



# Nöromusküler hastalıklarda solunum desteđi: Ne zaman? Nasıl?

Dr Gökay Güngör

Sađlık Bilimleri Üniversitesi Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve  
Göğüs Cerrahisi EAH, Solunumsal Yođun Bakım Ünitesi

# Nöromuskuler hastalıklarda solunum desteđi

## Sunum planı

- Neden ?
- Ne zaman ?
- Nasıl ?
- Yardımcı/diđer tedaviler

Neden?

# Solunumda rol oynayan kaslar

- **İnspiratuar kaslar**

(Diyafram, parasternal, skalen ve aksesuar kaslar);

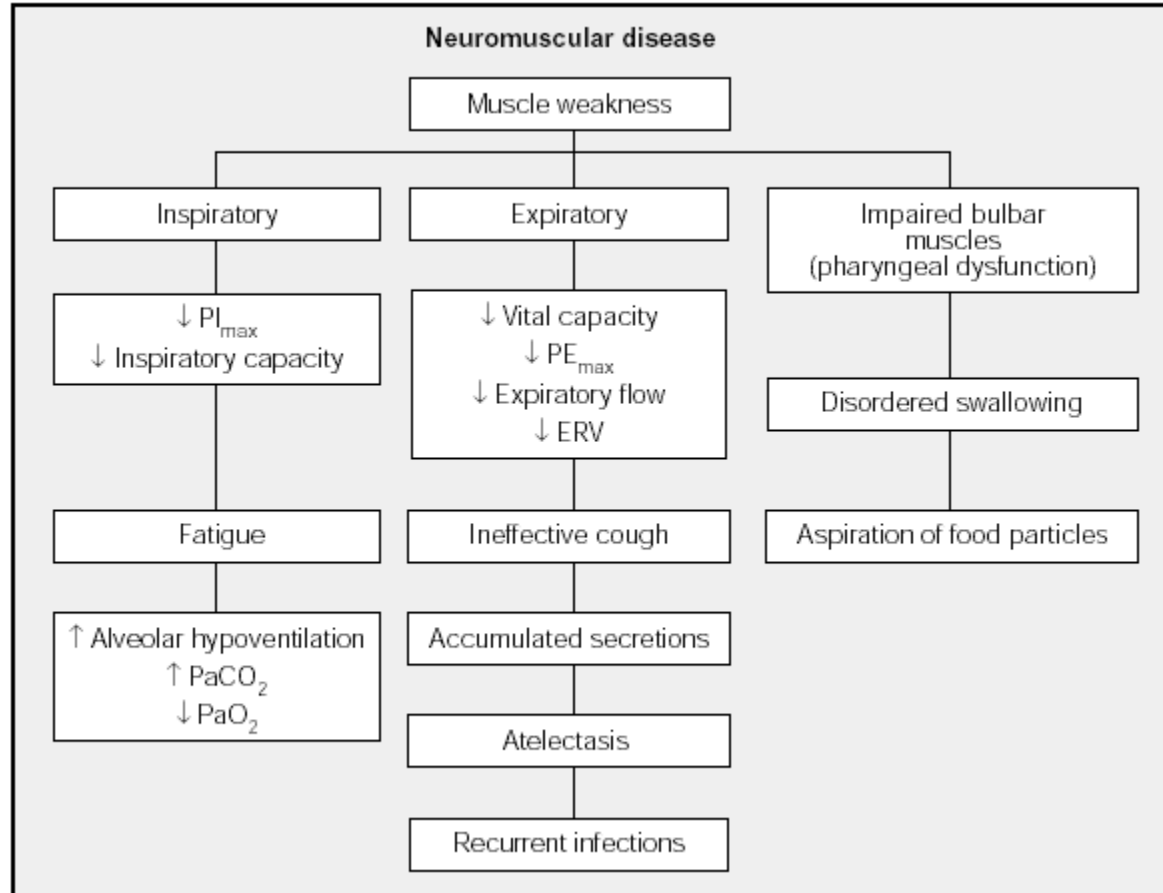
- **Ekspiratuar kaslar**

(eksternal interkostal ve abdominal kaslar);

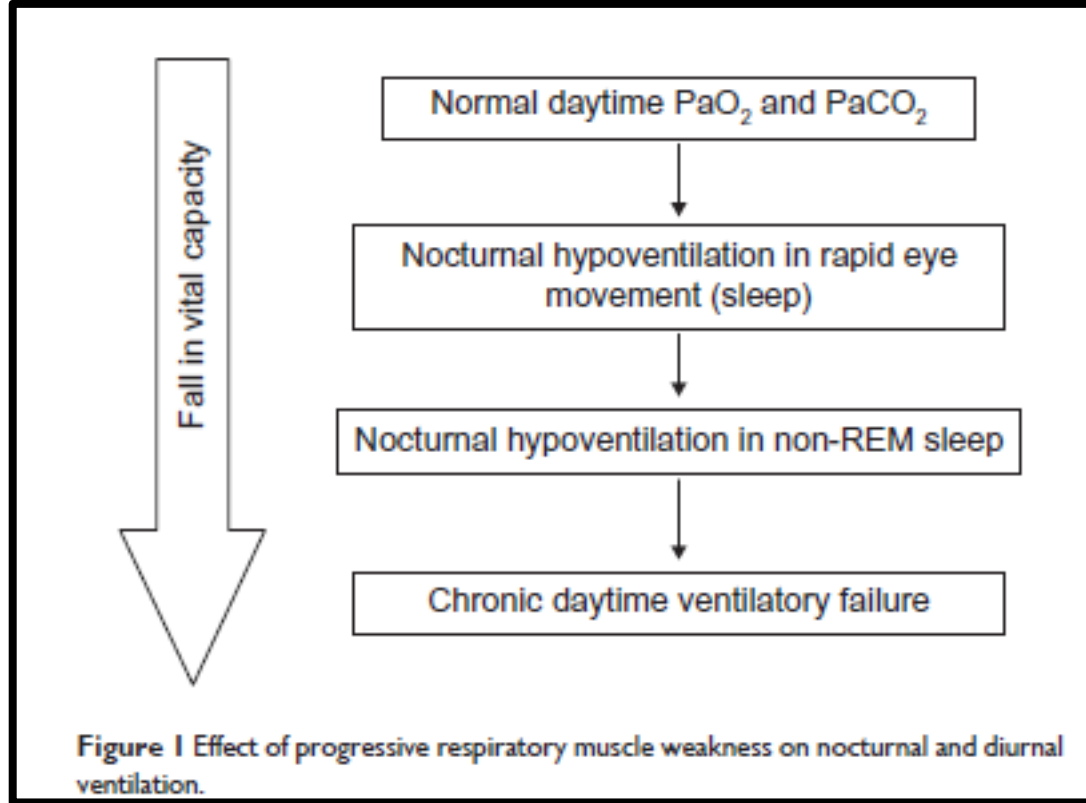
- **Üst hava yolu-bulbar kasları**

(palatin, farengeal, genioglossal kaslar)

# Solunum kas güçsüzlüğü



# Solunum kas güçsüzlüğü



- REM uykusu sırasında solunum dürtüsü geçici olarak azalır aksesuar respiratuar kaslarda hipotoni görülür.
- Bu yüzden solunum kas güçsüzlüğü olan hastalarda öncelikle nokturnal desatürasyon ve hiperkapni gelişir.
- Nokturnal desatürasyonun derecesi diafragma güçsüzlüğü ile koreledir.

# Solunum kas güçsüzlüğü

- Altta yatan nedene göre farklılık göstermektedir.
- Farklılıkların nedeni
  - a) Kaslar aynı derecede etkilenmeyebilir
  - b) Solunum kaslarının tutulumu erken ya da geç olabilir
  - c) Hastalık akut veya yavaşça progrese olabilir.
  - c) Kas tutulumu geriye dönüşümlü veya kalıcı olabilir.

Solunum kaslarının tutulumu şiddetli olduğunda solunum yetmezliği gelişip ventilasyon desteği gerekebilir.

# Nöromusküler hastalıklar

## **Yavaş İlerleyen Nöromusküler Hastalıklar**

Spinal musküler atrofi

Yavaş ilerleyen musküler distrofiler

Multipl skleroz

Bilateral diyafram paralizisi

## **Hızlı İlerleyen Nöromusküler Hastalıklar**

Duchenne musküler distrofi

Amyotrofik lateral skleroz

## **Çok Hızlı İlerleyen Nöromusküler Hastalıklar**

Guillain-Barre sendromu

Myasteni gravis



Ne zaman?

# Solunum yetmezliđi semptomlar

- Artan yaygın kas güçsüzlüğü
- Egzersiz ve istirahatte dispne
- Disfaji
- Disfoni
- Yorgunluk
- Sabah başađrısı
- Uyku hali

# Solunum yetmezliđi bulgular

- Hızlı yüzeyel solunum
- Taşikardi
- Zayıf öksürük
- Kesik kesik konuşma
- Yardımcı solunum kas kullanımı
- Abdominal solunum
- Ortopne
- Yutmadan sonra öksürük
- Single breath count

# Solunumsal yetmezlik tetkikleri

- Spirometre ve volümler (FVC,VC,FEV1)
- Maksimum Kas Basınçları (MIP,MEP)
- Tepe öksürük akımı (PCF)
- Sniff nazal inspiratuar gücü (SNIP Test)
- Transdiafragmatik basınç ölçümü
- Frenik sinir stimülasyonu
- Arter kan gazları
- Polisomniografi/Gecelik oksimetre takibi
- Görüntüleme (PA grafi,USG)



PCF



Frenik sinir  
stimülasyonu



SNIP test

# Solunumsal Destegın Gerekliliđinin Belirlenmesi

Zorlu vital kapasite (FVC)	< %50
Vital kapasite (otururken ve supin olarak)	$\leq 15-20$ mL/kg, < 1 L, < %60 Stabil doneme gore %50 duşuř Supin pozisyonda %20 duşuř
SNIP	<35 cm H <sub>2</sub> O
Maksimal inspiratuar basınç (MIP)	> -30 cmH <sub>2</sub> O
Maksimal ekspiratuar basınç (MEP)	$\leq 40$ cmH <sub>2</sub> O
Nokturnal desaturasyon	En az beř dakika sure ile < %88 olması
PaCO <sub>2</sub>	> 45 mmHg

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

# Solunumsal Desteğin Gerekliliğinin Belirlenmesi

## “20-30-40” kuralı

- Yani, VC'nin  $< 20$  mL/kg
- MIP'in  $> -30$  cmH<sub>2</sub>O ve
- MEP'in  $< 40$  cmH<sub>2</sub>O'dan solunumsal destek için kritik eşik olarak kabul edilebilir

# Öksürük Refleksinin Değerlendirilmesi

**Tepe öksürük akımı hızı:**  $> 270$  L/dk genellikle solunum yolu infeksiyonları sırasında solunum yetmezliği gelişme riski çok az olmaktadır. Akım hızı 160-270 L/dakika arasında olanlar solunum yolu infeksiyonları yönünden yüksek riske sahiptir. **160 L/dk** solunumsal desteğe ihtiyaç duyabilecekleri düşünülmektedir.

**MEP:** Maksimum ekspiratuar basınç  $< 60$  cmH<sub>2</sub>O'dan daha az olanlarda öksürük etkin değildir.

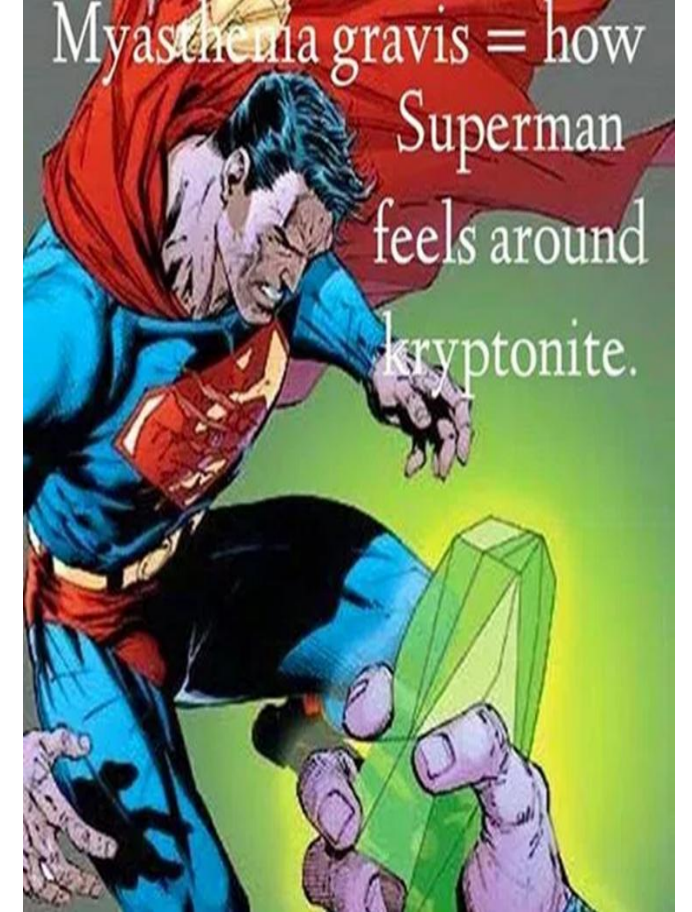
**Ekspiratuar öksürük akım-volüm çizgisi:** Akım volüm halkası çizdirilirken ekspiratuar akım sırasında geçici bir yükselme piki (öksürük piki) bulunmaması da öksürüğün etkin olmadığını göstermektedir

# Aspirasyon tanısı

- Klinik muayene
  - Gag ve yutma refleksi
  - Öksürük değerlendirme
- Faringolarinoskopi
- **Videofloroskopi**
- Faringo-özofajiyal manometri

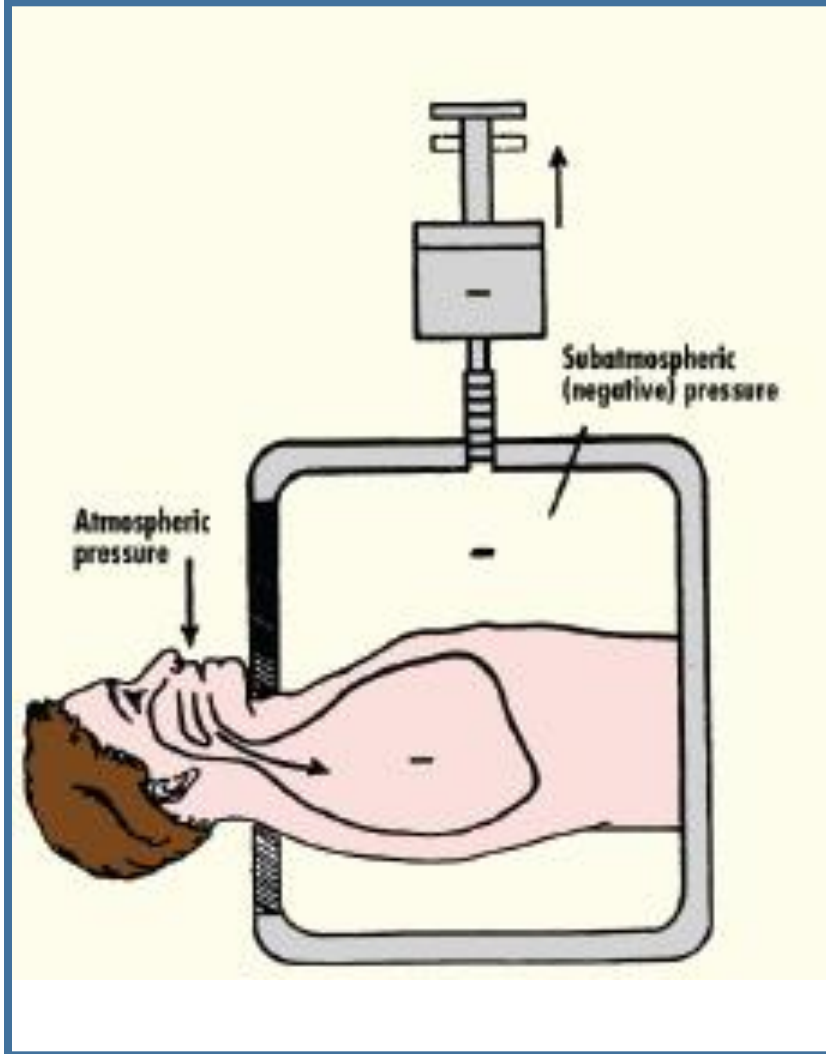


- Guillain-Barre sendromu olan hastaların %25-50, Myasthenia gravis hastalarının %15-27%'i intubasyon ve MV desteğine ihtiyaç duyar.
- Bulbar disfonksiyon (dizartri, disfaji veya bozulmuş gag refleksi) (OR:17.5)
- $VC < 20$  mL/kg (OR:15) MV için en güçlü prediktörler
- Kol/dirseklerini başının üzerine koyamaması
- Muskuler zayıflığının hızlı ilerlemesi

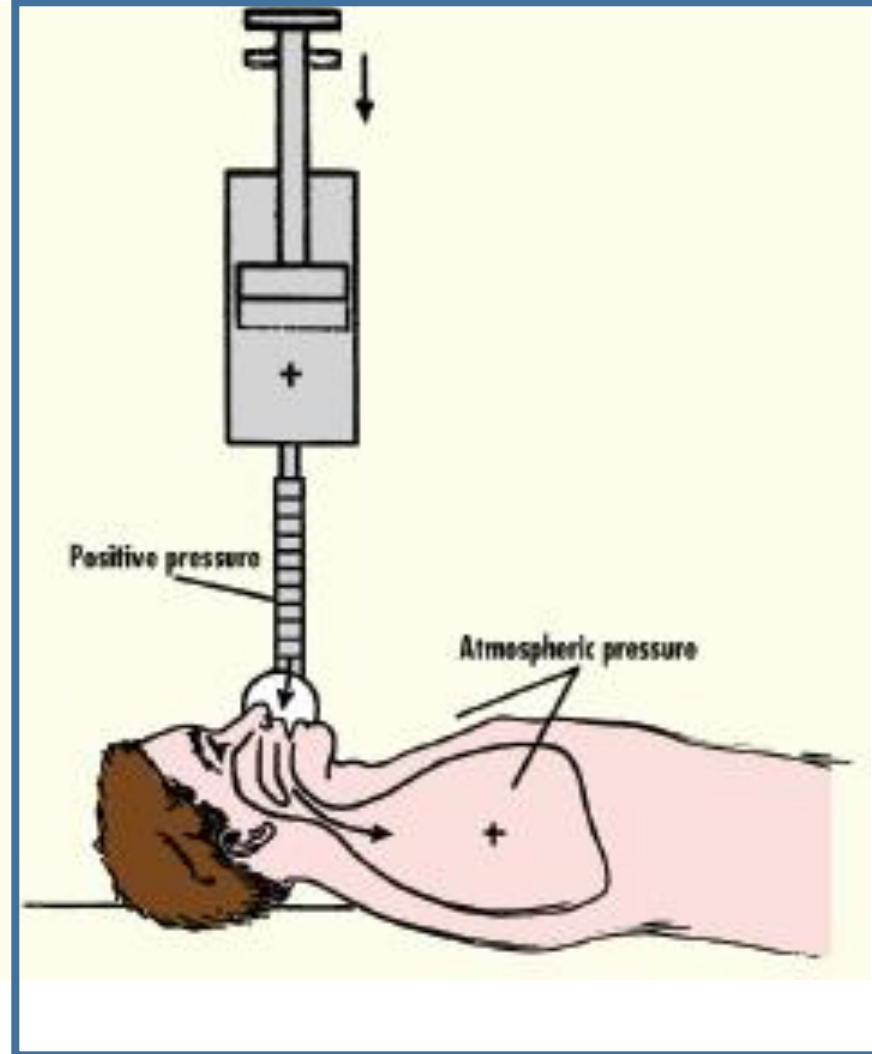


Nasıl?

## Negatif basınçlı ventilasyon



## Pozitif basınçlı ventilasyon

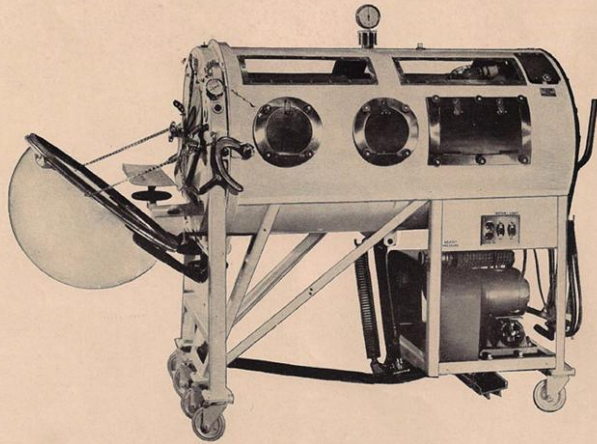


# Negatif basınçlı ventilasyon

*for long-term  
breathing problems*

**EMERSON  
"IRON LUNGS"**

*are recognized from coast to coast  
as the highest standard of quality*



*made by the makers of  
EMERSON RESUSCITATORS*

**J. H. EMERSON COMPANY**

22 COTTAGE PARK AVENUE, CAMBRIDGE 40, MASSACHUSETTS

FIRE ENGINEERING



# NMH'da negatif basınçlı noninvaziv mekanik ventilasyon

- Ancak diyafram paralizisi, polio sekeli gibi sınırlı endikasyonlarda uygulanmaktadır.
- Toraks deformitelerinde de cihazın göğüs duvarına uyumu mümkün olmadığından zaten kullanılamamaktadır
- Negatif basınçlı ventilasyon, uygulama sırasında üst havayolunda kollapsa neden olabileceğinden kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAH), obstrüktif uyku apne sendromu ve obez hastalarda önerilmemektedir.

# Negatif basınçlı ventilasyon

## Bifazik Cuirass Ventilasyon



## Pneumobelt



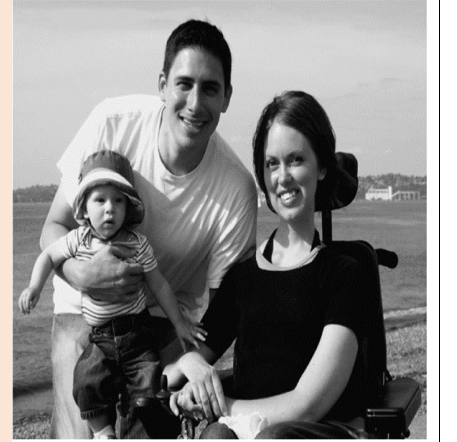
Abdomene bağlanan kayışın kesesi hava ile şişirildiğinde diyaframı yukarı iterek ekspirasyonu destekler ve fonksiyonel rezidüel kapasiteyi azaltır. Kesedeki havanın inmesiyle diyafram aşağı iner ve inspirasyon gerçekleşir

# NMH'da pozitif basınçlı noninvaziv mekanik ventilasyon

- Ventilasyon mekaniklerinin düzelmesini ve solunum kaslarının dinlenmesini sağlamaktadır.
- Nokturnal NIMV ile uyku kalitesinde ve uyku evrelerinde düzelme sağlanır.
- Atelektatik alanlarının açılmasını sağlayarak pulmoner ventilasyonda düzelme sağlar.
- Karbondioksit ( $CO_2$ ) kemosensitivitesini arttırdığı öne sürülmüştür.
- Torasik deformite oluşmasını ve AC fonksiyonlarındaki düşüşü yavaşlatır
- Üst hava yollarının açıklığını düzeltir.

# NMH'da NIMV'in kullanım nedenleri

- a. Semptomatik olan veya olmayan nokturnal hipoventilasyonu kontrol edebilmek için,
- b. Gelişmiş hiperkapnik solunum yetmezliğinin tedavisi için Akciğer enfeksiyonları sırasında,
- c. Solunum kaslarını dinlendirmek için,
- d. Perioperatif dönemde/gastrik tüp yerleşiminde,
- e. Semptom palyasyonu/yaşam sonu bakımında destek
- f. Gebelikte
- g. Göğüs duvarı/akciğer gelişimini düzenlemek için





# Restriktif Akciğer Hastalıklarında Evde MV Endikasyonları

## Majör Hastalıklar

- Göğüs Duvarı Hastalıkları
- Nöromusküler hastalıklar
- Parankimal akciğer hastalıkları
- Nokturnal hipoventilasyon sendromları

## Endikasyonlar

**Semptomlar:** yorgunluk, sabah baş ağrısı, gündüz uykululuk hali, dispne

**Bulgu:**

- 1) Gündüz PaCO<sub>2</sub> ≥ 45 mm Hg
- 2) Gece desatürasyonu varsa (5 dk sürekli SO<sub>2</sub> %88'in altında pulse-oksimetre ile gözlenmesi)
- 3) Nöromusküler Hastalıklarda MIP < -60 cmH<sub>2</sub>O yada FVC < %50

# SUT: BPAP-S

## 7.3.12.A-3-1- BPAP- S cihazı

(1) Restriktif akciğer hastalıklarında;

a) PaCO<sub>2</sub> > 45 mmHg veya

b) En az 2 lt /dk akım hızında nazal O<sub>2</sub> desteği altında O<sub>2</sub> saturasyonunun 5 dk süreyle kesintisiz ≤ %88 veya

c) İlerleyici nöromüsküler hastalıklar için maksimal inspratuvar basıncı (MİP) ≤ 60 cm H<sub>2</sub>O veya FVC ≤ %50, olarak saptanması ve bunlara ilişkin kanıtlayıcı belgelerin (solunum fonksiyon testi, arteriyel kan gazı ölçümü) sağlık kurulu raporu ekinde yer alması koşuluyla BPAP-S cihazı bedelleri Kurumca karşılanır.

# SUT:BPAP S/T

## 7.3.12.A-3-2- BPAP S/T cihazı

(1) BPAP- S cihazı için tanımlanmış kriterlere ek olarak inspirasyon basınç yüksekliği ( $\dot{P}AP \geq 20$  cm H<sub>2</sub>O) veya yoğun bakımda izlendiği dönemlerde apne saptanan hastalarda, bu durumların sağlık kurulu raporunda belirtilmesi ve bunlara ilişkin kanıtlayıcı belgelerin sağlık kurulu raporu ekinde yer alması koşuluyla BPAP-S/T cihazı bedelleri Kurumca karşılanır.

## 7.3.12.A-2-5- BPAP S/T AVAPS cihazı

(1) Polisomnografi eşliğinde yapılan BPAP S/T titrasyonunda yeterli tidal volüm sağlanamadığı veya uykuda solunum bozukluklarının ortadan kaldırılamadığı hastalarda, nöromusküler ve göğüs duvarı bozukluklarına bağlı uyku ile ilişkili hipoventilasyon-hipoksemi olan restriktif akciğer hastalığı olan hastalarda (ALS, obesite- hipoventilasyon sendromu, kifoskolyoz vb.) bu durumun düzenlenecek sağlık kurulu raporunda belirtilmesi koşuluyla BPAP S/T AVAPS cihazı bedelleri Kurumca karşılanır.

# NMH'da NIMV Desteđi

- Volüm~Basınç
- BIPAP S, BIPAP ST, AVAPS
- Nöromusküler hastalıklarda yüksek basınçlı NIV(kifoskolyoz eşliđi haricinde!!!) önerilmez.
- OSAS veya KOAH olmadıkça hastaların yüksek PEEP ihtiyacı yoktur.
- Akciđer fonksiyonları normal olduğundan PEEP 4 cmH<sub>2</sub>O ve 12-14 cmH<sub>2</sub>O inspiratuvar basınç genellikle yeterlidir.
- Etkisiz tetikleme ve santral apne ihtimaline karşı back-up solunum sayısı 12-16/dakika olarak ayarlanmalıdır

# Non-invazif mekanik ventilasyon maskeleri



# Non-invazif mekanik ventilasyon ağız parçası



Kişiye hareket kabiliyeti sağlar  
Konuşma bölünmesi az  
Maskeye gerek yoktur  
Ev tipi ventilatör veya gelişmiş bilevel cihazlar  
Dudak, yüz ve boyunda iyi kas kontrolü gerektirir.  
Uykuda kullanımı???

Tükrük salgısında artış, distansiyon, kusma riski

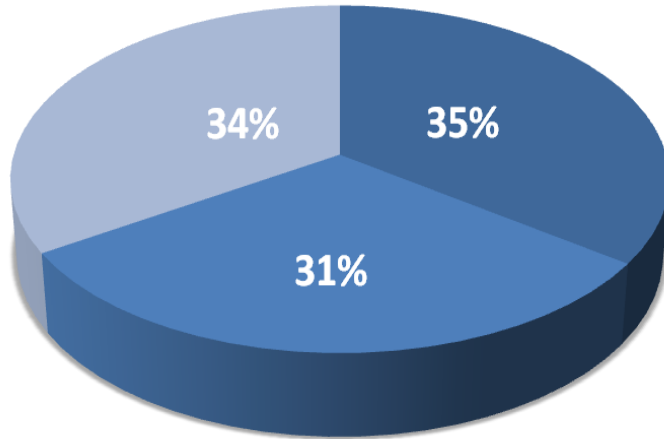
# Trakeostomi ile MV endikasyonu

NIV endikasyonu olup ařağıdaki kriterlere sahip olan hastalar

- a) Ciddi bulbar disfonksiyon
- b) NIV intoleransı ya da NIV yanıtıslığı
- c) Hasta ya da bakıcıların tercihi
- d) Son dönem nöromüsküler hastalıklar
- e) Sekresyonlarını atmakta güçlük
- f) Entübe edilip sonrasında IMV'den ayrılma başarısızlığı olan
- g) Yüksek spinal kord lezyonu
- g) Günde 16-20 saatten uzun ventilasyon gereksinimi

## Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey

### Hastalık Kategorileri



- 1. Akciğer hava yolları
- 2. Göğüs Kafesi
- 3. Nöromusküler Hastalık

Lloyd Owen et al ERJ 2005



# Home Mechanical Ventilation in Canada: A National Survey

Louise Rose RN PhD, Douglas A McKim MD FRCPC, Sherri L Katz MD FRCPC,

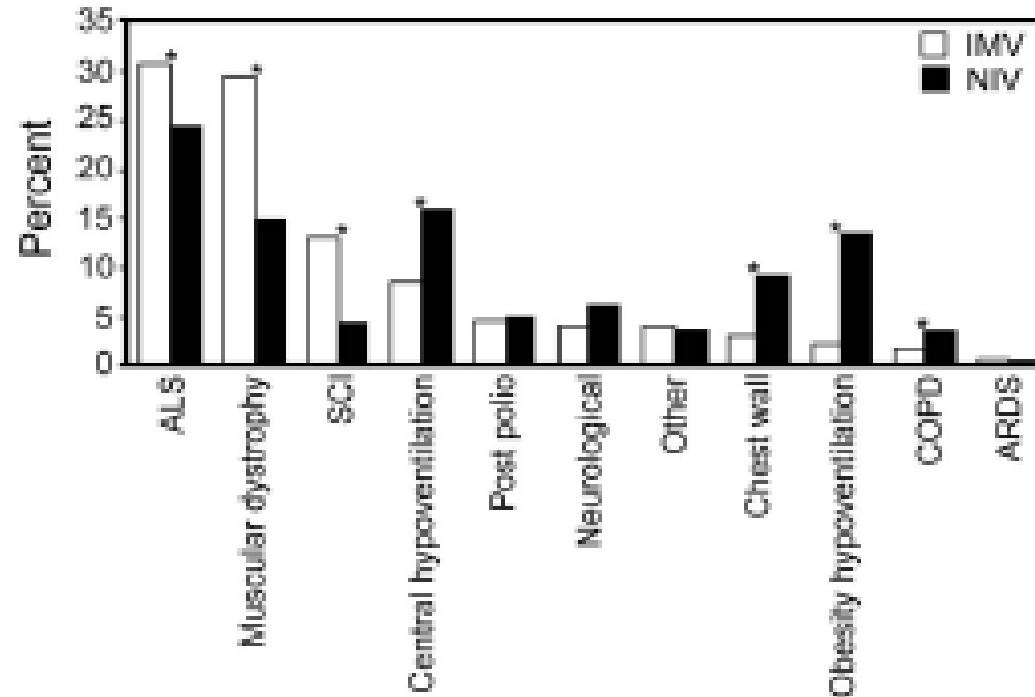


Fig. 1. Indications for ventilation in adults. \* Statistically significant  $P$  value: amyotrophic lateral sclerosis (ALS),  $P = .007$ ; muscular dystrophy, spinal cord injury (SCI), central hypoventilation, chest wall, and obesity hypoventilation,  $P < .001$ ; COPD,  $P = .04$ . IMV = invasive mechanical ventilation; NIV = noninvasive ventilation; other – see text for full description.

Yardımcı/diğer tedaviler

# Havayolunu temizleme teknikleri

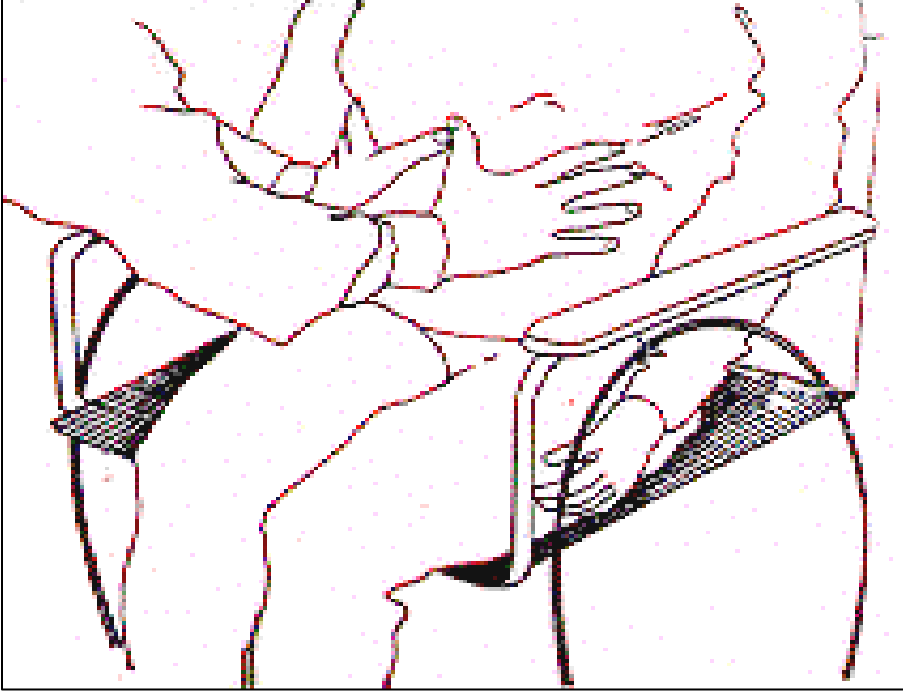
- AC rekrutment manevraları
- Manuel destekli öksürük
- Mekanik insuflasyon-eksuflasyon (Öksürük destekleyici cihaz)

# Ac rekrutment manevraları



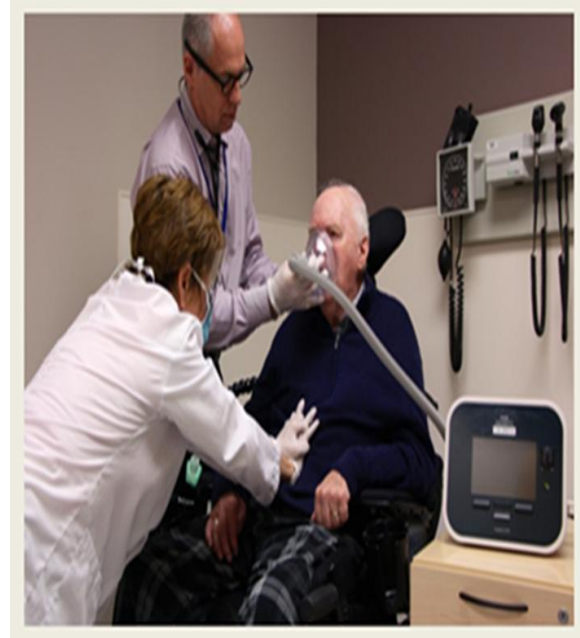
- Hastanın vital kapasitesinin üzerine çıkılarak maksimum insuflasyon kapasitesine Ambu® maskesi, ağız parçası ventilatörü, mekanik öksürük asist cihazı veya glossopharyngeal solunumla şişirilmesiyle sağlanır.

# Manuel destekli öksürük



Hasta öksürürken ekspiryum sırasında fizyoterapist tarafından tam göğüs kafesinin altından abdomenden yukarı ve içeri doğru manevra uygulanır ve hastanın öksürmesine yardım edilir.

# Öksürük destekleyici cihaz (Cough assist device)



Cihaz maske, ağız parçası ya da trakeostomiden önce 30-50 cmH<sub>2</sub>O pozitif bir basıncı (insüflasyon) vermekte, sonrasında da bu kez aynı basıncı negatif olarak (-30 veya -50 cmH<sub>2</sub>O) vermektedir.

PCF sabit olarak 300-600 l/dk sağlanır.

Boylece sekresyonların hareketi sağlanmaktadır.

**Bulbar fonksiyonu bozuk hastalar (özellikle ALS) fayda sağlayabilir.**

# Öksürük destekleyici cihaz (Cough assist device)

- Her iki AC'in etkin sekresyon klirensi
- Daha iyi inflasyon
- Klasik aspirasyona göre trakeal duvarda daha az zedelenme
- Hasta tercihi

- Hemoptizi
- Pnömotoraks
- Barotravma öyküsü
- Büllöz amfizemde riskli
- Bulantı veya kusma

[Intervention Review]

## **Cough augmentation techniques for extubation or weaning critically ill patients from mechanical ventilation**

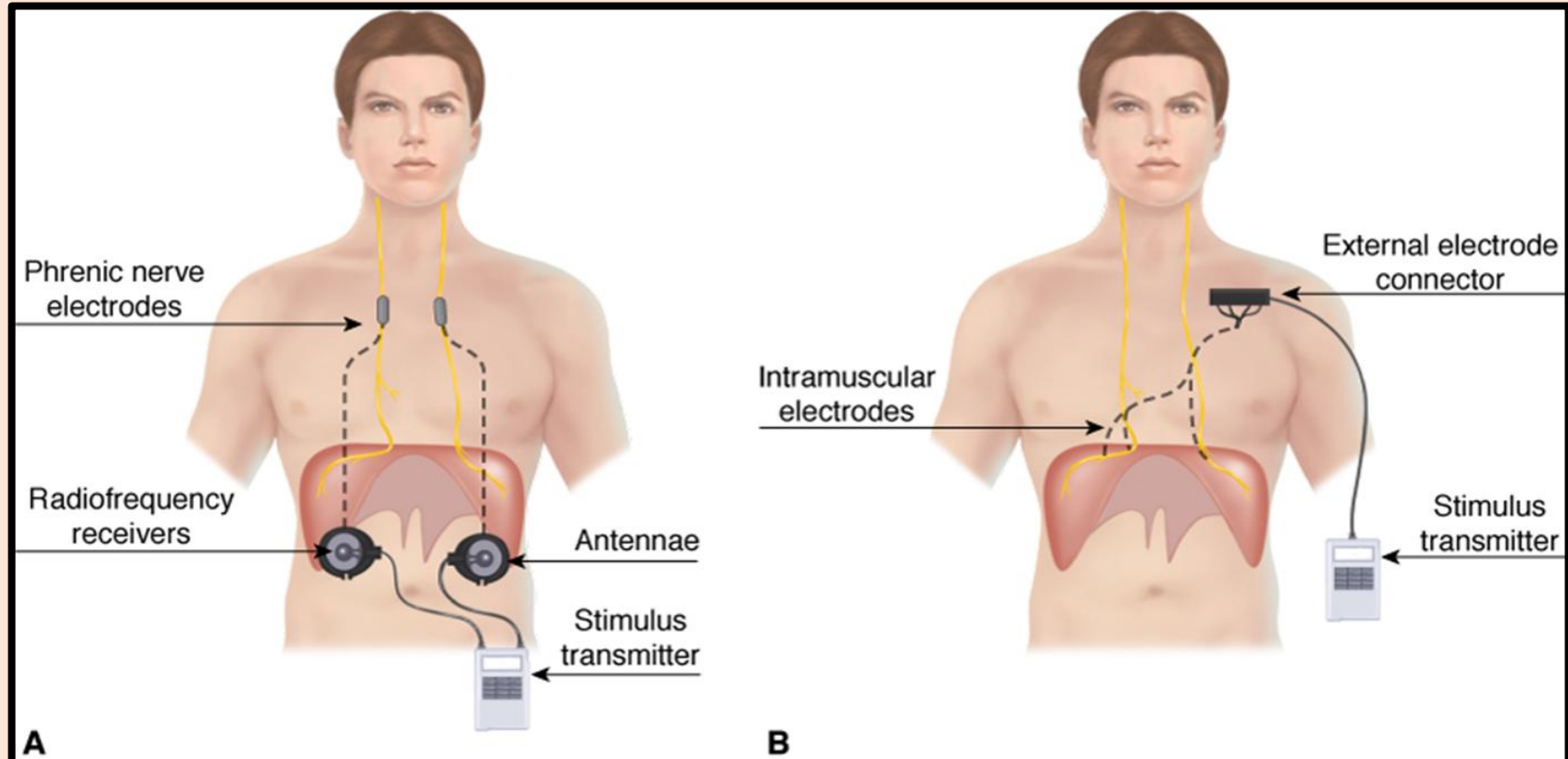
Louise Rose<sup>1,2,3,4</sup>, Neill KJ Adhikari<sup>2,4</sup>, David Leasa<sup>5</sup>, Dean A Fergusson<sup>6</sup>, Douglas McKim<sup>7</sup>

### **Conclusions**

Very low-quality evidence from single trial findings suggests that cough-promoting techniques might increase successful removal of the breathing tube and decrease the time spent on mechanical ventilation, while not causing harm. The limited participant numbers made it difficult to determine the likelihood of harms.



# Diafragma pili



Source: Tobin MJ: *Principles and Practice of Mechanical Ventilation*,  
3rd Edition: [www.accessanesthesiology.com](http://www.accessanesthesiology.com)  
Copyright © The McGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved.

# Diafragma pili

## Etkili

- Yüksek seviyede **spinal kord hasarı** olup ventilatöre bağı olan hastalar
- Bilateral diafragma paralizisi

## Etkisiz

- Frenik siniri fonksiyonel olmayan hastalarda
- Diafragma kasının fonksiyonel olmadığı hastalarda
- Travma, tm ve nöropatiye bağı sinir hasarında
- Myasteni gravis, musküler distrofi

# Diafragma pili

- Daha yüksek oranda serbestlik
- Konuşabilme imkanı
- Trakeal zedelenmeyi önleme
- Frenik sinirin sağlam olmalı
- Üst solunum yolu obstrüksiyonu gelişebilir ve diafragma yorgunluğu olabilir



CLINICAL SIGNPOST  
NEUROMUSCULAR DISEASE

ERJ  
open  
research

## Diaphragm pacing and motor neurone disease: lessons for all?

Mark W. Elliott

*Affiliation: Consultant Respiratory Physician, Dept of Respiratory Medicine, Glenside Hospital, York, UK*

respiratory failure due to MND. Diaphragm pacing should not be offered to any patient with MND. The results of the DIPALS and SERVE-HF trials should stimulate debate in the clinical and regulatory communities as to how device therapies should be best introduced into clinical practice. Laparoscopic

## Early diaphragm pacing in patients with amyotrophic lateral sclerosis (RespiStimALS): a randomised controlled triple-blind trial

Jésus Gonzalez-Bermejo, Capucine Maréchal-Panzini, Marie-Laure Tanguy, Vincent Meininger, Pierre-François Pradat, Timothée Lenglet, Gaëlle Brunet eau, Nadine Le Forestier, Philippe Courdatier, Nathalie Guy, Claude Desmuelle, Hélène Prigent, Christophe Perrin, Valérie Attali, Catherine Fargeat, Marie-Cécile Nierat, Catherine Royer, Fabrice Ménégaux, François Si

[www.thelancet.com/neurology](http://www.thelancet.com/neurology) Vol 15 November 2016

Interpretation Early diaphragm pacing in patients with ALS and incipient respiratory involvement did not delay non-invasive ventilation and was associated with decreased survival. Diaphragm pacing is not indicated at the early stage of the ALS-related respiratory involvement.

## Safety and efficacy of diaphragm pacing in patients with respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis (DiPALS): a multicentre, open-label, randomised controlled trial

DiPALS Writing Committee, on behalf of the DiPALS Study Group Collaborators\*

[www.thelancet.com/neurology](http://www.thelancet.com/neurology) Vol 14 September 2015

Interpretation Addition of diaphragm pacing to standard care with non-invasive ventilation was associated with decreased survival in patients with ALS. Our results suggest that diaphragmatic pacing should not be used as a routine treatment for patients with ALS in respiratory failure.

# Öneriler

1. Semptomları olmasa dahi AC fonksiyonları ölçülüp, sonrasında aralıklarla takip edilmelidir.

2. Hızlı ve yavaş progresif hastalıkların ayırımını yapmak çok önemlidir.

3. Ventilatuvar destek; şiddetli ventilatuvar yetmezlik olduğunda (FVC <50%, MIP <-60), diafragmatik disfonksiyon semptomları (ortopne) ve/veya hipoventilasyon (hiperkapni, desaturasyon) endikedir.

4) NIV uygulamasında farklı arayüzler denenmelidir.

# Öneriler

5)Respiratuar sekresyonların temizlenmesinde spesifik solunum fizyoterapisi ve bazen mekanik yardım gerekebilir.

6) Hasta ve yakınlarıyla devamlı iletişim ilerisi için karar verme adına (özellikle invaziv mekanik ventilasyon) gereklidir.

7)Palyatif tedavi endike olduğunda geciktirilmemedir.

8)Diafragma pilinin ALS 'de kullanımı??????

.







**TEŞEKKÜRLER.....**