

DMD ve AĞRI YÖNETİMİ

DMD Aileleri Derneđi, Eylül 2022

1. GİRİŞ

Birçok insan ağrıyı görmezden gelmeye veya inkar etmeye çalışır. Aslında ağrı, vücudumuzun bir şeylerin yanlış olduğunu bize bildirme şeklidir. Dolayısı ile ağrı oluştuğunda onu tanımak ve ele almak önemlidir. DMD'li bireyler hastalığa bağlı oluşacak ağrılar ömür boyu farklı seviyelerde kendini hissettirebilir. Bu yazıda ağrıyı tanımaya, değerlendirmeye ve yönetmeye yönelik bilgiler verilmektedir.

2. AĞRIYI ANLAMAK

Duchenne ile yaşayan birçok insan ağrıdan şikayet eder. DMD veya SMA ile yaşayan 12-18 yaşları arasındaki 55 hastanın yakın tarihli bir çalışmasında, %55'i hafif/orta, kalıcı veya kronik ağrıdan şikayet etmiştir. Önceki çalışmalar, Duchenne ile yaşayan hastaların %54-80'inin günde birkaç saatten fazla hafif ila orta derecede oluşan ağrıdan muzdarip olduğunu bildirmiştir. Kronik ağrının yaşam kalitesini, psikosozal işleyişi ve aktiviteyi etkilediđi, sosyal izolasyonu artırdıđı ve bağımsızlığı ve kimliği etkilediđi gösterilmiştir. Günümüzde ağrı, Duchenne'in yeterince tanınmayan bir yönüdür ve her tıbbi değerlendirmenin bir parçası olmalıdır.

Ne tür bir ağrı yaşadığınızı belirlemek önemlidir. Duchenne'e eşlik eden ağrı genellikle iki şekilde tanımlanabilir: **Akut ağrı** ve **Kronik ağrı**.

Akut ağrı, genellikle hastalık, iltihaplanma veya yaralanma sonucu aniden ortaya çıkar. Genellikle kaygı, korku ve/veya duygusal sıkıntı eşlik eder. Akut ağrı aniden veya yavaş yavaş geçebilir veya kronik ağrıya dönüşebilir.

Kronik ağrı daha uzun bir süre devam eder ve tıbbi tedavilerle daha az kontrol edilebilir; çevresel ve psikolojik faktörler tarafından çok daha kötü hale gelebilir ve günlük yaşam aktivitelerini ve yaşam kalitesini olumsuz yönde etkileyebilir.

3. AĞRIYI DEĞERLENDİRMEK

Ağrı subjektif bir duyumdur yani herkes tarafından farklı algılanır. Bu sebeple, ağrının farklı yönlerini kendiniz için değerlendirme yöntemleri geliştirmeniz gerekir. Kendinizi herkesten daha iyi tanıyorsunuz ve bu, acı veya sıkıntı belirtilerini tanımanıza yardımcı olacaktır. Ağrı yaşıyorsanız, bu ağrıyı değerlendirmek önemlidir. Değerlendirmeye yardımcı olacak sorular şöyle sıralanabilir:

- **Başlangıç:** Ağrınız var mı? Eğer varsa, bu ağrı ne zaman başladı?
- **Ağrının Yeri:** Vücudunuzun neresinde ağrı en çok hissediliyor?
- **Süre/Sıklık:** Bu yeni ağrınız mı yoksa daha önce yaşadığınız ağrı mı? Ağrı gelip geçiyor mu sabit mi? Gelip gidiyorsa, ne sıklıkla geliyor?
- **Şiddet:** 1-10 arası bir ölçekte ağrınızı kaç ile değerlendirirsiniz? (1 numara hiç ağrısız ve 10 numara şimdiye kadar yaşadığınız en kötü ağrı olsun.)
(Bebeklerde ağrıyı tanımlamak için yüz ifadesi ve hareketlerini değerlendirebileceğiniz bir ölçeği aşağıda bulabilirsiniz.)
- **Ortam:** Ağrınız başladığında neredeydiniz/ne yapıyordunuz?
- **Ağırlaştırıcı veya Rahatlatıcı Faktörler:** Ağrınızın kötüleşmesine ne sebep olur? Ağrınızın iyileşmesine ne sebep olur?
- **İlişkili Belirtiler:** Başka belirtiler yaşıyor musunuz? (Baş ağrısı, baş dönmesi, mide bulantısı vb.)

Bebekler (0-2 yaş) Değiştirilmiş Davranış Ağrı Ölçeği

ÖLÇÜMLER	DAVRANIŞ	PUAN
Yüz İfadesi	Kesin pozitif ifade (gülümseme)	0
	Nötr ifade	1
	Biraz negatif (yüz buruşturma)	2
	Kesin olumsuz ifade	3
Ağlama	Gülme/kıkırdama	0
	Ağlamama	1
	Sessizce inleme, sızlanma	2
	Tam ağlama/hıçkırma	3
Hareketler	Normal aktivite	0
	Dinlenmiş ve gevşemiş	0
	Kısmi hareketler (kıvrınma, iki büklüm olma, gerilme, dişlerini sıkma)	1
	Ağrıdan kaçınmaya çalışma	2
	Baş gövde veya diğer uzuvları içeren karmaşık hareketlerle ajitasyon; sertlik	3

4. AĞRININ OLASI NEDENLERİ

PPMD tarafından ABD’li uzmanların yardımıyla hazırlanan aşağıdaki çizelge, DMD’li bireyler için olası ağrı/rahatsızlık nedenlerini yaş gruplarına göre tanımlar. Bu çizelge, hiçbir zaman tıbbi konsültasyonun yerini almamalıdır, ancak size ağrıyı değerlendirmeye başlamak için ipuçları verebilir.

4.1 ERKEN DÖNEM (0-10 YAŞ)

AĞRININ KAYNAĞI	OLASI SEBEPLER	TANI VE / VEYA TEDAVİ
Kas-iskelet sistemi (kramp / ağrı)	Tendonlarda kısalma (bacaklar, ayaklar), parmak ucunda yürüme	Tedavi: Isıtma, masaj, analjezikler (Tylenol), germe, açığı ayarlanabilir destek bireysi (AFO'lar)
Genel kas ağrısı, kramplar	Hipokalemi (düşük potasyum – çok seyrek)	Teşhis: Serum potasyumunun değerlendirilmesi Tedavi: Gerektiğinde takviye
Kas-iskelet sistemi (ağrı)	D vitamini eksikliği	Teşhis: Kan testleri (25 OH D vitamini düzeyi) Tedavi: Diyet değerlendirmesi ve gerektiğinde D vitamini takviyesi
Bacak/ayak ağrısı	Uygun olmayan ortezler (AFO'lar, KAFO'lar)	Teşhis: Uyumu kontrol etmek için ortez uzmanı ve fizik uzmanı tarafından değerlendirme.
Karın	Reflü / Mide yanması	Tedavi: NSAID'lerden (aspirin, ibuprofen, naproksen) kaçınınız; antasitler/proton pompa inhibitörleri (PPI'ler) yardımcı olabilir.
Karın	Kabızlık	Tedavi: Diyette meyve ve lifi artırın. Yeterli su tüketimi sağlayın. Olası ilaçlar: laksatifler, dışkı yumuşatıcılar
Karın	Hiperkalsemi (kalsiyum seviyesi çok yüksek, çok nadir)	Teşhis: Serum kalsiyum seviyesinin değerlendirilmesi Tedavi: Diyet/takviyelerde kalsiyumun değerlendirilmesi ve gerektiğinde takviye yapılması
Baş /Kafa	Sabahları daha kötüyse, obstrüktif uyku apnesini veya gece hipoventilasyonu düşünün (uyku sırasında etkisiz solunum)	Teşhis: Dikkatli öykü, obstrüktif uyku apnesi ve/veya gece hipoventilasyonu değerlendirmek için uyku testi Tedavi: Gerektiğinde yardımcı solunum cihazı

4.2 ERGENLİK DÖNEM (11-17 YAŞ)

AĞRININ KAYNAĞI	OLASI SEBEPLER	TANI VE / VEYA TEDAVİ
Kas-iskelet sistemi Sırt ve kalça ağrısı	Yanlış duruş / rahatsız pozisyonlar / vücudun bu bölümlerine ağırlık verme	Tedavi: Pozisyonu/ vücudun bu bölümlerine ağırlık veren duruşu sık sık değiştirin. İhtiyaç duyulan değişiklikler için ekipman değerlendirmesi yapılmalıdır. Gerektiğinde analjezik ilaçlar önerilebilir.
Sırt ağrısı (travma öyküsü yok)	Kompresyon kırıkları (bir tür omurga kırığı)	Teşhis: Kırık varlığını belirlemek için röntgen, osteoporoz için değerlendirme Tedavi: Osteoporoz için değerlendirme ve osteoporoz tedavisi gerekebilir. Gerektiğinde analjezik ilaçlar önerilebilir.
Sırt ağrısı (kronik)	Skolyoz	Teşhis: Skolyoz varlığını belirlemek için röntgen Tedavi: Ortopedi tarafından sürekli değerlendirme ve tedavi; uygunsa cerrahi düzeltme gerekebilir. Gerektiğinde analjezik ilaçlar önerilebilir.
Genel kas ağrısı, kramplar	Hipokalemi (düşük potasyum – çok seyrek)	Teşhis: Serum potasyumunun değerlendirilmesi Tedavi: Gerektiğinde takviye
Kas-iskelet sistemi (ağrı)	D Vitamini eksikliği	Tedavi: Yeterli D vitamini ve kalsiyum alımını sağlanmalı, 25 OH Vitamin D düzeyi değerlendirilmeli, gerektiğinde takviye verilebilir.
Göğüs ağrısı	Kas-iskelet ağrısı	Teşhis: Orta ila şiddetli ağrı, hareket, nefes alma, öksürme ile kötüleşir. Ağrı bazen azalır bazen artar. Tedavi: Isınma, dinlenme önerilir. Gerektiğinde analjezik ilaçlar önerilebilir.
Göğüs ağrısı	Kardiyak (kalp)	Teşhis: Sürekli ve şiddetli göğüs ağrısı (daha iyi veya daha kötü olarak değişmez, nefesten etkilenmez.) Tedavi: Kardiyolog (kalp doktoru) çağırın veya acil servise gidin
Uzuv ağrısı (travma öyküsü)	Uzun kemik kırığı	Teşhis: Kırık varlığını belirlemek için röntgen; yağ embolisi varlığının sürekli değerlendirilmesi Tedavi: Kırık tedavisi

Uzuv ağrısı	Eklem kontraktürü ağrısı (Kasın kılmasından kaynaklanan eklem ağrısı)	Tedavi: Vücut duruşunu / pozisyonunu değerlendirin, Gerektiğinde analjezik ilaçlar önerilebilir.
Bacak/ayak ağrısı	Uygun olmayan ortezler (AFO'lar, KAFO'lar)	Teşhis: Uyumu kontrol etmek için ortez uzmanı ve fizik uzmanı tarafından değerlendirme.
Karın ağrısı	Böbrek taşları (böbrekte küçük, sert mineral ve asit tuzları birikintileri)	Teşhis: Sunum şunları içerebilir: Kaburgaların altında şiddetli yan ve sırt ağrısı, karına/kasıklara yayılır ve dalgalar halinde gelir. İdrar yaparken ağrı, rengi değişmiş idrar (pembe, kırmızı, kahverengi), bulantı/kusma, sürekli ve/veya sık dürtü idrara çıkma, olası titreme ve ateş görülebilir. Taş hareket ettikçe semptomlar değişebilir. Kan testleri (kalsiyum veya ürik asit seviyesi kontrolü) ve idrar testleri (taş oluşturan minerallerin kontrolü), görüntüleme (X-ray, boya ile veya boyasız CAT taraması) ve geçmişte yaşanan taşların değerlendirmesi yapılır. Tedavi: Su tüketimini artırın. Taşı kırmak için ultrason, taşın cerrahi veya endoskopik olarak çıkarılması değerlendirilebilir. İlaçlar şunları içerebilir: analjezikler, alfa bloklayıcıları (taşın daha kolay geçmesi için üreteri gevşetir). Paratiroid bezi ameliyatı: Çok fazla paratiroid hormonu kalsiyum seviyelerini artırabilir ve taş oluşumuna neden olabilir.
Karın ağrısı	Kalp hastalığı/kalp yetmezliği (ilerlemiş kalp yetmezliğinde kalp, kanı yeterince ileri pompalayamaz, bu nedenle karaciğer ve bağırsakta sıvı ve kan birikmesi olabilir; bu iştah kaybına, karında ödemlere neden olabilir. Dolgunluk veya şişkinlik, mide bulantısı ve/veya kusma)	Teşhis: Kardiyak MRI, kardiyak ultrason, kan testleri. Tedavi: İlaçlar şunları içerebilir: diüretikler (kalbin pompalaması gereken kan hacmini azaltmak için), kalbin daha etkili bir şekilde pompalanmasına yardımcı olacak ilaçlar (milrinon); mekanik cihazlar (ventriküler destek cihazları veya ICD, implante edilebilir kardiyoverter defibrilatör veya ICD)
Karın ağrısı	Kabızlık	Tedavi: Diyette meyve ve lifi artırın. Yeterli su tüketimi sağlayın. Olası ilaçlar: laksatifler, dışkı yumuşatıcılar
Baş ağrısı	Öğleden önce daha kötüyse, gece hipoventilasyonu düşünün (uyku sırasında yetersiz solunum)	Teşhis: Dikkatli öykü, gece hipoventilasyonu değerlendirmek için uyku testi Tedavi: Gerektiğinde yardımcı solunum cihazı (gece hipoventilasyonu için CPAP & BIPAP)

4.3 YETİŞKİN DÖNEM (18 YAŞ ve ÜZERİ)

AĞRININ KAYNAĞI	OLASI SEBEPLER	TANI VE / VEYA TEDAVİ
Kas-iskelet sistemi (sırt ve kalça)	Ağrı / baskı	Tedavi: Pozisyonu / baskıyı sık sık değiştirin. Ekipman değerlendirmesi ve gerektiğinde ilaç tedavisi gerekebilir.
Cilt	Ağrı / baskı	Tedavi: Basınç ülseri için değerlendirin, gerektiğinde tıbbi tedaviye geçilebilir.
Genel kas ağrısı, kramplar	Hipokalemi (düşük potasyum – çok seyrek)	Teşhis: Serum potasyumunun değerlendirilmesi Tedavi: Gerektiğinde takviye
Kronik kas-iskelet ağrısı	D Vitamini eksikliği	Tedavi: Yeterli D vitamini ve kalsiyum alımını sağlanmalı, 25 OH Vitamin D düzeyi değerlendirilmeli, gerektiğinde takviye verilebilir.
Göğüs ağrısı	Hipomagnezi (düşük magnezyum – çok seyrek)	Teşhis: Serum magnezyum düzeyi değerlendirilir. Tedavi: Gerektiğinde takviye yapılır.
Göğüs ağrısı	Pnömotoraks (Akciğer sönmesi) (Şiddetli bıçaklamalı göğüs ağrısı, inspirasyonla kötüleşme, nefes darlığı)	Teşhis: Röntgen, BT taraması Tedavi: İzleme (hafif ise), iğne veya göğüs tüpü ile havanın alınması, kaçağın cerrahi olarak onarılması
Göğüs ağrısı	Kardiyak (kalp)	Teşhis: Sürekli ve şiddetli göğüs ağrısı (daha iyi veya daha kötü olarak değişmez, nefesten etkilenmez.) Tedavi: Kardiyolog (kalp doktoru) çağırın veya acil servise gidin.
Karın ağrısı	Özofajit (ağrılı, yutma güçlüğü, göğüs ağrısı)	Teşhis: Üst endoskopi (dokuya bakmak için yemek borusuna ve mideye küçük bir tüp yerleştirilir) veya üst GI/baryum yutması (yemek borusu hasarının yeri ve derecesine bakmak için) Tedavi: Nedene bağlı belirlenir. İlaçlar şunları içerebilir: analjezikler, antasitler, proton pompa inhibitörleri (PPI'ler). Diyet yönetimi gerekebilir.
Karın ağrısı	Gastrit (kronik veya akut ağrı)	Teşhis: Üst endoskopi (yukarıya bakın), kan testi (anemiyi kontrol etmek için (düşük alyuvar sayısı), dışkı (dışkı) kan testi

		<p>Tedavi: Nedene bağlı belirlenir. İlaçlar şunları içerebilir: antasitler, ÜFE'ler, antibiyotikler. Diyet yönetimi ve gerekirse B12 vitamini takviyesi.</p>
Karın ağrısı	Peptik ülser hastalığı (orta veya üst midede yanma ağrısı, yemek aralarında veya geceleri en şiddetli), yanan karın ağrısı, şiddetliyse dışkı siyah olabilir veya "kahve telvesi" gibi görünebilir; kan kusma ("kahve telvesi"), kilo kaybı	<p>Teşhis: Üst endoskopi (yukarıya bakın), kan testi (anemi için kontrol etmek için (düşük alyuvar sayısı), dışkı (dışkı) kan testi</p> <p>Tedavi: Nedene bağlı belirlenir. Endoskopik veya cerrahi onarım gerektirebilir. İlaçlar şunları içerebilir PPI'lar, antibiyotikler</p>
Karın ağrısı	Safra taşları (safra kesesinde oluşan sertleşmiş sindirim sıvısı birikintileri; sağ üst veya orta karında ani şiddetli, kötüleşen ağrı, kürek kemikleri arasında sırt ağrısı, sağ omuz ağrısı)	<p>Teşhis: Kan testleri, ultrason veya CAT taramasını içerir. HIDA taraması (safra kesesinin düzgün çalışıp çalışmadığını gösterir), endoskopik değerlendirme (ultrason veya retrograd kolanjiyopankreatografi (ERCP)(safra taşlarını teşhis edebilir ve çıkarabilir)</p> <p>Tedavi: Genellikle cerrahi veya endoskopik olarak safra kesesinin çıkarılması</p>
Karın ağrısı	Böbrek taşları (böbrekte küçük, sert mineral ve asit tuzları birikintileri; kaburgaların altında şiddetli yan ve sırt ağrısı, karına/kasıklara yayılır ve dalgalar halinde gelir; idrar yaparken ağrı, idrarda renk değişikliği (pembe, kırmızı, kahverengi), mide bulantısı/kusma, sürekli ve/veya sık idrara çıkma isteği, olası üşüme ve ateş; taş hareket ettikçe semptomlar değişebilir	<p>Teşhis: Kan testleri (kandaki kalsiyum veya ürik asit seviyesini kontrol edin); idrar testleri (taş Görüntüleme (Xforming mineraller) aramak için 24 saatlik idrar toplama), ışın, boya ile veya boyasız CAT taraması), olabilecek taşların değerlendirilmesi</p> <p>Tedavi: Artan hidrasyon, taşı kırmak için ultrason, taşın cerrahi veya endoskopik olarak çıkarılması. İlaçlar şunları içerebilir: analjezikler, alfa blokerler (taşın daha kolay geçmesi için üreteri gevşetin). Paratiroid bezi ameliyatı: Çok fazla paratiroid hormonu kalsiyum seviyelerini artırabilir ve taş oluşumuna neden olabilir.</p>
Karın ağrısı	Kalp hastalığı/kalp yetmezliği (ilerlemiş kalp yetmezliğinde kalp kanı yeterince ileri pompalayamaz, bu nedenle karaciğerde ve bağırsakta sıvı ve kan birikmesi olabilir; bu iştah kaybına, karın ağrısına neden olabilir. ödem, dolgunluk veya şişkinlik, bulantı ve/veya kusma)	<p>Teşhis: Kardiyak MRI, kalp ultrasonu, kan testleri.</p> <p>Tedavi: İlaçlar şunları içerebilir: diüretikler (kalbin pompalaması gereken kan hacmini azaltmak için), kalbin daha etkili bir şekilde pompalanmasına yardımcı olacak ilaçlar (milrinon); mekanik cihazlar (ventriküler destek cihazları veya ICD, implante edilebilir kardiyoverter defibrilatör veya ICD) veya kalp nakli tartışılabilir.</p>
Sırt ağrısı (travma öyküsü yok)	Kompresyon kırıkları (omurga)	<p>Teşhis: Kırık varlığını belirlemek için röntgen; osteoporoz için değerlendirme</p>

		Tedavi: Analjezikler, osteoporoz yönetimi
Sırt ağrısı (kronik)	Skolyoz	Teşhis: Skolyoz varlığını belirlemek için röntgen Tedavi: Ortopedi tarafından sürekli değerlendirme ve tedavi. Uygunsa cerrahi düzeltme.
Uzuv ağrısı (travma öyküsü)	Uzun kemik kırıkları	Teşhis: Kırık varlığını belirlemek için röntgen Tedavi: Cerrahi düzeltme ve ortopedik tedavi, yağ embolisi varlığının sürekli değerlendirilmesi
Uzuv ağrısı	Eklem kontraktürü ağrısı (Kasın kısalmasından kaynaklanan eklem ağrısı)	Tedavi: Vücut duruşunu / pozisyonunu değerlendirin, Gerektiğinde analjezik ilaçlar önerilebilir.
Baş ağrısı	Öğleden önce daha kötüyse, gece hipoventilasyonu düşünün (uyku sırasında yetersiz solunum)	Teşhis: Dikkatli öykü, gece hipoventilasyonu değerlendirmek için uyku testi Tedavi: Gerektiğinde yardımcı solunum cihazı (gece hipoventilasyonu için CPAP & BIPAP)

5. AĞRIDAN KORUNMAK

Ağrıdan korunmak için yararlanabileceğiniz bazı tavsiyeleri kısaca özetlemek gerekirse:

- **Sıvı / Su Tüketimi**

Dehidrasyonun (susuzluğun) birçok ağrı nedenini şiddetlendirdiği bilinmektedir. Dehidrasyon baş ağrısına neden olabilir, sırt ağrısını artırabilir ve genitoüriner (GU) (idrar yolları) yolunda taş gelişimine neden olabilir. Su içmek sağlığınız için çok önemlidir.

- **Sağlıklı Beslenme**

Dengeli ve sağlıklı bir beslenme sindirime yardımcı olacak, kabızlığı önlemeye yardımcı olacak ve bazı kas-iskelet ağrılarına yardımcı olabilecek kilo yönetimine yardımcı olacaktır.

- **Aktif, esnek ve uygun pozisyonda kalma**

Fizik tedaviye devam etmek ve AFO'ları (ayak bileği ortezleri) kullanmak, vücudun esnek kalmasına ve ağrıyı önlemeye yardımcı olacak uygun pozisyonda/hizalamada yardımcı olacaktır.

- **Rahatlamak / Stresten uzak durmak**

Stresin tüm insanlarda ağrıya neden olduğu veya daha da kötüleştirdiği birçok çalışmada

gösterilmiştir. Her gün rahatlamak için bir yol ve biraz zaman bulmanız önemlidir. Dışarı çıkın, oyun oynayın, kitap okuyun, müzik dinleyin, işinize yarayan her şey hayatı ve acıyı yönetmenize yardımcı olacaktır.

- **Her gün ailece birlikte vakit geçirin.**

Ailece birlikte vakit geçirmek ve iletişim kurmak, strese karşı daha dirençli olmanıza yardımcı olur. Stres ağrıyı kötüleştirirken, ikisini de yönetmeye yardımcı olacaksınız!

- **Uygun ekipmanın doğru şekilde kullanıldığından emin olun.**

Uygun olmayan AFO'lar, omurgayı desteklemeyen ve boyutu veya desteği uygun olmayan tekerlekli sandalyeler ağrıya neden olacak ve daha da kötüleşecektir. Reçete edilen ekipmana sahip olmak ve kullanmak çok önemlidir. Ayrıca uygun ekipman ve yardımcı cihazların bakımını yapmak için fizyoterapistiniz veya rehabilitasyon doktorunuzla düzenli olarak görüşmelisiniz.

- **Düzenli Uyku**

Çalışmalar, uyku ve ağrı arasındaki karmaşık bağlantıyı değerlendirdi ve her birinin diğerini kötüleştirebileceğini gösterdi. Düzenli ve yeterli uyumaya özen gösterin.

- **Nefes Egzersizleri**

Duchenne ile yaşayan kişiler, 6 yaşından sonra en az yılda bir kez göğüs hastalıkları uzmanlarını görmeli ve solunum fonksiyon testleri yaptırmalıdır. Obstrüktif uyku apnesinden veya hipoventilasyondan kaynaklanan azalan oksijen seviyeleri, uykuyu etkileyen uykuda solunum bozukluğuna neden olacaktır. Hepsi birlikte çalışır, bu nedenle uyku sırasında nefes almanın optimize edildiğinden emin olun.

6. KAYNAKLAR

- <https://www.parentprojectmd.org/care/care-guidelines/by-area/pain>
- <https://www.parentprojectmd.org/wp-content/uploads/2018/04/Pain-Chart.pdf>