

Göğüs Kafesi Hastalıklarında Ne Kadar Etkili?

How Effective in the Thoracic Cage Disorders?

Dr. Asiye KANBAY

Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul

ÖZET

Göğüs duvarı solunumsal pompanın en önemli yapılarından olup, göğüs duvarı yapısını etkileyen hastalıklarda ağır dereceli solunum yetmezliğine kadar neden olabilecek solunumsal bozukluklara yol açabilmektedir. Bu yazıda göğüs duvarının kemik yapısını etkileyen hastalıklar tartışılacaktır. Başlıca göğüs duvarı yapılarını etkileyen hastalıklar: Ankilozan spondilit, konjenital deformiteler, yelken göğüs, kifoskolyoz, torakoplasti, fibrotoraks, abdominal durumlar ve göğüs duvarı tümörleri'dir. Kifoskolyoz, göğüs duvarını etkileyen ve non-invazif mekanik ventilasyona (NIMV) gereksinim duyulan en sık hastalıklardandır. Bu olgularda solunum fonksiyonlarında restriktif patern izlenmektedir. Göğüs duvarı kompliyansının yaşla birlikte azalması sonucunda solunum işinin artması yaşlılıkta kas yorgunluğuna neden olmaktadır. Böylece bu hastalar düşük tidal volümle solunum sayısını artırmak zorundadırlar. Diğer taraftan skolyoz açısının genişliğine bağlı olarak ventilasyon/perfüzyon dengesizliği ile hiperkapni olmaksızın hipoksi gelişir. Bazı olgularda persistan hipoksemi nedeniyle pulmoner hipertansiyon gelişir. Noktürnal hipoventilasyon ve arteryel oksijen desatürasyonu REM uykusunda belirgin izlenmektedir. Tüm bu oluşumlar nedeniyle uzun süreli NIMV göğüs duvarı kompliyansını artırarak, ventilasyon/perfüzyon oranını düzelterek, solunum kaslarının iş yükünü azaltarak akciğer volümlerini artırmakta, solunum fonksiyonlarını ve arteryel kan gazlarını düzeltmektedir.

Anahtar kelimeler: Noninvazif mekanik ventilasyon, göğüs duvarı hastalıkları, restriktif hastalıklar.

SUMMARY

The chest wall is a critical component of the respiratory pump. Diseases that alter the structure of the chest wall affect the function of the pump, and may result in respiratory compromise or failure. Chest wall structure and physiology and diseases that affect the bony portion of the chest wall will be reviewed here. Chest wall diseases (CWD) occur in the following conditions: Ankylosing spondylitis, congenital deformities, flail chest, kyphoscoliosis, thoracoplasty, fibrothorax, abdominal processes and chest wall tumors. Kyphoscoliosis is the most common condition among patients with CWD that requires non-invasive positive pressure ventilation (NPPV). A restrictive pattern of pulmonary function usually is seen, in these patients. Additionally, chest wall compliance decreases with age, further increasing work of breathing and risk of respiratory muscle fatigue in elderly pati-

Yazışma Adresi / Address for Correspondence

Doç. Dr. Asiye KANBAY
Medeniyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, İstanbul
e-posta: kanbaydr@yahoo.com

ents. Hence, these patients tend to breathe with lower tidal volumes and increased respiratory rate. Otherwise, hypoxemia without hypercapnia is seen in moderate to severe disease, and ventilation-perfusion (V/Q) mismatch has been reported with a scoliosis angle in high degrees. Pulmonary hypertension develops in some patients as a result of persistent hypoxemia. Nocturnal hypoventilation and arterial oxygen desaturation are described, particularly during rapid eye movement (REM) sleep. Intermittent nocturnal or longer term use of NPPV, such as improvement in lung volumes, respiratory function, and arterial blood gases. Possible mechanisms of these responses include increases in respiratory system compliance, improved ventilation-perfusion relationships, decreased atelectasis, decreased work of breathing, unloading of the respiratory muscles, and treatment of coexistent sleep-disordered breathing.

Key words: Noninvasive positive pressure ventilation, chest wall diseases, restrictive disorders.

Göğüs duvarı solunumsal pompanın en önemli yapılarından olup, göğüs duvarı yapısını etkileyen hastalıklarda ağır dereceli solunum yetmezliğine kadar neden olabilecek solunumsal bozukluklara yol açabilmektedir. Başlıca göğüs duvarı yapılarını etkileyen hastalıklar:

- Ankilozan Spondilit,
- Konjenital deformiteler (pektus ekskavatum, pectus karinatum, poland sendromu vb.)
- Yelken göğüs,
- Kifoskolyoz,
- Torakoplasti,
- Fibrotoraks,
- Abdominal durumlar (obezite ve asit gibi),
- Göğüs Duvarı tümörleri'dir.

Bu yazının konusu göğüs kafesi hastalıklarında (GKH) noninvazif mekanik ventilasyonun (NIMV) etkileri olup yukarıda belirtilen göğüs duvarını oluşturan kas, sinir gibi yapıları etkileyen nöromusküler hastalıklar, tümörler ve obezite sonucu gelişen solunumsal patolojiler yer almamaktadır.

Günümüzde NIMV; bu hastalıklar içerisinde kronik solunum yetmezliği gelişen göğüs kafesini ilgilendiren hastalarda oldukça başarılı bir şekilde uygulamakta olup, invazif mekanik ventilasyon gereksinimini azaltmakta, sağ kalımı arttırmakta ve sağlık harcamalarını azaltmaktadır. Akut bozulmalarda kullanımı ile ilgili az sayıda oluşan olgularla kısıtlı çalışmalar mevcuttur.

Göğüs duvarı hastalıklarında kronik solunum yetmezliği gelişen durumlarda NIMV kullanımı ile ilgili konsensus raporu 1999 yılında yayınlanmasıyla bu olgularda günümüzde uygulanan kriterler net ola-

rak tanımlanmıştır. Sabah yorgunluğu, baş ağrısı ile uyanma ve dispne yakınmaları olan bir olguda uyanıklık arteriyel kan gazı incelemesinde PaCO₂ basıncı ≥ 45 mmHg ise ve uykuda desatürasyonu varsa (oksijen saturasyonu en az 5 dakika süre ile %88'in altında ölçülüyorsa) NIMV endikasyonları olarak kabul edilmiştir (Tablo 1)⁽¹⁾. GKH'da çoğu zaman primer patoloji akciğer dokusunda olmayıp solunum esnasında restriksiyon oluşturarak solunum pompasının yetersiz çalışmasına neden olan kemik dokudur. NIMV ile uygulanan pozitif basınçlı ventilasyon alveolar ventilasyonu artırarak atelektazileri düzeltir, solunum iş yükünü azaltarak solunum kaslarını dinlendirir ve gaz değişimini düzeltir. NIMV ile uygulanan pozitif basınç ve PEEP kollabe hava yollarını açarak V/Q dengesizliğinde ve şant fraksiyonunda düzeltilere neden olur. Sonuçta oksijenizasyonda artma ve PaCO₂ basıncında azalma izlenir. Respiratuar asidozun düzelmesi, oksijenizasyonda artma sonucunda diyafragma kontraktilesi artar, pulmoner arter basıncı azalır.

Ellis ve arkadaşlarının 1988 yılında yapmış olduğu üç ay süre ile yedi kifoskolyozlu olgunun takip edildiği çalışmada, NIMV ile olguların transkutanöz CO₂ (Tco₂) değerinde azalma, SpO₂'de artma izlenmiştir. Tüm olguların polisomnografik (PSG) verileri son-

Tablo 1. Göğüs duvarı hastalıklarında NIMV kriterleri.

Semptomlar

- Yorgunluk
- Sabah baş ağrısı
- Dispne

Bulgular

- PaCO₂ basıncı ≥ 45 mmHg
- Oksijen saturasyonu en az beş dakika süre ile %88'in altında ölçülüyorsa

rısında uyku mimarisine paralel olarak yaşam kalitesinde de düzelmeler tespit edilmesi ile bu konu ilgi odağı haline gelmiştir⁽²⁾. İlerleyen dönemlerde yapılan çalışmalarla az sayıdan oluşan kifoskolyozlu olgularda NIMV'nin solunum kas gücünü artırdığı, uyku fragmantasyonunu azalttığı ve alveolar hipoventilasyonu düzelttiği gösterilmiştir^(3,4).

Aralıklı pozitif basınçlı ventilasyon ile klinik ve laboratuvar parametrelerde düzelmelerin gösterilmesinin ardından bu tedavi ile olgularda prognozun nasıl etkilendiği sorgulanmaya başlanmıştır. Buyse ve arkadaşları GKH'ı (kifoskolyoz ve tüberküloz sekeli) sonucunda alveolar hipoventilasyon gelişen olgularda uzun süreli oksijen tedavisi (USOT) ve NIMV'nun sağkalım üzerine etkilerini araştırmışlardır. Bir yıllık takip sonrasında USOT ve NIMV tedavileri ile sağkalım oranları sırasıyla %66 ve %100 olarak izlenmiştir⁽⁵⁾. Aynı çalışmada asıl çarpıcı sonuç NIMV tedavisi başlanan olguların başlangıçta oda havasında ölçülen PaO₂ ve PaCO₂ değerlerinin USOT başlanan olgulara oranla belirgin olarak farklı olması idi (Tablo 2). NIMV tedavisi alan olgular başlangıçta daha ağır solunum yetmezliği tablosu içerseler de bir yılın sonunda diğer grubun aksine hepsi yaşamaktaydılar. Ayrıca bu grupta diyafragma kas gücünün indirekt belirteci olarak kullanılan ağız içi ile ölçülen MIP değerlerinin ve vital kapasitenin başlangıca göre NIMV tedavisi ile yükseldiği izlenmiştir.

Kifoskolyozlu olgularda oksijen desteğinin NIMV desteğine göre yetersiz kaldığının gösterilmesi ile bu grup hastalarda NIMV ilgi odağı haline gelmeye başlamıştır. Gonzales ve arkadaşları 16 kifoskolyozlu olgunun NIMV tedavisi sonuçlarını araştırdığı çalışmasında, altı ayda bir kontrole çağırılan olguların üçüncü yılın sonundaki değerleri ile başlangıç değer-

leri karşılaştırılmıştır⁽⁶⁾. Tüm olguların başlangıçta ve 36. ayın sonunda solunum fonksiyon testi, PSG'si, arteryel kan gazı, maksimum ekspiratuar ve inspiratuar kas gücü ölçümleri yapılmıştır. Başlangıca göre uyku evreleri oranları, Apne-Hipopne İndeksi (AHİ), FEV₁ (%) , TLC (%) ve PaCO₂ değerlerinde belirgin değişkenlik saptanmayan olguların FVC (%), PaO₂, PaO₂/FIO₂, desatürasyon indekslerinde, PImax ve PEmax değerlerinde belirgin düzelmeler izlenmiştir. Aynı zamanda SF-36 yaşam kalitesi anketlerinde de başlangıca göre belirgin düzelmeler saptanan olguların yaşam kaliteleri de düzeldiği vurgulanmıştır.

AHİ'de düzelmeye olmaksızın oksijen satürasyonlarının %90'nın altında kaldığı sürenin belirgin olarak azaldığı çalışmada buna paralel olguların sabah başağrısı, gün içi aşırı uyku hali yakınmalarında da azalmalar saptanmıştır. Oksijenizasyonun düzelmeleriyle ventilasyonun baskılanması beklenen sonuçlardan biri olabileceği halde buna rağmen istatistiksel olarak anlamlı olmasa da olguların ortalama PaCO₂ düzeyinde NIMV tedavisi ile azalma olduğu çarpıcı sonuçlardandır. Solunum fonksiyon testi parametrelerinden FVC değerinde 36. ayın sonunda belirgin düzelmeye saptanması (%37.9'dan %47.5'a), uzun dönemli NIMV ile respiratuar asidozun önlenmesi ile diyafragma ve diğer solunum kaslarının kas gücünde düzelmeye ile akciğer volümlerinde artmaya bağlanmıştır.

Yapılan pek çok çalışma sonucunda olguların yaşam kalitelerinde belirgin düzelmeler izlenmesine rağmen fizyolojik parametrelerde NIMV tedavisi ile ilgili farklı sonuçlar saptanması araştırmacıların dikkatini çekmiş ve altta yatan nedenleri araştırmaya yönlendirmiştir⁽⁷⁻¹³⁾. Bunlardan birisi de tüm olgular yeterli sürede NIMV tedavisi alıyor mu sorunu idi.

Tablo 2. Kifoskolyozlu olgularda USOT ve NIMV tedavileri sonucu bulguların karşılaştırılması⁽⁵⁾.

	USOT (n= 15)		NIMV (n= 18)		p	
	Başlangıç	12 ay sonu	Başlangıç	12 ay sonu	Başlangıç	12 ay sonu
PaO ₂ mmHg	50 ± 7	56 ± 9	44 ± 8	66 ± 10	< 0.05	0.001
PaCO ₂ mmHg	55 ± 7	52 ± 5	60 ± 8	47 ± 8	DD	0.0001
VC % pred	40 ± 16	46 ± 16	32 ± 12	44 ± 10	< 0.01	< 0.01
FEV ₁ /VC	78 ± 18		82 ± 12		DD	
MIP % Pa			44 ± 13	57 ± 17		

USOT: Uzun süreli oksijen tedavisi, NIMV: Non invazif mekanik ventilasyon, FEV₁: Zorlu ekspiratuar volüm, 1. Saniye sonunda, VC: Vital kapasite, PaO₂: Parsiyel oksijen basıncı (oda havasında), PaCO₂: Parsiyel karbondioksit basıncı (oda havasında), DD: Değişken değil, MIP: Maksimum inspiratuar basıncı.

Budweiser ve arkadaşlarının dizayn ettiği çalışmada ventilasyon parametreleri ile birlikte NIMV süresinin GKH'ı olan olgulara etkisi araştırılmıştır⁽¹⁴⁾. Obstrüktif hava yolu hastalığı, interstisyel akciğer hastalığı, obezite hipoventilasyon sendromu olan olguların dışlandığı sadece pür GKH olan olguların dahil edildiği çalışma 12 aylık izlem sürecinden oluşmakta idi. Çalışmaya ortalama yedi saat süre ile NIMV tedavisi alan olguların stabil dönemde ve optimal medikal tedavi ile izlenen olguların alınması önemli noktalardan idi. Olguların NIMV öncesinde ve sonrasında FEV₁, VC, TLC, P_{Imax}, PH, PaCO₂, PaO₂ ve hemoglobin değerleri karşılaştırılmıştır. Olgular ortalama ÜÇ aylık aralıklarla çağırılarak kontrol parametreleri kayıt edilmiştir. Tedavinin başlangıcından ortalama 3.8 ay sonrasında tüm kontrol parametrelerinde anlamlı düzelmeler saptandığı çalışmada NIMV olumlu etkilerinin optimal düzeyde izlenmesi için hastanın yeterli sürede cihaz kullanım gerekliliği vurgulanmıştır.

Optimal tedavisi süresiyle birlikte NIMV'nin solunum mekaniği üzerine olumlu etkilerinin sergilenmesi ile araştırmacılar mortalite çalışmalarını yoğunlaştırmıştır. Bu olguların takibinde hangi parametreler önemsenmeli, sağ kalımı artırmak amacıyla optimal tedavi nasıl düzenlenmeli idi. Bu sorular ışığında Marti ve arkadaşlarının yaptığı 110 hastadan oluşan çalışmada FEV₁, FVC, TLC, PaCO₂, PaO₂, Pa(A-a)O₂ ve Charlson komorbidite indeksi değerleri tedavinin başlangıcında, birinci ay sonunda kayıt edilerek olgular ortalama 4.6 yıl takip edilmiştir⁽¹⁵⁾. Bu sürede 76 olgu hayatta kalıp 34 olgu yaşamını yitirmiştir. Analizler sonucunda hayatını kaybedenler NIMV tedavisine rağmen ortalama PaCO₂ 50 mmHg'nın üzerindeki olgular olduğu, bu grup hastalarda özellikle PaCO₂ değerinin yakından takip edilmesi ve tedavinin optimal düzeye ulaşması amacıyla tekrar gözden geçirilmesi, uygun basınçların gerekli olgularda tekrar düzenlenmesi gerekliliği vurgulanmıştır.

Göğüs kafesi yapısının bozulmasıyla göğüs esnekliğinin azalması, akciğer dokusunun ve diyafragmanın solunum esnasında yeterli düzeyde hacmini artıramaması, hareketlerinin engellenmesi sonucunda oksijenizasyonda azalma, karbondioksit düzeylerinde artma ve asidoz gelişmektedir. Oluşan hipoksemi ve asidoz ile başlıca diyafragma olmak üzere tüm solunum sisteminde kas yorgunluğunda artma, solunum kas gücünde azalma hastaları kısır döngü içine almaktadır. Bu bilgiler ışığında başta kifoskolyoz olmak üzere solunum pompasının en önemli elemanlarından biri olan göğüs kafesinin

etkilendiği durumlarda restriksiyon sonucunda artmış solunum iş yükü NIMV ile belirgin olarak azaltılabilmektedir.

Hastaların uygun basınçlar ve oksijen desteği açısından stabil dönemde değerlendirilmesi gerekmektedir. Optimal düzeyde faydalanmak amacıyla hastaların cihazı uzun süreli kullanması en önemli tedavi prensiplerindedir. Özellikle uykuda gece olmak üzere her gün günde en az beş saat kullanımı önerilmektedir⁽¹⁾. Üst solunum yolu enfeksiyonu ya da seyahat gibi nedenlerle cihazın kullanımına ara verildiğinde üçüncü günden sonra solunum yetmezliğinin derinleştiği bildirilmektedir. Bu nedenle cihazların sürekli kullanılması gerekmektedir⁽¹⁶⁾. Göğüs kafesi yapısının bozulmasıyla oluşan kronik solunum yetmezliklerinde NIMV desteği gereken olgularda uygun basınçlarda yeterli sürede bu cihazların doğru kullanımı ile hastaların baş ağrısı, gün içi aşırı uyku gibi şikayetlerinde azalma, yaşam kalitelerinde düzelmeye en önemlisi olarak sağ kalımlarında artma sağlanmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Goldberg A, Leger P, Hill N, Criner G. Clinical indications for non-invasive 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
2. Ellis ER, Grunstein RR, Chan S, Bye PT, Sullivan CE. Noninvasive ventilatory support during sleep improves respiratory failure in kyphoscoliosis. *Chest* 1998;94: 811-815.
3. Goldstein RS, De Rosie JA, Avendano MA, Dolmage TE. Influence of noninvasive positive pressure ventilation on inspiratory muscles. *Chest* 1991; 99: 408-415.
4. Bach JR, Robert D, Leger P, Langevin B. Sleep fragmentation in kyphoscoliotic individuals with alveolar hypoventilation treated by NIPPV. *Chest* 1995; 107: 1552-1558.
5. Buysse B, Meersseman W, Demedts M. Treatment of chronic respiratory failure in kyphoscoliosis: oxygen or ventilation? *Eur Respir J* 2003;22:525-528
6. Gonzalez C, Ferris G, Di'az J, Fontana I, Nun'ez J, Marin J. Kyphoscoliotic ventilatory insufficiency: effects of long-term intermittent positive-pressure ventilation. *Chest* 2003;124: 875-962.
7. Schönhofer B, Barchfeld T, Wenzel M, Köhler D: Long term effects of non-invasive mechanical ventilation on pulmonary haemodynamic in patients with chronic respiratory failure. *Thorax* 2001; 56: 524-528.
8. Schönhofer B, Wallstein S, Wiese C, Kohler D: Noninvasive mechanical ventilation improves endurance performance in patients with chronic respiratory failure due to thoracic restriction. *Chest* 2001; 119: 1371-1378.

9. Piper AJ, Sullivan CE: Effects of long-term nocturnal nasal ventilation on spontaneous breathing during sleep in neuromuscular and chest wall disorders. *Eur Respir J* 1996; 9:1515–1522.
10. Schönhofer B, Köhler D: Effect of non-invasive mechanical ventilation on sleep and nocturnal ventilation in patients with chronic respiratory failure. *Thorax* 2000; 55: 308–313.
11. Markström A, Sundell K, Lysdahl M, Anderson G, Schedin U, Klang B: Quality-of-life evaluation of patients with neuromuscular and skeletal diseases treated with noninvasive and invasive home mechanical ventilation. *Chest* 2002; 122: 1695–1700.
12. Pehrsson K, Olofson J, Larsson M, Sullivan M: Quality of life of patients treated by home mechanical ventilation due to restrictive ventilatory disorders. *Respir Med* 1994; 88: 21–26.
13. Domenech-Clar R, Nauffal-Manzur D, Perpina-Tordera M, Compte-Torrero L, Macian-Gisbert V: Home mechanical ventilation for restrictive thoracic diseases: effects on patient quality-of-life and hospitalizations. *Respir Med* 2003; 97: 1320–1327.
14. Budweiser S, Heinemann F, Fischer W, Dobroschke J, Wild J.P, Pfeifer M. Impact of ventilation parameters and duration of ventilator use on Non-Invasive home ventilation in restrictive thoracic disorders. *Respiration* 2006; 73:488-494.
15. Marti S, Pallero M, Ferrer J, Rios J, Rodriguez E, Morell F, Munoz X. Predictors of mortality in chest wall disease treated with noninvasive home mechanical ventilation. *Respiratory Medicine* 2010; 104:1843-1849.
16. Karakurt S, Fanfulla F, Nava S. Is it safe for patients with chronic hypercapnic respiratory failure undergoing home noninvasive ventilation to discontinue ventilation briefly? *Chest* 2001;119:1379-1386.