

## Duchenne Müsküler Distrofili Hastalarda Skolyozun Tekerlekli Sandalye Kullanımıyla ilişkisi

Filiz Meryem Sertpoyraz<sup>®</sup>  
Mehtap Turanoglu<sup>®</sup>

### *The Relationship Between Scoliosis and Wheelchair Use In Patients With Duchenne Muscular Dystrophy*

#### ÖZ

**Amaç:** Duchenne Muskuler Distrofi (DMD), ilerleyici kas güçsüzlüğü ile karakterli, nöromüsküler skolyozun sık görüldüğü bir hastalıktır. DMD'li hastalarda skolyozun ağrı ve yardımcı cihazlardan tekerlekli sandalye kullanımıyla ilişkisini değerlendirmeyi amaçladık.

**Yöntem** Klinik, laboratuvar, genetik ve biyopsi bulguları ile kesin tanı almış 8-18 yaş arası, 71 erkek çalışmaya alındı. Tamamı steroid kullanan hastaların demografik verileri, klinik özellikleri ve skolyoz, ağrı ve yardımcı cihaz kullanımları kaydedildi.

**Bulgular:** Yaş ortalaması: 10,95±5,32 (8-18 yaş) yıldı. Yetmiş bir hastanın 37 (%52)'inde skolyoz vardı. Skolyoz en sık dorsolomber bölgedeydi. Yaşla görülme sıklığı artmaktaydı. Hastaların %43,7'ünde omurga ağrısı vardı ve en sık sırt bölgesinde lokalizedydi. Skolyozu olan 37 hastanın %87,1'nin ağrısı vardı. Skolyoz ile ağrı arasında pozitif anlamlı ilişki saptandı (p=0.000). Hastaların 35 (%49) 'i yardımcı cihaz kullanıyordu. En sık kullanılan yardımcı cihaz 33 (%94) tekerlekli sandalye idi. Yardımcı cihaz kullanan 35 hastanın %71,4'ünde skolyoz vardı. Yardımcı cihaz kullanımı ile skolyoz arasında ilişki anlamlıydı (p=0.001). Tekerlekli sandalye kullanımı olan 33 hastanın %94'ünde kullanılan tekerlekli sandalye uygunsuzdu. Yalnızca %6'sı uygundu ve sağlık profesyonelleri tarafından önerilmişti.

**Sonuç:** Skolyzoza bağlı ağrı, DMD'de sık karşılaşılan bir semptomdur. Skolyoz, yardımcı cihazlardan özellikle tekerlekli sandalye kullanımı ile ilişkilidir. Uygunsuz tekerlekli sandalye, skolyoz progresyonuna ve ağrıya katkıda bulunabilir. Bu nedenle DMD'li hastalarda skolyzoza bağlı ağrının göz önünde tutulması, özellikle tekerlekli sandalye kullanımı olanlarda hastaya uygunluğunun düzenli aralıklarla ve ayrıntılı olarak değerlendirilmesi gerekir.

**Anahtar kelimeler:** Duchenne müsküler distrofi, skolyoz, tekerlekli sandalye, ağrı

#### ABSTRACT

**Objective:** Duchenne Muscular Dystrophy (DMD) is a disorder characterized by progressive muscle weakness and commonly associated with neuromuscular scoliosis. We aimed to investigate the relationship between scoliosis and wheelchair (assistive device) use in patients with DMD.

**Method:** The study included 71 men aged between 8 and 18 years who were definitely diagnosed as DMD based on the clinical, laboratory, genetic, and biopsy findings. Demographic data, clinical findings, scoliosis, pain, and use of assistive devices of the patients who all used steroids were recorded.

**Results:** The mean age of the patients was 10.95±5.32 years. Thirty-seven patients (52%) had scoliosis. Scoliosis was most commonly found in the dorsolumbar region. Its incidence increased with aging. Thirty-one patients (43.7%) had spinal pain most commonly located on the back region. A significant relationship was found between scoliosis and pain (p=0.000), and 27 (87.1%) of the 37 patients with scoliosis had pain. Thirty-five patients used assistive devices. The most frequently used assistive device was wheelchair (n=33; 94%). Twenty-five (71.4%) of the 35 patients using an assistive device had scoliosis. There was a significant relationship between the use of assistive devices and scoliosis (p=0.001). Most (94%) of 33 patients using a wheelchair, had unsuitable wheelchairs. Only 6% of wheelchairs were suitable and recommended by a health professional.

**Conclusion:** Scoliosis-related pain is a common symptom encountered in DMD. Scoliosis is also associated with the use of assistive devices, wheelchairs in particular. Improper wheelchairs may contribute to the progression of scoliosis and pain. Therefore, it is essential to take scoliosis-related pain into account in DMD and to evaluate the suitability of wheelchair regularly and in detail for the patients using them.

**Keywords:** Duchenne Muscular Dystrophy, scoliosis, wheelchair, pain

Alındığı tarih: 24.01.2019

Kabul tarihi: 20.03.2019

Yayın tarihi: 26.07.2019

Filiz Meryem Sertpoyraz

İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği ve Nöromusküler Hastalıklar Birimi, İzmir - Türkiye

✉ dr.fms70@gmail.com

ORCID: 0000-0001-5247-6412

M. Turanoglu 0000-0003-2669-5501

İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Fiziksel Tıp ve Rehabilitasyon Kliniği ve Nöromusküler Hastalıklar Birimi, İzmir, Türkiye



© Telif hakkı İzmir Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahi Eğitim ve Araştırma Hastanesi'ne aittir. Logos Tıp Yayıncılık tarafından yayınlanmaktadır. Bu dergide yayınlanan bütün makaleler Creative Commons Atıf-GayriTicari 4.0 Uluslararası Lisansı ile lisanslanmıştır.

© Copyright İzmir Dr. Behçet Uz Children's Hospital. This journal published by Logos Medical Publishing. Licensed by Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International (CC BY-NC 4.0)

## GİRİŞ

Duchenne Muskuler Distrofi (DMD), erken ölümlere yol açan ilerleyici kas güçsüzlüğü ile karakterize X'e bağlı resesif geçen, 3600-6000 erkekten yaklaşık bir'ini etkileyen en yaygın muskuler distrofi formudur<sup>(1)</sup>. DMD fenotipine, distrofin genindeki bir mutasyon neden olur. Distrofin proteininin translasyonuna yol açan bu defekt kas içinde distrofin proteininin ciddi şekilde azalması veya yokluğuna yol açar. Bu durum kas liflerinde dejenerasyon ve fibrozise neden olur<sup>(2)</sup>.

Genellikle ilk beş yaşına kadar tanı alır. Erken belirtiler arasında baldır kaslarında psödohipertrofi ve proksimal kaslardaki zayıflık olup, hareketliliği azaltır ve klasik Gower's bulgusuna yol açar. Yürüme kaybı onlu yaşlarda başlar ve sıklıkla skolyoz başlangıcı ile eş dönemdedir. Hastalığın ilerlemesiyle tekerlekli sandalyeye bağımlı hale gelerek solunum ve kardiyak fonksiyon bozukluğu nedeniyle kaybedilirler<sup>(3)</sup>.

Skolyoz, omurganın kronal planda üç boyutlu deformitesidir. On derecenin üzerindeki eğrilikler olarak tanımlanır. Kronal, sagittal ve transvers planda denge bozukluğuna yol açmaktadır<sup>(4)</sup>. DMD'de %85-90'a varan oranlarda nöromuskuler skolyoz görülür. Şiddetli ve ilerleyicidir, morbidite ile ilişkilidir<sup>(5)</sup>. Nöromuskuler skolyozda sinirler ve kaslar, omurganın ve gövdenin uygun dengesini ve/veya dizilimini koruyamazlar. Sıklıkla pelvis eğiklik ve kifoz eşlik eder. Oluşan omurga deformitesi altta yatan hastalıkla birleşerek ekstremitte hareketini, kardiyak ve pulmoner fonksiyonları, yürüyüşü, oturma ve dengeyi, gövde stabilitesini, günlük yaşam aktivitelerini etkiler ve de değişen şiddette ağrıya neden olur<sup>(5)</sup>.

Yardımcı cihazlardan tekerlekli sandalye iç ve dış mekanlarda hastaların bağımsızlığını sağlar. Hastalar tarafından gün içinde uzun süreli kullanıma sahiptir<sup>(6)</sup>.

DMD'li hastalarda skolyozun yardımcı cihazlardan tekerlekli sandalye kullanımıyla ilişkisininin değerlendirilmesi amaçlandı.

## GEREÇ ve YÖNTEM

### Retrospektif, kesitsel çalışma

2017-2018 tarihlerinde Sağlık Bilimleri Üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Nöromusküler Hastalıklar Biriminde takip ve tedavisi süren klinik, laboratuvar, biyopsi ve genetik olarak kesin DMD tanısı almış, steroid tedavisi alan, gönüllü olur formunu imzalanan (bakiverenleri ve/veya hastanın kendisi) erkek hastalar çalışmaya alındı.

Yerel Etik kurul onayı alındı.

DMD dışı myopatiler, kadın cinsiyet, gönüllü olur formunu imzalanmayanlar, omurgada ağrıya yol açabilecek kırık, malignite, enfeksiyöz ve romatizmal hastalığı olanlar çalışma dışı bırakıldı.

Sekiz altı ve 18 yaş üstü hastalar çalışmaya alınmadı. Pediatrik yaş grubu değerlendirildi.

Hastaların dosyalarından demografik bilgileri (yaş, anne-baba akrabalığı, eğitim durumları, hastalık süresi), ambulasyon, ağrı, skolyoz, yardımcı cihaz kullanımları kaydedildi.

Hastaların tamamı steroid kullanıyordu. Steroid dozu 0,3-0,6 mg/kg/gün prednizolundu.

### Ambulasyon

DMD'li hastalar, treat Neuromuscular Network (NMD)'in fonksiyonel aktivite ve ambulasyon düzeyleri-

**Tablo 1. DMD Care Considerations Working (DMD CCWG) evrelemesi.**

Evre	Semptom/Diagnostik kriter
1. Preseptomatik	<ul style="list-style-type: none"> <li>Aile öyküsü ve/veya kretinin kinaz yüksekliği</li> <li>Yürüme bozukluğu yoktur.</li> </ul>
2. Erken ambulatuvar	<ul style="list-style-type: none"> <li>Gower's bulgusu</li> <li>Parmak ucunda yürüme</li> <li>Merdiven çıkabilir.</li> </ul>
3. Geç ambulatuvar	<ul style="list-style-type: none"> <li>Yürümede zorluk artmış.</li> <li>Merdiven çıkma yeteneğinde kayıp.</li> </ul>
4. Erken nonambulatuvar	<ul style="list-style-type: none"> <li>Tekerlekli sandalye kullanımı</li> </ul>
5. Geç nonambulatuvar	<ul style="list-style-type: none"> <li>Tekerlekli sandalye kullanımı</li> <li>Üst ekstremitte fonksiyonları sınırlıdır.</li> </ul>

DMD: Duchenne Muscular Dystrophy

ne göre Tablo 1'de gösterildiği gibi beş gruba ayrıldı <sup>(6)</sup>.

Hastaların yürüme fonksiyonu treat NMD DMD evrelemesine göre gruplandırıldı, evre 1-2-3 ambulator ve evre 4-5 non-ambulator olarak kabul edildi.

### Ağrı

Hastaların lokomotor sistemde omurga ağrısı soruldu, ağrı varsa bölgesi (boyun, sırt, bel) belirlendi.

### Skolyoz

Skolyoz, klinik ve radyolojik olarak değerlendirildi. Muayenede skolyoz varlığı, varsa bölgesi (servikal, dorsal, dorsolomber ve lomber) kaydedildi. Radyolojik değerlendirme için ön-arka ve lateral direkt grafileri çekildi. Ön-arka grafilerin servikal vertebralardan kalça eklemlerine kadar tüm omurgayı içermesine özen gösterildi. Ayakta duramayan hastaların grafileri desteksiz oturma pozisyonunda çekildi. Üst uç kulak seviyesinde, omuzlar 90 derece fleksiyonda eller omuzda ve dirsekler maximum fleksiyonda pozisyon verildi.

### Yardımcı cihaz kullanımı:

Yardımcı cihaz kullanımının olup olmadığı, türü, kim tarafından verildiği, yardımcı cihaz tekerlekli sandalye ise tipi (standart, akülü), yürüme kabiliyetinin kaybedildiği ve tekerlekli sandalye kullanılmaya başlandığı yaş, kim tarafından önerildiği, hastaya uygunluğu değerlendirildi.

### Tekerlekli Sandalye Uygunluğu:

Oturma genişliği, oturma derinliği, sırt dayanma yeri yüksekliği ve diz-topuk mesafesinin hasta ölçülerine uygunluğu değerlendirildi.

Tekerlekli sandalye hastaya göre yukardaki özelliklerin tamamını karşılıyorsa uygun, karşılamıyorsa uygunsuz olarak değerlendirildi.

### İstatistiksel Yöntem:

İstatistiksel analizler SPSS v20.0 (SPSS Inc., Chicago, ABD) ile yapıldı. Tanımlayıcı veriler yüzde olarak ifade edildi. Grupları sırasıyla nümerik veya kategorik verilerle karşılaştırmak için Student t-testi veya ki-kare testi kullanıldı. İstatistiksel olarak p<0,05 düzeyi anlamlı olarak kabul edildi.

## BULGULAR

DMD tanılı yetmiş bir (71), gönüllü olur formu imzalanmış, tamamı steroid kullanan, erkek hastalar çalışmaya dahil edildi.

Hastaların yaş ortalaması: 10,95±5,32 (8-18 yaş) yıldı.

Hastaların tanı süre ortalaması: 6,88±4,82 yıl

Hastaların demografik verileri ve klinik özellikleri Tablo 2'de görülmektedir.

Hastaların 37 (%52,1)'sinde skolyoz vardı ve en sık dorsolomber bölgede 19 (%51,4) idi. Skolyozu olan hastaların yaş ortalaması = 13,62±4,90 yıldı, yaşın ilerlemesiyle skolyoz görülmesi arasında pozitif anlamlı ilişki vardı (p=0.000).

**Tablo 2. DMD'li hastaların demografik ve klinik özellikleri.**

	n	%
<b>Eğitim</b>		
Okuma yazma yok	14	19,7
İlkokul	39	54,9
Ortaöğretim	17	23,9
Yükseköğretim	1	1,4
<b>Anne-Baba akrabalığı</b>		
Var	12	16,9
Yok	59	83,1
<b>Yürüme Fonksiyonu</b>		
Ambulator	38	53,5
Non Ambulator	33	46,5
<b>Skolyoz</b>		
Var	37	52,1
Yok	34	47,9
<b>Skolyoz Bölge</b>		
Dorsal	5	13,5
Lomber	13	35,1
Dorsolomber	19	51,4
<b>Ağrı</b>		
Var	31	43,7
Yok	40	56,3
<b>Yardımcı cihaz kullanımı</b>		
Yok	36	50,7
Var	35	49,3
AFO	1	3
KAFO	1	3
Tekerlekli Sandalye	33	94

n: hasta sayısı, %: yüzde oranı, DMD: Duchenne Muscular Dystrophy  
AFO: Ayak ayakbileği ortezi  
KAFO: Diz ayak ayakbileği ortezi

Hastaların 31 (%43,7)'inde omurga ağrısı vardı ve en sık sırt bölgesinde lokalizeydi.

DMD'lilerin 35 (%49,3) yardımcı cihaz kullanımı vardı. Yardımcı cihazlardan en sık kullanılanı 33(%94) tekerlekli sandalye idi.

Skolyoz ve yardımcı cihaz kullanımı arasında pozitif anlamlı ilişki saptandı ( $p=0.001$ ), (Tablo 3).

Tekerlekli sandalye kullananların ve sandalyenin özellikleri, temini ve uygunluğu Tablo 4'de gösterilmiştir.

**Tablo 3. Skolyoz ve yardımcı cihaz ilişkisi.**

	Skolyoz yok	Skolyoz var	p değeri
Yardımcı cihaz yok	24 (%66,7)	12 (%33,3)	>0,05
Yardımcı cihaz var	10 (%28,6)	25 (%71,4)	0,001*

\* $P<0,05$  istatistiksel olarak anlamlı olarak anlamlıdır.

**Tablo 4. DMD'de Tekerlekli sandalye kullanımı ve özellikleri.**

	n	%
<b>Tekerlekli sandalyeye oturma yaşı</b>		
8-10 yaş	13	40
11-13 yaş	17	50
14-18 yaş	3	10
<b>Tekerlekli sandalye önerisi</b>		
Kendisi	25	75
Doktor	1	3
Fizyoterapist	1	3
Sosyal yardım kuruluşları	4	12
Diğer	2	6
<b>Tekerlekli sandalye tipi</b>		
Standart	2	6
Akülü	31	94
<b>Tekerlekli sandalye uygunluğu</b>		
Uygunsuz	30	94
Uygun	2	6
Toplam tekerlekli sandalye kullanımı	33	100

n: hasta sayısı, %: yüzde oranı, DMD: Duchenne Muscular Dystrophy

DMD'li hastalar ambulasyonlarını sıklıkla 8-13 yaşlarında kaybedip, tekerlekli sandalye kullanıyordu. Tekerlekli sandalyeyi sıklık sırasına göre en sık kendileri 25 (%75) ve sosyal yardım kuruluşları 4 (%12) sağlıyordu. Sağlık profesyonellerinin hastayı değerlendirip uygun tekerlekli sandalye ölçüsü ile temini yalnızca 2 (%6) idi. Tekerlekli sandalye kullanan 33 hastanın 31 (%94)'inde sandalye hastaya uygun değildi.

## SONUÇ

Skolyoz, DMD'de yaşla ilerleyen bir komorbiditedir. Skolyoza bağlı ağrı, DMD'de sık karşılaşılan fakat üzerinde az durulan bir semptomdur.

Skolyoz, yardımcı cihazlardan özellikle tekerlekli sandalye kullanımı ile de ilişkilidir.

Bu nedenle DMD'li hastalarda skolyoza bağlı ağrının göz önünde tutulması, özellikle tekerlekli sandalye kullanımı olanlarda skolyoz, ağrı ve tekerlekli sandalyenin hastaya uygunluğunun düzenli ve ayrıntılı olarak değerlendirilmesi gerekir.

## TARTIŞMA

Çalışmada DMD'li hastaların %46,5 yürüme yeteneğini kaybetmişti ve %52,1 skolyoz vardı, skolyoz en sık dorsolomber bölgede idi ve skolyozu olanların %87'ine ağrı eşlik ediyordu. Ağrı en sık sırt bölgesinde idi. Skolyozu olanların %71,4 yardımcı cihaz kullanıyordu ve en sık kullanılan yardımcı cihaz tekerlekli sandalye %94 idi. Tekerlekli sandalyeler yüksek oranda hastaya uygun değildi.

Nöromusküler skolyoz, bozulmuş spinal denge, ilerleyici kas güçsüzlüğü, duysal feedback yetersizliği sonucu oluşur. Idiopatik skolyozdan daha şiddetlidir ve hızlı ilerler<sup>(8)</sup>.

Nörolojik hastalıklardan; pediatrik spinal kord yaralanmalarında %100, serebral palsi de %15-85, spinal musküler atrofide %80 ve DMD'de %90 oranlarda skolyoz görülür<sup>(9)</sup>. DMD'deki nöromusküler skolyoz, çalışmamızda olduğu gibi torakolomber bölgede sık görüldüğü, yaşın ilerlemesi ve ambulasyonu kaybıyla arttığı vurgulanır<sup>(8-10)</sup>. Ancak skolyoz gelişiminin, ayakta durma döneminde başladığına dair yayınlarda bulunmaktadır<sup>(11)</sup>.

Hastanın yürüme yeteneğinin bozulması ve tekerlekli sandalyeye bağlanmasıyla torakolomber bölgede skolyoz gelişimi başlar. Yürümenin kaybı, alt ekstremitelerde eklemlerde hareket kısıtlılıklarına, kaslarda kısıtlılıklara yol açmakta, postür ve oturma dengesi bozmaktadır. DMD'ye bağlı kas güçsüzlüğün ilerlemesiyle de bu süreç hızlanmaktadır<sup>(12,13)</sup>. Çalışmamızda, yürüme kaybının olduğu yaş ve skolyozun görülmeye başladığı yaş ortalamalarının ben-

zer olmasıyla literatürle bu konuda uyumluluk göstermektedir <sup>(13)</sup>.

Hastalarımızın tamamı steroid kullanıyordu. Yapılan çalışmalarda steroidlerin skolyoz gelişim hızını azalttığı, ambulasyon kaybını 1,4-2,5 yıl geciktirdiği, skolyoz operasyon gereksinimini azalttığı gösterilmiştir <sup>(14)</sup>.

Yılmaz ve ark. <sup>(15)</sup>, ülkemizde yaptıkları çalışmada, atmış altı DMD'li prednizolon alan ve almayan hastalarda yürüme süresi, ayakbileği kontraktürleri ve skolyozu değerlendirdiler, steroid alanlarda prednizolon rejiminin ambulasyonu uzatabileceğini ve skolyozun geciktirilebileceğini veya önlenilebileceğini bildirdiler.

Sapiro ve ark. <sup>(16)</sup>, steroid kullanmayan 88 DMD'li hastada skolyoz sıklığını ve oranını değerlendirdiler. Hastalarda ambulasyon kaybından sonra tümünde skolyoz geliştiği ve şiddetle ilerlediği, %62 oranında da kifoz eşlik ettiğini belirttiler.

Nöromusküler skolyoz da ambulasyonunu kaybettikten sonra ameliyat dışı tedavilerin, skolyozun ilerlemesini önlemede etkili olmadığı gösterilir. İlerleyici skolyoz, hastaların oturma yeteneğini etkiler, postürü bozar ve ağır olgularda akciğer hastalığını şiddetlendirir. Operatif tedavinin temel amacı, oturma dengesini iyileştirmek ve skolyoz ilerlemesini önlemektir <sup>(17,18)</sup>. Skolyoz cerrahisinin komplikasyon oranları yüksektir ve SMA ve DMD'li çocuklarda operatif tedavinin yaşam kalitesi üzerine etkisi konusunda veriler azdır. Kapsamlı multidisipliner değerlendirme riskleri azaltmada hayati öneme sahiptir <sup>(19)</sup>.

Çalışmada, DMD'li hastaların yaklaşık yarısında ağrı vardı, bu durum literatürle uyumluydu. Yürüme kaybı, postürün bozulması ve güçsüzlüğün artışı omurga biyomekaniğini etkiler <sup>(20)</sup>. DMD'de mekanik faktörler de sıklıkla ağrıya yol açar. Ağrının en önemli nedenleri skolyoza bağlı oturma dengesinin bozulmasıyla oluşan pelvik oblisite, asimetric postur, mekanik yüklenmedeki dengesizlik, paraspinal kaslarda güçsüzlük ve gerilme, dejeneratif değişiklikler olduğu vurgulanır, ek olarak ağrıya yorgunluk, anksiyete, depresyon da eşlik eder <sup>(21)</sup>.

Zebraki ve ark. <sup>(22)</sup>, Duchenne ve Becker Musküler Distrofi'li çocuklarda ağrıyı ve ağrının günlük yaşam fonksiyonlarına etkisini değerlendirdiler. Çalışmamızla uyumlu olarak ağrıyı en sık alt sırt bölgesinde saptadılar.

Ayrıca ağrının günlük yaşam kalitesi olumsuz yönde etkilediğini de vurguladılar.

Ağrı, DMD'de yaşam kalitesini düşüren bir semptomdur ve özellikle tekerlekli sandalye kullanılmaya başlandığı dönemde ayrıntılı değerlendirilmesi gerekir <sup>(23-25)</sup>. Çalışmamızda, skolyozu olan DMD'lilerin %87'sinde ağrı saptandı. İdi. Bölge olarak sırt ve belde sıklıkla. Skolyozun sık görüldüğü alanlar olan bel ve sırt bölgesindeki kaslardaki gerilme, paraspinal kaslardaki güçsüzlük ve uygunsuz tekerlekli sandalye kullanımı nedeniyle oturma dengesinin daha da bozulması ağrı nedeni olabilir.

DMD'deki nöromusküler skolyozda hedef fonksiyonların korunması, günlük bakımın kolaylaştırılması ve ağrının hafifletilmesidir. Multidisipliner yaklaşımı gerektirir. Ağrı tedavisi için ilaçlar, hastaya uygun ortezler ve oturma düzenekleri, yataklar ve egzersizler kullanılır. Şiddetli skolyoza ve kırıklara bağlı ağrılarda ise cerrahi tedavi bir seçenektir <sup>(26,27)</sup>.

DMD'de hastalığın tüm dönemlerinde düzgün postürün korunması önemlidir. Yürüyebilen hastalarda pelvis yere paralel olmalı, yürümesini kaybetmiş olanlarda her iki kalça zemine eşit oturmalıdır. Konservatif tedavide düzgün postür, skolyozun ilerlemesini önlemek için şarttır. Kullanılacak yardımcı cihazlarda da bunun devamlılığı esastır. Tekerlekli sandalye, puset, skuter yürüme kaybı olmadığı dönemde uzun mesafelerde kas gücünü korumak için kullanılır. Yürümede zorluk arttığında veya kaybın olduğu dönemde ambulasyonu ve bağımsızlığın sürdürülmesini sağlar, sosyal katılımı artırır. İlerleyen süreçte akülü tekerlekli sandalye ve motorlu ayakta durma pozisyonuna gelebilen tekerlekli sandalye kullanımı önerilir. İdeal olarak tekerlekli sandalye rahat olmalı, duruşu ve simetriyi korumalı ve uygun adaptasyonlarla desteklenmelidir <sup>(28)</sup>.

Yürüme kaybı döneminde tekerlekli sandalyeye eklenecek adatif ekipmanlar üst ekstremitte fonksiyonlarına kolaylık sağladığı bildirilir. Tekerlekli sandalye hasta ölçülerine göre seçilmesi önerilir <sup>(29)</sup>.

Hastaya uygun olmayan tekerlekli sandalye oturma dengesizlik, duruşta bozulma, omurgaya asimetric mekanik yüklenmeye yol açar. Bu durum ağrı, basınç ülseri oluşumu, skolyozda ilerleme ve asimetric kontraktürlere neden olur <sup>(30-32)</sup>. Çalışmamızdaki



tekerlekli sandalyelerin hastalara uygunsuz olması, skolyozun ve ağrının yüksek oranda görülme nedeni olabilir. Richardon ve ark. <sup>(33)</sup> 29 tekerlekli sandalye kullanan 15'i muskuler distrofi hastada ağrı, skol-yoz, deformitelerin önemine vurgu yaparak, bu dönemde skolyozda ilerlemenin ve ağrının düzenli takip edilmesini önerdiler.

Franko ve ark. <sup>(34)</sup>, akülü tekerlekli sandalye kulla-nan 65 muskuler distrofi hastadaki (40 DMD, 22 MD, 3 diğer) çalışmalarında sırt ağrısı, skolyoz, kardi-omyopati, solunum yetmezliği, ödemin dikkat çeken klinik bulgular olduğunu bildirdiler. Akülü sandalyele-rin bağımsızlığı ve sosyal katılımı arttırıp, yorgunluğu azalttığını vurguladılar. Kullanılacak hastaya özel oturma düzeneklerinin skolyoz ve ağrı üzerinde olumlu etkisi olduğu, düzenli olarak değerlendirilme-leri gerektiğini de belirttiler.

Skolyoz, DMD'de yaşla ilerleyen bir komorbidite-dir. Skolyoza bağlı ağrı, DMD'de sık karşılaşılan, fakat üzerinde az durulan bir semptomdur.

Skolyoz, yardımcı cihazlardan özellikle tekerlekli sandalye kullanımı ile de ilişkilidir.

Bu nedenle DMD'li hastalarda skolyoza bağlı ağrı-nın göz önünde tutulması, tekerlekli sandalyenin hastaya uygunluğunun sağlık profesyonellerince planlanması, kullanım sürecinde düzenli ve ayrıntılı değerlendirilmesi gerektiğini düşünmekteyiz. Uygun ekipmanlarla da yapılacak düzenlemeler de günlük yaşam kalitesini artıracaktır.

Hasta sayısının daha yüksek olduğu ve daha geniş kapsamlı çalışmaların yapılması konuya katkı sağlayacaktır.

#### **Çalışmanın Kısıtlılıkları:**

- Skolyoz açılarının, skolyoz yönlerinin, kifozun, risser evrelemesinin yapılmamış olması,

- Ağrı süre ve şiddetinin, günlük yaşam kalitesine etkisinin değerlendirilmemiş olmasıdır.

Çalışma, 6. Tıbbi Rehabilitasyon Kongresi 2018, 8-11 Kasım 2018 Ankara'da sözlü bildiri olarak sunulmuştur.

**Etik Kurul Onayı:** Sağlık Bilimleri üniversitesi İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi Etik Kurulundan onay alınmıştır (2018/15-9).

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar arasında çıkar çatışması bulunmamaktadır.

**Finansal Destek:** Çalışma için finansal destek alınmadı.

**Hasta Onamı:** Hastalardan bilgilendirilmiş onamları alındı.

**Ethics Committee Approval:** Approval was obtained from the Ethics Committee of İzmir Tepecik Training and Research Hospital of Health Sciences University (2018/15-9).

**Conflict of Interest:** There is no conflict of interest among the authors.

**Funding:** No financial support was received for the study.

**Informed Consent:** Informed consent was obtained from the patients.

#### **KAYNAKLAR**

1. Yiu EM, Kornberg AJ. Duchenne muscular dystrophy. *J Paediatr Child Health*. 2015;51(8):759-64. <https://doi.org/10.1111/jpc.12868>
2. Klinger W, Jurkat-Rott K, Lehmann-Horn F, Schleip R. The role of fibrosis in Duchenne muscular dystrophy. *Acta Myol*. 2012;31(3):184-95.
3. Buckner JL, Bowden SA, Mahan JD. Optimizing Bone Health in Duchenne Muscular Dystrophy. *Int J Endocrinol*. 2015;2015:928-385. <https://doi.org/10.1155/2015/928385>
4. Yaman O, Dalbayrak S. Idiopathic scoliosis. *Turk Neurosurg*. 2014;24:646-57. <https://doi.org/10.5137/1019-5149.JTN.8838-13.0>
5. Anand M, Allam MD, Aloysia L, Schwabe MD. Neuromuscular Scoliosis. *PMR*. 2013;5:957-63. <https://doi.org/10.1016/j.pmrj.2013.05.015>
6. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 1: diagnosis, and pharmacological and psychosocial management. *Lancet Neurol*. 2010;9:77-93. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(09\)70271-6](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(09)70271-6)
7. Tu CJ, Liu L, Wang W, Du HP, Wang YM, Xu YB et al. Effectiveness and safety of wheelchair skills training program in improving the wheelchair skills capacity: a systematic review. *Clin Rehabil*. 2017;31:1573-82. <https://doi.org/10.1177/0269215517712043>
8. Mayer OH, Finkel RS, Rummey C, Benton MJ, Glanzman AM, Flickinger J et al. Characterization of pulmonary function in Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatr Pulmonol*. 2015;50:487-94. <https://doi.org/10.1002/ppul.23172>

9. Ferrari A, Ferrara C, Balugani M, Sassi S. Severe scoliosis in neuro- developmental disabilities: Clinical signs and therapeutic proposals. *Eur J Phys Rehabil Med.* 2010;46:563-80.
10. Mullender M, Blom N, De Kleuver M, Fock J, Hitter W, Horemans A et al. A Dutch guideline for the treatment of scoliosis in neuromuscular disorders. *Scoliosis.* 2008;3:14. <https://doi.org/10.1186/1748-7161-3-14>
11. Lord J, Behrman B, Varzos N, Cooper D, Lieberman JS, Fowler WM. Scoliosis associated with Duchenne muscular dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil.* 1990;71:13-7.
12. Archer JE, Gardner AC, Roper HP, Chikermane AA, Tatman AJ. Duchenne muscular dystrophy: the management of scoliosis. *J Spine Surg.* 2016;2:185-94. <https://doi.org/10.21037/jss.2016.08.05>
13. Alman BA, Raza SN, Biggar WD. Steroid treatment and the development of scoliosis in males with duchenne muscular dystrophy. *J Bone Joint Surg Am.* 2004;86-A(3):519-24. <https://doi.org/10.2106/00004623-200403000-00009>
14. Gloss D, Moxley RT, Ashwal S, Oskoui M. Practice guideline update summary: Corticosteroid treatment of Duchenne muscular dystrophy: Report of the Guideline Development Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2016 ;86:465-72. <https://doi.org/10.1212/WNL.0000000000002337>
15. Yilmaz O, Karaduman A, Topaloglu H. Prednisolone therapy in Duchenne muscular dystrophy prolongs ambulation and prevents scoliosis. *Eur J Neurol.* 2004;11(8):541-4. <https://doi.org/10.1111/j.1468-1331.2004.00866.x>
16. Shapiro F, Zurakowski D, Bui T, Darra BT. Progression of spinal deformity in wheelchair-dependent patients with Duchenne muscular dystrophy who are not treated with steroids: coronal plane (scoliosis) and sagittal plane (kyphosis, lordosis) deformity. *Bone Joint J.* 2014 96-B(1):100-5. <https://doi.org/10.1302/0301-620X.96B1.32117>
17. Garg S. Management of scoliosis in patients with Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular atrophy: A literature review. *J Pediatr Rehabil Med.* 2016;9:23-9. <https://doi.org/10.3233/PRM-160358>
18. Apkon SD, Alman B, Birnkrant DJ, Fitch R, Lark R, Mackenzie W et al. Orthopedic and Surgical Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics.* 2018;142:82-9. <https://doi.org/10.1542/peds.2018-0333J>
19. Do T. Orthopedic management of the muscular dystrophies. *Curr Opin Pediatr.* 2002;14:50-3. <https://doi.org/10.1053/clon.2001.0043>
20. Lager C, Kroksmark AK. Pain in adolescents with spinal muscular atrophy and Duchenne and Becker muscular dystrophy. *Eur J Paediatr Neurol.* 2015;19:537-46. <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2015.04.005>
21. Suk KS, Lee BH, Lee HM, Moon SH, Choi YC, Shin DE et al. Functional outcomes in Duchenne muscular dystrophy scoliosis: comparison of the differences between surgical and non-surgical treatment. *J Bone Joint Surg Am.* 2014;96:409-15. <https://doi.org/10.2106/1BJS.M.00777>
22. Zebracki K, Drotar D. Pain and activity limitations in children with Duchenne or Becker muscular dystrophy. *Dev Med Child Neurol.* 2008;50:546-52. <https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.2008.03005.x>
23. Oda T, Shimizu N, Yonenobu K, Ono K, Nabeshima T, Kyoh S. Longitudinal study of spinal deformity in Duchenne muscular dystrophy. *J Pediatr Orthop.* 1993;13:478-88. <https://doi.org/10.1097/01241398-199307000-00012>
24. Silva TD, Massetti T, Monterio CB, Trevizan IL, Arab C, Caromano FA et al. Pain characterization in Duchenne muscular dystrophy. *Arq Neuropsiquiatr.* 2016;74:767-74. <https://doi.org/10.1590/0004-282X20160107>
25. Engel JM, Kartin D, Carter GT, Jensen MF, Jaffe KM. Pain in youths with neuromuscular disease. *Am J Hosp Palliative Care.* 2009;26:405-12. <https://doi.org/10.1177/1049909109346165>
26. [http://www.treatnmd.eu/downloads/file/standardsofcare/dmd/turkish/dmdmdffg\\_turkish.pdf](http://www.treatnmd.eu/downloads/file/standardsofcare/dmd/turkish/dmdmdffg_turkish.pdf)
27. Roberts SB, Tsirikos AI. Factors influencing the evaluation and management of neuromuscular scoliosis: A review of the literature. *J Back Musculoskelet Rehabil.* 2016;29:613-23. <https://doi.org/10.3233/BMR-160675>
28. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Apkon SD, Blacwell A, Colvin MK et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 3: primary care, emergency management, psychosocial care, and transitions of care across the lifespan. *Lancet Neurol.* 2018;17:445-55. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30026-7](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30026-7)
29. Xi L, Yamamoto Y, Shino M. One Dimensional Input Device of Electric Wheelchair for Persons with Severe Duchenne Muscular Dystrophy. *Stud Health Technol Inform* 2017;242:770-7.
30. Dupont G, Gayet E, Pries P, Thirault C, Renardel-Irani A, Fons N et al. Spinal deformities and wheelchair seating in Duchenne muscular dystrophy: twenty years of research and clinical experience. *Semin Neurol.* 1995;15:29-37. <https://doi.org/10.1055/s-2008-1041004>
31. Heller KD, Forst R, Forst J, Hengstler K. Scoliosis in Duchenne muscular dystrophy: aspects of orthotic treatment. *Prosthet Orthot Int.* 1997;21:202-9. <https://doi.org/10.3109/03093649709164558>
32. Rodillo EB, Fernandez-Bermejo E, Heckmatt JZ, Dubowitz V. Prevention of rapidly progressive scoliosis in Duchenne muscular dystrophy by prolongation of walking with orthoses. *J Child Neurol.* 1988;3:269-74. <https://doi.org/10.1177/088307388800300407>
33. Richardson M, Frank AO. Electric powered wheelchairs for those with muscular dystrophy: problems of posture, pain and deformity. *Disabil Rehabil Assist Technol.* 2009;4:181-8. <https://doi.org/10.1080/17483100802543114>
34. Frank OA, De Souza LH. Clinical features of children and adults with a muscular dystrophy using powered indoor/outdoor wheelchairs: disease features, comorbidities and complications of disability. *Disabil Rehabil.* 2018;40:1007-13. <https://doi.org/10.1080/09638288.2017.1292322>