinal semptomların yönetimi, vücut ağırlığı kontrolünün sağlanması, steroid komplikasyonlarının yönetilmesi ve ambule olmayan hastaların fiziksel olarak inaktif olması gibi sebeplerle ağırlık ve beslenme yönetimi konusu önem kazanmaktadır. Hastalar için beslenme önerileri genel beslenme önerilerinden farklı değildir. Dolayısıyla önerilen yaşa göre enerji, makro ve mikro besin öğelerini karşılayabilmek bu hastalar için önemlidir. 5-13 yaş arası DMD tanısı almış 37 ambule erkek çocukla yapılan çalışmada sağlıklı vücut ağırlığına sahip olanların enerji alımı gereksinimlerden daha yüksek ve sağlıklı vücut ağırlığının üzerinde olanların enerji alımı gereksinimden daha düşük bulunmuştur (Billich ve ark., 2021). Bu bulgu DMD'li gençlerde ağırlık artışının yalnızca fazla enerji alımına bağlı olmadığını ortaya koymuştur. Bunun sebebi steroid kullanımı ve hastalığın progresyonuna bağlı değişen vücut kompozisyonu olabilir. Hankard ve arkadaşları, obez DMD grubundaki hastaların enerji, karbonhidrat ve yağ alımının sağlıklı bireylerden daha düşük olduğunu rapor etmiştir (Hankard ve ark., 1996). Meksika'da yapılan başka bir çalışma bu bulguları destekler nitelikte toplam günlük enerji alımının vücut yağ kütlesi veya yağsız kütle ile ilişkilendirilmediği bulunmuştur (Bernabe-García ve ark., 2019). Çalışmamızda literatürü destekler şekilde BKİ grupları ve enerji alımları arasında fark saptanmamıştır ($p = 0,893$).

Meksikada yapılan çalışma 3-8 yaş arası 101 DMD hastasının besin ögesi alımlarını incelemiş ve okul öncesi ve okul çağındaki DMD'li erkeklerin toplam enerji alımını önerilen gereksinimden yüksek bulmuşken ergenlik dönemindeki çocukların

enerji alımlarını yeterli bulunmuştur ve ambule katılımcıların ambule olmayan katılımcılardan daha fazla enerji tükettiği saptanmıştır (Bernabe-García ve ark., 2019). Bulgularımız da literatürle tutarlı şekilde ambule katılımcıların diyetle enerjinin (1337,54±282,63 kkal) ambule olmayan hastalardan daha fazla enerji (1227,50±247,89 kkal) aldığını desteklemekle birlikte ambulasyon durumuna göre enerji alımında anlamlı bir fark bulunamamıştır ($p=0,0334$).

Çin’de 2-14 yaş arası 223 DMD hastası ile yapılan çalışmada ise hastalardan %68,2’sinin enerji alımının önerilen düzeyin altında olduğu saptanmıştır (He ve ark., 2022). Diyetle protein alımına bakıldığında Billich ve ark. (Billich ve ark., 2021) çalışmasında tüm erkek çocuklar, protein için gereksinimi karşılarken Bernabe-García ve ark. (Bernabe-García ve ark., 2019) çalışmasında tüm yaş gruplarında diyetle protein alımının önerilen protein değerini aştığı bildirilmiştir.. He ve ark. çalışmasında DMD hastalarının protein alımları genellikle yüksek ve hastalardan %88,8’inin protein alımı ortalama tahmini gereksinimin üzerinde bulunmuştur (He ve ark., 2022). Literatürle paralel şekilde çalışmamızda yer alan hastaların %65,2’si önerilen düzeyden daha fazla protein tüketmiştir. DMD hastalarının diyet örüntüsüne bakıldığında Billich ve ark. çalışmasında katılımcılarının diyetlerinde enerjinin protein, yağ ve karbonhidratlardan gelen yüzdesi, kabul edilebilir makro besin dağılım aralıklarına göre önerilen sınırlar içinde kalmıştır ve diyet enerjisinin %18’ini protein sağlamıştır (Billich ve ark., 2021). Çin’de yapılan çalışmada DMD hastalarının günlük karbonhidrat, protein ve yağ enerji oranları sırasıyla (%47.40±6.64), (%14.46±2.22) ve (%38.17±5.30) olarak bulunmuştur (He ve ark., 2022). DMD hastalarının diyet besin öğeleri alımı dengesizdir; çalışmamızda (Şekil 4.4) makro besin öğelerinden karbonhidrat (%42), protein (%16,3) ve yağın (%41,7) enerjiden gelen oranı yüzde olarak gösterilmiştir. Elde ettiğimiz veriler katılımcılarımızın yağ tüketiminin enerjiye yüzde olarak katkısının önerilenden fazla olduğunu ortaya koymaktadır. Billich ve ark. (Billich ve ark., 2021) çalışmasında diyetle posa alımı tüm katılımcılarda düşük olup, katılımcıların %84’ü yeterli alımın altında kalmıştır. Çalışmamızda tüm katılımcıların diyetle posa alımı ortalama 12,38±3,96 gr olup gereksinimi karşılama yeterliliği %65,95’dir. Billich ve ark. (Billich ve ark., 2021) çalışmasında diyetle doymuş yağ alımı toplam enerjinin %13’ü olup, önerilen %10’un üzerinde iken çalışmamızda doymuş yağ tüketimi tüm katılımcılarda ortalama 23,75±6,98 gr olup enerjiye katkısı %16,64’dür. Çalışmamızda yer alan DMD hastaları

Avustralyalı DMD hastalarına diyetle göre posayı daha yetersiz tüketirken doymuş yağı daha fazla tüketmektedir.

Kalsiyum ve D vitamini alımı kemik ve kas sağlığı için DMD hastalarında önemlidir. Eksikliği ya da yetersizliği tedavi edilmelidir. Bu hastaların %78'inden fazlasında D vitamini eksikliği bildirilmiştir (Bianchi ve ark., 2011b). DMD'li hastalarda kırıklar %21-44 oranında meydana gelmektedir. Bunun nedeni fiziksel aktivitenin azalması, kortikosteroidlerin uzun vadeli yan etkileri, güneşe maruziyetin azalması ve miyopatinin patolojik etkileri olabilir. DMD hastalarında kırıkların önlenmesi için yeterli 25OHD ve kalsiyum alımı yoluyla kemik mineralizasyonunun sağlanması önemlidir. DMD'li hastalarda yağ ve vücut kitle indeksindeki artış D vitamini absorpsiyonunu azaltabilir. Her ne kadar bu popülasyonda vertebral kırıklar uzun süreli kortikosteroid kullanımıyla ilişkili olsa da, DMD'li hastalarda genel olarak zayıf kemik sağlığı nedeniyle uzun kemik kırıkları meydana gelebilir. Bu nedenle tüm DMD hastalarına D vitamini takviyesi önerilmektedir (Perera ve ark., 2016). Çin'de yapılan çalışmada katılımcıların %98.7'sinin serum D vitamini seviyeleri eksik veya yetersiz olarak saptanmıştır ve diyetle kalsiyum ve vitamin D alımları sırasıyla (433.32 ± 164.39) mg/gün ve (155.73 ± 89.30) IU/gün olarak hesaplanmıştır (He ve ark., 2022). Avustralya'da yapılan çalışmada katılımcıların %35'inde kalsiyum alımı yetersiz bulunmuştur. Çalışmamızdan elde ettiğimiz bulgulara kalsiyum alımı ortalaması $551,84 \pm 165,54$ mg iken gereksinimi karşılama yüzdesi %62,06 ile önerilen düzeyin altındadır. D vitamini için de aynı durum söz konusudur ve gereksinimi karşılama yüzdesi %17,04 olarak oldukça düşüktür. Ambulasyon grupları arasında gereksinimi karşılama yüzdeleri değerlendirildiğinde D vitamini açısından fark yokken ambule olmayan hastalar $(45,27 \pm 13,34)$ kalsiyumu ambule hastalardan $(77,47 \pm 22,30)$ daha az tüketmiştir ($p < 0,001$).

BeBiS uygulamasında diyetle hayvansal protein alımı hesaplaması yapılmayıp yalnızca bitkisel protein hesaplaması yapılmaktadır.

5.5. Bireylerin Diyet Kalitesi

Literatürde DMD hastalarının diyet kalitelerini inceleyen çalışmalar sınırlıdır (Bernabe-García ve ark., 2019; Billich ve ark., 2021; He ve ark., 2022). Bu çalışma bildiğimiz kadarıyla besin tüketim kayıtlarının yanı sıra diyet kalitesini subjektif bir ölçekle değerlendiren literatürdeki ilk çalışmadır. Billich ve ark. diyet kalitesini besin

gruplarına göre saptamışlardır ve diyet kalitesini düşük bulmuşlardır (Billich ve ark., 2021). Tahıl, et ve alternatifleri, süt ürünleri ve sebzeler gibi temel besin gruplarının alımı yetersizken enerji alımının yaklaşık üçte birinin doymuş yağ, şeker ve/veya tuz açısından yüksek olan gıdalardan ve içeceklerden sağlandığı saptanmıştır (Billich ve ark., 2021). Katılımcılardan hiçbiri, önerilen beş porsiyon sebze/tüketememiş ve katılımcıların %30'unun önerilen miktarda yağsız et/balık/tavuk ve alternatiflerini tüketmediği saptanmıştır (Billich ve ark., 2021). Çin'de yapılan çalışmada da DMD hastalarının diyet profillerinin süt ve yumurta tüketimi açısından yetersiz olduğu vurgulanmıştır (He ve ark., 2022). Sağlıklı ağırlık ve sağlıklı ağırlığın üzerindeki gruplar arasında, besin porsiyonları ile besin gruplarından gelen enerji veya protein oranları açısından anlamlı bir fark bulunmamıştır. Bulgularımızla karşılaştırıldığında SYİ-2015 skorunun yüksek puanları meyve, sebze, koyu yeşil yapraklı sebzeler, kurubaklagiller, tam tahıllar, süt ürünleri, deniz ürünleri ile doğrusal ilişkili iken doymuş yağ, işlenmiş tahıllar, sodyum ve şeker ile ters orantılıdır. Hastaların hiçbirinin iyi diyet kalitesi göstermemesi ve %47,83'ünün kötü diyet kalitesi profili göstermesi DMD hastalarının sebze, koyu yeşil yapraklı sebzeler, kurubaklagiller, tam tahıllar, süt ürünleri, deniz ürünlerini önerilen miktarda tüketmediğini göstermektedir. SYİ-2015 puanının ambulasyon, steroid, BKİ grupları arasında farklılığın olmaması da literatürle uyumludur.

Sağlıklı çocuk ve adölesanlarda Türkiye'de yapılan bazı çalışmalarda diyet kalitesi SYİ ile değerlendirilmiştir ve çoğunda iyi diyet kalitesi profili gösteren olmamıştır (Ayhan Tural, 2018; Can ve Özpınar, 2023; Çil, Caferoğlu ve Bilgiç, 2020). Can ve ark. çalışmasında 11-13 yaş arası 103 adölesan (56 kız ve 57 erkek) ile çalışmış ve erkek katılımcıların SYİ-2015'e göre %53,1 oranında kötü, %57,4 oranında geliştirilmesi gereken diyet kalitesi gösterdiği saptanmıştır (Can ve Özpınar, 2023). 15-18 yaş grubu toplam 200 adölesan ile yapılan çalışmada SYİ-2010 puanının erkeklerde 46,2 olduğu belirtilmiştir (Ayhan Tural, 2018). Çil ve ark. çalışmasında 18-24 yaş arası 198 katılımcının SYİ-2005'e göre %31,8'inin geliştirilmesi gereken ve geri kalan %68,2'sinin kötü diyet kalitesinde olduğu saptanmıştır (Çil ve ark., 2020). Çalışmamızdaki bulgular DMD hastalarının sağlıklı çocuk ve adölesanlarla benzer diyet kalitesi gösterdiğini ortaya koymuştur. Diyet kalitesinin artırılması, DMD'de yaygın olan diyetle veya obeziteyle ilişkili komorbiditelerin önlenmesi veya yönetilmesi için önemlidir.

6.SONUÇ VE ÖNERİLER

Bu çalışmanın sonuçları DMD hastalarının diyet kalitelerinin iyileştirilmesi ve hastaların besin alımı ve antropometrik bilgileri hakkında literatüre katkıda bulunabilecek önemli bulgular sunmaktadır.

Çalışmamızda yer alan dikkat çeken sonuçlar:

1. Hastaların vücut yağı, vücut ağırlığı, uzunluk ölçümleri ve çevre ölçümleri ambulasyon durumuna göre farklılık göstermektedir.
2. Ambule olmayan hastaların vücut ağırlığının ambule olan hastaların vücut ağırlığından fazla olduğu saptanmıştır ($p<0,001$).
3. Ambule olmayan hastaların boy uzunluğunun ambule olan hastaların boy uzunluğundan fazla olduğu saptanmıştır ($p<0,001$).
4. Ambule olmayan hastaların BKİ değeri ($26,16\pm5,59 \text{ kg/m}^2$) ambule olan hastalara göre ($18,14\pm3,4 \text{ kg/m}^2$) daha yüksektir ($p<0,001$).
5. Ambule olmayan hastaların vücut yağı ($\%29,16\pm7,81$) yürüme yetisini kaybetmemiş ($\%18,30\pm3,19$) hastalara göre daha yüksektir ($p=0,002$).
6. Hastaların WHO'ya göre Z skoru değerlendirmeleri ambulasyon grupları arasında farklılık göstermemektedir.
7. Yaşa göre boy Z skoru ortalaması $-1,18\pm0,75$ olarak saptanmıştır.
8. Yaşa göre boy değerlendirmesinde hastaların $\%13,64$ 'ünde ($n=3$) büyüme geriliği olduğu saptanmıştır.
9. Yaşa göre BKİ Z skoru tüm hastalar için ortalama $1,39$ ($0,45-1,20$) olarak saptanmıştır.
10. BKİ değerlendirmesinde hastaların çoğunluğunun $\%69,59$ 'ünün ($n=16$) fazla vücut ağırlığında yada obez olduğu saptanmıştır. 23 hastanın $\%47,83$ 'ü ($n=11$) fazla vücut ağırlığına sahipken bunlardan 7'sinin ($\%30,43$) ambule olduğu saptanmıştır.
11. Hastaların $\%21,75$ 'inin obez olduğu saptanmıştır.
12. Ambulasyon gruplarına göre persentil aralıkları değerlendirildiğinde ağırlık ve vücut yağı persentillerinde gruplar arasında farklılık olduğu saptanmıştır (sırasıyla p değeri $0,027$ ve $0,009$).

13. Hastaların %73,9'u (n=17) enerji gereksinimi TÜBER'e göre önerilen düzeyde karşılayabilmiştir.
14. Hastaların çoğunun diyetle aldığı posa, D vitamini, Ca, Mg, Fe, Fl ve Se miktarı gereksinimi karşılayamamıştır.
15. Hastaların çoğunun diyetle protein ve fosfor alımının gereksinimlerden yüksek olduğu saptanmıştır.
16. Makro besin öğelerinin enerjiye katkısı karbonhidrat %42, protein %16,3 ve yağ %41,7'dir.
17. Ambule olan hastaların B1 vitamini alımı ($0,66 \pm 0,21$ mg); Kalsiyum alımı ($619,78 \pm 178,37$ mg); Selenyum alımı ($48,15$ mcg ($26,97-62,65$)) ambule olmayan hastalara göre (sırasıyla $0,50 \pm 0,12$ mg; $619,78 \pm 178,37$ mg; $48,15$ mcg ($26,97-62,65$)) daha fazladır (sırasıyla P değeri 0,043; 0,036; 0,008).
18. Diyet kalitesini ölçen literatürde bilinen ilk çalışmadır.
19. İyi diyet kalitesi profili gösteren hasta bulunmamakla birlikte hastaların %47,83'ü kötü diyet kalitesine sahiptir.
20. Ambule hastaların %34,78'i (n=8) iyileştirilmesi gereken diyet kalitesi profili gösterirken ambule olmayan hastaların 30,43'ü (n=7) kötü diyet kalitesi profili göstermektedir.
 - Beslenme sorunlarının çözümü için hastaların beslenme durumu yakından takip edilmelidir.
 - DMD'li bireyin yaşam kalitesi ve yaşam süresi iyi bir multidisipliner bakımla artırılabilir.
 - Ambulasyon kaybından ve steroid tedavisine başlamadan önce DMD'li bireylerde ağırlık kontrolü sağlanmalıdır.
 - Kas ve kemik sağlığı için D vitamini eksikliği varsa tedavi edilmelidir. Diyetle kalsiyum alımı yeterli düzeyde sağlanmalıdır.
 - DMD'li hastaların diyet kalitesi iyi değildir. Diyet kalitesinin artırılması, DMD'de yaygın olan diyetle veya obeziteyle ilişkili komorbiditelerin önlenmesi veya yönetilmesi için önemlidir.
 - DMD hastalarında beslenme danışmanlığı zorunlu olmalıdır. Beslenme danışmanlığı diyet kalitesini artırabilir, komorbiditelerin yönetimini

sağlayabilir, hastalık ilerlemesini iyileştirebilir ve uzun vadede yaşam kalitesini artırabilir.

- DMD hastaları için uygun bir beslenme rehberi geliştirilmesine yönelik teorik temel sağlayacak çalışmalar artırılmalıdır.
- DMD hastalarının ailelerine de beslenme eğitimi verilmelidir.
- Kayseri’de Kas Hastalıkları Merkezi kurularak DMD hastalarının tek merkezden multidispliner tedavi yaklaşımı ile tedavi edilmesi gerekmektedir.

Gelecek çalışmalarda, DMD hastalarının antropometri ve vücut kompozisyonu analiz sonuçları ile birlikte değerlendirilerek, beslenme durumunun kapsamlı bir değerlendirmesi yapılmalı ve DMD hastalarının diyet besin öğeleri alımı daha geniş popülasyonda araştırılmalıdır. Bu, DMD hastaları için uygun bir beslenme rehberi geliştirilmesine yönelik teorik temel sağlayacak ve hastalığın ilerlemesini yavaşlatma, beslenme durumunu iyileştirme ve yaşam kalitesini artırma hedeflerine ulaşılmasına katkıda bulunacaktır.

7.KAYNAKLAR

- Aboubaker, D., Ghifari, E., Fan, S., Tong, H., Jiang, Z., & Zhang, L. (2023). Natural Drug Interventions For Duchenne Muscular Dystrophy: A Review. *World Journal of Pharmaceutical Research*, 13(1), 64-95. <https://doi.org/10.20959/wjpr20241-30320>
- Aljebab, F., Choonara, I., & Conroy, S. (2017). Systematic Review of the Toxicity of Long-Course Oral Corticosteroids in Children. *PloS one*, 12(1). <https://doi.org/10.1371/JOURNAL.PONE.0170259>
- Aloysius, A., Born, P., Kinali, M., Davis, T., Pane, M., & Mercuri, E. (2008). Swallowing difficulties in Duchenne muscular dystrophy: Indications for feeding assessment and outcome of videofluoroscopic swallow studies. *European Journal of Paediatric Neurology*, 12(3), 239-245. <https://doi.org/10.1016/J.EJPN.2007.08.009>
- Archer, S. K., Garrod, R., Hart, N., & Miller, S. (2013). Dysphagia in Duchenne muscular dystrophy assessed by validated questionnaire. *International Journal of Language & Communication Disorders*, 48(2), 240-246. <https://doi.org/10.1111/J.1460-6984.2012.00197.X>
- Atamturk, H., & Atamturk, A. (2018). Therapeutic effects of aquatic exercises on a boy with Duchenne muscular dystrophy. *Journal of Exercise Rehabilitation*, 14(5), 877. <https://doi.org/10.12965/JER.1836408.204>
- Ayhan Tural, İ. (2018). Adölesanlarda farklı iki günde belirlenen besin ögesi alımları ile sağlıklı yeme indeksi ve diyet kalite indeksi arasındaki ilişkinin belirlenmesi. Hasan Kalyoncu Üniversitesi. 1-122
- Bentham, J., Di Cesare, M., Bilano, V., Bixby, H., Zhou, B., Stevens, G. A., Riley, L. M., Taddei, C., Hajifathalian, K., Lu, Y., Savin, S., Cowan, M. J., Paciorek, C. J., Chirita-Emandi, A., Hayes, A. J., Katz, J., Kelishadi, R., Kengne, A. P., Khang, Y. H., ... Cisneros, J. Z. (2017). Worldwide trends in body-mass index, underweight, overweight, and obesity from 1975 to 2016: a pooled analysis of 2416 population-based measurement studies in 128·9 million children, adolescents, and adults. *The Lancet*, 390(10113), 2627-2642. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(17\)32129-3](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(17)32129-3)
- Bernabe-García, M., Rodríguez-Cruz, M., Atilano, S., Cruz-Guzmán, O. del R., Almeida-Becerril, T., Calder, P. C., & González, J. (2019). Body composition and body mass index in Duchenne muscular dystrophy: Role of dietary intake. *Muscle and Nerve*, 59(3), 295-302. <https://doi.org/10.1002/mus.26340>
- Bianchi, M. L., Biggar, D., Bushby, K., Rogol, A. D., Rutter, M. M., & Tseng, B. (2011a). Endocrine Aspects of Duchenne Muscular Dystrophy. *Neuromuscular Disorders*, 21(4), 298-303. <https://doi.org/10.1016/J.NMD.2011.02.006>
- Bianchi, M. L., Morandi, L., Andreucci, E., Vai, S., Frasunkiewicz, J., & Cottafava, R. (2011b). Low bone density and bone metabolism alterations in Duchenne muscular dystrophy: Response to calcium and vitamin D treatment. *Osteoporosis International*, 22(2), 529-539. <https://doi.org/10.1007/S00198-010-1275-5/TABLES/4>
- Billich, N., Adams, J., Carroll, K., Truby, H., Evans, M., Ryan, M. M., & Davidson, Z. E. (2022). The Relationship between Obesity and Clinical Outcomes in Young People with Duchenne Muscular Dystrophy. *Nutrients*, 14(16). <https://doi.org/10.3390/NU14163304/S1>
- Billich, N., Evans, M., Truby, H., Ryan, M. M., & Davidson, Z. E. (2021). The association between dietary factors and body weight and composition in boys with Duchenne muscular dystrophy. *Journal of Human Nutrition and Dietetics*. <https://doi.org/10.1111/jhn.12987>

- Birnkrant, D. J., Bushby, K., Bann, C. M., Alman, B. A., Apkon, S. D., Blackwell, A., Case, L. E., Cripe, L., Hadjiyannakis, S., Olson, A. K., Sheehan, D. W., Bolen, J., Weber, D. R., & Ward, L. M. (2018). Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *The Lancet. Neurology*, 17(4), 347-361. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30025-5](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30025-5)
- Birnkrant, D. J., Bushby, K., Bann, C. M., Apkon, S. D., Blackwell, A., Brumbaugh, D., Case, L. E., Clemens, P. R., Hadjiyannakis, S., Pandya, S., Street, N., Tomezsko, J., Wagner, K. R., Ward, L. M., & Weber, D. R. (2018). Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and neuromuscular, rehabilitation, endocrine, and gastrointestinal and nutritional management. *The Lancet. Neurology*, 17(3), 251-267. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30024-3](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30024-3)
- Boccanegra, B., Verhaart, I. E. C., Cappellari, O., Vroom, E., & De Luca, A. (2020). Safety issues and harmful pharmacological interactions of nutritional supplements in Duchenne muscular dystrophy: considerations for Standard of Care and emerging virus outbreaks. *Pharmacological Research*, 158, 104917. <https://doi.org/10.1016/J.PHRS.2020.104917>
- Borrelli, O., Salvia, G., Mancini, V., Santoro, L., Tagliente, F., Romeo, E. F., & Cucchiara, S. (2005). Evolution of gastric electrical features and gastric emptying in children with Duchenne and Becker muscular dystrophy. *The American journal of gastroenterology*, 100(3), 695-702. <https://doi.org/10.1111/J.1572-0241.2005.41303.X>
- Britton, D., Karam, C., & Schindler, J. S. (2018). Swallowing and Secretion Management in Neuromuscular Disease. *Clinics in chest medicine*, 39(2), 449-457. <https://doi.org/10.1016/J.CCM.2018.01.007>
- Brumbaugh, D., Watne, L., Gottrand, F., Gulyas, A., Kaul, A., Larson, J., & Tomezsko, J. (2018). Nutritional and Gastrointestinal Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics*, 142(Supplement_2), S53-S61. <https://doi.org/10.1542/PEDS.2018-0333G>
- Burn, J., Povey, S., Boyd, Y., Munro, E. A., West, L., Harper, K., & Thomas, D. (1986). Duchenne muscular dystrophy in one of monozygotic twin girls. *Journal of medical genetics*, 23(6), 494-500. <https://doi.org/10.1136/JMG.23.6.494>
- Bushby, K., Finkel, R., Birnkrant, D. J., Case, L. E., Clemens, P. R., Cripe, L., Kaul, A., Kinnett, K., McDonald, C., Pandya, S., Poysky, J., Shapiro, F., Tomezsko, J., & Constantin, C. (2010a). Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *The Lancet Neurology*, 9(1), 77-93. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(09\)70271-6](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(09)70271-6)
- Bushby, K., Finkel, R., Birnkrant, D. J., Case, L. E., Clemens, P. R., Cripe, L., Kaul, A., Kinnett, K., McDonald, C., Pandya, S., Poysky, J., Shapiro, F., Tomezsko, J., & Constantin, C. (2010b). Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *The Lancet Neurology*, 9(2), 177-189. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(09\)70272-8](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(09)70272-8)
- Can, T. E., & Özpınar, H. (2023) İstanbul ilinde bir ortaöğretim okulundaki 11-13 yaş arası çocukların beslenme durumlarının sağlıklı yeme indeksi ile değerlendirilmesi. *Arel Üniversitesi Sağlık Bilimleri Dergisi*, 7(3), 130-140.
- Cantin, D., Djeddi, D., Carrière, V., Samson, N., Nault, S., Jia, W. L., Beck, J., & Praud, J. P. (2016). Inhibitory Effect of Nasal Intermittent Positive Pressure Ventilation on Gastroesophageal Reflux. *PLOS ONE*, 11(1), e0146742. <https://doi.org/10.1371/JOURNAL.PONE.0146742>

- Cebioğlu Kaya, İ. (2021). Değerlendirme Yöntemleri: Antropometrik Yöntemler. İçinde İ. Cebioğlu Kaya & B. Bakır Okan (Ed.), *Beslenme Durumunun Saptanması* (ss. 221-242).
- Çil, M. A., Caferoğlu, Z., & Bilgiç, P. (2020). Üniversite öğrencilerinde diyet kalitesinin ve yeme davranışının antropometrik ölçümler ile ilişkisi. *Acıbadem Üniversitesi Sağlık Bilimleri Dergisi*, (1), 61-67.
- Darke, J., Bushby, K., Couteur, A. Le, & McConachie, H. (2006). Survey of behaviour problems in children with neuromuscular diseases. *European journal of paediatric neurology : EJPN : official journal of the European Paediatric Neurology Society*, 10(3), 129-134. <https://doi.org/10.1016/J.EJPN.2006.04.004>
- Davidson, Z. E., Rodden, G., Mázala, D. A. G., Moore, C., Papillon, C., Hasemann, A. J., Truby, H., & Grange, R. W. (2016). *Practical Nutrition Guidelines for Individuals with Duchenne Muscular Dystrophy*. 225-279. https://doi.org/10.1007/978-1-4939-3228-3_9
- Davidson, Z. E., Ryan, M. M., Kornberg, A. J., Sinclair, K., Cairns, A., Walker, K. Z., & Truby, H. (2014). Observations of body mass index in Duchenne muscular dystrophy: a longitudinal study. *European journal of clinical nutrition*, 68(8), 892-897. <https://doi.org/10.1038/EJCN.2014.93>
- Davidson, Z. E., & Truby, H. (2009). A review of nutrition in Duchenne muscular dystrophy. *Journal of Human Nutrition and Dietetics*, 22(5), 383-393. <https://doi.org/10.1111/J.1365-277X.2009.00979.X>
- Davis, J., Samuels, E., & Mullins, L. (2015). Nutrition Considerations in Duchenne Muscular Dystrophy. *Nutrition in Clinical Practice*, 30(4), 511-521. <https://doi.org/10.1177/0884533615586202>
- Del Rocío Cruz-Guzmán, O., Rodríguez-Cruz, M., & Cedillo, R. E. E. (2015). Systemic Inflammation in Duchenne Muscular Dystrophy: Association with Muscle Function and Nutritional Status. *BioMed Research International*, 2015(1), 891972. <https://doi.org/10.1155/2015/891972>
- Deurenberg, P., Weststrate, J. A., & Seidell, J. C. (1991). Body mass index as a measure of body fatness: age- and sex-specific prediction formulas. *British Journal of Nutrition*, 65(2), 105-114. <https://doi.org/10.1079/BJN19910073>
- DeVore, J., & Shotton, A. (2012). *Pocket Guide to Children with Special Health Care and Nutritional Needs*. Academy of Nutrition and Dietetics.
- Divito, D. M. T., & Meyers, R. (2012). Nutrition assessment of children with neuromuscular disease at the children's hospital of Philadelphia. *Topics in Clinical Nutrition*, 27(3), 206-217. <https://doi.org/10.1097/TIN.0B013E318262930A>
- DMD Aileleri Derneği. (2024). *Kas Hastalıkları Merkezleri*. <https://www.dmdaileleri.org/noromuskuler-merkezler/>
- drugs.com. (2024). *Prednisolone and Alcohol/Food Interactions*. Drugs.com. <https://www.drugs.com/food-interactions/prednisolone.html>
- Dusick, A. (2003). Investigation and management of dysphagia. *Seminars in Pediatric Neurology*, 10(4), 255-264. [https://doi.org/10.1016/S1071-9091\(03\)00071-8](https://doi.org/10.1016/S1071-9091(03)00071-8)
- Edmonds, C. J., Smith, T., Griffiths, R. D., Mackenzie, J., & Edwards, R. H. (1985). Total body potassium and water, and exchangeable sodium, in muscular dystrophy. *Clinical Science*, 68(4), 379-385. <https://doi.org/10.1042/CS0680379>

- El-Aloul, B., Speechley, K. N., Wei, Y., Wilk, P., & Campbell, C. (2020). Fatigue in young people with Duchenne muscular dystrophy. *Developmental medicine and child neurology*, 62(2), 245-251. <https://doi.org/10.1111/DMCN.14248>
- Elliott, S. A., Davidson, Z. E., Davies, P. S. W., & Truby, H. (2012). Predicting resting energy expenditure in boys with Duchenne muscular dystrophy. *European Journal of Paediatric Neurology*, 16(6), 631-635. <https://doi.org/10.1016/J.EJPN.2012.02.011>
- Erasmus, C. E., Van Hulst, K., Rotteveel, J. J., Willemsen, M. A. A. P., & Jongerius, P. H. (2012). Clinical practice: Swallowing problems in cerebral palsy. *European Journal of Pediatrics*, 171(3), 409-414. <https://doi.org/10.1007/S00431-011-1570-Y/TABLES/3>
- Franciotta, D., Zanardi, M. C., Albertotti, L., Orcesi, S., Berardinelli, A., Pichiecchio, A., Uggetti, C., & Tagliabue, A. (2003). Measurement of skeletal muscle mass in Duchenne muscular dystrophy: Use of 24-h creatinine excretion. *Acta Diabetologica*, 40(SUPPL. 1), s290-s292. <https://doi.org/10.1007/S00592-003-0089-8/METRICS>
- Freeland-Graves, J. H., & Nitzke, S. (2013). Position of the Academy of Nutrition and Dietetics: Total Diet Approach to Healthy Eating. *Journal of the Academy of Nutrition and Dietetics*, 113(2), 307-317. <https://doi.org/10.1016/j.jand.2012.12.013>
- Gardner-Medwin, D., & Sharpies, P. (1989). Some studies of the duchenne and autosomal recessive types of muscular dystrophy. *Brain and Development*, 11(2), 91-97. [https://doi.org/10.1016/S0387-7604\(89\)80075-0](https://doi.org/10.1016/S0387-7604(89)80075-0)
- Gluckman, P., Nishtar, S., & Armstrong, T. (2015). Ending childhood obesity: A multidimensional challenge. *The Lancet*, 385(9973), 1048-1050. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(15\)60509-8](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(15)60509-8)
- Gonzalez-Bermejo, J., Lofaso, F., Falaize, L., Lejaille, M., Raphaël, J. C., Similowski, T., & Melchior, J. C. (2005). Resting energy expenditure in Duchenne patients using home mechanical ventilation. *European Respiratory Journal*, 25(4), 682-687. <https://doi.org/10.1183/09031936.05.00031304>
- Griffiths, R. D., & Edwards, R. H. T. (1988). A new chart for weight control in Duchenne muscular dystrophy. *Archives of Disease in Childhood*, 63(10), 1256-1258. <https://doi.org/10.1136/ADC.63.10.1256>
- Grilo, E. C., Cunha, T. A., Costa, A. D. S., Araujo, B. G., Lopes, M. M. G., Maciel, B. L., ... & Vale, S. H. L. (2020). Validity of bioelectrical impedance to estimate fat-free mass in boys with Duchenne muscular dystrophy. *PLoS One*, 15(11), e0241722.
- Guiraud, S., Chen, H., Burns, D. T., & Davies, K. E. (2015). Advances in genetic therapeutic strategies for Duchenne muscular dystrophy. *Experimental Physiology*, 100(12), 1458-1467. <https://doi.org/10.1113/EP085308>
- Haapala, H., Peterson, M. D., Daunter, A., & Hurvitz, E. A. (2015). Agreement between actual height and estimated height using segmental limb lengths for individuals with cerebral palsy. *American Journal of Physical Medicine and Rehabilitation*, 94(7), 539-546. <https://doi.org/10.1097/PHM.0000000000000205>
- Hankard, R., Gottrand, F., Turck, D., Carpentier, A., Romon, M., & Farriaux, J. P. (1996). Resting Energy Expenditure and Energy Substrate Utilization in Children with Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatric Research* 1996 40:1, 40(1), 29-33. <https://doi.org/10.1203/00006450-199607000-00006>
- He, M., Cai, X. T., Peng, W. T., Song, J., Zhou, H. M., Li, X. R., & Wu, X. N. (2022). Cross-Sectional Study of Nutritional Status and Dietary Nutrient Intake in Children with Duchenne Muscular

- Dystrophy (DMD) in China. *Journal of Sichuan University (Medical Science)*, 53(6), 1068-1073. <https://doi.org/10.12182/20221160207>
- Hendriksen, J. G. M., & Vles, J. S. H. (2008). Neuropsychiatric Disorders in Males With Duchenne Muscular Dystrophy: Frequency Rate of Attention-Deficit Hyperactivity Disorder (ADHD), Autism Spectrum Disorder, and Obsessive—Compulsive Disorder. *http://dx.doi.org/10.1177/0883073807309775*, 23(5), 477-481. <https://doi.org/10.1177/0883073807309775>
- Hill, M., Hughes, T., & Milford, C. (2004). Treatment for swallowing difficulties (dysphagia) in chronic muscle disease. *The Cochrane database of systematic reviews*, 2. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD004303.PUB2>
- Hogan, S. E. (2008). Body Composition and Resting Energy Expenditure of Individuals With Duchenne and Becker Muscular Dystrophy. <https://doi.org/10.3148/69.4.2008.208>, 69(4), 208-212. <https://doi.org/10.3148/69.4.2008.208>
- Holliday, M. A., & Segar, W. E. (1957). The Maintenance Need For Water In Parenteral Fluid Therapy. *Pediatrics*, 19(5), 823-832. <https://doi.org/10.1542/PEDS.19.5.823>
- Hume, R., & Weyers, E. (1971). Relationship between total body water and surface area in normal and obese subjects. *Journal of clinical pathology*, 24(3), 234-238. <https://doi.org/10.1136/JCP.24.3.234>
- Jaffe, K. M., McDonald, C. M., Ingman, E., & Haas, J. (1990). Symptoms of upper gastrointestinal dysfunction in Duchenne muscular dystrophy: case-control study. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 71(10), 742-744. <https://europepmc.org/article/med/2403280>
- Joseph, S., Wang, C., Bushby, K., Guglieri, M., Horrocks, I., Straub, V., Ahmed, S. F., & Wong, S. C. (2019). Fractures and Linear Growth in a Nationwide Cohort of Boys With Duchenne Muscular Dystrophy With and Without Glucocorticoid Treatment: Results From the UK NorthStar Database. *JAMA neurology*, 76(6), 701-709. <https://doi.org/10.1001/JAMANEUROL.2019.0242>
- Kennedy, E. T., Ohls, J., Carlson, S., & Fleming, K. (1995). The Healthy Eating Index: Design and Applications. *Journal of the American Dietetic Association*, 95(10), 1103-1108. [https://doi.org/10.1016/S0002-8223\(95\)00300-2](https://doi.org/10.1016/S0002-8223(95)00300-2)
- Kılınç, A., & Köksal, E. (2023). Antropometri Temelli Denklemlerle Tahmin Edilen Vücut Bileşiminin Biyoelektrik İmpedans Analizi Sonuçları İle Uyumluluğu. *Selçuk Sağlık Dergisi*, 4(1), 15-30. <https://dergipark.org.tr/en/pub/ssd/issue/76498/1179301>
- Kirkpatrick, S. I., Reedy, J., Krebs-Smith, S. M., Pannucci, T. E., Subar, A. F., Wilson, M. M., ... & Tooze, J. A. (2018). Applications of the Healthy Eating Index for surveillance, epidemiology, and intervention research: considerations and caveats. *Journal of the Academy of Nutrition and Dietetics*, 118(9), 1603-1621.
- Komoto, J., Usui, S., Otsuki, S., & Terao, A. (1984). Infantile autism and Duchenne muscular dystrophy. *Journal of autism and developmental disorders*, 14(2), 191-195. <https://doi.org/10.1007/BF02409661>
- Kraus, D., Wong, B. L., Horn, P. S., & Kaul, A. (2016). Constipation in Duchenne Muscular Dystrophy: Prevalence, Diagnosis, and Treatment. *The Journal of Pediatrics*, 171, 183-188. <https://doi.org/10.1016/J.JPEDI.2015.12.046>

- Krebs-Smith, S. M., Pannucci, T. R. E., Subar, A. F., Kirkpatrick, S. I., Lerman, J. L., Tooze, J. A., Wilson, M. M., & Reedy, J. (2018). Update of the Healthy Eating Index: HEI-2015. *Journal of the Academy of Nutrition and Dietetics*, 118(9), 1591. <https://doi.org/10.1016/J.JAND.2018.05.021>
- Kurtoglu, S., Mazicioglu, M. M., Ozturk, A., Hatipoglu, N., Cicek, B., & Ustunbas, H. B. (2010). Body fat reference curves for healthy Turkish children and adolescents. *European journal of pediatrics*, 169(11), 1329-1335. <https://doi.org/10.1007/S00431-010-1225-4>
- Lamb, M. M., West, N. A., Ouyang, L., Yang, M., Weitzenkamp, D., James, K., Cialfoni, E., Pandya, S., Diguseppi, C., Cuniff, C., Meaney, J., Andrews, J., Pettit, K., Pettygrove, S., Miller, L., Matthews, D., Montgomery, A., Donnelly, J., Bolen, J., ... Fox, D. (2016). Corticosteroid Treatment and Growth Patterns in Ambulatory Males with Duchenne Muscular Dystrophy. *The Journal of pediatrics*, 173, 207-213.e3. <https://doi.org/10.1016/J.JPEDS.2016.02.067>
- Landfeldt, E., Lindgren, P., Bell, C. F., Schmitt, C., Guglieri, M., Straub, V., Lochmüller, H., & Bushby, K. (2014). The burden of Duchenne muscular dystrophy: An international, cross-sectional study. *Neurology*, 83(6), 529-536. https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000000669/SUPPL_FILE/APPENDIX_E-1.DOC
- Larson, C. M., & Henderson, R. C. (2000). Bone Mineral Density and Fractures in Boys with Duchenne Muscular Dystrophy. *Journal of Pediatric Orthopaedics*, 20(1), 71. <https://doi.org/10.1097/01241398-200001000-00016>
- Liew, W. K. M., & Kang, P. B. (2013). Recent developments in the treatment of Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy. <http://dx.doi.org/10.1177/1756285612472386>, 6(3), 147-160. <https://doi.org/10.1177/1756285612472386>
- Lott, D. J., Taivassalo, T., Senesac, C. R., Willcocks, R. J., Harrington, A. M., Zilke, K., Cunkle, H., Powers, C., Finanger, E. L., Rooney, W. D., Tennekoon, G. I., & Vandenborne, K. (2021). Walking activity in a large cohort of boys with Duchenne muscular dystrophy. *Muscle & nerve*, 63(2), 192-198. <https://doi.org/10.1002/MUS.27119>
- Martigne, L., Salleron, J., Mayer, M., Cuisset, J. M., Carpentier, A., Neve, V., Tiffreau, V., Guimber, D., & Gottrand, F. (2011). Natural evolution of weight status in Duchenne muscular dystrophy: a retrospective audit. *British Journal of Nutrition*, 105(10), 1486-1491. <https://doi.org/10.1017/S0007114510005180>
- Martigne, L., Seguy, D., Pellegrini, N., Orlikowski, D., Cuisset, J. M., Carpentier, A., Tiffreau, V., Guimber, D., & Gottrand, F. (2010). Efficacy and tolerance of gastrostomy feeding in Duchenne muscular dystrophy. *Clinical Nutrition*, 29(1), 60-64. <https://doi.org/10.1016/J.CLNU.2009.06.009>
- McDonald, C. M., Abresch, R. T., Carter, G. T., Fowler, W. M., Johnson, E. R., Kilmer, D. D., & Sigford, B. J. (1995). Profiles of neuromuscular diseases. Duchenne muscular dystrophy. *American journal of physical medicine & rehabilitation*, 74(5 Suppl). <https://doi.org/10.1097/00002060-199509001-00003>
- McGrail, A., & Kelchner, L. (2015). Barriers to oral fluid intake: Beyond thickened liquids. *Journal of Neuroscience Nursing*, 47(1), 58-63. <https://doi.org/10.1097/JNN.0000000000000114>
- medscape.com. (2024). *Prednisolone (Rx)*. Medscape. <https://reference.medscape.com/drug/pediapred-oralpred-prednisolone-342745#3>
- Mehler, M. F. (2000). Brain dystrophin, neurogenetics and mental retardation. *Brain Research Reviews*, 32(1), 277-307. [https://doi.org/10.1016/S0165-0173\(99\)00090-9](https://doi.org/10.1016/S0165-0173(99)00090-9)

- Mendell, J. R., Shilling, C., Leslie, N. D., Flanigan, K. M., Al-Dahhak, R., Gastier-Foster, J., Kneile, K., Dunn, D. M., Duval, B., Aoyagi, A., Hamil, C., Mahmoud, M., Roush, K., Bird, L., Rankin, C., Lilly, H., Street, N., Chandrasekar, R., & Weiss, R. B. (2012). Evidence-based path to newborn screening for duchenne muscular dystrophy. *Annals of Neurology*, 71(3), 304-313. <https://doi.org/10.1002/ANA.23528>
- Messina, S., Pane, M., De Rose, P., Vasta, I., Sorleti, D., Aloysius, A., Sciarra, F., Mangiola, F., Kinali, M., Bertini, E., & Mercuri, E. (2008). Feeding problems and malnutrition in spinal muscular atrophy type II. *Neuromuscular Disorders*, 18(5), 389-393. <https://doi.org/10.1016/J.NMD.2008.02.008>
- Meyers, L. D., Hellwig, J. P. Otten, J. J. (2006). Dietary Reference Intakes: The Essential Guide to Nutrient Requirements. The National Academies Press, Washington DC, USA, 19 p.
- Moat, S. J., Bradley, D. M., Salmon, R., Clarke, A., & Hartley, L. (2013). Newborn bloodspot screening for Duchenne Muscular Dystrophy: 21 years experience in Wales (UK). *European Journal of Human Genetics* 2013 21:10, 21(10), 1049-1053. <https://doi.org/10.1038/ejhg.2012.301>
- Mok, E., Letellier, G., Cuisset, J. M., Denjean, A., Gottrand, F., & Hankard, R. (2010). Assessing change in body composition in children with Duchenne muscular dystrophy: Anthropometry and bioelectrical impedance analysis versus dual-energy X-ray absorptiometry. *Clinical Nutrition*, 29(5), 633-638. <https://doi.org/10.1016/j.clnu.2010.03.011>
- Ogata, B. N., & Hayes, D. (2014). Position of the academy of nutrition and dietetics: Nutrition guidance for healthy children ages 2 to 11 years. *Journal of the Academy of Nutrition and Dietetics*, 114(8), 1257-1276. <https://doi.org/10.1016/j.jand.2014.06.001>
- Öztürk, A. (2011). Growth charts for 0-18 year old children and adolescents. *Türkiye Aile Hekimliği Dergisi*, 15(3), 112-129. <https://doi.org/10.2399/TAHD.11.112>
- Pane, M., Vasta, I., Messina, S., Sorleti, D., Aloysius, A., Sciarra, F., Mangiola, F., Kinali, M., Ricci, E., & Mercuri, E. (2006). Feeding problems and weight gain in Duchenne muscular dystrophy. *European Journal of Paediatric Neurology*, 10(5-6), 231-236. <https://doi.org/10.1016/J.EJPN.2006.08.008>
- Pekcan, G. (2008). Beslenme durumunun saptanması. İçinde: Baysal, A., Aksoy M., Besler HT., Bozkurt, M., Keçecioglu S. ve ark. (Ed): Diyet El Kitabı. Ankara, Hatiboğlu Yayınevi: 67-141.
- Pekcan, G. (2012). *Beslenme Durumunun Saptanması*. T.C. Sağlık Bakanlığı.
- Perera, N., Sampaio, H., Woodhead, H., & Farrar, M. (2016). Fracture in Duchenne Muscular Dystrophy: Natural History and Vitamin D Deficiency. *Journal of child neurology*, 31(9), 1181-1187. <https://doi.org/10.1177/0883073816650034>
- Poruk, K. E., Davis, R. H., Smart, A. L., Chisum, B. S., LaSalle, B. A., Chan, G. M., Gill, G., Reyna, S. P., & Swoboda, K. J. (2012). Observational study of caloric and nutrient intake, bone density, and body composition in infants and children with spinal muscular atrophy type I. *Neuromuscular Disorders*, 22(11), 966-973. <https://doi.org/10.1016/J.NMD.2012.04.008>
- Pouwels, S., De Boer, A., Leufkens, H. G. M., Weber, W. E. J., Cooper, C., Van Onzenoort, H. A. W., & De Vries, F. (2014). Risk of fracture in patients with muscular dystrophies. *Osteoporosis international : a journal established as result of cooperation between the European Foundation for Osteoporosis and the National Osteoporosis Foundation of the USA*, 25(2), 509-518. <https://doi.org/10.1007/S00198-013-2442-2>

- Ramelli, G. P., Aloysius, A., King, C., Davis, T., & Muntoni, F. (2007). Gastrostomy placement in paediatric patients with neuromuscular disorders: indications and outcome. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 49(5), 367-371. <https://doi.org/10.1111/J.1469-8749.2007.00367.X>
- Ramirez-Zea, M. (2005). Validation of three predictive equations for basal metabolic rate in adults. *Public Health Nutrition*, 8(7a), 1213-1228. <https://doi.org/10.1079/PHN2005807>
- Rath A., & Nguengang Wakap S. (2019, Ocak). *Prevalence of Rare Diseases: Bibliographic Data*. Orphanet Report Series. https://www.orpha.net/pdfs/orphacom/cahiers/docs/GB/Prevalence_of_rare_diseases_by_alphabetical_list.pdf
- Ribeiro, M. C., Melaragno, M. I., Schmidt, B., Brunoni, D., Gabbai, A. A., & Hackel, C. (1986). Duchenne muscular dystrophy in a girl with an (X;15) translocation. *American Journal of Medical Genetics*, 25(2), 231-236. <https://doi.org/10.1002/AJMG.1320250205>
- Richards, C. S., Watkins, S. C., Hoffman, E. P., Schneider, N. R., Milsark, I. W., Katz, K. S., Cook, J. D., Kunkel, L. M., & Cortada, J. M. (1990). Skewed X inactivation in a female MZ twin results in Duchenne muscular dystrophy. *American Journal of Human Genetics*, 46(4), 672. [/pmc/articles/PMC1683658/?report=abstract](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1683658/)
- Rodger, S., Woods, K. L., Bladen, C. L., Stringer, A., Vry, J., Gramsch, K., Kirschner, J., Thompson, R., Bushby, K., & Lochmüller, H. (2015). Adult care for Duchenne muscular dystrophy in the UK. *Journal of Neurology*, 262(3), 629-641. <https://doi.org/10.1007/S00415-014-7585-3/FIGURES/7>
- Rodríguez-Cruz, M., Atilano-Miguel, S., Barbosa-Cortés, L., Bernabé-García, M., Almeida-Becerril, T., Cárdenas-Conejo, A., del Rocío Cruz-Guzmán, O., & Maldonado-Hernández, J. (2019). Evidence of muscle loss delay and improvement of hyperinsulinemia and insulin resistance in Duchenne muscular dystrophy supplemented with omega-3 fatty acids: A randomized study. *Clinical Nutrition*, 38(5), 2087-2097. <https://doi.org/10.1016/J.CLNU.2018.10.017>
- Ryder, S., Leadley, R. M., Armstrong, N., Westwood, M., De Kock, S., Butt, T., Jain, M., & Kleijnen, J. (2017). The burden, epidemiology, costs and treatment for Duchenne muscular dystrophy: An evidence review. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 12(1), 1-21. <https://doi.org/10.1186/S13023-017-0631-3/TABLES/10>
- Salehi, F., Zeinaloo, A., Riasi, H. R., & Shamloo, A. S. (2017). Effectiveness of Coenzyme Q10 on echocardiographic parameters of patients with Duchenne muscular dystrophy. *Electronic Physician*, 9(3), 3896. <https://doi.org/10.19082/3896>
- Salera, S., Menni, F., Moggio, M., Guez, S., Sciacco, M., & Esposito, S. (2017). Nutritional Challenges in Duchenne Muscular Dystrophy. *Nutrients* 2017, Vol. 9, Page 594, 9(6), 594. <https://doi.org/10.3390/NU9060594>
- Sarrazin, E., Hagen, M. Von Der, Schara, U., Von Au, K., & Kaundl, A. M. (2014). Growth and psychomotor development of patients with Duchenne muscular dystrophy. *European Journal of Paediatric Neurology*, 18(1), 38-44. <https://doi.org/10.1016/J.EJPN.2013.08.008>
- Satman, İ., Güdük, Ö., Yemenici, M., & Ertürk, N. (2019). *Nadir Hastalıklar Raporu*.
- Saure, C., Caminiti, C., Weglinski, J., de Castro Perez, F., & Monges, S. (2018). Energy expenditure, body composition, and prevalence of metabolic disorders in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Diabetes & Metabolic Syndrome: Clinical Research & Reviews*, 12(2), 81-85. <https://doi.org/10.1016/J.DSX.2017.08.006>

- Servais, L. (2023). Tamoxifen in children with Duchenne muscular dystrophy. *The Lancet Neurology*, 22(10), 872-873. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(23\)00288-0](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(23)00288-0)
- Shepherd, K. L., Holloway, R. H., Hillman, D. R., & Eastwood, P. R. (2007). The impact of continuous positive airway pressure on the lower esophageal sphincter. *American Journal of Physiology-Gastrointestinal and Liver Physiology*, 292(5), 1200-1205. <https://doi.org/10.1152/AJPGI.00476.2006/ASSET/IMAGES/LARGE/ZH30040747290004.JPEG>
- Shimizu-Fujiwara, M., Komaki, H., Nakagawa, E., Mori-Yoshimura, M., Oya, Y., Fujisaki, T., Tokita, Y., Kubota, N., Shimazaki, R., Sato, K., Ishikawa, T., Goto, K., Mochizuki, H., Takanoha, S., Ogata, K., Kawai, M., Konagaya, M., Miyazaki, T., Tatara, K., ... Sasaki, M. (2012). Decreased resting energy expenditure in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Brain and Development*, 34(3), 206-212. <https://doi.org/10.1016/J.BRAINDEV.2011.05.005>
- Toussaint, M., Davidson, Z., Bouvoie, V., Evenepoel, N., Haan, J., & Soudon, P. (2016). Dysphagia in Duchenne muscular dystrophy: practical recommendations to guide management. *Disability and Rehabilitation*, 38(20), 2052-2062. <https://doi.org/10.3109/09638288.2015.1111434>
- TÜBER. (2022). *Türkiye Beslenme Rehberi*. Sağlık Bakanlığı.
- Vague J, Vague P, Jubelin J, Barre A. Fat distribution, obesities and health: evolution of concepts. In: Bouchard, C, Johnston, F. E. ed. *Fat distribution during growth and later health outcome*. New York: Alan R Liss, 1988;9-41.
- van Bruggen, H. W., Van Den Engel-Hoek, L., Steenks, M. H., Bronkhorst, E. M., Creugers, N. H. J., de Groot, I. J. M., & Kalaykova, S. I. (2015). Reduced mandibular range of motion in Duchenne Muscular Dystrophy: predictive factors. *Journal of Oral Rehabilitation*, 42(6), 430-438. <https://doi.org/10.1111/JOOR.12274>
- Van Den Engel-Hoek, L., Erasmus, C. E., Hendriks, J. C. M., Geurts, A. C. H., Klein, W. M., Pillen, S., Sie, L. T., De Swart, B. J. M., & De Groot, I. J. M. (2013). Oral muscles are progressively affected in Duchenne muscular dystrophy: Implications for dysphagia treatment. *Journal of Neurology*, 260(5), 1295-1303. <https://doi.org/10.1007/S00415-012-6793-Y/FIGURES/3>
- Van Den Engel-Hoek, L., Erasmus, C. E., Van Bruggen, H. W., De Swart, B. J. M., Sie, L. T. L., Steenks, M. H., & De Groot, I. J. M. (2009). Dysphagia in spinal muscular atrophy type II: more than a bulbar problem? *Neurology*, 73(21), 1787-1791. <https://doi.org/10.1212/WNL.0B013E3181C34AA6>
- Van Den Engel-Hoek, L., Erasmus, C. E., Van Hulst, K. C. M., Arvedson, J. C., De Groot, I. J. M., & De Swart, B. J. M. (2014). Children with central and peripheral neurologic disorders have distinguishable patterns of dysphagia on videofluoroscopic swallow study. *Journal of Child Neurology*, 29(5), 646-653. https://doi.org/10.1177/0883073813501871/ASSET/IMAGES/LARGE/10.1177_0883073813501871-FIG2.JPEG
- Van Ruiten, H., Bushby, K., & Guglieri, M. (2017). State-Of-The-Art Advances in Duchenne Muscular Dystrophy. *European Medical Journal*, 90-99. <https://doi.org/10.33590/EMJ/10311993>
- Verhaart, I. E. C., van den Engel-Hoek, L., Fiorotto, M. L., Franken-Verbeek, M., & Vroom, E. (2018). Nutrition in Duchenne muscular dystrophy 16-18 March 2018, Zaandam, the Netherlands. *Neuromuscular Disorders*, 28(8), 680-689. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2018.05.004>
- Wallace, K. L., Middleton, S., & Cook, I. J. (2000). Development and validation of a self-report symptom inventory to assess the severity of oral-pharyngeal dysphagia. *Gastroenterology*, 118(4), 678-687. [https://doi.org/10.1016/S0016-5085\(00\)70137-5](https://doi.org/10.1016/S0016-5085(00)70137-5)

- Weber, T. K., Toporovski, M. S., Tahan, S., Neufeld, C. B., & De Morais, M. B. (2014). Dietary fiber mixture in pediatric patients with controlled chronic constipation. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*, 58(3), 297-302. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000000224>
- Wernio, E., Wasilewska, E., Czaja-Stolc, S., Śledzińska, K., Wierzba, J., Szlagatys-Sidorkiewicz, A., & Małgorzewicz, S. (2024). Nutritional Issues among Children with Duchenne Muscular Dystrophy—Incidence of Deficiency and Excess Body Mass. *Nutrients*, 16(13). <https://doi.org/10.3390/NU16132143>
- West, N. A., Yang, M. L., Weitzenkamp, D. A., Andrews, J., Meaney, F. J., Oleszek, J., Miller, L. A., Matthews, D., & Diguseppi, C. (2013). Patterns of growth in ambulatory males with duchenne muscular dystrophy. *Journal of Pediatrics*, 163(6). <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2013.08.004>
- WHO. (2024). Age Group Codelist. Retrieved from <https://apps.who.int/gho/data/node.searo-metadata.AGEGROUP?lang=en>
- WHO. (2007a). *WHO child growth standards: length/height-for-age, weight-for-age, weight-for-length, weight-for-height and body mass index-for-age: methods and development*. Retrieved from, <https://www.who.int/publications/i/item/924154693X>
- WHO. (2007b). *Growth reference data for 5-19 years*. Retrieved from <https://www.who.int/tools/growth-reference-data-for-5to19-years>
- WHO. (2010). A healthy lifestyle - WHO recommendations. Retrieved from <https://www.who.int/europe/news-room/fact-sheets/item/a-healthy-lifestyle---who-recommendations>
- WHO. (2007c). *Arm circumference-for-age*. Retrieved from <https://www.who.int/tools/child-growth-standards/standards/arm-circumference-for-age>
- WHO. (2007d). *Head circumference for age*. Retrieved from <https://www.who.int/tools/child-growth-standards/standards/head-circumference-for-age>
- Willig, T. -N., Carlier, L., Legrand, M., Rivière, H., & Navarro, J. (1993). Nutritional Assesment in Duchenne Muscular Dystrophy. *Developmental Medicine & Child Neurology*, 35(12), 1074-1082. <https://doi.org/10.1111/J.1469-8749.1993.TB07925.X>
- Willig, T. N., Paulus, J., Lacau Saint Guily, J., Béon, C., & Navarro, J. (1994). Swallowing problems in neuromuscular disorders. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 75(11), 1175-1181. [https://doi.org/10.1016/0003-9993\(94\)90001-9](https://doi.org/10.1016/0003-9993(94)90001-9)
- Wood, C. L., Hollingsworth, K. G., Hughes, E., Punniyakodi, S., Muni-Lofra, R., Mayhew, A., Mitchell, R. T., Guglieri, M., Cheetham, T. D., & Straub, V. (2021). Pubertal induction in adolescents with DMD is associated with high satisfaction, gonadotropin release and increased muscle contractile surface area. *European Journal of Endocrinology*, 184(1), 67-79. <https://doi.org/10.1530/EJE-20-0709>
- Wu, J. Y., Kuban, K. C. K., Allred, E., Shapiro, F., & Darras, B. T. (2005). Association of Duchenne muscular dystrophy with autism spectrum disorder. *Journal of child neurology*, 20(10), 790-795. <https://doi.org/10.1177/08830738050200100201>
- Zanardi, M. C., Tagliabue, A., Orcesi, S., Berardinelli, A., Uggetti, C., & Pichiecchio, A. (2003). Body composition and energy expenditure in Duchenne muscular dystrophy. *European Journal of Clinical Nutrition* 2003 57:2, 57(2), 273-278. <https://doi.org/10.1038/sj.ejcn.1601524>

EKLER

EK-1: Etik Kurul Onayı



T.C.
NUH NACI YAZGAN ÜNİVERSİTESİ REKTÖRLÜĞÜ
Bilimsel Araştırma ve Yayın Etik Kurul Başkanlığı

Karar No : 2023/001-005
Karar Tarihi : 12/01/2023

Sayın Prof. Dr. Neriman İNANÇ

“Duchenne Müsküler Distrofili Bireylerin Beslenme Durumunun Saptanması” isimli araştırmanızın Üniversite Bilimsel Araştırma ve Etik Kurul Kararı uyarınca uygun olduğuna; Oy birliği ile karar verilmiştir.

Prof. Dr. Erkan KÖSE
Başkan

Prof. Dr. Ali KAYA
(Üye)

Prof. Dr. Neriman İNANÇ
(Üye)

Prof. Dr. Cem Abdulkadir GÜRCAN
(Üye)

Prof. Dr. Talat ÖZPOZAN
(Üye)

Prof. Dr. Emine KILAVUZ
(Üye)

Prof. Dr. Tefaruk HAKTANIR
(Üye)

Not: Prof. Dr. Neriman İNANÇ kendisine ait projenin Etik Kurul değerlendirmesine katılmamıştır.

EK-2: Aydınlatılmış onam formu

ANKET ARAŞTIRMALARI İÇİN AYDINLATILMIŞ ONAM FORMU

Sayın Gönüllü,

‘Duchenne Müsküler Distrofili Bireylerin Beslenme Durumunun Saptanması’ başlıklı bu araştırma, Nuh Naci Yazgan Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Beslenme ve Diyetetik Yüksek Lisans Programı tarafından yapılmaktadır. Araştırma Kayseri’de yaşayan Duchenne müsküler distrofili bireylerin beslenme durumunu saptamak amacıyla planlanmıştır. Sizin yanıtlarınızdan elde edilecek yanıtlar bu çalışmanın verilerine katkı sağlayacaktır. Bu nedenle soruların tümüne ve içtenlikle cevap vermeniz büyük önem taşımaktadır.

Araştırmaya katılmanız gönüllülük esasına dayalıdır. Bu form aracılığı ile elde edilecek bilgiler gizli kalacaktır ve sadece araştırma amacıyla (veya “bilimsel amaçlar için”) kullanılacaktır. Çalışmaya katılmamayı tercih edebilirsiniz veya anketi doldururken istemezseniz son verebilirsiniz.

Anket formuna adınızı ve soyadınızı yazmayınız.

Anketimiz 4 bölümden oluşmaktadır. 31 soruluk, 20 dk zamanınızı alacak bu çalışmada yanıtlarınızı, soruların altında yer alan seçenekler arasından uygun olanı daire içine alarak ya da açık uçlu sorularda sorunun altında bırakılan boşluğa yazarak belirtiniz. Birden fazla seçenek işaretleyebileceğiniz sorularda, size uygun gelen bütün seçenekleri işaretleyiniz. Eğer sorunun yanıtları arasında “diğer” seçeneği mevcutsa ve yanıtınız var olan seçenekler arasında yer almıyorsa, bu durumda yanıtınızı diğer seçeneğindeki boşluğa yazınız.

Katılımınız için teşekkür ederiz.

Çalışma ile ilgili herhangi bir sorunuz olduğunda aşağıdaki kişi(ler) ile iletişim kurabilirsiniz:

Sorumlu Öğretim üyesinin adı, soyadı: Prof. Dr. Neriman İNANÇ

Nuh Naci Yazgan Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Beslenme ve Diyetetik
Bölümü

Araştırma Ekibi

Ad Soyad: Mümine Kübra SERÇE SARITAŞ

Telefon: 05469320056



Çalışmaya katılmayı kabul ediyorsanız aşağıdaki kutucuğu X ile işaretleyiniz ve devam ediniz.

☐

Kabul ediyorum.

EBEVEYN BİLGİLENDİRME

Sayın Ebeveyn;

Bu çalışma Kayseri’de yaşayan Duchenne müsküler distrofili bireylerin beslenme durumunu saptamak amacıyla planlanmıştır. Bu çalışmada çocuğunuzun vücut ağırlığı ve boy uzunluğu ile vücut kompozisyonu değerlendirilecektir. Çocuğunuzun araştırmaya katılımı sizin olur vermenize ve çocuğunuzun isteğinize bağlıdır. Araştırma sürecinde istediğiniz zaman, bir cezaya ya da yaptırıma maruz kalmaksızın ve hiçbir hakkınızı kaybetmeksizin, çocuğunuzun araştırmaya katılmasını reddedebilir veya çocuğunuzun araştırmadan çekebilirsiniz. Çocuğunuzun ve sizi ortaya koyacak kayıtlar gizli tutulacaktır; kamuoyuna açıklanamaz; araştırma sonuçlarının yayımlanması halinde bile kimliğiniz gizli kalacaktır.

Araştırma Süresince 24 saat ulaşılabilecek kişi Adı / Soyadı / Telefonu: Mümine Kübra SERÇE / 05469320056

GÖNÜLLÜ OLURU

Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formundaki tüm açıklamaları okudum. Bana, yukarıda konusu ve amacı belirtilen araştırma ile ilgili yazılı ve sözlü açıklama, aşağıda adı belirtilen sorumlu araştırmacı tarafından yapıldı. Araştırmaya çocuğumun gönüllü olarak katıldığını, istediğimiz zaman gerekçeli veya gerekçesiz olarak araştırmadan ayrılabilceğini ve kendi isteğimize bakılmaksızın araştırmacı tarafından araştırma dışı bırakılabileceğimi biliyorum. Söz konusu araştırmaya, hiçbir baskı ve zorlama olmaksızın çocuğumun benim rızamla katılmasını kabul ediyorum.

Ebeveyn Adı / Soyadı / İmzası / Tarih

Açıklamaları Yapan Kişinin Adı / Soyadı / İmzası / Tarih

Gerekliyse Olur İşlemine Tanık Olan Kişinin Adı / Soyadı / İmzası / Tarih

Gerekliyse Yasal Temsilcinin Adı / Soyadı / İmzası / Tarih

EK-3: Kurum İzni

05/12/2023

KAYSERİ BÜYÜKŞEHİR BELEDİYESİ BAŞKANLIĞI'NA

Ben Nuh Naci Yazgan Üniversitesi'nde yüksek lisans öğrencisi Mümine Kübra Serçe Sarıtaş, "Duchenne Musküler Distrofili Bireylerin Beslenme Durumunun Saptanması" isimli yüksek lisans tez çalışmam için Kayseri Engelsiz Yaşam Merkezi'nde bulunan Duchenne Musküler Distrofili hastalardan veri toplamak istiyorum. Bunun için bilgilendirilmiş onam formu, demografik bilgi formu ve besin tüketim alışkanlıklarını sorgulayan anket formu ve 3 günlük besin tüketim kaydının sorgulanması bulunmaktadır. Araştırmaya ilişkin Nuh Naci Yazgan Üniversitesi Rektörlüğü Bilimsel Araştırma ve Yayın Etik Kurul Başkanlığından etik kurul onayı alınmıştır. Etik kurul onayı ve form ekte yer almaktadır. Gereğinin yapılmasını arz ederim

İletişim Bilgileri

Adres: Camiikebir Mah. Orhangazi Cad. Elbirlik Apt. 18/17 Kocasinan/Kayseri

GSM: 5469320056

e-mail: kubraserce1611@gmail.com

Ek1: Etik kurul onayı

Ek2: Anket formu

Mümine Kübra Serçe Sarıtaş

OLUR



08.12.2023

EK-4: Anket Formu

Anket tarihi:.....

A. HASTA ÖZELLİKLERİ

- 1- Hasta Kodu:
- 2- Yaşı:Doğum Tarihi:.....
- 3- Cinsiyeti: 1-Kadın 2-Erkek
- 4- Medeni durumu: 1-Evli 2- Bekar 3-Boşanmış 4-Dul
- 5- Eğitim Durumu:

Okur yazar değil	Okur yazar	İlkokul
Ortaokul ve dengi	Lise ve dengi	Yüksek okul/üniversite

- 6- Gelir durumunuz nedir? (ebeveynlerin)
- A.Gelirim giderimden az B.Gelirim giderime eşit C.Gelirim giderimden fazla
- 7- DMD tanısı kimin tarafından konuldu? Ne zaman konuldu?
- 1- Doktor (unvanı ve uzmanlığı belirtiniz) 2- Diğer (.....)
- Tanı Tarihi:
- 8- DMD tanısı hangi kurumda konuldu?
- 1- Şehir Hastanesi 2- Devlet Hastanesi 3- Üniversite Hastanesi 4- Genetik Merkezi 5- Diğer (.....)
- 9- Yardım almadan yürüyebiliyor musunuz? Cevabınız hayır ise ne kadar süredir?
- 1- evet..... 2- hayır

10- Tekerlekli sandalyeye ihtiyaç duyuyor musunuz? Cevabınız evet ise ne kadar süredir?

1- evet..... 2- hayır

11- Steroid kullanıyor musunuz? Cevabınız evet ise hangi ilacı kullanıyorsunuz?
Ne kadar süredir?

1- evet..... 2- hayır. Kullanım süresi:

12- Kullandığınız başka ilaçlar varsa nelerdir?

.....

13- Kullandığınız vitamin mineral takviyesi var mı? Evet ise belirtiniz. Ne sıklıkla kaç mg kullanıyorsunuz?

1- evet..... 2- hayır

14- Hangi sağlık kuruluşlarına başvuruyorsunuz?

.....

15- Sağlık kuruluşlarına ne sıklıkla gidiyorsunuz?

1-Ayda 1	2-3 ayda 1	3-6 ayda 1	4 yılda 1	5 hiç gitmedim
----------	------------	------------	-----------	----------------

16- Ebeveynler (yada çocuğu) tütün(sigara/pipo/puro) kullanıyor mu?

1- evet (.....) 2-hayır 3- bıraktım

17- Ebeveynler (yada çocuğu) alkollü içecek tüketiyor mu?

1- evet..... 2-hayır

18- Evet ise hangi sıklıkta içersiniz?.....(hergün/hafta/ay/yıl)

19- Akrabalarınızda kas distrofisi veya başka bir genetik hastalık var mı?

1- Evet 2- Hayır

20- Bir önceki soruya cevabınız evet ise yakınlık dereceleri nedir?

..... (kardeş, kuzen vs.)

21- Ebeveynler birbirleri ile akrabalar mı?

1- Evet

2- Hayır

22- Bir önceki soruya cevabınız evet ise yakınlık derecesi nedir?

..... (teyze çocukları, amca çocukları...)

B. ANTROPOMETRİK ÖLÇÜMLER

23- Anropometrik ölçümler

Vücut Ağırlığı (kg)	
Boy uzunluğu (cm)	
BKİ (kg/m ²)	
Bel çevresi (cm)	
Baş çevresi (cm)	
Boyun çevresi (cm)	
Üst orta kol çevresi (cm)	
Üst kol uzunluğu (cm)	
Ulnar uzunluk (cm)	
Baldır çevresi (cm)	
Tibia uzunluğu (cm)	
Üst bacak çevresi (cm)	
Üst bacak uzunluğu (cm)	
Vücut yağ yüzdesi	
Yağsız kas kütlesi	

C. KOMORBİDİTELER

24- Hastalığınıza eşlik eden doktor tanısı almış sağlık probleminiz var mı? (birden fazla seçenek seçilebilir)

	Evet	Hayır		Evet	Hayır
Disfaji (yutma güçlüğü)			Hipertansiyon		
Gastroparezi			Diyabet		
GIS hastalıkları (İBH)			KOAH vb.		
Mandibular kontraktür			Böbrek hastalığı		
Reflü			Kanser		
Gastrit			Psikiyatrik hastalık		
Konstipasyon			Karaciğer hastalığı		
Solunum güçlüğü			Kalp damar hastalığı		
Osteoporoz			Skolyoz		
Diğer(COVID-19 vb.)			Diğer:		

D. BESLENME ALIŞKANLIKLARI

25- Ana öğünleri düzenli tüketiyor musunuz?

- 1- Evet 2- hayır

26- Cevabınız hayır ise hangi öğünü atlarsınız?

- 1- Kahvaltı 2- öğle yemeği 3-akşam yemeği

27- Ara öğünleri düzenli tüketiyor musunuz?

- 1- Evet 2- hayır

28- Cevabınız evet ise kaç ara öğün tüketirsiniz?

- 1) 1 kez 2) 2 kez 3) 3 kez

29- Yemeklerinizin tadına hiç bakmadan masada tuz ekler misiniz?

1- her zaman	2-sıklıkla	3-bazen	4-nadiren	5-hayır
--------------	------------	---------	-----------	---------

30- Hangi tür tuz kullanıyorsunuz?

- 1) İyotlu tuz 2) iyotsuz tuz 3)kaya tuzu 4)diyet tuzu

31- Herhangi bir diyet uyguluyor musunuz?

- 1) evet 2) hayır

32- Evet ise diyeti size kim önerdi?

1- hekim	2-diyetisyen	3-alternatif tıpla uğraşan kişiler	4-gazete, dergi, televizyondan duydum	5-diğer
----------	--------------	------------------------------------	---------------------------------------	---------

33- Evet ise nasıl bir diyet uyguluyorsunuz?

1-kalp hastalıklarına yönelik	2-diyabete yönelik	3-böbrek hastalığına yönelik	4-GIS (chron, ülseratif kolit, ülser, reflü,gastrit, safra kesesi vb)	5- zayıflama
6- aralıklı oruç diyeti	7-ketojenik diyet	8-glutensiz diyet	9- vejeteryan	10-Akdeniz diyeti
11-diğer				

34- Gece yatmadan önce yemek yeme alışkanlığınız var mıdır?

- 1- Evet 2- Hayır

35- Gece uykudan kalkıp yemek yeme alışkanlığınız var mıdır?

- 1- Evet 2- Hayır

36- Psikolojik durumunuz yemek yeme alışkanlıklarınızı etkiler mi?

1- Evet

2- Hayır

3- Bazen

37- Cevabınız evet ise deęişen yemek yeme davranışınızı ve psikolojik durumunuzu aşığıdaki tabloya göre tanımlar mısınız?

	1)Tıkınırcasına yemek yerim	2)Çok yemek yerim	3)Yemek yemem normalden biraz fazladır	4)Yemek yemem normalden azdır	5)İştahım olmaz
Sters altındayken					
Üzgün olduğumda					
Sinirli olduğumda					
Mutlu olduğumda					

EK-5 Orijinallik Raporu:

ORJİNALLİK RAPORU			
% 7	% 6	% 3	% 2
BENZERLİK ENDEKSİ	İNTERNET KAYNAKLARI	YAYINLAR	ÖĞRENCİ ÖDEVLERİ
BİRİNCİL KAYNAKLAR			
1	www.birbes.com İnternet Kaynağı		% 1
2	dergipark.org.tr İnternet Kaynağı		% 1
3	Yeyen, İsmail Burak. "Duchenne ve Becker Muskuler Distrofili Hastalarda Tedavi Takip Kalitesi ve Uyumun Değerlendirilmesi", Dokuz Eylül Üniversitesi (Turkey), 2024 Yayın		<% 1
4	dmdturkiye.org İnternet Kaynağı		<% 1
5	www.openaccess.hacettepe.edu.tr:8080 İnternet Kaynağı		<% 1
6	acikbilim.yok.gov.tr İnternet Kaynağı		<% 1
7	Submitted to The Scientific & Technological Research Council of Turkey (TUBITAK) Öğrenci Ödevi		<% 1
8	acikerisim.baskent.edu.tr:8080 İnternet Kaynağı		<% 1