

Göğüs Duvarı Deformitelerinde Noninvaziv Mekanik Ventilasyon Kullanımı

İpek Candemir

*Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Kronik Solunum Yetmezliği Kliniği, Pulmoner Rehabilitasyon ve
Evde Sağlık Hizmet Sunum Merkezi, Ankara*

GİRİŞ

Göğüs duvarı, göğüs kafesi, spinal kolon ve respiratuvar kaslardan (diyafragma, interkostal, skalen, pektoral kaslar vb.) oluşmaktadır. Göğüs duvarı hareketleri bunların kendi aralarındaki karmaşık etkileşime bağlı olarak meydana gelmektedir. Kifoskolyoz, torakoplasti, ankirozan spondilit, pektus ekskavatum ve karinatum gibi hastalıklar göğüs duvarı deformiteleri arasında yer almaktadır. Göğüs duvarı hastalıklarında görülen temel patolojik süreçler; göğüs duvarı kompliyansındaki değişiklikleri, değişken derecelerde akciğer kompresyonunu, ventilasyon-perfüzyon dengesizliğini, alveolar hipoventilasyonunu ve pulmoner hipertansiyonu ve kor pulmonaleyi içermektedir (1)

Solunum Yetmezliği Patofizyolojisi

Sağlıklı bireylerde total akciğer kapasitesi, solunum kasları ve elastik recoil tarafından oluşan basınçlar arasındaki denge ile belirlenmektedir. Glottisin açık olduğu derin inspiryumda, alveol basıncı sıfırdır. Bu olgularda, göğüs duvarının elastik recoil basıncı ve dolayısıyla transrespiratuvar sistem basıncı artar. Sonuç olarak sağlanan denge sağlıklı kişilerde gözlemlenenden çok daha düşük bir hacimde oluşur. Hacim seviyesi de azalmış olduğu için, maksimum akciğer elastik recoil basıncı normalden düşük olur. Ayrıca bu olgularda, göğüs duvar ve akciğer kompliyansında azalmaya bağlı olarak plevral basınçta çok büyük değişiklikler olmadan daha fazla inspiratuvar kuvvet gerekir ve solunum işinde artış olur. Mekanik dezavantaj nedeni ile de inspiratuvar kapasite azalır. İş yükünde artış, güç oluşturma yeteneğinde azalma, artmış oksijen tüketimi ile kas yorgunluğuna bağlı olarak solunum yetmezliğiyle sonuçlanabilir. Solunum iş yükünde artış ile ayrıca hızlı yüzeysel solunum solunum paterni gelişir (2).

Göğüs duvarı hastalığı olan olguların çoğunda hiperkapnik solunum yetmezliği gelişmektedir. Hiperkapni ilk olarak uyku ve egzersiz sırasında gelişmektedir. Ventilasyon perfüzyon dengesi genellikle korunur, hiperkapni akciğer kompliyansındaki azalmaya bağlı olarak solunum kaslarına aşırı yüklenme sonucu gelişir. Solunum iş yükünde artış, azalmış solunum kas aktivitesi nedeniyle ilk olarak uykunun rapid eye movement (REM) evresinde sonrasında non-REM evresinde daha sonra da gündüz olmak üzere hiperkapni gelişir (3,4).

Bu olgularda olan diğer patolojik bulgu ise total akciğer kapasitesi, vital kapasite ve fonksiyonel rezidüel kapasitede azalmadır. Fakat akciğerlerin ve hava yollarının elastik özellikleri ve dolayısıyla rezidüel volümlerde değişiklik olmaz. Pektus ekskavatum ve pektus karinatum gibi hastalıkların solunum pompası üzerine önemli etkisi bulunmamaktadır. Genel olarak sternum hastalıkları nadiren solunum yetmezliğine neden olur. Fakat birkaç kosta kırığına sekonder olan yelken göğüsünde solunum yetmezliği izlenebilir. Ankilozan spondilitte ise, total akciğer kapasitesi ve fonksiyonel rezidüel kapasite azalmadığından nadiren ciddi solunum yetmezliği gelişir. En sık solunum yetmezliğine neden olan kosta anormalliği de torakoplastidir. Skolyoz, kifoz ciddi deformite olduğunda diğer spinal deformitelerden daha ciddi solunum yetmezliğine neden olur. Kifoskolyoz, tüberküloz sekeli, torakoplasti sonrası olgularında solunum yetmezliği riski deformite derecesine hastalık süresine bağlı olarak yüksektir. Ciddi deformite, solunum yetmezliği yanı sıra alveolar hipoventilasyon ve kor pulmonale ile ilişkili olarak bulunmuştur (5).

Noninvaziv Mekanik Ventilasyon Tedavisi

I. NİV mekanizma ve yararları: Bu olgu grubunda noninvaziv mekanik ventilasyon (NİV) mekanizması ve yararları tam olarak açıklanmasa da, olası mekanizmalar; yorulmuş solunum kaslarının dinlendirilerek solunum kas gücünde, ventilasyonda artış sağlar, gece uygulama ile uyku boyunca olan hipoventilasyonu azaltarak santral hiperkapni cevabını düzenler ve atalektatik alanların açılmasının sağlayarak göğüs duvarı ve akciğer kompliyansını artırır, ventilasyon perfüzyon dengesini düzenler (6-8). Ayrıca, çeşitli çalışmalarda NİV kullanan kifoskolyoz tanılı olgularda maksimum inspiriyum basıncında artışlar olduğu gösterilmiştir (6,9).

2014 Cochrane analizinde bu olgu grubunda nokturnal mekanik ventilasyonun teröpatik yararı düşük olsa da tutarlı olduğunu ve kronik hipoventilasyon semptomlarını kısa dönemde hafiflettiği vurgulanmıştır. Büyük çoğunluğunun motor nöron hastalık grubunu içeren dört çalışmada sağkalımı arttırdığı ve hastaneye yatışı azalttığı gösterilmiştir. Göğüs duvarı deformitesi olan olgu grubunda yaşam kalitesi, sağkalım ve morbiditeye etkili NİV farklı tip ve modlarının uzun dönem yararlarını araştırarak daha fazla randomize kontrollü çalışmaya ihtiyaç olduğu vurgulanmıştır (10).

Kifoskolyoz gibi göğüs duvarı deformitesi tanısı olan ve kronik solunum yetmezliği eşlik eden olgularda, periferik kas güçleri, dispne ve egzersiz kapasitesinden bağımsız

olarak yaşam kalitesinin etkilendiği gösterilmiştir (11). NİV ile restriktif göğüs duvarı hastalığı olanlarda yaşam ve uyku kalitesinde düzelme, günlük yaşam aktivitelerinde artış izlenmiştir. Ayrıca solunum yetmezliği nedeni ile hospitalize edilen kifoskolyoz veya tüberküloz sekel değişikliği olan olguların yatış süresinde azalma bulunmuştur (8).

Azalmış egzersiz kapasitesi ve efor dispnesi göğü duvarı deformitesi olan olgularda sıklıkla görülen semptom ve bulgulardandır. Egzersiz kapasitesinin spinal deformite, hastalık ciddiyetinden ziyade solunum kas gücü ile daha çok ilişkili olduğu bulunmuştur (12,13). Skolyozu ve tüberküloz sekel değişikliği olan olgularda üç ay süre ile uygulanan NİV ile respiratuvar ve periferik kas endüransında anlamlı olarak artış izlenmiştir (14).

II. Yüksek riskli olgular: Vital kapasitesi 1-1.5 L, sekiz yaş öncesi gelişen skolyoz ve ciddi deformitesi olan olguların dört, beşinci dekatta solunum yetmezliği gelişme riski yüksek olarak bulunmuştur (15). Bu olgu grubu erken tanımlanmalı ve nokturnal hipoventilasyon semptomları yönünden sorgulanmalı ve hasta, hasta yakınları bu konuda bilgilendirilmelidir. Solunum yetmezliği genellikle sinsi ilerlediğinden bu olgu grubu uzun dönem takip edilmesi önerilmekte ve akut enfeksiyonlar gibi akut durumlar veya devam eden nokturnal hipoventilasyonu düşündüren semptom ve bulgular varlığında solunum yetmezliği gelişebildiği unutulmamalıdır. Gündüz arteriyel kan gazı değerleri normal olan ve hiperkapnik solunum yetmezliği gelişme riski olan olgularda, NİV ile solunum yetmezliği gelişimini ve komplikasyonlarını azaltabileceği düşünülse de, bu konu hakkında tek kanıt Duchen musküler distrofi tanılı olgularla yapılan bir çalışmada gösterilmiş ve solunum yolu enfeksiyonu sırasında uygulanan proflaktik uygulanan ventilasyon ile sağ kalımını arttırılmasından ziyade kötüleştirdiği gösterilmiştir (16). Başka bir çalışmada ise, poliomiyelit ilişkili skolyozda nokturnal hipoventilasyon varlığında erken başlanan ventilasyon ile solunum kaslarını dinlendirebileceği ve post polimiyelit sendromunu oluşma oranını azaltabileceği gösterilmiştir (17). Gündüz hiperkapnisi olan olgularda sadece nokturnal hipoventilasyonu olanlara göre NİV tedavi endikasyonu daha güçlüdür. Gündüz normal kan gazı değerlerine sahip olan olgularda, nokturnal hipoksi ve hiperkapninin miktarı, polisitemi veya yüksek pulmoner arter basıncı gibi komplikasyonların varlığında nokturnal NİV uygulanabilir ancak uygulama kararı hekime bırakılmıştır (18).

III. NİV Endikasyonları: 2016 BTS rehberlerine göre NİV akut olarak kötüleşmiş hiperkapnik tüm göğüs duvarı hastalığı olanlarda denenmeli ve asidoz gelişmesi beklenmemelidir. Ayrıca, akut hastalığı olan vital kapasitesi < 1 L ve solunum sayısı 20/dakika üzerinde olan olgularda normokapnik olsa bile kanıt D düzeyinde NİV önerilmektedir ve spontan solunumla tetikleme zor olacağından kontrollü ventilasyon düşünülmelidir. Eğer, NİV başarısız olursa entübasyon ertelenmemelidir. Göğüs duvarı veya nöromusküler hastalıklarda, akut solunum yetmezliği sonrasında da NİV tedaviye devam edilmelidir. Bu olgularda, NİV başarısızlığının en sık nedeni maske uyumsuzlu-

ğu, dispneden ziyade bulbar disfonksiyondur ve bu olguların takipleri de önemlidir, klinik hızlı ve ani kötüleşebilir. Özellikle oksijen desteğine rağmen yetersiz oksijenizasyon veya NİV tedavisi aralarında hızlı destürasyon, yoğun bakım ünitesinde takip ihtiyacının göstergelerinden biridir (19).

Ülkemizde uygulanan ve Sağlık uygulamaları tebliğine göre restriktif akciğer hastalıklarında; yorgunluk, sabah baş ağrısı, dispne gibi semptomlar ya da kor pulmonale varlığı ile; arteriyel kan gazında parsiyel karbondiyoksit basıncının ≥ 45 mmHg veya en az 2 L/dakika akım hızında nazal oksijen desteği altında oksijen saturasyonunun beş dakika süreyle kesintisiz $\leq \%88$ veya ilerleyici nöromüsküler hastalıklar için maksimal inspratuvar basınç ≤ 60 cm H₂O veya FVC $\leq \% 50$, olarak saptanması durumunda NİV önerilmektedir.

IV. NİV basınç, süre, yeni modlar: Yapılan güncel çalışmalarda, restriktif akciğer hastalarında uygulanan ve klinik yarar görülen inspratuvar pozitif havayolu basıncı ortalama 12.7–16.5 cmH₂O olduğu bulunmuştur (20,21). 2016 yılında yayınlanan ve restriktif akciğer hastalığı tanısı olguları da içeren bir çalışmada, düşük basınç ve geleneksel uygulanan basınçta olan NİV uygulamaları karşılaştırılmış (düşük basınçlar inspratuvar pozitif basınç= 10 (6-14) cmH₂O ve Basınç desteği= 6 (3-9 cmH₂O olarak tanımlanmış). Düşük basınçlı grupta diğer gruba göre birinci ayda hiperkapni düzeylerinde anlamlı fark görülmesi de, birinci yılda serum karbondioksit ve atak sayısında anlamlı artış izlenmiştir (22).

Yapılan başka bir çalışmada, kronik hiperkapnik olan restriktif göğüs duvarı hastalığı olan olgularda, başlangıçta NİV ile stabilize olduktan ara verildiğinde ilk olarak noktürnal birkaç gün sonra gündüz hiperkapni geliştiği görülmüş ve NİV'nin 24-48 saatten fazla süreyle ara verilmemesi tavsiye edilmiştir (23).

Ortalama hacim güvenceli basınç desteği (AVAPS) gibi yeni havalandırma modları kifoskolyoz tanısı olan olgularda, kronik solunum yetmezliğinde etkili bir tedavi seçeneğidir ve hızlı ve uzun vadede gündüz ve gece hiperkapnide düzelmeye neden olur. AVAPS ile diüurnal arteriyel kan gazında oksijen ve karbondioksit değerlerinde düzelmeye ile uygulamanın beşinci gününde ve birinci yılında noktürnal ortalama kan oksijen saturasyonunda belirgin şekilde iyileştiğini ve bir yıl sonra zorlu vital kapasitenin arttığını göstermiştir (24).

V. NİV kontrendikasyonları: NİV kontrendikasyonları diğer tanıli olgulardan farklı değildir. Öksürük refleksi azalmış, yutma fonksiyonları bozulmuş, sekresyonları fazla ve çıkaramayan yani havayolu koruyamayan olgular, sürekli ventilasyon desteği ihtiyacı olan, fasiyal deformite nedeni ile yeterli maske uyumu olmayanlar ve koopere olmayan olgularda NİV önerilmemektedir (25).

Sonuç

NİV, seçilmiş olgularda yararlı bir yaklaşımdır. Bu olgular hiperkapni semptomları açısından dikkatli sorgulanmalı ve hasta, hasta yakınları hastalık, semptomları yönünden bilgilendirilmelidir. Ayrıca, aralıklı olarak özellikle arteriyel kan gazı, solunum fonksiyon testleri, solunum kas gücünü içeren takip programları yapılandırılmalı ve NİV endikasyonları açısından değerlendirilip NİV sonrasında da takiplere devam edilmelidir.

KAYNAKLAR

1. Celli BR. Chapter 100- Diseases of the diaphragm, chestwall, plevra, and mediastinum. In: Goldman L, Ausiella D. Goldman Cecil, 23 ed. Philadelphia. Saunderselsevier, 2007: 698-99.
2. Bergofsky EH. Respiratory failure in disorders of the thoracic cage. *Am Rev Respir Dis* 1979;119:643-669.
3. Sawicka EH, Branthwaite MA. Respiration during sleep in kyphoscoliosis. *Thorax* 1987;42:801-808.
4. Midgren B, Petersson K, Hansson L, Eriksson L, Airikkala P, Elmqvist D. Nocturnal hypoxaemia in severe scoliosis. *Br J DisChest* 1988; 82:226-236.
5. Shneerson JM, Simonds AK. Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. *EurRespir J* 2002;20:480-487.
6. Menon B, AggarwalB. Influence of spinal deformity on pulmonary function, arterial blood gas values, and exercise capacity in thoracic kyphoscoliosis. *Neurosciences* 2007; Vol. 12 (4):293-298.
7. Lisboa C, Díaz O, Fadic R. Noninvasive mechanical ventilation in patients with neuromuscular diseases and in patients with chest restriction. *Arch Bronconeumol.* 2003;39(7):314-20.
8. Shneerson JM, Simonds AK. Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. *EurRespir J* 2002;20(2):480-7.
9. Kafer ER. Idiopathic scoliosis. Gas exchange and the age dependence of arterial bloodgases. *J Clin Invest* 1976;58:825- 33.
10. Annane D, Orlikowski D, Chevret S. Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chestwall disorders. *Cochrane Database Syst Rev.* 2014;(12): CD001941.
11. Cejudo P, Lo'pez-Ma'rqez I, Lopez-Campos JL, et al. Factors associated with quality of life in patients with chronic respiratory failure due to kyphoscoliosis. *DisabilRehabil* 2009;31(11):928-934.
12. Jones GL, Killian KJ, Summers E. The sense of effort, oxygen cost and pattern of breathing associated with progressive elastic loading to fatigue (abstr). *Fed Pmc* 1984;42:1420.
13. Killian KJ, Gandevia SC, Summers E. Effect of increased lung volume on perception of breathlessness, effort and tension. *J Appl Physio* 1984;57:686-69.
14. Schonhofer B, Wallstein S, Wiese C, et al. Noninvasive mechanical ventilation improves endurance performance in patients with chronic respiratory failure due to thoracic restriction. *Chest* 2001;119(5):1371-8.
15. Branthwaite MA. Cardiorespiratory consequences of unfused idiopathic scoliosis. *Br J Dis Chest* 1986; 80: 360-9.

16. Raphael J-C, Chevret S, Chastang C, Bouvet F. Randomised trial of preventive nasal ventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Lancet* 1994; 343: 1600-4.
17. Agre JC. Local muscle and total body fatigue. In: Halstead LS, Grimby C, eds. *Post-poliosyndrome*. Philadelphia, Hanley and Belfus Inc., 1994;35-67.
18. Consensus Conference Report. *Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD and nocturnal hypoventilation*. *Chest* 1999;116(2):521-34.
19. Davidson AC, Banham S, Elliott M, et al. *British Thoracic Society / Intensive Care Society Guideline for the ventilatory management of acute hypercapnic respiratory failure in adults* *BMJ Open RespRes* 2016;3:e000133. doi:10.1136/bmjresp-2016-000133.
20. Tsuboi T, Ohi M, Oga T, Machida K, Chihara Y, Harada Y, et al. Importance of the PaCO₂ from 3 to 6 months after initiation of long-term non-invasive ventilation. *Respir Med*. 2010;104:1850-7.
21. Tsuboi T, Oga T, Machida K, Chihara Y, et al. Importance of ventilator mode in long-term noninvasive positive pressure ventilation. *Respir Med* 2009;103:1854-61.
22. Kadowaki T, Wakabayashi K, Kimura M, et al. Low-intensity noninvasive ventilation: Lower pressure, more exacerbations of chronic respiratory failure. *Ann Thorac Med*. 2016; 11(2): 141-5.
23. Petitjean T, Philit F, Germain-Pastenne M, et al. Sleep and respiratory function after withdrawal of noninvasive ventilation in patients with chronic respiratory failure. *Respir Care* 2008;53(10):1316-23.
24. Piesiak P, Brzecka A, Kosacka M, et al. Efficacy of noninvasive volume targeted ventilation in patients with chronic respiratory failure due to kyphoscoliosis. *Adv Exp Med Biol*. 2015;838:53-8.
25. Chaudhry D, Roshan R. Chapter 38- Noninvasive Ventilation in Chest Wall Deformities: When and Why? *Noninvasive Mechanical Ventilation: Theory, Equipment, and Clinical Applications*. A.M. Esquinas (ed.) Springer International Publishing Switzerland 2016:323-31.