

T.C.
DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

**SİSTEMİK SKLEROZİSLİ HASTALARDA GÖZETİMLİ
EGZERSİZ PROGRAMI İLE EV EGZERSİZ PROGRAMININ
ETKİLERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI**

HAZAL YAKUT

FİZİK TEDAVİ VE REHABİLİTASYON

DOKTORA TEZİ

İZMİR-2021

TEZ KODU: DEU.HSI.PhD-2017970140

T.C.
DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ

**SİSTEMİK SKLEROZİSLİ HASTALARDA GÖZETİMLİ
EGZERSİZ PROGRAMI İLE EV EGZERSİZ PROGRAMININ
ETKİLERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI**

**FİZİK TEDAVİ VE REHABİLİTASYON
DOKTORA TEZİ**

HAZAL YAKUT

Danışman Öğretim Üyesi: Prof. Dr. Sevgi ÖZALEVLİ

(Bu araştırma TÜBİTAK tarafından 2211-A Genel Yurt İçi Doktora Burs Programı
kapsamında desteklenmiştir.)

(Bu araştırma DEÜ Bilimsel Araştırma Projeleri kapsamında 2019.KB.SAG.008 sayı
ile desteklenmiştir.)

TEZ KODU: DEU.HSI.PhD-2017970140

İÇİNDEKİLER

TABLOLAR DİZİNİ	iii
GRAFİKLER DİZİNİ	v
KISALTMALAR	vi
TEŞEKKÜR.....	vii
ÖZET.....	1
ABSTRACT.....	2
1. GİRİŞ VE AMAÇ	3
1.1. Problemin Tanımı ve Önemi	3
1.2. Araştırmanın Amacı	4
1.3. Araştırmanın Hipotezleri	4
2. GENEL BİLGİLER	5
2.1. Epidemiyoloji.....	5
2.2. Etiyoloji.....	5
2.3. Patogenez.....	6
2.4. Sistemik Skleroz Sınıflaması ve Alt tipleri	8
2.5. Sistemik Sklerozda Klinik Seyir	10
2.6. Sistemik Sklerozun Klinik Özellikleri	10
2.7. Sistemik Sklerozun Sistemik Özellikleri.....	12
2.8. Sistemik Sklerozda Tedavi.....	19
3. GEREÇ VE YÖNTEM	26
3.1. Araştırmanın Tipi.....	26
3.2. Araştırmanın Yeri ve Zamanı	26
3.3. Araştırmanın Evreni ve Örneklemi7Çalışma Grupları	26
3.4. Araştırmanın Materyali	27
3.5. Araştırmanın Değişkenleri.....	27
3.6. Veri Toplama Araçları	28
3.7. Araştırma Planı	39
3.8. Verilerin Değerlendirilmesi	41
3.9. Araştırmanın Sınırlılıkları	41

3.10. Etik Kurul Onayı	42
4. BULGULAR	43
4.1. Demografik ve Klinik Özellikler	43
4.2. Solunum Fonksiyon Testi Sonuçları.....	48
4.3. Solunum Kas Kuvveti Ölçümlerinin Sonuçları	51
4.4. Dispne Şiddeti, Egzersiz Kapasitesi ve Periferik Kas Kuvveti Ölçümlerinin Sonuçları	54
4.5. 6 Dakika Yürüme Testi Öncesi ve Sonrası Ölçülen Parametreler.....	60
4.6. Sağlıkla İlişkili Yaşam Kalitesi.....	65
4.7. Yorgunluk Düzeyi Sonuçları.....	73
5. TARTIŞMA	77
6. SONUÇ VE ÖNERİLER	94
7. KAYNAKLAR.....	100
8. EKLER	115

TABLO DİZİNİ

Sayfa No

Tablo 1. Sistemik Sklerozda Görülen Alt Tiplere Göre Klinik Özellikler	10
Tablo 2. Romatizmal Hastalıklar İçin Önerilen Fizyoterapi Modaliteleri ve Rehabilitasyon Tedavi Teknikleri	21
Tablo 3. Gözetimli egzersiz grubu için oluşturulan egzersiz programının İçeriği.....	35
Tablo 4. Grupların demografik ve klinik özelliklerinin karşılaştırılması	44
Tablo 5. Grupların eğitim durumlarının karşılaştırılması	45
Tablo 6. Grupların solunumsal semptom varlığının karşılaştırılması	46
Tablo 7. Grupların sigara içme alışkanlığının ve sigara maruziyetinin Karşılaştırılması.....	47
Tablo 8. Grupların egzersiz öncesi solunum fonksiyon testi değerlerinin karşılaştırması	49
Tablo 9. Grupların egzersiz öncesi ve sonrası solunum fonksiyon testi değerlerinin karşılaştırılması.....	50
Tablo 10. Grupların egzersiz öncesi ve sonrası solunum fonksiyon testi değerleri değişiminin karşılaştırılması	51
Tablo 11. Grupların egzersiz öncesi solunum kas kuvveti değerlerinin karşılaştırılması.....	52
Tablo 12. Grupların egzersiz öncesi ve sonrası solunum kas kuvveti değerlerinin karşılaştırılması.....	53
Tablo 13. Grupların egzersiz öncesi ve sonrası solunum kas kuvveti değişiminin karşılaştırılması	54
Tablo 14. Grupların egzersiz öncesi dispne şiddeti, egzersiz kapasitesi ve periferik kas kuvveti değerlerinin karşılaştırması	55

Tablo 15. Grupların egzersiz öncesi ve sonrası dispne şiddeti, egzersiz kapasitesi ve periferik kas kuvveti değerlerinin karşılaştırması	56
Tablo 16. Grupların egzersiz öncesi ve sonrası dispne şiddeti, egzersiz kapasitesi ve periferik kas kuvveti değişiminin karşılaştırılması	59
Tablo 17. Grupların egzersiz öncesi 6DYT parametrelerinin karşılaştırması	60
Tablo 18. Gözetimli egzersiz grubunda egzersiz öncesi ve sonrası 6DYT parametrelerinin karşılaştırılması	61
Tablo 19. Ev egzersizi grubunda egzersiz öncesi ve sonrası 6DYT parametrelerinin karşılaştırması	63
Tablo 20. Grupların egzersiz sonrası 6DYT parametreleri karşılaştırması	64
Tablo 21. Grupların egzersiz öncesi hastalıkla ilişkili yaşam kalitesi skorlarının karşılaştırması	66
Tablo 22. Grupların egzersiz öncesi ve sonrası hastalıkla ilişkili yaşam kalitesi skorlarının karşılaştırması	67
Tablo 23. Grupların egzersiz öncesi ve sonrası hastalıkla ilişkili yaşam kalitesi skorlarının değişiminin karşılaştırılması	68
Tablo 24. Grupların egzersiz öncesi genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitelerinin karşılaştırılması	70
Tablo 25. Grupların egzersiz öncesi ve sonrası genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitelerinin karşılaştırılması	71
Tablo 26. Grupların egzersiz öncesi ve sonrası genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi değerleri değişiminin karşılaştırılması.....	72
Tablo 27. Grupların egzersiz öncesi yorgunluk düzeylerinin karşılaştırılması	74
Tablo 28. Grupların egzersiz öncesi ve sonrası yorgunluk düzeylerinin karşılaştırması	75
Tablo 29. Grupların egzersiz öncesi ve sonrası yorgunluk düzeyi değişimi karşılaştırması	76

GRAFİKLER DİZİNİ

	Sayfa No
Grafik 1. Sklerodermanın Sınıflandırılması ve Alt tipleri	8
Grafik 2. Çalışma Akış Şeması	40
Grafik 3. Gözetimli Egzersiz grubu ve Ev Egzersiz Grubunun Cinsiyete göre Dağılımı	45
Grafik 4. Her iki grubun Eğitim düzeylerine Göre Dağılımı	46
Grafik 5. Gözetimli Egzersiz Grubu ve Ev Egzersiz Grubu Sigara İçme Alışkanlığı Dağılımı	48
Grafik 6. Gözetimli Egzersiz Grubu ve Ev Egzersiz Grubu mMRC skoru Değişimi.....	57
Grafik 7. Her İki Grubun Egzersiz Öncesi ve Egzersiz sonrası 6DYT Mesafe Değişimi.....	57
Grafik 8. Her İki grubun Egzersiz Öncesi ve Egzersiz Sonrası Diz Ekstansiyonu Kuvveti Değişimi.....	58
Grafik 9. Her İki Grubun Egzersiz Öncesi ve Sonrası Kavrama Kuvveti Değişimi.....	58

KISALTMALAR

- 6DYT:** Altı Dakika Yürüme Testi
- ACR:** American College of Rheumatology
- ATS:** American Thoracic Society
- DLCO:** Karbon Monoksit Difüzyon Kapasitesi
- ERS:** European Respiratory Society
- EULAR:** European League Against Rheumatism
- FEV1:** Birinci Saniyedeki Zorlu Ekspiratuar Volüm
- FVC:** Zorlu Vital Kapasite
- HAQ-DI:** Health Assesment Questionnaire Disability Index
- İAH:** İnterstisyel Akciğer Hastalığı
- İPF:** İdiyopatik Pulmoner Fibrozis
- MİP:** Maksimal İnspiratuar Basınç
- MEP:** Maksimal Ekspiratuar Basınç
- MRCS:** Modifiye Medical Research Council
- MRSS:** Modifiye Rodnan Cilt Skoru
- MT:** Maksimum Tekrar
- OA:** Osteoartrit
- PAH:** Pulmoner Arteriyel Hipertansiyon
- PaO₂:** Parsiyel Oksijen Basıncı
- PEF:** Tepe Akım Hızı
- PH:** Pulmoner Hipertansiyon
- RA:** Romatoid Artrit
- RF:** Raynaoud Fenomeni
- SFT:** Solunum Fonksiyon Testi
- SHAQ:** Scleroderma Health Assessment Questionnaire
- SLE:** Sistemik Lupus Eritematozus
- SSc:** Sistemik Skleroz
- VKİ:** Vücut Kütle İndeksi
- YEÖ:** Yorgunluk Etki Ölçeği

TEŞEKKÜR

Kardiyopulmoner ve romatoloji alanında çalışmama vesile olan, akademik ve mesleki gelişimimde bilgi ve tecrübesiyle bana yol gösteren, doktora tezim ve tüm hayatım dahil her konuda desteğini, ilgisini hiçbir zaman esirgemeyip her daim bana içtenlikle yardımcı olan ve hayatımın her alanında rol model aldığım, çok kıymetli tez danışmanım Sayın Prof. Dr. Sevgi Özalevli'ye,

Çok değerli hastalarını tezim için yönlendiren, bilgi ve deneyimlerini benimle paylaşan başta Sayın Prof. Dr. Ahmet Merih Birlik olmak üzere Dokuz Eylül Üniversitesi Romatoloji Anabilim Dalı öğretim üyelerine,

Bu çalışmanın gerçekleştirilebilmesi için Dokuz Eylül Üniversitesi Göğüs Hastalıkları Servisi Pulmoner Rehabilitasyon Ünitesi'nin tüm olanaklarını sunan ve en başından itibaren hasta değerlendirme ve tedavi programlarının gerçekleştirilmesinde katkılarını ve desteğini esirgemeyen başta Sayın Doç. Dr. Aylin Özgen Alpaydın olmak üzere Dokuz Eylül Üniversitesi Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı tüm öğretim üyeleri ve çalışanlarına,

Tez izleme komiteleri boyunca fikirleri ve önerileri ile tezimin planlanması ve gerçekleştirilmesinde katkıda bulunan Sayın Doç. Dr. Yeşim Şengül ve Sayın Prof. Dr. Ahmet Merih Birlik'e,

Tez çalışmam için vakitlerini ayırıp gelen, isimleri geçmese de tezimin gerçekleşmesine en büyük katkıyı sağlayan değerli hastalarım,

Doktora eğitimim boyunca 2211-A Genel Yurt İçi Doktora Burs Programı kapsamında lisans üstü burs desteği sağlayan TÜBİTAK'a,

Tez çalışmamda kullanılmak üzere cihaz alımı için bütçe sağlayan Dokuz Eylül Üniversitesi Rektörlüğü Bilimsel Araştırma Projeleri Koordinasyon Birimi'ne,

Lisans, yüksek lisans ve doktora eğitimim boyunca bana katkı sağlayan ve beni yetiştiren Dokuz Eylül Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksekokulu hocalarıma,

Tez çalışmam sırasında bilgi ve birikimini benimle paylaşan ve manevi desteklerini hiç esirgemeyen, hayat görüşleri ile bana her daim yol gösteren, Dokuz Eylül Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksekokulu'nun bana kazandırdığı çok kıymetli Doç. Dr. Seher Özyürek ve Dr. Fzt. Barış Gürpınar'a,

Tezim süresince manevi desteğini benden hiç esirgemeyip her an her konuda yanımda olan çok kıymetli meslektaşım ve dostum Uzm. Fzt. Mahbube DOĞRU'ya,

Son ve en önemli olarak hayatımın her aşamasında bana güvenip, her türlü maddi ve manevi desteğini esirgemeyen ve bugünlere gelmemi sağlayan, sonsuz sevgi ve desteklerini tüm kalbimle hissettiğim sevgili aileme,

Tüm içtenliğimle sonsuz teşekkürlerimi sunarım.



ÖZET

SİSTEMİK SKLEROZİSLİ HASTALARDA GÖZETİMLİ EGZERSİZ PROGRAMI İLE EV EGZERSİZ PROGRAMININ ETKİLERİNİN KARŞILAŞTIRILMASI

Uzm. Fzt. Hazal YAKUT, Dokuz Eylül Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü, İzmir

Amaç: Çalışmanın amacı; Sistemik sklerozisli (SSc) hastalarda gözetimli egzersiz programı ile ev egzersiz programının etkilerinin karşılaştırılmasıdır.

Yöntem: Çalışmaya 37 SSc hastası dahil edildi. Hastalar gözetimli egzersiz ve ev egzersizi olmak üzere iki gruba ayrıldı. Gözetimli egzersiz grubunda; fizyoterapist gözetiminde 12 hafta boyunca solunum, kuvvetlendirme ve aerobik egzersizlerden oluşan gözetimli egzersiz programı uygulandı. Ev egzersizi grubuna ev programı şeklinde postür ve aerobik egzersizlerinden oluşan 12 haftalık egzersiz programı verildi. Tüm hastalar çalışma başlangıcında ve 12 hafta sonrasında solunum fonksiyonları, akciğer difüzyon kapasitesi, solunum kas kuvveti, algılanan dispne şiddeti, egzersiz kapasitesi, periferik kas kuvveti, sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi ve yorgunluk düzeyi açısından değerlendirildi.

Bulgular: Egzersiz programları sonrası her iki grupta da ekspiratuar kas kuvveti, egzersiz kapasitesi, diz ekstansiyon kuvveti, sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinde artış ve yorgunluk düzeyinde düşüş görüldü ($p<0.05$). Ancak gözetimli egzersiz grubu bu belirtilen parametreleri geliştirme açısından ev egzersizi grubuna göre daha üstün bulundu ($p<0.05$). Egzersiz programları sonrası gözetimli egzersiz grubunda solunum fonksiyonları, inspiratuar kas kuvveti, el kavrama kuvvetinde de başlangıca göre artış ve algılanan dispne şiddetinde düşüş saptandı ($p<0.05$), ancak ev egzersizi grubunda belirtilen parametrelerde istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p>0.05$).

Sonuç: Her iki egzersiz programı SSc hastalarının solunum fonksiyonlarını, egzersiz kapasitelerini, solunum-periferik kas kuvvetlerini ve sağlıkla ilişkili yaşam kalitelerini geliştirmektedir. Ancak gözetimli egzersiz programı ile elde edilen kazançlar ev egzersizi programına göre daha fazladır. Çalışmamız özellikle gözetimli olmak üzere gözetimli ve ev egzersiz programlarının SSc hastalarının medikal tedavilerine ek olarak uygulanması gerektiğini ve yararlı olduğunu göstermektedir.

Anahtar Sözcükler: Sistemik skleroz, gözetimli egzersiz, ev egzersizi

ABSTRACT

COMPARISON OF THE EFFECTS OF THE SUPERVISED EXERCISE PROGRAM AND HOME EXERCISE PROGRAM IN PATIENTS WITH SYSTEMIC SCLEROSIS

Aim: The aim of the study was to compare the effects of the supervised exercise and home exercise program in patients with systemic sclerosis (SSc).

Methods: Thirty-seven SSc patients were included in the study. Patients with SSc were allocated in two groups as supervised and home exercise. Breathing, strengthening and aerobic exercises was performed with a physiotherapist for 12 weeks in the supervised exercise group. Breathing, posture and aerobic exercises was given to the home exercise group as a home program for 12 weeks. All patients were assessed at baseline and 12 weeks later in terms of pulmonary functions, respiratory-peripheral muscle strength, dyspnea severity, exercise capacity, health-related quality of life and fatigue level.

Results: Both groups were showed increase in expiratory muscle strength, exercise capacity, knee extension strength, health-related quality of life and decrease in fatigue level($p<0.05$). The supervised exercise was found superior to the home exercise for improving these parameters ($p<0.05$). There was increase in pulmonary functions, inspiratory muscle strength, hand grip strength and decrease in the dyspnea severity in the supervised exercise group ($p<0.05$), but there was no difference in these parameters in the home exercise group ($p>0.05$).

Conclusion: Both exercise programs improve the pulmonary functions, exercise capacity, respiratory-peripheral muscle strength and health-related quality of life of patients with SSc. However, the gains obtained with a supervised exercise are higher than home exercise program. Our study shows that supervised and home exercise programs are effective and should be applied in addition to the medical treatments of SSc patients.

Key Words: Systemic sclerosis, supervised exercises, home exercises

1. GİRİŞ VE AMAÇ

1.1. Problemin Tanımı ve Önemi

Sistemik skleroz (SSc); başta cilt olmak üzere birden fazla organ ve sistemi etkileyen, vaskülopati, inflamasyon ve fibroz doku ile karakterize kronik, otoimmün bir bağ doku hastalığıdır. Hücre dışı alanda artmış kollajen üretimi ve depolanmasından kaynaklı ciltte ve visseral organlarda yaygın görülen fibrozis yapısal ve fonksiyonel anormalliklere neden olmaktadır (1, 2). SSc kadın cinsiyette daha fazla görülmektedir ve hastalığın görülme sıklığı 30 ile 50 yaşları arasında daha fazladır (3).

Hastalığın en belirgin klinik özelliği ciltte görülen fibrozis olmakla beraber kalp, akciğer, gastrointestinal ve renal sistem gibi hayati önem taşıyan organ ve sistem tutulumları da sıklıkla görülmektedir (4, 5). Akciğer tutulumuna bağlı görülen interstisyel akciğer hastalığı (İAH) ve pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) mortaliteye neden olan en önemli komplikasyonlardır. SSc hastalarının % 70'inde akciğer tutulumunun görüldüğü belirtilmektedir (6). Çoklu organ ve sistem tutulumu nedeniyle SSc hastalarında görülen fonksiyonel kısıtlılıklar ile birlikte günlük yaşam aktivitelerine katılım ve egzersiz kapasitesi azalmaktadır. Sonuç olarak SSc hastalarında sağlıklı ilişkili yaşam kalitesi düşmektedir (7, 8).

SSc'nin bilinmeyen etiyolojisi, tanı ve tedavi maliyetinin yüksek olması, yüksek mortalite riski, belirgin iş gücü kaybı ve sağlıklı ilişkili yaşam kalitesi üzerindeki olumsuz etkileri nedeniyle önemli bir hastalıktır. Tedavi yaklaşımları çoğunlukla farmakolojik tedaviye odaklanmaktadır. Ancak farmakolojik olmayan tedavi yaklaşımlarını içeren fizyoterapi ve rehabilitasyon uygulamaları ile ilgili çalışma sayısı sınırlı olup, var olan çalışmalarda net bir sonuç verilmemektedir. Birçok farklı hastalık grubunda kanıt düzeyi ve uygulanabilirliği yüksek olan ve fizyoterapi uygulamalarının en önemli komponenti olan egzersiz uygulamaları ve uygulama prensipleri (süre, şiddet, durasyon ve tip) konusunda SSc için standart bir bilgi veya oluşturulmuş standart bir program yoktur. Literatürde SSc hastalarında uzun süreli ve kapsamlı olarak oluşturulan farklı egzersiz programlarının etkilerini karşılaştırarak inceleyen bir çalışma bulunmamaktadır. Yapılan çalışmalarda katılımcı sayısı yetersiz, randomizasyon eksik ve akciğer tutulumu olan hastalar dahil edilmemiştir. Bu nedenle SSc hastalarında farklı egzersiz programlarının etkinliğini araştırmak,

optimal, bütüncül ve standart egzersiz programları oluşturabilmek amacıyla ‘sistemik sklerozisli hastalarda gözetimli egzersiz programı ile ev egzersiz programının etkilerinin karşılaştırılması’ çalışmamızı planladık.

1.2. Araştırmanın Amacı

Bu çalışmanın amacı sistemik sklerozisli hastalarda gözetimli egzersiz programı ile ev egzersiz programının etkilerinin karşılaştırılmasıdır.

1.3. Araştırmanın Hipotezleri

Hipotez

H_0 : Sistemik sklerozisli hastalarda gözetimli egzersiz programı ile ev egzersiz programının etkileri arasında fark yoktur.

H_1 : Sistemik sklerozisli hastalarda gözetimli egzersiz programı ev egzersiz programına göre daha etkilidir.

H_2 : Sistemik sklerozisli hastalarda ev egzersiz programı gözetimli egzersiz programına göre daha etkilidir.

2. GENEL BİLGİLER

Sistemik skleroz (SSc; skleroderma) aşırı kollajen üretimi ve birikimi nedeni ile ciltte ve iç organlarda fibrozis oluşumu ve vasküler hasar ile karakterize, etiyolojisi bilinmeyen kronik otoimmün bir bağ doku hastalığıdır (9). SSc'nin en belirgin klinik özelliği cilt tutulumudur ancak SSc'de kas-iskelet ve gastrointestinal sistem, kalp, akciğer ve böbrek tutulumu da görülmektedir (10). Hastalık bu çoklu organ ve sistem etkilenimi nedeniyle de sistemik skleroz olarak adlandırılmaktadır. Çoklu sistem tutulumu, SSc hastalarında prognozun kötüleşmesine, sağlıklı ilişkili yaşam kalitesinin önemli ölçüde azalmasına, morbidite ve mortalitenin artmasına neden olmaktadır (7).

2.1. Epidemiyoloji

SSc'nin nadir görülen, sinsi başlangıçlı ve farklı bulgularla ortaya çıkan bir hastalık olması nedeniyle yapılan epidemiyolojik çalışmaların sonucu birbirinden ciddi farklılıklar göstermektedir. Ayrıca SSc'nin insidans ve prevalansı etnik kökene, çevresel faktörlere ve dünya bölgelerine bağlı olarak büyük ölçüde değişmektedir. Hastalığın insidansının yılda milyonda 4-43 kişi, prevalansının milyonda 70-340 arasında değiştiği rapor edilmiştir (11). Avrupa'ya oranla Amerika'da hastalığın insidansının daha yüksek olduğu bildirilmiştir. SSc insidansı, Avrupa'da milyonda 3,7-3,8 iken Amerika'da milyonda 18,7-19,3 hasta olarak belirtilmiştir (12). Hastalığın başlangıcı 30-50 yaşları arasındadır ve insidansı genel olarak 5.'ci dekatta artmaktadır. Kadın cinsiyette daha fazla görülmektedir (kadın/erkek oranı 6:1). Tanıdan itibaren sağ kalım süresi ortalama 13 yıldır ve mortalitenin en büyük nedeni akciğer tutulumudur. Ayrıca geç yaşta tanı almış olma, diffüz SSc alt tipi, yüksek total cilt skoru, kardiyak etkilenim ve eşlik eden malignite varlığı mortalite ile ilişkili olan diğer faktörlerdir (2, 3).

2.2. Etiyoloji

Sistemik sklerozun etiyolojisi halen tam olarak belirlenememiştir, ancak çeşitli genetik ve çevresel faktörlerin hastalığın oluşumuna neden olduğu düşünülmektedir.

Yapılan genetik çalışmalar SSc aile öyküsü varlığında hastalık insidansının %1,5-1,7'ye kadar arttığını belirtmiştir. Ayrıca SSc hastalarının aile

öykülerinde genel popülasyona kıyasla daha yüksek oranda otoimmün hastalık görüldüğü rapor edilmiştir. HLA antijenlerinin (A23, B18 ve DR11) SSc hastalarında arttığı ve klinikte kötüleşmiş hastalık prognozu ile ilişkili olduğu belirtilmiştir. Genetik faktörlere ek olarak, çevresel faktörler de SSc oluşumunda önemli bir rol oynamaktadır. Yapılan çalışmalar sonucunda SSc ile ilişkili olan çevresel faktörler; vinil klorür, silika tozu ve organik çözücüler, ilaçlar (bleomisin, pentazosin, madde bağımlılığı) ve virüsler (Retrovirüsler, Parvovirus B19 ve Sitomegalovirüs) olarak bildirilmiştir (13, 14).

2.3. Patogenez

SSc patogenezinin primer üç mekanizması; fonksiyonel ve yapısal vaskülopati, immün sistem aktivasyonu/inflamasyon ve fibrozisten oluşmaktadır. Bu mekanizmalar sırasıyla aşağıda açıklanmaktadır:

2.3.1. Vaskülopati

Vasküler disfonksiyon SSc'nin en erken ve en dikkat çeken belirtilerinden biridir ve genellikle doku fibrozunun klinik bulguları ortaya çıkmadan önce oluşmaktadır. SSc hastalarında Raynaud fenomeni (RF), tırnak yatağında kılcak mikrovasküler değişimler ve dijital ülserlerin ortaya çıkmasıyla vaskülopatiden bahsedilmektedir. Ayrıca, SSc'den etkilenmiş tüm organlarda dikkate değer bir mikrovasküler fibroproliferatif vaskülopati mevcuttur ve bu durum genellikle ciddi ve hatta ölümcül komplikasyonlara yol açmaktadır (15).

Etiyolojik faktörler, genetik yatkınlığı olan bireylerde endotel hücre ve vasküler değişiklikleri (lökosit adhezyonu, vasküler oklüzyon, kusurlu vaskülojenez ve doku hipoksisi) tetikleyerek mikrovasküler hasara ve endotel hücre aktivasyonuna neden olur. Endotel hücre aktivasyonu, dolaşımdan ve kemik iliğine özgü inflamatuvar hücreleri çekerek bunların çevre dokulara geçişini tetikler. Tüm bu olaylar zinciri; diğer yandan makrofajların ve T ile B lenfositlerin aktivasyonunu, sitokin ve kemokin üretimini tetikleyerek kronik bir enflamatuvar sürecin başlamasına da neden olur. Bu hücrelerden salgılanan sitokinler ve büyüme faktörleri; fibroblastların damar duvarına yerleşmesine ve daha sonra da fibrotik süreçten primer sorumlu olan aktif miyofibroblastlara dönüşmesine neden olur. Aktif miyofibroblastlar vaskülopatiyeye,

artmış kollajen sentezi ve birikimine yol açarak SSc'nin patogenezinde rol oynar (13, 16, 17).

2.3.2. İmmün Sistem Aktivasyonu/İnflamasyon

SSc hastalarında; otoantikor varlığı, çeşitli immün medyatörlerin salınımı ve mononükleer hücrelerin infiltrasyonunun görülmesi immün sistem disfonksiyon varlığını gösterir. Otoimmün bir hastalık olan SSc'de antitopoizomeraz-1, anti-sentromer, anti-RNA polimeraz I, II, III gibi otoantikor pozitifliği bulunur, ancak bu antikorlar hastalığın klinik belirtilerini doğrudan etkilemezler ve titreleri hastalık aktivitesi, şiddeti veya seyri ile doğrudan ilişkili bulunmamıştır (17).

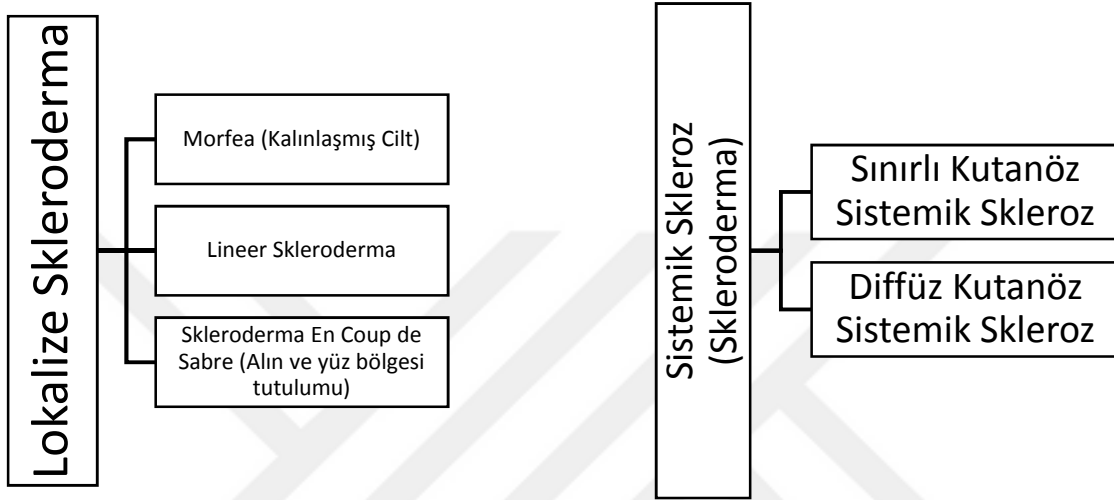
SSc hastalarında T ve B lenfositlerin, makrofajların, bazofillerin, trombositlerin, mezanşimal hücrelerin, endotel hücrelerinden salınan TGF-beta, PDGF, CTAPs (bağ dokusu aktive edici peptidler) ve fibronektin gibi sitokinlerin sayıları ve aktiviteleri artmıştır. Tüm bu immün sistem hücreleri birbirlerinin yapımını tetikler ve kollajen sentezini attırarak SSc patogenezinde rol oynarlar (18).

2.3.3. Fibrozis

Normal bir iyileşme sürecinde fibroblastlar; TGF-beta ve sitokinler tarafından uyarılarak sayıları artırılır ve miyofibroblastlara dönüşürler. İyileşme süreci tamamlanınca da fibroblast aktivasyonu sona erdirilir. SSc'de bu patolojik bir sürece dönüşür, aşırı skar oluşumuyla süreç devam eder ve sonuçta fibrozis oluşur. Fibrozis normal doku yapısının yıkımına ve ilerleyici doku remodellingine yol açarak organ fonksiyon kaybına neden olan bir süreçtir. Fibrozisin oluşum sürecinde veya sürdürülmesinde inflamasyonun ve enflamatuar hücrelerin rol aldığı varsayılmaktadır. Ayrıca fibrozis gelişimi sırasında TGF-beta ve diğer büyüme faktörlerine, sitokinlere yanıt olarak epitelyal hücrelerin de fibroblastlara ve miyofibroblastlara dönüştüğü düşünülmektedir. Fibroproliferatif süreçten sorumlu bu hücreler tip I ve tip III kollajen üretim artışına ve ekstrasellüler matriks komponentlerini yıkan enzimleri kodlayan genlerin ekspresyonunun azalmasına neden olurlar (16, 19, 20).

2.4. Sistemik Skleroz Sınıflaması ve Alt tipleri

Skleroderma lokalize skleroderma ve sistemik skleroderma (sistemik skleroz, jeneralize form skleroderma) olmak üzere iki ayrı forma ve her iki form da kendi içinde alt tiplere ayrılır (Grafik 1).



Grafik 1. Sklerodermanın Sınıflandırılması ve Alt Tipleri (21)

Lokalize skleroderma; klasik olarak iyi huyludur ve kendi kendini sınırlayarak deri ve/veya altta yatan dokularla sınırlı kalır. Çeşitli lokalize skleroderma türleri mevcuttur ve her birinin farklı klinik belirtileri ve farklı bağ doku tutulumu seviyeleri vardır. Morfea, sertleşen lezyonda artan miktarda kollajenden kaynaklı cilt kalınlaşması ile karakterizedir ve lineer skleroderma, plak morfeası, derin morfea, büllöz morfea ve genelleştirilmiş morfea gibi alt tiplere ayrılmıştır. Sıklıkla çocukları ve adelösanları etkiler (22, 23).

Sistemik skleroz; kutanöz ve viseral tutulum (özellikle yemek borusu, akciğer ve vasküler sistem) ile karakterizedir. Sistemik skleroz deri kalınlaşmasının yaygınlığına ve yayılım alanına ve hastaların klinik bulgularına göre sınırlı kutanöz ve diffüz kutanöz sistemik skleroz alt tiplerine ayrılmıştır (Tablo 1) (24).

2.4.1. Sınırlı Kutanöz Sistemik Skleroz

Genellikle ileri yaş kadınlarda görülmektedir. Sınırlı kutanöz sistemik skleroz hastalarda 10-15 yıllık RF, parmaklarda, ellerde ve önkolda 5-10 yıldır süren cilt sertliği, yüz ve parmaklarda telanjiektazi öyküsü görülmektedir. Cilt tutulumu genellikle yüz, boyun ve ekstremiteler distali (el, önkol ve ayaklar) ile sınırlıdır ya da görülmez. Özofageal motilite azalması, interstisyel akciğer hastalığı (İAH), pulmoner arteriyel hipertansiyon (PAH) ve biliyer siroz gelişimi uzun yıllar sürebilir. Hastalarda mortalite başka nedenlere ve ek hastalıklara bağlı gelişebilir (24, 25).

2.4.2. Diffüz Kutanöz Sistemik Skleroz

Genellikle genç ya da orta yaşlı kadınlarda ve SSc hastalarının beşte ikisinde görülür. El, yüz ve ayaklarda aniden başlayan şişlik ve RF ile karakterizedir. Bu bulgulara çoğunlukla yorgunluk ve belirgin güçsüzlük eşlik eder. Cilt tutulumu yaygındır ve genellikle ekstremiteler proksimalinde, abdomen ve toraksda görülür. El ve ayak parmakları siyanotik olabilir ve genellikle soğuktur. Parmak ucu kapillerde genellikle dilatasyon ve kapiller yıkım oluşur. Hastalarda simetrik sinovit, tenosinovit ve tendonlarda friksiyon oluşabilir. Bu hastalarda diffüz gastrointestinal bulgular, İAH, miyokardiyal yetmezlik ve renal yetmezlik sıklıkla görülebilir (24).

Sklerodermanın nadir görülen sine skleroderma olan bir alt tipi % 2-8 oranında görülmektedir ve deri tutulumu bulunmamaktadır. Sadece organ tutulumunun olduğu bu alt tip; sınırlı kutanöz sistemik skleroz hastalarına benzer klinik özellikler ve prognoz gösterir (26).

Tablo 1. Sistemik Sklerozda Görülen Alt Tiplere Göre Klinik Özellikler (27)

	Sınırlı Kutanöz Sistemik Skleroz	Diffüz Kutanöz Sistemik Skleroz
İAH	% 35	% 53
PAH	% 9	% 6
Kardiyak tutulum	% 6	% 8
Kas-iskelet tutulumu	% 22	% 37
Dijital ülser	% 33-38	% 43
Renal kriz	% 1	% 4-11
PAH: Pulmoner arteriyel hipertansiyon, İAH: İntertisyel akciğer hastalığı		

2.5. Sistemik Sklerozda Klinik Seyir

SSc'nin çoğunlukla başlangıç bulgusu RF olup hastaların yaklaşık % 70'inde görülmektedir. Hastalar başlangıçta ellerde şişlik, artralji ve halsizlik şikâyetleri tanımlamaktadırlar. SSc bazen cilt tutulumu, disfaji, dispne ve gastroözofageal reflü gibi spesifik organ tutulumundan kaynaklı ortaya çıkan bulgularla da başlangıç gösterebilmektedir. Ayrıca bazı hastalarda SSc'ye diğer bağ doku hastalıkları da eşlik edebilmektedir. Sistemik lupus eritematozus, poliomiyozit, dermatomyozit, romatoid artrit ve sistemik vaskülit SSc'ye eşlik edebilen diğer bağ doku hastalıkları olarak belirtilmektedir (28, 29).

2.6. Sistemik Sklerozun Klinik Özellikleri

Hastalığın erken dönemlerinde genellikle RF ve gastroözofageal reflü gibi bazı önemli belirtiler ortaya çıksa da SSc'nin klinik özellikleri çeşitlilik göstermektedir. Hastalar deride inflamasyon, şişmiş parmaklar, kas-iskelet inflamasyonu, yorgunluk ve ağrı şikâyetleri ile de sıklıkla başvurmaktadır. Bazı hastalarda akciğer fibrozu, PAH, böbrek yetmezliği veya gastrointestinal komplikasyonları içeren hastalığın organ bazlı belirtileri gözlenmektedir. Bunun yanı sıra SSc hastalarının yaklaşık % 73.2'sinde depresyon ve % 23.9'unda da kaygı gibi belirtiler görüldüğü belirtilmiştir. Ayrıca karpal tünel sendromu, trigeminal sinir etkilenimi, duysal ve motor nöropati gibi periferik nöromusküler bozuklukların görüldüğü de rapor edilmiştir (25, 30).

2.6.1. Raynaoud Fenomeni

Bozulmuş dijital perfüzyondan kaynaklı ortaya çıkan RF; soğuğa maruz kalma ve emosyonel stres gibi faktörlere bağlı olarak ellerdeki küçük damarlarda görülen vazospazm kaynaklı soğuk, soluk ve siyanotik görünüm ile karakterize bir semptom kompleksidir (31). RF; SSc hastalarının yaklaşık % 95'inde görülür ve genellikle hastalığın ilk ortaya çıkan belirtisidir. Hastalar ellerde RF'ye bağlı ağrı, uyuşma ve yanma tarifleyebilir. RF'nin ileri boyutlarında ülserler ve parmak gangrenleri oluşabilir. Sınırlı kutanöz SSc genellikle RF ile başlar ve diğer tutulumlar zamanla oluşur. Diffüz kutanöz SSc ise deri ve iç organların tutulumu; RF'nin başlanmasıyla birlikte hızlıca gelişir (32).

2.6.2. Cilt Tutulumu

SSc hastalarında dermiste artmış kollajen, mikrovasküler hasar ve inflamasyon sonucunda oluşan ödem kaynaklı ciltte kalınlık artışı meydana gelir. Ciltteki kalınlaşmanın ardından cilt parlak, gergin bir hal alır ve cilt altı dokuya yapışır. Daha sonra ciltte incelme ve atrofiler başlar ve cilt alttaki dokuya daha sıkı bir şekilde yapışır (33). Üst ekstremitedeki kalınlaşmalar alt ekstremitedekinden daha fazladır ve kalınlaşmanın artışı ile birlikte ciltte ağrı ve kaşıntı şikâyetleri ortaya çıkar. Ciltteki fibrozis tam olarak yerleştğinde var olan bu şikâyetler ortadan kalkar. Cilt tutulumunun yaygınlığı SSc alt tiplerinde farklılık gösterir ve sınıflandırmada önemli bir kıstastır. Diffüz kutanöz SSc'de cilt tutulumu daha yaygın, hızlı ve şiddetli bir seyir gösterir ve genellikle ekstremitte proksimali, yüz ve gövde tutulumu mevcuttur. Bu durumdan kaynaklı diffüz kutanöz SSc'de; ciddi organ tutulumu, kötü prognoz ve artmış morbidite oranı görülmektedir. Sınırlı kutanöz SSc'de ise ekstremitte distali (parmak, eller ve ayaklar) ve yüz tutulumu görülmektedir. Yüzde ağız ve burun derisinin incelmesi ve mimik çizgilerinin kaybolması ile birlikte 'maske yüz' oluşmaktadır. Ayrıca yüz, parmak ve ellerdeki deride kılcal damarların genişlemesine bağlı olarak telanjiektazi (kırmızı lekeler) görülür. Klinikte cilt kalınlığını ve tutulum derecesini değerlendirmede yaygın olarak Modifiye Rodnan Cilt Skoru (mRSS) kullanılmaktadır (26, 34).

2.7. Sistemik Sklerozun Sistemik Etkileri

2.7.1. Solunum Sistemi Etkilenimi

SSc'deki artmış kollajen; akciğer yapılarına, alveoler duvarlara ve interstisyel boşluklara geri dönüşü olmayan bir şekilde zarar vererek solunumun mekaniğini, pulmoner ventilasyonu ve gaz değişimini bozar. Bunun sonucunda SSc hastalarında havayolu obstrüksiyonu, restriktif tip anormallikler ve diffüzyon kapasitesinde azalma görülür (35). SSc'de ekstrapulmoner belirtiler (solunum kas güçsüzlüğü veya nefes almayı kısıtlayabilen ve plevral efüzyon içeren göğüs duvarındaki deri fibrozu) ve intrapulmoner belirtiler yaygın olarak bulunmaktadır (36). SSc'de solunum sistemi etkilenimini gösteren en yaygın iki komplikasyon; akciğer fibrozisi olan ve olmayan İAH ve pulmoner hipertansiyon (PH)'dur. SSc ile ilişkili ölümlerin % 60'ından solunum sistemi etkilenimi sorumludur (37). İAH inflamatuvar alveolit olarak başlayıp tedavi edilmediği takdirde fibroze kadar ilerlemektedir. PH; birincil olarak pulmoner damar anormalliklerine, ikincil olarak kardiyak ya da interstisyel akciğer tutulumuna bağlı gelişebilen ve pulmoner arteriyel basıncın 25 mmHg'dan fazla olması şeklinde tanımlanan bir damar hastalığıdır (38, 39). Hastaların yaklaşık % 40'ında İAH ve % 20'sinde PH görüldüğü belirtilmektedir (40). PH genellikle sınırlı kutanöz SSc'de ve pulmoner fibrozisi hiç olmayan veya minimal düzeyde olan hastalarda görülmektedir. Diffüz kutanöz SSc hastalarında ise genellikle idiyopatik pulmoner fibrozis (İPF) ve İAH görülmektedir (2, 41).

SSc'ye bağlı solunum sistemi etkileniminin belirlenmesinde spirometri ve karbon monoksit difüzyon kapasitesi (DLCO) ölçümünü içeren solunum fonksiyon testleri (SFT) önemli bir rol oynamaktadır. Solunum fonksiyonlarındaki hafif değişiklikler ve/veya bozulmalar SFT ile göğüs radyografisinden veya herhangi bir semptomun ortaya çıkmasından önce tespit edilebilmektedir. SSc'de solunum sistemi etkilenimine bağlı olarak SFT ölçümlerinde görülen en yaygın değişiklikler; İAH ve PF'dekine benzer şekilde görülen azalmış zorlu vital kapasite (FVC) ve normal veya artmış zorlu ekspirasyonun 1. saniyesindeki hava volümünün zorlu vital kapasiteye oranına (FEV1/FVC) sahip restriktif bir ventilasyon paternidir (42, 43). Şiddetli restriktif akciğer hastalığı belirtileri (FVC≤% 50 beklenen) SSc hastalarının yaklaşık %10'unda görülmektedir (6). DLCO'daki ilerleyici ve hızlı düşüş kötü

prognozun en önemli göstergesi olarak kabul edilmektedir ancak bununla birlikte FVC'de görülen erken ve hızlı düşüşün de önemli bir belirleyici olduğu belirtilmiştir (44). Ayrıca SSc'de görülen azalmış DLCO; PH, anemi ve sigara içimi gibi birçok farklı neden de kaynaklanabilmektedir. Bu nedenle DLCO ile birlikte FVC'nin de değerlendirilmesi hastalığın klinik seyrini ve prognozunu belirlemede ve yönetmede büyük önem taşımaktadır. Akciğer volümleri korunurken sadece DLCO'da görülen bir düşüş (FVC/DLCO oranı > 1.4-1.6); genellikle PAH'ı göstermektedir (45). Hastalar erken dönemde çoğunlukla semptom göstermezler ve hastalıkla birlikte görülen dispne, yorgunluk ve egzersiz intoleransı gibi semptomlar İAH ve PH'dan ziyade sıklıkla diğer durumlarla (anemi, kardiyovasküler hastalık) ilişkilidir. Bu nedenle, pulmoner etkilenimin komplikasyonları olan İAH ve PH tanı ve takibinde klinikte SFT ve DLCO ölçümünün yapılması büyük önem taşımaktadır (43, 46). Yapılan çalışmalarda SSc hastalarında yüksek mortalite riski ile DLCO'daki düşüş, PH, diffüz hastalık ve ileri yaş gibi faktörlerin ilişkili olduğu rapor edilmektedir (38).

Solunum sistemindeki tutulum; bozulmuş ventilasyon dağılımına neden olmasının yanı sıra, potansiyel olarak küçük hava yollarında yapısal değişikliklere yol açmakta ve bu durum ventilasyon ihtiyacını arttırabilmektedir, hava akışı kaybına neden olabilmektedir (47). Ayrıca göğüs duvarındaki cilt tutulumu; subkutan göğüs duvarında sertliklere ve göğüs duvarındaki solunum kaslarının boy-gerilim ilişkisinin bozulmasına yol açmaktadır. Artan ventilasyon ihtiyacı ve bozulan boy-gerilim ilişkisine bağlı olarak solunum kas kuvvet ve enduransında azalmalar olabileceği düşünülmektedir. Solunum kas kuvvet ve enduransının değerlendirilmesi klinik anlamda hastalığın tanı ve takibinde rutinde çok fazla yer almamaktadır. Ancak literatürde bu konu ile ilgili çalışmalar az da olsa mevcuttur ve bu çalışmalar SSc hastalarında solunum kas kuvvetinin azaldığını göstermektedir (48, 49).

2.7.2. Kardiyak Sistem Etkilenimi

SSc'de başlıca etkilenen organlardan biri kalptir ve hastaların yaklaşık % 15-35'inde kardiyak tutulum görülmektedir (50). Perikardiyum, miyokardiyum ve endokardiyum gibi tüm kardiyak yapılar SSc'den etkilenebilmektedir. SSc hastalarında; miyokardit, perikardit, perikardiyal efüzyon, ventriküler sistolik ve diyastolik disfonksiyonlar, iletim sistemi anormallikleri, atriyal ve ventriküler aritmiler,

miyokardiyal hipertrofi, miyokardiyal fibroz, miyokardiyal iskemi ve koroner arter anormallikleri ve ani ölüm gibi klinik ve subklinik belirtiler görülebilmektedir (51, 52).

SSc hastalarının %50-80'ininde myokardiyal fibroz görülmektedir ve hastaların çoğu başlangıçta asemptomatiktir. Semptomların klinik olarak belirgin şekilde ortaya çıkması kötü prognozün göstergesidir (51, 53).

Kardiyak tutulum; SSc'nin her iki alt tipinde de görülmektedir, ancak diffüz kutanöz SSc hastaları erken kardiyak etkilenim başlangıcına ve hızlı bir şekilde artan hastalık şiddetine sahiptir. Ayrıca diffüz kutanöz SSc hastalarının yaklaşık %15'inde sol ventrikül ejeksiyon fraksiyonunda azalma ve konjestif kalp yetersizliği semptomları ile kendini gösteren kardiyomiyopati mevcuttur. En kötü prognoza sahip olan SSc hastaları; semptomatik kardiyomiyopatisi olan grup olarak belirtilmektedir (5, 54).

2.7.3. Kas-iskelet Sistemi Etkilenimi

SSc hastalarının % 24-97'sinde kas-iskelet sistemi etkilenimi görülmektedir ve bu durum ciddi düzeyde sakatlıklara, fonksiyonel kısıtlılıklara, psikososyal ve ekonomik yüke neden olmaktadır. Kas-iskelet sistemi etkilenimi; artralji, artrit, tendon kılıfı tutulumu, eklem kontraktürleri, rijidite (çoğunlukla parmaklar, bilekler ve ayak bileklerinde) ve proksimal kas zayıflığı (omuz ve kalça kas grupları) olarak ortaya çıkmaktadır (55).

SSc'de; sinovit, artralji ve eklem kontraktürlerinin ortaya çıkması ile birlikte artiküler ve tendon tutulumları yaygın olarak görülmektedir. Bu belirtiler genellikle aynı hastada birlikte ortaya çıkmaktadır ve hastalığın diffüz kutanöz SSc alt tipinde ve daha şiddetli fenotipinde daha sıklıkla görülmektedir. Eklem kontraktürü ve sonucunda gelişen ankiloz; SSc'de fonksiyonel kısıtlılığa neden olan en önemli faktörlerden biridir ve SSc'nin ayırt edici özelliğidir. Ayrıca tendonlarda friksiyon görülebilmektedir ve SSc'ye özgü bir bulgudur (56, 57).

SSc'de enflamatuar miyozit veya enflamatuar olmayan miyopatiye bağlı kas etkilenimi görülmektedir. Bu durum kas zayıflığı veya kas atrofisine neden olmaktadır (58). SSc'de çoğunlukla kalça ve omuz kuşağı proksimal kaslarda zayıflık-atrofi olmasına rağmen diğer kaslarda da zayıflık-atrofi olduğu rapor edilmiştir. Özellikle alt

ekstremitelerde görülen tutulumlar hastaların yürüyüş bozuklukları yaşamasına ve fonksiyonel kapasitelerinin etkilenmesine neden olmaktadır. Diffüz kutanöz SSc hastalarında proksimal kas gruplarında görülen kas zayıflığının sınırlı kutanöz SSc hastarından iki kat daha fazla olduğu belirtilmektedir. SSc'li hastalarda görülen kas zayıflığı/güçsüzlüğü; bozulmuş fonksiyonel performansın, azalmış yaşam kalitesinin ve hastalığın kötü prognozunun belirleyici faktörlerinden biri olması nedeniyle kas kuvvetinin değerlendirilmesi bu hasta grubunda büyük önem taşımaktadır (49, 59, 60).

2.7.4. Gastrointestinal ve Renal Sistem Etkilenimi

Gastrointestinal sistem etkilenimi; özafagus, mide, ince ve kalın bağırsak tutulumunu içermektedir ve yaklaşık SSc hastalarının % 90'ından fazlasında bulunmaktadır. Gastrointestinal sistem tutulumu, SSc'nin diffüz kutanöz ve sınırlı kutanöz alt tiplerinin her ikisinde de yaygın olarak mevcuttur. Ağız içi mukozada kuruluk ve atrofi oluşmaktadır. Hastalarda disfaji, reflü, mide yanması, gastrointestinal motilite bozuklukları, aperistaltizm ve peptik darlıklar gibi belirtiler görülmektedir. Mide bulantısı, kusma, abdominal şişkinlik ve gaz gibi belirtiler mide ve ince bağırsak tutulumuna bağlı olarak ortaya çıkmaktadır. SSc hastalarında ince bağırsak motilitesindeki azalma ve bakteri artışı diyareye, kolon tutulumu da konstipasyona neden olmaktadır (61, 62).

SSc'de renal etkilenime bağlı hastaların yaklaşık % 10'ununda skleroderma renal kriz görülmektedir. Renal kriz; sınırlı kutanöz SSc hastalarının % 1'inde ve diffüz kutanöz SSc hastalarının % 20'sinde mevcuttur. Bu hastalarda ani gelişen malign hipertansiyon ortaya çıkabilir. Proteinüri, hematüri, artmış kreatinin değeri ve azalmış renal akım ve glomerüler filtrasyon hızı görülür. Takip ve tedavinin yapılmadığı durumlarda progresif böbrek yetmezliği gelişir (63, 64).

2.7.5. Egzersiz Kapasitesi Etkilenimi

Egzersiz sırasında iskelet kaslarının metabolik ihtiyacının karşılanabilmesi için ventilasyonun, kardiyak outputun, pulmoner ve sistemik kan akımının oksijenasyonu sağlayacak şekilde değişmesi ve uygun yanıtlar oluşturması gerekmektedir. Ancak birçok hastalıkta egzersiz yanıtları değişmekte ve buna bağlı olarak egzersiz

kapasitesi kısıtlanmaktadır. Bozulmuş egzersiz kapasitesi özellikle akciğer, kardiyak ve pulmoner vasküler hastalıkların önemli bir bulgusudur. Hastalığın şiddetini ve tedavinin etkinliğini değerlendirmek için sıklıkla kullanılan bir parametredir (65, 66).

SSc hastalarında çok az çalışma egzersiz kapasitesini ele almıştır ve bu çalışmalar genellikle egzersiz kapasitesini kısıtlamada kardiyak veya pulmoner tutulumun rolüne odaklanmıştır. SSc hastalarında görülen akciğer ve kalp etkilenimi nedeniyle oluşan ventilatuar ve kardiyovasküler yetersizlikler egzersiz kapasitesinin bozulmasında rol alan temel iki mekanizmadır. Özellikle İAH görülen SSc hastalarında artmış elastik geri çekim basıncı nedeniyle inspiratuvar kas aktivitesi artmakta ve sonuç olarak artan solunum iş yüküne bağlı artmış oksijen tüketimi görülmektedir. Egzersiz sırasında bu hastalarda parsiyel oksijen basıncı (PaO_2) düşmektedir. Bu nedenle de egzersiz kapasitesi kısıtlamasına neden olan temel değişken arteriyel hipoksemi olarak belirtilmektedir. Egzersiz ile birlikte artan maksimal oksijen tüketimine karşın alveolar ventilasyon artışındaki yetersizlik ve difüzyon kapasitesindeki kısıtlılık bu hastalarda egzersizde ortaya çıkan hipokseminin temel nedenleridir. Pulmoner vasküler etkilenimi olan hastalarda egzersiz sırasında kardiyak output düşüktür ve pulmoner arteriyel basınç artış gösterir. SSc hastalarında egzersiz sırasında görülen bozulmuş pulmoner ve kardiyak yanıtlar sonucunda göğüs yan ağrısı, efor dispnesi ve bacak yorgunluğu oluşmakta ve bu semptomlara bağlı olarak hastalar egzersizi/fiziksel aktiviteyi sonlandırmaktadırlar (65, 67).

SSc hastalarında akciğer ve kalp etkileniminin yanı sıra egzersiz kapasitesini kısıtlayan bir diğer faktör kas-iskelet sistemi tutulumudur. SSc hastalarında kas-iskelet sistemi tutulumuna bağlı görülen kas zayıflığı, artralji, artrit, eklem kontraktürleri ve osteoartiküler anormallikler hastaların günlük yaşam aktivitelerinin kısıtlanmasına ve fiziksel inaktiviteye neden olmaktadır. Hareketsiz yaşam tarzı da ikincil olarak SSc hastalarında hastalığın patogenezindeki mekanizmalara ve sistem tutulumlarına bağlı görülen komplikasyonlara katkıda bulunur. Fiziksel inaktivite ve SSc hastalığı arasında oluşan bu kısır döngüden kaynaklı SSc hastalarında egzersiz kapasitesi kısıtlanır (8, 68, 69).

SSc hastalarında egzersiz kapasitesi çok az çalışmada değerlendirilmiştir, ancak var olan sınırlı sayıdaki çalışmanın sonucunda SSc hastalarında egzersiz

kapasitesinin kısıtlandığı belirtilmiştir. Ayrıca SSc hastalarındaki kısıtlanmış egzersiz kapasitesinin artmış morbidite ve mortalite ve azalmış sağlıklı ilişkili yaşam kalitesi ile ilişkili olduğu bildirilmiştir. SSc hastalarında egzersiz kapasitesinin ölçümü egzersizi kısıtlayan faktörlerin ortaya çıkması, ortaya çıkan semptomların değerlendirilmesi ve egzersiz kapasitesini geliştirmeye yönelik uygulanacak tedavi yöntemlerinin ve stratejilerin belirlenmesi açısından önemlidir (8, 69).

Klinikte egzersiz kapasitesi değerlendirilmesinde alan testleri (6 Dakika Yürüme Testi (6DYT), mekik yürüme testi) ve klinik bazlı testler (kardiyak stres test, kardiyopulmoner egzersiz testi) kullanılmaktadır. Genellikle submaksimal egzersiz kapasitesini değerlendirmek için alan testlerinden 6DYT tercih edilir. 6DYT; güvenli, pratik, tekrarlanabilir ve günlük yaşam aktiviteleri sırasında sarf edilen çabayı yansıtan bir yöntemdir. Bu test egzersiz sırasında etkileşim halinde olan tüm sistemlerin (pulmoner, kardiyak, periferik vasküler, nöromüsküler unite, kas metabolizması) durumunu gösterdiği için fonksiyonel egzersiz kapasitesini yansıtır. Bu nedenle 6DYT SSc hastalarında egzersiz kapasitesini değerlendirmek için sıklıkla kullanılmaktadır (8, 70, 71).

2.7.6. Sağlıkla İlişkili Yaşam Kalitesi Etkilenimi

Sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi fiziksel, mental ve psikososyal alanlarda işlevsellik ve tam bir iyilik halinde olmayı ifade eder. SSc'de görülen internal ve eksternal fizyolojik değişiklikler, sistem tutulumları ve bunlarla ilişkili morbiditeler hastaların fiziksel, mental ve psikososyal alanlardaki işlevselliklerini bozarak sağlıklı ilişkili yaşam kalitesini olumsuz etkiler. SSc'de sağlıklı ilişkili yaşam kalitesini etkileyen faktörler aşağıda belirtilmiştir (7, 72, 73):

- Günlük yaşam aktivitelerine katılımı engelleyen fonksiyonel kısıtlılıklar (özellikle ellerde)
- Hastalığın öngörülemeyen seyri
- Solunum ve kardiyak sistem tutulumuna bağlı gelişen komplikasyonlar ve semptomlar (nefes darlığı)
- Gastrointestinal problemler
- Yüz ve genel görünümde oluşan değişiklikler (cilt rengi değişikliği, deri deformiteleri ve şekil bozukluğu)

- Raynaud Fenomeni ve ellerde sertlik
- Eklem ağrıları ve uyku bozuklukları
- Genel yorgunluk
- Etkisiz öz bakım
- Malnütrisyon

SSc'de görülen sistem etkilenimleri ve semptomlar hastaların fiziksel kısıtlılıklar yaşamalarına ve fonksiyonel kapasitelerinin düşmesine yol açar. Bu durum hastaların ev, iş ve sosyal yaşantılarını etkiler ve psikolojik stres oluşturur. Sonuç olarak hastalarda fiziksel sağlık ve genel sağlık algısı bozulur ve sağlıkla ilişkili yaşam kaliteleri düşer (74, 75).

SSc hastaları gergin ve parlak cilt, gagalı bir burun, yüz telenjektazileri ve dudaklarda görülen sınır kaybı gibi kozmetik şekil bozuklukları nedeniyle psikolojik stres yaşamaktadırlar. Bu konu ile ilgili yapılan bir çalışmada SSc hastalarının vücut imajından duyulan memnuniyetsizlik derecesinin ciddi yanık yaralanmaları olan bireylere göre daha fazla olduğu belirtilmiştir. Ayrıca SSc hastalarında zayıf benlik imajı, depresyon, anksiyete, cinsel işlev bozukluğu ve hastalığın ilerleme korkusunun da yaygın olduğu belirtilmiştir. Tüm bu faktörlere bağlı olarak yaşanan psikolojik stres bu hasta grubunda bozulmuş mental sağlık ve bozulmuş genel sağlık algısı ile ilişkilendirilmektedir (76, 77).

Genel yorgunluk SSc hastalarında sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini ve günlük yaşam aktivitelerine katılımı ağrı, depresyon ve eklem kontraktürleri gibi faktörlerden daha fazla olumsuz etkiler. Yapılan bir çalışmada, SSc hastalarının %89'unun genel yorgunluk bildirdiği ve bu durumun hastaların yaklaşık %72'sininin sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini kötü yönde etkilediği belirtilmiştir. SSc hastalarında halen yorgunluğun etiyolojik faktörleri ve olası mekanizması tam olarak belirlenememiştir. Ancak ciltteki kalınlaşma, sistem tutulumları ve buna bağlı komorbid durumlarla ilişkili semptomlar, inflamatuvar kas hastalığı, ilaç tedavisinin yan etkileri, yaşam tarzı ve psikososyal faktörlerin SSc hastalarında yorgunluk oluşturabileceği bildirilmiştir. Bunun sonucunda da yorgunluk; hastanın günlük yaşam aktivitelerine katılımını kısıtlayarak sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini düşürmektedir (73-75).

SSc hastalarında romatoid artrit (RA) ve sistemik lupus eritematozus (SLE) gibi diğer romatizmal hastalıklara sahip hastalara göre mental sağlığın ve genel sağlık algısının daha fazla bozulduğu bildirilmiştir. Genellikle tek organ veya eklem tutulumu ile karakterize RA hastalarının aksine, SSc hastalarında birden fazla organ tutulumunun olması ve hastalığın hızlı progresyonu sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini önemli ölçüde etkileyen faktörler olarak belirtilmiştir. Özellikle eklem tutulumu olan SSc hastalarında ağrı ve yorgunluğun diğer romatizmal hastalıklara göre daha fazla görüldüğü ve bu durumun da bu grupta kötüleşmiş yaşam kalitesine büyük oranda katkıda bulunduğu rapor edilmiştir. Deri tutulumunun derecesi, tendon/eklem kontraktürü, pulmoner tutulum varlığı, diffüz tip SScye sahip olma ve uzun süreli hastalık süresi SSc hastalarında bozulmuş fonksiyonellik ve azalmış yaşam kalitesi ile ilişkilidir. SSc hastalarında etkili bir yorgunluk ve sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi değerlendirmesi; hastalığın ve tedavinin fiziksel, mental ve psikososyal sağlık üzerindeki etkilerini tanımlamak için gereklidir. Yapılan çalışmalarda sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini geliştirmek için özellikle yorgunluk, ağrı, dispne gibi semptomlar ve cilt tutulum derecesi, pulmoner ve kas-iskelet sistemi tutulumlarına yönelik tedavi stratejileri üzerinde durulması gerektiği belirtilmiştir (73, 75, 77, 78).

2.8. Sistemik Sklerozda Tedavi

Heterojen ve kompleks bir hastalık olan SSc'nin tedavisi zordur ancak farmakolojik ve farmakolojik olmayan tedavi seçenekleri mevcuttur. SSc'de hastalık yönetimi ve tedavi; etkilenen organ ve sistem tutulumuna, klinik belirtilere göre değişkenlik göstermektedir. Ayrıca hastalığın erken tanısı ve tedaviye mümkün olduğunca erken başlamış olmak büyük önem taşımaktadır (79, 80).

2.8.1. Farmakolojik tedavi

- Vasküler hasarı önlemek ya da azalmak için ACE inhibitörleri, kalsiyum kanal blokerleri ve anjiotensin reseptör blokerleri gibi vazodilatatör ilaçlar kullanılmaktadır.
- Pulmoner etkilenimde; endotelin-1 antagonistleri, PDE-5 inhibitörleri, immünsüpresif ilaçlar, prostasiklin analogları (iloprost, treprostinil ve epoprostenol), endotelin reseptör antagonistleri ve nitrit oksit kullanımı etki etmektedir.

- Gastrointestinal sistem etkileniminde; özofagus darlık ve ülserlerinin oluşumunun önlenmesi amacıyla proton pompa inhibitörleri (PPI), semptomatik motilite bozuklukluğunda prokinetik ilaçlar ve ince bağırsakta bakteriyel çoğalmaya karşı antibiyotik tedavisi önerilmekte ve uygulanmaktadır.
- Böbrek etkilenimlerinde ACE inhibitörleri kullanılmaktadır.
- Cilt etkileniminde ise fibroz oluşumunu önlemek veya azaltmak amacıyla D-penisilaminin, kortikosteroidler, immünsüpresifler, metotreksat ve siklofosfamidin gibi ilaçlar önerilmektedir (79, 80).

2.8.2. Fizyoterapi ve Rehabilitasyon

SSc hastalarında; cilt, kardiyopulmoner ve kas-iskelet sistemi tutulumuna bağlı olarak ağrı, yorgunluk, dispne, eklem kontraktürleri, kas güçsüzlüğü görülmekte ve bu semptomlar da egzersiz kapasitesinin azalmasına, günlük yaşam aktivitelerine katılımın kısıtlanmasına ve sağlıklı ilişkili yaşam kalitesinin kötüleşmesine neden olmaktadır. Ayrıca, SSc hastalarının günlük yaşamdaki fiziksel aktivite seviyelerinin sağlıklı bireylere kıyasla daha düşük olduğu belirtilmektedir. SSc'de görülen fonksiyonel kısıtlılığı/engelliliği önlemek ve azaltmak için medikal tedavinin yanı sıra fizyoterapi ve rehabilitasyon programları önerilmektedir. Ancak bu konu ile ilişkili çok az sayıda çalışma bulunmaktadır ve SSc hastalarının tedavisinde fizyoterapi ve rehabilitasyon uygulamalarının önemi ve etkisi halen tam olarak bilinmemektedir. Ayrıca bu grupta standart bir fizyoterapi ve rehabilitasyon programı bulunmamaktadır (81). Bu nedenle SSc'de görülen semptomların ve komplikasyonların önlenmesi ve/veya azaltılmasında farmakolojik tedavinin yanı sıra uygun ve standart fizyoterapi ve rehabilitasyon programlarına büyük bir ihtiyaç vardır.

RA, SLE ve osteoartrit (OA) gibi birçok romatizmal hastalığın tedavisinde fizyoterapi ve rehabilitasyon uygulamalarının önemini ve etkilerini inceleyen ve standart bir program önerisinde bulunan çok fazla çalışma bulunmaktadır. Yapılan çalışmalarda romatizmal hastalıklarda uygulanan fizyoterapi programlarının amacı aşağıda belirtilmiştir (82, 83):

- Semptomları azaltmak
- Fonksiyonelliği iyileştirmek/geliştirmek
- Kısıtlılığı/engelliliği en aza indirmek

Hastaların kısıtlılık, engellilik ve sakatlıklarına göre fizyoterapi ihtiyaçlarını belirleyebilmek için tedaviye başlamadan önce kapsamlı bir fiziksel değerlendirme yapılmalıdır. Fiziksel değerlendirme şu bileşenleri içermelidir (84):

- Fonksiyonel değerlendirme (transfer durumu, yürüyüş analizi, günlük yaşam aktiviteleri)
- Eklem hareket açıklığı (ROM) (tüm eklemler için)
- Kas kuvveti (manuel veya izokinetik ekipmanlar);
- Postüral değerlendirme
- Solunum fonksiyonunun değerlendirilmesi
- Semptomatik değerlendirme
- Genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi değerlendirmesi

İnflamasyon, instabilite ve kontraktürlerin varlığının bu değerlendirme ve testlerin sonuçlarını etkileyebileceği de göz önünde bulundurulmalıdır. Romatizmal hastalıklarda yapılan bir derlemede önerilen fizyoterapi modaliteleri ve rehabilitasyon tedavi teknikleri aşağıda Tablo 2’de gösterilmiştir (84):

Tablo 2. Romatizmal Hastalıklar İçin Önerilen Fizyoterapi Modaliteleri ve Rehabilitasyon Tedavi Teknikleri

Fizyoterapi Modaliteleri	Rehabilitasyon Tedavi Teknikleri
Sıcak/soğuk uygulamalar Elektrik stimülasyonu Hidroterapi ve spa tedavisi	Dinlenme ve splintleme Kompresyon eldivenleri Yardımcı cihaz ve uyarlanabilir donanım Masaj tedavisi Terapatik egzersizler Hasta eğitimi

Fizyoterapi ve rehabilitasyon programlarının en önemli komponenti egzersiz uygulamalarıdır ve egzersiz programları; fonksiyonel iyileşmeyi ve günlük yaşamın ihtiyaçlarını karşılamada hastayı desteklemeyi amaçlamaktadır. Romatizmal hastalıklarda kas kuvvetini arttırmak, egzersiz kapasitesini geliştirmek ve sağlıkla

ilişkili yaşam kalitesini iyileştirmek için rehabilitasyon tedavi tekniklerinden özellikle terapatik egzersizlerin etkili olduğu belirtilmiştir. Ancak egzersiz programı oluşturulmadan önce eklem tutulumunun lokalizasyonu (lokal-sistemik), hastalığın şiddeti/evresi, hastanın yaşı ve tedaviye uyumu göz önünde bulundurularak egzersiz programı hazırlanmalıdır. Egzersizin süresi, şiddeti ve tipi hastaya ve hastanın klinik özelliklerine göre belirlenmelidir. Yapılan çalışmalarda romatizmal hastalıklarda egzersiz terapisinin bileşenleri; ROM egzersizleri, esneklik, solunum, kuvvetlendirme, aerobik egzersizler ve rutin günlük aktivite önerileri olarak belirtilmiştir. Bu grup hastalarda terapatik egzersiz tedavisi hastalığın aktivitesini durduraktan/azaltmaktan ziyade fonksiyonel kapasiteyi artırmada yararlı etkilere sahiptir (84, 85).

Romatizmal hastalıklarda inflamasyon ve eklem tutulumları kaynaklı torakal ekspansiyon azalmakta ve bozulmuş akciğer volümleri ile karakterize restriktif solunum patern mevcuttur. Ayrıca bu hasta gruplarında görülen miyopatiden kaynaklı interkostal kaslarda atrofi ve solunum kas kuvvetinde azalma görülmektedir. Tüm bu faktörler gaz değişimi anormalliklerine ve solunum mekaniğinin bozulmasına neden olabilmektedir. Bu nedenle solunum egzersizleri romatizmal hastalıklarda büyük bir önem taşımaktadır. Özellikle pulmoner etkilenimi bulunan hastalarda solunum egzersizleri ve inspiratuvar kas eğitimi gibi tedavi teknikleri önerilmektedir. Yapılan çalışmalar bu grup hastalarda solunum egzersizlerinin ve buna ek olarak verilen inspiratuvar kas eğitiminin oksijenasyonu ve inspiratuvar kas kuvvetini arttırdığı, fonksiyonel egzersiz kapasitesini ve hastalık aktivitesini olumlu yönde etkilediğini göstermiştir (86-88).

Romatizmal hastalıkların tedavisinde fizyoterapi uygulamalarının bu kadar önemli bir yer tutmasına rağmen SSc'de fizyoterapi uygulamaları ile ilgili çok az sayıda çalışma bulunmaktadır ve halen standart bir tedavi programı belirtilmemiştir. Ayrıca fizyoterapi ve rehabilitasyon uygulamalarına duyulan bu geniş ihtiyaca rağmen yapılan çalışmaların az olmasına bağlı olarak SSc hastalarında egzersiz uygulamalarının kanıt düzeyi yetersizdir (89, 90). Bugüne kadar SSc hastalarında çok az sayıda yüksek kaliteli randomize kontrollü çalışma yürütülmüştür. Bu çalışmalardaki olgu sayısı yetersizdir, verilen egzersiz programının içeriği net değildir

ve genellikle el ve yüz tutulumuna yönelik rehabilitasyon programları oluşturulmuştur (91, 92).

Diğer kronik sistemik romatizmal hastalıklarda olduğu gibi SSc hastalarının tedavisinde de rehabilitasyon; sadece hastalıktan en çok etkilenen bölgelerin tedavisini değil, aynı zamanda solunumu, postürü, egzersiz kapasitesini, solunumsal ve periferik kas kuvvetini ve sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini iyileştirmeyi amaçlamalı ve bütüncül bir yaklaşımı içermelidir. SSc hastalarında; diğer romatizmal hastalıklarda belirtilen fizyoterapi modalitelerini ve rehabilitasyon tedavi tekniklerinin etkilerini inceleyen çalışma sayısı çok azdır ve bu çalışmalarda hastalığa özgü standart bir program bulunmamaktadır. Ancak SSc hastalarında diğer romatizmal hastalıklarda belirlenen standart egzersiz programlarından ve bu grupta yapılan çok az sayıdaki çalışmaların sonuçlarından yola çıkarak terapatik egzersiz uygulamaları önerilmektedir. Bu egzersiz programları genellikle de aerobik egzersizler ya da kuvvetlendirme eğitimi ile kombine aerobik egzersizleri içermektedir. Yapılan çalışmalarda egzersiz programlarının SSc hastalarında sağlıkla ilişkili yaşam kalitesine ek olarak egzersiz kapasitesi, kardiyopulmoner uygunluk, yürüme mesafesi, kas gücü ve işlevi gibi parametrelerde iyileşme sağladığı belirtilmiştir (91, 93-95).

Akciğer tutulumu olmayan SSc hastalarında; kuvvetlendirme egzersizleri ile birlikte ilerleyen yoğunlukta orta şiddette aerobik egzersizlerin aerobik kapasiteyi ve kas kuvvetini geliştirdiği belirtilmektedir (95, 96). Ancak bu sonuçlar randomize kontrollü çalışmalar yerine hastalığı remisyon döneminde olan küçük hasta grupları ile yapılan çalışmalardan elde edilmiştir. Bu nedenle kanıt düzeyi yetersizdir ve klinikte dikkatle uygulanmalıdır. Ayrıca SSc'de, kardiyopulmoner ve kas-iskelet sistemi etkilenimi nedeniyle, aerobik ve kuvvetlendirme egzersizlerinin seviyesi ve yoğunluğu; ağrı, dispne ve yorgunluk şiddetine göre ayarlanmalı, her hastanın ihtiyaç ve yeteneklerine uyarlanmalıdır.

Akciğer etkilenimi olan SSc hastalarında egzersiz programlarının uygulanabilirliği tartışmalıdır (93, 96, 97). Yapılan pilot bir çalışmada küçük bir gruptan oluşan SSc hastalarında dirençli egzersizler ile kombine ilerleyen yoğunlukta aerobik egzersiz programı verilmiş, ancak bazı hastalarda egzersiz uygulamaları ile

birlikte şiddetli dispne ve öksürük meydana geldiği için egzersiz programı durdurulmuştur (97). Hastalarda yapılan akciğer değerlendirmesi sonrasında bronşiyal tıkanıklık ve sıvı artışı görüldüğü belirtilmiştir. Ancak bu çalışmada çalışmaya başlamadan 4 ay önce hastaların ilaç (mikofenolat mofetil) tedavisinin durdurulduğu ve bu nedenle egzersiz uygulamalarından ziyade, artan hastalık aktivitesinin bu durumun temel nedeni olabileceği rapor edilmiştir. Yapılan başka bir çalışmada ise akciğer etkilenimi olan SSc hastalarında aerobik ve kuvvetlendirme egzersizlerinin kas gücünü ve aerobik kapasiteyi arttırdığı bildirilmiştir (96). Orta yoğunluklu aerobik egzersizlerin; egzersiz kapasitesinin yanı sıra sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini de geliştirdiği rapor edilmiştir (97, 98). Bu alanda yapılan çalışmalar; farklı hastalık şiddetine ve farklı tutulum alanlarına sahip SSc hastalarına göre uyarlanmış ve özelleştirilmiş rehabilitasyon programlarının daha faydalı olacağını vurgulamaktadır. Bu nedenle, hem lokal hem de sistemik etkilenimlere yönelik oluşturulmuş multidisipliner bir yaklaşım, SSc hastalarının rehabilitasyonun temelini oluşturmaktadır. Ancak SSc'de egzersizin etkilerine ilişkin çalışma sayısı hala yetersizdir ve genellikle var olan kısıtlı sayıdaki çalışmalarda katılımcı sayısı az, kontrol grubu bulunmamakta ve kesin egzersiz şiddeti ve tipi belirtilmemiştir (93, 99, 100).

İAH, İPF gibi solunumsal hastalıklarda ve RA, AS gibi romatizmal hastalıklarda solunum fonksiyonlarını iyileştirmek/geliştirmek için solunum egzersizleri ve uygulamalarının etkili olduğu belirtilmiştir ve yapılan çalışmalar yüksek kanıt düzeyine sahiptir (86, 101, 102). Ancak SSc hastalarının yaklaşık %70-90'ında solunum sistemi etkilenimi (İAH ve PAH vs.) görülmesine rağmen bu grupta solunum egzersizlerini ve etkilerini inceleyen sadece bir çalışma bulunmaktadır (99). Yapılan çalışmada SSc hastalarında kuvvetlendirme egzersizleri ile kombine solunum egzersizlerinden oluşan egzersiz programının hastaların egzersiz kapasitelerini ve sağlıkla ilişkili yaşam kalitelerini arttırdığı bildirilmiştir. Bu nedenle solunum sistemi etkilenimine bağlı birçok fonksiyonel kısıtlılığın görüldüğü SSc hastalarında solunum egzersizlerinin ve uygulamalarının etkilerini araştıran çalışmalara büyük bir ihtiyaç vardır.

SSc hastalarında pulmoner ve kardiyak tutulumun yanı sıra ciltte kalınlaşma ve kas-iskelet sistemi tutulumuna bağlı hareketlerde kısıtlanmalar ve ilerleyen dönemde

kontraktürler gelişebilmektedir. SSc hastalarında kas kısalığı, atrofi ve eklem kısıtlılıklarını önlemek/azaltmak için; sıcak uygulama, elektrik stimülasyonu, splintleme, eklem hareket açıklığı ve germe egzersizleri, kuvvetlendirme ve aerobik egzersizlerin uygulanması önerilmektedir. Bu fizyoterapi modalitelerinin ve rehabilitasyon tedavi tekniklerinin cildin fleksibilitesini, deri vaskülarizasyonunu ve periferik kas kuvvetini arttırdığı ve sonuç olarak da fonksiyonel kapasite ve yaşam kalitesi üzerinde iyileştirici etkileri bulunduğu belirtilmektedir (100, 103).

SSc'de genellikle fizyoterapi ve rehabilitasyon uygulamalarının deneyimli fizyoterapistler tarafından gözetimli egzersiz programları olarak uygulandığında güvenli olduğu ve önemli yan etkilere neden olmadığı belirtilmiştir (91, 93). Ancak gözetimli egzersiz programlarının yanı sıra ev egzersiz programları da yaygın olmamakla birlikte önerilmektedir (104). Bu konuda yapılan çalışma sayısı çok azdır. Yapılan bir çalışmada SSc hastalarında aktif bir yaşam tarzını teşvik eden basit aerobik egzersizlerden oluşan, minimum denetimli, bir ev egzersiz programı oluşturulmuştur (104). Çalışmanın sonucunda evde yapılan egzersiz programının fonksiyonel kapasiteyi, alt ve üst ekstremitelerdeki kas gücünü artırdığını belirtmişlerdir. Ayrıca SSc hastalarında fiziksel performanstaki kazanç; engelliliğin ve kısıtlılığın azalması ve sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinin iyileştirilmesi ile ilişkili bulunmuştur (104). Evde yürütülebilen basit egzersiz programları daha fazla hastaya ulaşabileceği için büyük bir öneme sahiptir. Ev egzersiz programları, hastane ortamında yapılan, kısmen veya tamamen gözetimli egzersiz programlarından daha düşük bir ekonomik yük oluşturmaktadır. Ayrıca tıbbi ortamdaki uzakta, evde yapılan egzersiz programı hastaları fiziksel olarak aktif olmaya teşvik ederek daha sağlıklı bir yaşam biçimine sahip olmalarını sağlayacaktır (91, 100, 104). Ancak yapılan çalışmalarda İAH, PAH veya yüksek düzeyde kısıtlılığı olan SSc hastaları dahil edilmemiştir. Bu nedenle ev egzersiz programlarının bu hastalardaki güvenliği, yan etkileri ya da uygulanabilirliği belirtilmemiştir. Ayrıca şu ana kadar literatürde SSc hastalarında gözetimli egzersiz programı ve ev egzersiz programının etkilerini karşılaştıran herhangi bir çalışma bulunmamaktadır. Bu nedenle daha ileri çalışmalara ihtiyaç duyulmaktadır.

3. GEREÇ ve YÖNTEM

3.1. Araştırmanın Tipi

Araştırma randomize kontrollü deneysel bir çalışma olup ileriye yöneliktir.

3.2. Araştırmanın Yeri ve Zamanı

Araştırma Aralık 2017-Şubat 2021 tarihleri arasında Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları Pulmoner Rehabilitasyon Ünitesi ve Dokuz Eylül Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksekokulu'nda gerçekleştirildi.

3.3. Araştırmanın Evreni ve Örneklemi/Çalışma Grupları

Araştırmanın evreni Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Dahili Tıp Bilimleri Bölümü İç Hastalıkları Anabilim Dalı, İmmunoloji - Romatoloji Polikliniğine kayıtlı uzman romatolog tarafından Sistemik Skleroz tanısı konmuş ve hastalık şiddeti belirlenmiş, tedavi ve izlemi devam eden, gönüllü olarak çalışmaya katılmayı kabul eden ve çalışmaya alınma/alınmama ölçütlerine uyan hastalardan oluşturulmuştur. Çalışmaya gözetimli egzersiz grubunda 19, ev egzersizi grubunda 18 hasta olmak üzere toplam 37 SSc hastası katılmıştır. SSc hastalarında yapılan bir çalışmada egzersiz programı öncesi ve sonrası solunum fonksiyonlarında anlamlı bir artış görüldüğü belirtilmiştir ($p<0.05$) (105). Bu çalışmanın sonuçları temel alınarak ve G*Power Software (ver. 3.1.9.2) programı kullanılarak toplam olgu sayısı hesaplanmıştır. Yapılan güç analizi sonucunda örneklem büyüklüğü; %90 güç, %95 güven aralığı, 0.05 hata payı ve 1.77 etki genişliği ile her bir grupta en az 18 hasta olarak belirlenmiştir. Basit rastgele randomizasyon tablosu kullanılarak hastalar gözetimli ve ev egzersizi grubuna dahil edilmiştir.

3.3.1. Araştırmaya Alınma/Alınmama Kriterleri

Araştırmaya alınma kriterleri

- 2013 American College of Rheumatology (ACR) ve European League Against Rheumatism (EULAR) Sınıflandırma Kriterleri'ne uygun olarak SSc tanısı almış olmak
- Çalışmaya katılmaya gönüllü olmak
- 35-65 yaş arası olmak

- Türkçe okumayı, yazmayı bilmek ve okuduğunu, yazdığını anlayabilmek
- Ejeksiyon fraksiyonu $\geq$ %40 olmak
- Son bir aydır medikal tedavi ve hastalık şiddeti açısından stabil olmak

Araştırmaya Alınmama Kriterleri

- Mental veya kognitif bozuklukların varlığı
- Anstable koroner hastalıkların olması
- Kontrol edilemeyen hipertansiyon varlığı
- Akut inflamasyon varlığı
- Eşlik eden malignitenin bulunması
- Osteoporotik yapı veya osteopeninin olması
- Testlerin yapılmasını ve/veya tamamlanmasını engelleyen herhangi bir nörolojik veya ortopedik problemin bulunması
- Bağımsız mobilize olamayan hastalar (amputasyon varlığı veya yardımcı cihaz kullanımı)
- Herhangi bir fizyoterapi programına alınmış olanlar

3.4. Araştırmanın Materyali

Araştırmada hücre hattı, deney hayvanı, vs gibi herhangi bir materyal kullanılmamıştır.

3.5. Araştırmanın Değişkenleri

Bağımlı Değişkenler

- Vücut ağırlığı
- Vücut kütle indeksi (VKİ)
- Solunum fonksiyon testi parametreleri
- Solunum kas kuvveti
- Algılanan dispne şiddeti
- Egzersiz kapasitesi
- Periferik kas kuvveti
- Sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi
- Algılanan yorgunluk düzeyi

Bağımsız Değişkenler

- Yaş
- Cinsiyet
- Boy
- Eğitim durumu
- Ek hastalıklar
- Medikasyon

3.6. Veri toplama Araçları

3.6.1. Değerlendirme

Hastaların demografik bilgileri (yaş, cinsiyet, boy, kilo, VKİ, eğitim düzeyleri), klinik bilgileri (hastalık süresi, hastalık aktivitesi, hastalık alt tipi, ek hastalık varlığı (İAH, PAH, vs.)), alışkanlıkları (egzersiz alışkanlığı, sigara tüketimi ve maruziyeti) ve solunumsal semptom varlıkları (nefes darlığı, öksürük, balgam) sorgulanarak kaydedilmiştir (EK-1).

Solunum Fonksiyon Testi Değerlendirmesi

Solunum fonksiyon testleri özellikle son yıllarda fizyoloji çalışmalarında kullanılan araçlar olmaktan çıkıp, solunumsal hastalıkların klinik değerlendirmelerinde yaygın olarak kullanılan bir laboratuvar yöntemi haline gelmiştir. Ayrıca SSc hastalarının tanı ve takibinde kullanılan objektif bir yöntem olarak kabul edilmektedir. Araştırmamızda hastaların solunum fonksiyon testi ölçümleri taşınabilir bir spirometre ile (Pony FX, COSMED Inc., Roma, İtalya) ile yapıldı. Solunum fonksiyon testlerinde; birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm (FEV1), FVC, FEV1/FVC ve tepe akım hızı (PEF) beklenen yüzde değerleri ölçülerek kaydedildi. Solunum fonksiyon testi; American Thoracic Society ATS/European Respiratory Society(ERS) kriterlerine uygun olarak hasta sırt kısmı destekli bir sandalyede rahat bir pozisyonda otururken yapıldı ve test esnasında standart ölçüm direktifleri kullanıldı (46, 106).

DLCO ölçümü için en sık kullanılan yöntem 10 saniye “tek nefes tutma” tekniğidir (single breath holding method). DLCO ölçümü, gazların alveollerden ve interstisyumdan kana geçebilirliğini değerlendirmektedir ve buna dayanarak da bu

bölgede var olan hasarı göstermektedir. DLCO ölçümü; başlıca interstisyel akciğer hastalıkları gibi alveolokapiller membran hastalıklarında yaygın olarak kullanılmakla beraber SSc hastalığının tanı ve takibinde de önemli bir yer tutmaktadır. Araştırmamızda DLCO; hızlı bir karbon monoksit ve helyum analizörü, HD CPL modeli bilgisayarlı sistem (nSpire Health, Inc., Longmont, CO, ABD) ile ATS/ERS standartlarına uygun olarak beklenen yüzde değer şeklinde ölçüldü (46, 106, 107).

Solunum Kas Kuvvetinin Değerlendirilmesi

Solunum kas kuvvetini değerlendirmek için; non-invaziv bir yöntem olan ağız içi basınç ölçümü kullanıldı. Bu yöntem taşınabilir bir elektronik cihaz (Pony FX, COSMED Inc., Roma, İtalya) yardımı ile ATS/ERS kriterlerine uygun şekilde maksimal inspiratuar basınç (MIP) ve maksimal ekspiratuar basınç (MEP) ölçümü yapılarak gerçekleştirildi.

MIP ölçümü için; hastadan rezidüel volüm seviyesine kadar maksimum ekspirasyon yapması ve ardından ağızına yerleştirilen ağızlıkla, valf aracılığı ile kapalı olan havayoluna karşı maksimum istemli bir inspirasyon yapması istendi. MEP ölçümü için; hastadan total akciğer kapasitesi seviyesine kadar inspirasyon yapması ve ardından ağızına yerleştirilen ağızlıkla valf aracılığı ile kapalı olan havayoluna karşı maksimum ekspirasyon yapması istendi. MIP-MEP ölçümü; oturma pozisyonunda, üç kez tekrarlandı ve en yüksek değer kaydedildi. Test sırasında hastaya burun klipsi takıldı, ağızlık tam yerleştirilerek ağız etrafından hava kaçağı olmamasına dikkat edildi (108, 109).

Algılanan Dispne Şiddetinin Değerlendirilmesi

Hastaların günlük yaşam aktivitelerindeki dispne şiddetini sorgulamak için Modifiye Tıbbi Araştırma Konseyi (mMRC- Modifiye Medical Research Council) Dispne Skalası kullanılmaktadır. Algılanan dispne şiddeti değerlendirmesinde basit, geçerli ve güvenilir bir skala olan mMRC; 5 seviyeden (0-4) oluşur. Yüksek puan algılanan dispne şiddetinin yüksek olduğunu ve bireylerin nefes darlığının hareket kabiliyetlerini büyük ölçüde etkilediğini gösterir (110) (EK-4).

Egzersiz Kapasitesinin Değerlendirilmesi

Hastaların egzersiz kapasitesi; klinikte yaygın olarak kullanılan ve submaksimal bir test olan 6DYT ile değerlendirildi. Teste başlamadan önce, hastalara test sırasında çok fazla nefes darlığı ya da yorgunluk hissedersen, dinlenebilecekleri ancak bu sürenin ilave edilmeyeceği açıklandı. 6DYT sırasında tüm hastalardan 30 metre uzunluğundaki düz bir koridorda 6 dakika boyunca olabildiğince hızlı yürümeleri istendi. Her dakikada standart ibareler kullanılarak hastalar yürümeleri için cesaretlendirildi. Hastaların test öncesi ve sonrası algılanan dispne şiddeti, bacak yorgunluğu, kalp hızı ve periferik oksijen saturasyonu ölçüldü. Algılanan dispne şiddeti ve bacak yorgunluğunu değerlendirmek için Modifiye Borg Skalası (0-10) kullanıldı. Test sonunda hastaların yürüdüğü toplam mesafe metre cinsinden hesaplanarak kaydedildi. Ayrıca her hastanın beklenen yürüme mesafesi değeri, Trooster ve ark. tarafından formülize edilen denklemler aracılığıyla hesaplandı. Bu denklemin cinsiyet kısmında erkek için 1, kadın için 0 değeri alınarak hesaplamalar yapıldı (8, 111).

Troosters ve arkadaşlarının 6DYT beklenen yürüme mesafesini hesaplamak için formülize ettiği denklem:

$$6DYT \text{ beklenen yürüme mesafesi} = 218 + [(5.14 \times \text{boy-santimetre}) - (5.32 \times \text{yaş-yıl})] - [(1.80 \times \text{vücut ağırlığı-kilogram}) + (51.31 \times \text{cinsiyet})]$$

Periferik Kas Kuvvetinin Değerlendirilmesi

Hastaların periferik kas kuvveti; diz ekstansiyon kuvveti ve el kavrama kuvveti ölçülerek değerlendirildi. Diz ekstansiyon kuvveti; hand-held dinamometre (Hoggan Scientific MicroFET2 Digital Dynamometer & Manual Muscle Tester) aracılığıyla izometrik maksimal istemli kontraksiyon kuvveti oluşturma yöntemi ile ölçüldü. Test, hasta oturur pozisyonda kalça 90 ° ve diz 60 ° fleksiyonda iken diz ekstansiyonu yapmaları istendi. Hastalardan maksimum izometrik kontraksiyona 5 saniye devam etmeleri istendi ve bu sırada hand-held dinamometre ile kilogram cinsinden diz ekstansiyon kuvvetleri ölçüldü. Dominant ekstremiteler için üç ardışık maksimal kontraksiyon gerçekleştirilerek ölçülen değerlerin ortalaması kaydedildi. El kavrama kuvveti el dinamometresi (Jamar® ,Patterson Medical, Warrenville,

Illinois, ABD) ile ölçüldü. Ölçüm, hasta oturur pozisyonunda iken omuz adduksiyonda ve nötral rotasyonda, dirsek 90 derece fleksiyonda, önkol orta derecede rotasyonda ve destekli, bilek nötr pozisyonunda iken yapıldı. Dominant el için her ölçüm arasında birer dakikalık aralıklar verilerek 3 ölçüm yapıldı ve ortalama değer kilogram cinsinden kaydedildi (112, 113).

Sağlıkla İlgili Yaşam Kalitesinin Değerlendirilmesi

- Hastalığa Özgü Sağlıkla İlişkili Yaşam Kalitesinin Değerlendirilmesi

Çalışmamızda hastaların hastalığa özgü sağlıkla ilişkili yaşam kalitelerini değerlendirmek için Health Assessment Questionnaire Disability Index (Sağlık değerlendirme anketi-disabilite indeksi-HAQ-DI) ve SHAQ: The Scleroderma Health Assessment Questionnaire (Skleroderma sağlık değerlendirme anketi-SHAQ) kullanıldı.

HAQ-DI; giyinme, kalkma, yemek yeme, yürüme, hijyen, nesnelere ulaşma, kavrama ve günlük aktivite becerileri olmak üzere fiziksel kapasitenin 8 fonksiyonel alanındaki engelliliği, işlevselliği ve yaşam kalitesini değerlendirir. HAQ-DI; 20 maddeden oluşur ve her madde 0 (herhangi bir zorluk olmadan) ile 3 (yapamaz) arasında değer alır. Her fonksiyonel alanı oluşturan maddeler içindeki en yüksek skor, o alanın skoru olarak belirlenir. Hastanın herhangi bir fonksiyonel alandaki faaliyetleri için herhangi bir yardımcı cihaza veya birinin yardımına ihtiyacı olduğunda, o alan otomatik olarak 2 puan olarak skorlanır. Her alan bu şekilde ayrı ayrı skorlandıktan sonra 8 alanın ortalaması alınarak 0-3 arasında değişebilen tek bir değer HAQ-DI skoru olarak belirlenir. Yüksek skor artmış engelliliği ve kötüleşmiş yaşam kalitesini gösterir. HAQ-DI skorunun 1'den büyük olması hastada orta ile şiddetli düzeyde fonksiyonel kısıtlılık olduğunu ifade eder. HAQ-DI'nin Türkçe geçerlilik güvenirliği yapılmıştır (114, 115) (EK-5).

HAQ-DI anketine SSc'ye özgü 5 semptomun (Raynaud fenomeni, dijital ülserler, gastrointestinal problemler, pulmoner problemler ve hastalığın şiddetinin genel etkisi) Vizüel analog ölçeği (VAS) üzerinden değerlendirilmesi eklenerek SHAQ anketi oluşturulmuştur. SHAQ genel hastalık şiddetini ve hastalıkla ilgili yaşam kalitesini değerlendiren SSc'ye özgü bir ankettir. Sekiz HAQ-DI alanı skoruna beş SSc ile ilgili

semptomların VAS üzerinden yapılan skorları eklenir ve toplamın 13'e bölünmesiyle elde edilen sonuç SHAQ-global skorudur. SHAQ anketinin Türkçe geçerlilik güvenilirliği yapılmıştır (116, 117) (EK-6).

- Genel Sağlıkla İlişkili Yaşam Kalitesinin Değerlendirilmesi

Genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi Kısa form 36 (SF-36) yaşam kalitesi ölçeği ile değerlendirildi. SF-36 Anketi; fiziksel ve mental alt ölçeklerden oluşur ve toplam 36 madde içermektedir. Fiziksel alt ölçek; fiziksel fonksiyon, fiziksel rol güçlüğü, ağrı ve genel sağlık alt komponentlerinden, mental alt ölçek ise; enerji, sosyal fonksiyon, emosyonel rol güçlüğü ve mental sağlık alt komponentlerinden oluşmaktadır. SF-36 ölçeği kişinin son dört hafta ve son bir hafta içerisindeki genel sağlıkla ilişkili parametrelerindeki değişim algısını değerlendirmektedir. Alt ölçekler için minimum değer 0 iken, maksimum değer 100'dür. Düşük skor kötü sağlık durumunu gösterir. Ölçeğin Türkçe geçerlilik ve güvenilirliği yapılmıştır (118-120) (EK-7).

Yorgunluk Düzeyinin Değerlendirilmesi

Hastaların yorgunluk düzeyi Yorgunluk Etki Ölçeği-YEÖ (Fatigue Impact Scale-FIS) ile değerlendirildi. YEÖ; yorgunluğun bilişsel, fiziksel ve psikososyal alt komponentlerini değerlendiren 40 maddeden oluşmaktadır. Hastaların son bir ay içerisindeki yorgunluk düzeylerini değerlendiren ölçek 0 (sorun yok)- 4 (çok büyük sorun) puan arasında skorlanır. Yüksek skor artmış yorgunluk düzeyini gösterir. Ölçeğin Türkçe geçerlilik ve güvenilirliği yapılmıştır (121, 122) (EK-8).

3.6.2. Tedavi Programı

Tedavi programına başlamadan önce gözetimli egzersiz grubu ve ev egzersizi grubunda yer alan hastalara hastalık ve uygulanacak egzersiz programları ile ilgili bilgilendirme yapıp eğitim verildi.

Gözetimli Egzersiz Grubu Tedavi Programı İçeriği

Bu grupta yer alan SSc hastaları Dokuz Eylül Üniversitesi Hastahanesi Göğüs Hastalıkları servisinde yer alan pulmoner rehabilitasyon ünitesinde uzman fizyoterapist süpervizörlüğünde, haftada 2 gün/12 hafta boyunca egzersiz programına alındı. Hastalara; genel klinik özelliklerine uygun ve bireye özgü

ihtiyaları doėrultusunda, standardize edilmiř, 1 set, 8- 12 tekrarlı alt ve st ekstremite kaslarını, gvde kaslarını ieren ısınma egzersizleri, solunum kontrol ve solunum egzersizleri, kuvvetlendirme egzersizleri, aerobik egzersizler ve soėuma egzersizleri verildi.

Egzersizlerin řiddeti hastaların algıladıkları yorgunluk řiddetine gre submaksimal dzeyde ayarlandı ve tm egzersizler iin Modifiye Borg skalasının 3-6 deėerleri (orta řiddet) kriter olarak belirlendi. Hastalar iin seans takip formu oluřturuldu ve seansa bařlamadan nce ve seans bitiminde hastaların kan basıncı, kalp hızı, periferel oksijen satrasyonları llerek ve Modifiye Borg skalasına gre algıladıkları dispne ve yorgunluk řiddetleri sorgulanarak seans takip formuna kaydedildi. Hastaların seanslarının olmadığı gnlerde gsterilen egzersizleri evde de yapabilmeleri amacıyla tm egzersizleri yazılı ve grsel olarak ieren brořrlar hastalara verildi. İlgili literatr ışığında zellikle romatizmal ve solunum hastalarına uygulanan egzersiz programları incelenerek oluřturduğumuz gzetimli egzersiz programı ařaėıda tanımlanmıřtır (123-125):

1. Isınma ve Soėuma Egzersizleri

Egzersizlerden nce ve sonra ısınma-soėuma egzersizleri verildi. Gvdenin saėa, sola, ne ve arkaya esnekliklik egzersizleri, st ekstremitede pektoralis major kası, el bileėi fleksr ve ekstansrleri, alt ekstremitede kala fleksrleri, diz fleksr ve ekstansrleri iin germe egzersizleri ėretildi. Ama esneklik ve kasın boyunu uzatmak olduėu iin 3-4 tekrarlı 30 saniye sren statik aktif germe egzersizleri tercih edildi. Yaklařık 5-10 dakika boyunca ısınma ve soėuma egzersizleri yapıldı.

2. Solunum Egzersizleri

Hastalara solunum kontrol anlatıldı ve “Pursed-Lip” (Bzk Dudak) solunumu gsterildi. Solunum egzersizlerinde yavař ve derin solunumun elde edilmesi gerektiėi anlatıldı.

Hastalara diyafragmatik solunum egzersizi ėretildi. Diyafragmatik solunum egzersizi yapılırken; hastadan oturur pozisyonda dominant elini karnının stne koymasını istendi ve bu sırada burnundan nefes alıp, bzk dudak solunumu ile aldıėı havayı yavař ve uzun bir řekilde bořaltması istendi. Bu egzersiz sırasında gės

kafesinde herhangi bir hareketlilik olmaması ve nefes vermenin pasif olarak zorlanmadan gerçekleşmesi gerektiği belirtildi.

Hastalara büyük dudak solunumu ile birlikte apikal torakal ekspansiyon egzersizi ve bilateral bazal torakal ekspansiyon egzersizi öğretilti. Hastalardan inspirasyon sonunda 3 saniye maksimum inspirasyonda tutmaları istendi. Solunum egzersizleri 5-10 tekrar, 1 set ve yaklaşık 5-10 dakika süresince yapıldı.

3. Kuvvetlendirme Egzersizleri

Hastalara üst ekstremit ve gövde (biceps, triceps, deltoid, pectoraller, latissimus dorsi, rhomboidler, gövde fleksör ve ekstansörleri vs.), alt ekstremit (tibialis anterior, gastro-soleus, hamstringler, quadriceps femoris, kalça fleksör-ekstansör-abdüktör-addüktörleri vs.) kaslarına yönelik kuvvetlendirme egzersizleri öğretilti. Kuvvetlendirme egzersizleri için vücut ağırlığı (weight bearing), serbest ağırlıklar ve elastik bandlar kullanıldı. Kuvvetlendirme eğitiminin şiddetini belirlemede 1-Maksimum Tekrarın (1 MT) belirlenmesi yöntemi ve Modifiye Borg Skalası kullanıldı. SSc hastalarında orta/submaksimal yoğunluklu dirençli egzersiz eğitimi için; 1 MT'nin % 50-80'ininde ve Modifiye Borg skalasına göre 3-6 şiddetinde, 1 set/ 8-12 tekrardan oluşan kuvvetlendirme egzersizleri 15- 20 dakika boyunca uzman fizyoterapist eşliğinde yapıldı. PAH'ı olan SSc hastalarında özellikle üst ekstremit eğitim şiddeti daha düşük tutuldu (1 MT'ın % 40-60'ı).

- Valsalva manevrası oluşmamasına dikkat edildi. Bu nedenle izometrik kontraksiyon oluşturacak kuvvetlendirme egzersizleri verilmedi. Hastaların düzenli ve ritmik nefes alıp vermeleri söylenildi.
- Egzersizler arasında 2-3 dakikalık dinlenme periyotları oluşturuldu.

4. Aerobik Egzersizler

Hastalara bisiklet ergometresinde toplam 10 dakika pedal çevirme egzersizi verildi.

Hastalara eğimsiz sabit hızda 20 dakika boyunca yürüme bandında solunum kontrolü ile yürüme egzersizi verildi.

Aerobik egzersiz şiddeti belirlenirken kalp hızı rezervi yöntemi ve Modifiye Borg Skalası kullanıldı. Orta ve yüksek şiddette submaksimal aerobik egzersiz eğitimi için; kalp hızı rezervinin % 40-85'inde ve Modifiye Borg Skalasına göre 3-6 şiddetinde, bisiklet ergometresinde pedal çevirme ve yürüme bandında yürüyüşten oluşan aerobik egzersizler verildi. Tüm izlem boyunca egzersizlerin şiddeti hastaların tolerasyonuna göre ilerleyici şekilde artırıldı.

Kalp Hızı Rezervine göre egzersiz şiddeti belirlenmesi (126)

- İstenen egzersiz şiddeti $\times (220/226 - \text{yaş} - \text{istirahat kalp hızı}) + \text{istirahat kalp hızı}$
- Formülde 220 – yaş erkek cinsiyeti ve 226 – yaş kadın cinsiyeti için kullanılmaktadır.
- Gözetimli egzersiz grubu için oluşturulan egzersiz programının içeriği Tablo 3'te gösterilmiştir.

Tablo 3. Gözetimli egzersiz grubu için oluşturulan egzersiz programının içeriği

Egzersizler	Spesifik Aktivite	Egzersizin şiddeti/tekrar sayısı/süresi
Isınma Egzersizleri	Esneklik Egzersizleri Germe Egzersizleri	3-4 tekrarlı, 30 saniye süren statik aktif germe egzersizleri 5-10 Dakika
Solunum Egzersizleri	Büzük Dudak Solunum Egzersizi Diyafragmatik solunum Egzersizi Torakal Ekspansiyon Solunum Egzersizleri	5-10 tekrar/1 set 5-10 Dakika
Kuvvetlendirme Egzersizleri	Üst ekstremité (skapular addüksiyon, bilateral omuz fleksiyonu,	Serbest ağırlık, vücut ağırlığı, elastik bandlar 8-12 tekrar/1 set

	hiperekstansiyonu, abduksiyonu ve dirsek fleksiyonu, ekstansiyonu), alt ekstremite (diz ekstansiyonu, kalça fleksiyonu, dört yönlü düz bacak, lunge hareketi, squat hareketi) ve gövde (gövde rotasyonu, plunk, mekik çekme) kaslarına yönelik egzersizler	orta/submaksimal yoğunlukta ilerleyici direnç eğitimi 15-20 Dakika
Aerobik Egzersizler	Bisiklet Ergometresi ile Pedal Çevirme (10 Dakika) Yürüme Bandında Yürüme (20 Dakika)	Orta/Şiddetli Submaksimal yoğunlukta aerobik egzersizler
Soğuma Egzersizleri	Esneklik Egzersizleri Germe Egzersizleri	3-4 tekrarlı, 30 saniye süren statik aktif germe egzersizleri 5-10 Dakika

Ev Egzersizi Grubu Tedavi Programı İçeriği

Bu gruptaki SSc hastalarına ev egzersiz programı içerisinde yer alan egzersizler uzman fizyoterapist tarafından haftada 2 gün/ bir hafta boyunca gösterilerek öğretildi. Daha sonra egzersizlerin yazılı ve görsel bir şekilde yer aldığı broşürler verilerek egzersiz programının evde haftada 3-5 gün/12 hafta boyunca yapılması söylenildi. Hastalara egzersiz günlüğü verilerek doldurmaları

istendi. İki haftada bir hastalara telefon veya e-mail yolu ile ulaşılarak egzersiz programı takipleri sağlandı. Hastalara evde yapmaları için öğretilen ev egzersiz programı aşağıda açıklanmıştır (104, 124):

1. Isınma egzersizleri

- Gövdenin dört yönlü esnekliklik egzersizleri,
- Üst ekstremitede pektoralis major kası, el bileği fleksör ve ekstansörleri için germe egzersizi
- Alt ekstremita için kalça fleksörleri, diz fleksör ve ekstansörleri için germe egzersizleri
- Bütün egzersizler; 3-4 tekrarlı, 30 saniye süren statik aktif germe şeklinde, 5-10 dakika

2. Solunum egzersizleri

- Büzük dudak solunum egzersizi
- Diyafragmatik solunum egzersizi
- Apikal ve bilateral bazal torakal ekspansiyon egzersizleri (Maksimum inspirasyonda tutma ile)
- 5-10 tekrar, 1 set ve yaklaşık 5-10 dakika

3. Postür egzersizleri

- Bilateral omuz fleksiyon, abduksiyon ve sirkümdiksiyon egzersizleri,
- Gövde rotasyonu egzersizi
- Sandalyede otur-kalk egzersizi
- Diz ekstansiyon egzersizi
- Dört yönlü düz bacak egzersizleri
- Günde 8-12 tekrar/1 set

4. Serbest yürüme

Orta şiddette submaksimal eğimsiz, sabit hızda 20 dakika yürüyüş

Egzersiz şiddeti için hastalara Modifiye Borg Skalası anlatıldı ve egzersiz günlüklerine eklendi. Modifiye Borg skalasına göre 3-6 şiddetine denk gelen orta tempoda yürümeleri söylenildi.

5. Soğuma egzersizleri

- Gövdenin dört yönlü esneklik egzersizleri,
- Üst ekstremitelerde pektoralis major kası, el bileği fleksör ve ekstansörleri için germe egzersizi
- Alt ekstremitelerde için kalça fleksörleri, diz fleksör ve ekstansörleri için germe egzersizleri
- Bütün egzersizler; 3-4 tekrarlı, 30 saniye süren statik aktif germe şeklinde, 5-10 dakika

Egzersizler sırasında yorgunluk, ciddi nefes darlığı ya da çarpıntı hissettikleri an egzersize ara vermeleri, program öncesi ve sonrası kalp hızı, nefes darlığı ve yorgunluk şiddeti takibi yapmaları tavsiye edildi.

3.7. Araştırma Planı ve Takvimi

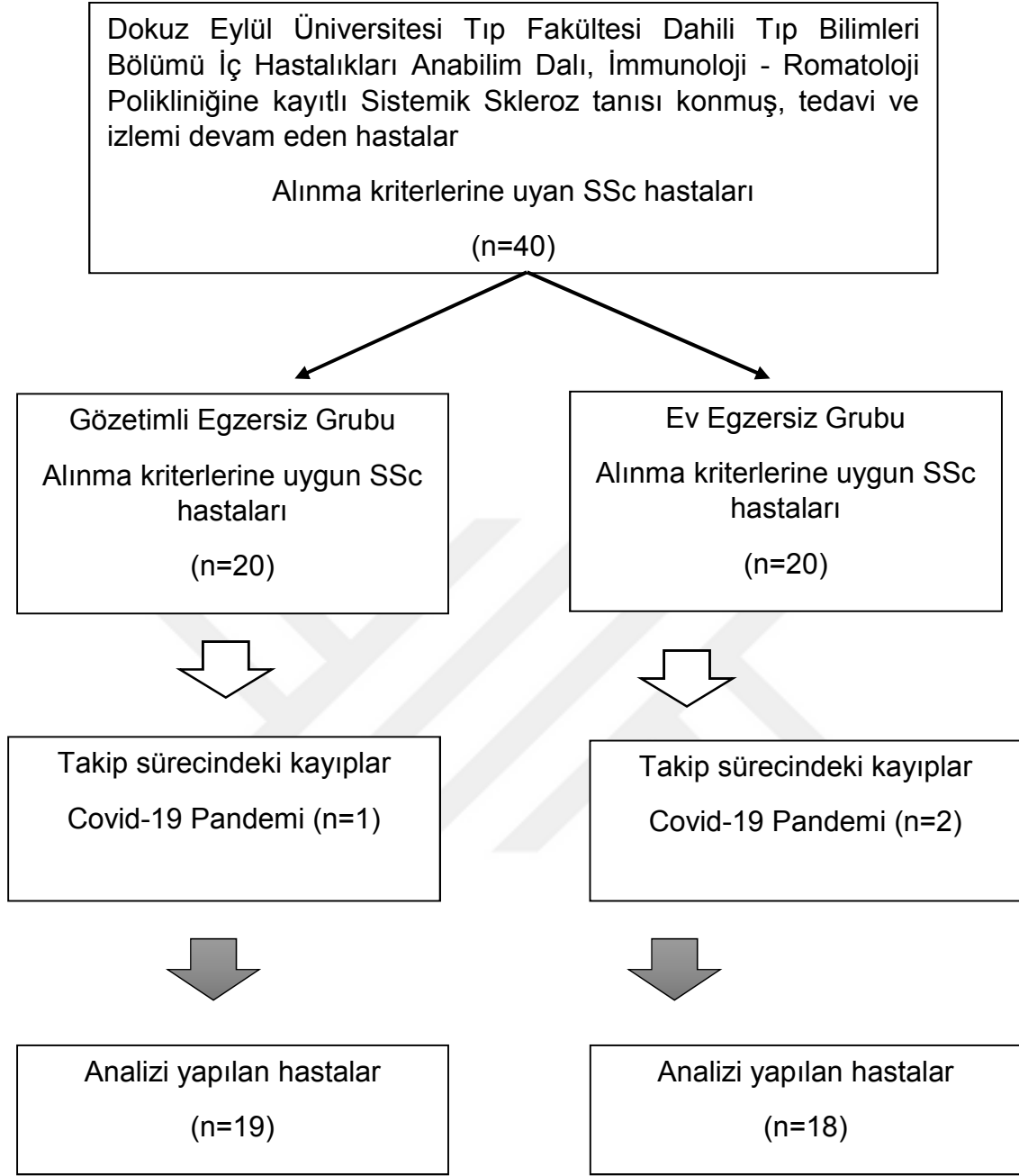
	Aralık 2017	Ocak 2018	Şubat 2018	Ocak 2019	Şubat 2019	Ocak 2020	Şubat 2020	Ekim 2020	Kasım 2020	Aralık 2020	Ocak 2021	Şubat 2021
Kaynak tarama												
Planlama												
Ön çalışma												
İzinler - onaylar												
Veri toplama ve değerlendirme												
İstatistiksel çözümleme												
Yazım												
Basım												
Sunum												

*Şubat 2018 - Aralık 2018

**Şubat 2019 – Aralık 2019

***Şubat 2020 – Ekim 2020

Çalışmaya başlangıçta 20 SSc hastası gözetimli egzersiz grubuna ve 20 SSc hastası ev egzersizi grubuna olmak üzere 40 SSc hastası dahil edildi. Ancak gözetimli egzersiz grubunda 1 hasta ve ev egzersizi grubunda 2 hasta farklı sebeplerle çalışmayı bıraktığı için çalışma toplam 37 SSc hastası ile tamamlandı. Çalışmanın akış şeması Grafik 2’de gösterilmiştir.



Grafik 2. Çalışma Akış Şeması

3.8. Verilerin Değerlendirilmesi

Çalışmadan elde edilen verilerin istatistiksel analizi “Statistical Package for Social Science for Windows version 23.0” programı ile yapıldı. Verilerin normal dağılıma uygunluğu Shapiro-Wilk testi, histogramlar ve olasılık grafikleri ile değerlendirildi. Normal dağılım gösteren ölçümle belirtilen değişkenler ortalama ve standart sapma, normal dağılım göstermeyen ölçümle belirtilen değişkenler ortanca ve çeyrekler arası aralık olarak ifade edildi. Sayımla belirtilen değişkenler; sayı ve yüzde olarak verildi.

Aynı grupta ölçümle belirtilen değişkenlerin karşılaştırılmasında; veriler normal dağılıyorsa Eşleştirilmiş t testi, veriler normal dağılmıyorsa Wilcoxon eşleştirilmiş iki örnek testi kullanıldı. Gruplar arası ölçümle belirtilen değişkenlerinin karşılaştırılmasında; veriler normal dağılıyorsa Student t testi, veriler normal dağılmıyorsa Man Whitney-U testi kullanıldı. Sayımla belirtilen değişkenlerin kıyaslanmasında Ki-kare testi veya Fisher’in kesin ki-kare testi kullanıldı. Anlamlılık düzeyi; %95 güven aralığında $p < 0.05$ olarak belirlendi.

3.9. Araştırmanın Sınırlılıkları

Çalışmada gözetimli egzersiz ve ev egzersizi programlarının SSc hastalarında solunum fonksiyonları, solunum kas kuvveti, dispne şiddeti, egzersiz kapasitesi, sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi ve yorgunluk düzeyi üzerindeki etkileri incelenmiş olmasına rağmen, egzersiz programlarının inflamatuvar sitokinler ve serum belirteçler üzerindeki etkisi araştırılmamıştır. Bu nedenle egzersiz programlarının SSc hastalarında inflamatuvar süreç üzerindeki etkisi yorumlanamamıştır.

Çalışmada egzersiz programlarının SSc hastalığı üzerindeki etkisi incelenirken, hastalar diffüz kutanöz SSc ve sınırlı kutanöz SSc olarak alt gruplara ayrılmamıştır ve her iki egzersiz grubunda hastalığın her iki alt tipine sahip hastalar bulunmaktadır. Bu nedenle farklı egzersiz programlarının hastalığın farklı alt tipleri üzerindeki etkisi değerlendirilmemiştir.

Çalışmamızda laboratuvar belirteçleri ve ekokardiyografi, elektromiyografi gibi radyografik görüntüleme yöntemleri ve kardiyopulmoner egzersiz testi

kullanılmamıştır. Bu da egzersizin SSc hastalarında hücresele düzeyde etkilerini ortaya koymayı ve daha kapsamlı yorum yapmayı sınırlandırmıştır.

3.10. Etik Kurul Onayı

Çalışmanın etik kurul onayı Dokuz Eylül Üniversitesi Girişimsel Olmayan Klinik Araştırmalar Etik Kurulu'ndan 21/12/2017 tarih ve 3701-GOA protokol numaralı, 2017/29-15 karar numarası ile alındı (EK-2).

Çalışmaya katılan tüm SSc hastalarına çalışmanın amacı, uygulanacak tüm yöntemler, değerlendirmeler ve egzersiz programları hem sözlü hem yazılı olarak açık bir şekilde anlatıldı. Tüm hastalardan 'Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formu' imzalatılarak alındı. Hastalar için hazırlanan 'Bilgilendirilmiş Gönüllü Olur Formu' örneği EK-3'te verilmiştir.

4. BULGULAR

4.1. Demografik ve klinik özellikler

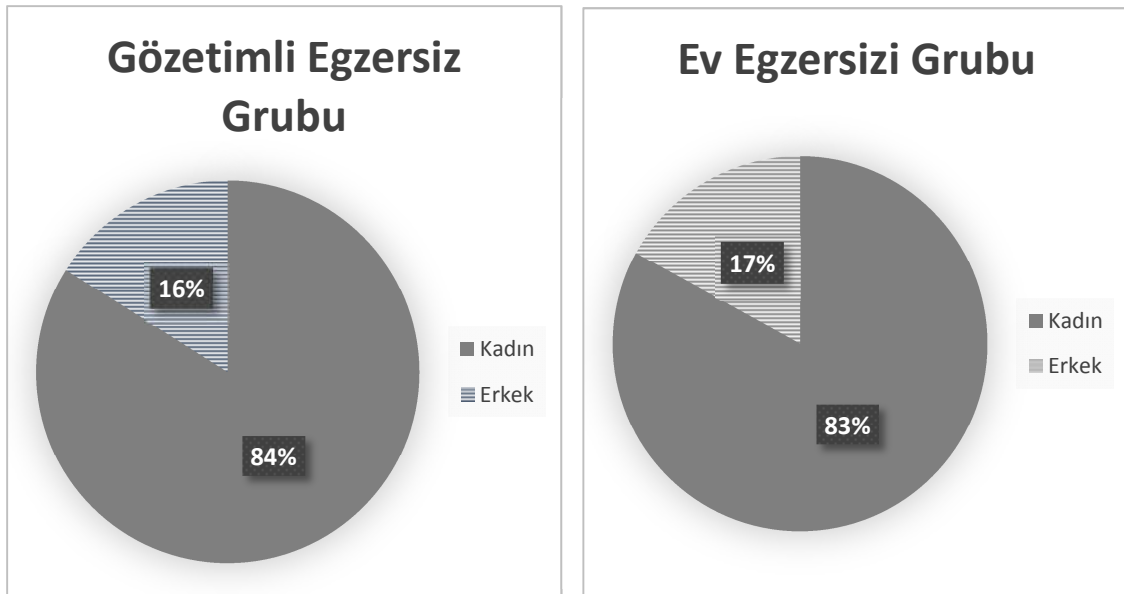
Çalışmaya katılan sistemik skleroz tanılı 37 hasta; gözetimli egzersiz grubu ve ev egzersiz grubu olmak üzere iki gruba ayrıldı. Grupların yaş ortalaması gözetimli egzersiz grubu; 51.21 ± 11.46 yıl, ev egzersizi grubu; 49.55 ± 8.14 yıl idi ve iki grup yaş dağılımı bakımından benzerdi ($p=0.618$). Gözetimli egzersiz grubunda 16 kadın/3 erkek, ev egzersizi grubunda 15 kadın/3 erkek hasta bulunmaktaydı ve iki grup arasında cinsiyet dağılımı açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark yoktu ($p=0.942$, Tablo 4, Grafik 3). Her iki grubun boy, kilo ve VKİ açısından benzer olduğu saptandı ($p>0.05$).

Gözetimli egzersiz grubunda hastalık süresi 9.71 ± 4.93 yıl iken, ev egzersizi grubunda 8.61 ± 5.94 yıl idi ve iki grup arasında hastalık süresi açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p=0.249$). Hastaların mRSS ile değerlendirilen deri kalınlıkları iki grupta birbirine benzerdi ($p=0.681$). Gözetimli egzersiz grubuna katılan hastaların 15 (%79)'i sınırlı kutanöz sistemik skleroz, 4 (% 21)'ü diffüz kutanöz sistemik skleroz iken, ev egzersizi grubundaki hastaların 16 (% 89)'sı sınırlı kutanöz sistemik skleroz, 2 (%11)'si diffüz kutanöz sistemik skleroz alt tipine sahipti. Çalışmaya katılan hastalar hastalık alt tipi açısından değerlendirildiğinde; gruplar arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark tespit edilmedi ($p=0.660$).

Hastaların egzersiz alışkanlığı sorgulandığında; gözetimli egzersiz grubunda 1 (%6) kişinin düzensiz yürüyüş alışkanlığı bulunurken, ev egzersiz grubundaki hastaların egzersiz alışkanlığı bulunmamaktaydı. Gözetimli egzersiz grubundaki hastaların 10 (% 53)'ünde PAH, 4 (% 21)'ünde İAH var iken, ev egzersizi grubundaki hastaların 11 (%61)'inde PAH, 2 (% 11)'sinde İAH mevcuttu. Her iki grubun egzersiz alışkanlığı ve ek hastalık varlığı dağılımının birbirine benzer olduğu saptandı ($p>0.05$, Tablo 4).

Tablo 4. Grupların Demografik ve Klinik Özelliklerinin Karşılaştırılması

	Gözetimli Egzersiz Grubu	Ev Egzersizi Grubu	p değeri
Yaş, yıl	51.21±11.46	49.55±8.14	0.618
Cinsiyet K/ E, n (%)	16 (84)/ 3 (16)	15 (83)/ 3 (17)	0.942
Boy, cm	161.36±7.51	163.00±7.54	0.514
Kilo, kg	66.16±11.59	75.05±17.42	0.175
VKİ, kg/m²	24.85±3.20	26.31±5.59	0.207
Hastalık süresi, yıl	9.71±4.93	8.61±5.94	0.249
mRSS	9.30(3.00-20.00)	9.10(3.00-19.00)	0.681
Hastalık alt tipi, n (%)			
Sınırlı kutanöz sistemik skleroz	15 (79)	16 (89)	0.660
Diffüz kutanöz sistemik skleroz	4 (21)	2 (11)	
Egzersiz alışkanlığı olan, n (%)	1 (6)	-	0.486
Ek hastalık varlığı, n (%)			
PAH	10 (53)	11 (61)	0.666
İAH	4 (21)	2 (11)	0.660
Diğer (İskemik kalp hastalığı, Kalp yetmezliği, diyabet, hipertansiyon...vb)	5 (26)	4 (22)	0.543
Ortalama±standart sapma olarak verilen değerler Bağımsız gruplarda t Testi ile karşılaştırıldı. Ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak verilen değerler Mann-Whitney U testi ile karşılaştırıldı. Sayı (%) olarak verilen değerler Ki-kare testi ile karşılaştırıldı. n: Sayı, VKİ: Vücut kitle indeksi, mRSS: Modifiye Rodnan Deri Skoru, PAH: Pulmoner arteriyel hipertansiyon, İAH: İnterstisyel akciğer hastalığı.			



Grafik 3. Gözetimli Egzersiz Grubu ve Ev Egzersizi Grubunun Cinsiyete Göre Dağılımı

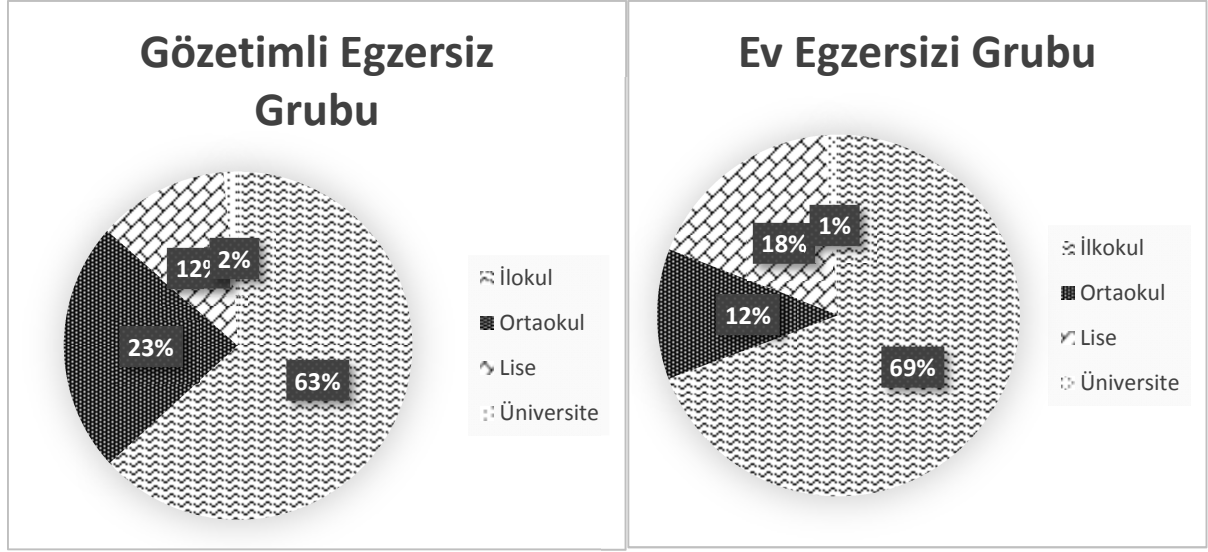
Gözetimli egzersiz grubundaki hastaların 11 (%57)'i ilkokul, 4 (%21)'ü ortaokul, 2 (%11)'si lise ve 2 (%10.5)'si üniversite mezunuydu. Ev egzersiz grubundaki hastaların 12 (%66)'si ilkokul, 2 (%11)'si ortaokul, 3 (%17)'ü lise ve 1 (%6)'i üniversite mezunuydu. Gruplar arasında eğitim durumları dağılımı açısından istatistiksel anlamlı bir fark olmadığı tespit edildi ($p= 0.703$, Tablo 5, Grafik 4).

Tablo 5. Grupların Eğitim durumlarının karşılaştırılması

	Gözetimli Egzersiz Grubu		Ev Egzersizi Grubu		p değeri
	n	%	N	%	0.703
İlkokul	11	57	12	66	
Ortaokul	4	21	2	11	
Lise	2	11	3	17	
Üniversite	2	11	1	6	

Sayı (%) olarak verilen değerler Ki-kare testi ile karşılaştırıldı.

n: Sayı



Grafik 4. Her İki Grubun Eğitim Düzeyine Göre Dağılımı

Hastaların solunumsal semptomları sorgulandığında; nefes darlığı, öksürük ve balgam varlığının gözetimli egzersiz grubunda daha fazla görüldüğü tespit edildi, ancak her iki grup arasında solunumsal semptom varlıkları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark olmadığı saptandı ($p>0.05$, Tablo 6).

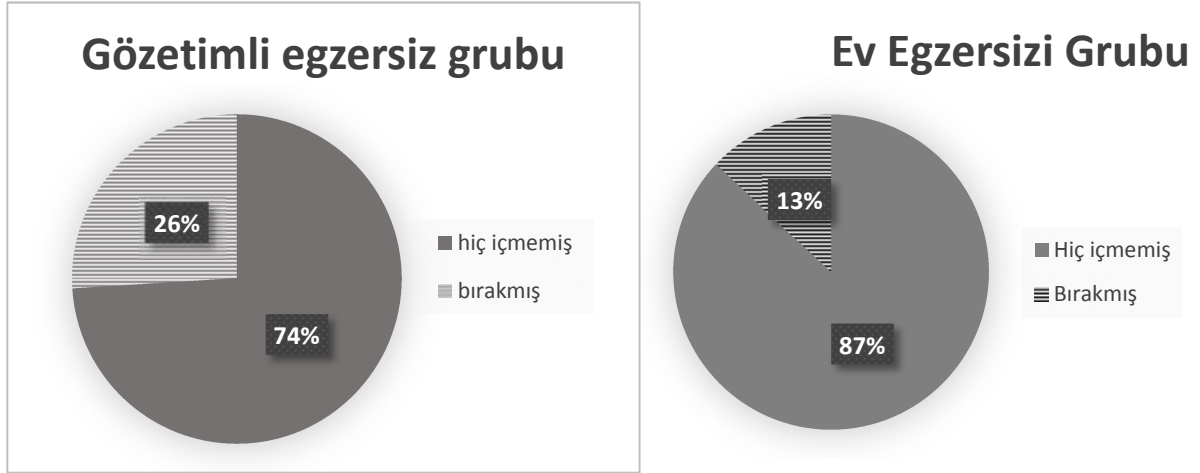
Tablo 6. Grupların Solunumsal Semptom Varlığının Karşılaştırılması

	Gözetimli Egzersiz Grubu		Ev Egzersizi Grubu		p değeri
	n	%	N	%	
Nefes darlığı varlığı	10	53	8	44	0.618
Öksürük varlığı	10	53	8	44	0.618
Balgam varlığı	7	37	6	33	0.823
Sayı (%) olarak verilen değerler Ki-kare testi ile karşılaştırıldı.					
n: Sayı					

Çalışmaya aktif olarak sigara içen hastalar dahil edilmedi. Gözetimli egzersiz grubundaki hastaların 14 (% 74)'ü hiç sigara içmemiş ve 5 (% 26)'i sigarayı bırakmış idi. Ev egzersizi grubundaki hastaların 15 (% 83)'i hiç sigara içmemiş ve 3 (% 17)'ü sigarayı bırakmış idi. Gözetimli egzersiz grubunun sigara tüketim miktarı ortalama değeri 10.00 paket/yıl ve ev egzersizi grubunun 12.00 paket/yıl olarak tespit edildi. Her iki grubun sigara içme alışkanlıkları ve sigara tüketim miktarlarının birbirine benzer olduğu saptandı ($p>0.05$, Tablo 7, Grafik 5).

Tablo 7. Grupların Sigara İçme Alışkanlığının ve Sigara Maruziyetinin Karşılaştırılması

	Gözetimli Egzersiz Grubu	Ev Egzersiz Grubu	p değeri
Sigara kullanımı, n (%)			
Hiç içmemiş	14 (74)	15 (83)	0.479
Bırakmış	5 (26)	3 (17)	
Sigara tüketim miktarı, paket-yıl	10.00 (8.00–19.00)	12.00 (9.00–21.00)	0.867
Sigara bırakma süresi, yıl	9.23±2.24	10.42±1.48	0.446
Sayı (%) olarak verilen değerler Ki-kare testi ile karşılaştırıldı.			
Ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak verilen değerler Mann-Whitney U testi ile karşılaştırıldı.			



Grafik 5. Gözetimli Egzersiz Grubu ve Ev Egzersizi Grubu Sigara İçme Alışkanlığı Dağılımı

4.2. Solunum Fonksiyon Testi Sonuçları

Gözetimli egzersiz grubundaki hastaların egzersiz öncesi solunum fonksiyon testi FEV_1 % ve FVC % değerleri ev egzersizi grubundaki hastalardan daha düşüktü, ancak gruplar arasında egzersiz öncesi solunum fonksiyon testi % değerleri (FEV_1 %, FVC %, FEV_1/FVC , PEF %) açısından istatistiksel anlamlı bir fark saptanmadı ($p>0.05$, Tablo 5). Gözetimli egzersiz grubu DLCO % ortalama değeri 62.21 ± 14.72 ve ev egzersizi grubu DLCO % ortalama değeri 65.83 ± 15.41 idi ve her iki grup DLCO % açısından birbirine benzer bulundu ($p=0.570$, Tablo 8).

Tablo 8. Grupların Egzersiz Öncesi Solunum Fonksiyon Testi Değerlerinin Karşılaştırması

	Gözetimli Egzersiz Grubu	Ev Egzersizi Grubu	p değeri
FEV₁, % beklenen	75.94±19.67	80.94±18.88	0.436
FVC, % beklenen	77.10±19.51	79.00±19.80	0.760
FEV₁/FVC, %	82.95±7.66	81.62±6.11	0.562
PEF, % beklenen	74.21±16.20	74.44±16.68	0.973
DLCO, % beklenen	62.21±14.72	65.83±15.41	0.570
Ortalama ± standart sapma olarak verilen değerler Bağımsız gruplarda t Testi ile karşılaştırıldı. FEV₁: Zorlu ekspirasyonun 1. saniyesindeki hava volümü, FVC: Zorlu vital kapasite, PEF: Tepe akım hızı, DLCO: Karbon monoksit Difüzyon Kapasitesi.			

Gözetimli egzersiz grubunda FEV₁ %, FVC %, PEF % ve DLCO % değerlerinin egzersiz sonrası istatistiksel olarak anlamlı bir artış gösterdiği saptandı (p<0.05). Ev egzersizi grubunda ise FEV₁ % ve FVC % değerlerinde artış görüldü, ancak bu değerlerde saptanan artışlar istatistiksel olarak anlamlı değildi (p>0.05, Tablo 9).

Tablo 9. Grupların Egzersiz Öncesi ve Sonrası Solunum Fonksiyon Testi Değerlerinin Karşılaştırılması

	Gözetimli Egzersiz Grubu			Ev Egzersizi Grubu		
	Egzersiz öncesi	Egzersiz sonrası	p değeri	Egzersiz öncesi	Egzersiz sonrası	p değeri
FEV₁, % beklenen	75.94±19.67	80.89±18.92	0.011	80.94±18.88	81.44±18.27	0.143
FVC, % beklenen	77.10±19.51	82.89± 19.01	0.004	79.00±17.80	79.11±17.46	0.651
FEV₁/FVC, %	82.95±7.66	82.78±6.77	0.743	81.62±6.11	81.90±6.52	0.331
PEF, % beklenen	74.21±16.20	81.00±19.71	0.015	74.44±16.68	74.45±19.01	0.727
DLCO,% beklenen	62.21±14.72	66.73±18.80	0.001	65.83±15.41	65.88±17.12	0.914
Ortalama±standart sapma olarak verilen değerler Bağımlı gruplarda t Testi ile karşılaştırıldı. FEV₁: Zorlu ekspirasyonun 1. saniyesindeki hava volümü, FVC: Zorlu vital kapasite, PEF: Tepe akım hızı, DLCO: Karbon monoksit difüzyon kapasitesi.						

FEV₁ %, FVC %, PEF % ve DLCO %'nin egzersiz sonrası öncesi değişimi incelendiğinde; her iki grup arasında gözetimli egzersiz grubu lehine istatistiksel olarak anlamlı bir fark tespit edildi (p<0.05, Tablo 10).

Tablo 10. Grupların Egzersiz Öncesi ve Sonrası Solunum Fonksiyon Testi Değerleri Değişiminin Karşılaştırılması

	Gözetimli Egzersiz Grubu	Ev Egzersizi Grubu	p değeri
Δ FEV₁, % beklenen	4.94±2.56	0.50±0.18	0.019
Δ FVC, % beklenen	5.78±1.59	1.12±0.02	0.003
Δ FEV₁/FVC, %	0.37±0.11	0.28±0.10	0.456
Δ PEF, % beklenen	6.78±2.04	0.48±0.22	0.015
Δ DLCO, % beklenen	4.52±1.02	0.59±0.11	0.001
Ortalama±standart sapma olarak verilen değerler Bağımsız gruplarda t Testi ile karşılaştırıldı. Δ: Değerlerin egzersiz sonrası-öncesi farkı, FEV₁: Zorlu ekspirasyonun 1. saniyesindeki hava volümü, FVC: Zorlu vital kapasite, PEF: Tepe akım hızı, DLCO: Karbon monoksit difüzyon kapasitesi.			

4.3. Solunum Kas Kuvveti Ölçümlerinin Sonuçları

Grupların egzersiz öncesi MIP ve MEP %'leri gözetimli egzersiz grubunda ev egzersizi grubundan daha düşüktü, ancak her iki grup arasında MIP ve MEP %'leri açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı (p>0.05, Tablo 11).

Tablo 11. Grupların Egzersiz Öncesi Solunum Kas Kuvveti Değerlerinin Karşılaştırılması

	Gözetimli Egzersiz Grubu	Ev Egzersiz Grubu	p değeri
MIP %	61.15±34.23	63.05±35.73	0.870
MEP %	54.84±26.31	61.88±8.64	0.356
Ortalama±standart sapma olarak verilen değerler Bağımsız gruplarda t Testi ile karşılaştırıldı. MIP: Maksimum inspiratuar basınç, MEP: Maksimal ekspiratuar basınç.			

Gözetimli egzersiz grubundaki hastaların egzersiz sonrası MIP ve MEP % değerlerinin istatistiksel olarak anlamlı bir şekilde artış gösterdiği bulundu ($p<0.001$). Ev egzersizi grubundaki hastalarda; MIP % değeri minimal artış gösterdi, ancak bu artış istatistiksel olarak anlamlı değildi ($p=0.163$), MEP % değerinin ise istatistiksel olarak anlamlı bir artış gösterdiği saptandı ($p=0.009$, Tablo 12).

Tablo 12. Grupların Egzersiz Öncesi ve Sonrası Solunum Kas Kuvveti Değerlerinin Karşılaştırılması

	Gözetimli Egzersiz Grubu			Ev Egzersiz Grubu		
	Egzersiz öncesi	Egzersiz sonrası	p değeri	Egzersiz öncesi	Egzersiz sonrası	p değeri
MIP %	61.15±34.2	83.21±37.82	<0.001	63.05±35.73	67.11±37.26	0.163
MEP %	54.84±26.31	73.10±29.32	<0.001	61.88±18.64	65.50±18.20	0.009
Ortalama±standart sapma olarak verilen değerler Bağımlı gruplarda t Testi ile karşılaştırıldı. MIP: Maksimum inspiratuar basınç, MEP: Maksimal ekspiratuar basınç.						

Her iki grubun egzersiz sonrası ve öncesi MIP ve MEP % değerlerinin değişimi (Δ) incelendiğinde; her iki grup arasında egzersiz grubu lehine istatistiksel olarak anlamlı bir fark olduğu saptandı ($p<0.05$, Tablo 13).

Tablo 13. Grupların Egzersiz Öncesi ve Sonrası Solunum Kas Kuvveti Değişiminin Karşılaştırılması

	Gözetimli Egzersiz Grubu	Ev Egzersiz Grubu	p değeri
Δ MIP %	24.05±11.43	4.05±2.78	0.001
Δ MEP %	20.26±13.48	3.61±1.22	0.002
Ortalama±standart sapma olarak verilen değerler Bağımsız gruplarda t Testi ile karşılaştırıldı. Δ: Değerlerin egzersiz sonrası-öncesi farkı, MIP: Maksimum inspiratuar basınç, MEP: Maksimal ekspiratuar basınç.			

4.4. Dispne Şiddeti, Egzersiz Kapasitesi ve Periferik Kas Kuvveti Ölçümlerinin Sonuçları

Her iki grup arasında egzersiz öncesi mMRC skoru ile değerlendirilen dispne şiddeti açısından istatistiksel anlamlı bir fark saptanmadı (p=0.202, Tablo 14).

Her iki grup arasında egzersiz öncesi egzersiz kapasitesi değerleri (yürüme mesafesi ve beklenen yürüme mesafesi %) açısından istatistiksel anlamlı bir fark tespit edilmedi (p>0.05, Tablo 14).

Diz ekstansiyon kuvveti ve el kavrama kuvveti ölçümleri ile değerlendirilen periferik kas kuvveti egzersiz öncesi gözetimli egzersiz grubunda ev egzersizi grubundan daha düşüktü, ancak her iki grubun periferik kas kuvveti sonuçları birbiri ile benzer bulundu (p>0.05, Tablo 14).

Tablo 14. Grupların Egzersiz Öncesi Dispne Şiddeti, Egzersiz Kapasitesi ve Periferik Kas Kuvveti Değerlerinin Karşılaştırması

	Gözetimli Egzersiz Grubu	Ev egzersizi Grubu	p değeri
Dispne şiddeti			
mMRC skoru (0-4)	3.00 (2.00–3.00)	2.00 (2.00–3.00)	0.202
Egzersiz kapasitesi			
Yürüme mesafesi, m	376.21± 65.50	384.44± 68.14	0.743
Beklenen yürüme mesafesi, %	59.79 (48.25-67.10)	60.83 (56.03-65.30)	0.715
Periferik kas kuvveti			
Diz ekstansiyon kuvveti, kg	6.43±1.68	7.30±1.86	0.144
El kavrama kuvveti, kg	21.66±5.77	24.04± 5.29	0.234
Ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak verilen değerler Mann-Whitney U testi ile karşılaştırıldı. Ortalama±standart sapma olarak verilen değerler Bağımsız gruplarda t Testi ile karşılaştırıldı. mMRC: Modifiye medical research council dispne skalası.			

Gözetimli egzersiz grubu mMRC skorunun egzersiz sonrası anlamlı azalma gösterdiği tespit edildi ($p<0.001$). Ev egzersizi grubunda egzersiz öncesi ve sonrası mMRC skoru arasında istatistiksel bir fark yoktu ($p=0.317$, Tablo 15, Grafik 6).

Her iki grubun yürüme mesafesi (m) ve beklenen yürüme mesafesi (%) değerlerinin egzersiz sonrası istatistiksel olarak anlamlı artış gösterdiği tespit edildi ($p<0.05$, Tablo 15, Grafik 7).

Diz ekstansiyon kuvveti egzersiz sonrası her iki grupta da istatistiksel olarak anlamlı artış gösterdi ($p<0.001$, Tablo 15, Grafik 8). El kavrama kuvveti sonuçlarının egzersiz sonrası sadece gözetimli egzersiz grubunda istatistiksel olarak anlamlı bir artış gösterdiği saptandı ($p<0.001$, Tablo 15, Grafik 9).

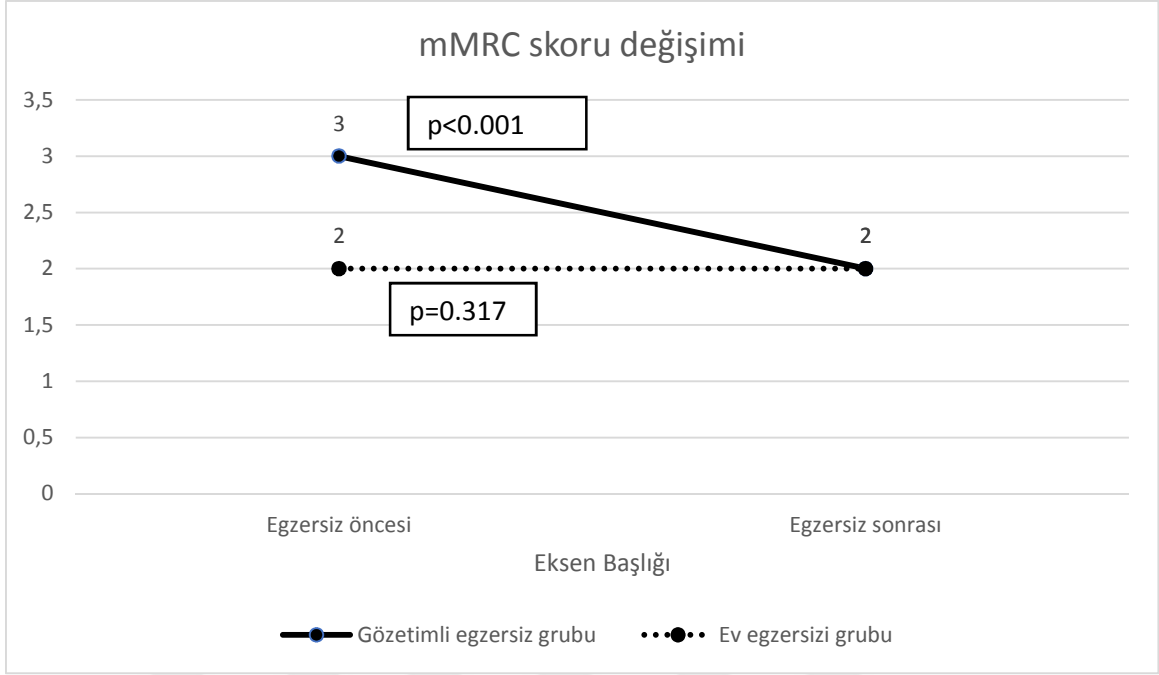
Tablo 15. Grupların Egzersiz Öncesi ve Sonrası Dispne Şiddeti, Egzersiz Kapasitesi ve Periferik Kas Kuvveti Değerlerinin Karşılaştırması

	Gözetimli Egzersiz Grubu			Ev Egzersizi Grubu		
	Egzersiz öncesi	Egzersiz sonrası	p değeri	Egzersiz öncesi	Egzersiz sonrası	p değeri
mMRC skoru (0-4)	3.00 (2.00–3.00)	2.00 (1.00–2.00)	<0.001	2.00 (2.00–3.00)	2.00 (2.00–3.00)	0.317
Yürüme mesafesi, m	376.21±65.50	518.78± 75.84	<0.001	384.44±68.14	432.77±70.80	0.002
Beklenen yürüme mesafesi, %	59.79 (48.25-67.10)	85.20 (69.86-90.34)	<0.001	60.83 (56.03-65.30)	67.37 (62.22-73.57)	<0.001
Diz ekstansiyon kuvveti, kg	6.43±1.68	11.04± 1.92	<0.001	7.30±1.86	7.90±2.07	0.040
El kavrama kuvveti, kg	21.66±5.77	25.14±5.94	<0.001	24.04±5.29	26.16±6.49	0.218

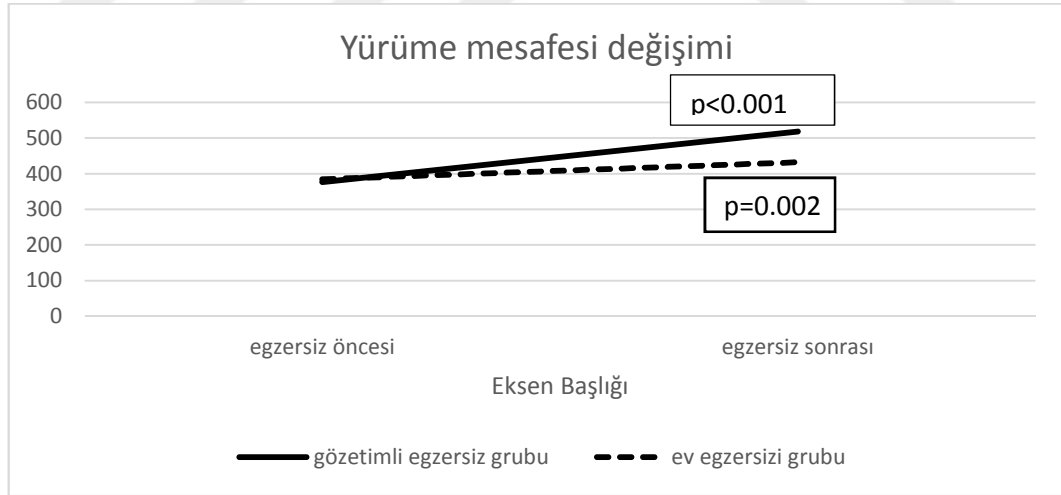
Ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak verilen değerler Wilcoxon testi ile karşılaştırıldı.

Ortalama±standart sapma olarak verilen değerler Bağımlı gruplarda t Testi ile karşılaştırıldı.

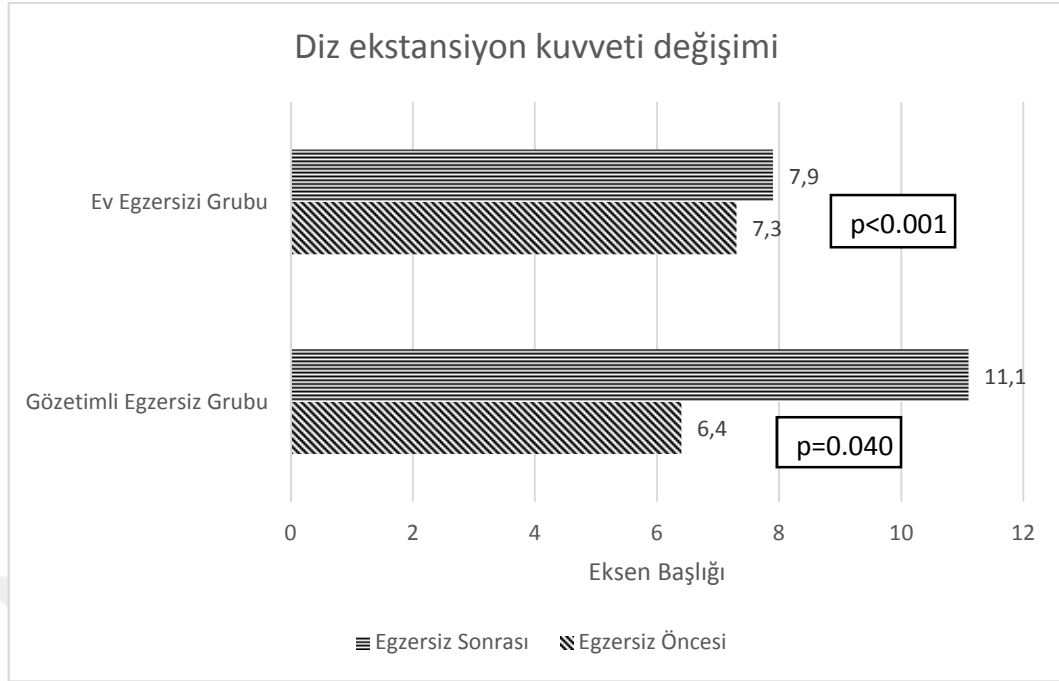
mMRC: Modifiye medical research council dispne skalası.



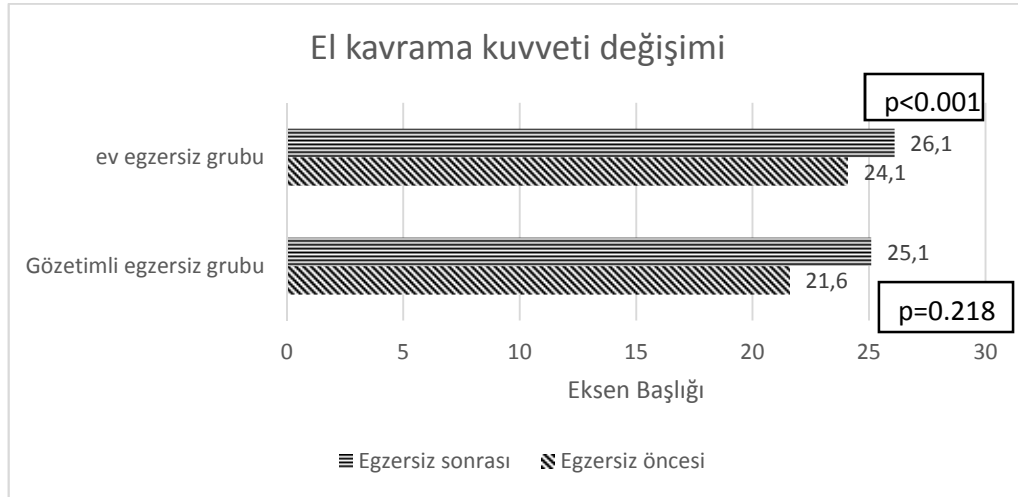
Grafik 6. Gözetimli Egzersiz Grubu ve Ev Egzersizi Grubu mMRC Skoru Değişimi



Grafik 7. Her İki Grubun Egzersiz Öncesi ve Sonrası 6DYT Mesafe (m) Değişimi



Grafık 8. Her İki Grubun Egzersiz Öncesi ve Sonrası Diz Ekstansiyonu Kuvveti (kg) Deęiřimi



Grafık 9. Her İki Grubun Egzersiz Öncesi ve Sonrası Kavrama Kuvveti (kg) Deęiřimi

Gözetimli egzersiz grubu ve ev egzersizi grubu hastalarının egzersiz öncesi ve sonrası dispne şiddeti, egzersiz kapasitesi ve periferik kas kuvveti değişimi (Δ) incelendiğinde; gruplar arasında gözetimli egzersiz grubu lehine istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulundu ($p<0.001$, Tablo 16).

Tablo 16. Grupların Egzersiz Öncesi ve Sonrası Dispne Şiddeti, Egzersiz Kapasitesi ve Periferik Kas Kuvveti Değişiminin Karşılaştırılması

	Gözetimli Egzersiz Grubu	Ev Egzersiz Grubu	p değeri
Δ mMRC skoru (0-4)	-1.00 (-1.00—1.00)	-0.00 (-0.00—0.00)	<0.001
Δ Yürüme mesafesi, m	142.52 $\pm$ 39.25	48.33 $\pm$ 22.82	<0.001
Δ Beklenen yürüme mesafesi, %	25.81 (11.11-30.83)	2.75 (2.14-15.49)	<0.001
Δ Diz ekstansiyon kuvveti, kg	4.60 $\pm$ 1.70	0.59 $\pm$ 0.14	<0.001
Δ El kavrama kuvveti, kg	3.47 $\pm$ 1.93	0.32 $\pm$ 0.18	<0.001

Δ : Değerlerin egzersiz sonrası-öncesi farkı

Ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak verilen değerler Mann-Whitney U testi ile karşılaştırıldı.

Ortalama $\pm$ standart sapma olarak verilen değerler Bağımsız gruplarda t Testi ile karşılaştırıldı.

Δ : Değerlerin egzersiz sonrası-öncesi farkı, mMRC: Modifiye medical research council dispne skalası.

4.5. 6DYT Öncesi ve Sonrası Ölçülen Parametreler

Her iki grubun egzersiz öncesinde 6DYT testi öncesi ve sonrası ölçülen parametreleri (algılanan dispne şiddeti, algılanan bacak yorgunluğu şiddeti, kalp hızı ve SpO₂ % değerleri) arasında istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı (p>0.05, Tablo 17).

Tablo 17. Grupların Egzersiz Öncesi 6DYT Parametrelerinin Karşılaştırması

	Gözetimli Egzersiz Grubu	Ev Egzersizi Grubu	p değeri
Algılanan dispne şiddeti, mBorg			
Test öncesi	0.00 (0.00–1.00)	0.00 (0.00–0.00)	0.499
Test sonrası	5.00 (3.00–7.00)	3.00 (2.00–5.00)	0.057
Algılanan bacak yorgunluğu şiddeti, mBorg			
Test öncesi	0.00 (0.00–1.00)	1.00(1.00–2.00)	0.624
Test sonrası	5.00 (4.00–7.00)	6.00(3.00–6.00)	0.505
Kalp hızı atım/dk			
Test öncesi	81.73±8.52	81.55±10.54	0.950
Test sonrası	101.28±15.81	104.88±16.81	0.548
SpO₂ %			
Test öncesi	97.00(94.00–98.00)	96.50(95.00–98.00)	0.441
Test sonrası	97.00(94.00–97.00)	96.00(93.75–97.25)	0.817
Ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak verilen değerler Mann Whitney U testi ile karşılaştırıldı.			
Ortalama±standart sapma olarak verilen değerler Bağımsız gruplarda Student t			

Testi ile karşılaştırıldı.

6DYT: 6-dk yürüme testi, mBorg: Modifiye Borg skalası, SpO₂ : Periferik oksijen saturasyonu.

Gözetimli egzersiz grubunda egzersiz öncesi ve sonrasında ölçülen 6DYT parametreleri arasında test sonrası algılanan dispne şiddeti ve test sonrası algılanan bacak yorgunluğu şiddeti skorlarının istatistiksel olarak anlamlı şekilde düştüğü saptandı ($p<0.05$, Tablo 18).

Tablo 18. Gözetimli Egzersiz Grubunda Egzersiz Öncesi ve Sonrası 6DYT Parametrelerinin Karşılaştırılması

	Egzersiz öncesi	Egzersiz sonrası	p değeri
Algılanan dispne şiddeti, mBorg			
Test öncesi	0.00(0.00–1.00)	0.00(0.00–0.00)	0.348
Test sonrası	5.00(3.00–7.00)	3.00(1.00–4.00)	<0.001
Algılanan bacak yorgunluğu şiddeti, mBorg			
Test öncesi	0.00(0.00–1.00)	0.00(0.00–0.00)	0.368
Test sonrası	5.00(4.00–7.00)	3.00(1.00–4.00)	<0.001
Kalp hızı, atım/dk			
Test öncesi	81.73±8.52	78.48±11.30	0.379
Test sonrası	101.28±15.81	104.1 ± 18.9	0.329

SpO₂, %			
Test öncesi	97.00(94.00–98.00)	97.00(95.00–98.00)	0.589
Test sonrası	97.00(94.00–97.00)	97.00(95.00–98.00)	0.229
Ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak verilen değerler Wilcoxon testi ile karşılaştırıldı. Ortalama±standart sapma olarak verilen değerler Bağımlı gruplarda Student t Testi ile karşılaştırıldı. 6DYT: 6-dk yürüme testi, mBorg: Modifiye Borg skalası, SpO₂: Periferik oksijen saturasyonu.			

Ev egzersizi grubunda egzersiz öncesi ve sonrasında ölçülen 6DYT parametreleri arasında (test öncesi ve sonrası algılanan dispne şiddeti, algılanan bacak yorgunluğu şiddeti, kalp hızı ve SpO₂ değerleri) istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p>0.05$, Tablo 19).

Tablo 19. Ev Egzersizi Grubunda Egzersiz Öncesi ve Sonrası 6DYT Parametrelerinin Karşılaştırması

	Egzersiz öncesi	Egzersiz sonrası	p değeri
Algılanan dispne şiddeti, mBorg			
Test öncesi	0.00(0.00–0.00)	0.00(0.00 –0.00)	0.180
Test sonrası	3.00(2.00–5.00)	3.00 (1.75–5.00)	0.227
Algılanan bacak yorgunluğu şiddeti, mBorg			
Test öncesi	1.00(1.00–2.00)	0.00(0.00–0.25)	0.257
Test sonrası	6.00(3.00–6.00)	5.00(3.00–5.00)	0.067
Kalp hızı, atım/dk			
Test öncesi	81.55±10.54	72.91±2.14	0.532
Test sonrası	104.88±16.81	99.76±1.72	0.539
SpO₂, %			
Test öncesi	96.50(95.00–98.00)	97.50(95.75–98.25)	0.112
Test sonrası	96.00(93.75–97.25)	96.00(95.00–98.00)	0.102
Ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak verilen değerler Wilcoxon testi ile karşılaştırıldı. Ortalama±standart sapma olarak verilen değerler Bağımlı gruplarda Student t Testi ile karşılaştırıldı. 6DYT: 6-dk yürüme testi, mBorg: Modifiye Borg skalası, SpO₂ : Periferik oksijen satürasyonu.			

Her iki grup egzersiz sonrasında ölçülen test öncesi ve sonrası 6DYT parametreleri açısından değerlendirildiğinde; iki grup arasında sadece test sonrası algılanan bacak yorgunluğu şiddeti açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptandı. Gözetimli egzersiz grubunda egzersiz sonrasında ölçülen test sonrası algılanan bacak yorgunluğu şiddeti daha düşük bulundu ($p=0.012$, Tablo 20).

Tablo 20. Grupların Egzersiz Sonrası 6DYT Parametreleri Karşılaştırması

	Gözetimli Egzersiz Grubu	Ev Egzersiz Grubu	p değeri
Algılanan dispne şiddeti, mBorg			
Test öncesi	0.00(0.00–0.00)	0.00(0.00 –0.00)	0.284
Test sonrası	3.00(1.00–4.00)	3.00 (1.75–5.00)	0.631
Algılanan bacak yorgunluğu, mBorg			
Test öncesi	0.00(0.00–0.00)	0.00(0.00–0.25)	0.983
Test sonrası	3.00(1.00–4.00)	5.00(3.00–5.00)	0.012
Kalp hızı, atım/dk			
Test öncesi	78.48±11.30	72.91±2.14	0.136
Test sonrası	104.1 ± 18.9	99.76±1.72	0.117
SpO₂, %			
Test öncesi	97.00(95.00–98.00)	97.50(95.75–98.25)	0.208
Test sonrası	97.00(95.00–98.00)	96.00(95.00–98.00)	0.548

Ortanca (eyrekler arası aralık) olarak verilen deęerler Wilcoxon testi ile karşılařtırıldı.

Ortalama $\pm$ standart sapma olarak verilen deęerler Baęımlı gruplarda Student t Testi ile karşılařtırıldı.

6DYT: 6-dk yürüme testi, mBorg: Modifiye Borg sklası, SpO₂: Periferel oksijen satürasyonu.

4.6. Saęlık İlgili Yaşam Kalitesi

4.6.1. Hastalıkla ilgili yaşam kalitesi anket sonuçları

Gözetimli egzersiz grubu ve ev egzersizi grubu arasında egzersiz öncesi hastalıkla ilişkili yaşam kalitelerini deęerlendiren HAQ-DI anketi, SHAQ anketi ve alt parametreleri açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p>0.05$, Tablo 21).

Tablo 21. Grupların Egzersiz Öncesi Hastalıkla İlişkili Yaşam Kalitesi Skorlarının Karşılaştırması

	Gözetimli Egzersiz Grubu	Ev Egzersizi Grubu	p değeri
HAQ-DI	0.87 (0.50–1.50)	0.81 (0.50–1.50)	0.951
SHAQ Skorları			
Raynaud's fenomeni VAS	1.40 (1.00–1.60)	1.00 (0.80–1.52)	0.161
Digital ülser VAS	0.80 (0.60–1.00)	0.60 (0.40–0.85)	0.123
Sindirim problemi VAS	1.00 (0.60–1.40)	0.80 (0.40–1.00)	0.214
Solunum problemi VAS	1.20 (0.80–2.40)	1.00 (0.75–1.40)	0.257
Genel hastalık şiddeti VAS	1.20 (1.00–2.40)	1.20 (0.80–1.40)	0.238
SHAQ- global	0.91 (0.68–1.80)	0.90 (0.59–1.35)	0.370
Ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak verilen değerler Mann Whitney U testi ile karşılaştırıldı.			
SHAQ: The Scleroderma Health Assessment Questionnaire (Skleroderma sağlık değerlendirme anketi), HAQ-DI: Health Assessment Questionnaire Disability Index (Sağlık değerlendirme anketi-disabilite indeksi), VAS: Vizüel analog skala.			

Gözetimli egzersiz grubundaki hastaların egzersiz öncesi ve sonrası HAQ-DI anketi ve SHAQ anketinin tüm alt parametrelerinin istatistiksel olarak anlamlı bir düşüş gösterdiği saptandı ($p<0.05$, Tablo 19). Ayrıca gözetimli egzersiz grubunda SHAQ anketinin sindirim problemi VAS, solunum problemi VAS ve genel hastalık şiddeti VAS skorlarındaki düşüşler diğer parametrelerden daha fazlaydı. Ev egzersizi grubundaki hastaların egzersiz öncesi ve sonrası HAQ-DI anketi ve SHAQ anketinin; sindirim problemi VAS, solunum problemi VAS, genel hastalık şiddeti VAS ve SHAQ-global alt parametrelerinin istatistiksel olarak anlamlı bir düşüş gösterdiği saptandı ($p<0.05$, Tablo 22).

Tablo 22. Grupların Egzersiz Öncesi ve Sonrası Hastalıkla İlişkili Yaşam Kalitesi Skorlarının Karşılaştırması

	Gözetimli Egzersiz Grubu			Ev Egzersizi Grubu		
	Egzersiz öncesi	Egzersiz sonrası	p değeri	Egzersiz öncesi	Egzersiz sonrası	p değeri
HAQ-DI	0.87 (0.50–1.50)	0.37 (0.12– 1.00)	<0.001	0.81 (0.50–1.50)	0.77 (0.37 – 1.47)	0.001
Raynaud's fenomeni VAS	1.40 (1.00–1.60)	1.20 (0.80–1.40)	<0.001	1.00 (0.80–1.52)	1.00 (0.80–1.47)	0.564
Digital ülser VAS	0.80 (0.60–1.00)	0.60 (0.50–1.00)	0.001	0.60 (0.40–0.85)	0.60 (0.40–0.85)	0.100
Sindirim problemi VAS	1.00 (0.60–1.40)	0.60 (0.40–1.10)	<0.001	0.80 (0.40–1.00)	0.70 (0.40–1.00)	0.001
Solunum problemi VAS	1.20 (0.80–2.40)	1.00 (0.60–1.80)	<0.001	1.00 (0.75–1.40)	0.90 (0.67–1.30)	0.001

Genel hastalık şiddeti VAS	1.20 (1.00–2.40)	1.00 (0.70–2.00)	<0.001	1.20 (0.80–1.40)	1.10 (0.77–1.40)	0.001
SHAQ- global	0.91 (0.68–1.80)	0.56 (0.30–1.24)	<0.001	0.90 (0.59–1.35)	0.80 (0.50–1.25)	0.001
Ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak verilen değerler Wilcoxon testi ile karşılaştırıldı. SHAQ: The Scleroderma Health Assessment Questionnaire (Skleroderma sağlık değerlendirme anketi), HAQ-DI: Health Assessment Questionnaire Disability Index (Sağlık değerlendirme anketi-disabilite indeksi), VAS: Vizüel analog skala.						

Egzersiz sonrası ve öncesi hastalıkla ilişkili yaşam kalitesi anket skorları değişimi (Δ) incelendiğinde; her iki grup arasında HAQ-DI anketi, SHAQ anketi ve tüm alt parametreleri açısından gözetimli egzersiz grubu lehine istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulundu ($p < 0.001$, Tablo 20). Her iki grup arasında SHAQ anketinin solunum problemi VAS ve genel hastalık şiddeti VAS alt parametre skorlarındaki değişimi arasındaki fark diğer parametrelerden daha fazlaydı (Tablo 23).

Tablo 23. Grupların Egzersiz Öncesi ve Sonrası Hastalıkla İlişkili Yaşam Kalitesi Skorlarının Değişiminin Karşılaştırılması

	Gözetimli Egzersiz Grubu	Ev Egzersizi Grubu	p değeri
Δ HAQ-DI	0.38 (0.25–0.87)	0.10 (0.02–0.12)	<0.001
Δ Raynaud's fenomeni VAS	0.20 (0.10–0.20)	0.00 (0.00–0.00)	<0.001
Δ Digital ülser VAS	0.20 (0.20–0.40)	0.10 (0.00–0.10)	<0.001

Δ Sindirim problemi VAS	0.20 (0.20–0.40)	0.10 (0.00–0.10)	<0.001
Δ Solunum problemi VAS	0.30 (0.20–0.30)	0.10 (0.75–0.20)	<0.001
Δ Genel hastalık şiddeti VAS	0.30 (0.20–0.40)	0.10 (0.00–0.10)	<0.001
Δ SHAQ- global	0.35 (0.29–0.54)	0.06 (0.00–0.10)	<0.001

Ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak verilen değerler Mann Whitney U testi ile karşılaştırıldı.

Δ: Değerlerin egzersiz sonrası-öncesi farkı, SHAQ: The Scleroderma Health Assessment Questionnaire (Skleroderma sağlık değerlendirme anketi), HAQ-DI: Health Assessment Questionnaire Disability Index (Sağlık değerlendirme anketi-disabilite indeksi), VAS: Vizüel analog skala.

4.6.2. Genel Sağlıkla İlişkili Yaşam Kalitesi Anketi Sonuçları

Her iki grubun egzersiz öncesi genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi değerlendirildiğinde; SF-36 anketinin fiziksel fonksiyon, ağrı, genel sağlık, enerji, sosyal fonksiyon, emosyonel rol güçlüğü ve mental sağlık alt parametreleri, SF-36 fiziksel alt skoru ve SF-36 mental alt skoru gözetimli egzersiz grubunda daha düşüktü, ancak her iki grup arasında SF-36 tüm alt parametreleri, SF-36 fiziksel alt skoru ve SF-36 mental alt skoru açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p>0.05$, Tablo 24).

Tablo 24. Grupların Egzersiz Öncesi Genel Sağlıkla İlişkili Yaşam Kalitelerinin Karşılaştırılması

	Gözetimli Egzersiz Grubu	Ev Egzersizi Grubu	p değeri
SF-36 Parametreleri			
Fiziksel fonksiyon	42.36±16.88	54.16±17.96	0.127
Fiziksel rol güçlüğü	25.00± 14.14	25.00± 14.34	0.100
Ağrı	53.00±13.47	57.61±15.66	0.572
Genel sağlık	29.47±12.34	36.33±12.48	0.137
Enerji	35.00±10.80	37.22±14.95	0.662
Sosyal fonksiyon	55.47±17.92	58.55±16.05	0.586
Emosyonel rol güçlüğü	28.00±9.88	35.27±11.23	0.503
Mental sağlık	43.0 ± 11.65	49.1 ± 13.64	0.197
SF-36 Fiziksel skoru	37.4 ±12.33	43.7 ± 16.17	0.323
SF-36 Mental Skoru	40.57±14.29	54.11±15.84	0.382
Ortalama ± standart sapma olarak verilen değerler Bağımsız gruplarda Student t Testi ile karşılaştırıldı. SF-36: Kısa form 36.			

Gözetimli egzersiz grubunda egzersiz öncesi ve sonrası SF-36 anketinin tüm alt parametrelerinin, SF-36 fiziksel ve SF-36 mental alt skorlarının anlamlı bir artış gösterdiği saptandı ($p<0.05$, Tablo 25). Ev egzersizi grubunda egzersiz öncesi ve sonrası SF-36 anketinin; fiziksel fonksiyon, fiziksel rol güçlüğü, enerji, emosyonel rol güçlüğü, mental sağlık alt parametrelerinin, SF-36 fiziksel ve SF-36 mental alt skorlarının anlamlı bir artış gösterdiği saptandı ($p<0.05$, Tablo 25).

Tablo 25. Grupların Egzersiz Öncesi ve Sonrası Genel Sağlıkla İlişkili Yaşam Kalitesi Değerlerinin Karşılaştırılması

	Gözetimli Egzersiz Grubu			Ev Egzersizi Grubu		
	Egzersiz öncesi	Egzersiz sonrası	p değeri	Egzersiz öncesi	Egzersiz sonrası	p değeri
Fiziksel fonksiyon	42.36±16.88	75.78±15.29	<0.001	54.16±17.96	58.88±14.98	0.007
Fiziksel rol güçlüğü	25.00±14.14	76.84±18.39	<0.001	25.00±14.34	40.27±15.15	0.012
Ağrı	53.00±13.47	80.10±16.64	0.001	57.61±15.66	55.22±15.19	0.535
Genel sağlık	29.47±12.34	53.15±12.15	<0.001	36.33±12.48	40.55±11.74	0.270
Enerji	35.00±10.80	66.57±10.54	<0.001	37.22±14.95	43.61±14.78	0.016
Sosyal fonksiyon	55.47±17.92	78.26±16.32	<0.001	58.55±16.05	55.88±13.03	0.495
Emosyonel rol güçlüğü	28.00±9.88	85.26±18.99	<0.001	35.27±11.23	51.50±13.57	0.022
Mental sağlık	43.0±11.6	69.73±10.52	<0.001	49.1±13.64	52.44±1.88	<0.001

SF-36 Fiziksel skoru	37.4±12.3	71.47±14.48	<0.001	43.7 ± 16.17	48.73±17.34	0.001
SF-36 Mental Skoru	40.57±14.29	74.96±11.74	<0.001	54.11±15.84	50.86±14.40	0.036
Ortalama±standart sapma olarak verilen değerler Bağımlı gruplarda Student t Testi ile karşılaştırıldı. SF-36: Kısa form 36.						

Egzersiz sonrası ve öncesi genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi anket skorları değişimi (Δ) incelendiğinde; her iki grup arasında SF-36 tüm alt parametreleri, SF-36 fiziksel ve SF-36 Mental alt skorları açısından gözetimli egzersiz grubu lehine istatistiksel olarak anlamlı bir fark tespit edildi ($p<0.05$, Tablo 26).

Tablo 26. Grupların Egzersiz Öncesi ve Sonrası Genel Sağlıkla İlişkili Yaşam Kalitesi Değerleri Değişiminin Karşılaştırılması

	Gözetimli Egzersiz Grubu	Ev Egzersizi Grubu	p değeri
Δ Fiziksel fonksiyon	20.31±8.53	1.33±0.86	0.003
Δ Fiziksel rol güçlüğü	51.84±14.09	15.27±8.97	<0.001
Δ Ağrı	27.10±11.20	2.38±1.02	0.001
Δ Genel sağlık	23.68±10.11	2.22±1.26	<0.001

Δ Enerji	35.57±9.13	6.38±2.11	<0.001
Δ Sosyal fonksiyon	22.78±11.64	2.66±1.21	<0.001
Δ Emosyonel rol güçlüğü	57.26±14.35	16.22±9.23	<0.001
Δ Mental sağlık	26.15±9.22	3.33±1.56	<0.001
Δ SF-36 Fiziksel skoru	34.01±13.89	4.95±2.38	<0.001
Δ SF-36 Mental Skoru	34.44±12.46	5.81±3.26	<0.001
Ortalama±standart sapma olarak verilen değerler Bağımsız gruplarda t Testi ile karşılaştırıldı. Δ: Değerlerin egzersiz sonrası- öncesi farkı, SF-36: Kısa form 36.			

4.7. Yorgunluk Düzeyi Sonuçları

Her iki grubun egzersiz öncesi Yorgunluk Etki Ölçeği ile değerlendirilen yorgunluk düzeyleri incelendiğinde; gözetimli egzersiz grubunun bilişsel, fiziksel, psikososyal ve total yorgunluk düzeyi ortalanca değerleri daha düşüktü, ancak her iki grup arasında bilişsel, fiziksel, psikososyal ve total yorgunluk skorları açısından istatistiksel olarak anlamlı bir fark saptanmadı ($p>0.05$, Tablo 27).

Tablo 27. Grupların Egzersiz Öncesi Yorgunluk Düzeylerinin Karşılaştırılması

	Gözetimli Egzersiz Grubu	Ev Egzersizi Grubu	p değeri
YEÖ Skorları			
YEÖ Bilişsel yorgunluk	12.00 (10.00–19.00)	14.00 (8.75–21.00)	0.867
YEÖ Fiziksel yorgunluk	22.00 (17.00–30.00)	24.50 (13.75–30.50)	0.976
YEÖ Psikososyal yorgunluk	30.00 (23.00–56.00)	35.50 (16.50–49.25)	0.952
YEÖ toplam Skoru	70.00 (48.00–99.00)	76.50 (40.50–100.00)	0.891
Ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak verilen değerler Mann Whitney U testi ile karşılaştırıldı. YEÖ: Yorgunluk etki ölçeği.			

Her iki grubun egzersiz sonrası ve öncesi bilişsel, fiziksel, psikososyal ve total yorgunluk skorlarının anlamlı olarak düşüş gösterdiği saptandı ($p<0.05$, Tablo 28). Gözetimli egzersiz grubunda psikososyal ve total yorgunluk skorunun ve ev egzersizi grubunda ise bilişsel ve total yorgunluk skorlarının daha fazla düşüş gösterdiği tespit edildi.

Tablo 28. Grupların egzersiz öncesi ve sonrası yorgunluk düzeylerinin karşılaştırması

	Gözetimli Egzersiz Grubu			Ev Egzersiz Grubu		
	Egzersiz öncesi	Egzersiz sonrası	p değeri	Egzersiz öncesi	Egzersiz sonrası	p değeri
Bilişsel yorgunluk	12.00 (10.00–19.00)	6.00 (4.00–14.00)	<0.001	14.00 (8.75–21.00)	11.50 (6.75–19.00)	0.026
Fiziksel yorgunluk	22.00 (17.00–30.00)	7.00 (5.00–17.00)	<0.001	24.50 (13.75–30.50)	23.00 (14.25–27.25)	0.005
Psikososyal yorgunluk	30.00 (23.00–56.00)	12.00 (8.00–23.00)	<0.001	35.50 (16.50–49.25)	34.50 (15.00–42.00)	0.015
YEÖ Total Skor	70.00 (48.00–99.00)	25.00 (14.00–50.00)	<0.001	76.50 (40.50–100.00)	72.50 (37.00–91.25)	0.002
Ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak verilen değerler Wilcoxon testi ile karşılaştırıldı. YEÖ: Yorgunluk etki ölçeği.						

Gözetimli egzersiz grubu ve ev egzersizi grubunun egzersiz sonrası ve öncesi bilişsel, fiziksel, psikososyal ve total yorgunluk skorları değişimi (Δ) arasında gözetimli egzersiz grubu lehine istatistiksel olarak anlamlı bir fark bulundu ($p < 0.05$,

Tablo 29). Her iki grup arasında deęişimler arasındaki fark psikososyal ve total yorgunluk skorlarında daha fazlaydı (Tablo 29).

Tablo 29. Grupların Egzersiz Öncesi ve Sonrası Yorgunluk Düzeyi Deęişimi Karşılaştırması

	Gözetimli Egzersiz Grubu	Ev Egzersizi Grubu	p değeri
Δ Bilişsel yorgunluk	6.00 (4.00–8.00)	2.50 (0.75–3.00)	<0.001
Δ Fiziksel yorgunluk	13.00 (8.00–16.00)	3.00 (2.00–4.25)	<0.001
Δ Psikososyal yorgunluk	17.00 (9.00–22.00)	4.00 (0.00–5.25)	<0.001
Δ YEÖ total skor	37.00 (25.00–44.00)	5.00 (3.00–8.25)	<0.001
Δ: Deęerlerin egzersiz sonrası-öncesi farkı Ortanca (çeyrekler arası aralık) olarak verilen deęerler Mann Whitney U testi ile karşılaştırıldı. YEÖ: Yorgunluk etki ölçeęi.			

5. TARTIŞMA

SSc'de yapılan çalışmalar genellikle hastalığın medikal tedavisine odaklanmaktadır. Hastalığın medikal tedavisinin yanı sıra uygulanabilecek tedavi yöntemleri ile ilgili var olan bilgiler kısıtlıdır. Özellikle fizyoterapi ve rehabilitasyon tekniklerinden olan terapatik egzersiz uygulamaları ile ilgili SSc'de yapılan çalışma sayısı yetersizdir ve standart bir fizyoterapi programı belirtilmemiştir. Var olan kısıtlı sayıdaki çalışmanın rehabilitasyon programlarında egzersizlerin frekansı, şiddeti, süresi ve tipi net bir şekilde bildirilmemiştir. Bu nedenle SSc hastalarında egzersizin temel prensiplerini açık bir şekilde içeren farklı fizyoterapi programlarının oluşturulup etkilerinin incelendiği çalışmalara büyük bir ihtiyaç vardır. Bu amaçla çalışmamızda SSc hastalarına gözetimli egzersiz programı ve ev egzersiz programı uygulanarak etkileri araştırılmıştır. Çalışmamız literatürde SSc hastalarında gözetimli egzersiz programı ve ev egzersiz programının etkilerinin kapsamlı olarak incelenip karşılaştırıldığı ilk çalışmadır. Çalışmamız sonucunda gözetimli egzersiz ve ev egzersizi grubunda; ekspiratuvar solunum kas kuvveti, egzersiz kapasitesi, alt ekstremitte periferik kas kuvveti, hastalıkla ve genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi artmıştır ve yorgunluk düzeyi azalmıştır. Gözetimli egzersiz grubunda bu parametrelerde ev egzersizi grubuna göre daha fazla değişim görülmüştür. Ayrıca gözetimli egzersiz grubunda bu sonuçlara ek olarak solunum fonksiyonları, inspiratuvar solunum kas kuvveti ve üst ekstremitte periferik kas kuvveti artmıştır ve algılanan dispne şiddeti azalmıştır.

Çalışmaya katılan her iki gruptaki SSc hastalarının yaş, cinsiyet, boy, kilo ve VKİ gibi demografik özellikleri benzer bulunmuştur. SSc hastalığı kadınlarda ve 5.ci dekatta daha sıklıkla görülmektedir, hastalığın sınırlı ve diffüz SSc alt tipleri ile daha fazla karşılaşılmaktadır (2). Çalışmamızda her iki gruptaki kadın hasta sayısının erkek hasta sayısından daha fazla olması, hastalığın sınırlı ve diffüz SSc alt tiplerine sahip hastaların yer alması literatürdeki çalışmalar ile uyumludur (2, 3, 12). Ayrıca literatür ile uyumlu olarak her iki grupta da genellikle yaş olarak 4. 'cü ve 5.ci dekatta yer alan SSc hastaları yer almıştır.

Mortalite oranı yüksek, kronik bir hastalık olan SSc'de çoklu organ ve sistem tutulumu görülmektedir ve bu durum kısıtlılıklara/engelliliğe neden olmaktadır. En yaygın tutulum ciltte görülmektedir ve deri fibrozu SSc'nin ayırt edici özelliği olarak kabul edilmektedir (127). Literatürde deri tutulumunun kapsamı ve şiddeti yaygın olarak mRSS ile değerlendirilmiştir. mRSS'de en yüksek skor 51'dir ve 20 puan ve üstü ciddi organ ve sistem tutulumu ve mortalite ile ilişkili kabul edilmiştir (5). Yapılan çalışmalarda diffüz kutanöz SSc için mRSS pik median skoru 23.0 ve sınırlı kutanöz SSc pik median skoru 9.5 olarak bildirilmiştir ve diffüz kutanöz SSc alt tipinin yüksek mRSS skoru ile ilişkili olduğu belirtilmiştir (128). Çalışmamızda her iki grupta da diffüz kutanöz SSc alt tipine sahip hasta sayısından daha fazla sayıda sınırlı kutanöz SSc alt tipine sahip hasta yer almıştır. Buna bağlı olarak gözetimli egzersiz grubunun mRSS median skoru 9.30 ve ev egzersizi grubunun mRSS median skorunun 9.10 olarak saptanması her iki grubun cilt tutulumlarının benzer ve orta düzeyde olduğunu göstermektedir.

SSc'de solunum sistemi etkilenimi kötü prognozun en önemli göstergelerinden biridir ve İAH, PAH varlığı hastalığa bağlı önde gelen ölüm nedeni olarak belirtilmiştir. İAH genellikle diffüz kutanöz SSc alt tipinde PAH ise sınırlı kutanöz SSc alt tipinde sıklıkla görülmektedir (36, 37). Çalışmamıza katılan SSc hastalarında İAH ve PAH varlığının her iki grupta görülmesi ve hastalığın alt tipleri oranı literatür ile benzerdir (36, 49). Her iki grupta da benzer şekilde sınırlı kutanöz SSc alt tipine sahip hasta sayısı daha yüksek olduğu için PAH varlığı da İAH varlığından fazla bulunmuştur. Bu sonuçlar çalışmaya solunum sistemi etkilenimi olan SSc hastalarının katıldığını ve bu oranın iki grupta benzer olduğunu göstermiştir.

SSc ile hastaların eğitim düzeyi arasındaki ilişkinin incelendiği çalışmalarda düşük eğitim düzeyinin artmış fonksiyonel kısıtlılık ve zayıf psikososyal uyum ile ilişkili olduğu belirtilmiştir (129). Çalışmamızda gözetimli egzersiz grubu ve ev egzersizi grubunda yer alan SSc hastalarının eğitim düzeyleri benzer saptanmıştır. Gözetimli egzersiz grubundaki hastaların % 57'sinin ve ev egzersizi grubundaki hastaların % 66'sının ilköğretim mezunu olması hasta evrenimizi büyük şehir merkezi oluşturmalarına rağmen eğitim düzeylerinin düşük olduğunu göstermiştir. Bu durumun hastalığı algılama, semptomların değerlendirilmesi ve tanı için erken başvuru, uygun tedavinin belirlenmesi ve doğru uygulanmasını olumsuz etkileyebileceğini

düşünmekteyiz. Ayrıca bu sonuçlar SSc hastalarının tedavi stratejilerinde hastalık ve tedavi yöntemleri ile ilgili uygun ve doğru bilgilendirmenin, eğitimin gerekliliğini ve önemini vurgulamaktadır.

SSc'de solunum sistemi etkilenimden kaynaklı solunumun mekaniği bozulmakta, gaz değişimi anormallikleri ve akciğer yapılarında geri dönüşsüz hasarlar oluşmaktadır. Bunların sonucunda da SSc hastalarında nefes darlığı (egzersiz ya da istirahat halinde), öksürük ve balgam gibi solunumsal semptomların görüldüğü belirtilmiştir (130). Literatür ile uyumlu olarak çalışmamızda solunum sistemi etkilenimden kaynaklı gözetimli egzersiz grubu ve ev egzersiz grubunda nefes darlığı, öksürük ve balgam gibi solunumsal semptomlar mevcut ve her iki grupta benzer oranda bulunmuştur. Bu sonuçlar SSc hastalarında solunum sistemi etkilenimi değerlendirmesinde solunum fonksiyon testi, akciğer grafisi değerlendirmesinin yanı sıra solunumsal semptom varlığının sorgulanmasının gerekliliğini göstermiştir. Ayrıca solunumsal semptomların sorgulanmasının hastaların tedavisinde kullanılacak fizyoterapi modalitelerinin ve rehabilitasyon tedavi tekniklerinin belirlenmesinde önemli bir role sahip olduğunu düşünmekteyiz.

Son zamanlarda yapılan çalışmalarda sigara tüketiminin otoimmün hastalıkların gelişimi için çevresel bir risk faktörü olduğu belirtilmiştir. Ancak SSc prevalansı ve sigara maruziyeti arasındaki ilişkiyi inceleyen bir çalışma bulunmamaktadır. SSc'de yapılan çalışmalarda hastaların sigara tüketimi açısından artmış risk altında olduğu ve sigara maruziyetinin SSc'de solunum, vasküler, cilt ve gastrointestinal sistemler üzerinde olumsuz etkiler oluşturduğu belirtilmektedir (131). Aktif sigara içiciliğinin hastalıktan bağımsız olarak solunumsal semptomları artırabileceği ve egzersizin etkinliğini olumsuz etkileyeceği düşünülerek aktif sigara içiciliği olan hastalar çalışmamıza dahil edilmemiştir. Her iki grup sigara içme alışkanlığı ve sigara maruziyeti açısından benzer bulunmuştur. Bu sonuçlar doğrultusunda aktif sigara içen SSc hastalarının da dahil edilerek sigara maruziyeti ile SSc prevalansı ve sistem etkilenimleri arasındaki ilişkinin incelendiği kapsamlı çalışmalara ihtiyaç olduğunu düşünmekteyiz.

Solunum Fonksiyonları

SSc'de akciğer tutulumu; akciğer membranında kalınlaşmaya ve pulmoner kapiller yatak kaybına neden olarak solunum yollarında potansiyel olarak yapısal değişikliklere yol açar. Bu durum da SSc hastalarında bozulmuş ventilasyon dağılımı ve artmış ventilasyon ihtiyacını yansıtan bir hava akışı kaybına (restriktif patern) neden olur (68). SSc hastalığının tanı ve takibinde solunum sistemi etkilenimini değerlendirmek için solunum fonksiyon testleri yaygın olarak kullanılmaktadır. Hastalığın tanı ve şiddetinde FVC ve DLCO'daki düşüş belirleyici rol oynamaktadır. SSc hastalarının % 40'ında FVC'nin beklenen değerinin % 80'den daha az olduğu belirtilmiştir. Bu durum da restriktif akciğer etkileniminin varlığına işaret etmektedir (132). Ayrıca SSc'de yapılan birçok çalışmada FVC ve DLCO'nun yanı sıra FEV1 değerinin de düşüş gösterdiği tespit edilmiştir (132, 133). Çalışmamıza katılan SSc hastalarının başlangıç FEV1 % ve FVC % değerleri her iki grupta da literatür ile uyumlu olarak belirtilen normal değerlerden (%80 ve üstü) daha düşük bulunmuştur. Ayrıca her iki grupta yer alan SSc hastalarının FEV1/FVC % oranı normal sınırlarda saptanmıştır. FVC'deki düşüş ile birlikte FEV1/FVC'nin normal aralıklarda olması her iki grupta yer alan SSc hastalarında restriktif tip ventilasyon hasarı geliştiğini göstermektedir.

SFT parametrelerinden olan PEF değeri küçük havayollarının çapını ve ekspiratuvar kasların aktivitesini yansıtmaktadır (134). Çalışmamızda gözetimli egzersiz grubundaki hastaların PEF % değeri 74.2 ve ev egzersizi grubundaki hastaların PEF % değeri 74.4 olarak saptanmıştır. Her iki grupta görülen PEF %'sinin normal değerlerden daha düşük olması SSc hastalarında büyük hava yolları etkileniminin yanı sıra küçük hava yollarında da obstrüksiyon olduğunu ve ekspiratuvar kas aktivitesinin etkilendiğini göstermiştir.

Hastalığın tanı ve takibinde kullanılan önemli parametrelerden olan DLCO; alveolokapiller membran alanındaki kayıplara ve membran kalınlaşmasına bağlı olarak SSc hastalarında azalmaktadır (107). Çalışmamızda her iki gruptaki SSc hastalarında tespit ettiğimiz DLCO % değerindeki azalma literatür ile benzer bulunmuştur (6, 45, 135). Bu sonuç her iki gruptaki SSc hastalarında alveolokapiller membran hasarı olduğunu göstermektedir.

SSc hastalarında egzersiz programlarının etkilerini inceleyen çok az çalışma bulunmaktadır ve bu çalışmalarda genellikle egzersizin periferik kas kuvveti, egzersiz kapasitesi ve sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi üzerindeki etkileri ortaya konulmuştur (96, 97). Ancak SSc'den bağımsız İAH ve PAH ile ilgili yapılan çalışmalarda standart egzersiz programları, eğitim ve davranış modifikasyonlarından oluşan pulmoner rehabilitasyonu takiben hastaların solunum fonksiyonlarında ve ventilasyon parametrelerinde iyileşmeler görüldüğü belirtilmiştir (101). Literatür incelendiğinde SSc hastalarında egzersiz programlarının solunum fonksiyonları üzerindeki etkisini araştıran herhangi bir çalışma bulunmamaktadır. Çalışmamızda gözetimli egzersiz grubunda egzersiz sonrası FEV1%, FVC%, PEF% ve DLCO% değerleri anlamlı olarak artmıştır. Ev egzersizi grubunda solunum parametrelerinde minimal bir artış görülmüş ancak bu değişim istatistiksel olarak anlamlı bulunmamıştır. Bu sonuçlar solunum egzersizleri, ilerleyici kuvvetlendirme egzersizleri ve aerobik egzersizlerden oluşan gözetimli egzersiz programlarının SSc hastalarının solunum fonksiyon parametrelerini geliştirdiğini göstermektedir. Bununla birlikte ev egzersizi programı SSc hastalarının solunum fonksiyon parametreleri üzerinde etkili bulunmamıştır. Çalışmamız SSc hastalarında egzersiz programlarının solunum fonksiyonları üzerindeki etkisini inceleyen ilk araştırma olması ve solunum fonksiyonları üzerindeki kazanımları bakımından büyük önem taşımaktadır. Çalışmamızda literatürden farklı olarak gözetimli egzersiz grubunda görülen solunum fonksiyonlarındaki iyileşmenin; kuvvetlendirme ve aerobik egzersizlerle birlikte uyguladığımız solunum egzersizlerine bağlı oluştuğunu düşünmekteyiz. Bu nedenle SSc hastalarının rehabilitasyon programlarında kuvvetlendirme ve aerobik egzersizlerle birlikte solunum egzersizlerinin uygulanmasını önermekteyiz. Ayrıca çalışmamızın sonuçları bu grupta solunum fonksiyonlarını geliştirmek için verilen ev egzersizlerinin yeterli olmadığını ve fizyoterapist gözetiminde solunum, kuvvetlendirme ve aerobik egzersizlerden oluşan rehabilitasyon programlarının gerekliliğini göstermiştir. Sonuç olarak çalışmamızda kullanılan egzersiz protokolünün ileriki çalışmalara yön verebileceğini ve klinikte uygulanabileceğini düşünmekteyiz. Ancak SSc hastalarında egzersiz programlarının solunum fonksiyonları üzerindeki etkinliğini araştıran çalışmalara büyük ihtiyaç vardır.

Solunum Kas Kuvveti

SSc'de inflamatuvar veya inflamatuvar olmayan miyopati, glukokortikoid kullanımı ve immunosupresif medikal tedavi, malnütrisyon ve hipoksi nedeniyle görülen Tip II kas fibrillerinin etkilenimi gibi birçok faktörden kaynaklı solunum kas zayıflığı/atrofisi görüldüğü belirtilmektedir (49, 136, 137). Yapılan çalışmalarda periferel kasların yanı sıra solunum kas zayıflığının da görüldüğü bildirilmiştir. Lima ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada SSc hastalarında MIP beklenen değeri % 53 ve MEP beklenen değeri % 38 olarak belirtilmiş ve solunum kas kuvvetinin sağlıklı bireylerden daha düşük olduğu rapor edilmiştir (49). Lopes ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada SSc hastalarında FVC %, FEV1 % ve DLCO'daki düşüşle birlikte solunum kas zayıflığı görüldüğü belirtilmiş ve MIP beklenen değeri %70 ve MEP beklenen değeri % 58.3 olarak bildirilmiştir (138). Literatür ile uyumlu olarak çalışmamızda her iki grupta yer alan SSc hastalarının MIP ve MEP beklenen % değeri belirtilen normal değerlere göre düşük bulunmuştur. Çalışmanın sonuçları SSc hastalarında solunum kas zayıflığı olduğunu göstermektedir.

Yapılan çalışmalarda SSc hastalarında solunum kas zayıflığının artmış dispne şiddeti, azalmış egzersiz kapasitesi ve bozulmuş yaşam kalitesi ile ilişkili olduğu belirtilmiştir. Bu nedenle de bu grupta egzersiz kapasitesini ve yaşam kalitesini iyileştirmek için solunum kas kuvvetini geliştirecek tedavi stratejilerine ihtiyaç olduğu bildirilmiştir (132, 139). Literatürde birçok farklı hastalık grubunda egzersiz programları ve/veya egzersiz programlarıyla kombine respiratuvar kas eğitiminin solunum kas kuvvetini geliştirdiği belirtilmiştir (86, 140). Yapılan bir çalışmada AS hastalarında konvansiyonel egzersiz programı ile birlikte verilen inspiratuvar kas eğitiminin inspiratuvar kas kuvvetini ve fonksiyonel egzersiz kapasitesini geliştirerek hastalık aktivitesi üzerinde olumlu etkileri olduğu bildirilmiştir (86). Literatür incelendiğinde SSc hastalarında egzersiz programlarının solunum kas kuvveti üzerindeki etkisini araştıran bir çalışma bulunmamaktadır. Çalışmamızda gözetimli egzersiz grubunda egzersiz sonrası MIP ve MEP beklenen % değeri artmıştır. Ev egzersizi grubunda MEP beklenen % değeri artmıştır. Bu sonuçlar SSc'de verilen gözetimli egzersiz programının ve ev egzersiz programının ekspiratuvar solunum kas kuvvetini arttırmada etkili olabileceğini göstermiştir. Bununla birlikte gözetimli egzersiz programı inspiratuvar solunum kas kuvvetini de arttırmıştır ve solunum kas

kuvveti üzerindeki etkinliđi ev egzersizi programından daha fazla olarak saptanmıřtır. alıřmamız gzetimli egzersiz programlarının ve ev egzersiz programlarının SSc hastalarında solunum kas kuvvetini geliřtirmek iin hastaların tedavi stratejilerinde yer alabileceklerini gstermiřtir. Solunumsal hastalıklarda yapılan alıřmalarda egzersiz programları ve respiratuvar kas eđitimi ile inflamatuvar srecin pozitif ynde desteklenmesi, kas yapım metabolizmasında grlen iyileřmeler, akciđer volmlerindeki artıř ile birlikte solunum yolu direncinin azalması, akciđer ve gđs duvarı kompliyansının artıřı, iyileřme gsteren solunum biomekanisi ile birlikte tip II liflerinin dayanıklılıđının artıřından kaynaklı solunum kas kuvvetinde geliřme grldđ belirtilmiřtir (86, 141-143). alıřmamızda da solunum kas kuvvetinde grlen geliřimin diđer solunumsal hastalıklardakine benzer olarak egzersiz programlarının kardiyopulmoner ve kas iskelet sistemi üzerindeki kazanımlarından kaynaklandıđını dřnmekteyiz. Ancak SSc hastalarında egzersiz programlarının solunum kas kuvveti üzerindeki etkinliđini ve olası etki mekanizmalarını ieren alıřmalara ihtiya vardır.

Algılanan dispne řiddeti

SSc hastalarının yaklaşık % 50'si nefes darlıđı yařadıđını bildirmektedir. SSc'de; İAH, PAH, hava yolu kısıtlılıkları, gastrozofageal refl ve buna bađlı tekrarlayan aspirasyon, artrit, obezite, anemi ve fiziksel inaktivite dispnenin potansiyel nedenleri olarak belirtilmiřtir (144). Algılanan dispne řiddeti gerekleřtirilen aktivitenin yođunluđu ile iliřkili olduđu iin egzersiz kapasitesini sınırlayan en nemli semptomlardan biridir. Solunum hastalıklarına benzer řekilde algılanan dispne řiddeti SSc'de de fiziksel aktivite dzeyinin ve egzersiz kapasitesinin kademeli olarak azalmasına neden olmaktadır (144, 145).

Solunumsal hastalıklarda mMRC ile deđerlendirilen dispne řiddetinin kesme deđer 2 ve zeri olarak belirtilmiřtir (146). Literatrde yapılan alıřmalara benzer olarak alıřmamızda gzetimli egzersiz grubunun bařlangı mMRC skoru ortanca deđer 3 ve ev egzersizi grubu bařlangı mMRC skoru ortanca deđer 2 olarak saptanması her iki grubun da gnlk yařam aktivitelerinde dispne algısının yksek olduđunu gstermiřtir. Bozulmuř solunum fonksiyonlarının ve azalmıř solunum kas kuvvetinin algılanan dispne řiddetinin artıřına neden olduđunu dřnmekteyiz.

Solunum kas zayıflığının dispne oluşum mekanizmasında rol aldığı belirtilmiştir (132). Bu nedenle de literatürde solunumsal hastalıklarda inspiratuvar kas eğitimi ile kombine egzersiz programlarının solunum kas kuvvetini geliştirerek dispne algısını azalttığı gösterilmiştir (141). Literatür incelendiğinde SSc'de egzersiz uygulamalarının algılanan dispne şiddeti üzerindeki etkisini inceleyen herhangi bir çalışma bulunmamaktadır. Çalışmamızda gözetimli egzersiz grubunda egzersiz programı sonrası mMRC skoru azalmıştır ancak ev egzersizi grubunda egzersiz programı sonrası mMRC skorunda herhangi bir değişiklik görülmemiştir. Bu sonuç SSc hastalarında solunum, kuvvetlendirme ve aerobik egzersizlerden oluşan gözetimli egzersiz programının dispne şiddetini azalttığını göstermiştir. Ev egzersizi grubunda solunum fonksiyonlarında ve inspiratuvar kas kuvvetinde artış görülmemesine bağlı olarak algılanan dispne şiddetinin değişmediğini düşünmekteyiz. Ancak SSc'de bu konu ile ilgili yapılmış herhangi bir çalışma olmadığından daha uzun süreli ve daha kapsamlı egzersiz programlarından oluşan çalışmalar bu konuda yol gösterebilir. Ayrıca solunum fonksiyon testleri ve difüzyon kapasitesinin rutin değerlendirmesine ek olarak dispne şiddeti de klinikte rutin olarak değerlendirilmelidir ve hastaların fonksiyonelliklerini arttırmak için dispne şiddetinin azaltılması hedeflenmelidir. SSc hastalarının tedavi yönetiminde klinikte solunum, kuvvetlendirme ve aerobik egzersizleri içeren gözetimli egzersiz programının uygulanmasını önermekteyiz.

Egzersiz Kapasitesi

SSc hastalarında kardiyopulmoner sistem etkilenimden kaynaklı oluşan dispne ve yorgunluk egzersiz kapasitesini kısıtlayan temel etkenler olarak belirtilmektedir. Ayrıca bunlara ek olarak kas-iskelet sistem etkilenimden kaynaklı oluşan kas zayıflığı, komorbiditeler ve kullanılan ilaçlar SSc hastalarının egzersiz kapasitesinin azalmasında rol oynayan önemli faktörlerdir (65, 66, 70). Egzersiz testleri kardiyopulmoner hastalıklarda olduğu gibi birçok romatizmal hastalıkta prognoz ve tedavinin etkinliğini değerlendirmek için kullanılmaktadır (147, 148). Klinikte yaygın olarak kullanılan egzersiz testlerinden olan 6DYT SSc hastalarında da egzersiz kapasitesini değerlendirmek için sıklıkla kullanılmaktadır ve klinik parametrelerle de ilişkili olduğu belirtilmektedir (8, 147). SSc hastaları ve sağlıklı bireylerde yapılan bir çalışmada SSc hastalarının 6DYT yürüme mesafesinin azaldığı belirtilmiştir (49). Benzer şekilde Deuschle ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada SSc hastalarının 6DYT

yürüme mesafesi 460 ile 480 m arasında bulunmuştur (8). Literatür ile benzer şekilde çalışmamızda da her iki grupta yer alan SSc hastalarının 6DYT yürüme mesafesi düşük bulunmuştur. Türk toplumuna özgü benzer yaş popülasyonunda 6DYT yürüme mesafesinin referans değerleri bulunmamaktadır ve bu nedenle bireylerin demografik özellikleriyle hesaplanan yürüme mesafesi beklenen değerini yorumlamak önemli bir noktadır. Troosters ve ark. yaptığı çalışmada 6DYT beklenen değerinin % 82'nin altında olması egzersiz kapasitesinde etkilenim olarak kabul edilmektedir. Çalışmamızda gözetimli egzersiz grubunun 6DYT beklenen değeri % 59.7 iken ev egzersiz grubunun 6DYT beklenen değeri % 60.8 olarak saptanmıştır. Bu sonuçlar her iki grupta yer alan SSc hastalarının beklenen yürüme mesafelerinin normal değerlerin altında olduğunu ve egzersiz kapasitelerinin etkilendiğini ortaya koymuştur. Bozulmuş solunum fonksiyonlarına, azalmış solunum ve periferik kas kuvvetine bağlı oluşan artmış algılanan dispne ve yorgunluk şiddetinden kaynaklı hastalarımızda egzersiz kapasitesinin kısıtlandığını düşünmekteyiz.

Egzersiz programları kardiyovasküler ve solunumsal hastalıklarda güvenilir ve standart bir tedavi modalitesi olarak kabul edilmektedir (101). Bununla birlikte RA, enflamatuvar miyozit ve fibromiyalji gibi romatizmal hastalıklarda egzersiz programlarının egzersiz kapasitesini ve kas fonksiyonunu geliştirdiği bildirilmiştir (147, 148). Sağlıklı bireylere kıyasla SSc hastalarının daha düşük egzersiz kapasitesine sahip olduğunu birçok çalışma göstermiştir fakat buna rağmen egzersizin SSc hastalarının üzerindeki etkileri halen tam olarak bilinmemektedir ve standart bir program oluşturulamamıştır. SSc hastalarında yapılan bir çalışmada 12 haftalık aerobik ve kuvvetlendirme egzersizlerinden oluşan gözetimli egzersiz programının kardiyopulmoner egzersiz testleri ile değerlendirilen parametrelerden zirve iş yükünü, ventilatuvar anaerobik eşiği geliştirdiği ancak maksimal oksijen tüketiminde anlamlı bir iyileşme oluşturmadığı rapor edilmiştir (96). Yapılan başka bir çalışmada ise akciğer tutulumu olmayan SSc hastaları alınmış ve orta şiddette aerobik egzersizler verilmiştir. Çalışmanın sonucunda akciğer etkilenimi olmayan SSc hastalarında orta şiddette aerobik egzersizlerin egzersiz kapasitesini arttırdığını ifade etmişlerdir (95). Alexanderson ve ark. yaptığı çalışmada 8 haftalık aerobik egzersizler ve kas endurans eğitimini içeren egzersiz programının ardından 6DYT yürüme mesafesinin istatistiksel olarak değişmediği rapor edilmiştir (97). Ancak bu

çalışmaya sadece 4 SSc hastası dâhil edilmiş ve hastaların ikisinin ayak bileği ekleminde şiddetli artrit ve spinal stenoza bağlı ağrı gelişmiş. Çalışmanın sonucunda şiddetli artrit ve spinal stenoza bağlı distal alt ekstremitelerdeki taktıl duyunun ve dengenin etkilenmiş olması ve ağrı duyusundan kaynaklı yürüme mesafesinin değişmediği öne sürülmüştür. Yapılan başka bir çalışmada 16 SSc hastasına 2 hafta boyunca her gün nefes egzersizleri, treadmillde yürüyüş, germe egzersizleri, masaj ve eklem mobilizasyonlarından oluşan 30 dakikalık rehabilitasyon programı uygulanmıştır (99). Ardından hastalara 4 ay boyunca ev egzersizi programı verilerek takipleri yapılmıştır. Çalışmanın sonucunda hastaların yürüme mesafelerinin değişmediği fakat 6DYT ile birlikte değerlendirilen kalp hızı, dispne şiddeti parametrelerinde anlamlı iyileşmeler saptanmıştır. Bu çalışmalardan farklı olarak çalışmamızda her iki grupta egzersiz programları sonrası 6DYT yürüme mesafesi ve beklenen değer yüzdesi artmıştır. Çalışmamızda solunum-periferel kas kuvveti ve aerobik kapasiteyi geliştirmeyi amaçlayan solunum, kuvvetlendirme ve aerobik egzersizlerden oluşan süre, şiddet ve tip bakımından kapsamlı ve standart egzersiz programları uygulanmıştır. Ayrıca çalışmamızdaki katılımcıların sayısı diğer çalışmalardan daha fazla ve başlangıç 6DYT yürüme mesafesi daha düşük bulunmuştur. Bu nedenle sonuçların farklılığında uygulanan egzersiz programlarının içeriğinin ve süresinin, katılımcı sayılarının, başlangıç yürüme mesafesinin ve ölçüm yöntemlerinin farklılık göstermesinin etkili olduğunu düşünmekteyiz.

6DYT mesafesinde KOAH hastalarında 25-54 m arası, İAH hastalarında 31 metre ve İPF tanılı olgularda 24-45 metre arası değişim minimal klinik anlamlılık olarak kabul edilmektedir (149-151). Çalışmamız sonucunda gözetimli egzersiz grubunda 6DYT mesafesi 376.2 metreden 518.7 metreye ve ev egzersizi grubunda 384.4 metreden 432.7 metreye artmıştır. Çalışmamızdaki gelişim gözetimli egzersiz grubunda yaklaşık 142 metre ve ev egzersiz grubunda 48 m'dir. Her iki gruptaki yürüme mesafesindeki değişim obstrüktif ve restriktif patern gösteren solunumsal hastalıklarda belirtilen minimal klinik anlamlılık değerinden daha büyüktür. 6DYT beklenen değeri gözetimli egzersiz grubunda % 59.7'den % 85.2'ye gelişerek normal sınırlar arasına gelmiştir. Ev egzersizi grubunda normal sınırlar arasına gelmemiş olsa da 6DYT beklenen değeri % 60.8'den % 67.3'e gelişmiştir. Bu sonuçlar SSc hastalarında solunum, kuvvetlendirme ve aerobik egzersizlerden oluşan standart

gözetimli egzersiz programının ve ev egzersizi programının egzersiz kapasitesini geliştirdiğini ancak gözetimli egzersiz programlarının daha etkili olduğunu göstermektedir. Bu çalışmanın sonuçlarıyla birlikte egzersiz kapasitesi üzerinde görülen klinik iyileşme bu grupta standart ve kombine egzersiz programlarının ne kadar önemli ve gerekli olduğunu vurgulamaktadır. Bu sonuçlar doğrultusunda çalışmamızda oluşturduğumuz gözetimli egzersiz programı ve ev egzersizi programının klinikte egzersiz kapasitesini geliştirmek için uygulanabilir yöntemler olduğunu düşünmekteyiz.

Gözetimli egzersiz grubunda egzersiz öncesi ve sonrası ölçülen 6DYT parametrelerinden test sonrası algılanan dispne ve yorgunluk şiddeti azalmıştır. Gözetimli egzersiz grubunda egzersiz programı sonrası algılanan dispne ve yorgunluk şiddetinde görülen iyileşmenin; gözetimli egzersiz programı ile birlikte kardiyopulmoner sistemde elde edilen kazanımlar (solunum fonksiyonlarında görülen iyileşme ve solunum kas kuvvetindeki artış) ile açıklanabileceğini düşünmekteyiz. Ev egzersizi grubunda algılanan dispne şiddeti ve bacak yorgunluğu, kalp hızı ve periferik oksijen saturasyonu açısından egzersiz programı öncesi ve sonrası arasında anlamlı bir değişim tespit edilmemiştir. Aynı sürede kat edilen yürüme mesafesi artarken (daha uzun yürüme mesafesi) 6DYT parametrelerinin benzer olması ev egzersizi grubunda da bu parametrelerin geliştiğini göstermektedir.

Periferik Kas Kuvveti

SSc hastalarında miyozit veya inflamatuvar olmayan miyopati, inflamatuvar mediyatörlerin etkileri, eklem problemleri, sinovit ve cilt sertliği gibi faktörler kas fibrillerinde azalmaya ve kas kütlesinde kayıplara neden olur. Bu durum sonucunda hastaların yaklaşık %24-97'sinde periferik kas kuvvet kaybı görülür (152, 153). Yapılan çalışmalarda genellikle distal tutulumun yaygın olması ve RF'den kaynaklı üst ekstremiteye yoğunlaşmış ve SSc hastalarında kavrama kuvvetinin azaldığı vurgulanmıştır. El kavrama kuvveti diğer hastalıklarda olduğu gibi SSc'de de global kas kuvvetinin belirteci olarak yorumlanmıştır (153, 154). Ancak üst ve alt ekstremita kas kuvveti etkilenimleri farklılık göstermektedir ve yapılan bazı çalışmalarda alt ekstremita kas kuvvet kaybının SSc hastalarında üst ekstremitaya kıyasla daha fazla olduğu bulunmuştur. Ayrıca alt ekstremita kas kuvvetinin SSc hastalarında egzersiz

kapasitesi ve günlük yaşam aktiviteleri ile ilişkilendirilmektedir (49). Bu nedenle SSc hastalarında periferik kas kuvvet değerlendirilmesinde üst ve alt ekstremiteler kas kuvvetinin birlikte değerlendirilmesi önerilmektedir. (49, 155). Çalışmamızda her iki grupta yer alan SSc hastalarının başlangıç el kavrama kuvveti ve diz ekstansiyon kuvveti birbirine benzer ve SSc hastalarında yapılan çalışmalarda belirtilen değerler ile uyumlu olarak düşük bulunmuştur. Bu durumun inflamasyon ve miyopatinin yanı sıra solunum ve kas iskelet sistemi etkileniminden kaynaklı gelişen fiziksel fonksiyonlardaki ve egzersiz kapasitesindeki kısıtlılıklara sekonder geliştiğini düşünmekteyiz.

SSc hastalarında yapılan bir çalışmada 2 haftalık gözetimli egzersiz programı (alt ekstremiteler için koşu bandında yürüyüş ve serbest yürüme, üst ekstremiteler için parmak germe egzersizleri, masaj teknikleri ve elektro fiziksel ajanların kullanımı) ve ardından verilen ev egzersiz programını içeren rehabilitasyon programı el hareketliliğini ve egzersiz toleransını arttırmıştır (99). Yapılan başka bir çalışmada aerobik ve kuvvetlendirme egzersizlerinden oluşan egzersiz programının SSc hastalarında aerobik kapasiteyi, omuz ve kalça grubu kas kuvvetini geliştirdiği bildirilmiştir (97). Yapılan bir başka çalışmaya akciğer etkilenimi olmayan 7 SSc hastası dâhil edilmiş ve üst ve alt ekstremitelere yönelik dinamik kuvvetlendirme ve aerobik egzersizlerden oluşan 12 haftalık egzersiz programının kas kuvvet ve fonksiyonunu, aerobik kapasiteyi geliştirdiği belirtilmiştir (96). Ancak literatürde yapılan çalışma sayısı kısıtlıdır ve yapılan çalışmalarda katılımcı sayısı az ve genellikle akciğer tutulumu bulunmayan hastalar dâhil edilmiştir. Bu nedenle SSc hastalarında en uygun egzersiz eğitim programı modeli hala bilinmemektedir.

Çalışmamız sonucunda gözetimli egzersiz grubunda el kavrama kuvveti ve diz ekstansiyon kuvveti anlamlı olarak artmıştır. Ev egzersiz grubunda el kavrama kuvvetindeki artış istatistiksel olarak anlamlı olmasa da diz ekstansiyon kuvvetinde egzersiz programı sonrası anlamlı bir artış görülmüştür. Gözetimli egzersiz grubunda diz ekstansiyon kuvvetindeki artış miktarı (4.60 kg/kuvvet) ev egzersizi grubundaki kazanımdan (0.59 kg/kuvvet) daha fazla bulunmuştur. Bu sonuçlar gözetimli egzersiz programının SSc hastalarında periferik kas kuvvetini daha fazla geliştirdiğini göstermektedir. Bununla birlikte oluşturduğumuz ev egzersiz programı alt ekstremiteler kas kuvvetini geliştirmek için uygun olsa da üst ekstremiteler fonksiyonlarını

geliştirmeye yönelik daha spesifik egzersizlerin eklenmesi gerektiğini düşündürmektedir. Çalışmamıza akciğer etkilenimi olan hastaların dâhil edilmiş olması, yeterli katılımcı sayısı ve çalışmanın sonuçları; oluşturulan kapsamlı egzersiz protokolünün akciğer tutulumu olan ve olmayan SSc hastalarında uygulanabilir ve güvenli bir egzersiz programı modeli olduğunu göstermiştir. Bu nedenle SSc hastalarında fonksiyonel bağımsızlığın devamlılığını sağlamak için tedavi stratejilerine periferik kas kuvvetini geliştirmeye yönelik gözetimli egzersiz programları, ev egzersiz programları ve fiziksel aktivite önerilerinin eklenmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

Sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi

SSc'de multisistem etkilenimi nedeniyle pulmoner fonksiyonlarda azalma, solunumsal-periferik kas kuvvet kaybı, osteoartiküler anormallikler ve ağrı, dispne, yorgunluk gibi semptomlar görülmektedir. Bu faktörler SSc hastalarının egzersiz performanslarının ve fonksiyonel kapasitelerinin azalmasına ve günlük yaşam aktivitelerinin kısıtlanmasına yol açar (8). Bu durum da hastalarda stres, kaygı, depresyon, sosyal izolasyon ve bağımlılık oluşturarak yaşam kalitesinin azalmasına neden olur (156). Yapılan çalışmalarda SSc hastalarında sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinin etkilendiği ve hastalık şiddeti ve süresi arttıkça sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinde belirgin kötüleşmeler görüldüğü belirtilmektedir (138, 157). Bu nedenle SSc grubunda hastalığın etkilerini, prognozunu ve tedavinin hastanın fiziksel, mental ve psikososyal sağlığı üzerindeki etkilerini tanımlayabilmek için kapsamlı bir şekilde sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi değerlendirmesi gereklidir. Bu bağlamda SSc hastalarında hastalığa özgü sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi değerlendirmelerinde sıklıkla HAQ-DI ve SHAQ anketleri birlikte kullanılmaktadır (138). Her iki anket ve alt skorları için kesme değeri 1 ve üzeri değerler olarak kabul edilmektedir. Kesme değerinin üzerindeki skora sahip hastalar yüksek mortalite ve morbidite riski ile ilişkilendirilmektedir (114, 116).

Çalışmamızda her iki grubun başlangıç HAQ-DI skoru, SHAQ alt parametreleri ve total skoru arasında fark bulunmamıştır ve literatürde yapılan çalışmaların sonuçlarına benzer şekilde yüksek saptanmıştır. Her iki grupta yer alan SSc hastalarının HAQ-DI skoru kesme değerin altında olsa da (HAQ-DI skoru ortanca

değeri gözetimli egzersiz grubunda 0.87 ve ev egzersizi grubunda 0.81) çalışmaya katılan hastaların % 35'inin HAQ-DI skoru 1'den büyük bulunmuştur. Her iki grupta SHAQ anketinin Raynaoud's fenomeni, sindirim problemi, solunum problemi ve genel hastalık şiddeti alt parametre skorları kesme değerine eşit veya kesme değerinden büyük tespit edilmiştir. Bu sonuçlar SSc hastalarında hastalığa özgü sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinin ciddi düzeyde etkilendiğini göstermektedir. Bununla birlikte bu sonuçlar hastalıkla birlikte gelişen Raynaoud's fenomeni, sindirim ve solunum sistemi problemlerinin hastaların yaşam kalitesini daha fazla etkilediğini ortaya koymuştur. SSc'de görülen organ ve sistem etkilenimlerine bağlı olarak oluşan semptomlar, fonksiyonel kısıtlılık ve azalmış egzersiz kapasitesine bağlı sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinin azaldığını düşünmekteyiz.

SSc hastalarında kullanılan tedavi modalitelerinin temel çıktısı olarak hastaların sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi değerlendirilmektedir. Yapılan çalışmalarda genellikle el deformiteleri, hareketliliği ve yüzdeki fonksiyon kayıplarına yönelik rehabilitasyon programları oluşturulmuştur. Gözetimli ya da ev programı şeklinde uygulanan el ve yüz rehabilitasyon programlarının SSc hastalarında sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini arttırdığı belirtilmiştir (91). Antonioli ve ark. yaptıkları çalışmada 2 haftalık gözetimli egzersiz programının ardından verilen ev egzersiz programının el hareketliliği ve egzersiz toleransının yanı sıra hastaların sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini de geliştirdiğini bildirmişlerdir (99). Çalışmamızda gözetimli egzersiz grubunda egzersiz programı sonrası HAQ-DI skoru, SHAQ anketinin tüm alt parametreleri ve total skoru düşüş göstermiştir. Ev egzersizi grubunda egzersiz programı sonrası HAQ-DI skoru, SHAQ anketinin sindirim problemi, solunum problemi, genel hastalık şiddeti alt parametrelerinde ve total skorunda anlamlı düşüşler görülürken Raynaoud's fenomeni ve digital ülser alt parametreleri değişmemiştir. Gözetimli egzersiz programı ve ev egzersiz programı SSc hastalarında fonksiyonelliği (yürüme, giyinme, kavrama vs.) arttırarak, solunum ve sindirim sistemi tutulumundan kaynaklı görülen problemleri azaltarak genel hastalık şiddetini azaltmaktadır ve sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini geliştirmektedir. Bununla birlikte sonuçlarımız gözetimli egzersiz programı ev egzersiz programından farklı olarak Raynaoud's fenomeni ve digital ülserler üzerinde de olumlu etkilere sahip olduğunu göstermiştir. Bu sonuçlara dayanarak gözetimli

egzersiz programının hastalığa özgü sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi üzerinde ev egzersiz programından daha etkili olduğunu düşünmekteyiz.

SSc hastalarında genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi değerlendirmelerinde sıklıkla SF- 36 anketi kullanılmaktadır. Lima ve ark. yaptığı çalışmada SSc hastalarının ve sağlıklı bireylerin genel sağlıkla ilişkili yaşam kaliteleri SF-36 anketi kullanılarak karşılaştırılmıştır (49). Çalışmanın sonucunda SF-36 anketinin bütün alt parametrelerinin, fiziksel ve mental alt ölçek skorlarının SSc hastalarında daha düşük olduğu tespit edilmiştir. Antonioli ve ark. yaptığı çalışmada hastalığa özgü sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinin yanı sıra genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi de rehabilitasyon programı sonrası değerlendirilmiştir (99). Çalışmanın sonucunda SF-36 fiziksel ve mental alt ölçek skorlarında, fiziksel fonksiyon, genel sağlık, sosyal fonksiyon, ağrı ve mental sağlık alt parametrelerinde gelişme olduğu bildirilmiştir. Çalışmamızda her iki grupta yer alan SSc hastalarının başlangıç SF-36 fiziksel ve mental alt ölçek ve alt parametre skorları literatür ile uyumlu olarak düşük bulunmuştur. Bu sonuçlar SSc hastalarında fiziksel ve mental genel sağlık algısının etkilendiğini göstermektedir. Gözetimli egzersiz grubunda egzersiz sonrası SF-36 fiziksel ve mental alt ölçek skorlarında, bütün alt parametre skorları artmıştır. Ev egzersiz grubunda egzersiz sonrası SF- 36 fiziksel ve mental alt ölçek skorlarında, fiziksel fonksiyon, fiziksel rol güçlüğü, enerji, emosyonel rol güçlüğü ve mental sağlık alt parametreleri artış gösterirken ağrı, genel sağlık ve sosyal fonksiyon alt parametrelerinde değişiklik görülmemiştir. SF-36 alt ölçek ve alt parametre skorlarındaki iyileşme gözetimli egzersiz grubunda ev egzersiz grubundan daha fazla olarak saptanmıştır. Çalışmamız SSc hastalarında gözetimli egzersiz programı ve ev egzersiz programı ile genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinin geliştirilebileceğini ancak gözetimli egzersiz programından elde edilecek kazanımların daha fazla olduğunu göstermektedir. Gözetimli egzersiz grubunda özellikle fiziksel rol güçlüğü (51.8 birim) ve emosyonel rol güçlüğü (57.2 birim) parametrelerindeki kazanımlar dikkat çekicidir. Bu da SSc hastalarında egzersiz programlarının sağladığı fonksiyonel ve fiziksel kazanımlarla birlikte motivasyon ve sosyal katılımı da arttırdıklarını ve dolayısıyla hastaların mental ve psikososyal sağlık algılarını da iyileştirdiklerini göstermektedir. Egzersizin SSc hastalarında psikolojik adaptasyon sağlama ve hastalığın kronik ve kısıtlayıcı yönü ile başa çıkma konusunda da etkili olduğunu düşünmekteyiz. Çalışmamız SSc

hastalarında sađlıkla ilgili yařam kalitesini geliřtirmek iin egzersiz programlarının klinikte daha sıklıkla tedavi modalitesi olarak uygulanmasının gerekliliđini glendirmektedir.

Yorgunluk Dzeyi

SSc hastalarında yorgunluk ok sık grlmektedir ve giderek artan bir řekilde nemli ve kısıtlayıcı bir semptom olarak belirtilmektedir. Yorgunluk fonksiyonel kapasiteyi kısıtlayan ve yařam kalitesi zerinde olumsuz etkisi olan en nemli semptomlardan biridir (135, 158, 159). Mcnearney ve ark. tarafından yapılan bir alıřmada yorgunluk dzeyinin SF-36 yařam kalitesi anketinin fiziksel alt leđi ile iliřkilendirilmiřtir (160). Jacoub ve ark. alıřmasında yorgunluk dzeyinin sađlıklı bireylere gre arttıđı ve SF-36 ve SHAQ leklerinin btn alt parametreleri ile gl bir iliřki gsterdiđi bildirilmiřtir (135). alıřmamızda literatr ile uyumlu olarak her iki grupta yer alan SSc hastalarının YE biliřsel, fiziksel, psikososyal alt skorları ve total skoru benzer řekilde yksek bulunmuřtur. Bu sonular SSc hastalarında biliřsel, fiziksel, psikososyal ve total yorgunluk dzeyinin arttıđını gstermektedir.

Literatr incelendiđinde SSc'de yorgunluk ynetimi ile ilgili pek fazla alıřma bulunmamaktadır. Ancak kanser ve diđer romatizmal hastalıklarda gerekli mdahaleler ile birlikte yorgunluk dzeyinin azaltılabileceđi belirtilmiřtir. Yorgunluk ynetimi ile iliřkili rehberler katkıda bulunan faktrleri belirleme (ađrı, stres, uyku bozukluđu) ve tedavi etme, ardından kalan yorgunluk iin farmakolojik olmayan ve farmakolojik olan iki ařamalı bir yaklařımı nermektedir. zellikle farmakolojik olmayan tedavi yaklařımları egzersiz uygulamaları ve psikososyal mdahaleler olarak belirtilmektedir (75, 161-163). Bu konuda literatr incelediđimizde yapılan bir alıřmada SSc'de artmıř yorgunluk dzeyinin difzyon kapasitesindeki dřř, algılanan dispne řiddetinki artıř, periferik-solunum kas gcnde azalma ve fonksiyonel kapasitedeki bozulma ile iliřkili olduđu belirtilmiřtir (164). Bu nedenle yorgunluk ynetiminde solunum egzersizleri ve solunum kas eđitimi, algılanan dispne řiddeti azaltma stratejileri, aerobik ve direnli egzersiz programları, gnlk yařam aktivite eđitimi ve enerji tasarrufu tekniklerinin yer alması gerektiđi savunulmuřtur (164). alıřmamızda her iki grupta egzersiz programları sonrası biliřsel, fiziksel, psikososyal ve total yorgunluk dzeyi azalmıřtır. Gzetimli egzersiz grubunda

bilişsel, fiziksel, psikososyal ve total yorgunluk düzeylerindeki düşüş ev egzersizi grubunda görülen düşüşten daha fazla tespit edilmiştir. Çalışmamız gözetimli egzersiz programının ve ev egzersiz programının SSc hastalarında yorgunluk yönetiminde etkili olduğunu göstermektedir. Hastaların egzersiz sonrası solunum fonksiyonlarının ve solunum kas kuvvetinin artması, algılanan dispne şiddetinin azalması ve periferik kas kuvvetinin artmasının yorgunluk düzeyindeki düşüşte etkili olduğunu düşünmekteyiz.

Her iki grupta da yorgunluğun alt kategori skorlarında en fazla düşüş psikososyal yorgunluk düzeyinde (gözetimli egzersiz grubunda 17 birim, ev egzersizi grubunda 4 birim) elde edilmiştir. Bu sonuç egzersiz uygulamalarının fiziksel kazanımlarının yanı sıra psikososyal kazanımlarının önemine dikkat çekmektedir. Egzersiz programlarına bağlı olarak hastaların artan fiziksel ve psikososyal kazanımları ile birlikte yorgunluk düzeylerinin azaldığını ve dolayısıyla günlük yaşam aktivitelerine katılımlarının ve sağlıkla ilişkili yaşam kalitelerinin arttığını düşünmekteyiz. Ancak çalışmamız SSc hastalarında egzersiz programlarının yorgunluk düzeyi üzerindeki ilişkisini inceleyen ilk çalışmadır. Bu nedenle gözetimli egzersiz programının ve ev egzersiz programının etkilerini inceleyen uzun süreli, ileriye dönük çalışmalara ihtiyaç vardır.

6. SONUÇ VE ÖNERİLER

SSc hastalarının tedavisi üzerine bugüne kadar yapılan çalışmalar temel olarak farmakolojik tedaviye odaklanmıştır ve fizyoterapi programları ve etkileri ihmal edilmiştir. Fizyoterapi uygulamaları ile ilişkili kısıtlı sayıda çalışma bulunmaktadır ve çalışmalarda hasta sayısı az, randomizasyon eksik ve kombine egzersizlerden oluşan standart bir fizyoterapi rehabilitasyon programı oluşturulmamıştır. Bu nedenle SSc hastalarının tedavisinde optimal, uygulanabilir standart fizyoterapi programı bulunmamaktadır. Bu amaçla çalışmamızda SSc hastalarına gözetimli egzersiz programı ve ev egzersiz programı verilip etkileri incelenmiştir. Çalışmamız literatürde SSc hastalarında gözetimli egzersiz programı ve ev egzersiz programının etkilerini inceleyip karşılaştıran ilk çalışmadır. Çalışma boyunca ve sonrasında çalışmaya katılan bütün hastalar verilen egzersiz programlarının adaptasyonunu iyi bir şekilde sağlayıp tolere etmişlerdir ve egzersiz programlarından kaynaklı herhangi bir yan etki ve/veya şikayet bildirmemişlerdir.

Çalışmamızdan elde edilen sonuçlar aşağıda maddeler halinde açıklanmıştır:

- Gözetimli egzersiz grubu ve ev egzersiz grubunun demografik ve klinik özellikleri benzer bulunmuştur. Bu iki grubun demografik ve klinik özelliklerinin homojen dağıldığını göstermektedir.
- Gözetimli egzersiz grubu ve ev egzersiz grubunun eğitim düzeyleri birbirine benzerdir ve hastaların büyük çoğunluğu ilkokul mezunu olarak tespit edilmiştir. Her iki grubun eğitim düzeyi dağılımının homojen olduğunu göstermektedir. Çalışmamız düşük eğitim düzeyinin artmış fonksiyonel kısıtlılıkla ilişkili olduğunu belirten çalışmalarla uyumludur.
- Çalışmamızda akciğer etkileniminden kaynaklı gözetimli egzersiz grubu ve ev egzersiz grubunda solunumsal semptomlar (nefes darlığı, öksürük ve balgam) her iki grupta benzer şekilde yüksek oranda görülmüştür. SSc hastalarında solunum sistemi etkileniminin objektif değerlendirme yöntemleri (SFT, pletismografi, akciğer görüntüleme teknikleri) ile birlikte hastanın subjektif (solunumsal semptom varlığının sorgulanması) olarak da değerlendirilmesinin gerekliliğini vurgulamaktadır.

- Gözetimli egzersiz grubunda ve ev egzersizi grubunda sigara içme alışkanlığı ve sigara maruziyeti birbirine benzer bulunmuştur. Çalışmaya aktif sigara içiciliği bulunan hastalar dâhil edilmemiştir. Ayrıca sigara tüketiminin egzersizin etkinliği ile olan ilişkisi incelenmemiştir. Sigara içen/bırakmış ve içmeyen SSc hastalarında egzersiz programlarının etkilerini araştırıp karşılaştıran kapsamlı çalışmalara ihtiyaç vardır.
- Gözetimli egzersiz grubunda ve ev egzersiz grubunda yer alan SSc hastalarının spirometrik ölçüm parametrelerinden olan FEV1, FVC ve FEV1/FVC % değerleri birbirine benzer bulunmuştur. Her iki grubun FEV1 ve FVC % değerleri literatür ile uyumlu olarak normal değerlerinin altında iken, FEV1/FVC % oranı normal sınırlarda saptanmıştır. FVC'deki düşüş ile birlikte FEV1/FVC'nin normal aralıklarda olması her iki grupta yer alan SSc hastalarında restriktif tip ventilasyon hasarı geliştiğini göstermektedir.
- Gözetimli egzersiz grubunda ve ev egzersiz grubunda yer alan SSc hastalarının başlangıç PEF % değeri her iki grupta benzer olarak normal değerlerinden düşük tespit edilmiştir. Bu sonuç her iki grupta küçük hava yollarında obstrüksiyon olduğunu ve ekspiratuvar kas aktivitesinin etkilendiğini ortaya koymaktadır.
- Çalışmaya katılan her iki gruptaki SSc hastalarının DLCO % değerleri normal değerlere göre azalmıştır. Her iki gruptaki SSc hastalarının alveolokapiller membran hasarı gelişerek akciğerin difüzyon kapasitesi düşmüştür.
- Çalışmamızda gözetimli egzersiz grubunda egzersiz sonrası FEV1%, FVC%, PEF% ve DLCO% değerleri anlamlı bir şekilde artmıştır. Ev egzersizi grubunda solunum parametreleri egzersiz programı sonrası değişmemiştir. FEV1/FVC % oranının her iki grupta da anlamlı bir değişim göstermemiştir. Çalışmamızın sonucu SSc hastalarında fizyoterapist gözetiminde verilen solunum, kuvvetlendirme ve aerobik egzersizlerden oluşan 12 haftalık egzersiz programının solunum fonksiyonlarını geliştirdiğini ancak bu konuda ev egzersiz programının yeterli olmadığını ortaya koymuştur. SSc hastalarında solunum, kuvvetlendirme ve aerobik egzersizleri içeren gözetimli egzersiz programlarının solunum fonksiyonlarını geliştirmek için klinikte uygulanabilir etkili bir yöntem olduğunu düşünmekteyiz. Çalışmamız literatürde egzersiz

programlarının solunum fonksiyonları üzerine olan etkisini inceleyen ilk çalışmadır. Bu nedenle bu konuda yapılacak kapsamlı çalışmalara büyük ihtiyaç vardır.

- Her iki grupta yer alan hastaların MIP ve MEP beklenen % değerinin normal referans değerlere kıyasla düşük saptanması SSc hastalarında inspiratuar ve ekspiratuar solunum kas zayıflığı olduğunu göstermiştir.
- Gözetimli egzersiz grubunda egzersiz sonrası MIP ve MEP beklenen % değeri anlamlı bir şekilde artmıştır. Ev egzersizi grubunda MEP beklenen % değeri anlamlı olarak artarken MIP beklenen % değeri değişmemiştir. Çalışmamızın sonucu verilen gözetimli egzersiz programının ve ev egzersiz programının SSc hastalarının solunum kas kuvvetini arttırmaya yönelik etkili yaklaşımlar olarak tercih edilebileceğini göstermiştir. Klinikte SSc hastalarında solunum kas kuvvetini arttırmak için öncelikli olarak gözetimli egzersiz programlarının uygulanmasını ancak uygulanamayacağı koşullarda ev egzersizi programlarının tercih edilmesini önermekteyiz. Çalışmamızın bu konuda yapılan ilk çalışma olmasından kaynaklı SSc hastalarında egzersizin solunum kas kuvveti üzerindeki etkilerini ve olası mekanizmalarını inceleyen geniş, kapsamlı çalışmalara büyük bir ihtiyaç olduğunu düşünmekteyiz.
- Her iki grubun benzer şekilde algıladıkları dispne şiddeti yüksek bulunmuştur. Gözetimli egzersiz grubunda egzersiz programı sonrası algılanan dispne şiddeti anlamlı bir şekilde azalmıştır, ev egzersizi grubunda egzersiz programı sonrası algılanan dispne şiddeti değişmemiştir. Çalışmamız SSc hastalarında gözetimli egzersiz programının algılanan dispne şiddetinin azaltılmasında etkili bir rehabilitasyon modalitesi olduğunu göstermiştir. Gözetimli egzersiz grubunda görülen dispne şiddetindeki azalmanın diğer gruptan farklı olarak bu grupta görülen pulmoner fonksiyonlardaki ve solunum kas kuvvetindeki artış ile açıklanabileceğini düşünmekteyiz. Ancak SSc’de bu konu ile ilgili yapılmış herhangi bir çalışma olmadığından daha kapsamlı egzersiz programlarından oluşan çalışmalar bu konuda yol gösterici olacaktır.
- Her iki grupta 6DYT yürüme mesafesi ve beklenen % değeri birbirine benzer şekilde normal sınırların altında olması SSc hastalarının egzersiz kapasitelerinin kısıtlandığını ortaya koymuştur.

- Her iki grupta egzersiz programları sonrası 6DYT yürüme mesafesi ve beklenen % değeri anlamlı olarak artmıştır. Ancak gözetimli egzersiz grubundaki artış anlamlı olarak ev egzersizi grubundakinden daha fazla bulunmuştur. Çalışmamız SSc hastalarında solunum, kuvvetlendirme ve aerobik egzersizlerden oluşan standart gözetimli egzersiz programının ve ev egzersiz programının egzersiz kapasitesini geliştirdiğini ancak gözetimli egzersiz programlarının daha etkili olduğunu ortaya koymuştur. Bu sonuçlar doğrultusunda çalışmamızda oluşturduğumuz gözetimli egzersiz programı ve ev egzersizi programının klinikte egzersiz kapasitesini geliştirmek için uygulanabilir yöntemler olduğunu düşünmekteyiz.
- Gözetimli egzersiz grubunda egzersiz sonrası 6DYT parametrelerinden test sonrası algılanan dispne ve yorgunluk şiddeti azalmıştır, kalp hızı ve oksijen saturasyonu parametreleri değişmemiştir. Bu sonuç SSc hastalarında efor sonrası oluşabilecek dispne ve yorgunluk düzeyinin gözetimli egzersiz programı ile azaltılabileceğini göstermiştir. Ev egzersizi grubunda egzersiz sonrası 6DYT parametrelerinde test öncesi ve sonrası değerleri değişmemiştir. Aynı süre içinde katedilen yürüme mesafesinin artışına rağmen 6DYT parametrelerinin test öncesi ve sonrası benzer olmasından kaynaklı ev egzersizi programının belirtilen parametrelerde gelişme sağladığını düşünmekteyiz.
- Her iki grup başlangıç periferik kas kuvveti (diz ekstansiyon ve el kavrama kuvveti) açısından birbirine benzer bulunmuştur. Gözetimli egzersiz grubunda egzersiz programı sonrası el kavrama kuvveti ve diz ekstansiyon kuvveti anlamlı olarak artmıştır. Ev egzersiz grubunda egzersiz programı sonrası diz ekstansiyon kuvveti artmıştır, ancak el kavrama kuvveti değişmemiştir. Çalışmamız alt ekstremita kuvvetini geliştirmede her iki egzersiz programının etkili olduğunu ancak üst ekstremita kas kuvvetini geliştirmede gözetimli egzersiz programının etkili olabildiğini ortaya koymuştur. SSc hastalarında fonksiyonel bağımsızlığın devamlılığını sağlamak için tedavi stratejilerine periferik kas kuvvetini geliştirmeye yönelik gözetimli egzersiz programları, ev egzersiz programları ve fiziksel aktivite önerilerinin eklenmesi gerektiğini düşünmekteyiz.

- Her iki grubun başlangıç HAQ-DI skorunun, SHAQ alt parametrelerinin ve total skorunun benzer şekilde artmış olması SSc hastalarında hastalığa özgü sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinin ciddi düzeyde etkilendiğini ortaya koymuştur.
- Gözetimli egzersiz grubunda egzersiz programı sonrası HAQ-DI skoru, SHAQ anketinin tüm alt parametreleri ve total skoru anlamlı olarak azalmıştır. Ev egzersizi grubunda egzersiz programı sonrası HAQ-DI skoru, SHAQ anketinin sindirim problemi, solunum problemi, genel hastalık şiddeti alt parametreleri ve total skoru anlamlı olarak azalırken, Raynaud's fenomeni ve digital ülser alt parametreleri değişmemiştir. Bu sonuçlar gözetimli egzersiz programı ve ev egzersiz programının hastalığa özgü sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini geliştirdiğini ancak gözetimli egzersiz programının bu konuda ev egzersiz programından daha etkili olduğunu göstermiştir. Hastalığa özgü sağlıkla ilişkili yaşam kalitesindeki gelişmede; egzersiz programı sonrası görülen pulmoner fonksiyonlardaki ve solunum kas kuvvetindeki artışın, dispne algısındaki düşüşün ve periferik kas kuvvetindeki artışın etkili olduğunu düşünmekteyiz.
- Her iki grupta yer alan hastaların başlangıç SF-36 fiziksel ve mental alt ölçek ve alt parametre skorlarının düşük bulunması SSc hastalarında fiziksel ve mental genel sağlık algısının etkilendiğini ve genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinin bozulduğunu göstermiştir.
- Her iki grupta da egzersiz programları sonrası genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinde anlamlı artışlar elde edilmiştir. Ancak gözetimli egzersiz programı ile elde edilen kazanımlar ev egzersizi grubundakinden anlamlı olarak daha fazla bulunmuştur. Bu sonuç SSc hastalarında gözetimli egzersiz programı ve ev egzersiz programı ile genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinin geliştirilebileceğini ancak gözetimli egzersiz programlarının bu konuda daha fazla etkili olduğunu göstermiştir. SSc hastalarında fiziksel ve mental genel sağlık algısının geliştirilmesi için egzersiz programlarının uygulanmasını önermekteyiz.
- Her iki grupta yer alan SSc hastalarının YEÖ bilişsel, fiziksel, psikososyal alt skorları ve total skoru benzer şekilde yüksek bulunması SSc hastalarında bilişsel, fiziksel, psikososyal ve total yorgunluk düzeyinin arttığını ortaya koymuştur.

- Her iki grupta egzersiz programları sonrası bilişsel, fiziksel, psikososyal ve total yorgunluk düzeyi anlamlı olarak azalmıştır. Gözetimli egzersiz grubunda bilişsel, fiziksel, psikososyal ve total yorgunluk düzeylerindeki düşüş ev egzersizi grubunda görülen düşüşten daha fazla tespit edilmiştir. Bu sonuçlar gözetimli egzersiz programının ve ev egzersiz programının SSc hastalarında yorgunluk yönetiminde etkili tedavi stratejileri olduğunu ve klinikte uygulanabileceğini göstermiştir.

Çalışmamızın sonucunda gözetimli egzersiz ve ev egzersizi grubunda; ekspiratuar kas kuvveti, egzersiz kapasitesi, diz ekstansiyon kas kuvveti, hastalığa özgü ve genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitesi ve yorgunluk düzeyinde anlamlı gelişmeler saptanmıştır. Ancak gözetimli egzersiz grubunda belirtilen parametreler üzerinde elde edilen kazanımlar ev egzersizi grubuna göre daha fazla tespit edilmiştir. Bunlara ek olarak gözetimli egzersiz grubunda solunum fonksiyonları, inspiratuar kas kuvveti, algılanan dispne şiddeti ve el kavrama kuvvetinde anlamlı gelişmeler görülmüştür.

Çalışmamız SSc hastalarında gözetimli egzersiz programı ile ev egzersiz programını karşılaştıran, egzersizin solunum fonksiyonları, solunum kas kuvveti, dispne şiddeti ve yorgunluk düzeyi üzerindeki etkilerini araştıran ilk çalışma olması açısından büyük önem taşımaktadır. Çalışmamızdan elde edilen veriler SSc hastalarında gözetimli egzersiz programlarının ve ev egzersiz programlarının güvenilir ve etkili olduğunu göstermektedir. Ancak bu grupta fizyoterapist gözetiminde solunum, kuvvetlendirme ve aerobik egzersizlerden oluşan kombine ve optimal egzersiz programı ile kazanımlar daha fazla olacaktır. Çalışmadan elde edilen bilgilerin SSc hastalarında yapılacak olan gözetimli ve ev egzersizi programlarını içeren çalışmalara standart fizyoterapi programı oluşturmak adına yol gösterici olacağını düşünmekteyiz. SSc hastalarında fonksiyonel kısıtlılıkların azaltılması, bağımsızlık düzeyinin artırılması ve sağlıkla ilişkili yaşam kalitesinin geliştirilmesi için klinikte tedavi stratejilerinde gözetimli egzersiz programlarının ve ev egzersiz programlarının yer almasını önermekteyiz. SSc hastalarında egzersiz uygulamaları ile ilgili yapılacak kapsamlı çalışmalara büyük ihtiyaç vardır.

7. KAYNAKLAR

1. Maricq HR, Weinrich MC, Keil JE, Smith EA ve ark. Prevalence of scleroderma spectrum disorders in the general population of South Carolina. *Arthritis Rheum* 1989;32(8):998-1006.
2. Walker UA, Tyndall A, Czirják L, Denton C ve ark. Clinical risk assessment of organ manifestations in systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials And Research group database. *Ann Rheum Dis* 2007;66(6):754-63.
3. Joven BE, Almodovar R, Carmona L, Carreira PE. *Survival, causes of death, and risk factors associated with mortality in Spanish systemic sclerosis patients: results from a single university hospital.* in *Seminars in arthritis and rheumatism*. 2010. Elsevier.
4. Jameson JL, Harrison's principles of internal medicine. 2018: McGraw-Hill Education.
5. Steen VD, Medsger TA, Jr. Severe organ involvement in systemic sclerosis with diffuse scleroderma. *Arthritis Rheum* 2000;43(11):2437-44.
6. Steen VD, Conte C, Owens GR, Medsger TA, Jr. Severe restrictive lung disease in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1994;37(9):1283-9.
7. Almeida C, Almeida I, Vasconcelos C. Quality of life in systemic sclerosis. *Autoimmun Rev* 2015;14(12):1087-96.
8. Deuschle K, Weinert K, Becker MO, Backhaus M ve ark. Six-minute walk distance as a marker for disability and complaints in patients with systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* 2011;29(2 Suppl 65):S53-9.
9. Bhattacharyya S, Wei J, Varga J. Understanding fibrosis in systemic sclerosis: shifting paradigms, emerging opportunities. *Nat Rev Rheumatol* 2011;8(1):42-54.
10. Barsotti S, Stagnaro C, Della Rossa A. Systemic sclerosis: a critical digest of the recent literature. *Clin Exp Rheumatol* 2015;33(4 Suppl 91):S3-14.
11. Barnes J, Mayes MD. Epidemiology of systemic sclerosis: incidence, prevalence, survival, risk factors, malignancy, and environmental triggers. *Curr Opin Rheumatol* 2012;24(2):165-70.

12. Chiffhot H, Fautrel B, Sordet C, Chatelus E ve ark. Incidence and prevalence of systemic sclerosis: a systematic literature review. *Semin Arthritis Rheum* 2008;37(4):223-35.
13. Luo Y, Wang Y, Wang Q, Xiao R ve ark. Systemic sclerosis: genetics and epigenetics. *J Autoimmun* 2013;41(161-7.
14. Fett N, Werth VP. Update on morphea: part I. Epidemiology, clinical presentation, and pathogenesis. *J Am Acad Dermatol* 2011;64(2):217-28; quiz 29-30.
15. Steen V, Denton CP, Pope JE, Matucci-Cerinic M. Digital ulcers: overt vascular disease in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2009;48 Suppl 3(iii19-24.
16. Jimenez SA. Role of endothelial to mesenchymal transition in the pathogenesis of the vascular alterations in systemic sclerosis. *ISRN Rheumatol* 2013;2013(835948.
17. Derk CT, Jimenez SA. Systemic sclerosis: current views of its pathogenesis. *Autoimmun Rev* 2003;2(4):181-91.
18. Needleman BW. Immunologic aspects of scleroderma. *Curr Opin Rheumatol* 1992;4(6):862-8.
19. Bhattacharyya S, Ghosh AK, Pannu J, Mori Y ve ark. Fibroblast expression of the coactivator p300 governs the intensity of profibrotic response to transforming growth factor beta. *Arthritis Rheum* 2005;52(4):1248-58.
20. Ho YY, Lagares D, Tager AM, Kapoor M. Fibrosis--a lethal component of systemic sclerosis. *Nat Rev Rheumatol* 2014;10(7):390-402.
21. Piette W. Morphea or localized scleroderma. Systemic sclerosis. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2004:29-37.
22. Matsuura K, Umebayashi Y, Otsuka F. Computed tomography reveals thickened subcutaneous tissue in scleroedema. *Br J Dermatol* 1997;137(6):1015-6.
23. Uziel Y, Miller ML, Laxer RM. Scleroderma in children. *Pediatr Clin North Am* 1995;42(5):1171-203.

24. LeRoy EC, Black C, Fleischmajer R, Jablonska S ve ark. Scleroderma (systemic sclerosis): classification, subsets and pathogenesis. *J Rheumatol* 1988;15(2):202-5.
25. Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. *Lancet* 2017;390(10103):1685-99.
26. Desbois AC, Cacoub P. Systemic sclerosis: An update in 2016. *Autoimmun Rev* 2016;15(5):417-26.
27. Graf SW, Hakendorf P, Lester S, Patterson K ve ark. South Australian Scleroderma Register: autoantibodies as predictive biomarkers of phenotype and outcome. *Int J Rheum Dis* 2012;15(1):102-9.
28. Mitchell H, Bolster MB, LeRoy EC. Scleroderma and related conditions. *Med Clin North Am* 1997;81(1):129-49.
29. Foocharoen C, Netwijitpan S, Mahakkanukrauh A, Suwannaroj S ve ark. Clinical characteristics of scleroderma overlap syndromes: comparisons with pure scleroderma. *Int J Rheum Dis* 2016;19(9):913-23.
30. Amaral TN, Peres FA, Lapa AT, Marques-Neto JF ve ark. Neurologic involvement in scleroderma: a systematic review. *Semin Arthritis Rheum* 2013;43(3):335-47.
31. Hughes M, Allanore Y, Chung L, Pauling JD. Raynaud phenomenon and digital ulcers in systemic sclerosis. 2020;16(4):208-21.
32. Boin F, Wigley FM. Understanding, assessing and treating Raynaud's phenomenon. *Curr Opin Rheumatol* 2005;17(6):752-60.
33. Czirják L, Foeldvari I, Müller-Ladner U. Skin involvement in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford)* 2008;47 Suppl 5(v44-5).
34. Clements PJ, Lachenbruch PA, Seibold JR, Zee B ve ark. Skin thickness score in systemic sclerosis: an assessment of interobserver variability in 3 independent studies. *J Rheumatol* 1993;20(11):1892-6.
35. Battle RW, Davitt MA, Cooper SM, Buckley LM ve ark. Prevalence of pulmonary hypertension in limited and diffuse scleroderma. *Chest* 1996;110(6):1515-9.
36. Denton CP, Wells AU, Coghlan JG. Major lung complications of systemic sclerosis. *Nat Rev Rheumatol* 2018;14(9):511-27.

37. Steen VD, Medsger TA. Changes in causes of death in systemic sclerosis, 1972-2002. *Ann Rheum Dis* 2007;66(7):940-4.
38. Chang B, Wigley FM, White B, Wise RA. Scleroderma patients with combined pulmonary hypertension and interstitial lung disease. *J Rheumatol* 2003;30(11):2398-405.
39. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S ve ark. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Heart J* 2016;37(1):67-119.
40. Perelas A, Arrossi AV, Highland KB. Pulmonary Manifestations of Systemic Sclerosis and Mixed Connective Tissue Disease. *Clin Chest Med* 2019;40(3):501-18.
41. Yamane K, Ihn H, Asano Y, Yazawa N ve ark. Clinical and laboratory features of scleroderma patients with pulmonary hypertension. *Rheumatology (Oxford)* 2000;39(11):1269-71.
42. Behr J, Furst DE. Pulmonary function tests. *Rheumatology (Oxford)* 2008;47 Suppl 5(v65-7.
43. Giacomelli R, Liakouli V, Berardicurti O, Ruscitti P ve ark. Interstitial lung disease in systemic sclerosis: current and future treatment. *Rheumatol Int* 2017;37(6):853-63.
44. Morgan C, Knight C, Lunt M, Black CM ve ark. Predictors of end stage lung disease in a cohort of patients with scleroderma. *Ann Rheum Dis* 2003;62(2):146-50.
45. Steen VD, Graham G, Conte C, Owens G ve ark. Isolated diffusing capacity reduction in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1992;35(7):765-70.
46. Moore OA, Proudman SM, Goh N, Corte TJ ve ark. Quantifying change in pulmonary function as a prognostic marker in systemic sclerosis-related interstitial lung disease. *Clin Exp Rheumatol* 2015;33(4 Suppl 91):S111-6.

47. Chung MP, Rhee CH. Airway obstruction in interstitial lung disease. *Curr Opin Pulm Med* 1997;3(5):332-5.
48. Silva BRA, Rufino R, Costa CH, Vilela VS ve ark. Ventilation distribution and small airway function in patients with systemic sclerosis. *Rev Port Pneumol* (2006) 2017;23(3):132-8.
49. Lima TR, Guimarães FS, Carvalho MN, Sousa TL ve ark. Lower limb muscle strength is associated with functional performance and quality of life in patients with systemic sclerosis. *Braz J Phys Ther* 2015;19(2):129-36.
50. Steen V. The heart in systemic sclerosis. *Curr Rheumatol Rep* 2004;6(2):137-40.
51. Smolenska Z, Barraclough R, Dorniak K, Szarmach A ve ark. Cardiac Involvement in Systemic Sclerosis: Diagnostic Tools and Evaluation Methods. *Cardiol Rev* 2019;27(2):73-9.
52. Boueiz A, Mathai SC, Hummers LK, Hassoun PM. Cardiac complications of systemic sclerosis: recent progress in diagnosis. *Curr Opin Rheumatol* 2010;22(6):696-703.
53. Muresan L, Oancea I, Mada RO, Petcu A ve ark. Relationship Between Ventricular Arrhythmias, Conduction Disorders, and Myocardial Fibrosis in Patients With Systemic Sclerosis. *J Clin Rheumatol* 2018;24(1):25-33.
54. Bissell LA, Md Yusof MY, Buch MH. Primary myocardial disease in scleroderma-a comprehensive review of the literature to inform the UK Systemic Sclerosis Study Group cardiac working group. *Rheumatology (Oxford)* 2017;56(6):882-95.
55. Morrisroe KB, Nikpour M, Proudman SM. Musculoskeletal Manifestations of Systemic Sclerosis. *Rheum Dis Clin North Am* 2015;41(3):507-18.
56. Randone SB, Guiducci S, Cerinic MM. Musculoskeletal involvement in systemic sclerosis. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2008;22(2):339-50.
57. Avouac J, Walker U, Tyndall A, Kahan A ve ark. Characteristics of joint involvement and relationships with systemic inflammation in systemic sclerosis: results from the EULAR Scleroderma Trial and Research Group (EUSTAR) database. *J Rheumatol* 2010;37(7):1488-501.

58. Paik JJ, Mammen AL, Wigley FM, Gelber AC. Myopathy in scleroderma, its identification, prevalence, and treatment: lessons learned from cohort studies. *Curr Opin Rheumatol* 2014;26(2):124-30.
59. Poole JL, New A, Garcia C. A comparison of performance on the Keitel Functional Test by persons with systemic sclerosis and rheumatoid arthritis. *Disabil Rehabil* 2018;40(21):2505-8.
60. Medsger TA, Jr., Rodnan GP, Moossy J, Vester JW. Skeletal muscle involvement in progressive systemic sclerosis (scleroderma). *Arthritis Rheum* 1968;11(4):554-68.
61. Di Ciaula A, Covelli M, Berardino M, Wang DQ ve ark. Gastrointestinal symptoms and motility disorders in patients with systemic scleroderma. *BMC Gastroenterol* 2008;8(7).
62. Gyger G, Baron M. Gastrointestinal manifestations of scleroderma: recent progress in evaluation, pathogenesis, and management. *Curr Rheumatol Rep* 2012;14(1):22-9.
63. Steen VD. Renal involvement in systemic sclerosis. *Clin Dermatol* 1994;12(2):253-8.
64. Donohoe JF. Scleroderma and the kidney. *Kidney Int* 1992;41(2):462-77.
65. Wasserman K, Hansen JE, Sue DY, Stringer WW ve ark. Principles of exercise testing and interpretation: including pathophysiology and clinical applications. *Medicine & Science in Sports & Exercise* 2005;37(7):1249.
66. Cuomo G, Santoriello C, Polverino F, Ruocco L ve ark. Impaired exercise performance in systemic sclerosis and its clinical correlations. *Scandinavian journal of rheumatology* 2010;39(4):330-5.
67. Lama VN, Martinez FJ. Resting and exercise physiology in interstitial lung diseases. *Clinics in chest medicine* 2004;25(3):435-53.
68. Solomon JJ, Olson AL, Fischer A, Bull T ve ark. Scleroderma lung disease. *Eur Respir Rev* 2013;22(127):6-19.
69. Benatti FB, Pedersen BK. Exercise as an anti-inflammatory therapy for rheumatic diseases-myokine regulation. *Nat Rev Rheumatol* 2015;11(2):86-97.

70. Villalba WO, Sampaio-Barros PD, Pereira MC, Cerqueira EM ve ark. Six-minute walk test for the evaluation of pulmonary disease severity in scleroderma patients. *Chest* 2007;131(1):217-22.
71. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;166(1):111-7.
72. Sierakowska M, Doroszkiewicz H. Factors associated with quality of life in systemic sclerosis: a cross-sectional study. 2019;28(12):3347-54.
73. Bassel M, Hudson M, Taillefer SS, Schieir O ve ark. Frequency and impact of symptoms experienced by patients with systemic sclerosis: results from a Canadian National Survey. *Rheumatology (Oxford)* 2011;50(4):762-7.
74. Iudici M, Cuomo G, Vettori S, Avellino M ve ark. Quality of life as measured by the short-form 36 (SF-36) questionnaire in patients with early systemic sclerosis and undifferentiated connective tissue disease. *Health Qual Life Outcomes* 2013;11(23).
75. Thombs BD, Hudson M, Bassel M, Taillefer SS ve ark. Sociodemographic, disease, and symptom correlates of fatigue in systemic sclerosis: evidence from a sample of 659 Canadian Scleroderma Research Group Registry patients. *Arthritis Rheum* 2009;61(7):966-73.
76. Benrud-Larson LM, Heinberg LJ, Boling C, Reed J ve ark. Body image dissatisfaction among women with scleroderma: extent and relationship to psychosocial function. *Health Psychology* 2003;22(2):130.
77. Park EH, Strand V, Oh YJ, Song YW ve ark. Health-related quality of life in systemic sclerosis compared with other rheumatic diseases: a cross-sectional study. *Arthritis research & therapy* 2019;21(1):61.
78. Lee DM, Weinblatt ME. Rheumatoid arthritis. *Lancet* 2001;358(9285):903-11.
79. Fernández-Codina A, Walker KM, Pope JE. Treatment Algorithms for Systemic Sclerosis According to Experts. *Arthritis Rheumatol* 2018;70(11):1820-8.
80. Kowal-Bielecka O, Fransen J, Avouac J, Becker M ve ark. Update of EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2017;76(8):1327-39.

81. Poole JL. Musculoskeletal rehabilitation in the person with scleroderma. *Curr Opin Rheumatol* 2010;22(2):205-12.
82. Stucki G, Kroeling P. Physical therapy and rehabilitation in the management of rheumatic disorders. *Baillieres Best Pract Res Clin Rheumatol* 2000;14(4):751-71.
83. Ganz SB, Harris LL. General overview of rehabilitation in the rheumatoid patient. *Rheumatic Disease Clinics of North America* 1998;24(1):181-201.
84. Kavuncu V, Evcik D. Physiotherapy in rheumatoid arthritis. *MedGenMed* 2004;6(2):3.
85. Van den Ende CH, Vliet Vlieland TP, Munneke M, Hazes JM. WITHDRAWN: Dynamic exercise therapy for treating rheumatoid arthritis. *Cochrane Database Syst Rev* 2008;1):Cd000322.
86. Basakci Calik B, Gur Kabul E. The efficiency of inspiratory muscle training in patients with ankylosing spondylitis. 2018;38(9):1713-20.
87. Vanderschueren D, Decramer M, Van den Daele P, Dequeker J. Pulmonary function and maximal transrespiratory pressures in ankylosing spondylitis. *Ann Rheum Dis* 1989;48(8):632-5.
88. van der Esch M, van 't Hul AJ, Heijmans M, Dekker J. Respiratory muscle performance as a possible determinant of exercise capacity in patients with ankylosing spondylitis. *Aust J Physiother* 2004;50(1):41-5.
89. Smidt N, de Vet HC, Bouter LM, Dekker J ve ark. Effectiveness of exercise therapy: a best-evidence summary of systematic reviews. *Aust J Physiother* 2005;51(2):71-85.
90. Willems LM, Kwakkenbos L, Bode C, van den Hoogen FH ve ark. Health care use and patients' perceptions on quality of care in systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* 2013;31(2 Suppl 76):64-70.
91. Maddali-Bongi S, Del Rosso A. Systemic sclerosis: rehabilitation as a tool to cope with disability. *Clin Exp Rheumatol* 2016;34 Suppl 100(5):162-9.
92. Liem SIE, Vliet Vlieland TPM, Schoones JW, de Vries-Bouwstra JK. The effect and safety of exercise therapy in patients with systemic sclerosis: a systematic review. *Rheumatol Adv Pract* 2019;3(2):rkz044.

93. de Oliveira NC, Portes LA, Pettersson H, Alexanderson H ve ark. Aerobic and resistance exercise in systemic sclerosis: State of the art. *Musculoskeletal Care* 2017;15(4):316-23.
94. Maddali Bongi S, Matucci Cerinic M. Rheumatologic rehabilitation: the great expectation for rheumatic patients. *Reumatismo* 2012;64(1):1-6.
95. Oliveira NC, dos Santos Sabbag LM, de Sá Pinto AL, Borges CL ve ark. Aerobic exercise is safe and effective in systemic sclerosis. *Int J Sports Med* 2009;30(10):728-32.
96. Pinto AL, Oliveira NC, Gualano B, Christmann RB ve ark. Efficacy and safety of concurrent training in systemic sclerosis. *J Strength Cond Res* 2011;25(5):1423-8.
97. Alexanderson H, Bergegård J, Björnådal L, Nordin A. Intensive aerobic and muscle endurance exercise in patients with systemic sclerosis: a pilot study. *BMC Res Notes* 2014;7(86).
98. Mugii N, Someya F, Hasegawa M. Reduced hypoxia risk in a systemic sclerosis patient with interstitial lung disease after long-term pulmonary rehabilitation. *Clin Med Insights Case Rep* 2011;4(53-6).
99. Antonioli CM, Bua G, Frigè A, Prandini K ve ark. An individualized rehabilitation program in patients with systemic sclerosis may improve quality of life and hand mobility. *Clin Rheumatol* 2009;28(2):159-65.
100. Maddali Bongi S, Del Rosso A, Galluccio F, Tai G ve ark. Efficacy of a tailored rehabilitation program for systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* 2009;27(3 Suppl 54):44-50.
101. Dowman L, Hill CJ, Holland AE. Pulmonary rehabilitation for interstitial lung disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2014;10):Cd006322.
102. Gohari Moghadam K, Gharibdoost F, Parastandechehr G, Salehian P. Assessments of pulmonary involvement in patients with systemic sclerosis. *Arch Iran Med* 2011;14(1):22-6.
103. Seeger MW, Furst DE. Effects of splinting in the treatment of hand contractures in progressive systemic sclerosis. *Am J Occup Ther* 1987;41(2):118-21.

104. Filippetti M, Cazzoletti L, Zamboni F, Ferrari P ve ark. Effect of a tailored home-based exercise program in patients with systemic sclerosis: A randomized controlled trial. *Scand J Med Sci Sports* 2020;30(9):1675-84.
105. Leelarungrayub J, Pinkaew D, Wonglangka K, Eungpinichpong W ve ark. Short-Term Pulmonary Rehabilitation for a Female Patient with Chronic Scleroderma under a Single-Case Research Design. *Clin Med Insights Circ Respir Pulm Med* 2016;10(11-7).
106. Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F ve ark. Standardisation of spirometry. *Eur Respir J* 2005;26(2):319-38.
107. American Thoracic Society. Single-breath carbon monoxide diffusing capacity (transfer factor). Recommendations for a standard technique--1995 update. *Am J Respir Crit Care Med* 1995;152(6 Pt 1):2185-98.
108. Black LF, Hyatt RE. Maximal respiratory pressures: normal values and relationship to age and sex. *Am Rev Respir Dis* 1969;99(5):696-702.
109. Laveneziana P, Albuquerque A, Aliverti A, Babb T ve ark. ERS statement on respiratory muscle testing at rest and during exercise. *Eur Respir J* 2019;53(6).
110. Bestall JC, Paul EA, Garrod R, Garnham R ve ark. Usefulness of the Medical Research Council (MRC) dyspnoea scale as a measure of disability in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Thorax* 1999;54(7):581-6.
111. Troosters T, Gosselink R, Decramer M. Six minute walking distance in healthy elderly subjects. *Eur Respir J* 1999;14(2):270-4.
112. Deones VL, Wiley SC, Worrell T. Assessment of quadriceps muscle performance by a hand-held dynamometer and an isokinetic dynamometer. *Journal of Orthopaedic & Sports Physical Therapy* 1994;20(6):296-301.
113. Haidar SG, Kumar D, Bassi RS, Deshmukh SC. Average versus maximum grip strength: which is more consistent? *J Hand Surg Br* 2004;29(1):82-4.
114. Küçükdeveci AA, Sahin H, Ataman S, Griffiths B ve ark. Issues in cross-cultural validity: example from the adaptation, reliability, and validity testing of a Turkish version of the Stanford Health Assessment Questionnaire. *Arthritis Rheum* 2004;51(1):14-9.

115. Poole JL, Williams CA, Bloch DA, Hollak B ve ark. Concurrent validity of the Health Assessment Questionnaire Disability Index in Scleroderma. *Arthritis Care Res* 1995;8(3):189-93.
116. Temiz Karadag D, Karakas F, Tekeoglu S, Yazici A ve ark. Validation of Turkish version of the Scleroderma Health Assessment Questionnaire. *Clin Rheumatol* 2019;38(7):1917-23.
117. Joosten MM, Pai JK, Bertoia ML, Rimm EB ve ark. Associations between conventional cardiovascular risk factors and risk of peripheral artery disease in men. *Jama* 2012;308(16):1660-7.
118. Koçyiğit H, Aydemir Ö, Fişek G, Ölmez N ve ark. Kısa Form-36 (KF-36)'nın Türkçe versiyonunun güvenilirliği ve geçerliliği. *İlaç ve tedavi dergisi* 1999;12(2):102-6.
119. Çelik D, Çoban Ö. Short Form Health Survey version-2.0 Turkish (SF-36v2) is an efficient outcome parameter in musculoskeletal research. *Acta Orthop Traumatol Turc* 2016;50(5):558-61.
120. Patel AA, Donegan D, Albert T. The 36-item short form. *J Am Acad Orthop Surg* 2007;15(2):126-34.
121. Armutlu K, Keser I, Korkmaz N, Akbiyik DI ve ark. Psychometric study of Turkish version of Fatigue Impact Scale in multiple sclerosis patients. *J Neurol Sci* 2007;255(1-2):64-8.
122. Frith J, Newton J. Fatigue Impact Scale. *Occup Med (Lond)* 2010;60(2):159.
123. Taylor NF, Dodd KJ, Damiano DL. Progressive resistance exercise in physical therapy: a summary of systematic reviews. *Phys Ther* 2005;85(11):1208-23.
124. Riebe D, Franklin BA, Thompson PD, Garber CE ve ark. Updating ACSM's Recommendations for Exercise Preparticipation Health Screening. *Med Sci Sports Exerc* 2015;47(11):2473-9.
125. Holland AE, Hill CJ, Jones AY, McDonald CF. Breathing exercises for chronic obstructive pulmonary disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;10(Cd008250).
126. Karvonen J, Vuorimaa T. Heart rate and exercise intensity during sports activities. Practical application. *Sports Med* 1988;5(5):303-11.

127. Wu W, Jordan S, Graf N, de Oliveira Pena J ve ark. Progressive skin fibrosis is associated with a decline in lung function and worse survival in patients with diffuse cutaneous systemic sclerosis in the European Scleroderma Trials and Research (EUSTAR) cohort. 2019;78(5):648-56.
128. Wirz EG, Jaeger VK, Allanore Y, Riemekasten G ve ark. Incidence and predictors of cutaneous manifestations during the early course of systemic sclerosis: a 10-year longitudinal study from the EUSTAR database. Ann Rheum Dis 2016;75(7):1285-92.
129. Moser DK, Clements PJ, Brecht ML, Weiner SR. Predictors of psychosocial adjustment in systemic sclerosis. The influence of formal education level, functional ability, hardiness, uncertainty, and social support. Arthritis Rheum 1993;36(10):1398-405.
130. Greenwald GI, Tashkin DP, Gong H, Simmons M ve ark. Longitudinal changes in lung function and respiratory symptoms in progressive systemic sclerosis. Prospective study. Am J Med 1987;83(1):83-92.
131. Zhang YJ, Zhang L, Huang XL, Duan Y ve ark. Association between cigarette smoking and impaired clinical symptoms in systemic sclerosis: A review. Cell Immunol 2017;318(1-7).
132. Kesikburun B, KÖSEOĞLU BF, ŞAHİN A, Turgay M ve ark. The Effects of Respiratory Muscle Weakness and Pulmonary Involvement on Functional Status, Fatigue and Health Related Quality of Life in Patients With Systemic Sclerosis. Archives of Rheumatology 2015;30(2).
133. Marcisz C, Kucharz EJ, Brzezińska-Wcisło L, Kotulska A ve ark. Pulmonary functional abnormalities in asymptomatic patients with systemic sclerosis. European Journal of Internal Medicine 2003;14(3):162-5.
134. American Thoracic Society/European Respiratory Society International Multidisciplinary Consensus Classification of the Idiopathic Interstitial Pneumonias. This joint statement of the American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS) was adopted by the ATS board of directors, June 2001 and by the ERS Executive Committee, June 2001. Am J Respir Crit Care Med 2002;165(2):277-304.

135. Ibn Yacoub Y, Amine B, Bensabbah R, Hajjaj-Hassouni N. Assessment of fatigue and its relationships with disease-related parameters in patients with systemic sclerosis. *Clin Rheumatol* 2012;31(4):655-60.
136. Hunzelmann N, Brinckmann J. What are the new milestones in the pathogenesis of systemic sclerosis? *Ann Rheum Dis* 2010;69 Suppl 1(i52-6.
137. Mimura Y, Ihn H, Jinnin M, Asano Y ve ark. Clinical and laboratory features of scleroderma patients developing skeletal myopathy. *Clin Rheumatol* 2005;24(2):99-102.
138. Lopes AJ, Justo AC, Ferreira AS, Guimaraes FS. Systemic sclerosis: Association between physical function, handgrip strength and pulmonary function. *J Bodyw Mov Ther* 2017;21(4):972-7.
139. Mereles D, Ehlken N, Kreuscher S, Ghofrani S ve ark. Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Circulation* 2006;114(14):1482-9.
140. Alves WM, Alves TG, Ferreira RM, Lima TA ve ark. Strength training improves the respiratory muscle strength and quality of life of elderly with Parkinson disease. *J Sports Med Phys Fitness* 2019;59(10):1756-62.
141. Gosselink R, De Vos J, van den Heuvel SP, Segers J ve ark. Impact of inspiratory muscle training in patients with COPD: what is the evidence? *Eur Respir J* 2011;37(2):416-25.
142. Souza H, Rocha T, Pessoa M, Rattes C ve ark. Effects of inspiratory muscle training in elderly women on respiratory muscle strength, diaphragm thickness and mobility. *J Gerontol A Biol Sci Med Sci* 2014;69(12):1545-53.
143. Geddes EL, O'Brien K, Reid WD, Brooks D ve ark. Inspiratory muscle training in adults with chronic obstructive pulmonary disease: an update of a systematic review. *Respir Med* 2008;102(12):1715-29.
144. Baron M, Sutton E, Hudson M, Thombs B ve ark. The relationship of dyspnoea to function and quality of life in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2008;67(5):644-50.
145. Reardon JZ, Lareau SC, ZuWallack R. Functional status and quality of life in chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Med* 2006;119(10 Suppl 1):32-7.

146. Burney PG, Patel J, Newson R, Minelli C ve ark. Global and regional trends in COPD mortality, 1990-2010. *Eur Respir J* 2015;45(5):1239-47.
147. Stenström CH, Minor MA. Evidence for the benefit of aerobic and strengthening exercise in rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum* 2003;49(3):428-34.
148. Mannerkorpi K. Exercise in fibromyalgia. *Curr Opin Rheumatol* 2005;17(2):190-4.
149. Holland AE, Hill CJ, Rasekaba T, Lee A ve ark. Updating the minimal important difference for six-minute walk distance in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Arch Phys Med Rehabil* 2010;91(2):221-5.
150. Nakazawa A, Cox NS, Holland AE. Current best practice in rehabilitation in interstitial lung disease. *Ther Adv Respir Dis* 2017;11(2):115-28.
151. Richeldi L, du Bois RM, Raghu G, Azuma A ve ark. Efficacy and safety of nintedanib in idiopathic pulmonary fibrosis. *N Engl J Med* 2014;370(22):2071-82.
152. Clements PJ, Furst DE, Campion DS, Bohan A ve ark. Muscle disease in progressive systemic sclerosis: diagnostic and therapeutic considerations. *Arthritis Rheum* 1978;21(1):62-71.
153. Ranque B, Bérezné A, Le-Guern V, Pagnoux C ve ark. Myopathies related to systemic sclerosis: a case-control study of associated clinical and immunological features. *Scand J Rheumatol* 2010;39(6):498-505.
154. Samuel D, Rowe P. An investigation of the association between grip strength and hip and knee joint moments in older adults. *Arch Gerontol Geriatr* 2012;54(2):357-60.
155. Justo AC, Guimarães FS, Ferreira AS, Soares MS ve ark. Muscle function in women with systemic sclerosis: Association with fatigue and general physical function. *Clin Biomech (Bristol, Avon)* 2017;47(33-9).
156. Holland AE, Goh NS. The six-minute walk test in scleroderma: what should we measure and how should we measure it? *Respirology* 2012;17(4):588-9.
157. Krause L, Becker MO, Brueckner CS, Bellinghausen CJ ve ark. Nutritional status as marker for disease activity and severity predicting mortality in patients with systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 2010;69(11):1951-7.

158. Sandusky SB, McGuire L, Smith MT, Wigley FM ve ark. Fatigue: an overlooked determinant of physical function in scleroderma. *Rheumatology (Oxford)* 2009;48(2):165-9.
159. Assassi S, Leyva AL, Mayes MD, Sharif R ve ark. Predictors of fatigue severity in early systemic sclerosis: a prospective longitudinal study of the GENISOS cohort. *PLoS One* 2011;6(10):e26061.
160. McNearney TA, Hunnicutt SE, Fischbach M, Friedman AW ve ark. Perceived functioning has ethnic-specific associations in systemic sclerosis: another dimension of personalized medicine. *J Rheumatol* 2009;36(12):2724-32.
161. Braun J, McHugh N, Singh A, Wajdula JS ve ark. Improvement in patient-reported outcomes for patients with ankylosing spondylitis treated with etanercept 50 mg once-weekly and 25 mg twice-weekly. *Rheumatology (Oxford)* 2007;46(6):999-1004.
162. Mendonça DA, Menezes K, Jog MS. Methylphenidate improves fatigue scores in Parkinson disease: a randomized controlled trial. *Mov Disord* 2007;22(14):2070-6.
163. Neill J, Belan I, Ried K. Effectiveness of non-pharmacological interventions for fatigue in adults with multiple sclerosis, rheumatoid arthritis, or systemic lupus erythematosus: a systematic review. *J Adv Nurs* 2006;56(6):617-35.
164. Yakut H, Özalevli S, Bırlık AM. Fatigue and its relationship with disease-related factors in patients with systemic sclerosis: a cross-sectional study. *Turk J Med Sci* 2020.

8. EKLER

EK-1 VERİ KAYIT FORMU

Demografik ve Klinik Bilgiler

Adı Soyadı	
Yaş	
Cinsiyet	Kadın ☐ Erkek ☐
Beden Kütle İndeksi	Kilo: Boy: VKİ:
Eğitim düzeyi	İlköğretim ☐ Üniversite ☐ Ortaöğretim ☐ Lisansüstü ☐ Toplam eğitim süresi:
Tanı yılı/Hastalık süresi	
Hastalık alt tipi	☐ dISSC ☐ sISSC
mRSS Skoru	
Diğer hastalıklar(komorbidite varlığı)	Akciğer hast.- Yılı: Kalp hast.-Yılı: Metabolik hast.-Yılı: Kas-İskelet sistemi hast.-Yılı: Diğer hast.-yılı:
Kullanılan ilaçlar	
Öksürük	Var ☐ Yok ☐
Balgam	Yok ☐ Var ☐
Nefes Darlığı	Var ☐ Yok ☐
Sigara kullanımı	Yok ☐ Bırakmış ☐ , p/yıl
Egzersiz alışkanlığı	Var ☐ frekansı: gün/hafta, tipi: süresi: Yok ☐

Solunum Fonksiyon Testi

	İlk Değerlendirme	Son Değerlendirme
FEV1 %		
FVC %		
FEV1/FVC %		
PEF %		
DLCO %		

Solunum Kas Kuvveti Ölçümü

	İlk Değerlendirme	Son Değerlendirme
MIP %		
MEP %		

mMRC Skoru

İlk Değerlendirme	Son Değerlendirme

6 Dakika Yürüme Testi

	İlk Değerlendirme		Son değerlendirme	
	Test öncesi	Test sonrası	Test öncesi	Test sonrası
Kalp hızı, atım/dk				
SpO ₂ %				
Dispne skoru				
Yorgunluk skoru				
Mesafe, m				

Periferal Kas Kuvveti Ölçümü

	İlk Değerlendirme	Son Değerlendirme
Diz ekstansiyon (dominant taraf)		
El kavrama (dominant taraf)		

Sağlıkla ilişkili Yaşam Kalitesi

	İlk Değerlendirme	Son Değerlendirme
HAQ-DI Skoru		
SHAQ skoru		
SF-36 Fiziksel Skoru		
SF-36 Mental Skoru		

Yorgunluk Düzeyi

	İlk Değerlendirme	Son Değerlendirme
YEÖ total skoru		
YEÖ fiziksel skoru		
YEÖ bilişsel skoru		
YEÖ psikososyal skoru		

EK-2. ETİK KURUL ONAYI

DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ
GİRİŞİMSSEL OLMAYAN ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU

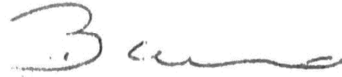
Konu: Karar hk.
Sayı : 3683

22.12.2017

Sayın Prof.Dr.Sevgi ÖZALEVLI,

Kurulumuz tarafından 21.12.2017 tarih ve 3701-GOA protokol numaralı 2017/29-15 karar numarası ile görüşülen "Sistemik Sklerozisli Hastalarda Gözetimli Egzersiz Programı ile Ev Egzersiz Programının Etkilerinin Karşılaştırılması" konulu araştırmanıza ilişkin Kurulumuz kararı ekte sunulmuştur.

Bilgilerinizi ve gereğini rica ederim.


Prof.Dr.Banu ÖNVURAL
Başkan

Dokuz Eylül Üniversitesi Sağlık Yerleşkesi İnciraltı 35340 İZMİR-TÜRKİYE
Tel:0 232 4122254 - 0 232 4122258 Faks: 0232 4122243 Elektronik posta:etikkurul@deu.edu.tr

KARAR BİLGİLERİ	Karar No:2017/29-15	Tarih:21.12.2017
	Prof.Dr.Sevgi ÖZALEVLI'nın sorumlusu olduğu "Sistemik Sklerozisli Hastalarda Gözetimli Egzersiz Programı ile Ev Egzersiz Programının Etkilerinin Karşılaştırılması" isimli klinik araştırmaya ait başvuru dosyası ve ilgili belgeler araştırmanın gerekçe, amaç, yaklaşım ve yöntemleri dikkate alınarak incelenmiş, etik açıdan çalışmanın gerçekleştirilmesinin uygun olduğuna oy birliği ile karar verilmiştir.	
ETİK KURUL BİLGİLERİ		
ÇALIŞMA ESASI	Dokuz Eylül Üniversitesi Girişimsel Olmayan Araştırmalar Etik Kurulu İşleyiş Yönergesi İyi Klinik Uygulamaları Kılavuzu	
ETİK KURUL ÜYELERİ		

Unvanı/Adı/Soyadı	Uzmanlık Alanı	Kurumu	Cinsi yet	Araştırma ile ilişkili mi?		İmza
Prof.Dr.Banu ÖNVURAL (Başkan)	Tıbbi Biyokimya	DEU Tıp Fakültesi Tıbbi Biyokimya Anabilim Dalı	Kadın	E ☐	H ☒	
Prof.Dr.Ş.Reyhan UÇKU (Başkan Yardımcısı)	Halk Sağlığı	DEU Tıp Fakültesi Halk Sağlığı A.D.	Kadın	E ☐	H ☒	
Prof.Dr.Nejat SARIOSMANOĞLU	Kalp Damar Cerrahisi	DEU Tıp Fakültesi Kalp Damar Cerrahisi Anabilim Dalı	Erkek	E ☐	H ☒	
Prof.Dr.Sevinç ERASLAN	Endokrinoloji	DEU Tıp Fakültesi İç Hastalıkları Anabilim Dalı	Kadın	E ☐	H ☒	
Prof.Dr.Ayşe Aydan ÖZKÜTÜK	Tıbbi Mikrobiyoloji	DEU Tıp Fakültesi Tıbbi Mikrobiyoloji Anabilim Dalı	Kadın	E ☐	H ☒	
Prof.Dr.Müge KIRAY	Fizyoloji	DEU Tıp Fakültesi Fizyoloji Anabilim Dalı	Kadın	E ☐	H ☒	
Prof.Dr.Sevda ÖZKARDEŞLER	Anesteziyoloji	DEU Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon A.D.	Kadın	E ☐	H ☒	
Prof.Dr.Sülen SARIOĞLU	Patoloji	DEU Tıp Fakültesi Tıbbi Patoloji A.D.	Kadın	E ☐	H ☒	
Prof.Dr.Bilge KARA	Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon	DEU Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Yüksek Okulu	Kadın	E ☐	H ☒	
Prof.Dr.Sefa KIZILDAĞ	Tıbbi Biyoloji ve Genetik	DEU Tıp Fakültesi Tıbbi Biyoloji ve Genetik A.D.	Erkek	E ☐	H ☒	
Prof.Dr.Ayhan ABACI	Pediyatrik Endokrinoloji ve Metabolizma Hastalıkları	DEU Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı	Erkek	E ☐	H ☒	
Doç.Dr.M.Aylin ARICI	Tıbbi Farmakoloji	DEU Tıp Fakültesi Tıbbi Farmakoloji Anabilim Dalı	Kadın	E ☐	H ☒	
Doç.Dr.Murat BEKTAŞ	Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği	DEU Hemşirelik Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Hemşireliği	Erkek	E ☐	H ☒	
Uzm.Dr.Ahmet Can BİLGİN	Hukuk	DEU Tıp Tarihi ve Etik A.D.	Erkek	E ☐	H ☒	
Mehmet Erhan ÖZKUL	Sağlık mensubu olmayan üye	D.E.U Tıp Fakültesi İdari Mali İşler	Erkek	E ☐	H ☒	

DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ
GİRİŞİMSEL OLMAYAN ARAŞTIRMALAR ETİK KURUL KARARI

ETİK KOMİSYONUN ADI	DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ
AÇIK ADRES	GİRİŞİMSEL OLMAYAN ARAŞTIRMALAR ETİK KURULU
TELEFON	Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Dekanlığı 2. Kat İnciraltı-İZMİR
FAKS	0 232 412 22 54-0 232 412 22 58
E-POSTA	0 232 412 22 43 etikkurul@deu.edu.tr

BAŞVURU BİLGİLERİ	DOSYA NO:	3701-GOA	
	ARAŞTIRMA	UZMANLIK TEZİ ☐ YÜKSEKLİSANS ☐	AKADEMİK AMAÇLI ☐ DOKTORA ☒
	ARAŞTIRMANIN AÇIK ADI	Sistemik Sklerozisli Hastalarda Gözetimli Egzersiz Programı ile Ev Egzersiz Programının Etkilerinin Karşılaştırılması	
	ARAŞTIRMA PROTOKOL KODU		
	SORUMLU ARAŞTIRMACI ÜNVANI/ADI/SOYADI ve UZMANLIK ALANI	Prof.Dr.Sevgi ÖZALEVLI FTR Y.O	
	DESTEKLEYİCİ VE AÇIK ADRESİ	-	
	DESTEKLEYİCİNİN YASAL TEMSİLCİSİ VE ADRESİ	-	
	ARAŞTIRMAYA KATILAN MERKEZLER	TEK MERKEZ ☒	ÇOK MERKEZLİ ☐

DEĞERLENDİRİLEN BELGELER	Belge Adı	Tarihi	Versiyon Numarası	Dili
	ARAŞTIRMA PROTOKOLÜ	Mevcut		Türkçe ☒ İngilizce ☐ Diğer ☐
	ARAŞTIRMA İLE İLGİLİ LİTERATÜR	Mevcut		Türkçe ☐ İngilizce ☒ Diğer ☐
	BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ OLUR FORMU	Mevcut		Türkçe ☒ İngilizce ☐ Diğer ☐
	OLGU RAPOR FORMU	Mevcut		Türkçe ☒ İngilizce ☐ Diğer ☐

Ek-3. BİLGİLENDİRİLMİŞ GÖNÜLLÜ OLUR FORMU

GÖZETİMLİ EGZERSİZ GRUBU

Çalışmanın adı: "Sistemik Sklerozisli hastalarda gözetimli egzersiz programı ile ev egzersiz programının etkilerinin karşılaştırılması"

Sistemik sklerozis (SSc) olarak da adlandırılan skleroderma; otoimmünite ve fibroz doku ile karakterize heterojen, nedeni bilinmeyen nadir bir multiorgan hastalığıdır. SSc; tanı ve tedavi maliyetinin yüksek olması, belirgin işgücü kaybı ve bireyin yaşam kalitesi üzerinde yaptığı olumsuz etkilerle önemli bir sağlık sorunudur.

Araştırmamızın amacı Sistemik Sklerozis hastalarında gözetimli egzersiz programı ve ev egzersiz programının etkilerinin karşılaştırılmasıdır. Bu amaçla 12 hafta boyunca haftada 2 gün ve günde 60 dakika uzman fizyoterapist eşliğinde solunum, kuvvetlendirme ve aerobik egzersizlerden oluşan gözetimli egzersiz programı uygulanacaktır.

Değerlendirme ve egzersiz uygulamalarının Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Göğüs Hastalıkları Servisi Pulmoner Rehabilitasyon Ünitesinde fizyoterapist eşliğinde ve göğüs hastalıkları uzman hekimi gözetiminde yapılacaktır. Değerlendirmelerin bazıları için anket doldurmanız istenecek ve bazıları size zarar vermeyecek cihazlar ile gerçekleştirilecektir. Solunum fonksiyonları ve solunum kas kuvveti değerlendirmeniz için bir alete üfleme istenecektir. Egzersiz kapasitenizi belirlemek amacıyla yürüme testi gerçekleştirilecektir, kol ve bacak kuvvetiniz de cihaz yardımı ile değerlendirilecektir. Nefes darlığı, sağlıkla ilgili yaşam kalitesi ve yorgunluk düzeyiniz size yormayacak anketler ile değerlendirilecektir. Değerlendirmeler egzersiz programı öncesi ve sonrası olmak üzere iki defa yapılacaktır.

Fonksiyonel testler ve egzersizler sizi yormayacak ve herhangi bir sorun yaratmayacaktır. Size herhangi bir ilaç verilmeyecek veya girişim yapılmayacaktır. Testler veya egzersizler sırasında herhangi bir yorgunluk, baş dönmesi gibi istenmeyen şeyler hissettiğinizde test hemen sonlandırılacaktır. Yine de değerlendirme ve egzersizler süresince, sorgulamalarda ve/veya testler sırasında herhangi bir rahatsızlık hissettiğinizde, çalışmadan sebepsiz çıkmak istediğinizde, ısrarsız araştırmadan çıkartılacaksınız.

Tüm bu yukarıda bahsettiğimiz işlemler size ek bir tedavi maliyeti veya sağlığınıza olumsuz yönde etkileyecek bir zarar getirmeyecektir. Çalışmada, size veya güvencesi altında bulunduğunuz SGK resmi kurumuna veya özel hiçbir kurum veya kuruluşa ek ücret ödetilmeyecektir.

Bu arařtırmada yer almak tamamen sizin isteėinize baėlıdır. Arařtırmada yer almayı reddedebilirsiniz ya da herhangi bir ařamada arařtırmadan ayrılabilirsiniz; bu durum herhangi bir cezaya ya da sizin yararlarınıza engel bir duruma yol aėmayacaktır. Arařtırmacı bilginiz dâhilinde veya isteėiniz dıřında, verilen cevaplarda yanlılık olabileceėi yönünde bir durum gibi nedenlerle sizi arařtırmadan çıkarabilir.

Size ait tüm kimlik ve tıbbi bilgileriniz gizli tutulacaktır ve arařtırma yayınlansa bile kimlik bilgileriniz verilmeyecektir, ancak arařtırmanın izleyicileri, yoklama yapanlar, etik kurul üyeleri ve resmi makamlar gerektiėinde tıbbi bilgilerinize ulaşabilir. Siz de istediėinizde kendinize ait tıbbi bilgilere ulaşabilirsiniz.

Katılımınız ve bu alıřmaya vereceėiniz destek için řimdiden teřekkür ederiz.

Yukarıda yer alan ve arařtırmaya bařlamadan önce gönüllüye verilmesi gereken bilgileri gösteren metni okudum ve sözlü olarak dinledim. Aklıma gelen tüm soruları arařtırıcıya sordum, yazılı ve sözlü olarak bana yapılan tüm açıklamaları ayrıntılarıyla anlamıř bulunmaktayım. alıřmaya katılmayı isteyip istemediėime karar vermem için bana yeterli zaman tanındı. Bu kořullar altında, bana tıbbi bilgilerin gözden geçirilmesi, transfer edilmesi ve işlenmesi konusunda arařtırma yürütücüsüne yetki veriyor ve söz konusu arařtırmaya iliřkin bana yapılan katılım davetini hiçbir zorlama ve baskı olmaksızın büyük bir gönüllük içerisinde kabul ediyorum.

EV EGZERSİZİ GRUBU

Çalışmanın adı: : “Sistemik Sklerozisli hastalarda gözetimli egzersiz programı ile ev egzersiz programının etkilerinin karşılaştırılması“

Sistemik skleroz(SS) olarak da adlandırılan skleroderma; otoimmünite ve fibroz doku ile karakterize heterojen, nedeni bilinmeyen nadir bir multiorgan hastalığıdır. Sistemik Sklerozis sık görülmesi, tanı ve tedavi maliyetinin yüksek olması, belirgin işgücü kaybı ve bireyin yaşam kalitesi üzerinde yaptığı olumsuz etkilerle önemli bir sağlık sorunudur.

Araştırmamızın amacı Sistemik Sklerozis hastalarında gözetimli egzersiz programı ve ev egzersiz programının etkilerinin karşılaştırılmasıdır. Bu amaçla çalışma kapsamında size ait demografik bilgiler (yaş, cinsiyet, meslek, eğitim durumu, medeni durum, medikasyon, boy uzunluğu, vücut ağırlığı, sigara kullanımı, egzersiz alışkanlığı), hastalıkla ilişkili bilgiler (önceden almış tedavisi/tedavileri) ve hastalığınıza eşlik eden diğer hastalıklar (diyabetes mellitus, hipertansiyon, kanser, artrit, pulmoner hastalıklar, kardiyovasküler hastalıklar) gibi diğer hastalıkların varlığı, kullandığınız ilaçlar sorgulanacaktır.

Değerlendirme ve egzersiz uygulamalarınız Dokuz Eylül Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi Göğüs Hastalıkları Pulmoner Rehabilitasyon Ünitesinde fizyoterapist eşliğinde ve göğüs hastalıkları uzman hekimi gözetiminde yapılacak ve öğretilecektir. Değerlendirme sonrası egzersiz programına ait form size açıklanarak verilecektir. Solunum, gevşeme, solunum kontrolü ile postür egzersizleri, orta şiddette yürüme egzersizlerinden oluşan ev egzersizi programınız 2 hafta boyunca haftada 2 gün 60 dakika sürecek şekilde uzman fizyoterapist tarafından size öğretilecektir. Daha sonra egzersizlerinizi 12 hafta boyunca, haftada 3-5 gün, 60 dakika boyunca evde düzenli olarak yapmanız istenecektir. 2 haftada bir telefon/mail yolu ile ya da ihtiyaç halinde yüz yüze egzersiz programınızın kontrolü ve devamlılığı sağlanacaktır.

Değerlendirmelerin bazıları için anket doldurmanız istenecek ve bazıları size zarar vermeyecek cihazlar ile gerçekleştirilecektir. Solunum fonksiyonları ve solunum kas kuvveti değerlendirmeniz için bir alete üfleme istenecektir. Egzersiz kapasitenizi belirlemek amacıyla yürüme testi gerçekleştirilecektir, kol ve bacak kuvvetiniz de cihaz yardımı ile değerlendirilecektir. Nefes darlığı, sağlıkla ilgili yaşam kalitesi ve yorgunluk düzeyiniz size yormayacak anketler ile değerlendirilecektir. Değerlendirmeler egzersiz programı öncesi ve sonrası olmak üzere iki defa yapılacaktır.

Fonksiyonel testler ve egzersizler sizi yormayacak ve herhangi bir sorun

yaratmayacaktır. Size herhangi bir ilaç verilmeyecek veya girişim yapılmayacaktır. Testler veya egzersizler sırasında herhangi bir yorgunluk, baş dönmesi gibi istenmeyen şeyler hissettiğinizde test hemen sonlandırılacaktır. Yine de değerlendirme ve egzersizler süresince, sorgulamalarda ve/veya testler sırasında herhangi bir rahatsızlık hissettiğinizde, çalışmadan sebepsiz çıkmak istediğinizde, ısrarsız araştırmadan çıkartılacaksınız.

Tüm bu yukarıda bahsettiğimiz işlemler size ek bir tedavi maliyeti veya sağlığını olumsuz yönde etkileyecek bir zarar getirmeyecektir. Çalışmada, size veya güvencesi altında bulunduğunuz SGK resmi kurumuna veya özel hiçbir kurum veya kuruluşa ek ücret ödetilmeyecektir.

Bu araştırmada yer almak tamamen sizin isteğinize bağlıdır. Araştırmada yer almayı reddedebilirsiniz ya da herhangi bir aşamada araştırmadan ayrılabilirsiniz; bu durum herhangi bir cezaya ya da sizin yararlarınıza engel bir duruma yol açmayacaktır. Araştırmacı bilginiz dâhilinde veya isteğiniz dışında, verilen cevaplarda yanlışlık olabileceği yönünde bir durum gibi nedenlerle sizi araştırmadan çıkarabilir.

Size ait tüm kimlik ve tıbbi bilgileriniz gizli tutulacaktır ve araştırma yayınlansa bile kimlik bilgileriniz verilmeyecektir, ancak araştırmanın izleyicileri, yoklama yapanlar, etik kurul üyeleri ve resmi makamlar gerektiğinde tıbbi bilgilerinize ulaşabilir. Siz de istediğinizde kendinize ait tıbbi bilgilere ulaşabilirsiniz.

Katılımınız ve bu çalışmaya vereceğiniz destek için şimdiden teşekkür ederiz.

Yukarıda yer alan ve araştırmaya başlamadan önce gönüllüye verilmesi gereken bilgileri gösteren metni okudum ve sözlü olarak dinledim. Aklıma gelen tüm soruları araştırmacıya sordum, yazılı ve sözlü olarak bana yapılan tüm açıklamaları ayrıntılarıyla anlamış bulunmaktayım. Çalışmaya katılmayı isteyip istemediğime karar vermem için bana yeterli zaman tanındı. Bu koşullar altında, bana tıbbi bilgilerin gözden geçirilmesi, transfer edilmesi ve işlenmesi konusunda araştırma yürütücüsüne yetki veriyor ve söz konusu araştırmaya ilişkin bana yapılan katılım davetini hiçbir zorlama ve baskı olmaksızın büyük bir gönüllük içerisinde kabul ediyorum.

KATILIMCININ:

ADI:

SOYADI:

TEL:

ADRESİ:

TARİH:

İMZA:

ARAŞTIRMA YAPAN ARAŞTIRMACININ:

ADI: HAZAL

SOYADI: YAKUT

İLETİŞİM BİLGİLERİ: Dokuz Eylül Üniversitesi Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon
Yüksekokulu,

TEL: (0232) 412 49 29

TARİH:

İMZA:

OLUR ALMA İŞLEMİNE BAŞINDAN SONUNA KADAR TANIKLIK EDEN KURUL

GÖREVLİSİNİN:

ADI: Sevgi

SOYADI: ÖZALEVLİ

TEL: 0 232 24903

TARİH:

İMZA:

EK-4. MEDİKAL ARAŞTIRMA KURULU SKALASI (MEDICAL RESEARCH COUNCIL SCALE-MRCS)

- 1- **Dispne yok.** Düz yerde hafif hızla hareket ederken veya hafif yokuşa çıkarken solunum sıkıntısı yok.
- 2- **Hafif dispne.** Düz yerde hızlı hareket ederken veya hafif yokuşa çıkarken solunum sıkıntısı var.
- 3- **Orta şiddette dispne.** Düz yerde yürürken yaşlılarından daha yavaş yürür, soluklanmak için duraklar.
- 4- **Şiddetli dispne.** 100 metre kadar veya birkaç dakika yürütüyünce nefes almak için durur.
- 5- **Çok şiddetli dispne.** Evde günlük işlerini yaparken (elbiselerini giyerken, çıkarırken veya tualete giderken) nefessiz kalır.

EK-5. HEALTH ASSESSMENT QUESTIONNAIRE-DISABILITY INDEX (SAĞLIK DEĞERLENDİRME ANKETİ-DİSABİLİTE İNDEKSİ-HAQ-Dİ)

Sağlık Değerlendirme Anketi

Bu ankette hastalığınızın günlük yaşamdaki bazı hareketlerinizi, aktivitelerinizi nasıl etkilediğini öğrenmek istiyoruz. Ekleme istediğiniz düşünceleriniz varsa lütfen bu sayfanın arkasına yazınız veya bana söyleyiniz.

Geçtiğimiz hafta boyunca yaptığınız günlük aktivitelerinizle ilgili olarak durumunuza en iyi uyan cevabı işaretleyiniz

	Hiç zorluk çekmeden yapıyorum	Biraz zorlukla yapıyorum	Çok zorlukla yapıyorum	Hiç yapamıyorum	
Giyinip kuşanma					
Ayakkabı bağlamak ve düğme iliklemek dahil, kendi kendinize giyinebiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	
Saçınızı yıkayabiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	☐
					Giyinip kuşanma
Doğrulma					
Düz bir sandalyeden kalkabiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	
Yatağa yatıp, kalkabiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	☐
					Doğrulma
Yemek yeme					
Etinizi kesebiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	
Dolu bir fincanı veya bardağı ağızınıza götürebiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	
Yeni bir karton süt veya meyva suyu kutusunu açabiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	☐
					Yemek yeme
Yürüme					
Dışarda, düz bir zemin üzerinde yürüyebiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	
Beş basamak merdiven çıkabiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	☐
					Yürüme

Yukarda sorulan aktiviteleri yaparken genelde kullandığınız yardımcı alet veya gereç varsa lütfen işaretleyin:

- | | |
|--|--|
| ☐ Baston | ☐ Giyinme için kullanılan araçlar (düğme çengeli, fermuar çekici, uzun saplı ayakkabı çekeceği vs.) |
| ☐ Yürüteç | ☐ Özel yapılmış gereçler |
| ☐ Koltuk değneği | ☐ Özel yapılmış sandalye |
| ☐ Tekerlekli sandalye | ☐ Diğer (lütfen belirtiniz.....) |

Aşağıdaki aktiviteler için genelde başka bir kişiden yardım istiyor musunuz? Yardım istediğiniz aktivite varsa lütfen işaretleyiniz.

- | | |
|--|-------------------------------------|
| ☐ Giyinip kuşanma | ☐ Yemek yeme |
| ☐ Doğrulma | ☐ Yürüme |

Geçtiğimiz hafta boyunca yaptığınız günlük aktivitelerinizle ilgili olarak durumunuza en iyi uyan cevabı işaretleyiniz:

	Hiç zorluk çekmeden yapıyorum	Biraz zorlukla yapıyorum	Çok zorlukla yapıyorum	Hiç yapamıyorum	
Hijyen					
Kendi kendinize yıkanıp, kurulanabiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	
Küvette banyo yapabiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	
Tuvalete oturup kalkabiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	☐
					Hijyen
Uzanma					
Başınızın biraz üzerinde duran 2,5 kilo ağırlığındaki bir nesneye (örneğin şeker torbası gibi) uzanıp, nesneyi aşağıya indirebiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	
Eğilip yerden bir gıysiyi alabiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	☐
					Uzanma
Kavrama					
Araba kapılarını açabiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	
Daha önceden açılmış olan kavanoz kapaklarını açabiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	
Mustukları açıp kapatabiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	☐
					Kavrama
Günlük işler					
Günlük işlere koşturup, alışveriş yapabiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	
Arabaya binip inebiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	
Yerleri süpürme veya bahçe işleri gibi günlük işleri yapabiliyor musunuz?	☐	☐	☐	☐	☐
					Günlük işler

Bu aktiviteleri yaparken genelde kullandığınız yardımcı alet veya gereç varsa lütfen işaretleyin:

- | | |
|--|---|
| ☐ Yükseltilmiş tuvalet oturağı | ☐ Bir yere uzanmak için uzun saplı gereçler |
| ☐ Küvet oturağı veya sandalyesi | ☐ Banyoda kullanmak için uzun saplı gereçler |
| ☐ Kavanoz açacağı (önceden açılmış kavanozlar için) | ☐ Diğer (belirtiniz) |
| ☐ Küvet tutamağı | |

Aşağıdaki aktiviteler için genelde başka bir kişiden yardım istiyor musunuz? Yardım istediğiniz aktivite varsa lütfen işaretleyiniz.

- | | |
|---------------------------------|---|
| ☐ Hijyen | ☐ Elle kavrama ve bir şeyleri açma |
| ☐ Uzanma | ☐ Günlük işler (ev işleri, alış-veriş) |

EK-6. THE SCLERODERMA HEALTH ASSESSMENT QUESTIONNAIRE (SKLERODERMA SAĞLIK DEĞERLENDİRME ANKETİ-SHAQ)

SKLERODERMA İLİŞKİLİ SORULAR

- Aşağıdaki soruları cevaplarken belirtilen aktivite ile ilgili yaşadığınız zorluk seviyesini kalemle istediğiniz yerde işaret koyarak lütfen gösteriniz.

Örnek

Hiç etkilemedi 0 10 İleri derecede engel oldu

1. GEÇTİĞİMİZ HAFTA İÇERİSİNDE, el parmaklarındaki renk değişikliğine (Raynaud fenomeni) bağlı şikayetleriniz günlük aktivitelerinize ne kadar engel oldu?

Hiç etkilemedi 0 10 İleri derecede engel oldu

2. GEÇTİĞİMİZ HAFTA İÇERİSİNDE, parmaklarındaki yaralara (dijital ülser) bağlı şikayetleriniz günlük aktivitelerinize ne kadar engel oldu?

Hiç etkilemedi 0 10 İleri derecede engel oldu

3. GEÇTİĞİMİZ HAFTA İÇERİSİNDE, sindirim sistemi ile ilgili şikayetleriniz günlük aktivitelerinize ne kadar engel oldu?

Hiç etkilemedi 0 10 İleri derecede engel oldu

4. GEÇTİĞİMİZ HAFTA İÇERİSİNDE, solunum sistemi ile ilgili şikayetleriniz günlük aktivitelerinize ne kadar engel oldu?

Hiç etkilemedi 0 10 İleri derecede engel oldu

5. GEÇTİĞİMİZ HAFTA İÇERİSİNDE, skleroderma hastalığınızla ilgili tüm şikayetleriniz günlük aktivitelerinize ne kadar engel oldu?

Hiç etkilemedi 0 10 İleri derecede engel oldu

TOPLAM PUAN:

EK-7. SF-36 YAŞAM KALİTESİ ANKETİ

- 1.
2. Genel olarak sağlığınız için aşağıdakilerden hangisini söyleyebilirsiniz?
a) Mükemmel b) Çok iyi c) İyi d) Orta e) Kötü
2. Bir yıl öncesine karşılaştığınızda, şimdi genel olarak sağlığınızı nasıl değerlendirirsiniz?
a) Bir yıl öncesine göre çok daha iyi
b) Bir yıl öncesine göre biraz daha iyi
c) Bir yıl öncesine hemen hemen aynı
d) Bir yıl öncesine göre biraz daha kötü
e) Bir yıl öncesinden çok daha kötü
3. Aşağıdaki maddeler gün boyunca yaptığınız etkinliklerle ilgilidir. Sağlığınız şimdi bu etkinlikleri kısıtlıyor mu? Kısıtlıyorsa ne kadar?
a) Koşmak, ağır kaldırmak, ağır sporlara katılmak gibi etkinlikler
Evet, oldukça kısıtlıyor Evet, biraz kısıtlıyor Hayır, hiç kısıtlamıyor
b) Bir masayı çekmek, elektrik süpürmesini itmek ve ağır olmayan sporları yapmak gibi orta dereceli etkinlikler
Evet, oldukça kısıtlıyor Evet, biraz kısıtlıyor Hayır, hiç kısıtlamıyor
c) Günlük alışverişte alınanları kaldırma veya taşıma
Evet, oldukça kısıtlıyor Evet, biraz kısıtlıyor Hayır, hiç kısıtlamıyor
d) Merdivenle çok sayıda kat çıkma
Evet, oldukça kısıtlıyor Evet, biraz kısıtlıyor Hayır, hiç kısıtlamıyor
e) Merdivenle bir kat çıkma
Evet, oldukça kısıtlıyor Evet, biraz kısıtlıyor Hayır, hiç kısıtlamıyor
f) Eğilme veya diz çökme
Evet, oldukça kısıtlıyor Evet, biraz kısıtlıyor Hayır, hiç kısıtlamıyor
g) Bir iki kilometre yürüme
Evet, oldukça kısıtlıyor Evet, biraz kısıtlıyor Hayır, hiç kısıtlamıyor
h) Birkaç sokak öteye yürüme
Evet, oldukça kısıtlıyor Evet, biraz kısıtlıyor Hayır, hiç kısıtlamıyor
i) Bir sokak öteye yürüme
Evet, oldukça kısıtlıyor Evet, biraz kısıtlıyor Hayır, hiç kısıtlamıyor
j) Kendi kendine banyo yapma veya giyinme

- Evet, oldukça kısıtlıyor Evet, biraz kısıtlıyor Hayır, hiç kısıtlamıyor
4. Son 4 hafta boyunca bedensel sağlığınızın sonucu olarak, işiniz veya diğer günlük etkinliklerinizde, aşağıdaki sorunlardan biriyle karşılaştınız mı ?
- a- İş veya diğer etkinlikler için harcadığınız zamanı azalttınız mı?
- Evet Hayır
- b- Hedeflediğinizden daha azını mı başardınız?
- Evet Hayır
- c- İş veya diğer etkinliklerinizde kısıtlama oldu mu ?
- Evet Hayır
- d- İş veya diğer etkinlikler yaparken güçlük çektiniz mi? (örneğin daha fazla çaba gerektirmesi)
- Evet Hayır
5. Son 4 hafta boyunca, duygusal sorunlarınızın (örneğin çökkünlük veya kaygı) sonucu olarak işiniz veya diğer günlük etkinliklerinizle ilgili aşağıdaki sorunlarla karşılaştınız mı?
- a- İş veya diğer etkinlikler için harcadığınız zamanı azalttınız mı?
- Evet Hayır
- b- Hedeflediğinizden daha azını mı başardınız?
- Evet Hayır
- c- İşinizi veya diğer etkinliklerinizi her zaman ki kadar dikkatli yapamıyor musunuz?
- Evet Hayır
6. Son 4 hafta boyunca bedensel sağlığınız veya duygusal sorunlarınız, aileniz, arkadaş veya komşularınızla olan sosyal etkinliklerinizi ne kadar etkiledi ?
- a) Hiç etkilemedi
- b) Biraz etkiledi
- c) Orta derecede etkiledi
- d) Oldukça etkiledi
- e) Aşırı Etkiledi
7. Son Hafta Boyunca Ne Kadar Ağrınız Oldu?
- a) Hiç b) Çok hafif c) Hafif d) Orta e) Şiddetli f) Çok şiddetli
8. Son 4 hafta boyunca ağrınız, normal işinizi (hem ev işlerinizi hem ev dışı işinizi düşününüz) ne kadar etkiledi?
- a) Hiç etkilemedi

- b) Biraz etkiledi
- c) Orta derecede etkiledi
- d) Oldukça etkiledi
- e) Aşırı etkiledi

9- Aşağıdaki sorular sizin son 4 hafta boyunca neler hissettiğinizle ilgilidir. Her sorunun sizin duygularınızı en iyi karşılayan yanıtını, son 4 haftadaki sıklığı göz önüne alarak seçiniz

a) Kendinizi yaşam dolu hissettiniz mi ?

Her zaman Çoğu zaman Oldukça Bazen Nadiren Hiçbir zaman

b) Çok sinirli bir insan oldunuz mu?

Her zaman Çoğu zaman Oldukça Bazen Nadiren Hiçbir zaman

c) Sizi hiçbir şeyin neşelendiremeyeceği kadar kendinizi üzgün hissettiniz mi?

Her zaman Çoğu zaman Oldukça Bazen Nadiren Hiçbir zaman

d) Kendinizi sakin ve uyumlu hissettiniz mi?

Her zaman Çoğu zaman Oldukça Bazen Nadiren Hiçbir zaman

e) Kendini enerjik hissettiniz mi ?

Her zaman Çoğu zaman Oldukça Bazen Nadiren Hiçbir zaman

f) Kendinizi kederli ve üzgün hissettiniz mi ?

Her zaman Çoğu zaman Oldukça Bazen Nadiren Hiçbir zaman

g) Kendinizi tükenmiş hissettiniz mi ?

Her zaman Çoğu zaman Oldukça Bazen Nadiren Hiçbir zaman

h) Kendinizi mutlu hissettiniz mi ?

Her zaman Çoğu zaman Oldukça Bazen Nadiren Hiçbir zaman

i) Kendinizi yorgun hissettiniz mi ?

Her zaman Çoğu zaman Oldukça Bazen Nadiren Hiçbir zaman

10. Son 4 hafta boyunca bedensel sağlığınız veya duygusal sorunlarınız sosyal etkinliklerinizi (arkadaş veya akrabaları ziyaret etmek gibi) ne sıklıkla etkiledi?

Her zaman Çoğu zaman Oldukça Bazen Nadiren Hiçbir zaman

11. Aşağıdaki her bir ifade sizin için ne kadar doğru veya yanlıştır ? Her bir ifade için en uygun olanını işaretleyiniz

a- Diğer insanlardan biraz daha kolay hastalanıyor gibiyim

Kesinlikle doğru yanlış	Çoğunlukla doğru	Çoğunlukla bilmiyorum	Yanlış	Kesinlikle
b- Tanıdığım diğer insanlar kadar sağlıklıyım				
Kesinlikle doğru yanlış	Çoğunlukla doğru	Çoğunlukla bilmiyorum	Yanlış	Kesinlikle
c- Sağlığımın kötüye gideceğini düşünüyorum				
Kesinlikle doğru yanlış	Çoğunlukla doğru	Çoğunlukla bilmiyorum	Yanlış	Kesinlikle
d- Sağlığım mükemmel				
Kesinlikle doğru yanlış	Çoğunlukla doğru	Çoğunlukla bilmiyorum	Yanlış	Kesinlikle

EK-8. YORGUNLUK ETKİ ÖLÇEĞİ

Yorgunluk Etki Ölçeği, ölçeğin uygulandığı gün de dahil olmak üzere aşağıda listelenmiş olan açıklamaları referans alarak **geçen bir ay** içinde ne kadar yorgunluk sorunu yaşadığınızı sormaktadır. Her soru için uygun yanıtı yuvarlak içine alınız.

Yorgunluğum yüzünden:	Sorun yok					Çok büyük sorun
1. Kendimi daha az uyanık hissediyorum.	0	1	2	3	4	
2. Kendimi sosyal ilişkilerden daha fazla soyutlanmış hissediyorum.	0	1	2	3	4	
3. İş yükümü veya sorumluluklarımı azaltmak zorundayım.	0	1	2	3	4	
4. Daha huysuzum.	0	1	2	3	4	
5. Uzun süre dikkatimi toplamakta zorluk çekiyorum.	0	1	2	3	4	
6. Net bir şekilde düşünemediğimi hissediyorum.	0	1	2	3	4	
7. Ev içerisinde veya dışarıda daha az çalışıyorum.	0	1	2	3	4	
8. Bana yardım etmeleri veya benim işimi yapmaları amacıyla başkalarına daha fazla bel bağlamak zorunda kalıyorum.	0	1	2	3	4	
9. Yorgunluğumdan etkilenebilme olasılığı olduğundan önceden plan yapmakta zorluk çekiyorum.	0	1	2	3	4	
10. Daha sakar ve dağınığım.	0	1	2	3	4	
11. Daha fazla unutkan olduğumu hissediyorum.	0	1	2	3	4	
12. Daha öfkeliyim ve kolay sinirlenebiliyorum.	0	1	2	3	4	
13. Fiziksel aktiviteleri düzenlemekte daha dikkatli olmalıyım.	0	1	2	3	4	
14. Fiziksel efor gerektiren herhangi bir işi yapmaya daha az istekliyim.	0	1	2	3	4	
15. Sosyal etkinliklere katılmak için daha az istek duyuyorum.	0	1	2	3	4	

16.Yorgunluk evimin dışında yolculuk yapmamı zorlaştırıyor.	0	1	2	3	4
17.Fiziksel gücümü uzun süre korumakta zorluk çekiyorum.	0	1	2	3	4
18.Karar vermekte güçlük çekiyorum.	0	1	2	3	4
19.Evimin dışında çok az sosyal ilişkim var.	0	1	2	3	4
20.Normal günlük olaylar bana stres veriyor.	0	1	2	3	4

Yorgunluğum yüzünden:	Sorun yok				Çok büyük sorun
21.Düşünmeyi gerektiren herhangi bir şeyi yapmak için kendimi daha az motive olmuş hissediyorum.	0	1	2	3	4
22.Bana stres verecek durumlardan kaçınıyorum.	0	1	2	3	4
23.Kaslarım olması gerekenden çok daha zayıf.	0	1	2	3	4
24.Fiziksel rahatsızlığım arttı.	0	1	2	3	4
25.Yeni bir şeyle ilgilenmek zor geliyor.	0	1	2	3	4
26.Düşünmeyi gerektiren görevleri tamamlamayı daha az başarıyorum.	0	1	2	3	4
27.İnsanların benden taleplerini karşılayamıyorum.	0	1	2	3	4
28.Kendim ve ailem için maddi destek sağlamakta zorlanıyorum.	0	1	2	3	4
29.Daha az seksüel aktiviteye giriyorum.	0	1	2	3	4

30. Evde veya işte iş yaparken düşüncelerimi organize etmek zor geliyor.	0	1	2	3	4
31. Fiziksel aktivite gerektiren görevleri tamamlamayı daha az becerebiliyorum.	0	1	2	3	4
32. Diğer insanlara nasıl görüldüğüm konusunda endişeliyim.	0	1	2	3	4
33. Duygusal konularla daha az ilgilenebiliyorum.	0	1	2	3	4
34. Düşüncemin yavaşladığını hissediyorum.	0	1	2	3	4
35. Konsantre olmakta güçlük çekiyorum.	0	1	2	3	4
36. Aile etkinliklerine tam olarak katılmakta güçlük çekiyorum.	0	1	2	3	4
37. Fiziksel aktivitelerimi kısıtlamak zorundayım.	0	1	2	3	4
38. Daha sık aralıklarla veya daha uzun süreyle dinlenmek zorunda kalıyorum.	0	1	2	3	4
39. Aileme olması gerektiği kadar duygusal destek veremiyorum.	0	1	2	3	4
40. Küçük zorluklar gözümde büyüyor.	0	1	2	3	4



HAZAL YAKUT

Kişisel Bilgiler

İletişim Bilgileri

İletişim Adresi

Dokuz Eylül Üniversitesi Fizik Tedavi Ve Rehabilitasyon Yüksekokulu

Telefon

E-posta

fzthazalyakut@outlook.com

İnternet Sayfası

Öğrenim Bilgileri

14 Eylül 2015 - 14 Temmuz 2017 (1 yıl 11 ay)

Yüksek Lisans, Tezli Program, DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ, TÜRKİYE
SAĞLIK BİLİMLERİ ENSTİTÜSÜ, KARDİYOPULMONER FİZYOTERAPİ (YL)

Diploma Numarası: 201707068

Ağırlıklı Genel Not Ortalaması: 4.0 / 4.0

03 Eylül 2009 - 26 Haziran 2013 (3 yıl 10 ay)

Lisans, Anadal/Normal Öğretim, DOKUZ EYLÜL ÜNİVERSİTESİ, TÜRKİYE
FİZİK TEDAVİ VE REHABİLİTASYON YÜKSEKOKULU, FİZYOTERAPİ VE
REHABİLİTASYON PR.

Diploma Numarası: 772

Ağırlıklı Genel Not Ortalaması: 88.3 / 100.0

Ar-Ge Yetkinlik

Kitaplar

H. YAKUT, Multipl Skleroz Hastalarında Kardiyovasküler Etkilenim, Multipl Skleroz
ve Fizyoterapisi(95 - 106), ISBN: 978-605-9259-39-2: O?xxtıp kitabevi ve
Yayıncılık, Kitapta Bölüm.

Makaleler

H. YAKUT, S. ÖZALEVLİ & A. M. BİRLİK, Postural Balance and Fall Risk in Patients
With Systemic Sclerosis: A Cross-Sectional Study, Archives of Rheumatology,
2021, 2148-5046", "2618-6500.

H. YAKUT, S. ÖZALEVLİ & A. M. BİRLİK, Fatigue and its relationship with disease-
related factors in patients with systemic sclerosis:a cross-sectional study,
TURKISH JOURNAL OF MEDICAL SCIENCES, 2020, 1300-0144.

H. YAKUT, S. ÖZALEVLİ & A. M. BİRLİK, Association between core stability and physical function, functional performance in patients with Systemic Sclerosis, International Journal of Rheumatic Diseases, 1900, 1756-185X.

H. YAKUT, S. ÖZALEVLİ & O. KILINÇ, The Acute Effect of Exercise Test on Exhaled Carbon Monoxide Rate, Türkiye Klinikleri Sağlık Bilimleri Dergisi, 1900, 2536-4391.

Bildiriler

Ö. O. AKTAN, R. AKTAN, H. YAKUT & B. KARA, Genç bireylerde sigara kullanımının solunum kas kuvvetine etkisi, Sözlü Sunum, 2nd International Young Researchers Student Congress, 17 Aralık 2020, 19 Aralık 2020.

H. YAKUT, M. EYMİR, S. ÖZALEVLİ & A. ÖZGEN ALPAYDIN, FARKLI YÖNTEMLERLE ÖLÇÜLEN FİZİKSEL AKTİVİTE DÜZEYİNİN KOAH HASTALARINDA VESAĞLIKLI BİREYLERDE KARŞILAŞTIRILMASI, Sözlü Sunum, Türkiye Solunum Araştırmaları Derneği 41. Ulusal Kongresi, 26 Ekim 2019, 29 Ekim 2019.

M. EYMİR, H. YAKUT, S. ÖZALEVLİ & A. ÖZGEN ALPAYDIN, KOAH HASTALARI İLE SAĞLIKLI BİREYLERİN STATİK VE DİNAMİK DENGE FONKSİYONLARININ KARŞILAŞTIRILMASI, Sözlü Sunum, TÜSAD 41. Ulusal Kongresi, 26 Ekim 2019, 29 Ekim 2019.

H. YAKUT, M. EYMİR & S. ÖZALEVLİ, KOAH HASTALARINDA DISPNE ŞİDDETİNİN VE FONKSİYONEL KAPASİTENİN AKTİVİTEKORKUSU ÜZERİNE OLAN ETKİSİ, Poster Sunumu, Türkiye Solunum Araştırmaları Derneği 41. Ulusal Kongresi, 26 Ekim 2019, 29 Ekim 2019.

M. EYMİR, H. YAKUT, S. ÖZALEVLİ & A. ÖZGEN ALPAYDIN, KOAH HASTALARINDA VÜCUT KOMPOZİSYONUNUN FONKSİYONEL KAPASİTE VE KASKUVVETİNİ ÜZERİNE ETKİSİ, Poster Sunumu, TÜSAD 41. Ulusal Kongresi, 26 Ekim 2019, 29 Ekim 2019.

H. YAKUT, S. ÖZALEVLİ, A. ÖZGEN ALPAYDIN & G. CAN, INVESTIGATION OF FUNCTIONAL CAPACITY AND AFFECTING FACTORS IN SYSTEMIC SCLEROSIS PATIENTS, Poster Sunumu, EULAR 2019, 12 Haziran 2019, 15 Haziran 2019, 0003-4967, 78, 2, 1463 - 1463.

H. YAKUT, S. ÖZALEVLİ & A. M. BİRLİK, Sistemik Sklerozis Hastalarında Gözetimli Egzersiz Programının Etkileri, Sözlü Sunum, Erasmus Sağlık Bilimlerinde Uluslararası Akademik Çalışmalar Sempozyumu, 05 Nisan 2019, 06 Nisan 2019.

H. YAKUT, M. EYMİR, S. ÖZALEVLİ & A. ÖZGEN ALPAYDIN, Koah hastalarında Fiziksel aktiviteyi tanımlamak için 6 dakika yürüme testi ve kısa fiziksel performans testi sonuçlarının birbiriyle karşılaştırılması, Poster Sunumu, 40. Türkiye Solunum Araştırmaları Derneği Yıllık Kongresi, 13 Ekim 2018, 16 Ekim 2018.

M. EYMİR, H. YAKUT, S. ÖZALEVLİ & A. ÖZGEN ALPAYDIN, Koah hastalarında solunum fonksiyonları ve fonksiyonel kapasitenin denge fonksiyonlarına etkisinin belirlenmesi, Poster Sunumu, 40. Türkiye Solunum Araştırmaları Derneği Yıllık Kongresi, 13 Ekim 2018, 16 Ekim 2018.

H. YAKUT, S. ÖZALEVLİ & O. KILINÇ, Investigation of the Relationship Between Carbon monoxide Level, Amount of Cigarette Consumption, Cardiopulmonary Exercise Test and Pulmonary Function Test Results in Smoking Healthy Subjects, Poster Sunumu, ERS 2018 International Congress, 15 Eylül 2018, 19 Eylül 2018, 52.

H. YAKUT, U. AKAY, İ. ÖZSOY & D. KARADİBAK, Investigation of the Relationship Between Peak Expiratory Flow, Dyspnea, Functional Capacity, Pain and Fatigue in Patients Undergone Abdominal Surgery, Poster Sunumu, ERS 2018 International Congress, 15 Eylül 2018, 19 Eylül 2018, 52.

H. YAKUT, D. KARADİBAK, S. K. METİN, D. Ö. KARABAY & T. GENÇPINAR, Investigation of the relationship between functional mobility level and walking capacity in peripheral artery patients, Sözlü Sunum, 1st INTERNATIONAL HEALTH SCIENCE and LIFE CONGRESS (IHSLC 2018), 02 Mayıs 2018, 05 Mayıs 2018, 1300-8757, 29, 1, 85 - 86.

H. YAKUT, S. ÖZALEVLİ, R. AKTAN & O. KILINÇ, Sigara içen genç erkek bireylerin semptom profillerinin, karbon monoksit düzeylerinin, kardiyopulmoner egzersiz testi ve solunum fonksiyon testi sonuçlarının incelenmesi, Sözlü Sunum, 1st International Health Science and Life Congress, 02 Mayıs 2018, 05 Mayıs 2018.

İ. ÖZSOY, U. AKAY, H. YAKUT, T. YAVUZŞEN & D. KARADİBAK, Comparison of symptoms of oncology patients with different performance levels, Poster Sunumu, 1. Ulusal kardiyopulmoner Kongresi, 22 Kasım 2017, 25 Kasım 2017, 1300-8757, 29, 1, 20 - 20.

H. YAKUT, S. K. METİN, D. Ö. KARABAY, T. GENÇPINAR & D. KARADİBAK, Investigation of the relationship between functional mobility level and walking capacity in peripheral artery patients, Poster Sunumu, 1. Ulusal Kardiyopulmoner Kongresi, 22 Kasım 2017, 25 Kasım 2017, 1300-8757, 29, 1, 35 - 36.

H. YAKUT, İ. ÖZSOY, Ü. AKAY & D. KARADİBAK, KANSERLİ ÇOCUKLARDA SEMPTOM PROFİLLERİNİN VE KÖTÜ PROGNOZ BELİRLEYİCİLERİ ARASINDAKİ İLİŞKİNİNİNCELENMESİ-PILOT ÇALIŞMA, Poster Sunumu, 4. Pediatrik Rehabilitasyon Kongresi, 20 Ekim 2017, 22 Ekim 2017, 2148-8819, 4, 3, 111 - null.

U. AKAY, H. YAKUT, İ. ÖZSOY & D. KARADİBAK, Abdominal cerrahi geçiren hastalarda taburculukta öksürme kuvveti, dispne, fonksiyonel kapasite, ağrı ve yorgunluk arasındaki ilişkinin incelenmesi-pilot çalışma, Poster Sunumu, 39. Türkiye Solunum Araştırmaları Derneği Yıllık Kongresi, 14 Ekim 2017, 17 Ekim 2017.

H. YAKUT & S. ÖZALEVLİ, Sağlıklı genç kadınlarda aşırı kilonun ve tanımlanan fiziksel aktivite düzeyinin solunum fonksiyonlarıyla ilişkisi, Poster Sunumu, 39. Türkiye Solunum Araştırmaları Derneği Yıllık Kongresi, 14 Ekim 2017, 17 Ekim 2017.

H. YAKUT, S. ÖZALEVLİ & O. KILINÇ, The acute impact of exercise test on exhaled carbon monoxide rate, Poster Sunumu, ERS 2017 International Congress, 09 Eylül 2017, 13 Eylül 2017.

İ. ÖZSOY, U. AKAY, H. YAKUT, İ. ALACACIOĞLU, T. YAVUZŞEN, S. SAVCI & D. KARADİBAK, PALYATİF BAKIM HASTALARINDA PERFORMANS DÜZEYİNİN BELİRLEYİCİLERİ, Sözlü Sunum, 1. PALYATİF BAKIM SEMPOZYUMU, 22 Mayıs 2017, 23 Mayıs 2017.

A. TANRIVERDİ, İ. ÖZSOY, B. ÖZCAN KAHRAMAN, S. ACAR, H. YAKUT, S. K. METİN & S. SAVCI, Kronik Obstrüktif Akciğer Hastalığı ve Pulmoner Arteriyel Hipertansiyonu olan bireylerde komorbidite profilinin karşılaştırılması, Poster Sunumu, Türk Toraks Derneği 20. Yıllık Kongresi, 05 Nisan 2017, 09 Nisan 2017.

A. TANRIVERDİ, İ. ÖZSOY, B. ÖZCAN KAHRAMAN, S. ACAR, H. YAKUT, S. K. METİN & S. SAVCI, Pulmoner hipertansiyonlu bireylerde komorbiditeler ile egzersiz kapasitesi, denge ve anksiyete-depresyon seviyesi arasındaki ilişki, Sözlü Sunum, Türk Toraks Derneği 20. Yıllık Kongresi, 05 Nisan 2017, 09 Nisan 2017.

H. YAKUT & S. ÖZALEVLİ, Kilolu olan ve olmayan sağlıklı genç kadınlarda tepe akım hızı değerlerinin karşılaştırılması, Poster Sunumu, 38. Türkiye Solunum Araştırmaları Derneği Yıllık Kongresi, 15 Ekim 2016, 19 Ekim 2016.

TÜBİTAK Burs ve Destekleri

BİDEB Destekleri

HAZAL YAKUT, Etkinlik Destekleri ve Eğitim Bursları Müdürlüğü, 2211-A Genel Yurt İçi Doktora Burs Programı, Destekleniyor, 2018 - 3, 01.10.2018 - 30.09.2022.

Panelistlik/İzleyicilik/Raportörlük Sayısı

Hakemlik/Panelistlik/Dış Danışmanlık Sayısı	ARDEB/BİDEB 0	TEYDEB 0	Toplam 0
İzleyicilik/Danışmanlık Sayısı	ARDEB/BİDEB 0	TEYDEB 0	Toplam 0
Raportörlük Sayısı	ARDEB/BİDEB 0	TEYDEB 0	Toplam 0

EK-10 TEZ ve TEZ İLE İLİŞKİLİ YAYINLAR

EK-10. A. SSCI (Social Sciences Citation Index), AHCI (Arts and Humanities Citation Index), SCI (Science Citation Index), SCIE (Science Citation Index Expanded) dergilerde yayımlanmış ya da yayımlanmak üzere kabul edilmiş, adayın ilk isim olduğu araştırma makalesi

- **Yakut H.** Ozalevli S, Birlik AM. Fatigue and its relationship with disease-related factors in patients with systemic sclerosis: a cross-sectional study [published online ahead of print, 2020 Sep 15]. Turkish Journal of Medical Science. 2020. <https://doi.org/10.3906/sag-2005-314>.

EK-10. B. Hakemli dergilerde yayımlanmış ya da yayımlanmak üzere kabul edilmiş araştırma makalesi

- **Yakut H.** Ozalevli S, Birlik AM. Association between core stability and physical function, functional performance in patients with Systemic Sclerosis. International Journal of Rheumatic Diseases. 2021. [Online ahead of print, 2021 Jan 19]. <https://doi.org/10.1111/1756-185X.14067>.

EK-10. C. Manuskript (dergiye gönderilmiş) araştırma makalesi

- **Yakut H.** Ozalevli S, Birlik AM. Postural balance and risk of falls in patients with systemic sclerosis: a cross-sectional study. Arch Rheumatol 2021;36(x):i-ix. <http://doi.org/10.46497/ArchRheumatol.2021.8259>.

EK-10. D. Tezi ile ilgili çalışmaları hakkında ulusal/uluslararası etkinliklerde en az bir kere sözlü, yazılı veya görsel olarak sunum

- **Yakut H.** Özalevli S, Birlik AM. “Sistemik Sklerozis Hastalarında Gözetimli Egzersiz Programının Etkileri” ERASMUS International Academic Research Symposium on Health Sciences (5-6 April 2019 Izmir, Turkey). (SÖZLÜ BİLDİRİ)

EK-10. A. SSCI (Social Sciences Citation Index), AHCI (Arts and Humanities Citation Index), SCI (Science Citation Index), SCIE (Science Citation Index Expanded) dergilerde yayımlanmış ya da yayımlanmak üzere kabul edilmiş, adayın ilk isim olduğu araştırma makalesi

- **Yakut H**, Ozalevli S, Birlik AM. Fatigue and its relationship with disease-related factors in patients with systemic sclerosis: a cross-sectional study [published online ahead of print, 2020 Sep 15]. Turkish Journal of Medical Science. 2020. <https://doi.org/10.3906/sag-2005-314>.

The screenshot shows the PubMed.gov search results page. At the top, there is a blue header with the NIH logo and text: "National Library of Medicine National Center for Biotechnology Information". Below this is the PubMed.gov logo and a search bar with the text "Search PubMed". To the right of the search bar is a "Search" button. Below the search bar are links for "Advanced" and "User Guide". Below the search bar is a row of buttons: "Save", "Email", "Send to", and "Display options". Below this row is a link for "Search results". Below the search results is a link for "Turk J Med Sci. 2020 Sep 15. doi: 10.3906/sag-2005-314. Online ahead of print." Below this link is the title of the article: "Fatigue and its relationship with disease-related factors in patients with systemic sclerosis: a cross-sectional study". Below the title is the author information: "Hazal Yakut, Sevgi Özalevli, Ahmet Merih Birlik". Below the author information is the PMID and DOI: "PMID: 32927933 DOI: 10.3906/sag-2005-314". Below the PMID and DOI is a link for "Free article". To the right of the article information is a section for "FULL TEXT LINKS" with a button for "TUBITAK OPEN ACCESS". Below this section is a section for "ACTIONS" with buttons for "Cite" and "Favorites". Below the "ACTIONS" section is a section for "CHADP".

Fatigue and its relationship with disease-related factors in patients with systemic sclerosis: a cross-sectional study

Abstract

Background/aim: Fatigue is very common symptom in patients with systemic sclerosis (SSc) and adversely affects health-related quality of life and the ability to perform daily living activities. This study aims to determine the severity of fatigue and its related factors in patients with SSc.

Materials and Methods: A total of 35 patients with SSc (6 males / 29 females, mean age 50.71 ± 10.09 years) and 35 healthy control subjects (8 males / 27 females, mean age 54.14 ± 9.51 years) were included. The Fatigue Impact Scale for fatigue, Modified Medical Research Council Scale for dyspnea severity, 6-Minute Walking Test for functional capacity, Health Assessment Questionnaire Disability Index, Scleroderma Health Assessment Questionnaire and Short Form-36 Quality of Life Questionnaire for health-related quality of life were used in subjects' evaluations. Furthermore, pulmonary functions, diffusion capacity, respiratory and peripheral muscle strength were evaluated.

Results: Eighty percent of the SSc patients experienced fatigue and represented higher total and cognitive, physical, psychosocial subscale of fatigue score than healthy control subjects ($p < 0.05$). Also, SSc patients exhibited significantly increased dyspnea severity, impaired pulmonary function-diffusion capacity, decreased respiratory-peripheral muscle strength, reduced functional capacity and worsened health-related quality of life compared to the control group ($p < 0.05$). Fatigue of SSc group was significantly associated with age, dyspnea severity, diffusion capacity, respiratory and peripheral muscle strength, functional capacity and health-related quality of life ($p < 0.05$).

Conclusions: Along with the decrease in diffusion capacity, increase dyspnea, a decrease in both peripheral and respiratory muscle strength and worsening functional capacity may have an effect on increased fatigue in SSc patients. Increased fatigue can also affect patients' life quality and daily life activities. Therefore, we recommend multidisciplinary approaches to evaluate and improve these parameters in the treatment of fatigue from the early period in SSc patients.

Keywords: Systemic sclerosis, fatigue severity, pulmonary function, respiratory muscle strength, health-related quality of life

1. Introduction

Systemic sclerosis (SSc) is a multisystem disease that affects skin and internal organs by a disturbance in fibroblast function, vascular structure and immune cell activation, resulting in fibrosis [1]. Due to the fibrosis, multiple organs and systemic involvements such as pulmonary hypertension (PH), interstitial lung disease (ILD), skin thickening, finger ulcers, joint abnormalities and contractures, kidney failure are very common. This multisystem involvement cause worsening prognosis, increased morbidity and mortality in patients with SSc. Moreover, SSc is more prevalent in early - middle age and female gender [2, 3].

Various factors such as cardiopulmonary involvement, osteoarticular abnormalities and musculoskeletal disorder associated with multisystem involvement in SSc may induce fatigue, pain, decreased functional capacity, muscle strength loss, and respiratory symptoms [4]. However, general fatigue adversely affects health-related quality of life and the ability to perform daily living activities more than other symptoms. It was reported that the level of fatigue in these patients was as high as that of cancer

patients reported in active therapy. Currently, etiological fatigue factors and its possible mechanism in SSc patients have not been fully elucidated, but it is stated that skin tightening, system involvements, symptoms associated with comorbid conditions, inflammatory muscle disease, side effects of drug therapy, lifestyle and psychosocial factors can cause fatigue [5].

Fatigue is a multidimensional symptom that is affected by many psychosocial, physical and social factors. Also, it is stated that fatigue is a major symptom in many inflammatory chronic rheumatoid diseases, including rheumatoid arthritis (80 - 93%), ankylosing spondylitis (65%) and systemic lupus erythematosus (81%) and associated with pain, female sex, longer disease duration, increased functional limitations and depressive symptoms [6-8]. However, the number of clinical studies that thoroughly investigate the frequency, features and correlations of fatigue in SSc patients is insufficient. In addition, evaluation of fatigue in the clinic is often neglected, although it is stated that fatigue may be a significant source of discomfort and disability in SSc patients [9, 10].

We think that studies examining severity of fatigue and related factors in SSc are very important because they can provide evidence-based and more targeted interventions in the follow-up and management of disease in these patients. Therefore, the first aim of our study was to determine the severity of fatigue and its related factors in patients with SSc. The second goal was to characterize patients' fatigue severity, dyspnea severity, pulmonary functions, diffusion capacity, respiratory-peripheral muscle strength, functional capacity and health-related quality of life in comparison with a sample of healthy control subjects.

2. Patients and Methods

2.1. Participants

The study included two groups of volunteers: (1) SSc group, (2) healthy control group, with 35 participants in each group. Patients with SSc were diagnosed according to the American College of Rheumatology Rheumatology / European League Against Rheumatism criteria by the rheumatologist and followed up at the Department of immunology-rheumatology, between 2017 and 2019 [11]. The inclusion criteria were being between the ages of 35 - 65 years and volunteering to participate to the study. The exclusion criteria were having other diseases that may affect the results (mental, neurological, musculoskeletal, cardiopulmonary disease not related to SSc, acute infection) and difficulty in walking. The patients were stable in terms of their medical treatments and were asked to continue their medical treatment regularly throughout the study.

The control group consisted of healthy volunteers who were between the ages of 35-65 years and it was recruited from the Dokuz Eylul University, Faculty of Medicine employees. These participants did not show evidence of any disorder and/or disease that may affect the results (mental, neurological, cardiovascular, pulmonary, musculoskeletal disease).

2.2. Assessment

The study design was cross-sectional. Age, weight, height, body mass index (BMI), disease duration (in years), respiratory symptoms (cough, sputum and dyspnea etc.) and other involvement were recorded. Fatigue and dyspnea severity, pulmonary function, diffusion capacity, respiratory and peripheral muscle strength, functional capacity and

health-related quality of life of individuals were evaluated, respectively. Furthermore, between the tests the subjects rested for 10 minutes to avoid test-related fatigue.

2.2.1. Fatigue Impact Scale (FIS)

Fatigue Impact Scale (FIS) is measures physical, cognitive and social influences of fatigue. It consists of 40 items and a high score indicates a high level of fatigue. Furthermore, it consists of three sub-scales: cognitive, physical and psychosocial [12].

2.2.2. Modified Medical Research Council Scale (mMRCS)

Dyspnea severity of the patients was evaluated by Modified Medical Research Council Scale (mMRCS). The mMRCS questions the severity of dyspnea in daily living activities. mMRCS contains five degrees (range 0-4) and the higher score indicates the higher perceived breathing amount [13].

2.2.3. Pulmonary function and diffusion capacity

Pulmonary function test was applied by Sensor Medics Vmax 22 0,6-2B version spirometer (ERS 1993 Uptake + Zapleta, SensorMedics, Inc, Anaheim, CA, USA). Forced vital capacity (FVC), forced expiratory volume in one second (FEV1), FEV1 / FVC ratio, and peak expiratory flow (PEF) values were recorded according to the American Thoracic Society (ATS) / European Respiratory Society (ERS) criteria [14]. Single breath carbon monoxide method was used in diffusion capacity for carbon monoxide (DLCO) measurement [15].

2.2.4. Respiratory and peripheral muscle strength

Electronic mouth pressure measuring device was used for respiratory muscle strength. Maximal inspiratory pressure (MIP) and maximal expiratory pressure (MEP) were measured. MIP was measured from residual volume upon a maximal inspiratory effort against an occluded airway and MEP was measured from total lung capacity performing a maximal expiratory effort against an occluded airway. MIP and MEP measurements were repeated three times, and the maximum value achieved was recorded [16]. In order to evaluate the muscle strength of the lower extremity, the dominant quadriceps muscle group was determined and the muscle strength was measured. Quadriceps muscle function test included isometric maximal voluntary contraction force test by using hand-held dynamometer (Hoggan Scientific MicroFET2 Digital Dynamometer & Manual Muscle Tester). Test was performed with the patient in sitting position at 90° hip flexion and 60° knee extension over the end of the chair. The patients were asked to continue the maximum isometric contraction for 5 sec and the average of measured values was obtained by performing three successive maximal contractions. Handgrip strength was measured to roughly define the upper extremity muscle strength. The measurement was performed with handgrip device (Jamar Hydraulic Hand Dynamometer) in sitting position, shoulder adduction and neutral rotation, elbow 90 degrees flexion, forearm mid rotation and support, wrist neutral. For the dominant hand, 3 measurements were made by giving one minute intervals between each measurement and the mean was recorded [17, 18].

2.2.5. Functional capacity

The functional capacity of the patients was evaluated with 6 minutes walking test (6MWT). 6MWT; all patients were asked to walk as fast as possible for 6 minutes on a flat 30-meter-long corridor. Total distance, in meters, was recorded. Each patient's predicted walking distance value was calculated by means of the equations formulated by Enright et al., as recommended by the American Thoracic Society. For the safety of patients before and after the test heart rates, blood pressure and oxygen saturation of the patients were checked [19].

2.2.6. Health-related quality of life

Health Assessment Questionnaire Disability Index (HAQ-DI), Scleroderma Health Assessment Questionnaire (SHAQ) and Short Form-36 Quality of Life Questionnaire (SF-36) were used for assessment of health-related quality of life.

HAQ-DI measures disability, function and quality of life with 8 functional domains of physical capacity (dress / get up / eat / walk / hygiene / to reach objects / grip / activities) which consists of 20 items. Each item scored between 0 (without any difficulty) and 3 (unable to do). SHAQ has also visual analogue scale (VAS) on five SSc symptoms and signs (Raynaud's phenomenon, digital ulcers, gastrointestinal problems, pulmonary problems, and global assessment of the severity of the disease). The SHAQ-global score which was calculated by adding five SSc-related VAS to eight HAQ-DI domains and dividing the sum by 13 [20, 21]. SF-36 measures health-related quality of life and consists of 36 items in total and includes two subscales that are physical and mental. The subscales are scored between 0 and 100 and the low score indicates poor health status [22].

2.3. Statistical Analysis

All data were analyzed using the program "Statistical Package for Social Sciences" (SPSS) Version 22.0 (SPSS Inc. Chicago, IL, USA). The normal distribution of the data was examined using the Shapiro-Wilk Test. Descriptive statistics were presented as frequency and percentage (%) for categorical variables and mean with standard deviation according to the distribution of the continuous variables. The independent-samples t tests and Chi-Square tests (percentages, categorical variables) were used for two-group comparisons. The correlation between studied variables was evaluated using Pearson's correlation coefficient. A type I error level of 5% was used to determine statistical significance. To obtain a power of 85 % with a probability of a 2-tailed type I error of 0.05, a sample of 35 participants were required in each group to demonstrate a significant difference on the FIS score [23]. Power analysis was calculated by the G Power 3.1 program.

3. Results

Thirty-five patients with SSc (6 males / 29 females, mean age 50.71 ± 10.09 years) and thirty-five healthy subjects (8 males / 27 females, mean age 54.14 ± 9.51 years) participated in this study. The mean disease duration was 7.64 ± 5.38 years. Subjects' demographic and clinical characteristics are listed in Table 1. The healthy control subjects were well matched with SSc group for age, sex and BMI ($p > 0.05$). The subjects who quit smoking at least 9 months ago were included in the study and there was no difference between the two groups in terms of the number of former smokers and smoking history ($p > 0.05$). Also, the participants did not have regular exercise habits. Compared with the healthy control group, the SSc group showed significantly higher pulmonary symptom

(cough and sputum) and dyspnea severity ($p < 0.05$). Twenty (57.1%) patient had diffuse SSc and 15 (42.9%) had limited disease. Arthralgia and complaints compatible with gastrointestinal disease were reported by 14 (40.0%) and 10 (28.57%) patient with SSc, respectively. Twenty-eight (80.0%) patients had Raynaud's syndrome and 5 (14.28%) patients had digital ulcerations.

The comparisons of total and cognitive, physical, psychosocial subscale of fatigue scores, pulmonary function test results, diffusion capacity and respiratory muscle strength values of the between the SSc group and healthy control group are shown in Table 2. The SSc patients had significantly lower scores than controls on the total and cognitive, physical, psychosocial subscale of fatigue scores, ($p < 0.001$). Patients with SSc showed lower than controls on the FEV1%, FVC%, PEF%, DLCO%, MIP% and MEP% ($p < 0.05$) whereas there was no difference in the FEV1 / FVC% between groups ($p > 0.05$).

The comparisons of peripheral muscle strength, functional capacity and health related quality of life results of between the SSc group and healthy control group are shown in Table 3. In addition, the result of the sub parameters of the HAQ-DI and SHAQ, evaluating the disease-specific quality of life, is also indicated in this table for the SSc group. The SSc patients exhibited significantly weaker peripheral muscles strength, shorter walking distance than healthy controls ($p < 0.05$). The SSc patients had significantly lower than controls on the physical and mental category scores of SF-36 ($p < 0.05$).

Total fatigue in SSc group was significantly associated with age, dyspnea severity, pulmonary function, diffusion capacity, respiratory-peripheral muscle strength, functional capacity and health related quality of life (Table 4). Cognitive fatigue scores

of SSc group was significantly associated with age, dyspnea severity, handgrip and lower limb muscles strength, functional capacity and health related quality of life (SF-36, HAQ-DI and SHAQ) ($p < 0.05$). Physical fatigue scores of SSc group was significantly associated with dyspnea severity, pulmonary function (FEV1%, FVC%, PEF%), DLCO, MIP, MEP, handgrip and lower limb muscles strength, functional capacity, health related quality of life (SF-36, HAQ-DI and SHAQ) ($p < 0.05$). Psychosocial fatigue scores of SSc group was significantly associated with dyspnea severity, MEP, handgrip and lower limb muscles strength, functional capacity and health related quality of life (SF-36, HAQ-DI and SHAQ) ($p < 0.05$).

4. Discussion

According to results of current study, 80% of the SSc patients experienced fatigue, the SSc patients represented higher total and cognitive, physical, psychosocial subscale of fatigue than healthy controls. Fatigue of SSc group was significantly associated with age, dyspnea severity, diffusion capacity, respiratory and peripheral muscle strength, functional capacity and health-related quality of life. Many studies have reported that fatigue is very common in SSc patients, similar to our results [10, 24]. Sandusky et al. [25] reported a prevalence of fatigue 76% in SSc patients. So far, few studies have investigated the fatigue correlates and predictors of SSc population sufficiently broad and comprehensive. Willems et al. [26] reported that fatigue was associated with lung involvement, female gender, low coping, and acceptance skills in patients with SSc. In a study by Thombs et al. [5] it was stated that a higher number of comorbidities, respiratory problems, smoking, gastrointestinal symptoms and depression were associated with higher levels of fatigue in patients with SSc. Unlike previous studies, in addition to the clinical features and symptoms of patients, we believe that the current study is more

comprehensive by examining the relationship between fatigue and dyspnea severity, respiratory-peripheral muscle strength, functional capacity, health-related quality of life.

Due to the lung involvement poor ventilation distribution, lung membrane thickening and pulmonary capillary bed loss can potentially lead to structural changes in airways, resulting in a loss of air flow that can reflect in increased ventilator demand in SSc patients [27]. Therefore, the use of spirometer and DLCO measurement is very common and important in the diagnosis and follow-up of SSc patients [28]. Similar to other studies, we also observed lower pulmonary function, DLCO and respiratory muscle strength in patients with SSc compared to controls [5, 29]. In current study fatigue showed significant correlation with DLCO and respiratory muscle strength, but not with pulmonary functions. Thus, decreased respiratory muscle strength and diffusion capacity increase fatigue severity rather than impaired pulmonary functions in this populations. We think that respiratory muscle strength measurement similar to DLCO, reflects the clinic of patients more than pulmonary function tests. Therefore, we recommend evaluating respiratory muscle strength from the early period in the diagnosis and follow-up of patients of SSc. Also, when we look at the subscales of fatigue; we see that decreased pulmonary function, DLCO and respiratory muscle strength affect physical fatigue more than cognitive and psychosocial fatigue.

It is reported that skin-tightening limiting movement and chest expansion, interstitial lung disease, and pulmonary hypertension may cause dyspnea in SSc patients [5]. We did not find any study comprehensive examining the relationship between fatigue and dyspnea severity in SSc patients. Yet, the dyspnea severity, which was significantly higher in SSc patients than control groups in our study, was correlated with total and cognitive, physical, psychosocial subscale of fatigue. As the patients' lung involvement

increases, the severity of dyspnea may increase and this may limit the functionality of the patients. Therefore, we think that indirectly increased dyspnea severity may affect the level of fatigue. For this reason, it should not be ignored that assessment of dyspnea due to many different reasons may occur in this patient group and dyspnea severity reduction strategies should be suggested in fatigue management.

Skeletal muscle involvement in SSc is range from 24 to 97%. Muscle involvement in the form of myositis or non-inflammatory myopathy in SSc patients causes general weakness and muscle atrophy [30]. Hand grip strength can be generalized as a global muscle strength marker in SSc. However, strength loss rates differ in the upper and lower extremities, with a greater decrease in muscle strength in the lower extremities than in the upper extremities [31]. Therefore, evaluation of both upper and lower limb strength is important to reveal true peripheral muscle weakness. The upper and lower limb muscle strength of the patients in our study was lower than healthy control similar to the literature [23, 29]. Contrary to the correlation between fatigue and upper-lower muscle strength, which we saw in our study, we did not find any study investigating the relationship between general fatigue severity and peripheral muscle strength in the literature. In addition to the upper limb, the lower limb muscle strength, which is one of the determinants of functional capacity, decreases in these patients and affects the severity of fatigue. This result suggests that weakness and atrophy in both upper limb and lower limb muscles may increase fatigue more quickly, and approaches to maintain and increase peripheral muscle strength can be effective in managing fatigue.

Similar to the findings in our study, it was reported in other studies that walking distance and its predicted value decreased in SSc patients compared to healthy controls [4, 19, 29]. Changes in the small blood vessels of the skeletal muscles due to vascular

damage may also have a negative effect on the oxygen shipping to the cells, which contributes to weaker exercise performance and functional capacity [32]. Deuschle et al. [4] investigated 6MWT and associated clinical parameters in patients with SSc and found that 6MWT was correlated with disease activity, SHAQ score, nutrition status, age, hemoglobin values, and several lung function parameters but did not investigate its relationship with fatigue. In our study, besides being related to total fatigue and functional capacity in the SSc patients, we evaluated the subscales of FIS; it was determined that fatigue affects both cognitive and psychosocial states as well as physical states and they were correlated with functional capacity. These results show us that individuals with more social and cognitive fatigue may have lower functional capacity due to lower motivation and social involvement.

Our patient sample had a mean HAQ-DI score of ≥ 1.0 , similar to the in other studies, and this cut-off is important because it has been associated with high morbidity and mortality in this patient group for four years [33-35]. We also observed correlation between the HAQ-DI and total and all of subscale of fatigue score. Many studies confirmed that fatigue is one of the most important symptoms which have a large negative impact on patients' functional disability, living and quality of life [35, 36]. The mean SHAQ score in our patient group was similar to the other studies, the SF-36 physical and mental score was significantly lower than the healthy group [29, 37, 38]. In a study conducted by McNearney et al. [38] fatigue were correlated with physical component SF - 36 in SSc patients. Jacoub et al. [37] demonstrated a strong association between fatigue and health related quality of life (all domains of SF-36 and SHAQ) in SSc patients like our study. Fatigue severity increases with decreased in pulmonary functions and diffusion capacities, increased in dyspnea severity and decreased in respiratory-peripheral muscle

strength and functional capacities. As a result of this, patients' daily life activities and participation are limited and their quality of life deteriorates. Therefore, adequate fatigue management and related factors can lead to improvements in functional disability and ultimately to a significant improvement in the patient's quality of life.

The strongest aspect of this study is the first comprehensive study that evaluate total, cognitive, physical and psychosocial of fatigue and examines their relationship with disease-related parameters in SSc patients. This study has several limitations. First, the influences of additional factors possibly related to fatigue in SSc patients were not evaluated, such as inflammatory cytokine, serum markers and medication. Second, our study is a cross-sectional and in the study sample we did not separate the results according to the type of disease (diffuse and limited). Therefore, further research is suggested to determine the effect of these additional factors on fatigue in different types of SSc disease.

Our results showed that SSc patients experience more frequent and severe fatigue compared to healthy controls. Also, increased fatigue severity were significantly associated with the age, dyspnea severity, pulmonary function, diffusion capacity, respiratory and peripheral muscle strength, functional capacity and health-related quality of life in our SSc population. This suggests that fatigue severity in patients with SSc is not solely associated with clinical features and symptoms. Therefore, fatigue severity and these disease-related factors should be evaluated comprehensively in the clinic. Moreover, in SSc patients, respiratory exercises and respiratory muscle training for increased ventilation and respiratory muscle strength, dyspnea reduction strategies for decreased dyspnea, aerobic and resistant exercise programs for increased peripheral muscle strength, daily life activity training and energy conservation techniques can be recommended and applied from the early period in fatigue management. As a result, life

quality of patients and their participation in daily life activities can be increased by fatigue management. In addition, we believe that the results of this study support the need for further research on fatigue and its related factors in patients with SSc.

References

1. Rannou F, Poiraudau S, Berezné A, Baubet T, Le-Guern V et al. Assessing disability and quality of life in systemic sclerosis: construct validities of the Cochin Hand Function Scale, Health Assessment Questionnaire (HAQ), Systemic Sclerosis HAQ, and Medical Outcomes Study 36-Item Short Form Health Survey. *Arthritis & Rheumatology* 2007; 57 (1): 94-102. doi: 10.1002/art.22468
2. Barnabe C, Joseph L, Belisle P, Labrecque J, Edworthy S et al. Prevalence of systemic lupus erythematosus and systemic sclerosis in the First Nations population of Alberta, Canada. *Arthritis Care & Research (Hoboken)* 2012; 64 (1): 138-43. doi: 10.1002/acr.20656
3. Clements PJ, Roth MD, Elashoff R, Tashkin DP, Goldin J et al. Scleroderma Lung Study Group Scleroderma lung study (SLS): differences in the presentation and course of patients with limited versus diffuse systemic sclerosis. *Annals of the Rheumatic Disease* 2007; 66 (12): 1641-1647. doi: 10.1136/ard.2007.069518
4. Deuschle K, Weinert K, Becker MO, Backhaus M, Huscher D et al. Six-minute walk distance as a marker for disability and complaints in patients with systemic sclerosis. *Clinical and Experimental Rheumatology* 2011; 29 (2 Suppl 65): S53-9. PMID: 21586219
5. Thombs BD, Hudson M, Bassel M, Taillefer SS, Baron M. Canadian Scleroderma Research Group. Sociodemographic, disease, and symptom correlates of fatigue in systemic sclerosis: evidence from a sample of 659 Canadian Scleroderma Research

- Group Registry patients. *Arthritis & Rheumatology* 2009; 61 (7): 966-973. doi: 10.1002/art.24614
6. Sandqvist G, Scheja A, Hesselstrand R. Pain, fatigue and hand function closely correlated to work ability and employment status in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford Academic)* 2010; 49 (9): 1739-1746. doi: 10.1093/rheumatology/keq145
 7. Belza BL, Henke C, Yelin E, Epstein W, Gilliss C. Correlates of fatigue in older adults with rheumatoid arthritis. *Nursing Research* 1993; 42: 93-9. PMID: 8455994
 8. Calin AL, Edmunds L, Kennedy LG. Fatigue in ankylosing spondylitis-why is it ignored? *Journal of Rheumatology* 1993; 20: 991-5. PMID: 8350337
 9. Racine M, Hudson M, Baron M, Nielson WR. Canadian Scleroderma Research Group. The impact of pain and itch on functioning and health-related quality of life in systemic sclerosis: an exploratory study. *Journal of Pain Symptom Management* 2016; 52 (1): 43-53. doi: 10.1002/art.11385
 10. Richards HL, Herrick AL, Griffin K, Gwilliam PD, Loukes J et al. Systemic sclerosis: patients' perceptions of their condition. *Arthritis & Rheumatology* 2003; 49 (6): 89-96. doi: 10.1002/art11385
 11. Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M et al. Classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative. *Arthritis & Rheumatology* 2013; 65 (11): 2737-47. doi: 10.1002/art.38098
 12. Armutlu K, Keser I, Korkmaz N, Akbiyik DI, Sümbüloğlu V et al. Psychometric study of Turkish version of Fatigue Impact Scale in multiple sclerosis patients. *Journal of the Neurological Sciences* 2007; 255: 64-68. doi: 10.1016/j.jns.2007.01.073

13. Borg GA. Psychophysical bases of perceived exertion. *Medicine & Science in Sports & Exercise* 1982; 14: 377-381. PMID: 7154893
14. Terrin M. Reference spirometric values using techniques and equipment that meet ATS recommendations. *American Review of Respiratory Disease* 1981; 124 (6): 763. doi: 10.1164/arrd.1981.124.6.763c
15. Macintyre N, Crapo RO, Viegi G, Johnson DC, van der Grinten CP et al. Standardisation of the single-breath determination of carbon monoxide uptake in the lung. *European Respiratory Society* 2005; 26: 720-35. doi: 10.1183/09031936.05.00034905
16. American Thoracic Society/European Respiratory Society ATS/ERS Statement on respiratory muscle testing. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* 2002;166:518–624. doi: 10.1164/rccm.166.4.518
17. Deones VL, Wiley SC, Worrell T. Assessment of quadriceps muscle performance by a hand-held dynamometer and an isokinetic dynamometer. *Journal of Orthopaedic & Sports Physical Therapy* 1994; 20 (6): 296-301. doi: 10.2519/jospt.1994.20.6.296
18. Haidar SG, Kumar D, Bassi RS, Deshmukh SC. Average versus maximum grip strength: Which is more consistent? *Journal of Hand Surgery: British & European Volume* 2004; 29: 82-84. doi: 10.1016/j.jhsb.2003.09.012
19. Enright PL, Sherrill DL. Reference equations for the six-minute walk in healthy adults. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* 1998; 158 (5): 1384-1387. doi: 10.1164/rccm.v201erratum1
20. Küçükdeveci AA, Sahin H, Ataman S, Griffiths B, Tennant A. Issues in cross-cultural validity: an example from the adaptation, reliability, and validity testing of a Turkish version of the Stanford Health Assessment Questionnaire. *Arthritis & Rheumatology* 2004; 51: 14-19. doi: 10.1002/art.20091

21. Temiz Karadag D, Karakas F, Tekeoglu S, Yazici A, Isik OO et al. Validation of Turkish version of the Scleroderma Health Assessment Questionnaire. *Clinical Rheumatology* 2019; 38 (7): 1917-1923. doi: 10.1007/s10067-019-04494-5
22. Kocyigit H, Aydemir O, Fisek G, Olmez N, Memis A. Validity and reliability of Turkish version of Short form 36: A study of a patients with romatoid disorder. *Journal of Drug and Therapy (in Turkish)* 1999; 12: 102-106.
23. Justo AC, Guimarães FS, Ferreira AS, Soares MS, Bunn PS et al. Muscle function in women with systemic sclerosis: Association with fatigue and general physical function. *Clinical Biomechanics (Bristol, Avon)* 2017; 47: 33-39.
doi: 0.1016/j.clinbiomech.2017.05.011
24. Suarez-Almazor ME, Kallen MA, Roundtree AK, Mayes M. Disease and symptom burden in systemic sclerosis: a patient perspective. *Journal of Rheumatology* 2007; 34: 1718-1726. PMID: 17611983
25. Sandusky SB, McGuire L, Smith MT, Wigley FM, Haythornthwaite JA. Fatigue: an overlooked determinant of physical function in scleroderma. *Rheumatology (Oxford Academic)* 2009; 48 (2): 165-169. doi: 10.1093/rheumatology/ken455
26. Willems LM, Kwakkenbos L, Vonk MC, Vanden Hoogen FHJ, Vliet Vheland TPM et al. Three-year trajectories of disability and fatigue in systemic sclerosis: a cohort study. *Clinical and Experimental Rheumatology* 2017; 35 (106): 48-55. PMID: 28281452
27. Assassi S, Leyva AL, Mayes MD, Sharif R, Nair DK et al. Predictors of fatigue severity in early sys-temic sclerosis: a prospective longitudinal study of the GENISOS cohort. *PLOS One* 2011; 6 (10): e26061. doi: 10.1371/journal.pone.0026061
28. Chung MP, Rhee CH. Airway obstruction in interstitial lung disease. *Current Opinion in Pulmonary Medicine* 1997; 3: 332-5. doi: 10.1097/00063198-199709000-00003

29. Lima TR, Guimarães FS, Carvalho MN, Sousa TL, Menezes SL et al. Lower limb muscle strength is associated with functional performance and quality of life in patients performance and quality of life in patients with systemic sclerosis. *Brazilian Journal of Physical Therapy* 2015; 19 (2): 129-36. doi: 10.1590/bjpt-rbf.2014.0084
30. Ranque B, Authier F, Berezne A, Guillevin L, Mouthon L. Systemic sclerosis associated myopathy. *Annals of the New York Academy of Sciences* 2007; 1108: 268-282. doi: 10.1196/annals.1422.029
31. Samuel D, Rowe P. An investigation of the association between grip strength and hip and knee joint moments in older adults. *Archives of Gerontology and Geriatrics* 2012; 54 (2): 357-360. doi: 10.1016/j.archger.2011.03.009
32. Mimura Y, Ihn H, Jinnin M, Asano Y, Yamane K et al. Clinical and laboratory features of scleroderma patients developing skeletal myopathy. *Clinical Rheumatology* 2005; 24 (2): 99-102. doi: 10.1007/s10067-004-0975-7
33. Sierakowska M, Sierakowski S, Sierakowska J, Krajewska-Kułak E, Ndosi M. Pain, fatigue and functional disability are associated with higher educational needs in systemic sclerosis: a cross-sectional study. *Rheumatology International* 2018; 38: 1471-1478. doi: 10.1007/s00296-018-3998-0
34. Clements PJ, Wong WK, Hurwitz EL, Furst DE, Mayes M et al. The Disability Index of the Health Assessment Questionnaire is a predictor and correlate of outcome in the high-dose versus low-dose penicillamine in systemic sclerosis trial. *Arthritis & Rheumatology* 2001; 44 (3): 653-661.
35. Steen VD, Medsger TA. The value of the Health Assessment Questionnaire and special patient-generated scales to demonstrate change in systemic sclerosis patients over time. *Arthritis & Rheumatology* 1997; 40: 1984-91 doi: 10.1002/art.1780401110

36. Hudson M, Thombs BD, Steele R, Watterson R, Taillefer S et al. Canadian Scleroderma Research Group Investigators: Clinical correlates of quality of life in systemic sclerosis measured with the World Health Organization Disability Assessment Schedule II. *Arthritis & Rheumatology* 2008; 59 (2): 279-284. doi: 10.1002/art.23344
37. Ibn Yacoub Y, Amine B, Bensabbah R, Hajjai-Hassouni N. Assessment of fatigue and its relationships with disease-related parameters in patients with systemic sclerosis. *Clinical Rheumatology* 2012; 31: 655-60. doi: 10.1007/s10067-011-1906-z
38. McNearney TA, Hunnicutt SE, Fischbach M, Friedman AW, Aguilar M et al. Perceived functioning has ethnic-specific associations in systemic sclerosis: another dimension of personalized medicine. *Journal of Rheumatology* 2009;36(12):2724-32. doi: 10.3899/jrheum.090295

Table 1. Demographic and clinical characteristics of patients with SSc and healthy subjects

	SSc Patients (n = 35)	Healthy Individuals (n = 35)	P - value
Gender (male / female), n	6 / 29	8 / 27	0.550
Age (years)	50.71 ± 10.09	54.14 ± 9.51	0.369
Disease Duration (years)	7.64 ± 5.38	-	-
Height (cm)	162.02 ± 7.55	166.34 ± 6.56	0.401
Weight (kg)	70.59 ± 15.59	76.42 ± 13.56	0.451
BMI (kg / m ²)	26.10 ± 4.76	27.29 ± 3.84	0.599
Former smokers' n (%)	7 (20.0)	8 (22.8)	0.771
Smoking history (packet- yrs)	2.4 ± 6.09	2.25 ± 5.33	0.743
Type of Disease			
Diffuse SSc n (%)	20 (57.1)	-	-
Limited SSc n (%)	15 (42.9)	-	-
PH n (%)	14 (40.0)	-	-
ILD n (%)	18 (51.4)	-	-

Pulmonary symptom			
Cough n (%)	17 (48.5)	1 (2.8)	< 0.001
Sputum n (%)	13 (37.1)	1 (12.8)	0.001
Dyspnea severity (mMRCs score)	2.60 ± 0.69	0.14 ± 0.35	< 0.001
Gastrointestinal Symptom n (%)	10 (28.57)	-	-
Arthralgia	14 (40.0)	-	-
Digital ulcerations n (%)	5 (14.28)	-	-
Raynaud's syndrome n (%)	28 (80.0)	-	-
Data are presented as number, percentage, and / or means and standard deviation; BMI: Body mass index; PH: Pulmonary hypertension; ILD: Interstitial lung disease; mMRCs: Modified medical research council scale			

Table 2. Comparison of fatigue severity and pulmonary function, diffusion capacity and respiratory muscle strength patients with SSc and healthy subjects

	SSc Patients (n = 35)	Healthy Individuals (n = 35)	P - value
Fatigue severity n (%)	28 (80.0)	6 (17.1)	< 0.001
FIS total score	74.62 ± 31.54	11.05 ± 10.20	< 0.001
FIS cognitive score	15.37 ± 7.84	5.65 ± 4.13	< 0.001
FIS physical score	23.48 ± 8.36	4.37 ± 3.88	< 0.001
FIS psychosocial score	35.77 ± 17.22	6.02 ± 4.55	< 0.001
Pulmonary Function Test			
FVC (%pred)	76.82 ± 18.24	94.62 ± 6.86	< 0.001
FEV1 (%pred)	78.08 ± 19.78	93.06 ± 5.15	< 0.001
FEV1 / FVC (%pred)	103.45 ± 8.39	95.34 ± 5.24	0.035
PEF (%pred)	74.57 ± 22.26	92.68 ± 11.17	< 0.001
DLCO (%pred)	61.88 ± 17.25	95.40 ± 6.73	< 0.001
MIP cmH ₂ O (%pred)	58.54 ± 31.33	99.03 ± 17.23	0.001

MEP cmH ₂ O (%pred)	57.80 ± 23.18	116.42 ± 15.17	0.022
Data are presented as number, percentage, and / or means and standard deviation; FIS: Fatigue impact scale; FVC: Forced vital capacity; FEV1: Forced expiratory volume in one second; PEF: Peak expiratory flow; DLCO: Diffusing capacity for carbon monoxide; MIP: Maximal inspiratory pressure; MEP: Maximal expiratory pressure			

Table 3. Comparison of peripheral muscle strength, functional capacity and health-related quality of life results of patients with SSc and healthy subjects

	SSc Patients (n = 35)	Healthy Individuals (n = 35)	P - value
Peripheral Muscle Strength			
QF strength (kg)	6.84 ± 1.84	17.40 ± 5.46	< 0.001
Handgrip (kg)	16.47 ± 3.77	36.35 ± 5.23	0.034
Functional Capacity			
6MWT walking distance (m)	395.08 ± 75.00	546.34 ± 42.30	0.035
6MWT walking distance (% pred)	66.03 ± 10.85	98.07 ± 4.96	0.026
Health-related Quality of Life			
HAQ-DI	1.06 ± 0.60	-	-

SHAQ-Raynaud's phenomenon VAS	1.32 ± 0.51	-	-
SHAQ-digital ulcer VAS	0.84 ± 0.49	-	-
SHAQ-digestive VAS	0.92 ± 0.45	-	-
SHAQ-pulmonary VAS	1.35 ± 0.73	-	-
SHAQ-overall disease severity VAS	1.47 ± 0.67	-	-
SHAQ-global	1.12 ± 0.54	-	-
SF-36 physical score	39.60 ± 18.38	82.77 ± 6.79	< 0.001
SF-36 mental score	42.57 ± 15.20	80.51 ± 5.60	< 0.001
Data are presented as means and standard deviation; QF: Quadriceps femoris muscle; 6MWT: 6 minute walking test; HAQ-DI: Health assessment questionnaire disability index; SHAQ: Scleroderma health assessment questionnaire; VAS: Visual analogue scale; SF-36: Short form-36 quality of life questionnaire			

Table 4. Correlations between fatigue severity and demographic data, dyspnea severity, pulmonary function, peripheral muscle strength, functional capacity, functional disability and health-related quality of life of SSc patients

	FIS total	FIS cognitive	FIS Physical	FIS psychosocial
Age (yrs)	0.337*	0.355*	0.278	0.320
Disease Duration (yrs)	0.071	0.152	0.004	0.059
BMI (kg / m ²)	0.063	-0.082	0.141	0.084
Dyspnea severity (mMRCs score)	0.621**	0.595**	0.612**	0.570**
FVC (%pred)	-0.276	-0.238	-0.359*	-0.237
FEV1 (%pred)	-0.303	-0.236	-0.386*	-0.274
FEV1 / FVC (%pred)	0.056	-0.195	-0.047	-0.009
PEF (%pred)	-0.319	-0.203	-0.394*	-0.300
DLCO (%pred)	-0.352*	-0.321	-0.359*	-0.326
MIP (%pred)	-0.358*	-0.300	-0.385*	-0.332
MEP (%pred)	-0.375*	-0.324	-0.387*	-0.387*
Quadriceps Strength (kg)	-0.407*	-0.372*	-0.400*	-0.382*

Handgrip Strength (kg)	-0.403*	-0.348*	-0.503**	-0.347*
6MWT walking distance (m)	-0.509**	-0.369*	-0.491**	-0.526**
6MWT walking distance (% pred)	-0.379*	-0.374*	-0.439**	-0.444**
HAQ-DI	0.751**	0.699**	0.729**	0.704**
SHAQ-global	0.784**	0.715**	0.752**	0.745**
SF-36 physical score	-0.776**	-0.616**	-0.692**	-0.687**
SF-36 mental score	-0.712**	-0.710**	-0.708**	-0.754**
FIS: Fatigue impact scale; BMI: Body mass index; mMRCS: Modified medical research council scale; FVC: Forced vital capacity; FEV1: Forced expiratory volume in one second; PEF: Peak expiratory flow; DLCO: Diffusing capacity for carbon monoxide; MIP: Maximal inspiratory pressure; MEP: Maximal expiratory pressure; 6MWT: 6 minute walking test; HAQ-DI: Health assessment questionnaire disability index; SHAQ: Scleroderma health assessment questionnaire; SF-36: Short form-36 quality of life questionnaire; *0.01<p≤0.05; **p≤0.01; r: Pearson's correlation coefficient for subjects				

DERGI İNDEKSİ

**Master Journal List**[Search Journals](#)[Match Manuscript](#)[Downloads](#)[Help Center](#)

LoginCreate Fr

Already have a manuscript?

Use our Manuscript Matcher to find the best relevant journals!

Find a Match

Filters [Clear All](#)

Web of Science Coverage 

Open Access  

Category 

Refine Your Search Results

Turkish Journal of Medical Science

Search

Sort By: Rele

Search Results

Found 20,205 results (Page 1) [Share These Results](#)

Did you mean this journal?

TURKISH JOURNAL OF MEDICAL SCIENCES

Publisher: TUBITAK SCIENTIFIC & TECHNICAL RESEARCH COUNCIL TURKEY , ATATURK BULVARI NO 221, KAVAKLIDERE, ANKARA, TURKEY, 00000

ISSN / eISSN: 1300-0144 / 1303-6165

Web of Science Core Collection: Science Citation Index Expanded

Additional Web of Science Indexes: Essential Science Indicators

EK-10. B. Hakemli dergilerde yayımlanmış ya da yayımlanmak üzere kabul edilmiş araştırma makalesi

- **Yakut H.** Ozalevli S, Birlik AM. Association between core stability and physical function, functional performance in patients with Systemic Sclerosis. International Journal of Rheumatic Diseases. 2021. [Online ahead of print, 2021 Jan 19]. <https://doi.org/10.1111/1756-185X.14067>.

NIH National Library of Medicine
National Center for Biotechnology Information

PubMed.gov

Hazal Yakut

Advanced

Search

User Guide

Search results

Save Email Send to Display options

> Int J Rheum Dis. 2021 Jan 19. doi: 10.1111/1756-185X.14067. Online ahead of print.

Association between core stability and physical function, functional performance in patients with systemic sclerosis

Hazal Yakut ¹, Sevgi Özalevli ¹, Ahmet Merih Birlik ²

Affiliations + expand

PMID: 33463900 DOI: [10.1111/1756-185X.14067](https://doi.org/10.1111/1756-185X.14067)

FULL TEXT LINKS

WILEY Full Text Article

ACTIONS

“ Cite

☆ Favorites

SHARE

Decision Letter (IJRD-2020-0767.R2)

From: ijrd.eo@wiley.com

To: fzthazalyakut@outlook.com

CC: ijrd.eo@wiley.com

Subject: International Journal of Rheumatic Diseases - Decision on Manuscript ID IJRD-2020-0767.R2

Body: International Journal of Rheumatic Diseases is indexed by ISI(SCI-E) and MEDLINE!

02-Jan-2021

Dear Mrs. Yakut:

It is a pleasure to accept your manuscript entitled "Association between core stability and physical function, functional performance in patients with systemic sclerosis" in its current form for publication in the International Journal of Rheumatic Diseases. Your paper is scheduled for publication in the next available issue of the journal.

Please note although the manuscript is accepted the files will now be checked to ensure that everything is ready for publication, and you may be contacted if final versions of files for publication are required.

For production purposes we require the following:

Figures: high resolution (minimum 300 d.p.i.) files of all figures saved as .tif or .eps should be sent by email to ijrd.eo@wiley.com (referring to your manuscript number).

Your article cannot be published until the publisher has received the appropriate signed license agreement. Within the next few days the corresponding author will receive an email from Wiley's Author Services system which will ask them to log in and will present them with the appropriate license for completion.

Once registered with Author Services, you will be able to track your article through the production process and will be provided with a free PDF offprint of your paper after publication. It also gives you the option of nominating up to ten colleagues to be contacted and given free access to your published paper. This is a great way to promote your work to those working in a similar area and who may be in a position to cite your paper.

Thank you for your fine contribution. On behalf of the Editors of the International Journal of Rheumatic Diseases, we look forward to your continued contributions to the Journal.

Sincerely,
Dr Kevin Pile
Editor in Chief, International Journal of Rheumatic Diseases



Association between core stability and physical function, functional performance in patients with systemic sclerosis

Journal:	<i>International Journal of Rheumatic Diseases</i>
Manuscript ID	IJRD-2020-0767.R2
Manuscript Type:	Original Article
Date Submitted by the Author:	n/a
Complete List of Authors:	Yakut, Hazal; Dokuz Eylül University, School of Physical Therapy and Rehabilitation Özalevli, Sevgi; Dokuz Eylül University, School of Physical Therapy and Rehabilitation Birlık, Ahmet; Dokuz Eylül University, Division of Rheumatology, Department of Internal Medicine, School of Medicine
Keywords:	Systemic sclerosis, core stability, physical function, functional performance

SCHOLARONE™
Manuscripts

02.08.2020

Dear Editor,

We are submitting for review an original research manuscript entitled “**Association between core stability and physical function, functional performance in patients with systemic sclerosis**”. We believe that this study is attractive and quite valuable, because investigate the association of core stability with physical function and functional performance in patients with systemic sclerosis (SSc). We believe it will be of interest and utility to the readership of *International Journal of Rheumatic Disease*.

SSc is an autoimmune and systemic disease characterized by vasculopathy, skin thickening, tendon fibrosis, calcinosis, stiffness, arthralgia or intra-articular changes, and inflammatory or non-inflammatory myopathy. These changes, which can lead to decreased joint movement, joint contracture, weakness of the proximal muscles, reduced physical capacity and worsened quality of life, are associated with significant functional disability and psychosocial and economic burden. The systemic and chronic nature of SSc, widespread sclerosis, the activity of inflammatory mediators, pain and the presence of musculoskeletal involvement including changes in the bone, joint, ligaments and muscle may burden the body structure, which may lead to change in the subsystem of core stability. However, no previous study has, to our knowledge, assessed core stability in patients with SSc.

SSc patients have decreased muscle strength and endurance in the upper and lower extremities, and this is associated with decreased physical capacity and activity, impaired functional performance and worsening quality of life. However, the effect of core stabilization on physical functions and performance in these patients is unknown. Understanding this relationship may emphasize the burden of this disease on core stability and the importance of the core stability in the continuity of daily functional activities.

The strength of this study is that, to our knowledge, this is the first study to assess core stability and its relationship with physical function and functional performance in patients with SSc. In this context, we believe that the results of our study make an important contribution to the field in order to overcome the shortcomings in the literature.

Acknowledgements

Hazal Yakut, Sevgi Özalevli, and Ahmet Merih Birlik participated in the design of the study. Hazal Yakut carried out the data collection. Hazal Yakut and Sevgi Özalevli were responsible for the analysis and

1
2
3
4 interpretation of the data. Hazal Yakut, Sevgi Özalevli and Ahmet Merih Birlik were responsible for
5
6 drafting the article. All other authors were involved in the conduct of the study and review of the
7
8 manuscript. All authors read and approved the final manuscript.

9
10 The authors would like to thank Hafize Güzel for her language editing.

11 12 **Ethical approval**

13
14 The study was carried out in accordance with the policies and procedures of the Declaration of Helsinki,
15
16 and it was approved by the Dokuz Eylül University Ethics Committee (Approval number: 2018/28-06), all
17
18 participants gave written informed consent to participate voluntarily and patient anonymity is preserved.
19
20
21
22

23 24 **Conflict of interest**

25
26 The Authors declare that there is no conflict of interest.

27 28 29 **Corresponding Author**

30
31 Hazal Yakut

32
33 School of Physical Therapy and Rehabilitation, Dokuz Eylül University, Inciralti/ Izmir TR 35340,
34
35 Turkey

36
37 Email: fzthazalyakut@outlook.com

38
39 Phone Number: +905074825877

40
41 Orcid ID: 0000-0003-4918-9249
42
43

44
45 We look forward to hearing from you at your earliest convenience, and thank you for your
46
47 consideration.

48
49 Best regards,
50
51
52
53
54
55
56
57
58
59
60

Association between core stability and physical function, functional performance in patients with Systemic Sclerosis

Abstract

Objective: To investigate the association of core stability with physical function and functional performance in patients with systemic sclerosis (SSc).

Methods: Forty patients who met the ACR/EULAR 2013 classification criteria for SSc were included in the cross-sectional study. For evaluation of core stability, trunk muscle endurance and trunk muscle strength were assessed. Trunk extensor and trunk flexor endurance tests used for assessment trunk muscle endurance. Trunk muscle strength was measured with hand-held dynamometer and modified sit-up test. To measure physical function the Health Assessment Questionnaire Disability Index (HAQ-DI) and to measure functional performance 6-minute walking test (6MWT) and sit-to-stand test (STS) were used.

Results: Patients with SSc had lower mean trunk extensor and flexor endurance tests time (49.87 ± 30.81 and 32.17 ± 15.42 second, respectively), modified sit-up test repetition (17.42 ± 7.81) and trunk extensor and flexor muscle strength (7.48 ± 2.29 kg and 6.20 ± 1.68 kg, respectively) when compared to the reference values in healthy individuals. All measurements used to evaluate core stability associated with HAQ-DI score, 6MWT walking distance and STS test duration (all, $p < 0.05$).

Conclusion: Patients with SSc have markedly reduced core stability and this negatively affects the physical function and functional performance. Therefore, this study highlights the importance of trunk muscle in patients with SSc. We suggest that not only upper-lower extremity muscles, but also trunk muscle strength and endurance should be measured and core stability exercises can be added to the training programs to maintain and/or improve physical functions and functional performance in SSc patients.

Keywords: Systemic sclerosis, core stability, physical function, functional performance

Introduction

Systemic sclerosis (SSc) is an autoimmune and systemic disease characterized by vasculopathy, skin thickening, tendon fibrosis, calcinosis, stiffness, arthralgia or intra-articular changes, and inflammatory or non-inflammatory myopathy. These changes, which can lead to decreased joint movement, joint contracture, weakness of the proximal muscles, reduced physical capacity and worsened quality of life, are associated with significant functional disability and psychosocial and economic burden [1, 2].

Core stability is defined as the ability to control the position and movement of the trunk above the pelvis and leg. This let the core to procure, deliver and supervision force and motion to the terminal segment during kinetic chain activities [3]. Three physiological subsystems, passive, active and neural control are responsible for stabilization. The vertebrae, facet articulations, intervertebral discs, spinal cords and joint capsules form the passive musculoskeletal subsystem while the muscles and tendons around the spine form the active musculoskeletal subsystem. Various force and motion transducers in the ligaments, tendons, muscles and nerve control centers also form the neural subsystem. These three subsystems are closely related and problems such as tissue damage, poor muscle strength or endurance and poor muscle control seen in any subsystem may cause instability [4, 5]. The systemic and chronic nature of SSc, widespread sclerosis, the activity of inflammatory mediators, pain and the presence of musculoskeletal involvement including changes in the bone, joint, ligaments and muscle may burden the body structure, which may lead to changes in the subsystem of core stability. However, no previous study has, to our knowledge, assessed core stability in patients with SSc.

Trunk muscles that make up the core have an important role in performing daily activities that include sitting, standing from the chair, reaching, unexpected perturbations, walking and maintaining dynamic postural stability [6, 7]. Therefore, evaluation of the core stability indirectly allows to assess an individual performing a relevant functional move or activity [3, 8]. However, the evaluation of trunk is neglected in SSc patients and the majority of studies have focused on upper and lower limb muscle weakness. Moreover, unlike limbs, the evaluation of trunk muscles is more difficult in clinical practice due to the complex muscle attachments with fascia and lack of standardized tests [9].

Low muscle strength and mobility, pain, lung and heart disease cause deterioration of physical capacity and functional performance in SSc patients. Moreover, it has been reported in previous studies that SSc patients have decreased muscle strength and endurance in the upper and lower extremities, and this is associated with decreased physical capacity and activity, impaired functional performance and worsening quality of life [10-13]. However, the effect of core stabilization on physical functions and performance in these patients is unknown. Understanding this relationship may emphasize the burden of this disease on core stability and the importance of the core stability in the continuity of daily functional activities. We hypothesized that impairment of core stability, which has never been evaluated before in this group, has negative impact on physical function and functional performance in patients with SSc. Thus, the aim of the present study was to assess the association of core stability with physical function and functional performance in patients with SSc.

Methods

Study design and participants

The 40 patients with SSc, diagnosed according to the American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism recommendations by rheumatologist [14], followed at department of rheumatology between 2018 and 2020, were included in the cross-sectional study. Patients of both genders aged between 35 and 65 years participated in the study. The exclusion criteria were the presence of orthopedic and/or neurological disorders, history of surgery for spine or lower limb, the presence of the low back pain, history of a cardiopulmonary disease not related to SSc, using an assistive device for ambulation and inability to perform the tests. The patients were asked to continue their regular medical treatment and to leave it in the event of an unstable condition during the study.

The study protocol included the Helsinki Declaration essentials and was approved by the Research Ethics Committee of the University (Approval number: 2018/28-06). All patients subscribed an informed consent form before their participation in the study.

Assessments

Demographic (age, gender, body mass index (BMI)) and clinical characteristics (duration of disease, type of disease, presence of interstitial lung disease (ILD), pulmonary arterial hypertension (PAH), gastrointestinal symptoms, arthralgia and Raynaud's phenomenon), smoking status and exercise habits of patients were recorded at initial interview. Core stability, physical function and functional performance of patients were measured, respectively. At least 10 minutes of rest intervals were given between each test so that fatigue caused by the tests did not affect the results.

Core stability assessment

Core stability components are specified as endurance, strength, flexibility, motor control and function. However, there is no consensus on definition and measurement of core stability. Therefore, we used trunk extensor and flexor endurance tests, sit-up test, trunk extensor and flexor muscle strength measurement to evaluate core stability [8].

Endurance tests

Assessment of the trunk extensor muscle (M. erector spinae) endurance was performed by Sorensen test. The patients were told to lie prone position with the upper part of the iliac crests aligned with the edge of the table. The trunk and upper bodies are not supported, and the arms are crossed in front of the chest. The lower body (ankles, thighs, and buttocks) was fixed to the table with the help of two arches. The patients were told to keep their upper trunk parallel to the floor until exhaustion. The time that the patient maintained this position was recorded in seconds [15].

Assessment of the trunk flexor muscles (M. rectus abdominis and transversus abdominis) endurance was performed by trunk flexor test. In the trunk flexor test, in the lying position, trunk flexion

was supported at 60°, the knees and hips were flexed at 90°, the arms were crossed over the chest and the feet were fixed. Then, the support of the trunk was uprooted and the patients were asked to stay this position until they felt exhausted. The test was completed when patients could not maintain this position. The time that the patient maintained this position was recorded in seconds [8].

Strength tests

Modified sit-up test was generally used as strength test. The modified sit-up test was started in the hook-lying position, the arms were crossed over the chest, knees were flexed at 90° and feet were fixed. To complete a full sit-up; the patients' scapulae touched the mat in the lying position and the elbows touched the knees in the sitting position. The number of correct repeats in 1 minute was recorded [3, 8].

Isometric trunk muscle strength was measured with a hand-held dynamometer (HHD, MicroFET2®, Hogan Health Industries, Inc., UT and USA). It is stated that the hand-held dynamometer is a valid and reliable method for evaluating trunk muscle strength. The patient with SSC had to create maximum isometric muscle strength against the dynamometer held by the therapist for 5 seconds, and muscle strength was recorded in kg. For the trunk extensor muscle strength; the patient was placed in the prone position. In this position, the patient was asked to bring the arms to the side and head to the midline. The dynamometer was placed at the level of the T4 spine and the patient was asked to lift his chest off the ground to create an isometric force against the dynamometer. To measure trunk flexors strength; the patient was placed in the supine position. In this position, the patient was asked to bend knees slightly, bring the arms to the side and head to the midline. The dynamometer was placed in the middle of the sternum, and the patient was told to apply isometric force against the dynamometer by lifting both scapula from the ground [9].

Physical function assessment

Health Assessment Questionnaire Disability Index (HAQ-DI) was used for physical function assessment. This questionnaire includes 20 questions divided into eight domains (dressing and grooming, arising, eating, walking, hygiene, reach, grip and other activities) related to the fine movements of the upper extremities and the motor activities of the lower limbs. Answers to each section were scored between zero (no difficulty) and three (unable). HAQ-DI score of ≥ 1.0 is the cut-off point and represented the moderate to severe functional limitation [16].

Physical performance assessment

In physical performance evaluation, a 6-minute walking test (6MWT) and a 5 repetition sit-to-stand test (STS) are generally used [17].

The 6MWT measures submaximal functional performance. The test was carried out in a 30-meter-long corridor. The patients were told to walk as fast as possible for 6 minutes. The total distance they walked in 6 minutes was recorded in meters. Heart rate, blood pressure and oxygen saturation values were checked for the safety of patients before and after the test [17, 18].

The STS assesses the ability to rise from a chair and sit back down as well as lower limb and body strength, power and agility. The patient sat on a back-supported chair and crossed his arms in front of his chest. The patient was asked to stand and then sit up 5 times as quickly as possible without any support from his arms. The time required for 5 repeats to sit and stand was recorded in seconds [17, 19].

Data analysis

Sample size was calculated using G*Power program (version 3.0.10). To obtain 95% confidence interval and a power of 90 % with a probability of a 2-tailed type I error of 0.05, a sample of 40 subjects were required.

Data analysis was performed using "Statistical Package for Social Sciences" Version 22.0 (SPSS Inc. Chicago, IL, USA). Data distribution was evaluated by Kolmogorov-Smirnov test. Results were expressed as mean, standard deviation and minimum-maximum values or frequencies (percentages). The Pearson correlation coefficient was used to assess the correlation between the core stability and physical function, physical performance. Coefficient of correlation was interpreted as ≥ 0.50 strong; those between 0.30 and 0.49 were considered moderate, and those ≤ 0.29 were considered weak [20]. A p value < 0.05 was considered statistically significant.

Results

Forty patients with SSc participated in this study. The demographic and clinic features of patients are shown in Table 1. The sample of patients was predominantly female (85%), the mean age was 50.07 ± 9.16 years and the mean BMI was 25.73 ± 3.85 kg/m². While 2 (5%) patients were active smokers, 9 (22.5%) patients were ex-smokers and the mean cigarette consumption was 3.37 ± 6.92 packet-yrs. Two (5%) patients reported that they had regular exercise habits (walking). Since the appearance of the first symptom, the mean duration of the disease has been 7.29 ± 5.19 years. For the disease subtype, 60% of patients had limited cutaneous and 40% had diffuse cutaneous SSc. PAH and ILD were present in 25% and 22.5% of patients, respectively. Gastrointestinal symptoms were reported by 45% patients with SSc. In our patients' group, 62.5% suffered from arthralgia and 25% had digital ulcers and 97.5% had Raynaud's phenomenon.

Core stability, physical function and physical performance tests results

Endurance tests, trunk muscle strength, physical function and physical performance tests results of patients with SSc are shown in Table 2. All the tests were performed safely and completely in all patients. The mean trunk extensor and flexor endurance tests were 49.87 ± 30.81 and 32.17 ± 15.42 seconds, respectively. The mean sit-up test was 17.42 ± 7.81 repetition, the mean trunk extensor and flexor muscle strength were 7.48 ± 2.29 and 6.20 ± 1.68 kg, respectively. The mean score of HAQ-DI was 1.02 ± 0.58 and HAQ-DI scores ≥ 1.0 were in 47.5% of the patients. The mean walking distance of 6MWT was 380.20 ± 71.80 m and the mean STS was 10.48 ± 2.29 seconds.

Correlation results

The correlation between core stability and physical function, physical performance tests of patients with SSc are shown in Table 3. The HAQ-DI score showed moderate to strong and negative correlation with trunk extensor and flexor endurance test ($r=-0.424$ $p=0.006$ and $r=-0.394$ $p=0.012$, respectively) sit-up test ($r=-0.516$ $p=0.001$), trunk extensor and flexor muscle strength ($r=-0.525$ $p=0.001$ and $r=-0.519$ $p=0.001$, respectively). The 6MWT walking distance showed a strong and positive correlation with trunk extensor and flexor endurance test ($r=0.525$ $p=0.001$ and $r=0.521$ $p=0.001$, respectively) sit-up test ($r=0.541$ $p=0.001$), trunk extensor and flexor muscle strength ($r=0.619$ $p=0.001$ and $r=0.585$ $p=0.001$, respectively). The STS test showed a moderate to strong and negative correlation with trunk extensor and flexor endurance test ($r=-0.805$ $p=0.001$ and $r=-0.784$ $p=0.001$, respectively) sit-up test ($r=-0.500$ $p=0.001$), trunk extensor and flexor muscle strength (and $r=-0.457$ $p=0.003$ and $r=-0.326$ $p=0.040$, respectively).

Discussion

This is the first study to assess the core stability and its correlation with physical function and functional performance in patients with SSc. Our study showed that all parameters related to core stability deteriorated in patients with SSc compared to the reference values in health individuals and core stability is associated with physical function and functional performance.

"Core" is a muscular box consisting of abdominals in front, paraspinals and gluteals in the back, diaphragm as roof, and pelvic floor and hip girdle muscles at the bottom [21]. Paravertebral muscles, transversus abdominis, external oblique, internal oblique muscles forming the core have been shown to be active during endurance tests [22, 23]. It is stated in some rheumatoid diseases that atrophy can be seen in these muscles and this atrophy may cause decrease in strength and endurance test scores [24]. However, we did not find any study examining the presence of atrophy in the trunk muscles or evaluating the trunk muscle morphology (ultrasound imaging), strength and endurance of SSc patients. Moreover, there is no study investigating the normative values of trunk strength and endurance in Turkish society, so we have referenced studies involving healthy individuals with similar characteristics to our population to demonstrate trunk strength and endurance change in our SSc patients. In the literature, reference values of trunk extensor and flexor muscle endurance tests in older (41-65 yrs), inactive, asymptomatic and healthy women are indicated as 82.5 ± 19.7 and 105.9 ± 22.7 seconds, respectively [25]. The trunk extensor and flexor endurance test results of the SSc patients in our study were lower than the stated reference values and the test results of healthy individuals in other studies [8, 25, 26]. In SSc, changes in the osteomyoarticular system, movement limitations and postural changes may occur due to skin stiffness resulting from excessive collagen accumulation in connective tissue, chronicity of the disease and side effects of treatment [27]. As a result, atrophy and weakness can be seen in skeletal muscles in SSc patients. Therefore, we think that the atrophy of trunk muscles, movement limitations and postural changes may cause a decrease in strength and endurance of trunk muscles in patients with SSc. Also, in these patients, it is still unclear how myopathy, skin fibrous and concomitant contractures affect muscle strength and endurance. Thus, there is a great need

for studies investigating the presence of atrophy and force, endurance change in the trunk muscles and other muscle groups.

Although the daily life activities and functional levels of SSc patients are seriously affected, the studies examining the muscle strength and endurance in these patients are few and the standard measurement method is still not clear. Moreover, trunk muscle strength and endurance have not been evaluated in any research related to SSc patients. In these few studies, it is seen that isokinetic dynamometer is frequently used in SSc, but this equipment is expensive, time consuming and require high motivation and compliance of the patients [11, 13, 28]. In the literature, we observe that isometric hand-held dynamometer and endurance tests are used most frequently for the trunk muscle strength and endurance in the neurological, musculoskeletal and other rheumatoid diseases. Therefore, we chose to use isometric hand-held dynamometer and endurance tests due to its high validity and reliability for assessment of trunk muscle strength and endurance [8, 9]. The trunk muscle strength assessed by the isometric dynamometer and the modified sit-up test in patients with SSc in our study was lower than that of the healthy individuals indicated in other studies [8, 9, 26]. Thus, the results of our study clearly show the affected core stability in patients with SSc, similar to the findings in ankylosing spondylitis patients characterized by spinal stiffness and loss of mobility [26].

The importance of the core is frequently emphasized in the literature, as it is a kinetic link between the upper and lower extremities that facilitates the transfer of torques and angular momentum during the execution of all body movements as part of sports and professional skills, fitness and daily life activities [29]. Although it was stated in previous studies that physical functions were affected by various factors in SSc patients [16], we did not find any study examining the relationship between core stability and physical functions. In this study, we used HAQ-DI to evaluate the patients' physical functions, which show the degree of physical disability in daily life activities of the patient well, and which correlates highly with other clinical and laboratory measurements [30]. Similar to other studies, almost half of the patients in our sample (47.5%) had HAQ-DI scores ≥ 1.0 , a cut-off associated with high morbidity and mortality, indicating that they experienced severe functional limitations in daily activities [16, 30]. Importantly, we observed that trunk muscle endurance and strength, which are the sub-evaluation parameters of core stability, were associated with HAQ-DI scores. We think that the relationship between decreased core stability and high HAQ-DI scores in SSc is clinically important as decreased trunk muscle strength and endurance may be **modifiable** risk factors in the impaired physical function of these patients. However, more studies are needed to support our results.

Loss of muscle strength can be observed in SSc patients due to factors such as loss of muscle mass and decrease in skeletal muscle fibers, effects of some inflammatory mediators, joint disease, synovitis and skin stiffness [2, 31, 32]. Also, many studies have shown that predominantly upper and lower limb muscle strength and endurance are decreased in SSc patients. In particular, lower limb muscle strength has been associated with functional performance [10-13, 32]. Since 6MWT is safe, inexpensive, noninvasive and reproducible, it is increasingly preferred to evaluate functional capacity and performance in patients with

SSc [32,33]. Therefore, we used 6MWT for assessment functional performance. Yet, mostly because of the relationship of 6MWT with lower limb muscle strength, we needed an additional test, so we used five-repeated STS with 6MWT for assessment functional performance. The STS test is a valid and reliable method that evaluates both lower limb strength, endurance, agility and it is associated with trunk muscle strength and endurance. However, STS test has been used in only two studies in SSc patients according to our knowledge [12, 13, 17]. It was stated that both 6MWT and STS test results were lower in SSc patients than healthy individuals and reference values [12, 13, 33]. The 6MWT and STS test scores in our study were similar to these studies. Moreover, studies for 5 repetition STS test states that individuals who are between 60-69 years old accept 11.4 seconds as a reference value and individuals who exceed the specified time are worse than the average functional performance [34]. Although the age range of the population in our study was smaller, 5 repetition STS test scores were lower than the stated reference value. Therefore, we think that SSc disease creates a burden on physical performance regardless of age. Furthermore, it is stated that trunk muscle weakening contributes approximately 12% to the variance explained in physical performance in healthy individuals. It is also emphasized that the relationship between lower trunk muscle strength and lower physical performance capacity is independent of the lower limb muscle composition [35]. On the other hand, trunk flexor/extensor force has been associated with STS test in both healthy individuals and some neurological diseases [36]. There was a significant correlation between core stability and functional performance in SSc patients, in our study. Therefore, we think that decreased trunk strength and endurance and postural changes that occur with them in SSc may disrupt the stabilization synergy and balance between the core muscles, resulting in decreased physical functions and functional performance.

This present study has some limitations. Due to the cross-sectional planning of the study, cause-effect relationship could not be given exactly. We didn't use laboratory markers and radiographic findings such as echocardiography and electromyography. Although many different tests have been used to evaluate core stability and its components, there is no consensus on this issue. Since it would take a lot of time to evaluate all the components and difficult tests to exert patients, we only measured the endurance and strength components to evaluate core stability and mostly focused on the trunk. We used the hand-held dynamometer for assessment trunk muscle strength, but it can be affected by the examiner. Despite these limitations, to our knowledge, this is the first study to assess core stability and its relationship with physical function and functional performance in patients with SSc. In this context, we believe that the results of our study make an important contribution to the field in order to overcome the shortcomings in the literature. Further studies are needed to confirm these findings with isokinetic device for assessment of muscle strength, to have a control group including healthy subjects and to be conducted with a large number of patients.

Conclusions

In conclusion, this study results show that core stability is negatively affected in patients with SSc. As the core stability decreases the physical function and functional performance deteriorate. Given that reduced

core stability has a negative impact on physical function and functional performance, we think that this study highlights the importance of trunk muscle in patients with SSc. Therefore, we suggest that assessment of general muscle strength and endurance in SSc should contain trunk muscle and not be restricted to upper and lower extremity muscle. Furthermore, core stability exercises can be added to training programs in SSc patients to maintain and/or improve physical functions, functional performance and to be more independent in daily life activities.

Author Contributions

All authors contributed to the study conception and design. Material preparation, data collection and analysis were performed by HY, SÖ and AMB. The first draft of the manuscript was written by HY and all authors commented on previous versions of the manuscript. All authors read and approved the final manuscript.

Compliance with ethical standards

Conflict of interest

The authors declare that they have no conflict of interest.

Ethical approval

All procedures performed in studies involving human participants were in accordance with the ethical standards of the institutional and/or national research committee and with the 1964 Helsinki declaration and its later amendments or comparable ethical standards.

Human and animal rights statement

All procedures performed in studies involving human participants were in accordance with the ethical standards of the institutional and/or national research committee and with the 1964 Helsinki Declaration and its later amendments or comparable ethical standards.

References

1. Avouac J, Clements PJ, Khanna D, Furst DE, Allanore Y (2012) Articular involvement in systemic sclerosis. *Rheumatol (Oxford)* 51:1347-1356. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kes041>
2. Morrisroe, KB, Nikpour M, Proudman SM (2015) Musculoskeletal manifestations of systemic sclerosis. *Rheum Dis Clin North Am* 41(3):507-518.
3. Kibler WB, Press J, Sciascia A (2006) The role of core stability in athletic function. *Sports Med* 36:189-198
4. Panjabi MM (1992) The stabilizing system of the spine. Part I. Function, dysfunction, adaptation, and enhancement. *J Spinal Disord* 5(4):383-389

5. Barr KP, Griggs M, Cadby T (2005) Lumbar stabilization: core concepts and current literature, Part 1. *Am J Phys Med Rehabil* 84:473-480
6. Hodges PW, Richardson CA (1997) Contraction of the abdominal muscles associated with movement of the lower limb. *Phys Ther* 77:32-144. <https://doi.org/10.1093/ptj/77.2.132>
7. Di Monaco M, Trucco M, Di Monaco R, Tappero R, Cavanna A (2010) The relationship between initial trunk control or postural balance and inpatient rehabilitation outcome after stroke: a prospective comparative study. *Clin Rehabil* 24(6):543-554. <https://doi.org/10.1177/0269215509353265>
8. Waldhelm A, Li L (2012) Endurance tests are the most reliable core stability related measurements. *J Sport Health Sci* 1:121-128. <https://doi.org/10.1016/j.jshs.2012.07.007>
9. Karthikbabu S, Chakrapani M (2017) Hand-Held Dynamometer is a Reliable Tool to Measure Trunk Muscle Strength in Chronic Stroke. *J Clin Diagn Res* 11(9): YC09-YC12
10. Pettersson H, Åkerström A, Nordin A, Svenungsson E, Alexanderson H, Boström C (2017) Self-reported physical capacity and activity in patients with systemic sclerosis and matched controls. *Scand J Rheumatol* 46:490-5. <https://doi.org/10.1080/03009742.2017.1281436>
11. Lima TR, Guimaraes FS, Carvalho MN, Sousa TL, Menezes SL, Lopes AJ (2015) Lower limb muscle strength is associated with functional performance and quality of life in patients with systemic sclerosis. *Braz J Phys Ther* 19(2):129-36. <https://doi.org/10.1590/bjpt-rbf.2014.0084>
12. Poole JL, Brandenstein J (2016) Difficulty with daily activities involving the lower extremities in people with systemic sclerosis. *Clin Rheumatol* 35(2):483-488
13. Pettersson H, Boström C, Bringby F, Walle-Hansen R, Jacobsson LTH, Svenungsson E, Nordin A, Alexanderson H (2019) Muscle endurance, strength, and active range of motion in patients with different subphenotypes in systemic sclerosis: a cross-sectional cohort study *Scand J Rheumatol* 48:141-148. <https://doi.org/10.1080/03009742.2018.1477990>
14. Van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al (2013) Classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative. *Arthritis Rheum* 65(11):2737-47. <https://doi.org/10.1002/art.38098>
15. Demoulin C, Vanderthommen M, Duysens C, Crielaard J-M (2006) Spinal muscle evaluation using the Sorensen test: a critical appraisal of the literature. *Jt Bone Spine* 73:43-50. <https://doi.org/10.1016/j.jbspin.2004.08.002>
16. Bruce B, Fries JF (2003) The Stanford Health Assessment Questionnaire: dimensions and practical applications. *Health Qual Life Outcomes* 9;1:20
17. Bennell K, Dobson F, Hinman R (2011) Measures of Physical Performance Assessments: Self-Paced Walk Test (SPWT), Stair Climb Test (SCT), Six-Minute Walk Test (6MWT), Chair Stand Test (CST),

- Timed Up & Go (TUG), Sock Test, Lift and Carry Test (LCT), and Car Task. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 63(11):350-370. <https://doi.org/10.1002/acr.20538>
18. Erratum: (2016) ATS Statement: Guidelines for the Six-Minute Walk Test. *Am J Respir Crit Care Med* 193(10):1185. <https://doi.org/10.1164/rccm.19310erratum>
19. Mong Y, Teo TW, Ng SS (2010) 5 repetition sit-to-stand in subjects with chronic stroke: reliability and validity. *Arch Phys Med Rehabil* 91:407-13. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2009.10.030>
20. Cohen J, Cohen P, West SG, Aiken LS (2003) *Applied Multiple Regression/Correlation Analysis for the Behavioural Sciences*. 2nd ed. Lawrence Erlbaum Associates, Mahwah
21. Akuthota V, Nadler SF (2004) Core strengthening. *Arch Phys Med Rehabil* 85:S86-S92. <https://doi.org/10.1053/j.apmr.2003.12.005>
22. Ng JK, Richardson CA, Jull GA (1997) Electromyographic amplitude and frequency changes in the iliocostalis lumborum and multifidus muscles during a trunk holding test. *Phys Ther* 77:954-961. <https://doi.org/10.1093/ptj/77.9.954>
23. Teyhen DS, Rieger JL, Westrick RB, Miller AC, Molloy JM, Childs JD (2008) Changes in deep abdominal muscle thickness during common trunk-strengthening exercises using ultrasound imaging. *J Orthop Sports Phys Ther* 38:596-605. <https://www.jospt.org/doi/10.2519/jospt.2008.2897>
24. Resorlu H, Savas Y, Aylanc N, Gokmen F (2017) Evaluation of paravertebral muscle atrophy and fatty degeneration in ankylosing spondylitis. *Mod Rheumatol* 27:683-687. <https://doi.org/10.1080/14397595.2016.1245176>
25. de Oliveira I, Pilz B, Santos Junior RLG, Vasconcelos RA, Mello W, Grossi DB (2018) Reference values and reliability for lumbopelvic strength and endurance in asymptomatic subjects. *Braz J Phys Ther* 22(1):33-41. <https://doi.org/10.1016/j.bjpt.2017.09.008>
26. Acar Y, İlçin N, Gürpınar B, Can G (2019) Core stability and balance in patients with ankylosing spondylitis. *Rheumatol Int* 39:1389-139.
27. Giacomini PG, Zoli A, Ferraro S, Raffaldi AV, Bartolozzi F, Di Girolamo S (2005) Evaluation of abnormalities of orthostatic postural control in systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* 23(30):297-30.
28. Justo AC, Guimaraes FS, Ferreira AS, Soares MS, Bunn PS, Lopes AJ (2017) Muscle function in women with systemic sclerosis: association with fatigue and general physical function. *Clin Biomech (Bristol, Avon)* 47:33-9. <https://doi.org/10.1016/j.clinbiomech.2017.05.011>
29. Behm DG, Drinkwater EJ, Willardson JM, Cowley PM (2010) The use of instability to train the core musculature. *Appl Physiol Nutr Metab* 35(1):91-108. <https://doi.org/10.1139/H09-127>
30. Clements PJ, Wong WK, Hurwitz EL, Furst DE, Mayes M, White B, et al (1999) Correlates of the disability index of the health assessment questionnaire: a measure of functional impairment in systemic

sclerosis. Arthritis Rheum 42 (11): 2372-2380. [https://doi.org/10.1002/1529-0131\(199911\)42:11<2372::AID-ANR16>3.0.CO;2-J](https://doi.org/10.1002/1529-0131(199911)42:11<2372::AID-ANR16>3.0.CO;2-J)

31. Abe T, Ogawa M, Thiebaud RS, Loenneke JP, Mitsukawa N (2014) Is muscle strength ratio a criterion for diagnosis of site-specific muscle loss? Geriatr Gerontol Int 14(4):837-44. <https://doi.org/10.1111/ggi.12179>

32. Lima TR, Guimaraes FS, Silva LA, Silva DP, Menezes SL, Lopes AJ (2015) Relationship between functional capacity, joint mobility and pulmonary function in patients with systemic sclerosis. J Bodyw Mov Ther 1:17-24. <https://doi.org/10.1016/j.jbmt.2014.01.002>

33. Deuschle K, Weinert K, Becker MO, Backhaus M, Huscher D, Riemekasten G (2011) Six-minute walk distance as a marker for disability and complaints in patients with systemic sclerosis. Clin Exp Rheumatol 29(2 Suppl 65):S53-9

34. Bohannon RW (2006) Reference Values for the Five-Repetition Sit-To-Stand Test: A Descriptive Meta-Analysis of Data From Elders. Percept Mot Skills 103(1):215-22. <https://doi.org/10.2466/pms.103.1.215-222>

35. Hicks GE, Simonsick EM, Harris TB, Newman AB, Weiner DK, Nevitt MA, Tylavsky FA (2005) Trunk muscle composition as a predictor of reduced functional capacity in the health, aging and body composition study: the moderating role of back pain. J Gerontol A Biol Sci Med Sci 60(11):1420-4. <https://doi.org/10.1093/gerona/60.11.1420>

36. Silva P, Franco J, Gusmao A, Moura J, Teixeira-Salmela L, Faria C (2015) Trunk strength is associated with sit-to-stand performance in both stroke and healthy subjects. Eur J Phys Rehabil Med 51(6):717-24

Tables

Table 1. Demographic and clinical characteristics of patients with SSc (n=40)

	Mean ± SD or n (%)	Min-max
Gender (male / female)	6 (15) / 34 (85)	-
Age (yrs)	50.07±9.16	37-65
Height (cm)	162.0± 7.20	148.0-175.0
Weight (kg)	69.98±14.71	49.7-110.0
BMI (kg/m ²)	25.73±3.85	18.9-35.0
Smokers		
Active smokers	2 (5.0)	-
Former smokers	9 (22.5)	-
Smoking consumption (packet-yrs)	3.37±6.92	0.0-20.0
Disease Duration (yrs)	7.29±5.19	2-20
Type of disease		
Limited SSc	24 (60.0)	-
Diffuse SSc	16 (40.0)	-
Pulmonary Arterial Hypertension	10 (25.0)	-
Interstitial Lung Disease	9 (22.5)	-
Gastrointestinal Symptoms	18 (45.0)	-
Arthralgia	25 (62.5)	-
Digital ulcers	10 (25.0)	-
Raynaud's phenomenon	39 (97.5)	-

SSc Systemic sclerosis, SD standard deviation, n number, min minimum, max maximum, BMI body mass index

Table 2. Core stability, physical function and physical performance tests results of patients with SSc.

	Mean $\pm$ SD	Min-max
Trunk extensor endurance (s)	49.87 $\pm$ 30.81	15-100
Trunk flexor endurance (s)	32.17 $\pm$ 15.42	10-62
Sit-up test (n)	17.42 $\pm$ 7.81	4-36
Trunk extensor muscle strength (kg)	7.48 $\pm$ 2.29	2.97-13.23
Trunk flexor muscle strength (kg)	6.20 $\pm$ 1.68	2.90-10.23
HAQ-DI score	1.02 $\pm$ 0.58	0.20-2.50
6MWT walking distance (m)	380.20 $\pm$ 71.80	130-470
STS (s)	10.48 $\pm$ 2.29	6-15

SSc Systemic sclerosis, SD standard deviation, *min* minimum, *max* maximum, *n* number, HAQ-DI Health assessment questionnaire disability index, 6MWT 6-minute walking test, STS sit-to-stand test

DERGI İNDEKSİ



Master Journal List

Search Journals

Match Manuscript

Downloads

Help Center

Already have a manuscript?

Use our Manuscript Matcher to find the best relevant journals!

Find a Match

Filters

Clear All

Web of Science Coverage



Open Access



Category



Refine Your Search Results

International Journal of Rheumatic Diseases

Search Results

Found 3,197 results (Page 1)

[Share These Results](#)

Exact Match Found

INTERNATIONAL JOURNAL OF RHEUMATIC DISEASES

Publisher: WILEY , 111 RIVER ST, HOBOKEN, USA, NJ, 07030-5774

ISSN / eISSN: 1756-1841 / 1756-185X

Web of Science Core Collection: Science Citation Index Expanded

Additional Web of Science Indexes: Essential Science Indicators

EK-10. C. Manuskript (dergiye gönderilmiş) araştırma makalesi

- **Yakut H**, Ozalevli S, Birlik AM. Postural balance and risk of falls in patients with systemic sclerosis: a cross-sectional study. Arch Rheumatol 2021;36(x):i-ix. <http://doi.org/10.46497/ArchRheumatol.2021.8259>.



Postural Balance and Fall Risk in Patients With Systemic Sclerosis: A Cross-Sectional Study

Hazal YAKUT¹, Sevgi ÖZALEVLİ², Ahmet Merih BİRLİK³¹Department of Physical Therapy and Rehabilitation, Dokuz Eylül University, Institute of Health Sciences, Izmir, Turkey²Dokuz Eylül University, School of Physical Therapy and Rehabilitation, Izmir, Turkey³Department of Internal Medicine, Division of Rheumatology, Dokuz Eylül University Faculty of Medicine, Izmir, Turkey

ABSTRACT

Objectives: This study aims to assess postural balance, fall risk, and the relationship of these parameters with disease-related factors in patients with systemic sclerosis (SSc).**Patients and methods:** Thirty patients with SSc (6 males, 24 females; mean age 51.1±10.6 years; range 35 to 65) and 30 healthy subjects (6 males, 24 females, mean age 52.4±8.7 years; range 35 to 65) matched for age, sex and body mass index were included in this cross-sectional study conducted between September 2018 and November 2019. Postural balance was measured with Biodex Balance System™ (Biodex-BS), Berg Balance Scale (BBS), and Timed Up and Go (TUG) test. Individuals' history of falls in the past year, functional capacity, lower limb muscles strength, pulmonary function, respiratory muscle strength, diffusion capacity, and dyspnea severity were evaluated.**Results:** The SSc group had postural balance impairment and a higher fall frequency than the control group. The SSc group had significantly higher sway index on postural stability (0.6±0.5), lower directional control score (42.1±8.0), and longer test duration (51.8±11.8) on limit of stability of Biodex-BS, lower BBS score (51.5±4.9), and longer test duration on TUG test (8.3±2.7) than control group (all p<0.05). Also, SSc group exhibited significantly lower functional capacity, limb muscles strength, pulmonary function, respiratory muscles strength, diffusion capacity, and higher dyspnea severity than control group (all p<0.05). The postural balance and fall frequency of SSc patients were significantly associated with functional capacity, lower limb muscles strength, pulmonary function, respiratory muscle strength, diffusion capacity, and dyspnea severity.**Conclusion:** Our results suggest that postural balance impairment and fall risk should be assessed as they appear to be important problems in patients with SSc. Furthermore, assessment of functional capacity, lower limb muscles strength, and lung involvement may highlight those with postural balance impairment and higher fall risk.**Keywords:** Fall risk, lung involvement, muscle strength, postural balance, systemic sclerosis.

Systemic sclerosis (SSc) is a multi-systemic disease of unknown etiology characterized by damage to the vascular structures with increased collagen production and deposition in the skin, body systems, and internal organs.¹ Although cutaneous involvement is one of the most prominent clinical features of SSc, it aggressively affects the kidneys, gastrointestinal tract,

musculoskeletal and cardiopulmonary systems, eventually leading to extensive fibrosis. While 70 to 90% of patients have lung involvement such as interstitial lung disease (ILD) and pulmonary arterial hypertension (PAH), more than 80% of them have osteomioarticular system effects such as myositis, myopathy, and calcification of joints, tenosynovitis, and polyarthritis.²⁻⁴ Widespread

Received: May 27, 2020 Accepted: July 22, 2020 Published online: January 14, 2021

Correspondence: Hazal Yakut, MD, Dokuz Eylül Üniversitesi, Sağlık Bilimleri Enstitüsü, Fizik Tedavi ve Rehabilitasyon Anabilim Dalı, 35330 Balçova, İzmir, Türkiye.
Tel: +90 507 - 482 58 77 e-mail: fztazalyakut@outlook.com

Citation:

Yakut H, Özalevli S, Birlik AM. Postural Balance and Fall Risk in Patients With Systemic Sclerosis: A Cross-Sectional Study. Arch Rheumatol 2021;36(x):i-ix.

©2021 Turkish League Against Rheumatism. All rights reserved.

This is an open access article under the terms of the Creative Commons Attribution-NonCommercial License, which permits use, distribution and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited and is not used for commercial purposes (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/>).

weakness, increased muscle atrophy, skin sclerosis, loss of joint function, and increased enzyme creatine phosphokinase production may occur as a result of cutaneous and osteomioarticular system involvement, which may cause systemic muscle diseases and significant functional limitations in these patients.⁵ In addition to lung and osteomioarticular involvement, chronic inflammation and steroid consumption can be considered as the main risk factors for the development of muscle weakness and functional limitation in SSc.⁶ Along with muscle-joint abnormalities, changes in sensorimotor stimulation and posture can also be seen. Considering these various dysfunctions observed in SSc, it is often associated with autonomic dysfunctions and postural balance impairments. However, the number of studies evaluating postural balance in patients with SSc is limited and the results are controversial. Moreover, the possible mechanisms that may lead to postural balance impairment are still unknown.^{7,8}

Postural balance is a complex mechanism that entails any stimulus and/or response interaction from the vestibular, visual, musculoskeletal, and somatosensory systems and the effector portion is related to postural control motor reactions. Any deterioration in these balance-related systems compromises the control of the postural balance through impaired integration and accuracy of sensory information and/or motor responses. As a result of the poor balance, the fall risk increases.^{9,10} The frequency of falls in many rheumatoid diseases is reported between 33 to 54%. It is stated that factors such as sensitive and swollen joints, increased pain perception, drug side effects, decreased lower limb muscle strength, fatigue, decreased mobility, and impaired balance increase the fall risk in people with rheumatoid diseases.¹¹ However, we did not find any study investigating the fall risk and its related factors in patients with SSc.

Maintaining postural balance and body orientation is essential for the performance of daily life physical activities and functional independence.¹² Therefore, we strongly believe that postural balance and fall risk are important topics that should be investigated in patients with SSc. We hypothesized that patients with SSc would have postural balance impairments and higher fall risk regardless of their age

due to their cutaneous, cardiopulmonary, and osteomioarticular manifestations. Therefore, in this study, we aimed to assess postural balance, fall risk, and the relationship of these parameters with disease-related factors in patients with SSc.

PATIENTS AND METHODS

This cross-sectional study was conducted at the School of Physical Therapy and Rehabilitation and Department of Rheumatology, Dokuz Eylul University, Faculty of Medicine, between September 2018 and November 2019. The inclusion criteria were a definite SSc according to the American College of Rheumatology/European League against Rheumatism¹³ by a specialist rheumatologist and being 35 years of age or more. Patients with musculoskeletal, neurological, visual, vestibular, somatosensory disease, and disability that might interfere with locomotion, patients who had orthopedic disorders or surgery limiting the balance assessment and using an assistive device for ambulation were excluded. They were asked to continue their regular medical treatment and to drop off if any unstable condition occurs during the study. Thus, a total of 30 patients with SSc (6 males, 24 females; mean age 51.1±10.6 years; range 35 to 65) were included.

For the control group, 30 healthy volunteers (6 males, 24 females, mean age 52.4±8.7 years; range 35 to 65) were recruited from the Dokuz Eylul University, Faculty of Medicine employees. These participants did not show any evidence of disorders and/or disease (mental, neurological, visual, vestibular, somatosensory, cardiopulmonary, musculoskeletal, orthopedic or rheumatological). The study protocol was approved by the Dokuz Eylul University Ethics Committee (approval number: 2017/29-15). A written informed consent was obtained from each subject. The study was conducted in accordance with the principles of the Declaration of Helsinki.

Demographic data including age, sex, body mass index (BMI), disease data including duration of disease, subtype of disease, presence of ILD, PAH, Raynaud's phenomenon and smoking status, the consumption amount of tobacco (packet/year), and exercise habits were recorded at initial interview. Postural balance, history of falls, functional capacity, lower limb muscle

strength, pulmonary function, respiratory muscle strength, diffusion capacity, and dyspnea severity were evaluated on the same day. Subjects were rested for 10 min between each assessment to prevent possible fatigue due to tests.

The Biodex Balance System™ (Biodex-BS) (Biodex Medical Systems, Inc., Shirley, NY, USA), Timed Up and Go (TUG) test, and the Berg Balance Scale (BBS) were used for balance assessment. The Biodex-BS is a valid, reliable, and objective method to assess static and dynamic balance. The Biodex-BS consists of a mobile platform and evaluates postural stability (PS) and Limit of Stability (LOS) Index. The PS calculates a Medial-Lateral Stability Index (MLSI), Anterior-Posterior Stability Index (APSI), and an Overall Stability Index (OSI). Higher scores show impaired balance and increased fall risk. LOS Index challenges patients to move and control their center of gravity in eight predetermined target positions while measuring the displacement of center of pressure in anteroposterior and mediolateral directions, the test duration, and overall percentage score. The overall percentage represents the amount of deviation from a straight pathway to the targets. Low scores are indicative of a poor neuromuscular control and impaired balance. Test duration reflects the total amount of time it took the individual to complete the test. Lower test duration reflected a better balance performance.¹⁴

The TUG test was used to assess physical performance, functional mobility, and gait speed. The test includes the time it takes for getting up from a chair, walking 3 m, turning, and sitting again, which is recorded in seconds.¹⁵

The BBS is developed for the evaluation of functional balance and consists of 14 items. The total score ranges from 0 (unable to perform) to 4 points (normal performance) with the highest score of 56 while lower scores indicate worse balance.¹⁶

The history of falls was assessed and recorded with simple questions such as whether the subject had fallen over the past year and how many times.

The six-minute walking test (6MWT) was performed using the methodology postulated by the American Thoracic Society (ATS) for functional capacity assessment. The walking

distance was recorded in meters. In addition, the test was performed safely by measuring the oxygen saturations and heart rates of the participants.¹⁷

Muscle strength of lower limb was measured with a hand-held dynamometer (HHD, MicroFET2®, Hoggan Health Industries, Inc., UT, USA). The HHD records the peak force required to break an isometric contraction. Dominant side hip flexors, knee extensors (m. quadriceps femoris) and ankle extensors (m. tibialis anterior) were evaluated as kilogram-force. Patients were asked to continue the maximum isometric contraction for 5 sec at the designated test position (test position for hip flexors: the thigh was lifted by 10° from the seat, for the knee extensor: in the seated position with 90° knee flexion, the lower leg fell to the ground and for ankle extensor: heel on the ground during dorsiflexion). For each muscle group, three measurements were taken and there was a 1-min rest period between tests. The highest measurements were taken for the analysis.¹⁸

Pulmonary function and respiratory muscle strength were measured with a digital spirometry with maximal inspiratory pressure (MIP)/maximal expiratory pressure (MEP) module (Pony FX, COSMED Inc., Rome, Italy). Forced vital capacity (FVC), forced expiratory volume in one second (FEV1), MIP, and MEP values were measured according to the ATS/European Respiratory Society (ERS) criteria.¹⁹

Single-breath diffusing capacity of the lungs for carbon monoxide (DLCO) was measured using a rapid carbon monoxide and helium analyzer, the HD CPL model computerized system (nSpire Health™ Inc., Longmont, CO, USA) according to ATS/ERS standards.²⁰

Dyspnea severity in daily living of subjects was evaluated by the Modified Medical Research Council scale which consists of five grades that describe the range of dyspnea from none (grade 0) to complete incapacity (grade 4).²¹

Statistical analysis

Statistical analysis was performed using the IBM SPSS version 22.0 software (IBM Corp., Armonk, NY, USA). Quantitative variables were expressed in mean $\pm$ standard deviation (SD) or median (min-max), while qualitative variables were expressed in number and percentage. The normal

distribution of the data was examined using the Shapiro-Wilk Test. The unpaired Student's t-test and Chi-square tests or Fisher exact tests were used to compare the data of healthy subjects and patients with SSc. Factors associated with balance and frequency of falls were studied by using Pearson's correlation coefficients. To obtain a power of 85% with a probability of a two-tailed type I error of 0.05, a sample of 30 subjects was required in each group to demonstrate a significant difference on the BBS score.⁸ Power analysis was calculated by the G*Power 3.1 program (Heinrich-Heine-Universität Düsseldorf, Düsseldorf, Germany). A *p* value <0.05 was considered statistically significant.

RESULTS

The general and clinical characteristics of SSc and control group subjects are given in Table 1. There were no significant differences between the control and SSc groups for age, sex, and BMI (all *p*>0.05). Nine participants (five patients with SSc and four healthy subjects) were former smokers. The individuals who participated in this study had no active smoking and no regular exercise habits for the past year. The mean onset of disease symptoms was 6.6±4.7 years in SSc

group. Eighteen (60.0%) patients had diffuse form of disease while 12 (40.0%) had the limited form.

The results of the balance and history of falls are demonstrated in Table 2. The SSc group showed a significantly higher overall OSI (0.6±0.5), APSI and MLSI, longer test duration (51.8±11.8), and lower directional control score (42.1±8.0) on LOS Index than control group (all, *p*<0.05). The SSc group showed significantly lower BBS score (51.5±4.9) and higher TUG (8.3±2.7) test duration (all, *p*<0.05). Also, there was a significant difference in the number of fallers and the frequency of falls between the SSc and control groups (all, *p*<0.05). The SSc group had significantly lower walking distance of 6MWT, limb muscles strength, pulmonary function test values, respiratory muscle strength, diffusion capacity, and higher dyspnea severity than control group (all, *p*<0.05) (Table 3).

Correlations between balance, frequency of falls, and other outcome parameters in SSc group are given in Table 4. Biodex-BS subscales were significantly associated with functional capacity, lower limb muscles strength, MIP%, MEP%, DLCO%, and dyspnea severity (all, *p*<0.05). Furthermore, Biodex-BS-LOS Index exhibited correlation with FEV1% and FVC% (all, *p*<0.05).

Table 1. Demographic and clinical characteristics of systemic sclerosis and control groups

	SSc group			Control group			<i>p</i>
	<i>n</i>	%	Mean±SD	<i>n</i>	%	Mean±SD	
Sex							1.000
Male	6			6			
Female	24			24			
Age (year)			51.1±10.6			52.4±8.7	0.110
Height (cm)			162.4±7.4			167.0±6.5	0.426
Weight (kg)			71.6±16.2			76.4±14.1	0.407
Body mass index (kg/m ²)			26.2±5.0			27.1±4.0	0.388
Former smokers	5	16.6		4	13.3		1.000
Smoking consumption (packet-year)	1.4	3.6		0.98	2.70		0.278
Disease duration (year)	6.6	4.7		-	-		-
Diffuse SSc	18	60.0		-	-		-
Limited SSc	12	40.0		-	-		-
Arterial hypertension	13	43.3		-	-		-
Interstitial lung disease	16	53.3		-	-		-
Raynaud's phenomenon	28	93.3		-	-		-

SSc: Systemic sclerosis; SD: Standard deviation.

Table 2. Biodex Balance System™, Berg Balance Scale, and Timed Up and Go test results and history of falls of study groups

	SSc group			Control group			p	%95CI Lower/upper bound
	n	%	Mean±SD	n	%	Mean±SD		
Biodex-PS								
OSI			0.6±0.5			0.3±0.1	0.001	0.15/0.55
APSI			0.5±0.2			0.3±0.1	0.005	0.09/0.28
MLSI			0.5±0.4			0.1±0.1	0.001	0.18/0.55
Biodex-limit of stability								
Test duration (sec)			51.8±11.8			36.8±4.8	<0.001	10.36/19.70
Overall percentage			42.1±8.0			67.8±5.3	0.039	-29.20/22.19
Front			45.3±17.4			70.7±7.9	<0.001	-28.27/-9.72
Back			38.7±12.9			65.5±14.0	<0.001	-38.22/-5.27
Right			48.8±11.8			67.3±7.9	0.049	-23.68/-13.31
Left			50.9±13.2			70.6±9.7	0.008	-25.69/-13.70
Front-right			50.3±11.0			70.0±8.2	<0.001	-23.75/-7.62
Front-left			54.9±10.4			70.7±7.6	0.069	-20.43/11.03
Back-right			40.1±13.8			64.7±6.4	<0.001	-30.16/-19.03
Back-left			38.9±10.5			65.9±5.3	0.001	-31.25/-22.67
Berg Balance Scale			51.5±4.9			55.0±1.3	<0.001	-6.15/-1.77
Timed Up and Go (sec)			8.3±2.7			5.4±0.8	<0.001	1.87/3.91
Subjects with falls	9	30.0		1	3.3		0.012	-
Frequency of falls (time/year)			0.43±0.3			0.3±0.2	<0.001	0.12/0.67

SSc: Systemic sclerosis; CI: Confidence interval; SD: Standard deviation; PS: Postural stability; OSI: Overall Stability Index; APSI: Anterior-Posterior Stability Index; MLSI: Medial-Lateral Stability Index.

BBS score had correlation with age, frequency of falls, functional capacity, lower limb muscles strength, and dyspnea severity (all, $p<0.05$). The

TUG test was significantly associated with age, frequency of falls, functional capacity, lower limb muscles strength, MIP%, MEP%, and dyspnea

Table 3. Functional capacity, lower limb muscle strength, pulmonary function, respiratory muscle strength, diffusion capacity, and dyspnea severity results of study groups

	SSc group		p	%95 CI Lower/upper bound
	Mean±SD	Mean±SD		
Walking distance (m)	369.7±97.0	558.5±50.1	0.018	-198.74/-118.91
The KE strength (kg)	6.6±1.9	18.1±5.4	<0.001	-13.57/-9.42
The HF strength (kg)	6.9±2.1	13.6±3.1	<0.001	-8.22/-5.21
The AE strength (kg)	6.4±1.8	13.7±3.9	0.001	-8.85/-5.70
FVC (% predicted)	75.2±14.8	94.4±6.6	<0.001	-24.51/-9.95
FEV1 (% predicted)	76.3±11.4	93.4±5.1	<0.001	-22.78/-7.41
MIP (% predicted)	54.4±18.4	99.6±17.9	0.021	-57.51/-32.96
MEP (% predicted)	56.9±14.3	118.9±14.7	0.007	-71.40/-50.66
DLCO (% predicted)	63.5±11.1	95.8±7.2	<0.001	-39.08/-25.51
mMRC dyspnea	2.78±0.9	0.1±0.3	<0.001	2.28/2.98

SSc: Systemic sclerosis; CI: Confidence interval; SD: Standard deviation; KE: Knee extensor; HF: Hip flexor; AE: Ankle extensor; FVC: Forced vital capacity; FEV1: Forced expiratory volume in one second; MIP: Maximal inspiratory pressure; MEP: Maximal expiratory pressure; DLCO: Diffusing capacity for carbon monoxide; mMRC: Modified Medical Research Council.

Table 4. Correlations between balance, frequency of falls, and other outcome parameters in systemic sclerosis patients

	Frequency of falls (rho)	BBS (rho)	TUG (rho)	Biodex Balance System	
				LOS-OP (rho)	PS-OSI (rho)
Age (year)	0.330	-0.419*	0.396*	-0.184	0.081
Body mass index (kg/m ²)	0.100	-0.345	0.158	0.171	0.179
Disease duration (year)	0.295	-0.024	0.322	-0.275	0.008
Frequency of falls (times/year)	-	-0.750***	0.807***	-0.696***	0.759***
Walking distance (m)	-0.819***	0.744***	-0.827***	0.606***	-0.524**
The KE strength (kg)	-0.667***	0.413*	-0.506**	0.877***	-0.560***
The HF strength (kg)	-0.667***	0.469**	-0.550**	0.861***	-0.582***
The AE strength (kg)	-0.680***	0.475**	-0.537**	0.881***	-0.610***
FVC (% predicted)	-0.321	0.205	-0.266	0.435*	-0.240
FEV1 (% predicted)	-0.390*	0.194	-0.316	0.420*	-0.313
MIP (% predicted)	-0.378*	0.296	-0.445*	0.514**	-0.351*
MEP (% predicted)	-0.615***	0.346	-0.496**	0.634***	-0.533**
DLCO (% predicted)	-0.410*	0.141	-0.244	0.547**	-0.478**
mMRC dyspnea score	0.704***	-0.553**	0.549**	-0.529**	0.565**

rho: Spearman's correlation coefficient; BBS: Berg Balance Scale; TUG: Timed Up and Go; LOS-OP: Limit of Stability-overall percentage; PS-OSI: Postural stability-Overall Stability Index; KE: Knee extensor; HF: Hip flexor; AE: Ankle extensor; FVC: Forced vital capacity; FEV1: Forced expiratory volume in one second; MIP: Maximal inspiratory pressure; MEP: Maximal expiratory pressure; DLCO: Diffusing capacity for carbon monoxide; mMRC: Modified Medical Research Council; * 0.01<p≤0.05; ** 0.001<p≤0.01; *** p≤0.001.

severity. There was a significant correlation between frequency of falls and postural balance (both laboratory and clinical tests), functional capacity, lower limb muscles strength, FEV1%, MIP%, MEP%, DLCO%, and dyspnea severity in the SSc group (all, $p<0.05$).

DISCUSSION

According to the results of our study, the SSc group showed postural balance impairment and higher fall risk than control group and these were significantly associated with functional capacity, lower limb muscles strength, pulmonary function, respiratory muscle strength, diffusion capacity, and dyspnea severity.

Postural balance entails a complete interaction between the neural and the musculoskeletal system which includes biomechanical relationships between the body segments. Postural balance impairment is seen in many rheumatoid, pulmonary, and neurological diseases which is stated as one of the most important complications since it is associated with loss of functional independence and possibility of falls.^{9,10,22} However, only a few previous studies have evaluated postural

balance in SSc and the results are controversial.^{7,8} Similar to the study of Giacomini et al.,⁷ we observed a significant difference in postural balance between the SSc and control groups. Contrary to our study results, Lima et al.⁸ stated that they did not find any significant difference in any of the variables of postural balance in SSc and control groups. We think that the results may be inconsistent because the average age of the mentioned study was younger than our participants and also the exclusion criteria and the methods used in balance assessment were different from ours. While the number of studies evaluating postural balance in SSc is scarce and insufficient in the literature, another important point of the current study is that it evaluated postural balance with both well-validated clinical and laboratory tests. We used the Biodex-BS as a laboratory test because of its high validity and reliability.¹⁴ The related literature pointed out that TUG and BBS tests, which are reliable and easily applicable in the clinical balance assessment in neurological, musculoskeletal and other rheumatoid diseases, are widely used.^{16,23} Similar to our results, Giacomini et al.⁷ reported an increased postural instability (increased body sway) in patients with SSc in anteroposterior

and mediolateral axis direction on upright stance compared with healthy controls by using the Biodex-BS. We observed that the SSc group had increased anteroposterior and mediolateral sway in postural stability assessment as well as decreased directional control score and increased test duration of Biodex-BS-LOS Index compared to the control group. The main result of impaired balance is associated with hospitalizations, mortality, disability, and impairment in functional and daily life activity. Furthermore, the incidence of falls escalates in patients with joint problems such as osteoarthritis, rheumatoid arthritis, and ankylosing spondylitis regardless of age factor.^{11,24,25} However, when we searched the literature, we could not find any study evaluating fall risk and related factors in patients with SSc. Similar to other rheumatoid disease patients, 30% of patients with SSc had a history of falls at least once in the past year in our study. In our study, the fall frequency of patients with SSc was significantly higher than healthy subjects even though they were age matched. In line with these results, we think that postural balance and fall risk should be evaluated from the early period and treatment strategies should be included in rehabilitation programs for the continuity of the functional independence of patients with SSc.

Systemic sclerosis is a multisystemic disease which can potentially affect functional capacity including walking and jogging and may lead to cardiopulmonary involvement, osteoarticular problems, and musculoskeletal disorder.²⁶ In addition, factors such as muscle changes due to inflammatory and non-inflammatory myopathies, joint contractures, disease chronicity, and drug-related muscle disease may cause skeletal muscle weakness and atrophy in patients with SSc.² In accordance with other authors, we also found that functional capacity and lower limb muscle strength of SSc group were significantly lower than control group.²⁶⁻²⁸ Appropriate sensory reactions and sufficient muscle strength in the lower extremities are required in maintaining postural control and reducing postural sway; both of these are also important factors in preventing people from falling over.²⁹ Recent studies have found that there is postural balance impairment and thus increased fall risk during dynamic activities in many diseases, and showed that these balance deficiencies are associated with lower limb muscle weakness, low

levels of physical activity, and functional capacity in these individuals.^{29,30} Based on these studies conducted in other patient groups, we investigated the relationship of lower limb muscle strength and functional capacity with postural balance and frequency of falls in patients with SSc. Our study is important for being the first study on this subject and revealing a significant correlation between functional capacity, lower extremity muscle strength and postural balance, and frequency of falls in patients with SSc. Therefore, we think that regular exercise programs and physical activity recommendations focusing on increasing muscle strength and functional capacity should be included in the treatment strategies to prevent the fall risk and maintain postural balance in patients with SSc.

Increased respiratory demand may induce neural drive to diaphragm and activate superficial trunk muscles which results in increased trunk stiffness in healthy subjects. Moreover, increased respiratory demand was associated with either increased ankle movement or increased coherence between respiratory motion of the chest and movement of hip and knee. Changes in the chest, trunk, and lower limb movements with increased trunk stiffness reduce an individual's ability to control balance.³¹ Similarly, increased respiratory demand in diseases with respiratory problems may affect postural balance with this mechanism.³² Therefore, we think that factors such as increased respiratory demand due to vascular damage, decreased respiratory muscle strength, joint, and muscle involvement due to fibrosis formation may cause indirectly increased body sway in patients with SSc, similar to the mechanisms in respiratory diseases. Compatible with the results of previous studies, SSc group had significantly lower spirometry results, respiratory muscle strengths, and diffusion capacities than control group in this study.^{8,27,33} These parameters are actually related to lung involvement was were associated with postural balance and fall risk. To our knowledge, there was only one study investigating the relationship between lung involvement and postural balance, stating that the FVC/DLCO ratio was associated with postural control and balance.⁸ Still, the relationship between lung involvement and postural balance and possible mechanisms are unknown and studies on this subject are needed.

Dyspnea is one of the most common activity-limiting symptoms, as it is strongly related to the intensity of the activity performed in respiratory disease. For this reason, it causes decreased physical activity by stages.³⁴ In addition, dyspnea is seen in patients with SSc due to ILD, PAH, and skin-tightening, limiting the movement and chest expansion.³³ In our SSc group, dyspnea was a common symptom. In addition, dyspnea severity was significantly associated with postural balance and frequency of falls. Decreased level of physical activity and functional capacity with increased dyspnea severity may have affected indirectly the postural balance and the fall risk in SSc group. Therefore, we recommend evaluating dyspnea severity in addition to the routine assessment of pulmonary function tests and diffusion capacity to evaluate patients' lung involvement and to determine the effectiveness of the maintenance of postural balance.

The strength of this study is that it is the first study to evaluate the fall risk and related factors in patients with SSc. In addition, this study is important in terms of evaluating postural balance comprehensively with clinical and laboratory tests, which are valid and reliable methods, and comparing the results with age-, sex-, and BMI-matched healthy volunteers. Moreover, this study is the first to investigate the relationship between postural balance and functional capacity, lower limb muscle strength, respiratory muscle strength, and dyspnea severity. However, despite its strong sides, there are some limitations as well. Firstly, we did not examine intrinsic factors such as depression, malnutrition, and medication and extrinsic factors such as residential area and housing type which may be associated with the fall risk and postural balance in patients with SSc. Secondly, due to the cross-sectional planning of the study, the cause-effect relationship cannot be given precisely. Still, this study provides remarkable results to pave the way for further clinical studies and rehabilitation strategies in this field since the literature is insufficient in terms of evaluating the postural balance, fall risk, and related factors in patients with SSc.

In conclusion, this study shows that patients with SSc have impairment of postural balance and high fall risk. Impaired postural balance and increased fall frequency were associated with poorer functional capacity, decreased lower limb

muscle strength, and lung involvement in our SSc group. Therefore, our results underline that postural balance impairment and fall risk should be assessed in patients with SSc. Furthermore, the evaluation of functional capacity, muscle strength, and lung involvement may highlight those who have impaired postural balance and higher fall risk earlier. We suggest that treatment strategies aimed at maintaining postural balance and preventing falls should be added to the routine rehabilitation programs of patients with SSc. However, additional longitudinal studies are needed to confirm our results.

Declaration of conflicting interests

The authors declared no conflicts of interest with respect to the authorship and/or publication of this article.

Funding

The authors received no financial support for the research and/or authorship of this article.

REFERENCES

1. Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. *Lancet* 2017;390:1685-99.
2. Ranque B, Bérezné A, Le-Guern V, Pagnoux C, Allanore Y, Launay D, et al. Myopathies related to systemic sclerosis: a case-control study of associated clinical and immunological features. *Scand J Rheumatol* 2010;39:498-505.
3. Gohari Moghadam K, Gharibdoost F, Parastandehchir G, Salehian P. Assessments of pulmonary involvement in patients with systemic sclerosis. *Arch Iran Med* 2011;14:22-6.
4. Lima TR, Guimarães FS, Silva LA, Silva DP, Menezes SL, Lopes AJ. Relationship between functional capacity, joint mobility and pulmonary function in patients with systemic sclerosis. *J Bodyw Mov Ther* 2015;19:17-24.
5. Schade L, Paiva Edos S, Müller Cde S. Skeletal and cardiac muscles involvement in systemic sclerosis. *Rev Bras Reumatol* 2011;51:309-10, 313.
6. Barrera P, den Broeder AA, van den Hoogen FH, van Engelen BG, van de Putte LB. Postural changes, dysphagia, and systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 1998;57:331-8.
7. Giacomini PG, Zoli A, Ferraro S, Raffaldi AV, Bartolozzi F, Di Girolamo S. Evaluation of abnormalities of orthostatic postural control in systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* 2005;23:297-302.
8. Lima TR, Guimarães FS, Neves RS, Menezes SL, Lopes AJ. Scleroderma: Assessment of posture,

- balance and pulmonary function in a cross-sectional controlled study. *Clin Biomech (Bristol, Avon)* 2015;30:438-43.
9. Pompeu JE, Romano RS, Pompeu SM, Lima SM. Static and dynamic balance in subjects with ankylosing spondylitis: literature review. *Rev Bras Reumatol* 2012;52:409-16.
 10. de Castro LA, Ribeiro LR, Mesquita R, de Carvalho DR, Felcar JM, Merli MF, et al. Static and Functional Balance in Individuals With COPD: Comparison With Healthy Controls and Differences According to Sex and Disease Severity. *Respir Care* 2016;61:1488-96.
 11. Brenton-Rule A, Dalbeth N, Menz HB, Bassett S, Rome K. Are Foot and Ankle Characteristics Associated With Falls in People With Rheumatoid Arthritis? A Prospective Study. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2017;69:1150-5.
 12. Duarte M, Freitas SM. Revision of posturography based on force plate for balance evaluation. *Rev Bras Fisioter* 2010;14:183-92.
 13. van den Hoogen F, Khanna D, Fransen J, Johnson SR, Baron M, Tyndall A, et al. 2013 classification criteria for systemic sclerosis: an American College of Rheumatology/European League against Rheumatism collaborative initiative. *Arthritis Rheum* 2013;65:2737-47.
 14. Dawson N, Dzurino D, Karleskint M, Tucker J. Examining the reliability, correlation, and validity of commonly used assessment tools to measure balance. *Health Sci Rep* 2018;1:e98.
 15. Browne W, Nair BKR. The Timed Up and Go test. *Med J Aust* 2019;210:13-4.e1.
 16. Bennie S, Bruner K, Dizon A, Fritz H, Goodman B, Peterson S. Measurements of balance: comparison of the Timed "Up and Go" test and Functional Reach test with the Berg Balance Scale. *J Phys Ther Sci* 2003;15:93-7.
 17. ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;166:111-7.
 18. Pasco JA, Stuart AL, Holloway-Kew KL, Tembo MC, Sui SX, Anderson KB, et al. Lower-limb muscle strength: normative data from an observational population-based study. *BMC Musculoskelet Disord* 2020;21:89.
 19. Miller MR, Hankinson J, Brusasco V, Burgos F, Casaburi R, Coates A, et al. Standardisation of spirometry. *Eur Respir J* 2005;26:319-38.
 20. Roca J, Rodriguez-Roisin R, Cobo E, Burgos F, Perez J, Clausen JL. Single-breath carbon monoxide diffusing capacity prediction equations from a Mediterranean population. *Am Rev Respir Dis* 1990;141:1026-32.
 21. Nishiyama O, Taniguchi H, Kondoh Y, Kimura T, Kato K, Kataoka K, et al. A simple assessment of dyspnoea as a prognostic indicator in idiopathic pulmonary fibrosis. *Eur Respir J* 2010;36:1067-72.
 22. Chen L, Lo WL, Mao YR, Ding MH, Lin Q, Li H, et al. Effect of Virtual Reality on Postural and Balance Control in Patients with Stroke: A Systematic Literature Review. *Biomed Res Int* 2016;2016:7309272.
 23. Zonzini Gaino J, Barros Bértolo M, Silva Nunes C, de Moraes Barbosa C, Sachetto Z, Davitt M, et al. Disease-related outcomes influence prevalence of falls in people with rheumatoid arthritis. *Ann Phys Rehabil Med* 2019;62:84-91.
 24. Tsonga T, Michalopoulou M, Malliou P, Godolias G, Kapetanakis S, Gkadaris G, et al. Analyzing the History of Falls in Patients with Severe Knee Osteoarthritis. *Clin Orthop Surg* 2015;7:449-56.
 25. Dursun N, Sarkaya S, Ozdolap S, Dursun E, Zateri C, Altan L, et al. Risk of falls in patients with ankylosing spondylitis. *J Clin Rheumatol* 2015;21:76-80.
 26. Deuschle K, Weinert K, Becker MO, Backhaus M, Huscher D, Riemekasten G. Six-minute walk distance as a marker for disability and complaints in patients with systemic sclerosis. *Clin Exp Rheumatol* 2011;29(2 Suppl 65):S53-9.
 27. Lima TR, Guimarães FS, Carvalho MN, Sousa TL, Menezes SL, Lopes AJ. Lower limb muscle strength is associated with functional performance and quality of life in patients with systemic sclerosis. *Braz J Phys Ther* 2015;19:129-36.
 28. Poole JL, Brandenstein J. Difficulty with daily activities involving the lower extremities in people with systemic sclerosis. *Clin Rheumatol* 2016;35:483-8.
 29. Janssens L, Brumagne S, McConnell AK, Claeys K, Pijnenburg M, Burtin C, et al. Proprioceptive changes impair balance control in individuals with chronic obstructive pulmonary disease. *PLoS One* 2013;8:e57949.
 30. Stanmore EK, Oldham J, Skelton DA, O'Neill T, Pilling M, Campbell AJ, et al. Risk factors for falls in adults with rheumatoid arthritis: a prospective study. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2013;65:1251-8.
 31. Hodges PW, Gurfinkel VS, Brumagne S, Smith TC, Cordo PC. Coexistence of stability and mobility in postural control: evidence from postural compensation for respiration. *Exp Brain Res* 2002;144:293-302.
 32. Smith MD, Chang AT, Hodges PW. Balance recovery is compromised and trunk muscle activity is increased in chronic obstructive pulmonary disease. *Gait Posture* 2016;43:101-7.
 33. Thombs BD, Hudson M, Bassel M, Taillefer SS, Baron M; Canadian Scleroderma Research Group. Sociodemographic, disease, and symptom correlates of fatigue in systemic sclerosis: evidence from a sample of 659 Canadian Scleroderma Research Group Registry patients. *Arthritis Rheum* 2009;61:966-73.
 34. Reardon JZ, Lareau SC, ZuWallack R. Functional status and quality of life in chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Med* 2006;119(10 Suppl 1):32-7.

DERGI İNDEKSİ



Master Journal List

Search Journals

Match Manuscript

Downloads

Help Center

Login

Create

Already have a manuscript?

Use our Manuscript Matcher to find the best relevant journals!

Find a Match

Filters

Clear All

Web of Science Coverage

Open Access

Category

Country / Region

Refine Your Search Results

Archives of Rheumatology

Search

Sort By: Re

Search Results

Found 202 results (Page 1)

Share These Results

Exact Match Found

ARCHIVES OF RHEUMATOLOGY

Publisher: TURKISH LEAGUE AGAINST RHEUMATISM , TALATPASA BULVARI DUMLUPINAR CAD 40 3 CEBECI DORTYOL, ANKARA, TURKEY, 06100

ISSN / eISSN: 2148-5046 / 1309-0283

Web of Science Core Collection:

Science Citation Index Expanded

Additional Web of Science Indexes:

Essential Science Indicators

EK-10. D. Tezi ile ilgili alıřmaları hakkında ulusal/uluslararası etkinliklerde en az bir kere sözlü, yazılı veya görsel olarak sunum

- **Yakut H**, Özalevli S, Birlik AM. “Sistemik Sklerozis Hastalarında Gözetimli Egzersiz Programının Etkileri” ERASMUS International Academic Research Symposium on Health Sciences (5-6 April 2019 Izmir, Turkey). (SÖZLÜ BİLDİRİ)





ERASMUS

International Academic Research Symposium

on Health Sciences

5th - 6th April, 2019
Izmir - Turkey



ABSTRACT BOOK

www.erasmussymposium.com



ERASMUS International Academic Research Symposium on Health Sciences
(5-6 April 2019 Izmir, Turkey)
PRESENTATIONS ABSTRACT BOOK

Erasmus Sağlık Bilimlerinde Uluslararası Akademik Çalışmalar Sempozyumu
(5-6 Nisan 2019, İzmir, Türkiye)

SUNUMLAR ÖZET KİTABI

ISBN: 978-605-7602-37-4

Publishing Director / Yayın Yönetmeni: Muhammet ÖZCAN

Editor / Editör: Asst. Prof. Dr. Ayhan GÜLER

Cover Design / Kapak Tasarımı: İbrahim ÖZKAN

ASOS YAYINEVİ

1st Edition / 1.baskı: April 2019

Address / Adres: Çaydaçıra Mah. Hacı Ömer Bilginoğlu Cad. No: 67/2-4/MERKEZ/ELAZIĞ

Mail: asos@asosyayinlari.com

Web: www.asosyayinlari.com

Instagram: <https://www.instagram.com/asosyayinevi/>

Facebook: <https://www.facebook.com/asosyayinevi/>

Twitter: <https://twitter.com/Asosyayinevi>



Sistemik Sklerozis Hastalarında Gözetimli Egzersiz Programının Etkileri

Arş. Gör. Hazal Yakut - Prof. Dr. Sevgi Özalevli - Prof. Dr. Ahmet Merih Birlik
(Dokuz Eylül Üniversitesi)

Oral Presentation

ÖZ

Giriş: Sistemik Sklerozis (SS), yaygın mikrovasküler hasarla birlikte deride ve iç organlarda hücre dışı matriks bileşenlerinin üretimi ve birikiminin artmasıyla karakterize, nadir görülen sistemik bir bağ dokusu hastalığıdır. Amaç: Çalışmamızın amacı SS hastalarında gözetimli egzersiz programının pulmoner semptomlar (öksürük, balgam ve nefes darlığı) fonksiyonel kapasite, solunum fonksiyonları ve solunum kas kuvveti, yorgunluk düzeyi ve yaşam kalitesi üzerine olan etkilerini incelemektir. Gereç-Yöntem: Çalışmada 10 SS hastası (yaş ortalaması=51.0±11.26, ortalama vücut kütle indeksi=25.04±4.18 ve hastalık süresi=8.70±5.70 olan 9 kadın/1 erkek) değerlendirildi. Hastaların öksürük, balgam ve nefes darlığı gibi pulmoner semptom varlığı sorgulandı. Hastaların fonksiyonel kapasiteleri; 6 Dakika Yürüme Testi (6DYT) ile, solunum fonksiyonları; solunum fonksiyon testi-spirometre (FEV1, FEV1/FVC, FVC ve DLCO) ile ve solunum kas kuvveti; inspiratuar kas basıncı (MIP) – ekspiratuar kas basıncı(MEP) modüllü spirometre ile değerlendirildi. Hastaların yorgunluk düzeyleri; Yorgunluk Etki Ölçeği (YEÖ) ile, yaşam kaliteleri Kısa Form 36(sf-36) Yaşam kalitesi Anketi ile, dispne düzeyleri; Modifiye Borg Skalası (MBS) ile değerlendirildi. Ölçümler tedavi öncesi ve sonrası yapıldı. Hastalara haftada 2 gün, 12 hafta boyunca solunum egzersizleri(büyük dudak solunum egz, diyafragmatik, torakal ekspansiyon egzersizleri), kuvvetlendirme (elastik band ile alt-üst ekstremiteler ve gövde egzersizleri) ve aerobik egzersizleri (treadmill ve bisiklet ergometresi) verildi. Bulgular: Hastaların gözetimli egzersiz programı öncesi-sonrası 6DYT mesafeleri (p=0.005), bilişsel, fiziksel ve psikososyal YEÖ sonuçları (p=0.005), MIP (p=0.008), MEP (p=0.007), DLCO (p=0.011), sf-36 fiziksel ve sf-36 mental yaşam kaliteleri anketi (p=0.005) ve MBS (p=0.005) arasında istatistiksel olarak anlamlı fark vardı. Solunum semptomları (öksürük ve balgam) egzersiz öncesi ve sonrasında istatistiksel olarak anlamlı düzeyde değişti(p=0.033). Sonuç: SS hastalarında solunum, kuvvetlendirme ve aerobik egzersizlerden oluşan gözetimli egzersiz programı hastaların fonksiyonel kapasitesini, inspiratuar-ekspiratuar solunum kas kuvvetini ve diffüzyon kapasitesini geliştirip, yorgunluk ve dispne düzeylerini düşürerek genel sağlıkla ilişkili yaşam kalitesini arttırmaktadır. Bu nedenle; SS hastalarının değerlendirme-tedavi yaklaşımlarında medikal tedavileri ile birlikte hastaya uygun şiddet, tip ve durasyonda egzersiz modalitelerini içeren rehabilitasyon programları uygulanmalıdır.

Anahtar Kelimeler: Sistemik Sklerozis, Egzersiz, Fonksiyonel Kapasite, Solunum Fonksiyonu



ERASMUS
International Academic Research Symposium
on Health Sciences
5-6 April 2019 IZMIR

Certificate of Attendance

We hereby certify that

Hazal Yakut

has attended the ERASMUS International Academic Research Symposium on Health Sciences on 5-6 April 2019, in Izmir, Turkey and presented his/her paper

"Sistemik Sklerozis Hastalarında Gözetimli Egzersiz Programının Etkileri"

Prof. Dr. Hasan BABACAN
Chair of Organizing Committee