

Nöromusküler Hastalıklarda Noninvaziv Mekanik Ventilasyon Etkili Mi?

Is Noninvasive Mechanical Ventilation Effective in Neuromuscular Diseases?

Dr. Begüm ERGAN ARSAVA

T.C. Sağlık Bakanlığı Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara

ÖZET

Nöromusküler hastalıklar nadir görülen ancak çoğunlukla hastalığın herhangi bir döneminde solunum yetmezliği ile karşımıza çıkan hastalıklardır. Hastalarda solunum yetmezliği tanısının konulması ve ventilasyon desteğinin en uygun şekilde verilmesi çok önemlidir. Günümüzde kullanımı giderek artan noninvaziv mekanik ventilasyon uygulaması artık bu hastalık grubunda etkin bir yaklaşım olarak kabul edilmektedir. Noninvaziv mekanik ventilasyon ile semptomlarda ve gaz değişim anormalliklerinde düzelme, hayat kalitesinde ve sağkalımda artış sağlanmaktadır. Bu derlemede nöromusküler hastalıklarda solunum yetmezliği gelişimi, tanısı ve noninvaziv mekanik ventilasyon desteğinin faydalarından bahsedilecektir.

Anahtar Kelimeler: Nöromusküler, noninvaziv mekanik ventilasyon, solunum yetmezliği.

SUMMARY

Neuromuscular diseases are a group of rare diseases that may eventually result with respiratory failure. Diagnosis of respiratory failure and initiation of the most appropriate ventilatory support is very important. Today, with increasing use, noninvasive mechanical ventilation is accepted as an effective support option for this disease group. Noninvasive mechanical ventilation has positive effects on symptoms, gas exchange, quality of life, and survival. In this review, the development and diagnosis of respiratory failure and the benefits of non-invasive ventilatory support in neuromuscular diseases will be discussed.

Key Words: Neuromuscular, noninvasive mechanical ventilation, respiratory failure.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence

Uzm. Dr. Begüm ERGAN ARSAVA
T.C. Sağlık Bakanlığı Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Ankara
Email: arsavab@hotmail.com

Nöromusküler hastalıklar (NMH) omurilik, motor sinirler ve nöromusküler kavşak ile kasları tutan patolojiler nedeni vücudtaki tüm kasları etkileyebilen bir grup hastalıktır⁽¹⁾. Bu hastalıkların seyri sırasında solunum kasları etkilenmekte olup, hastaların büyük çoğunluğunda hiperkapnik solunum yetmezliği ve mekanik ventilasyon ihtiyacı ortaya çıkmaktadır (Tablo 1). Solunum yetmezliği gelişimi hastalığın solunum kaslarını etkilemesine göre akut (örneğin; Guillain-Barre sendromu) ya da kronik (örneğin; polio, multipl skleroz) ya da ilerleyici (örneğin; amyotropik lateral skleroz) olabilir.

NMH'da uzun dönem ventilasyon desteği özellikle geçen yüzyılın ortalarında polio sekeli olan hastaların izlemi ile başlamıştır. Bu hastalarda solunum desteği ya negatif basınçlı ventilasyon ya da trakeostomiden ventilasyon yolu ile yapılmıştır. Daha sonra 1980'li yılların ilk yarısında özellikle ilerleyici olmayan hastalıklarda (polio) noninvasiv mekanik ventilasyon (NİMV) kullanımı ile normale yakın sağkalımların sağlanabileceği bildirilmiştir⁽²⁻⁵⁾. NMH'da yeterli sayıda hasta sayısına ulaşan kontrollü bir çalışma yapmak oldukça zordur, bu nedenle NİMV kullanımına yönelik önerilerin çoğunluğu vaka serilerini içeren çalışmaların sonuçlarından oluşturulmuştur. Duchenne musküler distrofi gibi ilerleyici hastalıklarda ise bir yıllık ve beş yıllık sağkalımların sırası ile %85 ve %73 olduğu ve hastalarda ventilasyon desteği verildiğinde hastalığın progresyonunda yaklaşık beş yıllık bir plato etkisi olabileceği görülmüştür⁽⁵⁻⁸⁾. Bu hastalarda ortalama ölüm yaşı 19 iken, NİMV kullanımı ile ölüm yaşının 25'e kadar çıkarılabileceği, hatta bazı hastaların destekle 30-40'lı yaşlara kadar ulaşabildikleri saptanmıştır. NİMV ile hastalarda alveolar venti-

lasyonda düzelme, uyku kalitesinde düzelme, hayat kalitesinde düzelme ve sağkalımda uzama sağladığı bildirilmiştir⁽⁸⁾.

NMH'da Solunum Kaslarının Tutulumu

NMH'a bağlı kas kuvvetsizliği üç ana kas grubunda gözlenir: inspiratuar kaslar (diyafram, parasternal, skalen ve aksesuar kaslar); ekspiratuar kaslar (eksternal interkostal ve abdominal kaslar); üst hava yolu-bulbar kasları (palatin, farengeal, genioglossal kaslar). İnspiratuar kasların disfonksiyonu ile ortaya çıkan alveolar hipoventilasyon hiperkapni ve hipoksemiye sebep olmaktadır. Ekspiratuar kasların disfonksiyonu ile yetersiz öksürük kuvveti oluşur ve sekresyonların atılımı sağlanamaz. Son olarak bulbar kasların tutulumu ile üst hava yolunun korunamaması, yutkunma fonksiyonunun bozulması ve aspirasyon riskinde artış meydana gelir (Şekil 1).

Hastalardaki hem inspiratuar hem de ekspiratuar kas tutulumu nedeni ile öksürük refleksi etkin olmaz^(8,10,11). İnspiratuar kaslardaki güçsüzlük, inspirasyon evresinde alınan tidal volümün azalmasına neden olarak ekspiratuar kasların yeterince gerilmemesine ve ekspiratuar evredeki gazın hacminin ve akımının azalmasına yol açar. Ekspiratuar kaslardaki güç kaybı ise toraks içi pozitif basınç artmasını engeller ve ekspiratuar tepe akım hızını yavaşlatır. Üst solunum kaslarının yetersizliği glottisin tam kapanamamasına ve hem inspiratuar evre hem de kompresif evrenin yetersizliğine neden olur. Tüm bunlar yeterli olmayan öksürük ile sonuçlanır. Öksürüğün yetersiz olması nedeni ile sekresyonların atılamaması, aspirasyon ve pnömoni riskinin artışı gözlenir. Özellikle bu hastalarda aspirasyona sekonder pnömoni gelişimi ile solunum işyükü artar, zaten zayıf olan inspiratuar solunum kasları daha da yorulur ve bu durum akut solunum yetmezliği ile sonuçlanabilir^(8,9).

NMH'da Solunum Yetmezliği Gelişimi

NMH'da solunum kaslarının etkilenmesi sonucu hastalarda hızlı yüzeyel solunum, ortopne ve/veya efor dispnesi, konuşmada zorluk-cümleleri tamamlayamama, öksürememe olabilir. Muayene bulgularında takipne, taşikardi, aksesuar solunum kaslarının kullanımı, abdominal solunum, kuvvetsiz öksürük, yutma disfonksiyonu saptanabilir. Hastalar nörolojik hadise nedeni ile genellikle hareket edemediğinden hastalardaki efor dispnesi geç fark edilebilir. Hastalarda noktürnal hipoventilasyonun tipik semptomları yorgunluk, dikkat eksikliği, konsantrasyonda ve hafızada bozukluk olarak gözlene-

Tablo 1. Nöromusküler hastalıklar.

Yavaş İlerleyen Nöromusküler Hastalıklar

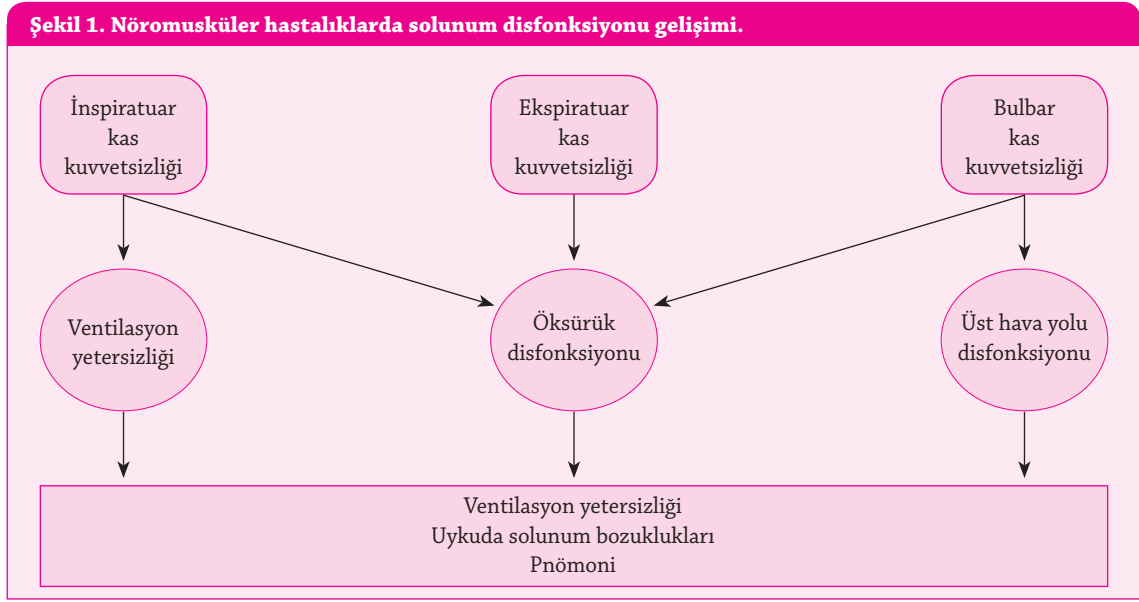
Postpolio sendromu
Yüksek spinal kord hasarı
Spinal musküler atrofi
Yavaş ilerleyen musküler distrofiler
Multipl skleroz
Bilateral diyafram paralizi

Hızlı İlerleyen Nöromusküler Hastalıklar

Duchenne musküler distrofi
Amyotropik lateral skleroz

Çok Hızlı İlerleyen Nöromusküler Hastalıklar

Guillain-Barre sendromu
Myasteni gravis

Şekil 1. Nöromusküler hastalıklarda solunum disfonksiyonu gelişimi.

bilir. Özellikle hastaların uzun dönem izlemlerinde periyodik kontroller ile solunum fonksiyon testleri ile noktürnal oksijen desatürasyonu ve hiperkapni şüphesi varsa polisomnografik değerlendirme yapılmalıdır⁽¹²⁾.

NMH'da Hipoventilasyon

NMH'da solunum kas kuvvetsizliği hastalarda tidal hacmin azalmasına yol açmaktadır. Bu hastalarda sıklıkla aksesuar solunum kaslar devreye girerek, solunum kaslarında meydana gelen yorgunluğa destek olur. Her ne kadar ventilasyonun normal aralıklarda sağlanması amacı ile solunum sayısı artsa da bir süre sonra dekompanzasyon ve alveoler ventilasyonda azalma gözlenir^(5,8,13,14). Alveolar ventilasyonun azalması ile arteriyel kan gazı değerlendirmesinde parsiyel karbondioksit basıncı (PaCO₂) değerlerinde artış saptanır. Hipoventilasyon ilk olarak gece uykuda gözlenir. Özellikle uykuda REM (rapid eye movement) dönemlerinde yardımcı solunum kaslarının aktivitesinde azalma, üst hava yolunda gevşeme nedeni ile üst hava yolu obstrüksiyonu olabilir. Hastalığın daha ileri evrelerinde hipoventilasyon gündüz de izlenmeye başlanır. Ayrıca, düşük tidal hacimli nefesler nedeni ile hastalarda atelektaziler gelişir, sağdan sola geçen şant miktarı artar ve takiben hipoksemi gözlenebilir.

NMH'da Solunumsal Kas Kuvvetinin Değerlendirilmesi

NMH'da gelişen solunum yetmezliğinde solunum kaslarındaki yetersizlik en önemli sebep olmasın-

dan dolayı hastaların izleminde solunum kas kuvvetinin ve öksürük refleksinin periyodik olarak değerlendirilmesi gerekir (Tablo 2)⁽¹⁵⁾.

- Solunum fonksiyon testleri (SFT) ilk basamak değerlendirmedir. Genellikle restriktif değişiklik ön plandadır: Zorlu vital kapasite (Forced vital capacity-FVC) ve birinci saniyedeki zorlu ekspiratuar volüm (Forced expiratory volume in one second-FEV₁)'de düşüş (normalin %80'inden fazla düşüş), FEV₁/FVC oranı normal olması, total akciğer kapasitesinde azalma ve yatar pozisyonda FVC'de dik pozisyona göre %10'dan daha fazla düşüş ya da vital kapasitede vital capacity (VC) %10 düşüş olması anlamlıdır. Ölçümlerde VC genelde FVC'den daha yüksek olarak bulunmaktadır. FVC'de maksimum hız ve eforla dışarı çıkarılan gaz ölçülmektedir, ancak hava yolu obstrüksiyondan etkilenebilmektedir; bu nedenle VC solunum kas gücünü göstermede daha değerlidir.
- Maksimal istemli solunum (Maksimal voluntary ventilation-MVV) azalmaktadır.
- Maksimal inspiratuar basınç (maximal inspiratory pressure-MIP) ve maksimal ekspiratuar basınç (Maximal expiratory pressure-MEP) azalır. MIP daha çok inspiratuar kasların gücünü gösterirken (-30 cmH₂O'dan daha negatif değerler inspiratuar kuvvetin nispeten korunduğunu gösterir), MEP abdominal kaslar ve diğer ekspiratuar kas gücünü yansıtmaktadır; < 40 cmH₂O ise ekspiratuar yetersizliği, < 60 cmH₂O ise öksürüğün etkin olmadığını gösterir .

Tablo 2. Nöromusküler hastalıklarda noninvaziv mekanik ventilasyon için endikasyonlar.

Zorlu vital kapasite (Forced vital capacity)	< %50
Vital kapasite (otururken ve supin olarak)	≤ 15-20 mL/kg < 1 L Stabil döneme göre %50 düşüş Supin pozisyonunda %20 düşüş
Maksimal inspiratuar basınç (Maximal inspiratory pressure-MIP)	> -30 cmH ₂ O
Maksimal ekspiratuar basınç (Maximal expiratory pressure-MEP)	≤ 40 cmH ₂ O
Noktürnal desatürasyon	En az beş dakika süre ile < %88 olması
PaCO ₂	> 45 mmHg
<i>mL: Mililitre; kg:kilogram; L: Litre; cmH₂O: Santimetre su; PaCO₂: Parsiyel arteriyel karbondiyoksit basıncı.</i>	

- Özellikle bulbar kas disfonksiyonu olanlarda hasta ağzını kapatamadığı için bu testler uygun yapılamaz. Bu nedenle burundan nefes alma yöntemiyle (Sniff Nasal Inspiratory Pressure: SNIP) inspiratuar basınçlar ölçülebilir. Her ne kadar ölçümlerde teknik sorunlar olsa da elde edilen değerler hastaların solunum kas gücünü belirlemede fayda sağlayabilir.

NMH'da NİMV Neden Etkili?

NİMV kullanımı ile NMH progresyonunda yavaşlama sağlanması ile ilgili olarak çeşitli mekanizmalar öne sürülmüştür. NİMV desteği ventilasyon mekaniklerinin düzelmesini ve solunum kaslarının dinlenmesini sağlamaktadır. Noktürnal NİMV ile bu hastalarda uyku kalitesinde ve uyku evrelerinde düzelme sağlanmaktadır⁽¹⁴⁾. NİMV atelektatik alanlarının açılmasını sağlayarak pulmoner ventilasyonda düzelme sağlar. Ayrıca, karbondiyoksit (CO₂) kemosensitivitesini arttırdığı öne sürülmüştür⁽⁸⁾. Tüm bu etkilerinden dolayı başta yavaş ilerleyen grup olmak üzere tüm NMH'in progresyonu üzerine yavaşlatıcı etkisi vardır⁽¹⁶⁾.

NMH'da NİMV

Noktürnal hipoksemi (oksijen tedavisine rağmen O₂ saturasyonu < %88) ve hiperkapni saptanan hastalara solunumsal destek verilmesi gereklidir. Bunların dışında hastaların solunum kas kuvvetinin etkilediği saptanır ise (Tablo 2) hastalarda mekanik ventilasyon desteği verilmelidir. Solunum yetmezliği öncelikli olarak uykuda meydana geldiğinden NİMV desteğine gece kullanımı ile başlanır. Ancak genellikle hastalarda yaklaşık bir veya iki yıl içerisinde hiperkapni gündüz de gözlenir. Sadece gece kullanı-

mı ile başlayan NİMV desteğine gündüz saatlerinde önce aralıklı başlanır, hastalığın daha ileri evrelerinde ise sürekli olarak kullanılmak gerekir⁽¹⁶⁻¹⁸⁾.

Bazı hasta gruplarında NİMV kullanımında sorunlar yaşanmaktadır⁽⁸⁾. Özellikle üst hava yolunu koryamayacak düzeyde bulbar disfonksiyon varlığında, yoğun sekresyonu olan ve sekresyonu atamayan, yeterince öksüremeyen hastalarda, NİMV arayüzü ile ilişkili problem yaşanabilecek hastalarda, hasta ve/veya hasta yakınlarında tedaviye uyum olmaması halinde NİMV kullanımı önerilmez. Bu hastalarla hastalığın gidişatı ve beklentiler görüşülerek trakeostomi ve invaziv mekanik ventilasyon seçeneği tartışılmalıdır.

Maske (arayüz) seçimi: NMH'da olan hastalarda kronik NİMV uygulaması sırasında hasta konforunun sağlanması, hastanın konuşabilmesi ve yutkunabilmesi için nazal maske ya da nazal yastıkçıkların kullanımı önerilmektedir. Akut solunum yetmezliği ile başvuran hastalarda ise genellikle oronazal maskeler kullanılmaktadır. Bazı merkezlerde gündüz saatlerinde ağız parçacığı ile hastaların başarılı şekilde izlendiği de bildirilmiştir⁽¹⁹⁾. Hastanın ihtiyaçlarına göre en uygun maskenin seçilmesi NİMV konforunu ve uyumunu arttıracaktır.

Ventilatör seçimi: Hem basınç hem de hacim destekli ventilatörler kullanılabilir. Her iki cihazın avantaj ve dezavantajları Tablo 3'te gösterilmiştir. Basınç destekli taşınabilir cihazlar "Bilevel Positive Airway Pressure (BiPAP)" en sık tercih edilen destek yöntemidir^(18,19). Taşınabilir cihazlar nispeten düşük fiyatları, hafif olmaları ve konforun daha iyi sağlanması nedeni ile hastalarda ilk tercih sebebidir. Bu cihazlarda hassas akım tetiklemesi olduğundan ins-

Tablo 3. Ventilatörlerin karşılaştırılması.

	Hacim Ventilasyon	Basınç Ventilasyon
Kullanım kolaylığı	Hayır	Evet
Tidal hacim	Sabit	Değişken
PEEP	Evet	Evet
Kaçak kompanzasyonu	Hayır	Evet
Rebreathing riski	Hayır	Evet
Alarmlar	Evet	Sınırlı

PEEP: Positive end expiratory pressure.

piratuar ve ekspiratuar basınçların döngüsü, hasta ventilatör uyumunun sağlanması daha kolay olmaktadır. Ayrıca, olası apne riski için back-up modu desteği vardır.

Ventilatör mod seçimi: NMH'da hem basınç hem de hacim hedefli modlar kullanılabilir⁽¹⁸⁻²⁰⁾. Noktürnal ya da gün içerisinde aralıklı olarak NİMV ile izlenen hastalarda basınç destekli modlar tercih edilmektedir. Sürekli kullanımda hastanın ihtiyaçları değerlendirilerek basınç destekli modlar ile devam edilebilir ya da hacim hedefli modlara geçiş yapılabilir. Basınç destekli modlarda ekspiratuar basınç 4-5 cmH₂O olarak, inspiratuar basınç desteği ise hastanın ihtiyacı olan tidal hacme (ideal ağırlığa göre yaklaşık 8 mL) göre (yaklaşık 8-12 cmH₂O) ayarlanmalıdır. Bu hastalarda olası yorgunluk nedeni ile apne gelişimi olabilir, izlemde cihazın apne destek modu aktif tutulmalıdır.

NİMV komplikasyonları: NMH hasta grubunda gözlenen komplikasyonlar NİMV uygulanan diğer hasta grupları ile benzerdir⁽⁸⁾. Çoğunlukla maske ile ilişkili sıkıntılar (hava kaçağı, burun derisinde yaralanma, nazal kuruluk, göz irritasyonu vb.) ön plandadır. Bu sıkıntılara yönelik önlemler (uygun maske, ventilasyon ayarlarının gözden geçirilmesi, nemlendirme, göz damlası kullanımı gibi) alınması gerekir. Nadir de olsa aspirasyon, pnömotoraks ve ventilasyon intoleransı gözlenebilir.

NİMV ile izlem: NİMV desteği sağlanan hastaların düzenli takipleri şarttır, hastalık ilerledikçe hastanın ihtiyacı olan destek de değişebilmektedir. Hastalar düzenli olarak semptomlar ve ventilasyona uyum açısından değerlendirilmelidir. Özellikle izlemde mekanik ventilasyon desteğinin yetersiz olduğu düşünülüyorsa hastalar bir gece yatırılarak hiperkapni ve noktürnal desatürasyon açısından değerlendirilmelidir.

ÖZEL HASTALIK GRUPLARI

Amyotropik Lateral Skleroz (ALS)

Erken dönemde solunum kasları tutulmazken hastalık ilerledikçe solunum yetmezliği gelişimi kaçınılmazdır. Solunum kas kuvvetsizliği başlangıçta sadece uykuda belirgindir, uyku düzeninde bozulma ve noktürnal hiperkapni gözlenir, bu durum gün içerisinde semptomlara neden olur. Solunum fonksiyon testleri ile izlemde zorlu vital kapasitede beklenenin %50'sinden düşük değerler saptandığında solunum kas etkilenmesi vardır⁽¹⁸⁾. Maksimal inspiratuar basıncın 60 cmH₂O'nun altında olması noktürnal desatürasyon için oldukça belirleyicidir. Hastaların değerlendirmesi için polisomnografi yapılması önerilmektedir. Eğer apne ön planda ise sürekli pozitif hava yolu basıncı (continuous positive airway pressure-CPAP), noktürnal oksijen desatürasyonu ve hipoventilasyon var ise NİMV (BiPAP) verilmelidir.

Erken dönem kronik solunum yetmezliği olanlarda veya gece hipoventilasyon gelişenlerde aralıklı uzun süre NİMV uygulamasının solunum yetmezliğinin progresyonunu önlemektedir⁽²¹⁾. Bu yaklaşımın uygulandığı 92 ALS hastasının bulunduğu bir çalışmada hastaların randomize olarak bir kısmı NİMV, bir kısmı da ortopne geliştiğinde veya hiperkapni olduğunda standart bakım tedavisi almıştır⁽²²⁾. Bulbar fonksiyon bozukluğu olmayan ve NİMV uygulananlarda sağkalımın 205 gün daha uzun olduğu, ve bulbar disfonksiyonu olanlarda ise NİMV uygulamasının sağkalıma katkısı olmamakla beraber yaşam kalitesini kısmen düzelttiği görülmüştür. NİMV başarısını etkileyen en önemli faktör hastaların tedaviye olan uyumudur. Çalışmada uyum (en az dört saat NİMV kullanımı) %46 olarak saptanmıştır. Uyumsuzluğun en önemli nedeni olarak bulbar disfonksiyon varlığı saptanmıştır. Aynı çalışmada NİMV uyumunun ölüm riskinde üç kat azalma sağladığı bildirilmiştir.

Duchenne Musküler Distrofi (DMD)

DMD'de solunum kas yetersizliği ile zorlu vital kapasitede azalma yaklaşık 12 yaş civarında gözlenir. Takiben hastaların çoğunluğunda 18-20'li yaşlarda hiperkapni gelişir⁽⁵⁾. Hastalarda gündüz hiperkapni varsa NİMV önerilmektedir⁽¹⁸⁾. Hastalar rutin takip sırasında muhakkak hiperkapni açısından sorgulanmalıdır. Vital kapasite %30 ve altına indiğinde noktürnal hipoventilasyon için değerlendirme yapılmalıdır. Arteriyel kan gazında baz fazlalığı 4 mmol/L'nin üzerinde ise noktürnal hipoventilasyon olduğu kabul edilmelidir. Yapılan bir çalışmada inspiratuar vital kapasitenin ve maksimal inspiratuar basınç ölçümlerinin özellikle erken dönemde hiperkapnik hastaların yakalanmasında faydalı olabileceğini bildirmiştir⁽¹³⁾.

DMD'de solunum yetmezliğinin erken evrelerinde CPAP yeterli olabilir, ancak genellikle izlemede NİMV desteğine ihtiyaç duyulmaktadır. Hatta NİMV ile ilgili yapılan çeşitli vaka serisi çalışmalarında NİMV'nin invaziv mekanik ventilasyona geçişi geciktirdiği ancak önlemediği bildirilmiştir⁽²⁵⁾. Bu nedenle yeterli öksürük kuvveti olduğu sürece hastalara NİMV ile destek verilmesi, ancak yetersiz öksürüğü olanlarda veya kuadruplejik hastalarda invaziv mekanik ventilasyona geçilmesi önerilmektedir.

YAVAŞ İLERLEYEN NMH

Bu hastalık grubu içerisinde postpolio sendromu, spinal kord yaralanmaları, spinal kaslar atrofisi, bilateral diyafram paralizi ve multipl skleroz sayılabilir⁽¹⁾. Aslında bu hastalıklar oldukça yavaş seyirlidir ve genellikle hastalar yaşlandıkça eklenen yeni patolojiler (kardiyo-pulmoner sıkıntılar, kilo alımı, uyku ilişkili problemler ve enfeksiyonlar gibi) nedeniyle solunum yetmezliği ortaya çıkmaktadır⁽¹⁸⁾. Bu hasta grubunda hiperkapni ve noktürnal desaturasyon saptanması NİMV için endikasyon oluşturur. Üst seviye spinal kord yaralanmalarında ve bilateral diyafram paralizi tedavisinde diyafragmatik pil seçeneği akıld tutulmalıdır.

NMH'da DİĞER SOLUNUM DESTEK TEDAVİLERİ

Oksijen

NMH'da akciğer parankiminde normal şartlarda patoloji bulunmadığından sadece alveoler hipoventilasyon nedeniyle hipoksemi gelişmektedir. Oda havasında pozitif basınçlı ventilasyon ve hava yolu klerensinin iyi olması kan oksijen düzeyini dengede tutmak için yeterlidir^(18,23). Ancak hastalarda hipoksemi gözlenirse devamlı oksijen desteği verilmelidir.

Öksürük desteği: NMH varlığında öksürük etkinliğinin saptanması ve takip edilmesine ihtiyaç duyulmaktadır. Öksürük etkinliği MEP veya tepe öksürük akım hızı (TÖAH) ölçümleriyle sağlanabilmektedir:

- MEP 60 cmH₂O'dan büyük ise genellikle etkin bir öksürüğün var olduğu kabul edilirken, MEP 45 cmH₂O'dan küçük olduğunda öksürük refleksinin azaldığı ve öksürük desteği sağlayan tekniklerin kullanılmasına ihtiyaç olduğu kabul edilmektedir.
- TÖAH 270 L/dakikanın altına düştüğünde hastalara öksürüğe yardımcı tekniklerin eğitiminin verilmesi gerekmektedir. TÖAH 160 L/dakikadan az ise solunumsal desteğe ihtiyaç vardır⁽²⁴⁻²⁷⁾.

Bu hastalara pulmoner rehabilitasyon programı ile etkin öksürük manevralarının öğretilmesi önemlidir, manuel olarak öksürüğün desteklenmesi hasta yakınlarına öğretilmelidir. Ayrıca, NİMV desteği alan hastalarda mekanik öksürük yardım cihazları (Cough assist, Respiroics) fayda sağlamaktadır. Cihaz önce 30-50 cmH₂O pozitif bir basınç (insüflasyon) vermekte bir-üç saniye sonra da bu kez aynı basıncı negatif olarak (-30 veya -50 cmH₂O) vermektedir. Böylece sekresyonların hareketi sağlanmaktadır. Cihazın etkin kullanımının solunum yolu enfeksiyonları nedeniyle hastaneye yatışları azalttığı bildirilmiştir⁽²⁸⁾. Ayrıca, toraks duvarında yüksek frekanslı titreşim sağlayarak sekresyonların mobilizasyonunu sağlayan cihazlar da (Percussionator, Bird Products; Vest, Hill-Rom) bulunmaktadır. Bu cihazların NMH olanlarda yararları henüz kesinleşmiş değildir^(9,24).

NMH'da Akut Solunum Yetmezliği

Özellikle solunum fonksiyonları açısından sınırdaki hastalarda gözlenen pulmoner enfeksiyonlar ile akut solunum yetmezliği gelişebilir. Kronik NİMV desteği alan hastalarda bu atakların daha az olduğu, entübasyon ihtiyacı ve süresinin daha az olduğu bildirilmiştir⁽²⁹⁾. Atak ile başvuran hastada hastanın klinik durumuna göre NİMV yapılabilir. Bilinci açık, koopere, hava yolunu koruyabilen, sekresyonu az olan hastalara ilk destek NİMV verilebilir. Hastalar bu kriterleri sağlamıyor ise veya NİMV başarısızlığı söz konusu olduğunda invaziv mekanik ventilasyon düşünülmelidir. Hastalarda ventilasyondan ayrılma ve ekstübasyonda ciddi sorunlar yaşanabilmekte, trakeostomi ihtiyacı gerekebilmektedir. Bu hasta grubunda ekstübasyonu hızlandırmak için NİMV kullanımı faydalıdır⁽²⁷⁻³¹⁾. Son zamanlarda özellikle öksürük destek cihazları ile NİMV kullanımı ekstübasyon oranlarını arttırdığı saptanmıştır⁽²⁸⁾.

SONUÇ

NMH'da solunum kaslarının etkilenmesine ikincil solunum disfonksiyonu ve solunum yetmezliği gelişmektedir. Tanı alan tüm hastaların düzenli aralıklar ile solunum fonksiyonları ve solunum kas kuvveti değerlendirilmesi yapılmalıdır. Tüm olasılıklar hastaların stabil olduğu dönemde hasta ve hasta yakınları ile görüşülmeli ve detaylı olarak planlanmalıdır. Her ne kadar NMH'da NİMV etkinliğini değerlendiren çalışmalar sınırlı sayıda olsa da, uygun hastalarda solunum yetmezliği geliştiğinde NİMV uygulamasının başta yavaş ilerleyen nöromusküler hastalık grubu olmak üzere sağkalım ve hayat kalitesi üzerine olumlu etkileri olduğu bildirilmiştir. NİMV desteği ile gaz değişiminde ve kinik durumda düzelme, hastane ve yoğun bakım ünitesi yatışlarında azalma sağlanmaktadır. Genel olarak kullanım açısından kolay bir yöntem olan NİMV uygulamasının uygun hastalarda ventilasyon desteğinde ilk seçenek olarak kullanılması önerilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Mehta S, Hill NS. Noninvasive ventilation. *Am J Respir Crit Care Med* 2001; 163:540-577.
2. Leger P, Bedicam JM, Cornette A, et al. Nasal intermittent positive pressure ventilation: long term follow-up in patients with severe chronic respiratory insufficiency. *Chest* 1994; 105:100-105.
3. Simonds AK, Elliot MW. Outcome of domiciliary nasal intermittent positive pressure ventilation in restrictive and obstructive disorders. *Thorax* 1995; 50:604-609.
4. Baydur A, Layne E, Aral H, et al. Long term non-invasive ventilation in the community for patients with musculoskeletal disorders: a 46 year experience and review. *Thorax* 2000; 55:4-11.
5. Simonds AK. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *Chest* 2006; 130:1879-1886.
6. Eagle M, Baudouin S, Chandler C, et al. Survival in Duchenne muscular dystrophy: improvements in life expectancy since 1967 and the impact of home nocturnal ventilation. *Neuromuscul Disord* 2002; 12:926-929.
7. Simonds AK, Muntoni F, Heather S, et al. Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1998; 53:949-952.
8. Lisboa C, Diaz O, Fadic R. Noninvasive mechanical ventilation in patients with neuromuscular diseases and in patients with chest restriction. *Arch Bronconeumol* 2003; 39:314-320.
9. Benditt JO, Boitano LJ. Pulmonary issues in patients with chronic neuromuscular disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2013; 187:1046-1055.
10. McCool FD, Leith DE. Pathophysiology of cough. *Clin Chest Med* 1987; 8: 189-195.
11. Sancho J, Servera E, Diaz J, Marin J. Predictors of ineffective cough during a chest infection in patients with stable amyotrophic lateral sclerosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2007; 175:1266-1271.
12. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. *Chest* 1999; 116: 521-534.
13. Ragette R, Mellies U, Schwake C, Voit T, Teschler H. Patterns and predictors of sleep disordered breathing in primary myopathies. *Thorax* 2002; 57:724-728.
14. Ozsancak A, D'Abrasio C, Hill NS. Nocturnal non-invasive ventilation. *Chest* 2008; 133: 1275-1286.
15. Tests for respiratory muscle strength. www.uptodate.com.
16. Robert D, Argaud L. Clinical review: Long-term noninvasive ventilation. *Crit Care* 2007; 11:210-219.
17. Hill NS. Neuromuscular disease in respiratory and critical care medicine. *Respir Care* 2006; 51: 1065-1071.
18. Shneerson JM, Simmonds AK. Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. *Eur Respir J* 2002; 20:480-487.
19. Hess DR. Noninvasive ventilation in neuromuscular disease: equipment and application. *Respir Care*, 2006; 51:896-911.
20. Turkington PM, Elliot MW. Rationale for the use of noninvasive ventilation in chronic ventilator failure. *Thorax* 2000; 55:417-23.
21. Annane D, Chevrolet JC, Chevret S, Raphael JC. Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders. *Cochrane Database Syst Rev* 2000.
22. Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ. Effect of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomized controlled trial. *Lancet Neurol* 2006; 5: 140-147.
23. Diebold D. Management of respiratory complications in neuromuscular weakness. *Clin Pulmonary Med* 2011; 18: 175-180.
24. Biotano LJ. Management of airway clearance in neuromuscular disease. *Respir Care* 2006; 51: 913-924.
25. Finder JD, Brinkrant D, Carl J, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; 170: 456-465.
26. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997; 112: 1024-8.
27. Chatwin M, Ross E, Hart N, Nickol AH, Polkey MI, Simonds AK. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Respir J* 2003; 21: 502-8.

28. Vianello A, Arcora G, Braccioni F, et al. Prevention of extubation failure in high risk patients with neuromuscular disease. *J Crit Care* 2011; 26:517-524.
29. Flandreau G, Bourdin G, Leray V et al. Management and long term outcome of patients with chronic neuromuscular disease admitted to the intensive care unit for acute respiratory failure: a single center retrospective study. *Respir Care* 2011; 56:953-960.
30. Bach JR, Goncales MR, Hamdani I, Winck JC. Extubation of patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. *Chest* 2010; 137:1022-1039.
31. Hess D. The role of noninvasive ventilation in the ventilator discontinuation process. *Respir Care* 2012; 57:1619-1625.
32. Racca F, Del Sorbo L, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. *Minerva Anestio* 2010; 76: 51-62.
33. Mehta S. Neuromuscular disease causing acute respiratory failure. *Respir Care* 2006; 51: 1016-1021.