

NÖROMUSKÜLER HASTALIKLAR

Sunan:Araş.Gör.Ahmet YURTTAŞ

Moderatör:Doç.Dr.N.Funda COŞKUN

NÖROMÜSKÜLER HASTALIKLAR

Nöromusküler hastalıklar;

- ▶ Santral sinir sistemini etkileyen hastalıkları (nöronopatiler)
- ▶ Periferik sinir hastalıkları (nöropatiler)
- ▶ Sinir-kas kavşağı hastalıkları (nöromusküler kavşak)
- ▶ Kas hastalıkları (miyopatiler)

Solunumsal komplikasyonlar, özellikle kronik ve hızlı ilerleyen nöromusküler hastalıklarda, morbidite ve mortalitenin en önemli nedenlerindedir.

Santral sinir sistemini etkileyen hastalıkları	Periferik sinir hastalıkları	Sinir-kas kavşağı hastalıkları	Kas hastalıkları
<p>Akut Respiratuvar Disfonksiyon</p> <ul style="list-style-type: none"> • Nörojenik Pulmoner Ödem • Beyin Omurilik Yaralanması • Multiple Skleroz • İnme • Beyin Tümörleri <p>Kronik Respiratuvar Disfonksiyon</p> <ul style="list-style-type: none"> • Parkinson Hastalığı • Multiple Sistem Atrofisi 	<p>Ön Boynuz Hücre Bozuklukları</p> <ul style="list-style-type: none"> • Amyotrofik Lateral Skleroz • Poliomyelit <p>Nöropatiler</p> <ul style="list-style-type: none"> • Gullain- Barre Sendromu Frenik Sinir Nöropatileri • Kritik Hastalık Polinöropatisi 	<p>Miyastenya Gravis</p> <p>Lambert-Eaton Miyastenik Sendrom</p> <p>Botulizm</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Edinsel miyopatiler <p>Polimiyozit/dermatomiyozit -</p> <ul style="list-style-type: none"> • İlerleyici musküler distrofiler <ul style="list-style-type: none"> - Duchenne musküler distrofi - Becker musküler distrofi - Fasia-skapula-humeral musküler distrofi - Limb-gridle musküler distrofi - Miyotonik distrofi • Konjenital miyopatiler - Nemaline miyopati • Konjenital musküler distrofiler <ul style="list-style-type: none"> - Metabolik miyopatiler - Mitokondriyal miyopati <p>Glikojen depo hastalığı tip 2</p>

NÖROMUSKÜLER HASTALIKLAR

- ▶ En önemlisi inspiratuar kas tutulumu nedeniyle; Hipoventilasyon
- ▶ Ekspiratuar kas zayıflığı nedeniyle; Öksürük fonksiyonlarında ve havayolu temizleme kabiliyetinde bozulma
- ▶ Bulbar (Baş-Boyun Bölgesi) kaslar zayıflığı nedeniyle; Uykuda ortaya çıkan üst solunum yolu obstrüksiyonu, yutma fonksiyonlarının bozulmasıyla ortaya çıkan aspirasyon riskidir.

NÖROMUSKÜLER HASTALIKLAR

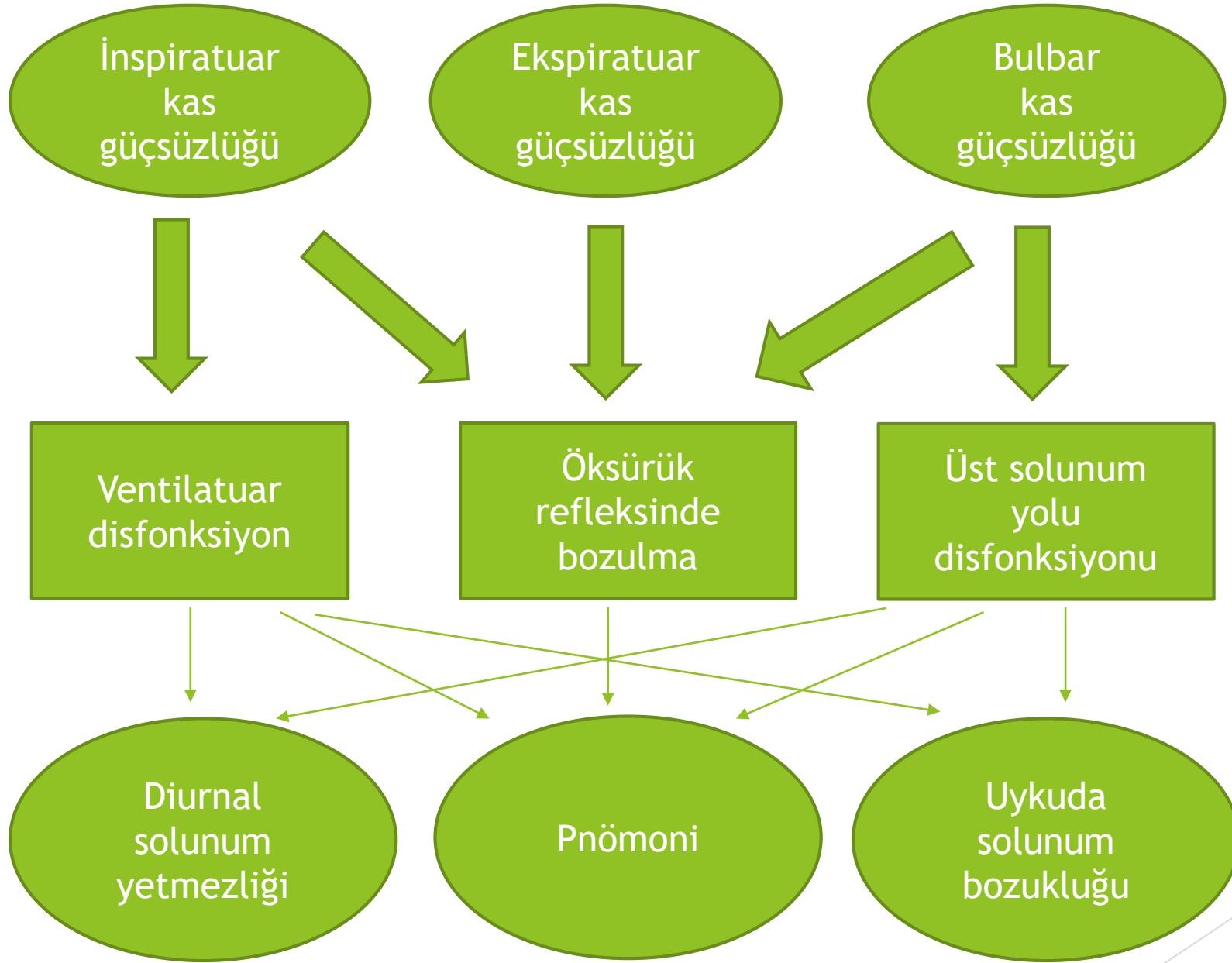


1. Berrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. Muscle Nerve 2004; 29: 5-27.

2. Gozal D. Pulmonary manifestations of neuromuscular disease with special reference to Duchenne muscular dystrophy and spinal muscular dystrophy. Pediatr Pulmonol 2000; 29: 141-5

3. Polkey MI, Lyall RA, Moxham J, Leigh PN. Respiratory aspects of neurological disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1999; 66: 5-15.

4. Vitacca M, Clini E, Fachetti D, Pagani M, Poloni M, Porta R, et al. Breathing pattern and respiratory mechanics in patients with amyotrophic lateral sclerosis. Eur Respir J 1997; 10: 1614-21.



SOLUNUM MERKEZİ KONTROLÜ

- ▶ Metabolik (otonomik) sistem
- ▶ Serebral korteks tarafından kontrol edilen volonter sistem olarak iki mekanizma ile kontrol edilir.

Metabolik (otonomik)
sistem

1-Periferik(Karotoid Body)
2-Santral (Medulla)
Kemoreseptörler



PCO2 ve PO2 belli
seviyede tutulur.

Ph, PCO2 ve PO2
Değişiklikleri Algılanır

SOLUNUM MERKEZİ KONTROLÜ

Periferik Kemoreseptör
(Kandaki P_{CO2} ve P_{O2})



9. ve 10. Kranial Sinir



Medulla



Kranial Sinir Vasıtasıyla
Hava Yolu Kaslarına



Bulbospinal Yol Aracılığıyla
Spinal Solunumsal Nöronlar

PONS

Solunum Ritm
Düzenlenmesi

SOLUNUM MERKEZİ KONTROLÜ

- ▶ Solunumun spinal organizasyonunda 4 adet spinal motor nöron grubu tanımlanmıştır:
 1. Üst servikal inspiratuvar nöronlar(C1-C3): Bilateral medulladan- C3 segmente kadar
 2. Frenik motor ve internöronlar (C3-C5): Diyafram kası
 3. İnterkostal motor ve internöronlar (T1-T2): İnterkostal kaslar
 4. Abdominal motor ve internöronlar (T6-L3): Abdominal kasları innerve ederler.

NÖROMUSKÜLER HASTALIKLAR

► Semptom ve Bulgular

1. Vital kapasitede (VC) azalma (başka nedenlerle açıklanamayan)
2. Karbondioksit (CO₂) retansiyonu (bronşiyal obstrüksiyon olmaksızın)
3. Alveolo-arteryel gradient normal
4. Yüzeysel solunum
5. Ortopne ya da efor dispnesi
6. Konuşma sırasında cümlelerin kısalması
7. Takipne
8. Abdominal veya torakal paradoksal hareketler
9. Öksürükle ilgili sorunlar (sık infeksiyonlar)

NÖROMUSKÜLER HASTALIKLAR

► Klinik Tablo

1. Yetersiz ventilasyon
2. Noktürnal (gece) hipoventilasyon
3. Bulbar kas disfonksiyonu
4. Öksürük refleksinin yeterli olmaması

YETERSİZ VENTİLASYON

- ▶ Solunum kaslarındaki güçsüzlük; Tidal volümün (TV) düşmesine yol açmakta olup alveoler ventilasyonu sürdürebilmek ve TV düşüşünü kompanse etmek için solunum sayısı artmaktadır.
- ▶ Ancak bu artış bir dereceye kadar etkili olmakta ve alveoler ventilasyon yetersizliği gelişerek PaCO₂ düzeyi yükselmektedir.
- ▶ Hastalar yardımcı solunum kaslarını kullanmaya başlar.



Ortopne



Yardımcı Solunum Kas Kullanımı



Torako-abdominal
Paradoksal Hareketler

Yetersiz ventilasyon → → Hipoksemiye
Yüzeysel solunum sonucu gelişen atelektaziler sağ-sol şant oluşumu

NOKTÜRNAL HIPOVENTİLASYON

- Bu hastalarda geceleri bir ventilasyon yetersizliği görülebilir.
- Genel olarak ventilasyondaki yetersizlik önce uykuda görülmeye başlar.

Uykunun REM döneminde yardımcı solunum kaslarının aktivitesinde azalma olduğu için üst solunum yolu obstrüksiyonu gelişmektedir.

Noktürnal hipoventilasyon semptom ve bulguları tipik obstrüktif uyku apnesi olan hastalarda görülenlerle aynı olmaktadır.

Sabah baş ağrısı, yorgunluk, gün boyu uyuklama, bilişsel fonksiyonlarda yavaşlama gibi semptomlar görülmektedir.

Bu hastalarda gece ortaya çıkan desatürasyonlar gün içinde ölçülen solunum fonksiyon testleriyle öngörülememektedir.

6. Ragette R, Mellies U, Schwake C, Voit T, Teschler H. Patterns and predictors of sleep disordered breathing in primary myopathies. Thorax 2002; 57: 724-8.

7. Touissant M, Steens M, Soudon P. Lung function accurately predicts hypercapnea in patients with Duchenne muscular dystrophy. Chest 2007; 131: 368-75.

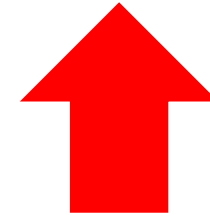
8. Tülek B, Tabak L. Relationships between nocturnal desaturation and respiratory functions in Duchenne muscular dystrophy. Selçuk Tıp Dergisi 2006; 22: 57-61

BULBAR DİSFONKSİYON

- ▶ Baş-boyun bölgesinde bulunan ve üst solunum yollarını ilgilendiren kaslarda meydana gelen güçsüzlüklerdir.
- ▶ Dudaklar, dil, farenks ve larenks kaslarında ortaya çıkan disfonksiyonlar sonucunda;
 1. Yutma güçlüğü
 2. Dizartri
 3. Disfaji
 4. Yetersiz çiğneme
 5. Sekresyonların artışı
 6. Nazal konuşma veya Dilin dışarı sarkması

ASPIRASYON RİSKİ

**OBSTRÜKTİF
UYKU APNESİ**



ETKİN OLMAYAN ÖKSÜRÜK REFLEKSİ

- ▶ Üst solunum yolu ve inspiratuar/ekspiratuar kasların tümünün yetersizliğinden kaynaklanmaktadır.
- ▶ Aspirasyon, pnömoni ve solunum yetmezliğine neden olmaktadır.
- ▶ Etkin bir öksürük refleksi solunum yolu sekresyonlarının temizlenmesi ve aspirasyona karşı temel savunma mekanizmalarındandır.
- ▶ Öksürükte üç ana evre (faz) bulunmaktadır.
 - a) İnspirasyon Evre
 - b) Kompresif Evre
 - c) Ekspiratuar Evre

ETKİN OLMAYAN ÖKSÜRÜK REFLEKSİ

İnspirasyon Evre

Hızlı ve büyük bir TV inspire edildiği devre

Akciğer hacmi artma

Ekspiratuar kaslar gerilmekte ve toraks içi basınçta artma

Kompresif Evre

Glottis aktif ekspiratuar kas kontraksiyonu öncesi kapanır.

Toraks içi basınç daha da artar (300 cmH₂O)

Ekspiratuar Evre

Glottis yaklaşık 0.2 sn sonunda açılır

Yüksek bir ekspiratuar akım (12L/sn)

Basıncı gaz ve dinamik hava yolu baskısı aniden patlamaya yol açar

Yüksek hızlı hava akımı bronş duvarlarında bulunan mukus vb. sekresyonların taşınmasını ve temizlenmesi

İnspiratuar kaslardaki güçsüzlük, inspirasyon evresinde alınan tidal volümün azalmasına neden olarak ekspiratuar kasların yeterince gerilmesini engeller ve ekspiratuar evredeki gazın hacminin ve akımının azalmasına yol açar. Ekspiratuar kaslardaki güç kaybı ise toraks içi pozitif basınç artmasını engeller ve ekspiratuar pik akım hızını yavaşlatır. Üst solunum kaslarının yetersizliği glottisin tam kapanamamasına ve açık kalmasına yol açar ve bu durum hem inspiratuar evre hem de kompresif evrenin yetersizliğine neden olur.

TANISAL YAKLAŞIM

► Klinik Deęerlendirme

Solunum hızı, hacmi ve ritmi

Kalp hızı

Kan basıncı

Ateş ve siyanozunun deęerlendirilmesi

Hastanın başını yataktan kaldıramaması

Abdominal paradoks hareket

Hipofoni

Nazal tonlama

Dizartri

Disfaji

Sekresyonların
toplanması

TANISAL YAKLAŞIM

► Radyolojik Değerlendirme

Akciğer grafisinde;

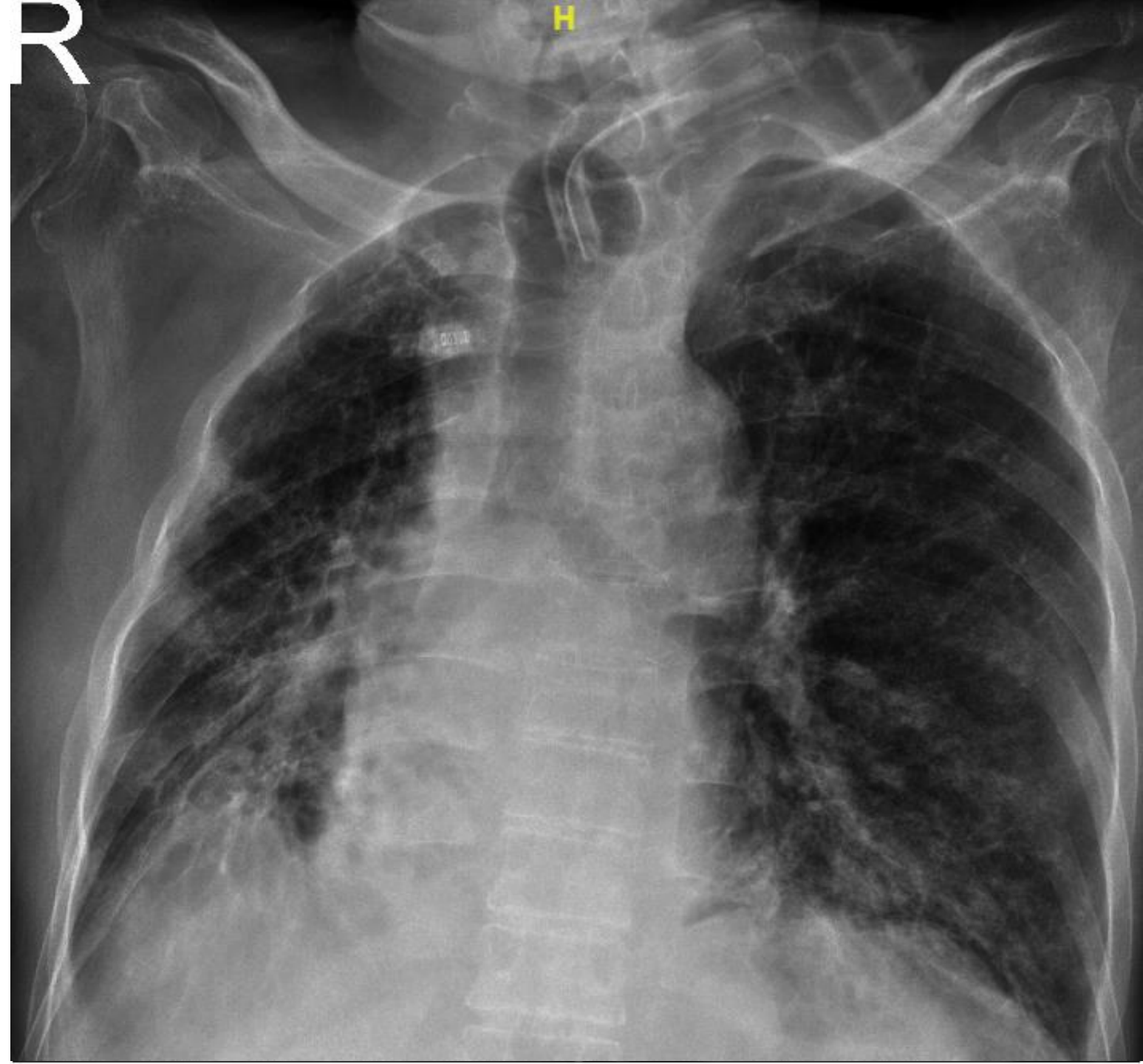
Atelektazi

Pnömoni

Kifoskolyoz

Tek taraflı diyafram
paralizisinde;

(Diyafram yukarı yer
değiştirmesi)



TANISAL YAKLAŞIM

► Arter Kan Gazı İncelemesi

Nöromusküler hastalıkların geç dönemlerinde kan gazları etkilenebilir.

Hipoventilasyona bağlı hipoksi ve hiperkapni gelişebilir

Solunum yetmezliği olan hastalarda ventilatör desteği ihtiyacını belirlemek için arteriyel kan gazı analizi (pH, pCO₂ , pO₂) gereklidir.

TANISAL YAKLAŞIM

- ▶ Solunum Fonksiyon Testleri
 1. Solunum Kas Gücünün Değerlendirilmesi
 2. Öksürük Refleksinin Değerlendirilmesi

TANISAL YAKLAŞIM

► Solunum Kas Gücünün Değerlendirilmesi

Solunum kaslarının değerlendirilmesinde kullanılan ilk ölçüm SFT'dir.

Solunum kasları hakkında tam ve doğru yorum yapabilmek için bir ölçüm yerine birden çok ölçümün kullanılması gerekmektedir.

SFT'de saptanabilen anormallikler

Restriktif Patern

FEV1

FVC

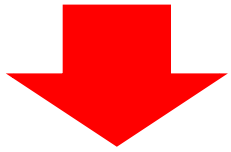
TLC

FEV1/FVC Normal

Ekspiratuvar Kas

Güçsüzlüğünde

Rezidüel Volüm



Yatar pozisyonda SFT

ölçümlerinde

FVC'de dik pozisyona göre %10'dan daha fazla düşüş

VC'de FVC'ye benzer şekilde yatar pozisyonda dik pozisyona göre %10'dan fazla düşüş

FVC bronşiyal

obstrüksiyondan

etkilenebilmekte

Bu nedenle VC solunum kas gücünü göstermede daha değerli olmaktadır.

MVV (maksimum istemli solunum) azalma

TANISAL YAKLAŞIM

- ▶ MIP (maksimum inspiratuar basınç) veya MEP (maksimum ekspiratuar basınç) azalır.
- ▶ MIP daha çok diyafragma ve diğer inspiratuar kas gücünü gösterirken, MEP abdominal kaslar ve diğer ekspiratuar kas gücünü yansıtmaktadır.
- ▶ Nöromusküler güçsüzlüğün saptanmasında FVC'nin seri monitarizasyonu önemli rol oynar.
- ▶ Bu hastalarda FVC ayakta ölçülmelidir.
- ▶ FVC'nin 30 mL/kg'ın altına düşmesi solunumsal kas gücünün azaldığını gösterir ve öksürme gücünün azalması radyolojik olarak atelektazi gelişmesine neden olabilir.
- ▶ FVC'nin 20 mL/kg'nin altına düşmesi gaz transferini bozarak hipoksiye neden olabilir.

TANISAL YAKLAŞIM

- ▶ SFT ölçümleri sırasında cihazın ağızlığını tam olarak kapatmada zorluklar olabilmektedir. (Öz. Bulbar Disfonksiyon olanlar)
- ▶ Burundan nefes alma yöntemiyle (Sniff Nasal Inspiratuar Pressure: SNIP) inspiratuar basınçlar ölçülebilir.

▶ [Am J Respir Crit Care Med. 2005 Feb 1;171\(3\):269-74. doi: 10.1164/rccm.200403-314OC. Epub 2004 Oct 29.](#)

Use of Sniff nasal–inspiratory force to predict survival in amyotrophic lateral sclerosis

Ross K Morgan ¹, Stephen McNally, Michael Alexander, Ronan Conroy, Orla Hardiman, Richard W Costello



TANISAL YAKLAŞIM

► Öksürük Refleksinin Değerlendirilmesi

Etkin olmayan bir öksürük hastalarda, aspirasyon, sekresyon retansiyonu, pnömoni ve solunum yetmezliğine zemin hazırlamaktadır. Öksürüğün etkinliğini ölçmek için bazı testler kullanılmaktadır.

Pik Öksürük Akım Hızı

Hastada derin inspirasyondan sonra zorlayarak öksürtülmesi sonucu oluşan akım hızının bir yüz maskesi veya ağızlık eklenmiş pik akım ölçer (peak flow meter) ile ölçülmesi

Akım Hızı

<160 L/Dk:Etkin Olmayan öksürük
160-270 L/Dk: Enfeksiyon riski
yüksek

MEP

<60 cmH₂O olanlarda
öksürük etkin değildir

Ekspiratuar öksürük akım- volüm çizgisi

Akım volüm halkası çizdirilirken ekspiratuar akım sırasında geçici bir yükselme piki (öksürük piki) bulunmaması da öksürüğün etkin olmadığını göstermektedir



TANISAL YAKLAŞIM

► Solunum Disfonksiyon Paternleri

Solunum fonksiyon bozukluğu paterni öncelikle;

Alta yatan etyolojiden ziyade lezyon bölgesine bağlıdır, prognoz ise bu faktörlerin her ikisine de bağlıdır.

Solunum kas güçsüzlüğü restriktif paterne neden olurken, orofarengeal ve laringeal güçsüzlük ile özellikle uyku sırasında obstrüktif bir paternle sonuçlanabilir.

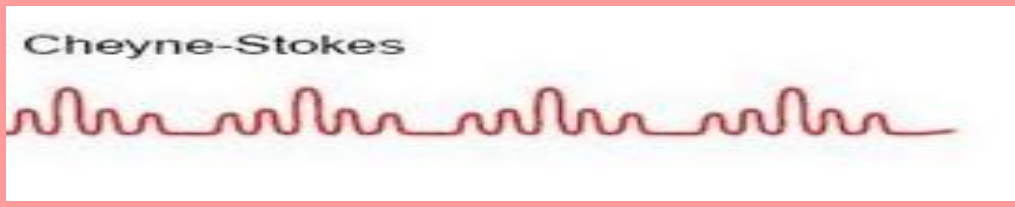
Bulber tutulumu olan hastalar tekrarlayan aspirasyon pnömonisi ve akut üst solunum yolu tıkanıklığı riski altındadır.

Cheyne-Stokes solunum, periyodik solunum, ataksik solunum, apnestik solunum, santral nörojenik hiperventilasyon nörolojik patolojilerde tanımlanan solunum paternleridir.

► Cheyne-Stokes Solunum

Birbiri ardı sıra izlenen apne/hipopne ve hiperpne periyodları ile karakterizedir.

Bilateral hemisferik lezyonlarda Beyinsapı ve tek taraflı hemisferik infaktlarda görülür.



► Periyodik Solunum

Düzenli, tekrarlayan ve deęişen tidal volümlerle karakterize cheyne- stokes solunumun varyantıdır.

En düşük tidal volüm maksimum tidal volümün yarısından azdır. Subaraknoid ve inmede daha sık görölmektedir.

► Ataksik Solunum

Apne sırasında kesilen, derinlik ve hız bakımından düzensiz solunum ile karakterizedir.

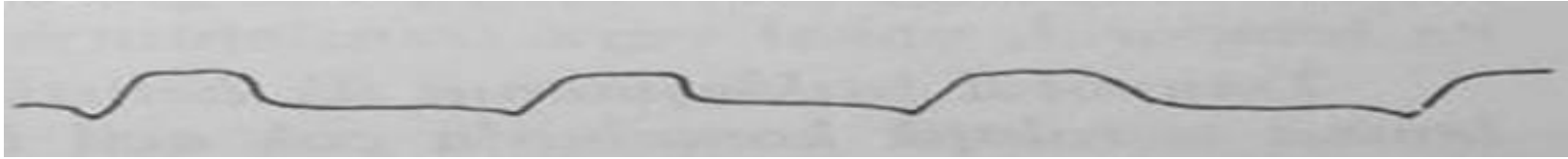
En sık medulla dorsal grup nöronların harabiyetine bağlı olarak gelişir.



► Apnestik Solunum

Her inspirasyonu, uzamış araların takip ettiği solunum tipidir.

Posterior pontaki apne merkezinin yaralanmasına bağlı olarak gelişir.



► Santral Nörojenik Ventilasyon

Derin ve hızlı soluk alma nedeni ile ortaya çıkan hipokapni ile karakterizedir.

İnme, kafa travması ve beyin tümörlerinde görülebilir. Kötü prognoz ile ilişkilidir.

SOLUNUMSAL DESTEK GEREKLİLİĞİNİN BELİRLENMESİ

- ▶ NMH olanlarda hem akut hem de kronik solunum yetmezliği oldukça sık olarak görülmektedir.
- ▶ Bu hastalardaki mekanik ventilasyon ihtiyacının ne zaman gerektiğini belirlemek için klinik verilerle beraber fizyolojik/fonksiyonel ölçümler kullanılmaktadır.
- ▶ Kardiyak arrest, ciddi solunum yetmezliği, belirgin kan gazı bozuklukları, aspirasyonla beraber ciddi bulbar kas disfonksiyonu veya bilinç kaybı olan hastalar hemen mekanik ventilasyona alınmalıdır.
- ▶ Bunların dışında kalan hastaların klinik seyri göz önüne alınarak mekanik ventilasyon kararı verilmelidir.
- ▶ Seri SFT ölçümleri yapılarak bazal değerler oluşturulmalı ve akut bir solunum yetmezliği geliştiğinde bu bazal değerler rehberlik etmelidir.

SOLUNUMSAL DESTEK GEREKLİLİĞİNİN BELİRLENMESİ

► FVC

Solunum kas güçsüzlüğü düşünülen bir hastada beklenen değerlerin %50'sinden daha az FVC düzeyinin bulunması solunumsal destek ihtiyacını gösterir.

► MIP ve MEP

MIP değeri -30 cmH₂O'dan daha az negatif bir değer

(örn. -20 cmH₂O) olduğunda

MEP değeri 40 cmH₂O'dan daha düşük ise solunum desteğine ihtiyaç var demektir.

MIP'daki yetersizlik hiperkapni, MEP'deki ise yetersiz öksürüğü ve sekresyon retansiyonu riskini göstermektedir.

• VC

Solunumsal destek, beklenenin %60'ından daha az veya 15-20 mL/kg ya da 1 L'nin altında olduğu durumlarda gerekecektir.

Normalde VC 60-70 mL/kg'dır

Bu ölçümler için akılda kalması bakımından “20-30-40” kuralı kabul edilebilir. VC'nin 20 mL/kg'dan daha az olması, MIP'in -30 cmH₂O'dan daha az negatif olması MEP'in 40 cmH₂O'dan daha az olması solunumsal destek için kritik eşik olarak kabul edilebilir.

1. Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, Mitsumoto H, Newman D, Sufit R, et al. Practice parameter: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis (an evidence based review): report of the quality standards subcommittee of the American Academy of Neurology: ALS Practice Parameters Task Force. Neurology 1999; 52: 1311-23.

2. Lawn ND, Fletcher DD, Henderson RD, Wolter TD, Wijdicks EF. Anticipating mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. Arch Neurol 2001; 58: 893-8.

3. Ropper AH. The Guillain-Barré syndrome. N Engl J Med 1992; 326: 1130-6

TEDAVİ

1. Koruyucu tedavi
2. Akut veya kronik solunum yetmezliđi gelişenlerde gerekli tedavilerle bu durumu kontrol altına almak.

1. Koruyucu tedavi
 - a) Alt solunum yolu infeksiyonlarından korumak
 - b) Alveoler hipoventilasyonun gaz alışverişı üzerine olan olumsuz etkilerinden korumak
 - c) Bozulmuş olan sekresyon klerensinin etkilerinden korumak

Koruyucu önlemler solunumsal problemlerin çıkmasını önleyecektir.

TEDAVİ

> Chest. 2001 Sep;120(3):765-9. doi: 10.1378/chest.120.3.765.

2 Years' experience with inspiratory muscle training in patients with neuromuscular disorders

W Koessler¹, T Wanke, G Winkler, A Nader, K Toifl, H Kurz, H Zwick

PMID: 11555507 DOI: 10.1378/chest.120.3.765

1. Koruyucu tedavi

Solunum kas eğitimi: İspiratuar ve ekspiratuar kas eğitimi bazı hastalarda yararlı olabilmektedir.

Solunum kas güçsüzlüğü alt solunum yolu infeksiyonları ve solunum yetmezliği gelişmesinde kritik öneme sahiptir.

Bu hastalarda solunum kas güçsüzlüğünün yanı sıra göğüs duvarı ve akciğer kompliyansındaki azalma ve hiperkapni ile hipokseminin de bulunması sonucu solunum iş yükü artmaktadır.

Solunum kas geriliminin yetersizliği öksürüğün etkinliğini ve sekresyon klerensini bozmaktadır. Solunum kas eğitimi normalde ventilatuar gücü ve dayanıklılığı olumlu yönde etkilemektedir.

Musküler distrofisi olanlarda yapılan çalışmalarda inspiratuar kas eğitiminin solunum kas gücü ve dayanıklılığını düzeltebildiği gösterilmiştir.

SOLUNUMSAL DESTEK TEDAVİLER

- ▶ Hipoventilasyon saptanan hastalarda solunumsal destek tedavisi verilmelidir.
- ▶ Noninvaziv pozitif basınçlı mekanik ventilasyon (MV) 1984 yılından sonra musküler distrofisi olanlarda kullanılmaya başlandı ve halen de en çok tercih edilen yöntemdir.

Eurasian J Pulmonol. 2004; 6(3): 118-122

Myastenik kriz nedeniyle akut solunum yetmezliği gelişen bir hastada noninvazif mekanik ventilasyon

Ahmet URSAVAŞ¹, Necdet KARLI², Mehmet KARADAĞ¹, Melek ATABEY¹, Feride YILDIZ¹, Ercüment EGE¹, Nihat ÖZYARDIMCI¹

¹Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Göğüs Hastalıkları ve Tüberküloz Anabilim Dalı, Bursa

²Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi Nöroloji Anabilim Dalı, Bursa

SOLUNUMSAL DESTEK TEDAVİLER

NÖROMUSKÜLER HASTALIĞI OLANLARDA MEKANİK VENTİLYASYON ENDİKASYONLARI

Akut solunum yetmezliği

- Ciddi dispne
- Belirgin yardımcı solunum kas kullanımı
- Bol sekresyon
- Hemodinamik dengenin bozulması
- Oksijen tedavisine yanıt vermeyen hipoksemi
- Akut ciddi gaz alışveriş bozukluğu (PaCO₂ yükselmesi, pH < 7.25)

Kronik solunum yetmezliği

- Noktürnal (gece) hipoventilasyon semptomları (örn. sabah baş ağrısı, halsizlik, enürezis, kabus görme vb.)
- İstirahatta dispne
- Hipoventilasyona bağlı kor pulmonale

Noktürnal desatürasyon

- Oksijen tedavisine rağmen SaO₂ < %88

SOLUNUMSAL DESTEK TEDAVİLER

İnvaziv ve noninvaziv mekanik ventilasyon endikasyonlarının karşılaştırılması

İnvaziv mekanik ventilasyon	Non-invaziv mekanik ventilasyon
Bol sekresyon Üst solunum yolunun kontrol edilememesi Noninvaziv mekanik ventilasyonun tolere edilememesi Bilişsel bozukluk Stabil olmayan hemodinami	Minimal sekresyon İyi hava yolu kontrolü Geri dönüşümlü olan solunum yetmezliği Uyanık, koopere hasta Stabil hemodinami

SOLUNUMSAL DESTEK TEDAVİLER

- ▶ Amerikan Göğüs Hastalıkları Doktorları Uzlaşma Konferansında belirlenen kriterler NMH olanlar için noninvaziv MV kullanımını konusunu daha da netleştirmiştir. Belirlenen kriterler şunlardır:
 1. PaCO₂'nin 45 mmHg'nin üstünde olması
 2. Oksijen desatürasyonu (gece en az beş dakika süren, SaO₂'nin %88'in altında olması)
 3. MIP'ın 60 cmH₂O'dan düşük olması
 4. FVC'nin %50'nin altında olması

NMH olan bir hastanın erken dönemlerde ilk önce gece uykuda noninvaziv MV'ye ihtiyacı olduğu görülmektedir.

Gece hipoventilasyon görülen hastalarda gelecekte 12-24 ay içerisinde, gündüz de solunum yetmezliği gelişeceği tahmin edilmektedir.

NONİNVAZİV MEKANİK VENTİLASYON

- ▶ Ventilasyon desteğine ihtiyacı olduğu belirlenen hastanın bu desteği, noninvaziv veya invaziv yoldan hangisiyle alacağı saptanmalıdır.
- ▶ Noninvaziv MV verilecek olan hastalar ya akut tablolarda kısa süreli ancak tüm gün MV alabilir ya da uzun süre aralıklı olup gece veya erken dönem kronik solunum yetmezliği olanlara sürekli tüm gün MV uygulanır.
- ▶ Bazı durumlarda noninvaziv MV önerilmez.

Ciddi bulbar disfonksiyonlar
Üst solunum yolu obstrüksiyonları
Solunum yolu sekresyon retansiyonu
Yüz maskelerinin yetersizliği
Kooperasyon güçlüğü veya öksürüğün etkisiz olması

NONİNVAZİV MEKANİK VENTİLASYON

- ▶ Kısa Süreli Noninvaziv MV
- ▶ Aralıklı Uzun Süreli Noninvaziv MV
- ▶ Gece Noninvaziv MV
- ▶ Devamlı Noninvaziv MV

KISA SÜRELİ NONİNVAZİV MV

- NMH olanlarda yapılan çalışmalarda kısa süreli invaziv MV uygulaması gereken hastalarda noninvaziv MV uygulandığında, invaziv MV ihtiyacının azaldığı, yoğun bakımda kalma süresinin kısaldığı ve mortaliteye olumlu yönde etkisi olduğu görülmüştür.

ARALIKLI UZUN SÜRELİ NONİNVAZİV MV

- ▶ Erken dönem kronik solunum yetmezliği olanlarda veya gece hipoventilasyon gelişenlerde aralıklı uzun süre noninvaziv MV uygulamasının solunum yetmezliğinin progresyonunu önlediği görülmüştür.

Randomized Controlled Trial > Lancet Neurol. 2006 Feb;5(2):140-7.

doi: 10.1016/S1474-4422(05)70326-4.

Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial

Stephen C Bourke ¹, Mark Tomlinson, Tim L Williams, Robert E Bullock, Pamela J Shaw, G John Gibson

PMID: 16426990 DOI: 10.1016/S1474-4422(05)70326-4

GECE NONİNVAZİV MV

► Uyku problemleri bulunan NMH'si olanlarda gece noninvaziv MV desteğinin çok yararı olduğu saptanmıştır. Bunlar;

1. PaCO₂'de düşüş, PaO₂'de artış
2. Uyku bozukluğuna bağlı semptomlarda azalma (sabah baş ağrısı, gece terlemesi vb.)
3. Yaşam kalitesinde artış
4. Morbidite ve mortaliteye olumlu etki

Yapılan bir çalışmada geç dönem DMD olgularında gece negatif basınçlı ventilasyonun PaCO₂'yi 60.8 mmHg'dan 45.5 mmHg'ya ve PaO₂'yi 59.3 mmHg'dan 74.6 mmHg'ya getirdiği saptanmıştır.

GECE NONİNVAZİV MV

- ▶ Kronik şekilde yorgun olan solunum kasları dinlenir.
- ▶ Akciğer ve göğüs duvarı kompliyansındaki azalma gibi mekanik sorunlar düzelir.
- ▶ Gün boyu yüksek seyreden PaCO₂ nedeniyle santral solunum kontrol merkezinde oluşan kemosensitivitedeki artış tekrar regüle olur ve kan gazları dengelenir.
- ▶ Gece solunum desteği ile ayrıca, vital kapasite artar, sağ kalp yetmezliği düzelir ve eritrositoz geriler.
- ▶ Başlangıç inspiratuar basınç (IPAP) 8-10 cmH₂O ve ekspiratuar basınç (EPAP) 4-5 cmH₂O olabilir.
- ▶ Eğer volüm kontrollü bir ventilatör kullanılacaksa asist-kontrol modunda başlangıç volümü 6-12 mL/kg olmalı ve ihtiyaca göre artırılmalıdır.

DEVAMLIL NONINVAZIV MV

- ▶ NMH olan hastalara geceleri verilen solunumsal destek, bazen tüm gün ihtiyaç olduđu düşünülürse devamlı olarak da verilebilir.
- ▶ Hastalarda alveoler hipoventilasyon gece dışında günün diđer saatlerinde de belirgin şekilde devam ederse, invaziv MV'den kaçınmak için gün boyu devamlı noninvaziv MV solunum desteđi kullanılabilir.

Comparative Study > Chest. 1997 Oct;112(4):1024-8. doi: 10.1378/chest.112.4.1024.

Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy

J R Bach ¹, Y Ishikawa, H Kim

PMID: 9377912 DOI: 10.1378/chest.112.4.1024

İNVAZİV MEKANİK VENTİLASYON

- ▶ İnvaziv MV 1-2 günden daha uzun süre devamlı MV gerekenlerde veya noninvaziv MV'nin kontrendike olduğu olgularda tercih edilmektedir.
- ▶ Böyle hastalarda acil bir durum ortaya çıkmadan erkenden ventilasyon başlatılmalıdır.
 1. Entübasyonun en iyi şartlarda bile bazı riskleri vardır.
 2. Entübasyon sırasında ve daha sonra ciddi hipotansiyon ve bradikardi riski artabilir ve yaşamı tehdit eden hiperpotasemi görülebilir.
 3. Erken entübasyon, erken başlangıçlı ventilatörle ilişkili pnömoni riskini azaltabilir.

İNVAZİV MEKANİK VENTİLASYON

- Bol sekresyon
- Üst solunum yolunun kontrol edilememesi
- Noninvaziv mekanik ventilasyonun tolere edilememesi
- Bilişsel bozukluk
- Stabil olmayan hemodinami tercih edilmelidir.

MV'ye bağılı olarak pek çok komplikasyon gelişebilmektedir. Çeşitli nedenlerle hastalarda MV'yi sonlandırma kararı alınırsa bu iki şekilde yapılmalıdır.

1. Objektif klinik kriterler kullanılarak hastada weaning protokolü kullanılır.
2. Hastanın MV desteğı azaltılır, sonra klinik durumu deęerlendirilir ve spontan solunumu sürdürebilen hastada MV desteğı kesilir.

TRAKEOSTOMİ

- ▶ Sekresyonları temizlemede zorlanan hastalar
- ▶ Noninvaziv MV kontrendike olup uzun süreli aralıklı MV gerekenler
- ▶ Aralıklı uzun süre noninvaziv MV'nin yeterli olmadığı kronik solunum yetmezliği kötüleşen hastalar
- ▶ İnvaziv MV'den ayrılmada başarısız olan hastalar (invaziv MV'nin uzaması beklenen hastalar)

Bu grup hastalarda trakeostomi düşünölmelidir.

Solunum desteđine rađmen SaO₂ %94'ün üzerine çıkmayan ve sekresyon aspirasyonu olasılıđı olanlarda trakeostomi endikedir.

Trakeostomi genellikle hastalar tarafından iyi tolere edilmesine rađmen, yaşam kalitesi ve maliyet anlamında önemli bir yük oluşturmaktadır.

HAVA YOLU KLERENSİ TEDAVİSİ

- ▶ NMH olanlarda hava yolu klerensini bozan pek çok faktör ortaya çıkmaktadır.
- ▶ İspiratuar kas güçsüzlüğü akciğer volümlerinde azalmaya neden olmaktadır.
- ▶ NMH olanlarda yavaş yavaş öksürük gücünün azalması fark edilmeyebilir.
- ▶ Hava yolu klerensi tedavisinde en önemli yeri öksürük desteği almaktadır.

ÖKSÜRÜK DESTEĞİ

- ▶ NMH olanlarda öksürük etkinliğinin saptanması ve takip edilmesine ihtiyaç duyulmaktadır.
- ▶ Etkinlik ölçümü pik öksürük akım hızı (PÖAH) ölçümleri veya MEP ölçümleriyle sağlanabilmektedir.
- ▶ $MEP > 60$ cmH₂O ise genellikle etkin bir öksürüğün var olduğu kabul edilir
- ▶ $MEP < 45$ cmH₂O öksürük refleksinin azaldığı ve öksürük desteği sağlayan tekniklerin kullanılmasına ihtiyaç olduğu gösterilmektedir.
- ▶ $PÖAH > 270$ L/dakikadan solunum yolu infeksiyonları sırasında solunum yetmezliği gelişme riski çok az
- ▶ $PÖAH < 160$ L/dakikadan solunumsal desteğe ihtiyaç duyabilecekleri düşünülmektedir.

ÖKSÜRÜK DESTEĞİ

► Öksürük desteği iki yolla olmakta

1. Manuel yardım
2. Mekanik yardım

1. Manuel yardım

Klasik Heimlich Manevrasına benzemekte

Transdiyafragmatik basınç artırılarak mukusun dışarı çıkarılması hedeflenmekte

Bu teknik için eğitimli personele ihtiyaç duyulmakla beraber, basit ve kolay öğrenilebilen bir yöntem olduğu için hasta yakınları tarafından da uygulanabilir.

2. Mekanik yardım

CoughAssist (Respironics/Emerson) olarak da adlandırılan cihazlar bir yüz maskesi yardımıyla uygulanmaktadır.

Cihaz önce 30-50 cmH₂O pozitif bir basınç (insüflasyon) vermekte 1-3 saniye sonra da bu kez aynı basıncı negatif olarak (-30 veya -50 cmH₂O) kısa süreyle vermektedir.

Sekresyonların hareketi ve invaziv olmayan bir yaklaşımla dışarı çıkarılması mümkün olmaktadır.



DİYAFRAGMATİK PACE (DİYAFRAGMA PİLİ)

- ▶ Bir radyofrekans verici, bir dış anten, bir radyofrekans alıcı ve frenik sinir üzerine yerleştirilen bir elektrodun oluşmaktadır.
- ▶ Elektrod ve radyofrekans alıcı cerrahi yoldan yerleştirilmektedir.
- ▶ Frenik sinirin servikal veya torakal bölgeden geçen kısımlarına elektrodlar konmaktadır.
- ▶ Radyofrekans alıcı ise cilt altına ve toraksın ön-yan alt bölgesine yerleştirilir.
- ▶ Bu hastalarda frenik sinirin sağlam olması bu sistemin başarılı olarak çalışabilmesi için şarttır.
- ▶ Diyafragmatik pace uygulamasının bazı kısıtlılıkları vardır.
- ▶ Bunlar; yöntem pahalıdır, yetersiz kalabilir, üst solunum yolu obstrüksiyonu gelişebilir ve diyafragma yorgunluğu olabilir.
- ▶ Öte yandan başarılı bir implantasyon sonrası hasta uzun süre ventilatör desteğine ihtiyaç duymaz

AKUT SOLUNUM YETMEZLİĞİ

- ▶ NMH olanlarda çoğunlukla solunum yolu infeksiyonlarının tetiklediği akut solunum yetmezliği atakları görülebilmektedir.
- ▶ Bu ataklarda noninvaziv MV ve hava yolu klerens tedavisi önemlidir.
- ▶ Kardiyak değerlendirme kalp kası tutulumu olan miyopatili hastalarda yapılmalıdır.
- ▶ Evlerinde noninvaziv MV ve öksürük desteği alanlarda akut solunum yetmezliği geliştiğinde pnömotoraks olasılığı unutulmamalıdır.
- ▶ Yüksek düzey spinal kord hasarı olan hastalar diyafragmatik pace uygulaması yönünden değerlendirilmelidir.

AKUT RESPIRATUVAR DİSFONKSİYON NÖROJENİK PULMONER ÖDEM

- ▶ Nörojenik pulmoner ödem (NPÖ), kafa travması, epileptik nöbetler, subaraknoid kanama ve iskemik inme gibi akut santral sinir sistemi patolojilerine bağlı hızlı gelişen, pulmoner interstisyel ve alveoler sıvının artması ile karakterize bir tablodur.
- ▶ Tanı için; kalp ve akciğerlerin iskemik, toksik, travmatik lezyonları ve aspirasyon pnömonisi gibi santral sinir sistemi patolojilerine eşlik edebilen durumların dışlanması gerekir.
- ▶ Kötü prognoz ile ilişkilidir.

AKUT RESPIRATUVAR DİSFONKSİYON NÖROJENİK PULMONER ÖDEM

Santral Sisteminde
Gelişen Bozukluk

↓

Sistemik
Vazokontrüksiyona yol
açan Sempatik Deşarj

↓

Sistemik Dolaşımdan
Pulmoner Dolaşıma
Kan Akışı



Starling kuvvetleri tarafından
belirlenen alveolar yatak
boyunca basınç deęişimi

Kılcal damarlardaki
geçirgenlikteki deęişiklikler



Pulmoner Kapiller
Hidrostatik Basıncı



AKUT RESPIRATUVAR DİSFONKSİYON NÖROJENİK PULMONER ÖDEM

- ▶ Yüksek mortalite riski nedeni ile yoğun bakım takibi ve altta yatan nedene yönelik tedavi başlanarak intrakranial basıncın azaltılması gerekir.
- ▶ Daha sonra, mevcut fizyopatolojik hipotezlere dayanarak, tedavi esas olarak kardiyovasküler olacaktır ve özellikle beta-adrenerjik stimülasyon ile inotropik etki artırılarak pulmoner vasküler direncin azaltılması esastır.
- ▶ Dobutamin ve osmotik direktikler tedavide yardımcı olabilir.
- ▶ Bu amaç için nitrik oksit (NO) sadece deneyseldir ancak yararlı olabilir.
- ▶ Steroidlerin uygulanması tartışmalıdır.

MULTIPL SKLEROZ

- ▶ Multipl Skleroz (MS), nedeni kesin belli olamamakla birlikte genetik, çevresel faktörler ve bazı virüslerin rol oynadığı, santral sinir sisteminin kronik demiyelinizan bir hastalığıdır.
- ▶ MS de en sık gözlenen solunum problemleri, solunum kas güçsüzlüğü, bulber disfonksiyon ve solunum kontrolündeki anormalliklerdir.
- ▶ Nadiren servikal kord demiyelinizasyonu sonucu akut solunum yetmezliği; solunum merkezi ve medullanın tutulumu ile apne ve nörojenik pulmoner ödem gelişebilir.
- ▶ Hastalığın ileri evrelerinde aspirasyon, atelektazi ve pnömoni gibi komplikasyonlar gelişebilir.
- ▶ İlerlemiş MS olgularındaki gelişen solunum yetmezliği genellikle ölüm ile sonuçlanır.

BEYİN TÜMÖRLERİ

- ▶ Glioma, ependimoma gibi beyin sapı tümörleri, medullablastomalar ve serebellar astrositomaların solunum disfonksiyonuna neden olma olasılığı serebral hemisfer tümörlerinden daha yüksektir.
- ▶ Supratentorial gliomalar tentoria herniasyondan dolayı solunumu etkileyebilir.

PARKİNSON HASTALIĐI

- ▶ Parkinson hastalıĐı (PH) en sık grlen nrodejeneratif hareket bozukluĐudur.
- ▶ İstirahat tremoru, bradikinezi, rijidite ve postural instabilite ile karakterize bir hastalıktır.
- ▶ Solunum fonksiyonlarındaki bozukluk morbidite ve mortalitenin artmasına ve yaŐam kalitesinin bozulmasına neden olur.
- ▶ PH ile iliŐkili en sık pulmoner semptomlar;
 - ▶ Eforla nefes darlıĐı (%35.8)
 - ▶ ksrk (%17.9)
 - ▶ Balgam (%13)

PARKİNSON HASTALIĐI

- ▶ Konuşma ve yutma işlemi üst hava yollarının koordinasyonunu gerektirir.
- ▶ Bu nedenle üst hava yollarının obstrüksiyonu konuşma ve yutma güçlüğünün yanı sıra hipopne, uykuda solunum bozukluđu, gündüz aşırı uyku hali, akut solunum yetmezliđi ve ekstübasyon güçlüğüne neden olabilir.
- ▶ Üst solunum yollarındaki kasların tutulumu hava akımını kısıtlayarak nefes darlıđı ve taşipneye, solunum fonksiyon testlerinde obstrüksiyona neden olacaktır.
- ▶ Kas tutulumu şiddetlendiğinde ise nokturnal hipoventilasyon, gündüz uyku hali ve kognitif fonksiyonlarda bozulmaya neden olabilir.
- ▶ Ekspirasyon kaslarında zayıflama konuşma problemlerine yol açar, öksürüğü engeller, mukus retansiyonuna, aspirasyon ve pnömoniye yatkınlık yaratır.

PARKİNSON HASTALIĞI

- ▶ PH'da gözlenen en yaygın ölümler pulmoner fonksiyon bozukluklarına bağlı olarak gelişir
- ▶ PH' da pnömoniden ölüm oranı genel popülasyona göre daha yüksektir.
- ▶ Levodopa'nın pulmoner disfonksiyonlardaki yararı tartışmalı olmakla birlikte üst hava yolu obstrüksiyonları ve restriktif pulmoner disfonksiyonlarında yararını bildiren çalışmalar mevcuttur.

AMYOTROFİK LATERAL SKLEROZ

- ▶ Lou Gehrig's hastalığı olarak da bilinen Amyotrofik lateral skleroz (ALS) solunum kaslarını da içeren bütün istemli kaslarda er yada geç paralizi ve güçsüzlüğe yol açan motor nöronlardaki dejenerasyona bağlı olarak ortaya çıkan progresif seyirli, fatal bir nöromusküler hastalıktır.
- ▶ Servikal spinal kordda ön boynuz hücrelerinin kaybına bağlı diyafragmatik kas zayıflığı; torasik spinal motor nöronların kaybına bağlı göğüs duvarında zayıflama ile karakterizedir.
- ▶ Solunum yetmezliği hastalığın ileri aşamalarında ortaya çıkar ve en önemli ölüm nedenidir.



AMYOTROFİK LATERAL SKLEROZ

- ▶ Hastalığın erken dönemlerinde egzersiz ve ağır yemeklerden sonra nefes darlığı gelişebilir.
- ▶ FVC oturur pozisyonda normal iken supin pozisyonda düşebilir
- ▶ MIP ve MEP kas gücünü değerlendirmek için non-invaziv, standart ve ekonomik testler
- ▶ FVC'den daha duyarlı
- ▶ MIP ve MEP beklenen değerlerin %50'si kadar
- ▶ Transdiafragmatik basıncın ölçülmesi, diyaframın gücünü ölçmek için altın standarttır.

AMYOTROFİK LATERAL SKLEROZ

- ▶ Uyku sırasında, özellikle REM döneminde hipoksi ve hiperkarbi ortaya çıkarak sabahları baş ağrısı, ve somvolans, geceleri sık uyanma, irritabilite ve azalmış konsantrasyon şikayetlerine neden olabilir.
- ▶ Öksürme gücünün azalması ile sekresyonlarını atamayan hastalarda enfeksiyona yatkınlık artabilir.
- ▶ Hastalar ilerleyen dönemlerde yardımcı solunum kaslarını kullanmaya çalışırlar.
- ▶ Diyafram paradoksal hareketlerle çalışır ve göğüs- abdomen senkronu bozular.
- ▶ FVC azalır, MIP ve MEP %50'nin altına düşer.

AMYOTROFİK LATERAL SKLEROZ

- ▶ NİMV, pulmoner fonksiyonlarda azalmayı yavaşlatarak erken mortaliteyi engeller.
- ▶ Nokturnal hipoventilasyona bağlı hipoksi ve hiperkarbide düzelme sağlar.
 1. 5 dakika boyunca nokturnal Hipoksi (sO₂: 88 ve altında olması)
 2. PCO₂ >45 mmHg
 3. FVC <%50
 4. MIP<%60 hastalarda NIMV kullanımı önerilmektedir.
- ▶ Hastalığın ilerleyen dönemlerinde kas ve diyafram güçsüzlüğü artan hastalarda NIMV tolere edilemez.
- ▶ Bu aşamada trakeostomi ile invaziv ventilasyona geçilme kararı alınabilir.
- ▶ Ev tipi mekanik ventilatörler ile hastalar takip edilebilir.

GUILLAIN- BARRE SENDROMU

- ▶ Akut inflamatuvar demiyelinizan polinöropatinin prototipi olan Guillain-Barre Sendromu (GBS), respiratuvar disfonksiyonunun en önemli ve en yaygın nedenlerinden biridir.
- ▶ Solunum yetmezliğinin ana sebebi frenik sinir demiyelinizasyonu sonrası gelişen diyafragma disfonksiyonudur.
- ▶ İnterkostal kaslar ve diğer yardımcı solunum kaslarının zayıflığı, otonom disfonksiyon, sekresyonların birikmesi ve atelektazi diğer solunum yetmezliği nedenleridir.
- ▶ Hastaların 2/3'ünde GBS öncesinde grip veya diyare mevcut olabilir.
- ▶ Hastalık sonrası birkaç gün içinde güçsüzlük başlar ve 4 haftaya kadar progrese olabilir.
- ▶ Akut simetrik genel güçsüzlük ve arefleksli hastalarda GBS düşünülür.

GUILLAIN- BARRE SENDROMU

- ▶ Gücsüz öksürük, taşipne gibi erken solunumsal semptomlara paradoksal karın hareketleri, kesikli nefes alma ve konuşma eşlik edebilir.
- ▶ REM uykusu sırasında solunum kaslarının relaksasyonu ve diyafragmanın zayıflaması sonucu sık uyanmalar olabilir.
- ▶ Hastalarda vital kapasitesinin kg başına 20 ml, MIP 30 cmH₂O, MEP 40 cmH₂O altında olması mekanik ventilatör ihtiyacını gösterir.
- ▶ FVC basalin %50 altına inerse muhtemelen 36 saat içinde mekanik ventilatör ihtiyacı olacaktır.
- ▶ GBS'lu hastalarda otonomik disfonksiyona bağlı olarak ileus ve hareketsizliğe bağlı olarak pulmoner tromboembolizm gözlenebilir.
- ▶ Bu nedenle DVT proflaksisi mutlaka yapılmalıdır.

GUILLAIN- BARRE SENDROMU

- ▶ GBS tedavisinde plazmaferez ve intravenöz immünglobülin (IVIG) dizabilite ve ölümü azaltır, mekanik ventilatör süresini kısaltır
- ▶ Guillain-Barré sendromlu erişkinlerde plazmaferez, destekleyici tedaviden daha faydalı olmasına rağmen 6 ay ve 12 ay sonra nüks riskinde anlamlı artış mevcuttur.
- ▶ 1 yıl sonraki kas kuvvetinin tam iyileşmesi plazmaferezde daha olasıdır.

MYASTHENIA GRAVIS

- ▶ Myasthenia gravis (MG), nöromusküler kavşaktaki postsinaptik membranda bulunan asetilkolin reseptörlerine karşı oluşan otoantikolar ile karakterize otoimmün bir hastalıktır.
- ▶ Daha çok ekstraoküler kasların tutulumu ile başlasa da hastaların direkt solunum sıkıntısı tablosu ile kliniğe başvurabileceği unutulmamalıdır.
- ▶ Hastalık solunum yetmezliği ile prezente olabileceği gibi kolinerjik veya myastenik krizde solunum yetmezliğine neden olabilir.
- ▶ enfeksiyonlar, cerrahi girişim ve travma, elektrolit imbalansları, nöromusküler kavşağı etkileyen ilaç kullanımı, düzensiz veya yetersiz ilaç kullanımı gibi değişik nedenler myastenik krize yol açabilir.

MYASTHENIA GRAVIS

- ▶ Myastenik kriz sırasında ortaya çıkan akut solunum yetmezliđi, solunumsal kas gücü azalmasına bađlı olarak akciđer ekspansiyonunun dolayısıyla alveolar ventilasyonun bozulması ve orofarengeal kasların tutulumuna bađlı öksürük refleksinin kaybolması, havayolunun temizlenememesi ve aspirasyon pnömonileridir.
- ▶ Myastenik kriz sırasında önce tidal volüm ve vital kapasitede düşme geç dönemde hipoksemi ve hiperkapni ortaya çıkar.
- ▶ Mekanik ventilasyon kararı için arter kan gazlarının bozulmasını beklememek ve arter kan gazı normal olsa bile, spirometrik ölçümde vital kapasite 15 mL/kg veya tidal volüm 5 mL/kg'ın altında ise mekanik ventilasyon uygulanmalıdır.

TEŐEKKÜRLER

