

## **Göğüs Duvarı Hastalıkları**

**Uzm.Dr. Nalan Adıgüzel**

**Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi**

Göğüs duvarı, kemik yapılar (kostalar, spinal kord), solunum kasları, ve solunum kaslarını santral sinir sistemine bağlayan sinirlerden oluşur, solunum pompasının önemli bir parçası olup etkili ventilasyon için normal fonksiyonda olması gereklidir.

### **Göğüs duvarı yapısı ve fonksiyonları**

Göğüs kafesi ve vertebral kolon göğüs duvarının superior ve lateral sınırlarını, diyafragma ise inferior sınırlarını oluşturur. İntraabdominal içerik ya da abdominal duvar kompliansında değişiklikler diyafragma hareketlerini etkileyerek göğüs duvarının mekanik özelliklerini değiştirir. Supin pozisyonda abdominal yapılar torasik kavite içine doğru yer değiştirdiğinden, göğüs duvarı mekanikleri supin ve ayakta pozisyonlarda değişmektedir. İntragastrik basınç(Pga) intraabdominal basıncın göstergesidir. Pga ve plevral basınç(Ppl) arasındaki fark transdiyafragmatik (pdi) basınca ( $Pdi:(Pga-Ppl)$ ) eşittir. Relaks pozisyonda fonksiyonel rezidüel kapasite (FRK) üzerinde, Pdi sıfır olup diyafragmatik gerilmenin olmadığına işaret eder. FRK altında ise Pga, Ppl basıncın üzerine çıkar ve Pdi pozitif olur bu da diyaframın pasif kasılmasına işaret eder. Supin pozisyonda yerçekimine bağlı olarak abdominal yapılar toraks kavitesi içine doğru yer değiştirirler, buna bağlı olarak vital kapasitede ayakta pozisyona göre %15 azalma saptanır. Göğüs duvarı hareketleri birçok yapının kompleks etkileşimine bağlıdır. Birçok değişken güç göğüs duvarı mekanik yapısı üzerine etkili olup akciğer volümlerinin oluşmasında temel rol oynarlar.

### **Ankilozan Spondilit**

Aksiyal iskelet eklemlerini etkileyen, omurga, sakroiliak eklemler ve göğüs kafesinin ligament yapılarının ossifikasyonu ve fibrozisi ile seyreden kronik inflamatuvar bir hastalıktır (1). Hastalar sıklıkla kronik sırt ağrısından yakınır ve klinik bulgularda omurga hareketlerinde kısıtlılık mevcut olup grafilerde bilateral sakroileit saptanır. %90-95 hastada HLA-B27 pozitifdir. Ekstraartiküler bulgulardan anterior üveit (%25), periferik artrit (%10-20) ve kardiovasküler hastalıklar (aortit, aort yetmezliği, aort kökü dilatasyonu, torasik aort anevrizmaları) hastalığa eşlik edebilir (2). %2 oranında plöroparankimal hastalığa yol açar ve sıklıkla göğüs duvarı restriksiyonu ve fibrokistik parankimal hastalığa neden olur. Nadiren krikoid kıkırdağın tutulumuna bağlı üst havayolu obstrüksiyonu gelişebilir ve hastalar ses kısıklığı, stridor ve hatta solunum yetmezliği ile doktora başvurabilirler (3). Orotrakeal entübasyon sırasında spinal kord hasarı riski yüksektir.

**Patofizyoloji:** Ankilozan spondilit inflamasyona sekonder kostavertebral eklemlerde füzyon nedeni ile göğüs duvarında fiksasyona neden olur (4). Göğüs duvarında ekspansiyon kusuru; dördüncü interkostal aralık seviyesinde 2.5cm altında ekspansiyon olması göğüs duvarı tutulumunun göstergesidir (5).

**Pulmoner fonksiyonlar:** Göğüs duvarı restriksiyonuna rağmen sıklıkla hastalarda hafif restriktif bulgular izlenir, total akciğer kapasitesi (TAK) ve vital kapasite (VK) hafif azalma mevcuttur(6). Göreceli olarak akciğer volümlerinin korunması; diyafragmanın artmış abdominal yer değiştirmesi ile kompanse etmesi, yüksek akciğer volümlerinde toraksın fiske olması ve göğüs duvarı simetrisinin korunmasına bağlanmaktadır (4,6,7). Gaz değişimi, hava akımı ve akciğer kompliansı genellikle normaldir.

**Tedavi:** Temel olarak destek tedavi uygulanır. Antienflamatuvar tedavinin akciğer tutulumunu etkilediği gösterilememiştir. Mobiliteyi sağlamak için spinal germe egzersizleri faydalı olabilir(4). Akciğerlerde fibrozis progressif olabilir. TNF blokerleri hastalık aktivite derecesinde ve yaşam kalitesinde kısa süreli iyileşmeler sağlayabilir (8,9). Apikal fibrotik lezyonlarda aspergillus ve mikobakterier ile süperenfeksiyonlar gelişebilir (2). Hemoptizi varlığında fibrobüllöz lezyonlara cerrahi düşünülebilir. Ayrıca bu hastalarda spontan pnömotoraks gelişebilir, tüp torakostomi gerekebilir.

### **Konjenital göğüs deformiteleri**

#### **Pectus ekskavatum**

Pektus ekskavatum sternum alt kısmının konjenital olarak içe çökük olması olup en sık görülen anterior duvar deformitesidir. İnsidansı 1/300 canlı doğumdur. Erkek çocuklar kız çocuklardan daha sık etkilenir ve sıklıkla 1 yaş civarında fark edilir. Hastalarda 1/3 oranında aile öyküsü mevcuttur. İnfantlarda ve küçük çocuklarda genellikle semptom olmaz iken ileri yaşlarda egzersizde hafif dispne ve deformite bölgesinde ağrı olabilir. %15 hastada skolyoz, %1.5 hastada konjenital kalp hastalığı ve Marfan Sendromu eşlik edebilir. Göğüs duvarının akciğere basısı nedeni ile semptomlar görülebilir. Sternumun kalbe basısı nedeni ile dik pozisyonda stroke volümde azalma, mitral valve prolapsusu, aritmiler ve egzersiz sonrası sistolik üfürümler duyulabilir.

**Pulmoner fonksiyonlar:** Göğüs kafesi deformitesine bağlı göğüs duvarı volümünde azalma ve hafif restriktif solunum yetmezliği gelişebilir. TAK ve VK hafif azalma saptanır. Akciğer kompliansı ve göğüs kafesi mobilitesi normaldir(10-13). Egzersiz kapasitesinde hafif azalma ve artmış solunum iş yüküne bağlı VO<sub>2</sub> max artma, egzersiz kısıtlaması (12-15).

**Tedavi:** Cerrahi düzeltme endikasyonları tartışmalı olup postoperatif akciğer fonksiyonları, egzersiz toleransı ve stroke volümde düzelmenin olduğunu ve fark olmadığını vurgulayan

çalışmalar mevcut (14,16-20). Bir çalışmada erken dönemde akciğer fonksiyonlarında düzelme saptanmış fakat devamlılığı sağlanamamıştır (21). Cerrahi için diğer önerilen endikasyon ise transtorasik lateral çapın sternovertebral mesafeye oranının 3.5 tan büyük olmasıdır (22). Cerrahinin zamanlaması tartışmalı olup küçük çocuklarda kostal kartilaj rezeksiyonu sonrası kostalarda sınırlı büyümelerin olabileceği vurgulanmaktadır. Erişkinlerde ve çocuklarda pektus ekskavatumun minimal cerrahi teknik ile düzeltilme operasyonları uygulanmakta fakat her zaman başarılı olunamamaktadır(23-29).

### **Pectus karinatum**

Pectus karinatum deformitesi göğüs ön duvarının öne doğru aşırı çıkıntılı olması durumudur. Pectus ekskavatum deformitesinden daha az oranda (beşte bir) görülmekte(30) olup 2 ana tipi mevcuttur(31-33):

- Kondrogladiolar tip: En çok görülen formu kondrogladiolar simetrik tipidir(32-34). Bu görüntüde sternum alt kısmı öne doğru çıkıntılı ve kostal kartilajlarda bu gelişmeye uygun olarak uzun ve deforme. %30-50 oranında asimetric deformite görülebilmektedir(34,35).
- Kondromanubriyel tip: Daha kompleks ve daha nadir bir deformite olup vakaların %5 inde görülür(30,36). Bu tipte sternum üst kısmı öne doğru çıkıntılı ve sternum gövdesi arkaya deviyedir. Distal sternumun öne doğru bükülmesi ile yandan bakıldığında sternum Z-şeklini alır.

**Klinik bulgular:** %90 oranında 11 yaşından sonra farkına varılır. Adolesan dönemde hızlı büyüme ile beraber dramatik olarak deformite ağırlaşır (34). Spontan düzelme görülmez ve tedavi edilmeyen hastaların çoğunda mortale ve morbiditede artış gözlenmez (32,35,37,38).

Fizyolojik yakınma az olup en sık şikayet kozmetik görünüm ile ilgilidir (39-41). Cerrahi düzeltme operasyonu uygulanan 260 hastanın çoğu egzersizde dispne, egzersiz kapasitesinde kısıtlanma, sık solunum yolu enfeksiyonundan yakınmıştır (34). Marfan sendromu, Noonan sendromu, kardiyofasiokutanöz sendrom, Poland sendromu, osteogenez imperfekta, Coffin-lowry sendromu ve Marfan hastalığına eşlik edebilir (42). Göğüs antero-posterior çapı artmıştır (34). Bazen deformite üzerinde palpasyon ile hassasiyet saptanabilir.

**Değerlendirme:** Deformitenin tipini, asimetri derecesini dökümente etmek önemlidir. Ayrıca hasta skolyoz ve diğer deformiteler açısından tetkik edilmelidir. Fotoğraf ile görüntülemek bir önceki kontrol ile ve cerrahi sonrası kontrolde karşılaştırma yapmak için önemlidir (35,43,44). Göğüs grafisi ile deformitenin ciddiyeti ve skolyoz varlığı kontrol edilir. Toraks bilgisayarlı tomografi ile sternal çıkıntı monitorize edilir. Pectus ciddiyet indeksi (PSI) (haller indeksi) göğüs genişliğinin sternum ve omurga arasındaki mesafeye bölünmesi ile elde edilir ve normal değeri

2.58 dir (45). PSI ne kadar düşük olur ise deformite ciddiyeti o kadar ağır olur. Tomografi ile asimetri indekside (sağ anteroposterior çap/sol anteroposterior çap) ve sternal rotasyon açısı hesaplanabilir (46). Tanı için başka testlere gerek duyulmaz, hikaye ve fizik muayene yeterlidir. Solunum fonksiyon testleri normal olup skolyozun eşlik ettiği vakalarda restriksiyon saptanmıştır (39).

**Tedavi:** Pektus karinatum kozmetik sorun olup tedavi deformitesinin ciddiyetine (ön göğüs çıkıntısı, sternal angulasyon, asimetri) bağlıdır. Tedavi seçenekleri hafif-orta şiddette vakalarda bracing (korse-kuşak uygulaması), aşırı vakalarda ise cerrahidir. Bracing için fleksible deformite olması gereklidir, muayenede elle orta şiddette bastırıldığında düzelebilmelidir (47). Farklı protokoller uygulanmaktadır. Bir protokolda günde 23 saat, 2-6 ay arası deformite düzeline kadar ve günde 8 saat iskelet matürasyonu tamamlana kadare önerilmektedir (48). Cerrahi orta-ciddi deformite varlığında göğüs fleksible değil yada beraberinde pektus ekskavatum var ise yada bracing başarısız oldu ise önerilir. Cerrahi olarak açık ameliyat (ravitch tamiri) (39,49,50), torakoskopik yaklaşım ve minimal invazif teknik (abramson) (47) uygulanmaktadır. Cerrahi müdahale pubertenin sonunda 13-16 yaşında önerilmektedir.

### **Poland Senromu**

Poland sendromu insidansı 1/30000 olup pektoralis major kasının sternokostal kısmında hipoplazi yada aplazi, 2.-4. yada 3.-5. kostaların yokluğu ile karakterizedir. Ayrıca sindaktilide eşlik edebilir. Ciddi göğüs duvarı anormalliği varlığında cerrahi tamir yapılır.

### **Yelken göğüs (Flail Chest)**

Ciddi travma vakalarının 1/3 ünde belirgin göğüs duvarı yaralanması olur ve intratorasik hasarın ciddiyeti kırılan kosta sayısı ile ilintilidir (51,52). Göğüs duvarı yaralanmalarının çoğu künt travma sonrası gelişmekte ve basit kosta kırıkları, sternal fraktürler, kalvikula fraktürü ve yelken göğüs ile prezente olur (53). Yelken göğüs; üç ya da daha fazla sayıda komşu kostonun kırığı yada kombine sternal ve kosta kırığı sonucunda ortaya çıkar (53). Travma başvurularının %10-20 oranında yelken göğüs saptanır, mortalite %50'dir (52-54). Yelken göğüs stabil olmayan bir göğüs duvarına işaret eder. Kırık kostalar ile göğüs kafesi arasında paradoks solunum olur, göğüs kafesinin bir segmentinin göğüs kafesinden ayrılması neticesinde normal solunum esnasında belirgin deformasyon görülür. Yelken göğüs farklı lokalizasyonlarda olabilir:

Anterior: sternum ve multipl kostakondral bileşke fraktürleri

Posterior: midaksiller fraktürler ve beraberinde kosta başlarında fraktür yada dislokasyonlar

Lateral: hem anterior hemde posteriora sıralı kosta fraktürleri

Sıklıkla akciğer kontüzyonu da eşlik eder ve alveolo-arterial oksijen gradientinde bozulmalar meydana gelir. Bu hastalarda pnömoni, ateletazi ve ARDS gelişme riski yüksektir. Pnömotoraks

ve hemotoraks tabloya eşlik edebilir ve geç ortaya çıkabilir. Sıklıkla ventilasyon ineffektiftir. Bu atelettazilere ve gaz deęişiminin daha da bozulmasına neden olur. Solunum iş yükünün artması ve solunum etkinliğinin azalması solunum kas yorgunluęuna neden olur.

**Tedavi:** Tedavi yelken göęüsün ciddiyetine baęlı olup minör vakalarda konservatif yaklaşım, aęrı palyasyonu yeterlidir:

-Aęrı kontrolü atelettazileri engelleyecektir, sıklıkla interkostal sinir blokajı yada epidural anestezi uygulanır.

-Eksternal destek ile yelken göęüs kısmına atel uygulanabilir. Bu basit bandaj ile sarılarak, perkütanöz yada intraoperatif uygulanabilir. Eksternal atele baęlı alttaki akcięerde ventilasyon bozulabilir, atelettazilere yatkınlık gelişir, sekresyonlar atılamaz ve pnömoni gelişebilir.

-İnternal destek, entübasyon ve pozitif basınç uygulaması ile göęüs duvarı hasarına pnömotik destek sağlanır. Ayrıca sekresyonlar aspire edilir, atelettaziler önlenir ve solunum kasları dinlendirilir (54-59). Entübasyon endikasyonu olmayan, hemodinamik olarak stabil olan hastalarda yüz maskesi ile noninvaziv pozitif ventilasyon uygulanabilir ve tedavide ilk seçenek olabilir (60).

-Bazı hastalarda cerrahi fiksasyon gerekebilir (54,61).

### **Kifoskolyoz**

Kifoz omurganın anteroposterior olarak açılanması olup çoęu kişide normal bulgudur. Skolyoz ise omurganın lateral yer deęiştirmesi yada kavislenmesidir. Eęer kifozun açısı aşırı ve/veya orta-ciddi skolyoz var ise ciddi kosta distorsiyonu gelişir. Genellikle skolyoz kifoz ile birlikte iken kifoz tek başınada görülebilir. Kifoskolyozun aęırlığı konveks primer kurvaturün iki ucu arasındaki akut açının ölçülmesi ile belirlenir. Bu açığa Cobb açısı adı verilir. Cobb açısı 100 deceden büyük ise ciddi deformiteyi gösterir. Kifoskolyoz vakalarının çoęu idiopatik olup sıklıkla çocukluk çağında başlar. Sekonder nedenler vertebra ve vertebra baę dokusunun hastalıkları, nöromusküler hastalıklar (polio sekeli) ve musküler distrofidir (tablo 1).

Tablo1: Kifoskolyoz nedenleri

<b>İdiopatik</b>
<b>Nöromusküler Hastalıklar</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Musküler Distrofi</li><li>• Poliomyelit</li><li>• Serebral palsi</li></ul>
<b>Vertebral Hastalıklar</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Osteoporoz/Osteomalazi</li><li>• Pott Hastalığı(tüberküloz spondiliti)</li></ul>

<ul style="list-style-type: none"><li>• Nörofibromatozis</li><li>• D vitaminine dirençli raşitizm</li></ul>
<b>Bağ Dokusu Hastalıkları</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Marfan sendromu</li><li>• Ehlers-Danlos sendromu</li><li>• Morquios sendromu</li></ul>
<b>Göğüs Kafesi Anomalileri</b> <ul style="list-style-type: none"><li>• Torakoplasti</li><li>• Fibrotoraks</li></ul>

Tanı fizik muayene ile konulabilir ancak çocuklarda ve adolesanlarda spinal kurvaturdaki değişiklikler gözden kaçabilir. Dorsal hörgüç angula kostalar nedeni ile oluşur. Spinal deformitenin derecesi solunum yetmezliği gelişmesinde en önemli risk faktörüdür (62). Primer olarak kifozu olan hastalarda özellikle T10 düzeyinin üzerindeki deformitelerde solunum yetmezliğinin derecesi artar (63). Ağır kifoskolyozda sağ kalp yetmezliği bulguları olabilir. Pulmoner fonksiyonlarda restriktif patern saptanır, spinal deformite ile doğru orantılı olarak TAK ve VK azalırken RV korunmuştur ve RV/TAK oranı artmıştır (62,64-66). Göğüs duvarı kompliansı azalmasına bağlı FRK azalmıştır. Hava tuzaklanması ve mikroatelektazilere bağlı akciğer kompliansında azalma restriksiyonun artmasına katkıda bulunabilir. Akciğer ve göğüs duvarı komplianslarının azalması solunum kasları üzerindeki elastik yükü artırır ve buna bağlı solunum iş yükü artar. Çocuklarda göğüs duvarının esnek olmasına bağlı göğüs duvarı kompliansı normaldir (67,68). Maksimum inspiratuvar basınç (MİB) ve maksimum ekspiratuvar basınç (MEB) azalmıştır (65,68).

Ayrıca yaşlı hastalarda yaş ile beraber göğüs duvarı kompliansında azalma olması nedeni ile solunum iş yükü artar ve solunum kas yorgunluğu gelişir (68,69). Bu hastalar inspiratuvar kaslardaki artan iş yükünü kompanse etmek için düşük tidal volüm ile solurlar ve solunum sayıları artmıştır (hızlı-yüzeysel soluklar). Bu solunum paterni ile ölü boşluk solunumu artar ve alveolar hipovekilasyona bağlı hiperkapni gelişir (62). Orta-ciddi kifoskolyozda hiperkapni olmadan hipoksemi izlenebilir. Cobss açısı 65 derecenin üzerinde olduğunda ventilasyon-perfüzyon dengesizliği gözlenir (68,69). Persistan hipoksemiye bağlı bazı hastalarda pulmoner hipertansiyon gelişebilir (70). Uyanıklıkta hastalar interkostal ve aksesuar kaslarını daha çok kullanırlar. REM sırasında üst havayolu obstrüksiyonu ve rekürren obsrükatif uyku apnesi atakları izlenir (71). Egzersiz intoleransı mevcuttur (72,73).

Klinik seyir: Otuzbeş yaşından genç idiopatik skolyozlu hastalar ağır derecede kifoskolyoza sahip olsalar dahi genellikle asemptomatikdirler. Bunun tersine ağır idiopatik kifoskolyozlu orta yaşlı hastalar da dispne, azalmış egzersiz intoleransı, akut solunum infeksiyonları gözlenir ve bunlar solunum yetmezliği için risk faktörleridir. Solunum yetmezliğinin başlangıcı sinsi ve neden inspiartuar kas güçsüzlüğü, ileri yaş, uykuda bozulan solunum gibi multifaktöryeldir.

Tedavi: Hafif-orta kifoskolyozlu hastaların prognozu iyi olup sadece destek tedavi gerektirir. Bunun yanında ciddi kifoskolyoz ilerleyici solunum yetmezliği ve kor pulmonale ile sonuçlanabilir (62). Solunum disfonksiyonu için tedavi olarak pulmoner fonksiyon ve egzersiz kapasitesini artırmak için pulmoner rehabilitasyon (74) ve noninvaziv ventilasyon (NIV) önerilir. Nadiren hastalar trakeostomi ile pozitif basınçlı ventilasyon ihtiyacı duyarlar. Aralıklı gece yada uzun dönem kullanımda NIV ile akciğer volümlerinde, solunum fonksiyonlarında ve arter kan gazlarında düzelme saptanır. NIV ile solunum sistemi kompliansı artar, atelektaziler ve ventilasyon/perfüzyon oranı düzelir, solunum iş yükü azalır, solunum kasları dinlendirilir ve uykuda solunum bozuklukları tedavi edilmiş olur (73-84). 49 kifoskolyoz hastasında %75 5 yıllık yaşam saptanırken 1 ayın sonunda PaCO<sub>2</sub> değerinin 50mmHg ve üzerinde olması ve komorbid hastalık varlığı bağımsız mortalite göstergesi olarak rapor edilmiştir (85).

Cerrahi tedavi: Spinal cerrahinin pulmoner fonksiyonlar üzerindeki uzun süreli faydaları net değildir. Genellikle kabul edilen erişkinlerde pulmoner fonksiyonların düzeltilmesinde cerrahi prosedürün kullanışlı olmadığıdır. Çocuklarda ve adolesanlarda ise düzeltici cerrahi tercih edilmektedir. Tedavi seçeneği Cobb's açısının derecesine ve büyüme potansiyeline bağlıdır. Büyüme potansiyeli kronolojik yaş, kızlarda menstrüel durum, iskelet matüritesi ve Risser bulgusunun kombinasyonu ile tahmin edilebilir(86-88). Kızlarda menstrüasyondan 2 yıl sonra erkeklerde ise hergün tıraş olma ihtiyacı varlığında iskelet büyümesi tamamlanmış kabul edilir. Kızlar Risser 4, erkekler Risser 5 'te matür kabul edilir. Sonuç olarak boy uzamasının durması kesin büyümenin sonlandığını gösterir.

Başvuru anında adolesan idiopatik skolyoz(AİS) tedavisinde genel yaklaşım (89,90):

- Skoliometre ile ölçülen gövde rotasyon açısı <7° ise büyüme potansiyeline göre 6 aylık klinik izlem önerilir (91).
- Cobb's açısı <20° ise izlem önerilir.
- Cobb's açısı 20-29° ise ve büyüme potansiyeli Risser sign 0-2 ise yakın izlenmeli ve 3-6 aylık periodda açıda  $\geq 5^\circ$  artış var ise korseleme gerekebilir.
- Cobb's açısı 30-40° ise ve büyüme potansiyeli Risser sign 0-2 ise genellikle korseleme gerekir.

- Cobb's açısı 40-50° ise ve büyüme potansiyeli Risser sign 0-2 ise tedavi seçeneği cerrahi yada korselemedir.
- Cobb's açısı >50° ise ve büyüme potansiyeli Risser sign 0-2 ise cerrahi müdahale gereklidir.
- Risser 3 ve üzerinde olan hastalar matür olana dek 6-9 ay aralar ile radyolojik takip yapılmalı. Matür iskelete sahip hastaların Cobb's açısı <40° ise izlem gerekli değil iken Cobb's açısı 40-50° arasında ise hasta bazında tedaviye karar vermek gerekir.

Korseleme: Korse kullanımı, kavislenmeyi düzeltmez fakat kavislenmenin ilerlemesini durdurabilir ve cerrahi gereksinimini azaltabilir(90). Korseleme iskelet olarak immatür (Risser sign 0-2) hastalarda endikedir. Cobb's açısı  $\geq 50^\circ$  olan ve iskelet gelişiminin tamamlandığı hastalarda kontraendikedir (95). Ayrıca torasik lordoz varlığı da korseleme için rölatif kontraendikasyon oluşturmaktadır (96). Korse kullanımı günde 23 saat önerilmekte ve etkinlik kullanılan saat ile direkt ilintili bulunmuştur (92,97). Hastalar 6 ay aralıklarla takip edilmeli ve uygun kullanımda cobb's açısında  $\geq 5^\circ$  artış kötü prognozu işaret eder, cerrahi tedavi gerekebilir.

Cerrahi: Cerrahi müdahalenin birincil amacı kavislenmenin ilerlemesini engellemek, ikincil amacı ise parsiyel olarak kavislenmeyi düzeltmektir. En sık uygulanan cerrahi işlem kemik graft ve instrumentasyon ile posterior spinal füzyon operasyonudur.

### **Torakoplasti**

Göğüs duvarının iskelet desteğinin tamamı veya bir kısmının çıkarılmasıdır. Göğüs duvarının rijit yapısı bozularak, göğüs duvarının mediastene kadar akciğere yaklaşması, altta kalan akciğer dokusunun kollapsı yada enfekte plevral boşluğun ortadan kaldırılması sağlanır (98). Günümüzde postpnömonik ampiyem ve rezeksiyon sonrası gelişen ampiyem tedavisinde kullanılmaktadır.

Hastalarda progressif olarak skolyoz gelişebilir. Torakoplastide TAK ve VK azalmış, RV korunmuştur, restriktif patern izlenir. Restriksiyonun nedeni, hem göğüs duvarı deformitesine bağlı volümün azalması ve hemde tüberküloza sekonder parankimde meydana gelen fibrozistir. Egzersiz kapasitesi azalmış solunum kapasitesine bağlı azalmıştır (99). Hastalarda yaşlanma ile beraber progressif kronik solunum yetmezliği gelişebilir.

Tedavi: Primer olarak tedavi destek tedavi olup kronik solunum yetmezliği varlığında NIV uygulanabilir. Pulmoner rehabilitasyon ile semptomlarda düzelme ve 6 dakika yürüme testine artış saptanmıştır (100).

### **Fibrotoraks**

Fibrotoraks akciğeri saran visseral plevranın fibrozisi sonucu gelişir ve restriktif fizyoloji ile sonuçlanır. Fibrotoraks oluşumun a neden olan iki ayrı mekanizma söz konusudur (102,103):



- Sıklıkla plevral effüzyonlar sonrasında plevral inflamasyona bağlı gelişir ve en sık nedenler tam boşaltılmamış hemotoraks, tüberküloza bağlı effüzyonlar ve kronik ampiyemdir.
- Daha nadir olarak yetersiz tüberküloz tedavisi, bronşektazi yada akciğer absesisi gibi parankimal hastalıklara sekonder gelişebilir.

Ciddi vakalarda özellikle tedavi edilmeyen ampiyem vakalarında fibrotik olay göğüs duvarına invaze olur, interkostal yapıları hasarlar ve kostaların perostiumlarının kalınlaşmasına neden olabilir. Bunun sonucu kostalar birleşir ve kollajende kalsifikasyonlar gelişir (104). Göğüs duvarı hareketlerinin kısıtlanmasına bağlı solunum fonksiyon testlerinde restriksiyon saptanır. Alveolar hipoventilyasyona bağlı hiperkapni gelişebilir (105).

Tedavi: Ciddi fibrotoraks tedavisi zor olduğundan en iyi strateji komplike plevral effüzyonlarda uygun tedaviyi vermektir. Bazı tüberküloz plörit ve hemotoraks vakalarında fibrotoraks zamanla spontan düzelebilir (103,106). Özellikle solunum yetmezliğine neden oluyor ise göğüs duvarını serbestleştirmek için girişim gerekebilir. Cerrahi dekortikasyon altta yatan hastalığa bağlı olarak kesin tedavi yöntemi olabilir. Dekortikasyon başarısında altta yatan parankim durumu önemlidir, parankim sağlam ise sonuçlar daha yüz güldürücüdür. Seçilmiş vakalarda dekortikasyon VATS ile yapılabilir (107).

### **Göğüs duvarı hastalıklarında yaklaşım:**

Dispne ayırıcı tanısında ciddi göğüs duvarı anomalisi olan hastada sadece fizik muayene ile tanı konulurken bazı hafif formlarda dispne etioljisi bilinmeyebilir. Solunum fonksiyon testlerinde TAK azalmış olup ayırıcı tanıda interstisyel akciğer hastalığı ekarte edilmelidir. İnterstisyel akciğer hastalığının aksine RV korunmuştur ya da artmıştır. Egzersiz kapasitesi azalmış olup interstisyel akciğer hastalığının aksine egzersizde desatürasyon sıklıkla izlenmez. Hikaye, fizik muayene ve solunum fonksiyon testleri ile tanıya varılamadı ise toraks yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografi ile interstisyel akciğer hastalığı ayırıcı tanısı yapılabilir. Tanı konulduktan sonra spesifik tedaviler uygulanabilir. Akut solunum yetmezliği durumunda NIV uygulaması entübasyon ve invaziv mekanik ventilasyon uygulamasını gereksinimi ortadan kaldıracaktır. Göğüs duvarı hastalıklarına bağlı kronik solunum yetmezliğinde uzun dönem NIV uygulaması faydalıdır (108).

### **Kaynaklar:**

1. Lee-Chiong TL Jr. Pulmonary manifestations of ankylosing spondylitis and relapsing polychondritis. Clin Chest Med 1998; 19:747.
2. Rosenow E, Strimlan CV, Muhm JR, Ferguson RH. Pleuropulmonary manifestations of ankylosing spondylitis. Mayo Clin Proc 1977; 52:641.

3. Libby DM, Schley WS, Smith JP Cricoarytenoid arthritis in ankylosing spondylitis. A cause of acute respiratory failure and cor pulmonale. *Chest*. 1981;80:641.
4. Tanoue LT. Pulmonary involvement in collagen vascular disease: a review of the pulmonary manifestations of the Marfan syndrome, ankylosing spondylitis, Sjögren's syndrome, and relapsing polychondritis. *J Thorac Imaging* 1992; 7:62.
5. Calin A. Ankylosing spondylitis. *Clin Rheum Dis* 1985; 11:41.
6. Hunninghake GW, Fauci AS. Pulmonary involvement in the collagen vascular diseases. *Am Rev Respir Dis*. 1979;119:471.
7. Romagnoli I, Gigliotti F, Galarducci A, et al. Chest wall kinematics and respiratory muscle action in ankylosing spondylitis patients. *Eur Respir J* 2004; 24:453.
8. Reveille JD, Arnett FC. Spondyloarthritis: update on pathogenesis and management. *Am J Med* 2005; 118:592.
9. Braun J, Brandt J, Listing J, et al. Two year maintenance of efficacy and safety of infliximab in the treatment of ankylosing spondylitis. *Ann Rheum Dis* 2005; 64:229.
10. Shamberger RC. Congenital chest wall deformities. *Curr Probl Surg* 1996; 33:469.
11. Weg JG, Krumholz RA, Harkleroad LE. Pulmonary dysfunction in pectus excavatum. *Am Rev Respir Dis* 1967; 96:936.
12. Castile RG, Staats BA, Westbrook PR. Symptomatic pectus deformities of the chest. *Am Rev Respir Dis* 1982; 126:564.
13. Mead J, Sly P, Le Souef P, et al. Rib cage mobility in pectus excavatum. *Am Rev Respir Dis* 1985; 132:1223.
14. Wynn SR, Driscoll DJ, Ostrom NK, et al. Exercise cardiorespiratory function in adolescents with pectus excavatum. Observations before and after operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 99:41.
15. Malek MH, Fonkalsrud EW, Cooper CB. Ventilatory and cardiovascular responses to exercise in patients with pectus excavatum. *Chest* 2003; 124:870.
16. Cahill JL, Lees GM, Robertson HT. A summary of preoperative and postoperative cardiorespiratory performance in patients undergoing pectus excavatum and carinatum repair. *J Pediatr Surg* 1984; 19:430.
17. Derveaux L, Ivanoff I, Rochette F, Demedts M. Mechanism of pulmonary function changes after surgical correction for funnel chest. *Eur Respir J* 1988; 1:823.
18. Derveaux L, Clarysse I, Ivanoff I, Demedts M. Preoperative and postoperative abnormalities in chest x-ray indices and in lung function in pectus deformities. *Chest* 1989; 95:850.
19. Fonkalsrud EW. Current management of pectus excavatum. *World J Surg* 2003; 27:502.

20. Guntheroth WG, Spiers PS. Cardiac function before and after surgery for pectus excavatum. *Am J Cardiol* 2007; 99:1762.
21. Aronson DC, Bosgraaf RP, Merz EM, et al. Lung function after the minimal invasive pectus excavatum repair (Nuss procedure). *World J Surg* 2007; 31:1518.
22. Golladay ES, Wagner CW. Pectus excavatum: a 15-year perspective. *South Med J* 1991; 84:1099.
23. Teh SH, Hanna AM, Pham TH, et al. Minimally invasive repair for pectus excavatum in adults. *Ann Thorac Surg* 2008; 85:1914.
24. Olbrecht VA, Arnold MA, Nabaweesi R, et al. Lorenz bar repair of pectus excavatum in the adult population: should it be done? *Ann Thorac Surg* 2008; 86:402.
25. Croitoru DP, Kelly RE Jr, Goretsky MJ, et al. Experience and modification update for the minimally invasive Nuss technique for pectus excavatum repair in 303 patients. *J Pediatr Surg* 2002; 37:437.
26. Pilegaard HK, Licht PB. Routine use of minimally invasive surgery for pectus excavatum in adults. *Ann Thorac Surg* 2008; 86:952.
27. Luu TD, Kogon BE, Force SD, et al. Surgery for recurrent pectus deformities. *Ann Thorac Surg* 2009; 88:1627.
28. Coelho Mde S, Silva RF, Bergonse Neto N, et al. Pectus excavatum surgery: sternochondroplasty versus Nuss procedure. *Ann Thorac Surg* 2009; 88:1773.
29. Park HJ, Jeong JY, Jo WM, et al. Minimally invasive repair of pectus excavatum: a novel morphology-tailored, patient-specific approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 139:379.
30. Frey AS, Garcia VF, Brown RL, et al. Nonoperative management of pectus carinatum. *J Pediatr Surg* 2006; 41:40.
31. Lam CR, Taber RE. Surgical treatment of pectus carinatum. *Arch Surg* 1971; 103:191.
32. Shamberger, RC. Congenital chest wall deformities. In: *Pediatric Surgery*, 5th ed, O'Neill, J, Rowe, MI, Grosfeld, JL, et al (Eds), Mosby 1998. p.787.
33. Hümmer HP, Willital GH. Morphologic findings of chest deformities in children corresponding to the Willital-Hümmer classification. *J Pediatr Surg* 1984; 19:562.
34. Fonkalsrud EW. Surgical correction of pectus carinatum: lessons learned from 260 patients. *J Pediatr Surg* 2008; 43:1235.
35. Shamberger RC, Welch KJ. Surgical correction of pectus carinatum. *J Pediatr Surg* 1987; 22:48.
36. Fokin AA. Pouter pigeon breast. *Chest Surg Clin N Am* 2000; 10:377.

37. Landolfo, KP, Sabiston, DC. In: Surgery of the Chest, 6th ed, Sabiston, DC, Spencer, FC (Eds), WB Saunders 1995. p.494.
38. Heinle, JS, Sabiston, DC. In: Textbook of Surgery: The Biological Basis of Modern Surgical Practice, 15th ed, WB Saunders 1997. p.1888.
39. Robicsek F. Surgical treatment of pectus carinatum. Chest Surg Clin N Am 2000; 10:357.
40. Lester CW. Surgical treatment of protrusion deformities of the sternum and costal cartilages (pectus carinatum, pigeon breast). Ann Surg 1961; 153:441.
41. Lester CW. Pigeon breast (pectus carinatum) and other protrusion deformities of the chest of developmental origin. Ann Surg 1953; 137:482.
42. Kotzot D, Schwabegger AH. Etiology of chest wall deformities--a genetic review for the treating physician. J Pediatr Surg 2009; 44:2004.
43. Saxena AK, Schaarschmidt K, Schleaf J, et al. Surgical correction of pectus excavatum: the Münster experience. Langenbecks Arch Surg 1999; 384:187.
44. Morton R. Fundamentals of stereophotography in medicine. J Audiov Media Med 1989; 12:11.
45. Fonkalsrud EW, Anselmo DM. Less extensive techniques for repair of pectus carinatum: the undertreated chest deformity. J Am Coll Surg 2004; 198:898.
46. Stephenson JT, Du Bois J. Compressive orthotic bracing in the treatment of pectus carinatum: the use of radiographic markers to predict success. J Pediatr Surg 2008; 43:1776.
47. Abramson H, D'Agostino J, Wuscovi S. A 5-year experience with a minimally invasive technique for pectus carinatum repair. J Pediatr Surg 2009; 44:118.
48. Kravarusic D, Dicken BJ, Dewar R, et al. The Calgary protocol for bracing of pectus carinatum: a preliminary report. J Pediatr Surg 2006; 41:923.
49. Davis JT, Weinstein S. Repair of the pectus deformity: results of the Ravitch approach in the current era. Ann Thorac Surg 2004; 78:421.
50. Robicsek F, Fokin A. Surgical correction of pectus excavatum and carinatum. J Cardiovasc Surg (Torino) 1999; 40:725.
51. Sirmali M, Türüt H, Topçu S, et al. A comprehensive analysis of traumatic rib fractures: morbidity, mortality and management. Eur J Cardiothorac Surg 2003; 24:133.
52. Liman ST, Kuzucu A, Tastepe AI, et al. Chest injury due to blunt trauma. Eur J Cardiothorac Surg 2003; 23:374.
53. Ullman EA, Donley LP, Brady WJ. Pulmonary trauma emergency department evaluation and management. Emerg Med Clin North Am 2003; 21:291.

54. Tanaka H, Yukioka T, Yamaguti Y, et al. Surgical stabilization of internal pneumatic stabilization? A prospective randomized study of management of severe flail chest patients. *J Trauma* 2002; 52:727.
55. Shackford SR, Smith DE, Zarins CK, et al. The management of flail chest. A comparison of ventilatory and nonventilatory treatment. *Am J Surg* 1976; 132:759.
56. Shackford SR, Virgilio RW, Peters RM. Selective use of ventilator therapy in flail chest injury. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81:194.
57. Cullen P, Modell JH, Kirby RR, et al. Treatment of flail chest. Use of intermittent mandatory ventilation and positive end-expiratory pressure. *Arch Surg* 1975; 110:1099.
58. Trinkle JK, Richardson JD, Franz JL, et al. Management of flail chest without mechanical ventilation. *Ann Thorac Surg* 1975; 19:355.
59. Marini JJ, Rodriguez RM, Lamb V. The inspiratory workload of patient-initiated mechanical ventilation. *Am Rev Respir Dis* 1986; 134:902.
60. Gunduz M, Unlugenc H, Ozalevli M, et al. A comparative study of continuous positive airway pressure (CPAP) and intermittent positive pressure ventilation (IPPV) in patients with flail chest. *Emerg Med J.* 2005 May;22(5):325-9).
61. Thomas AN, Blaisdell FW, Lewis FR Jr, Schlobohm RM. Operative stabilization for flail chest after blunt trauma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 75:793.
62. Bergofsky EH, Turino GM, Fishman AP. Cardiorespiratory failure in kyphoscoliosis. *Medicine (Baltimore)* 1959; 38:263.
63. McMaster MJ, Glasby MA, Singh H, Cunningham S. Lung function in congenital kyphosis and kyphoscoliosis. *J Spinal Disord Tech* 2007; 20:203.
64. Bergofsky EH. Respiratory failure in disorders of the thoracic cage. *Am Rev Respir Dis* 1979; 119:643.
65. Lisboa C, Moreno R, Fava M, et al. Inspiratory muscle function in patients with severe kyphoscoliosis. *Am Rev Respir Dis* 1985; 132:48.
66. Weber B, Smith JP, Briscoe WA, et al. Pulmonary function in asymptomatic adolescents with idiopathic scoliosis. *Am Rev Respir Dis* 1975; 111:389.
67. Caro CG, Dubois AB. Pulmonary function in kyphoscoliosis. *Thorax* 1961; 16:282.
68. Jones RS, Kennedy JD, Hasham F, et al. Mechanical inefficiency of the thoracic cage in scoliosis. *Thorax* 1981; 36:456.
69. Shannon DC, Riseborough EJ, Kazemi H. Ventilation perfusion relationships following correction of kyphoscoliosis. *JAMA* 1971; 217:579.

70. Naeye RL. Kyphoscoliosis and cor pulmonale; a study of the pulmonary vascular bed. *Am J Pathol* 1961; 38:561.
71. Mezon BL, West P, Israels J, Kryger M. Sleep breathing abnormalities in kyphoscoliosis. *Am Rev Respir Dis* 1980; 122:617.
72. Shneerson JM. The cardiorespiratory response to exercise in thoracic scoliosis. *Thorax* 1978; 33:457.
73. Kesten S, Garfinkel SK, Wright T, Rebeck AS. Impaired exercise capacity in adults with moderate scoliosis. *Chest* 1991; 99:663.
74. dos Santos Alves VL, Stirbulov R, Avanzi O. Impact of a physical rehabilitation program on the respiratory function of adolescents with idiopathic scoliosis. *Chest* 2006; 130:500.
75. Buyse B, Meersseman W, Demedts M. Treatment of chronic respiratory failure in kyphoscoliosis: oxygen or ventilation? *Eur Respir J* 2003; 22:525.
76. Hillberg RE, Johnson DC. Noninvasive ventilation. *N Engl J Med* 1997; 337:1746.
77. Ellis ER, Grunstein RR, Chan S, et al. Noninvasive ventilatory support during sleep improves respiratory failure in kyphoscoliosis. *Chest* 1988; 94:811.
78. 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.
79. Hill NS, Eveloff SE, Carlisle CC, Goff SG. Efficacy of nocturnal nasal ventilation in patients with restrictive thoracic disease. *Am Rev Respir Dis* 1992; 145:365.
80. Carrey Z, Gottfried SB, Levy RD. Ventilatory muscle support in respiratory failure with nasal positive pressure ventilation. *Chest* 1990; 97:150.
81. Bach JR, Alba AS. Management of chronic alveolar hypoventilation by nasal ventilation. *Chest* 1990; 97:52.
82. Simonds AK, Parker RA, Branthwaite MA. The effect of intermittent positive-pressure hyperinflation in restrictive chest wall disease. *Respiration* 1989; 55:136.
83. Sinha R, Bergofsky EH. Prolonged alteration of lung mechanics in kyphoscoliosis by positive pressure hyperinflation. *Am Rev Respir Dis* 1972; 106:47.
84. Gonzalez C, Ferris G, Diaz J, et al. Kyphoscoliotic ventilatory insufficiency: effects of long-term intermittent positive-pressure ventilation. *Chest* 2003; 124:857.
85. Martí S, Pallero M, Ferrer J, et al. Predictors of mortality in chest wall disease treated with noninvasive home mechanical ventilation. *Respir Med* 2010; 104:1843.
86. Sanders JO, Khoury JG, Kishan S, et al. Predicting scoliosis progression from skeletal maturity: a simplified classification during adolescence. *J Bone Joint Surg Am* 2008; 90:540.

87. Little DG, Song KM, Katz D, Herring JA. Relationship of peak height velocity to other maturity indicators in idiopathic scoliosis in girls. *J Bone Joint Surg Am* 2000; 82:685.
88. Song KM, Little DG. Peak height velocity as a maturity indicator for males with idiopathic scoliosis. *J Pediatr Orthop* 2000; 20:286.
89. Reamy BV, Slakey JB. Adolescent idiopathic scoliosis: review and current concepts. *Am Fam Physician* 2001; 64:111.
90. Lonstein JE. Scoliosis: surgical versus nonsurgical treatment. *Clin Orthop Relat Res* 2006; 443:248
91. Scoliosis. In: *Essentials of Musculoskeletal Care*, 2nd ed, Greene, WB (Ed), American Academy of Orthopedic Surgeons, Rosemont, IL 2001. p. 696.
92. Nachemson AL, Peterson LE. Effectiveness of treatment with a brace in girls who have adolescent idiopathic scoliosis. A prospective, controlled study based on data from the Brace Study of the Scoliosis Research Society. *J Bone Joint Surg Am* 1995; 77:815.
93. Grivas TB, Vasiliadis E, Chatziargiropoulos T, et al. The effect of a modified Boston brace with anti-rotatory blades on the progression of curves in idiopathic scoliosis: aetiologic implications. *Pediatr Rehabil* 2003; 6:237.
94. Pehrsson K, Larsson S, Oden A, Nachemson A. Long-term follow-up of patients with untreated scoliosis. A study of mortality, causes of death, and symptoms. *Spine (Phila Pa 1976)* 1992; 17:1091.
95. Nash CL Jr. Current concepts review: scoliosis bracing. *J Bone Joint Surg Am* 1980; 62:848.
96. Winter RB, Lovell WW, Moe JH. Excessive thoracic lordosis and loss of pulmonary function in patients with idiopathic scoliosis. *J Bone Joint Surg Am* 1975; 57:972.
97. DiRaimondo CV, Green NE. Brace-wear compliance in patients with adolescent idiopathic scoliosis. *J Pediatr Orthop* 1988; 8:143.
98. McCool, FD, Rochester, DF. Chest wall diseases. In: Murray, JF, Nadel, JA, (Eds), *Textbook of Respiratory Medicine*, Second ed, Philadelphia, WB Saunders Co, 1994, p. 2524.
99. Phillips MS, Miller MR, Kinnear WJ, et al. Importance of airflow obstruction after thoracoplasty. *Thorax* 1987; 42:348.
100. Phillips MS, Kinnear WJ, Shaw D, Shneerson JM. Exercise responses in patients treated for pulmonary tuberculosis by thoracoplasty. *Thorax* 1989; 44:268.
101. Ando M, Mori A, Esaki H, et al. The effect of pulmonary rehabilitation in patients with post-tuberculosis lung disorder. *Chest* 2003; 123:1988.
102. Ghoshal AG, Saha AK, Roy DJ, Ghosh S. Fibrothorax--problem, profile and prevention. *J Indian Med Assoc* 1997; 95:610.

103. Sinha P, Sarkar P. Late clotted haemothorax after blunt chest trauma. J Accid Emerg Med 1998; 15:189.
104. Barrett NR. The pleura: with special reference to fibrothorax. Thorax 1970; 25:515.
105. Petro W, Maassen W, Greschuchna D, et al. Regional and global lung function in unilateral fibrothorax after conservative therapy and decortication. Thorac Cardiovasc Surg 1982; 30:137.
106. Vassiliu P, Velmahos GC, Toutouzas KG. Timing, safety, and efficacy of thoracoscopic evacuation of undrained post-traumatic hemothorax. Am Surg 2001; 67:1165.
107. Landreneau RJ, Keenan RJ, Hazelrigg SR, et al. Thoracoscopy for empyema and hemothorax. Chest 1996; 109:18.
108. Shneerson JM, Simonds AK. Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. Eur Respir J 2002; 20:480.

### Nöromusküler hastalıklara bağlı solunum kas güçsüzlüğü

Nöromusküler hastalıklarda solunum kas güçsüzlüğü akut gelişebilir(örn,Gullian-barre sendromu), kronik ve relapslar ile seyredebilir(örn, multipl skleroz, miyasteniya gravis) yada hızlı progressif olabilir(örn,amyotrofik lateral skleroz(ALS)) (tablo 1) (1,2).

<b>Tablo1: Nöromusküler hastalık nedenleri</b>	
<b>Spinal kord</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Demiyelinizan hastalıklar(multiple skleroz)</li> <li>• Disk kompresyonları</li> <li>• Epidural abseler</li> <li>• Kanama</li> <li>• Enfarkt</li> <li>• Siringomiyeli</li> <li>• Travma</li> <li>• Tümör</li> </ul>	<b>Nöromusküler bileşke</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Botulizm</li> <li>• Hipermagnezemi</li> <li>• Eaton-Lambert sendromu</li> <li>• İlaçlar(nöromusküler blokerler, aminoglikozid...)</li> <li>• Organofosfat zehirlenmesi</li> <li>• Yılan venomu</li> <li>• Kabuklu deniz hayvanı zehirlenmesi</li> </ul>
<b>Motor sinirler</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Amiyotrofik lateral skleroz(ALS)</li> <li>• Servikal spondiloz</li> <li>• Kritik hasta nöromiyopatisi</li> <li>• Poliomyelit</li> </ul>	<b>Kaslar</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Asid-maltaz eksikliği</li> <li>• Metabolik bozukluklar (hipokalemi, hipoposfatemi)</li> <li>• Malnütrisyon</li> </ul>



<ul style="list-style-type: none"><li>• Gullian-Barre sendromu</li><li>• Frenik sinir hasarı</li><li>• Mononörit multipleks</li><li>• Vaskülit</li><li>• Metabolik(porfiri, diabetes mellitus)</li><li>• Difteri</li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Mitokondrial miyopati</li><li>• Musküler distrofi</li><li>• Rabdomiyoliz</li><li>• Tiroid hastalıkları</li></ul>
--	--

Klinik seyrine bakılmaksızın nöromusküler hastalıklarda solunum kas güçsüzlüğü ciddi bir problemdir. Miyasteniya gravis vakalarında %15-28 oranında, Gullian-barre sendromu vakalarında ise %20-30 oranında invaziv mekanik ventilasyon gerekir (3-5). Çoğu ALS hastasının yaşamı ilerleyici kronik solunum yetmezliğinden son bulur.

**Klinik bulgular:** İnspiryum, ekspiryum ve üst havayolu kaslarının güçsüzlüğü sonucu ventilasyon yetersizliği, noktural hipoventilasyon ve etkisiz öksürük gelişir (6). Ayrıca solunum kas güçsüzlüğüne bulbar tutulumda eşlik edebilir.

- Yetersiz ventilasyona bağlı dispne, ortopne, hızlı yüzeyel solunum, yardımcı solunum kas kullanımı ve torakoabdominal paradoks gelişir.
- Noktural hipoventilasyona bağlı boğulma hissi, uykusuzluk, gündüz uykululuk hali, sabah baş ağrısı, yorgunluk ve kognitif fonksiyonlarda azalma görülebilir.
- Bulbar disfonksiyon varlığında yutma güçlüğü, dizartri(konuşma bozukluğu), zayıf çiğneme, burundan konuşma ve dilin dışarı çıkması izlenir.
- Etkili öksürememe aspirasyona, sekresyonların birikmesine ve pnömoniye neden olur.

**Yetersiz ventilasyon:** Temel neden diyafragma, eksternal interkostal, skalen, sternokleidomastoid ve trapezius gibi inspiryum kaslarında güçsüzlüktür. Tidal volüm azalır, alveolar ventilasyonu sağlamak için solunum sayısı artar. Fakat tidal volüm belli değer altına düştüğünde takipne ile alveolar ventilasyon sağlanamaz ve PaCO<sub>2</sub> artmaya başlar. Bu durum kendini dispne, hızlı yüzeyel solunum ve hiperkapni ile gösterir.

Tidal volümü sağlamak için yardımcı solunum kasları kullanılır. Ortopne, yardımcı solunum kas kullanımı ve torakoabdominal paradoks (inspiryumda abdomenin içeri doğru hareketi) gelişir. Yetersiz ventilasyona bağlı atelettaziler, ventilasyon-perfüzyon dengesizliğine bağlı hipoksemi gelişir. Kronik atelettazilere sekonder solunum sistemi kompliansı azalır, buna bağlı solunum işyükü artar ve solunum kaslarının daha da yorulmasına neden olur ve bir kısır döngü halini alır.

**Noktural hipoventilasyon:** Etkisiz ventilasyon ilk olarak uykuda ortaya çıkar. Nöromusküler hastalıklara bağlı noktural hipoventilasyon semptom ve bulguları obstüktif

uyku apne sendromu ile benzer olup boğulma hissi, uykusuzluk, gündüz uykululuk hali, sabah başağrısı, yorgunluk ve kognitif fonksiyonlarda azalma ile karakterizedir.

**Bulbar disfonksiyon:** Semptom ve bulgular yutma güçlüğü, dizartri(konuşma bozukluğu), zayıf çiğneme, burundan konuşma, yüz kaslarında güçsüzlük ve dilin dışarı çıkmasıdır. Aspirasyon riski artmıştır.

**Etkisiz öksürük:** Üst havayolu, inspiryum ve ekspiryum kaslarının güçsüzlüğüne bağlı öksürük kuvveti azalmıştır. Yetersiz öksürüğe bağlı aspirasyon, pnömoni ve solunum yetmezliği gelişebilir (7,8). Etkili öksürük üç safhadan oluşur (9):

- İnspiratuvar faz: İnspiryumda hızlı yüksek tidal volüm akciğerlere alınır. Artmış akciğer volümüne bağlı ekspiryum kasları uzar ve daha fazla pozitif intratorasik basınç oluşur.
- Kompresif faz: Aktif ekspiryum kaslarının kasılması ile beraber üst hava yolu addüktör kasları glottisi kapatır. İntratorasik basınçta dramatik artış olur(yaklaşık 300cmH<sub>2</sub>O).
- Ekspulsif faz: Yaklaşık 0.2 sn içinde glottis açılır ve yaklaşık 12lt/sn hızla sıkışmış hava dışarı çıkar ve dinamik hava yolu kompresyonu gelişir. Yüksek hızda hareket eden hava havayolu duvarından mukusu hareketlendirir.

İnspiryum kaslarındaki güçsüzlük nedeni ile tidal volüm azalır buna bağlı ekspiratuvar kasların uzaması ve ekspiratuvar fazda dışarı çıkan hava miktarında azalır. Ekspiryum kaslarındaki güçsüzlüğe sekonder intratorasik basınçtaki artış kısıtlı olur buda tepe ekspiratuvar akımı azaltır. Üst hava yolu kaslarının güçsüzlüğüne bağlı etkili glottis kapanamaz ve etkili açılmaz. Bütün bunlara bağlı öksürük etkinliği azalır.

#### **Tanı:**

Solunum kas güçsüzlüğü tanısı için solunum fonksiyon testleri yapılır (10). Restriktif patern izlenir. FEV<sub>1</sub> ve FVC değerleri predikte değerlerin %80 altındadır, FEV<sub>1</sub>/FVC:normal( predikte değerlerin %70 üstündedir), total akciğer kapasitesi (TAK, predikte değerlerin %80 altındadır)azalmıştır. Ekspiryum kaslarında güçsüzlük varlığında rezidüel volüm(RV) artmıştır(11). Yatar durumda FVK ve VK %10 üzerinde azalma saptanır. Maksimum inspiratuvar basınç(MİB) ve maksim ekspiratuvar basınç (MEB) azalmıştır. Akciğer hastalığı olmadığı sürece karbon monoksit diffüzyon kapasitesi (DLCO) normaldir.

Öksürük değerlendirilmesi: Öksürük birçok metod ile test edilir:

Pik öksürük akımı: Bir maske yada ağız parçası pik flowmetreye bağlanır ve hastaya derin inspiryum sonrası kuvvetli öksürmesi söylenir. Eğer elde edilen akım 160l/dk ise etkisiz öksürüktür. 160-270l/dk arasında enfeksiyon açısından risk teşkil eder (12-14).

Maksimum ekspiratuvar basınç (MİB): MEB 60cmH<sub>2</sub>O değerinin altında olması etkisiz öksürüğe işaret eder (15).

Solunum desteği kararının değerlendirilmesi: Nöromusküler hastalarda akut yada kronik solunum yetmezliği gelişebilir. Subjektif klinik bulgular ve objektif fizyolojik testler beraber değerlendirilerek mekanik ventilasyon endikasyonuna karar verilir(6). Kardiopulmoner arrest, solunum sıkıntısı, kan gazı anormallikleri ve aspirasyon ile seyreden ciddi bulbar disfonksiyon yada bilinç kaybı acil mekanik ventilasyon desteği gerektirir. Hastalar düzenli olarak solunum fonksiyonları ve klinik bulguları ile takip edilmelidir.

Eğer FVK predikte değer %50 altında, MİB -30cmH<sub>2</sub>O altında(örn, -20cmH<sub>2</sub>O), MEB 40cmH<sub>2</sub>O altında ise solunum desteği gerekebilir(16). MİB azalma hiperkarbiye işaret eder iken MEB azalma öksürük gücünün azaldığına ve sekresyon retansiyon riskine işaret eder (17). VK, 15-20ml/kg altına(normal sağlıklı kişilerde 60-70ml/kg) yada predikte değer %60 altına yada 1lt nin altına düştüğünde solunum desteği endikasyonu doğabilir. Ayrıca VK bir önceki ölçüme göre %30-50 azalma saptanmasında solunum desteği gerekliliğine işaret eder (3,17-19). Klinik değerlendirme tüm ölçümlerin üzerindedir. Ölçümlerde 20-30-40 kuralı önerilmiştir. Bu kurala göre VK 20ml/kg, MİB -30cmH<sub>2</sub>O ve MEB 40cmH<sub>2</sub>O altında ise solunum desteği başlanmalıdır (4,9).

#### **Özet ve öneriler:**

- Nöromusküler hastalıklara bağlı solunum kas güçsüzlüğü yetersiz ventilasyona, nokturnal hipoventilasyona ve etkisiz öksürüğe neden olur. Ayrıca bulbar tutulumda tabloya eşlik edebilir.
- Solunum kas güçsüzlüğü solunum fonksiyon testleri ile doğrulanır, tek test tanı koydurucu değildir. Bulgular biraraya getirilerek tanıya ulaşılır. SFT de VK, MİB ve MEB azalmıştır.
- Etkisiz öksürüğe bağlı aspirasyon, sekresyonların retansiyonu ve buna bağlı pnömoni ve solunum yetmezliği gelişebilir.
- Kardiopulmoner arrest, solunum sıkıntısı, kan gazı anormallikleri ve aspirasyon ile seyreden ciddi bulbar disfonksiyon yada bilinç kaybı acil mekanik ventilasyon desteği gerektirir.
- Kronik solunum yetmezliği ve solunum desteği kararı SFT takipleri ile alınır. VK 20ml/kg, MİB -30cmH<sub>2</sub>O ve MEB 40cmH<sub>2</sub>O altında ise solunum desteği başlanmalıdır.

#### **Kaynaklar:**

1. Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. Muscle Nerve 2004; 29:5.
2. Epstein SK. An overview of respiratory muscle function. Clin Chest Med 1994; 15:619.

3. Sharshar T, Chevret S, Bourdain F, et al. Early predictors of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. *Crit Care Med* 2003; 31:278.
4. Mehta S. Neuromuscular disease causing acute respiratory failure. *Respir Care* 2006; 51:1016.
5. Durand MC, Porcher R, Orlikowski D, et al. Clinical and electrophysiological predictors of respiratory failure in Guillain-Barré syndrome: a prospective study. *Lancet Neurol* 2006; 5:1021.
6. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. *Eur Respir J* 2009; 34:444.
7. Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín 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.
8. Servera E, Sancho J. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Lancet Neurol* 2006; 5:291.
9. McCool FD, Leith DE. Pathophysiology of cough. *Clin Chest Med* 1987; 8:189.
10. Steier J, Kaul S, Seymour J, et al. The value of multiple tests of respiratory muscle strength. *Thorax* 2007; 62:975.
11. Kreitzer SM, Saunders NA, Tyler HR, Ingram RH Jr. Respiratory muscle function in amyotrophic lateral sclerosis. *Am Rev Respir Dis* 1978; 117:437.
12. Bach JR, Saporito LR. Criteria for extubation and tracheostomy tube removal for patients with ventilatory failure. A different approach to weaning. *Chest* 1996; 110:1566.
13. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997; 112:1024.
14. Sancho J, Servera E, Díaz J, Marín J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flow meter. *Am J Phys Med Rehabil* 2004; 83:608.
15. Szeinberg A, Tabachnik E, Rashed N, et al. Cough capacity in patients with muscular dystrophy. *Chest* 1988; 94:1232.
16. Miller RG, Rosenberg JA, Gelinas DF, 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.
17. Lawn ND, Fletcher DD, Henderson RD, et al. Anticipating mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol* 2001; 58:893.

18. Chevrolet JC, Deléamont P. Repeated vital capacity measurements as predictive parameters for mechanical ventilation need and weaning success in the Guillain-Barré syndrome. Am Rev Respir Dis 1991; 144:814.
19. Ropper AH. The Guillain-Barré syndrome. N Engl J Med 1992; 326:1130.

### **Nöromusküler hastalıklara bağlı solunum kas güçsüzlüğünde tedavi:**

Bir grup hastada hastalığın iyileşmesi ile düzelirken bir grup hastalıkta düzelmez ve hızla progred olur. Altta yatan hastalığın düzelebilir olup olmamasına bakılmaksızın solunum kas güçsüzlüğünün tespiti ve semptomatik destek tedavi yaşam kalitesini artıracak ve yaşam süresini uzatacaktır.

**Mekanik ventilasyon:** Hastaya mekanik ventilasyon uygulama kararı alındığında bu ya noninvaziv olarak (NPPV) yada invaziv (IMV) olarak uygulanır.

**Noninvaziv pozitif basınç ventilasyon (NPPV):** NPPV ya akut solunum yetmezliğinde kısa süreli, sürekli yada kronik solunum yetmezliğinde aralıklı olarak kullanılır. Ciddi bulbar tutulum varlığında, üst havayolu obstrüksiyonunda, sekresyonların retansiyonunda, maskenin yüze uyumsuz olduğu durumlarda, kooperasyonu zayıf hastalarda ve yetersiz öksürük varlığında NPPV başarısız olur. Akut solunum yetmezliğinde NPPV uygulaması ile invaziv mekanik ventilasyon ihtiyacı azalır, yoğun bakım kalış günü kısalır ve mortalite oranı düşer (1-3). Kronik solunum yetmezliği yada nokturnal hipovekilasyon varlığında aralıklı uzun dönem NPPV kullanımı ile kronik solunum yetmezliği gelişmesi yada ilerlemesi önenebilir (4,5). Özellikle ALS hastalarında yaşam süresinin uzadığı gösterilmiştir (6-12).

**İnvaziv mekanik ventilasyon:** NPPV uygulamasına kontraendikasyon varlığında ya da sürekli mekanik ventilasyon desteği gerektiğinde başvurulur. Endikasyon olduğunda erken uygulanmalıdır. Ventilatörden ayırlama ihtimali yüksektir (13). Agresif havayolu bakımı (aralıklı pozitif basınç ile soluma, bronkodilatör tedavi, aspirasyon, göğüs fizyoterapi) ile daha az ateletazi, pnömoni geliştiği ve daha kısa mekanik ventilatörde kaldığı saptanmıştır (14-19).

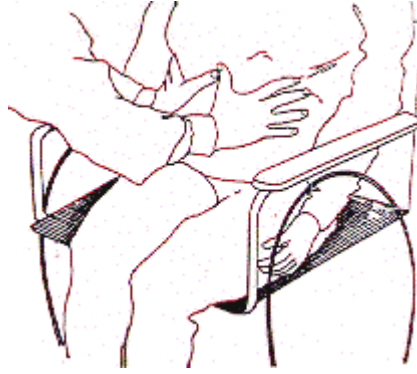
Mekanik ventilasyonun birçok komplikasyonu olup amaç en erken hastayı mekanik ventilatörden ayırmaktır. Ventilatörden ayırma (weaning) başarısızlığı oranı yüksektir (20,21).

**Öksürük yardımı:** Nöromusküler hastalığa bağlı solunum kas güçsüzlüğünde etkisiz öksürük ve buna bağlı aspirasyon, pnömoni ve solunum yetmezliği gelişebilir. Öksürük yardım metodları ile etkili öksürük oluşturulabilir ve sekresyon temizliği sağlanabilir:

- Mekanik insufflasyon-eksufflasyon: Spontan soluyan yada mekanik ventilatöre bağımlı hastalarda mekanik bir cihaz vasıtası ile inspiryumda 40cmH<sub>2</sub>O pozitif basınç uygulanarak belli tidal volüm elde edilir. Akabinde hızla -40cmH<sub>2</sub>O basınca dek ekspiryum gerçekleşir ve

havayolu basıncındaki hızlı deęişikliğe baęlı yüksek ekspiratuvar akım oluşur ve bu da sekresyonların hareketlenmesini sağlar. Göęüs fizyoterapi ile mekanik insufflasyon-eksufflasyon uygulaması tedavi başarısızlığını ve solunum yolu enfeksiyonlarını azaltmaktadır (22). Trakeostomize ALS hastalarında mekanik insufflasyon-eksufflasyon metodunun sekresyonları etkili temizlemede trakeal aspirasyon üstün olduęu ispatlanmıştır(23). Mekanik insufflasyon-eksufflasyon ile eęer KOAH gibi ekspiratuvar akım limitasyonu mevcut ise daha az başarı sağlanır çünkü ekspiratuvar havayolu kollapsı gelişir (24,25).

- Manuel öksürük yardımı (Quad cough): Özellikle spinal kord hasarı ve ekspiratuvar kas güçsüzlüęü olanlarda faydalı bir yöntem olup hasta öksürürken ekspiryum sırasında fizyoterapist tarafından tam göęüs kafesinin altından abdomenden yukarı ve içeri doęru manevra uygulanır ve hastanın öksürmesine yardım edilir.



- Hiperinflasyon manevrası: İnspiratuvar tidal volüm artırılır ve hasta öksürürken daha fazla volüm çıkarır ve ekspiratuvar akım artar. Bu manevra için bulbar fonksiyonların intakt olması gerekir (26).
- Sekresyon mobilizasyon teknikleri: High frequency chest-wall oscillation ve intrapulmoner perküsyon havayolunda sekresyonları mobilize etmek için kullanılan iki metoddur (26).

**Trakeostomi:** Nöromusküler hastalarda trakeostomi endikasyonları:

1. Hasta sekresyonlarını çıkaramıyor ise,
  2. Aralıklı uzun dönem mekanik ventilasyon desteęi varlığında( bulbar disfonksiyona baęlı NPPV kontraendike ise),
  3. Kronik solunum yetmezliği ilerledi ve aralıklı NPPV başarısız ise,
  4. İnvaziv mekanik ventilasyondan ayrılamayan hastalar,
- 50 yaş üzeri olmak, entübasyon öncesi bikarbonat düzeyinin 30meq/l üzerinde olması ve vital kapasitenin 25ml/kg altında olması uzamış mekanik ventilasyon belirteçidir (17).

**Genel bakım:** Solunum kaslarını daha da güçsüzleştirecek elektrolit imbalansı(hipopotasemi, hipofosfatemi), nöromusküler blokaj yapan ajanların, aminoglikozid, glukokortikoid

kullanımından kaçınmak gerekmektedir. Yeterli beslenme sağlanmalı, aşırı beslenmeden karbondioksit üretimini artırdığı için kaçınmak gerekmektedir (27). Hastane kalışlarında venöz tromboemboli ve stres ülser profilaksisi uygulanmalıdır. Yatak başı 45° de tutulmalıdır (28).

### **Özet ve öneriler:**

- Nöromusküler hastalığa bağlı solunum kas güçsüzlüğünde destek tedavi ile semptomlar düzelir, yaşam kalitesi artar ve yaşam süresi uzar.
- Mekanik ventilasyon desteği kararı subjektif klinik bulgular ve objektif fizyolojik testler beraber değerlendirilerek alınır.
- Mekanik ventilasyon kararı verildikten sonra invaziv mi yoksa noninvaziv mi, hasta değerlendirilir. Kontraendikasyon olmadığı sürece kısa süreli sürekli yada uzun süreli aralıklı solunum desteği için NPPV tercih edilir.
- Mekanik ventilasyon komplikasyonlarından hastayı korumak için erken ventilatörden ayırma düşünülmelidir. Ayırma kriterleri diğer hastalar ile benzerdir fakat bu hastalarda ayırma başarısızlık oranları yüksek olduğundan ekstra dikkatli olunmalıdır.
- Etkisiz öksürüğe bağlı aspirasyon, pnömoni ve solunum yetmezliği gelişmektedir. Bu hastalarda öksürük ve sekresyonların temizliği için yardımcı manevralara ihtiyaç vardır.
- Sekresyonlarını atamayan, NPPV kontraendike olduğu aralıklı mekanik ventilasyon ihtiyacında yada sürekli mekanik ventilasyon desteğine ihtiyaç duyan hastalarda trakeostomi endikasyonu vardır.

### **Kaynaklar:**

1. Vianello A, Bevilacqua M, Arcaro G, et al. Non-invasive ventilatory approach to treatment of acute respiratory failure in neuromuscular disorders. A comparison with endotracheal intubation. *Intensive Care Med* 2000; 26:384.
2. Servera E, Sancho J, Zafra MJ, et al. Alternatives to endotracheal intubation for patients with neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil* 2005; 84:851.
3. Rabinstein A, Wijdicks EF. BiPAP in acute respiratory failure due to myasthenic crisis may prevent intubation. *Neurology* 2002; 59:1647.
4. Ward S, Chatwin M, Heather S, Simonds AK. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax* 2005; 60:1019.
5. Annane, D, Chevrolat, JC, Chevret, S, Raphael, JC. Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders. *Cochrane Database Syst Rev* 2000:CD001941.

6. Aboussouan LS, Khan SU, Banerjee M, et al. Objective measures of the efficacy of noninvasive positive-pressure ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2001; 24:403.
7. Aboussouan LS, Khan SU, Meeker DP, et al. Effect of noninvasive positive-pressure ventilation on survival in amyotrophic lateral sclerosis. *Ann Intern Med* 1997; 127:450.
8. Farrero E, Prats E, Povedano M, et al. Survival in amyotrophic lateral sclerosis with home mechanical ventilation: the impact of systematic respiratory assessment and bulbar involvement. *Chest* 2005; 127:2132.
9. Kleopa KA, Sherman M, Neal B, et al. Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. *J Neurol Sci* 1999; 164:82.
10. Pinto AC, Evangelista T, Carvalho M, et al. Respiratory assistance with a non-invasive ventilator (Bipap) in MND/ALS patients: survival rates in a controlled trial. *J Neurol Sci* 1995; 129 Suppl:19.
11. Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, et al. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol* 2006; 5:140.
12. Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. *Eur Respir J* 2009; 34:444.
13. <http://www.uptodate.com/contents/respiratory-muscle-weakness-due-to-neuromuscular-disease-management/abstract/15>Orlikowski D, Sharshar T, Porcher R, et al. Prognosis and risk factors of early onset pneumonia in ventilated patients with Guillain-Barré syndrome. *Intensive Care Med* 2006; 32:1962.
14. Fletcher DD, Lawn ND, Wolter TD, Wijdicks EF. Long-term outcome in patients with Guillain-Barré syndrome requiring mechanical ventilation. *Neurology* 2000; 54:2311.
15. Cheng BC, Chang WN, Chang CS, et al. Predictive factors and long-term outcome of respiratory failure after Guillain-Barré syndrome. *Am J Med Sci* 2004; 327:336.
16. Orlikowski D, Prigent H, Sharshar T, et al. Respiratory dysfunction in Guillain-Barré Syndrome. *Neurocrit Care* 2004; 1:415.
17. Thomas CE, Mayer SA, Gungor Y, et al. Myasthenic crisis: clinical features, mortality, complications, and risk factors for prolonged intubation. *Neurology* 1997; 48:1253.
18. Mehta S. Neuromuscular disease causing acute respiratory failure. *Respir Care* 2006; 51:1016
19. Varelas PN, Chua HC, Natterman J, et al. Ventilatory care in myasthenia gravis crisis: assessing the baseline adverse event rate. *Crit Care Med* 2002; 30:2663.



20. Nguyen TN, Badjatia N, Malhotra A, et al. Factors predicting extubation success in patients with Guillain-Barré syndrome. *Neurocrit Care* 2006; 5:230.
  21. Rabinstein AA, Mueller-Kronast N. Risk of extubation failure in patients with myasthenic crisis. *Neurocrit Care* 2005; 3:213.
  22. Vianello A, Corrado A, Arcaro G, et al. Mechanical insufflation-exsufflation improves outcomes for neuromuscular disease patients with respiratory tract infections. *Am J Phys Med Rehabil* 2005; 84:83.
  23. Sancho J, Servera E, Vergara P, Marín J. Mechanical insufflation-exsufflation vs. tracheal suctioning via tracheostomy tubes for patients with amyotrophic lateral sclerosis: a pilot study. *Am J Phys Med Rehabil* 2003; 82:750.
  24. Sivasothy P, Brown L, Smith IE, Shneerson JM. Effect of manually assisted cough and mechanical insufflation on cough flow of normal subjects, patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD), and patients with respiratory muscle weakness. *Thorax* 2001; 56:438.
  25. Winck JC, Gonçalves MR, Lourenço C, et al. Effects of mechanical insufflation-exsufflation on respiratory parameters for patients with chronic airway secretion encumbrance. *Chest* 2004; 126:774.
  26. Boitano LJ. Management of airway clearance in neuromuscular disease. *Respir Care* 2006; 51:913.
  27. Heyland DK, Dhaliwal R, Drover JW, et al. Canadian clinical practice guidelines for nutrition support in mechanically ventilated, critically ill adult patients. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2003; 27:355.
- Drakulovic MB, Torres A, Bauer TT, et al. Supine body position as a risk factor for nosocomial pneumonia in mechanically ventilated patients: a randomised trial. *Lancet* 1999; 354:1851.

### **Diyafagma Hastalıkları**

Ventilasyon, solunum pompasının etkili çalışmasına bağlıdır. Diyafagma en temel ve en kuvvetli inspirasyon kası olup skalen kaslar, eksternal interkostal kaslar ve sternokleidomastoid kas diğer inspirasyon kaslarıdır (1-3). İnternal interkostal ve karın duvarı kasları( rektus abdominis, internal ve eksternal oblik kaslar ve transvers abdominis kasları) ise ekspirasyon kaslarıdır. Diyafagma ayrıca solunum pompası işlevinin yanında abdominal ve toraks kavimleri arasında mekanik bariyer görevi görür ve iki kavite arasında ki basınç farkını korur.

Diyafagma iki bölümden oluşur: nonkontraktıl santral tendon ve kontraktıl kas fiberleri. Santral tendon kısmı sağ ve solu birbirinden ayırır ve her iki hemidiyafragmanın kubbe kısmına

uzanır. Diyafragmatik kas lifleri ise sentrifügal olarak uzanırlar ve periferde lateral kısımda alt altı kostanın iç kısmına, anteriorda kostal kartilaj ve sternuma, posteriorda ise üst lumbar vertebra ve 12.kostalar arasında uzanan arkuate ligamentlere tutunurlar(1-4).

Sağ ve sol hemidiyafragmalar servikal C3-5 kökünden çıkan frenik sinir ile innerve olurlar. Her sinir 4 gövdeye ayrılır ve diyafragmanın anterolateral, posterolateral, sternal ve krural bölgelerini innerve ederler (4).

Diyafragma kontraksiyonu sonucunda hava akciğerlere doğru yönelir(1-3):

- İntraplevral basınç azalır,
- Göğüs kafesi eleve olur,
- Pozitif intraabdominal basınç ile göğüs kafesi genişler.

Solunum işinin büyük kısmı diyafragma tarafından gerçekleştirilmekte birlikte normal ventilasyon için yardımcı solunum kaslarında diyafragma ile beraber ahenkli kasılması gerekmektedir. Bu kaslar inspiyumda üst göğüs kafesini genişletir ve eleve ederler, ekspiyumda ise göğüs kafesini aşağı çekerler.

### **Diyafragma paralizi**

Diyafragma paralizi unilateral yada bilateral olabilir (5-9). Diyafragmanın etkilenme oranına bağlı olarak diğer hemidiyafragma yada yardımcı solunum kasları solunum işini yapmaya çalışırlar. Bu kompanzasyonda yardımcı solunum kasları daha kuvvetli kasılırlar ve daha az önemli olan yardımcı solunum kaslarında (sternomastoid, trapezius, latissimus dorsi, pectoralis majör ve minör) solunum işine katılırlar. Hastalar ekspiyum için abdominal kaslarını kullanarak ekspiyum sonunda FVK altına ulaşır, göğüs duvarı elastik recoil enerjisi artar buda inspiyuma yardımcı olur.

#### **1. Unilateral diyafragma paralizi:**

Unilateral diyafragma paralizi durumunda, kontralateral hemidiyafragma inspiyasyonu başlatmak için gerekli negatif pleval basıncı oluşturabilir. Negatif intraplevral basınç ile trakeaya doğru hava akışı olur ve bir miktar hava paralize hemidiyafragma tarafındaki akciğerlere yönelir. Paralize diyafragma esnek ve hareketli olduğundan inspiyasyon esnasında paradoks olarak yukarı hareket eder. Hava diğer akciğere yönelir ve bu hava hareketinin gaz değişimine katkısı olmaz iken solunum iş yükünü artırır. Zaman ile (ortalama bir yıl) paralize diyafragma daha az esnek ve hareketli olur ve negatif intraplevral basınca cevabı azalır. Paralize hemidiyafragmanın kompliansının azalması paralize taraftan sağlam tarafa hava akışını azaltır, böylece frenik sinir fonksiyonunda düzelme olmaksızın solunum yetmezliği düzelebilir.

Tek taraflı diyafragma paralizi bilateralinden daha sık görülür. Sıklıkla akciğer grafide tesadüfen saptanır.

### **Etyoloji:**

- 1.Kardiyak cerrahi esnasında soğutma yada çekilmeye bağlı frenik sinir hasarı(en sık neden)(10).
- 2.Herpes zoster, poliomiyelit ve diğer viral enfeksiyonlara sekonder tek taraflı diyafragma paralizi.
- 3.Servikal spondilozis, servikal kompresif tümörler, künt boyun travması, boyun cerrahisi, pnömoni, iatrojenik embolizasyon diğer nedenler arasında (11,12).
- 4.Nöraljik amiyotrofi, brakial pleksusun inflamatuvar hastalığı olup frenik sinir etkilenir ve diyafragma güçsüzlüğü ve paralizine neden olur (13). Yine herediter brakial pleksopati(MIM 162100) frenik sinir güçsüzlüğüne neden olur.
5. İdiopatik

**Klinik bulgular:** Hastalar istirahatte genellikle semptomsuzdur ve egzersiz performansı azalmış olup efor dispnesi gözlenir (9,14). Eğer altta yatan akciğer hastalığı var ise hastalar istirahatte de dispneden yakınır. Ortopne izlenebilir (7,15). Ayrıca bu hastalarda REM uykusunda uyku bozukluğu izlenir (16).

Hastalarda çocukluk dönemi poliomiyelit öyküsü, kardiyak cerrahi, göğüs, boyun yada servikal vertebra ışınlanması, girişimsel işlem ve cerrahi açısından sorgulanmalıdır.

Eğer beraberinde pnömoni, KOAH egzersizasyonu gibi akciğer hastalığı eşlik eder ise; solunum işyüğü artar ve bu işyüğü yardımcı solunum kaslarını yorarak solunum yetmezliği gelişmesine neden olabilir.

**Tanı:** Unilateral diyafragma paralizinde ayakta çekilen akciğer grafi ve floroskopi ile tanı konulur. Ayırıcı tanıda subpulmonik effüzyon, diyafram evantrasyonu, diyafragma hernisi ve unilateral subdiyafragmatik hadiseler (abse, splenomegali gibi) akla gelmelidir. Elektromiyografi ve transdiyafragmatik basınçların ölçümü gerekli değildir, eğer cerrahi tedavi düşünülüyor ise uygulanabilir. Ayakta göğüs grafi tanıda spesifik değildir (17). Tanı floroskopide sniff manevrası ile konur. Sniff manevrası ile paralitik diyafragmanın paradoks hareketi izlenir, %90 hastada pozitifdir (18,19). Toraks bilgisayarlı tomografi frenik sinir trasesini izlemek ve tümör ekartasyonu için gereklidir. Akciğer bazallerinde yamalı atelektaziler izlenebilir. Boyun cerrahisi yada yaralanma öyküsü var ise servikal vertebra magnetik rezonans gereklidir.

**Pulmoner fonksiyonlar:** Unilateral diyafragma paralizinden şüphe edildiğinde oturur ve yatar durumda spirometri uygulanır, akciğer volümleri, maksimal inspiratuvar basınç(MİB) ve maksimal ekspiratuvar basınç (MEB) ölçülür. Forse vital kapasite(FVK) %70-80 oranında

azalmıştır. MİB predikte değerinin %60'ı kadardır( normal değeri -60cmH<sub>2</sub>O altındadır). MEB genellikle normaldir (20).

**Elektromiyografi(EMG) ve fizyolojik testler:** Diyafragma EMG tetkikinin unilateral diyafragma paralizi tanısında yeri kısıtlı olup inspiratuvar kasların oluşturduğu basıncın ölçülmesi faydalıdır. Statik efor esnasında Pdi-max azalmıştır. Ayrıca Pdi gastrik komponenti(Pga) tidal solunumda azalmış olup bu sol hemidiyafragma paralizinde daha belirgindir.

**Polisomnografi:** Gündüz, uyku bölünmesine bağlı uykululuk hali, yorgunluk gibi semptomların varlığı ve solunum fonksiyon testlerinde anormallik varlığında(FVK yada MİB<%50) uykuda solunum bozukluğu düşünülmeli ve polisomnografi uygulanmalıdır. Uykuda desatürasyonları saptamak için gece pulse oksimetri takibi yapılabilir.

**Prognoz:** Unilateral diyafragma paralizinin prognozu iyidir(21). Diyafragma fonksiyonlarının düzelmesi değişken olup ne oranda hastanın iyileştiği bilinmemektedir. Diyafragma fonksiyonları düzelmeyen hastalar bile normal yaşamlarını devam ettirirler fakat egzersiz ve solunum iş yükü arttığı durumlarda nefes darlığı gözlenebilir. Bazı idiyopatik diyafragma paralizleri aylar içinde kendiliğinden düzelebilir.

## 2.Diyafragma Evantrasyonu

Evantrasyon diyafragma kaslarının yerini fibroelastik dokunun alması ile karakterize olup diyafragma ince ve esnek yapıdadır.

**Etiyoloji:** Evantrasyon konjenital yada kazanılmıştır. Konjenital formunda fetal hayatta diyafragma kaslanması başarısızdır. Edinsel formu ya idiyopatik ya da frenik sinir hasarına bağlıdır(4,22)

**Klinik bulgular:** Erişkinlerde nadiren semptomatiktir. Semptomatik olduğunda dispne, çarpıntı, göğüs ağrısı, dispepsi ve tekrarlayan pnömoniler görülür(23). Solunum etkilenmesi sıklıkla semptomsuz olmak ile beraber unilateral diyafragma paralizinde olduğu gibi solunum yetmezliğine kadar yelpazede semptomlar görülebilir.

**Tanı:** Ayakta direkt grafide bir taraf diyafragma kubbesinde lokalize elevasyon ile tanı konulur. Elevasyon zayıf yada fibrotik hemidiyafragma bölgesini işaret eder ve o taraf hemitoraksa doğru yer değiştirmiştir. Lateral grafide hemidiyafragma kubbesinin elevasyonu doğrulanır. Eğer evantrasyon yaygın ise radyolojik bulgu unilateral diyafragma paralizine benzerdir. Asemptomatik hastalarda ileri tanı yöntemlerine gerek yoktur. Efor dispnesi yada sırtüstü yatınca dispne varlığında SFT yapılabilir. Floroskopide sniff manevrası ile tipik olarak diyafragma fonksiyonu normal yada hafif azalmış izlenir. Eğer evantrasyon yaygın ise diyafragma hareketsiz izlenir. Ayırıcı tanıda unilateral diyafragma paralizi, subdiyafragmatik yada diyafragmatik kitle

ve subpulmonik sıvı akla gelmelidir. Kitle varlığında diyafragma defektinin konturları düzensiz ve her zaman kubbede lokalize değildir. Diyafragmatik herniler anteriorda (morgagni) yada posteriorda (bochdalek) yan grafi ile evantrasyondan ayırt edilirler. Subpulmonik sıvılarda kostodiyafragmatik sinüs künüttür. Tanıda şüphe var ise bilgisayarlı tomografi ile ayırıcı tanı yapılabilir.

## **Özet ve öneriler**

### **Unilateral diyafragma paralizi:**

1. Unilateral diyafragma paralizi bilateral paraliziden daha sık görülür. Genellikle başka bir nedenden çekilen akciğer grafide tesadüf tespit edilir. Erişkinlerde en sık neden kardiyak cerrahi esnasında frenik sinirin çekilmesi yada soğutulmasına bağlıdır, ayrıca viral enfeksiyonlar, servikal spondiloz, servikal kompresif tümörler, künt boyun travması yada boyun cerrahisi diğer nedenler arasındadır.
2. İstirahatte hastalar semptomsuzdurlar fakat efor ile dispne görülebilir.
3. Ayakta göğüs grafi tanıda sensitif fakat spesifik değildir. Tanı floroskopi altında sniff manevrası ile konur. Sniff ile normal diyafragma aşağı yer değiştirirken paralize olan hemidiyafragma yukarı doğru yer değiştirir.
4. Dispne ve eleve diyafragma varlığında diyafragma güçsüzlüğünden şüphe edildiğinde oturur ve yatar durumda solunum fonksiyon testleri, akciğer volümleri, MİB ve MEB ile hasta değerlendirilir. FVK %70-80 oranında azalma saptanırken yatar durumda tipik olarak %15-25 oranında azalma daha da artar.
5. Uykuda solunum bozukluğundan şüphe ediliyor ise polisomnografi ile hasta değerlendirilmelidir.

### **Diyafragma evantrasyonu:**

1. Diyafragma evantrasyonu konjenital yada edinsel olabilir. Konjenital formunda diyafragmanın kas yapısının gelişmesinde sorun var iken edinsel formunda neden idiopatik yada frenik sinir hasarıdır.
2. Sıklıkla semptomsuzdur, bazen efor dispnesi görülebilir.
3. Tanıda ayakta direkt ve yan grafi yeterli olup tipik olarak etkilenen hemidiyafragma kubbesinin eleve olduğu görülür. Eğer evantrasyon yaygın ise radyolojik bulgular unilateral diyafragma paralizi ile benzerdir.
4. Semptomsuz hastada ileri tetkik gerekli değildir. Efor dispnesi yada yatar pozisyonda dispne varlığında yada unilateral diyafragma paralizi ile ayırıcı tanı gerektiğinde solunum fonksiyon testleri yapılması gereklidir.

### **Kaynaklar:**

1. Roussos C, Macklem PT. The respiratory muscles. *N Engl J Med* 1982; 307:786.
2. Fell SC. Surgical anatomy of the diaphragm and the phrenic nerve. *Chest Surg Clin N Am* 1998; 8:281.
3. Rochester DF. The diaphragm: contractile properties and fatigue. *J Clin Invest* 1985; 75:1397.
4. Maish MS. The diaphragm. *Surg Clin North Am* 2010; 90:955.
5. Davis J, Goldman M, Loh L, Casson M. Diaphragm function and alveolar hypoventilation. *Q J Med* 1976; 45:87.
6. Gibson GJ. Diaphragmatic paresis: pathophysiology, clinical features, and investigation. *Thorax* 1989; 44:960.
7. Laroche CM, Carroll N, Moxham J, Green M. Clinical significance of severe isolated diaphragm weakness. *Am Rev Respir Dis* 1988; 138:862.
8. Lisboa C, Paré PD, Pertuzé J, et al. Inspiratory muscle function in unilateral diaphragmatic paralysis. *Am Rev Respir Dis* 1986; 134:488.
9. Piehler JM, Pairolero PC, Gracey DR, Bernatz PE. Unexplained diaphragmatic paralysis: a harbinger of malignant disease? *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 84:861.
10. Canbaz S, Turgut N, Halici U, et al. Electrophysiological evaluation of phrenic nerve injury during cardiac surgery--a prospective, controlled, clinical study. *BMC Surg* 2004; 4:2.
11. Chapman SA, Holmes MD, Taylor DJ. Unilateral diaphragmatic paralysis following bronchial artery embolization for hemoptysis. *Chest* 2000; 118:269.
12. McCaul JA, Hislop WS. Transient hemi-diaphragmatic paralysis following neck surgery: report of a case and review of the literature. *J R Coll Surg Edinb* 2001; 46:186.
13. Tsao BE, Ostrovskiy DA, Wilbourn AJ, Shields RW Jr. Phrenic neuropathy due to neuralgic amyotrophy. *Neurology* 2006; 66:1582.
14. Hart N, Nickol AH, Cramer D, et al. Effect of severe isolated unilateral and bilateral diaphragm weakness on exercise performance. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 165:1265.
15. Sandham JD, Shaw DT, Guenter CA. Acute supine respiratory failure due to bilateral diaphragmatic paralysis. *Chest* 1977; 72:96.
16. Steier J, Jolley CJ, Seymour J, et al. Sleep-disordered breathing in unilateral diaphragm paralysis or severe weakness. *Eur Respir J* 2008; 32:1479.
17. Chetta A, Rehman AK, Moxham J, et al. Chest radiography cannot predict diaphragm function. *Respir Med* 2005; 99:39.

18. Gierada DS, Slone RM, Fleishman MJ. Imaging evaluation of the diaphragm. Chest Surg Clin N Am 1998; 8:237.
19. Alexander C. Diaphragm movements and the diagnosis of diaphragmatic paralysis. Clin Radiol 1966; 17:79.
20. Martinez FJ, Strawderman RL, Flaherty KR, et al. Respiratory response during arm elevation in isolated diaphragm weakness. Am J Respir Crit Care Med 1999; 160:480.
21. Qureshi A. Diaphragm paralysis. Semin Respir Crit Care Med 2009; 30:315.
22. Groth SS, Andrade RS. Diaphragmatic eventration. Thorac Surg Clin 2009; 19:511.
23. Mouroux J, Venissac N, Leo F, et al. Surgical treatment of diaphragmatic eventration using video-assisted thoracic surgery: a prospective study. Ann Thorac Surg 2005; 79:308.

### **3.Bilateral diyafragma paralizi**

Bilateral diyafragma paralizi ciddi solunum kas güçsüzlüğü nedeni olup acil tetkik ve tedavi gerektirir.

**Etiyoloji:** Ciddi generalize kas güçsüzlüğü görülür. En sık neden motor nöron yada generalize kas hastalıklarıdır. İdiopatik bazı vakalarda bildirilmiştir (1-4).

**Spinal kord hastalıkları:** Servikal omurgayı etkileyen (özellikle C3-5 düzeyinde) tümörlerde ve spinal kord kesilerinde kalıcı diyafragma paralizi olur.

**Motor nöron hastalıkları:** Motor nöron hastalıklarında diyafragma paralizi derecesi hastalığın generalize kas güçsüzlüğü ile orantılıdır(örn, amiyotrofik lateral skleroz). Fakat bazı motor nöron hastalıklarında diyafragma tutulumu periferik tutulumdan daha ağır olabilir (5,6).

**Nöropati:** Birçok nöropati varlığında bilateral diyafragma paralizisi izlenir. Bunlar; post-polio sendromu, Gullian-barre sendromu, Eaton-Lambert sendromu (7), postviral nöropati, tiroid ve otoimmün hastalıklardır.

Bazı periferik sinir hastalıklarında izole diyafragma tutulumu görülebilir. Postviral nöropati geri dönüşümlü diyafragma paralizine neden olur (8,9). Tiroid hastalıklarında hem nöropati hemde miyopatiye bağlı kas güçsüzlüğü geri dönüşümlüdür. Bazı sistemik lupus eritematozis (SLE) vakalarında diyafragma izlenir ve 'shrinking lung sendromu' olarak adlandırılır, belki frenik sinir tutulumuna bağlı fakat etiyoloji henüz aydınlatılmamıştır.

**Nöromusküler bileşke hastalıkları:** Miyastenia gravis hastalarında az sayıda vakada diyafragma güçsüzlüğüne bağlı solunum yetmezliği saptanmıştır (10,11).

**Kas hastalıkları:** Miyopati varlığında da bilateral diyafragma paralizi görülebilir:

Polimiyozit, dermatomiyozit ve inklüzyon bodi miyopati inflamatuvar miyopatiler olup iskelet kası güçsüzlüğü ile paralel olarak diyafragma kas güçsüzlüğüne de neden olabilirler. Ayrıca nadiren iskelet kası tutulumu ile orantısız diyafragma tutulumu izlenebilir. Erişkin asid-maltaz eksikliğinde tipik olarak ekstremiteelerde progressif kas güçsüzlüğü ve diyafragma tutulumuna bağlı solunum yetmezliği gelişebilir. Hipotiroidizm ve hipertroidizmde generalize miyopatiye bağlı diyafragma fonksiyonları etkilenir. Malnütrisyon diyafragmaı da etkiler (12).

**Klinik Bulgular:** Sıklıkla bir nöromusküler hastalığın bulgusudur. Dispne ve dispnenin yatar durumda artması izlenir (3,13). Bu sıklıkla kalp yetmezliği olarak yorumlanır. Ortopne tipiktir. Hasta yattığında dakikalar içinde takipne ve hızlı yüzeysel solunum başlar. Kalp yetmezliğine bağlı ortopnede ise nefes darlığı gece boyunca progressif olarak gelişir. Gün içinde yorgunluktan yakınırılar bunun nedeni ise gece solunum iş yükünün artması ve uyku kalitesinin düşük olmasıdır. Takipne ve paradoks abdominal duvar retraksiyonları saptanır. Aktif ekspiryumda karın duvarı hareketlerine dikkatli bakıldığında, ekspiryumda lateral oblik abdominal kasların kasılması ve inspiryumda gevşemesine bağlı inspiryumda karın duvarını dışarı doğru yer değiştirdiği izlenir. Akciğerlerin yeterince genişleyememesine bağlı ateletaziler, buna bağlı hipoksemi, ventilasyon-perfüzyon dengesizliği oluşur ve hipoksemi uykuda hasta yatar duruma geldiğinde artar.

Hastalık progrese oldukça özellikle uykuda hiperkapni ve hipoksemi gelişir. Sabah başağrısı, konfüzyon ve zamanla sağ kalp yetmezliği bulguları gelişir(14). Ciddi vakalarda solunum yetmezliği, ciddi pulmoner hipertansiyon ve sekonder eritrositoz tabloya eşlik eder.

**Tanı:** Dispne ve ortopne varlığında bilateral diyafragma paralizinden şüphe ediliyor ise diğer dispne nedenlerini ekarte etmek ve ciddiyeti belirlemek için akciğer grafi, solunum fonksiyon testleri istenmelidir. Tam diagnostik bir test yoktur. Klinik izlem, oturur ve yatar pozisyonda spirometri ve MİB ve MEB ölçümleri generalize nöromusküler hastalığı olanlarda bilateral diyafragma paralizi tanısı için yeterli olabilir. Eğer nöromusküler hastalık tanısı net değil yada diyafragmatik pacing düşünülüyor ise frenik sinir stimülasyonu ile yada frenik sinir stimülasyonu uygulanmadan diyafragma elektromiyogramı(EMG) ve transdiyafragmatik basınçların ölçümü gerekli olabilir.

**Görüntüleme yöntemleri:** Ayakta inspiratuvar akciğer grafi ile diyafragma konturları ve pozisyonu değerlendirilir ve dispneye neden olabilecek parankimal hastalık varlığı araştırılabilir. Normalde sağ hemidiyafragma kubbesi anteriorda 5. yada 6. kosta hizasında, posteriora ise 10. kosta hizasındadır. Sol hemidiyafragma kubbesi sağa göre bir interkostal aralık inferiordadır. Bilateral diyafragma paralizinde, bilateral hemidiyafragmalar düzleşmiş,



akciğer volümleri azalmış ve kostafrenik ve kostavertebral sinüsler derin ve daralmıştır. Lateral grafide diyafragma konturları düzleşmiş ve elevedir. Akciğer bazallerinde plate atelettaziler izlenebilir. Ayırıcı tanıda subpulmonik effüzyonlar,plevral adhezyonlar, obesiteye bağlı azalmış akciğer ve göğüs duvarı kompliansı, organomegali, asit, ileus gibi subdiyafragmatik olaylar akla gelmelidir. Floroskopi bilateral diyafragma paralizi tanısında yanıtıcı olabilir. Toraks bilgisayarlı tomografinin tanıya katkısı sınırlıdır. Ultrasonografi ile diyafragma kalınlığının ölçülmesinin diyafragma paralizisini saptamada ve takipte kullanılacağına yönelik az sayıda çalışma mevcuttur (15).

Solunum fonksiyon testleri ve arter kan gazları: Ayakta ve yatar pozisyonda vital kapasite(VK) ölçülmelidir. Normalde yatar durumda VK ayakta pozisyona göre %10 azalma saptanır. Bilateral diyafragma paralizi varlığında bu azalma %50 dir (16). Bunun nedeni diyafragmatik tonus düşüklüğüne bağlı abdominal organların toraksa doğru yer değiştirmesidir. MİB diyafragma gücünü yansıtır, diyafragma disfonksiyonu ve paralizinde azalır. Bilateral diyafragma paralizinde MİB -60cmH<sub>2</sub>O daha düşüktür. Nadiren yardımcı solunum kaslarının korunmuş gücüne bağlı olarak MİB normal olabilir. MEB genellikle normaldir. Alveolar hipoventilasyon açısından PaCO<sub>2</sub> değerine bakılır.

Diyafragmatik Elektromiyografi(EMG): Diyafragma EMG tetkiki invaziv olup özel merkezlerde yapılmaktadır. Özofajeal yada yüzey elektrodları ile ölçüm yapılır ve diyafragmatik paralizinin etyolojisine yönelik olarak miyopatik yada nöropatik ayırımını yapabilir (3,17). Boyunda frenik sinir stimülayonu ile EMG kaydı yapılır ve sinir ileti zamanına göre nöropati miyopatiden ayrılır(18). Bu test yapımı ve yorumlanması için deneyim gerektirmektedir.

Transdiyafragmatik basınçların ölçümü: Diyafragmatik paralizi tanısında altın standart objektif olarak transdiyafragmatik basıncın(Pdi) ölçülmesidir. Nazal yoldan iki ince balonu olan kateter özofagus ve mideye doğru ilerletilir. Birinci balon plevral basıncı(Ppl)ölçmek üzere özofagusun alt 1/3 kısmında şişirilir, ikinci balon ise abdominal yada gastrik basıncı(Pga) ölçmek üzere midede şişirilir (19). Erişkinlerde burun delikleri ile özofagus balonu arasındaki mesafe 35-40cm, gastrik balon arasındaki mesafe ise 50-60cm dir (19).

Transdiyafragmatik basınç(Pdi) plevral ve gastrik basınçlar arasındaki farka eşittir(Pdi:Ppl-Pga). Pdi istirahatte, tidal solumada inspiryum yada ekspiryum sonunda, derin solukta(20), sniff manevrası esnasında(sniff Pdi)(21,22) yada yarı kapalı havayoluna karşı maksimum zorlu inspiryum yapılarak(Pdimax)(2,23) ölçülebilir. Normalde tepe tidal volüm solumada Pdi pozitifdir fakat diyafragma paralizi durumunda Pdi negatif saptanır.

Pdi normal deęeri uygulanan metoda gre deęiřir. Aynı kiřide bile farklı deęerler elde edilebilir dolayısıyla gvenilirlięi sorun teřkil etmektedir. Bu problemi ařmak iin hasta eforundan baęımsız olarak Pdi llmelidir. Buda frenik sinire elektriksel yada magnetik uyarı verilerek Pdi(twitch Pdi) llmesi ile mmkndr (24).

EMG de olduęu gibi bunların yapılması ve yorumlanması deneyim gerektirmektedir. Deneyimli merkezlerde Pdi lm ile solunum yetmezlięinin nedeni olarak diyafragma paralizi tanısı gvenilir konulabilir.

Polisomnografi: Bilateral diyafragma paralizi hastalarında yatar durumda dispne ve uykuda blnme yakınmaları mevcuttur. Polisomnografi sonularına gre gece noninvaziv mekanik ventilasyon (NPPV) endikasyonu konulabilir. Sadece pulse oksimetri takibi ile hipoventilasyon ve uyku blnmeleri tespit edilemeyebilir.

### **zet ve neriler:**

- Bilateral diyafragma paralizinde hastalar zellikle yatar durumda řiddetlenen dispne ile prezente olurlar.
- Fizik muayenede takipne ve inpiryumda paradoks abdominal retraksiyonlar zellikle yatar durumda saptanır.
- Generalize nromuskler hastalık varlıęında klinik izlem, oturur ve yatar pozisyonda SFT, MİB, MEB lmleri bilateral diyafragma paralizi tanısında yeterli olabilir.
- Ayakta, inpiryumda ekilen akcięer grafide bilateral hemidiyafragmalarda elevasyon, akcięer volmlerinde azalma saptanır, kostofrenik ve kostovertebral sulkuslar derin ve dardır.
- Ayakta ve yatar durumda vital kapasite lm faydalıdır. Yatar durumda VK de %50 kadar azalma saptanır
- Altın standart tanıda transdiyafragmatik basıncın(Pdi) llmesidir.
- Uykuyu deęerlendirmek zere polisomnografi nerilir ve neticeye gre gece NPPV tedavisi nerilir.

### **Kaynaklar:**

1. Piehler JM, Pairolero PC, Gracey DR, Bernatz PE. Unexplained diaphragmatic paralysis: a harbinger of malignant disease? J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 84:861.
2. Celli BR, Rassulo J, Corral R. Ventilatory muscle dysfunction in patients with bilateral idiopathic diaphragmatic paralysis: reversal by intermittent external negative pressure ventilation. Am Rev Respir Dis 1987; 136:1276.
3. Kumar N, Folger WN, Bolton CF. Dyspnea as the predominant manifestation of bilateral phrenic neuropathy. Mayo Clin Proc 2004; 79:1563.

4. Stojkovic T, Latour P, Viet G, et al. Vocal cord and diaphragm paralysis, as clinical features of a French family with autosomal recessive Charcot-Marie-Tooth disease, associated with a new mutation in the GDAP1 gene. *Neuromuscul Disord* 2004; 14:261.
5. Chen R, Grand'Maison F, Strong MJ, et al. Motor neuron disease presenting as acute respiratory failure: a clinical and pathological study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 60:455.
6. de Carvalho M, Matias T, Coelho F, et al. Motor neuron disease presenting with respiratory failure. *J Neurol Sci* 1996; 139 Suppl:117.
7. Nicolle MW, Stewart DJ, Remtulla H, et al. Lambert-Eaton myasthenic syndrome presenting with severe respiratory failure. *Muscle Nerve* 1996; 19:1328.
8. Betensley AD, Jaffery SH, Collins H, et al. Bilateral diaphragmatic paralysis and related respiratory complications in a patient with West Nile virus infection. *Thorax* 2004; 59:268.
9. Crausman RS, Summerhill EM, McCool FD. Idiopathic diaphragmatic paralysis: Bell's palsy of the diaphragm? *Lung* 2009; 187:153.
10. Maher J, Grand'Maison F, Nicolle MW, et al. Diagnostic difficulties in myasthenia gravis. *Muscle Nerve* 1998; 21:577.
11. Valadas A, de Carvalho M. Myasthenia gravis and respiratory failure related to phrenic nerve lesion. *Muscle Nerve* 2008; 38:1340.
12. Murciano D, Rigaud D, Pingleton S, et al. Diaphragmatic function in severely malnourished patients with anorexia nervosa. Effects of renutrition. *Am J Respir Crit Care Med* 1994; 150:1569.
13. Sandham JD, Shaw DT, Guenter CA. Acute supine respiratory failure due to bilateral diaphragmatic paralysis. *Chest* 1977; 72:96.
14. Qureshi A. Diaphragm paralysis. *Semin Respir Crit Care Med* 2009; 30:315.
15. Summerhill EM, El-Sameed YA, Glidden TJ, McCool FD. Monitoring recovery from diaphragm paralysis with ultrasound. *Chest* 2008; 133:737.
16. Mier-Jedrzejowicz A, Brophy C, Moxham J, Green M. Assessment of diaphragm weakness. *Am Rev Respir Dis* 1988; 137:877.
17. Davis JN. Phrenic nerve conduction in man. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1967; 30:420.
18. Bellemare F, Bigland-Ritchie B. Assessment of human diaphragm strength and activation using phrenic nerve stimulation. *Respir Physiol* 1984; 58:263.
19. American Thoracic Society/European Respiratory Society. ATS/ERS Statement on respiratory muscle testing. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 166:518.

20. Laporta D, Grassino A. Assessment of transdiaphragmatic pressure in humans. J Appl Physiol 1985; 58:1469.
21. Miller JM, Moxham J, Green M. The maximal sniff in the assessment of diaphragm function in man. Clin Sci (Lond) 1985; 69:91.
22. Steier J, Kaul S, Seymour J, et al. The value of multiple tests of respiratory muscle strength. Thorax 2007; 62:975.
23. Aubier M, Murciano D, Lecocguic Y, et al. Bilateral phrenic stimulation: a simple technique to assess diaphragmatic fatigue in humans. J Appl Physiol 1985; 58:58.
24. Ciccolella DE, Daly BD, Celli BR. Improved diaphragmatic function after surgical plication for unilateral diaphragmatic paralysis. Am Rev Respir Dis 1992; 146:797.

### **Diyafragma Paralizi tedavisi**

#### **Unilateral Diyafragma paralizi**

Unilateral diyafragma paralizi sıklıkla asemptomatiktir, tedavi gerektirmez ve prognoz iyidir(1-3). Bazı hastalarda sıklıkla eforla yada eşlik eden akciğer hastalığı varlığında dispne yakınması olur. Eğer dispne efora yada altta yatan hastalığa göre şiddetli ise diyafragma paralizinin tedavisi düşünülmelidir.

**Cerrahi plikasyon:** İyi seçilmiş hastalarda etkilenen hemidiyafragmaya cerrahi plikasyon ile başarılı sonuçlar elde edilmiştir (4-12). Bu operasyon açık, torakoskopik yada laporoskopik olarak yapılabilir ve paralize hemidiyafragmanın mobilizasyonunu azaltmak için suturlar ile diyafragma üzerinde katlantılar oluşturulur (5,13,14). Plikasyon ile akciğer fonksiyonlarında, egzersiz toleransında ve dispnede düzelmeler olur.

**Transient solunum desteği:** Bazen unilateral diyafragma paralizinde enfeksiyon, astım yada KOAH atağına bağlı yada genel anestezi sonrası akut solunum yetmezliği gelişebilir. Altta yatan neden ortadan kalkana dek noninvaziv yada invaziv olarak solunum desteği gerekebilir.

#### **Bilateral diyafragma paralizi**

Bilateral diyafragma paralizi tedavisi neden ve paralizinin ciddiyetine bağlıdır (15,16). Çoğu hasta solunum desteği gerektirir. Travmatik paralizide(yüksek kuadripleji) ve intakt frenik sinir varlığında diyafragmatik pacing düşünülebilir.

**Ventilatuar destek:** Bilateral diyafragma paralizinin çoğu formunda progressif olarak solunum yetmezliği gelişir (15-19). Başlangıçta hastalar dispne, ortopne ve normal kan gazı değerleri ile prezente olurlar. Hastalık ilerledikçe semptomlar kötüleşir ve solunum yetmezliği ve hiperkarbi gelişir. Progressif kötüleşme genellikle geri dönüşümsüzdür ve nokturnal solunum desteği belirgin faydalıdır. Bu hastalarda solunum yetmezliği gelişmesinde aşırı yük altında çalışan

yardımcı solunum kaslarında yorgunluk majör rol oynar. Nokturnal solunum desteği başlamak için tipik parametreler PaCO<sub>2</sub> değerinin 48mmHg ve üzerinde olması yada MİB -60cmH<sub>2</sub>O daha düşük(daha az negatif) olmasıdır. Hastalara nazal yada oronazal maskelerle ev tipi bilevel noninvaziv cihazlarla solunum desteği verilebilir (20-22). Kor pulmonale gelişmiş hastalarda bile fonksiyonlarda ve arter kan gazlarında düzelme saptanır (15,16,22). Gece boyu yada gündüz aralıklı uygulanabilir.

Hayatı tehdit edici solunum yetmezliği ve ventilasyonu sağlayamayan hastalarda endotrakeal entübasyon ile invaziv mekanik ventilasyon ve uzun dönem trakeostomi ile sürekli mekanik ventilasyon desteği gerekebilir.

Diyafragma uyarımı(pacing): Frenik sinirin intakt olduğu ve yaygın miyopatisi olmayan hastalarda radyofrekans uyarım kullanarak frenik sinir pacing uygulanabilir. İdeal hasta akciğer hastalığı olmayan yüksek kuadriplejik hastalardır. Elektrodlar ya boyuna(servikal yaklaşım) yada toraks içine konulur. Uyarıcı elektrodların yerleştirilmesi için torakotomi gerekir, torakoskopik yaklaşımda denenebilir. Deneyim ve yakın monitorizasyon gereklidir.

#### **Özet ve öneriler:**

1. Asemptomatik diyafragma paralizinde tedaviye gerek yok. Belirgin ve kalıcı semptom yada egzersiz kısıtlaması varlığında tek taraflı cerrahi plikasyon uygulanabilir. Plikasyon açık, torakoskopik yada laporoskopik uygulanabilir.
2. Bilateral diyafragma paralizi genellikle semptomatiktir ve bir grup hastada solunum yetmezliği gelişebilir ve bu hastalarda NPPV ile solunum desteği verilir.
3. Nokturnal NPPV dispneyi azaltmada yetersiz ve egzersiz toleransında artma yok ise maske kontrol edilerek kaçaklar önlenebilir, portabl volüm garantili ventilatöre geçilebilir, gece sürekli gündüz aralıklı uygulanabilir.
4. Yüksek kuadripleji varlığında diyafragma uyarımı(pacing) denenebilir.
5. Total diyafragma paralizinde özellikle akciğer hastalığıda eşlik ediyor ise trakeostomi ile aralıklı yada sürekli solunum desteğine ihtiyaç duyulur.

#### **Kaynaklar:**

1. Piehler JM, Pairolero PC, Gracey DR, Bernatz PE. Unexplained diaphragmatic paralysis: a harbinger of malignant disease? J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 84:861.
2. Lisboa C, Paré PD, Pertuzé J, et al. Inspiratory muscle function in unilateral diaphragmatic paralysis. Am Rev Respir Dis 1986; 134:488.
3. Easton PA, Fleetham JA, de la Rocha A, Anthonisen NR. Respiratory function after paralysis of the right hemidiaphragm. Am Rev Respir Dis 1983; 127:125.

4. Kuniyoshi Y, Yamashiro S, Miyagi K, et al. Diaphragmatic plication in adult patients with diaphragm paralysis after cardiac surgery. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2004; 10:160.
5. Hüttl TP, Wichmann MW, Reichart B, et al. Laparoscopic diaphragmatic plication: long-term results of a novel surgical technique for postoperative phrenic nerve palsy. *Surg Endosc* 2004; 18:547.
6. Alkofer B, Le Roux Y, Coffin O, Samama G. Thoracoscopic plication of the diaphragm for postoperative phrenic paralysis: a report of two cases. *Surg Endosc* 2004; 18:868.
7. Wright CD, Williams JG, Ogilvie CM, Donnelly RJ. Results of diaphragmatic plication for unilateral diaphragmatic paralysis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 90:195.
8. Graham DR, Kaplan D, Evans CC, et al. Diaphragmatic plication for unilateral diaphragmatic paralysis: a 10-year experience. *Ann Thorac Surg* 1990; 49:248.
9. Haller JA Jr, Pickard LR, Tepas JJ, et al. Management of diaphragmatic paralysis in infants with special emphasis on selection of patients for operative plication. *J Pediatr Surg* 1979; 14:779.
10. Ciccolella DE, Daly BD, Celli BR. Improved diaphragmatic function after surgical plication for unilateral diaphragmatic paralysis. *Am Rev Respir Dis* 1992; 146:797.
11. Versteegh MI, Braun J, Voigt PG, et al. Diaphragm plication in adult patients with diaphragm paralysis leads to long-term improvement of pulmonary function and level of dyspnea. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 32:449.
12. Freeman RK, Van Woerkom J, Vyverberg A, Ascoti AJ. Long-term follow-up of the functional and physiologic results of diaphragm plication in adults with unilateral diaphragm paralysis. *Ann Thorac Surg* 2009; 88:1112.
13. Groth SS, Andrade RS. Diaphragm plication for eventration or paralysis: a review of the literature. *Ann Thorac Surg* 2010; 89:S2146.
14. Groth SS, Rueth NM, Kast T, et al. Laparoscopic diaphragmatic plication for diaphragmatic paralysis and eventration: an objective evaluation of short-term and midterm results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2010; 139:1452.
15. Davis J, Goldman M, Loh L, Casson M. Diaphragm function and alveolar hypoventilation. *Q J Med* 1976; 45:87.
16. Gibson GJ. Diaphragmatic paresis: pathophysiology, clinical features, and investigation. *Thorax* 1989; 44:960.
17. Sandham JD, Shaw DT, Guenter CA. Acute supine respiratory failure due to bilateral diaphragmatic paralysis. *Chest* 1977; 72:96.

18. Kreitzer SM, Feldman NT, Saunders NA, Ingram RH Jr. Bilateral diaphragmatic paralysis with hypercapnic respiratory failure. A physiologic assessment. Am J Med 1978; 65:89.
19. Celli BR, Rassulo J, Corral R. Ventilatory muscle dysfunction in patients with bilateral idiopathic diaphragmatic paralysis: reversal by intermittent external negative pressure ventilation. Am Rev Respir Dis 1987; 136:1276.
20. Kleopa KA, Sherman M, Neal B, et al. Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. J Neurol Sci 1999; 164:82.
21. Carratù P, Spicuzza L, Cassano A, et al. Early treatment with noninvasive positive pressure ventilation prolongs survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis patients with nocturnal respiratory insufficiency. Orphanet J Rare Dis 2009; 4:10.
22. Hill NS. Noninvasive ventilation. Does it work, for whom, and how? Am Rev Respir Dis 1993; 147:1050.

## **Hıçkırık**

Hıçkırık sık görülen geçici bir durumdur. Nadiren inatçı olup yan etkilere neden olabilir.

Hıçkırık involünter, aralıklı diyafragma ve interkostal kasların kasılmasıdır. Ani inspiyum sonunda hızla glottis kapanır ve tipik ‘hık’ sesi oluşur. Bu, dakikada 4-60 defa tekrarlanabilir. Üç katagoriye ayrılır(1):

- Hıçkırık krizi: 48 saatte sonlanır.
- Israrcı hıçkırık: 48 saatten uzun 1 aya dek sürebilir.
- İnatçı hıçkırık: 1 aydan uzun sürer.

Epidemiyoloji: Çoğu hastanın yaşlı erkek olduğu ve çoğu hastada komorbid hastalıkların (vasküler hastalıklar(%20), santral sinir sistemi hastalıkları(%17), duodenal ülser(%5), postoperatif (%18)) eşlik ettiği saptanmıştır(2). Hıçkırığa bağlı malnütrisyon, kilo kaybı, yorgunluk, dehidratasyon, uykusuzluk, stres, ve azalmış yaşam kalitesi saptanmıştır (1,3).

Patofizyoloji: Kesin mekanizma bilinmiyor. Sıklıkla neden unilateral sol hemidiyafragmanın kasılmasıdır(4).

Hıçkırık refleks arkı birçok nöral yoldan oluşur:

- Afferent yol frenik ve vagus sinirinden oluşur,
- Santral mediatörler,
- Efferent yol ise frenik sinir ve glottis ve inspiratuvar interkostal kasları innerve eden nöral bağlantıları içerir.

Santral bağlantı tam tanımlanamamıştır ama medulla oblongata, retiküler formasyon, frenik sinir nükleusu ve hipotalamus arasında olduğu kabul edilmektedir (5).

Etiyoloji: Hıçkırık krizi, genellikle aşırı yemeğe bağlı gastrik distansiyon, gazlı içecek tüketimi, aerofaji (sakız çiğnerken yada sigara içerken hava yutmaya bağlı) yada endoskopi sırasında gaz insufflasyonuna bağlı gelişir (6). Diğer nedenler alkol tüketimi, ani heyecanlanma yada diğer duygusal streslerdir. İnatçı hıçkırık altta yatan menenjit, ensefalit gibi enfeksiyonu yada intrakranial neoplazm, hidrosefalus gibi yapısal lezyonları işaret edebilir.

Santral sinir sistemi hastalıkları: Sinir sisteminin vasküler, yapısal yada enfeksiyöz hastalıklara sekonder ısrarcı ve inatçı hıçkırık gelişebilir. Arteriovenöz malformasyonlar, menenjit ve ensefalit en sık nedenler olup bunları intrakranial ve beyinsapı tümörleri, multiple skleroz, hidrosefalus ve syringomiyeli izler.

Vagus ve frenik sinir irritasyonu: En sık hıçkırık nedenlerdir. Sinir irritasyonun nedenleri(7,8):

- Rekürren larengeal sinir irritasyonuna neden olan farenjit, larenjit ve boyun tümörleri
- Frenik sinir irritasyonuna neden olan guatr, boyun tümör ve kistleri, mediastinal kitleler ve diyafragma anomalileri
- Timpanik membran irritasyonuna neden olan yabancı cisimler
- Gastrointestinal hastalıklar: gastrik distansiyon, gastrit, gastroözofageal reflü, diyafragma evantrasyonu, peptik ülser hastalığı, pankreatit, pankreas kanseri, gastrik karsinom, intraabdominal abseler, safra kesesi tümörleri, inflamatuvar barsak hastalıkları, hepatit, aerofaji, özofageal distansiyon ve özofajit (9).
- Torasik hastalıklar: Enfeksiyon yada neoplazma sekonder genişlemiş lenf nodları, pnömoni, ampiyem, bronşit, astım, aort anevrizması, mediastinit, mediastinal tümörler ve göğüs travması(10).
- Kardiak hastalıklar: miyokard iskemisi ve perikardit(11-13).
- Toksik-metabolik durumlar: Üremi ve hiponatremi(14,15)
- Postoperatif durumlar: genel anestezi, entübasyon ve visseral irritasyon(16,17)
- İlaçlara bağlı: diazepam, barbituratlar, deksametazon, alfa-metil dopa(18)
- Psikolojik: anksiyete, stres, heyecan, hasta taklidi yapanlar(19). Tüm medikal tarama sonrası neden bulunamadı ise psikolojik nedenler düşünülmelidir.

Tanı: Hıçkırık krizleri yaygın olup medikal araştırma gerektirmez. Buna karşılık ısrarcı ve inatçı hıçkırıklar etyoloji ve tedavi için değerlendirme gerektirir. Birçok hastada özel bir neden bulunamaz (20).

Hikaye ve fizik muayene ile birçok hastalığın tanısı konulabilir. Hikayede hıçkırık ciddiyeti, süresi, medikal hastalıklar, cerrahi, alkol ve ilaç tüketimi sorgulanmalıdır. Eğer hıçkırık gece uykuda da devam ediyor ise organik bir neden söz konusudur. Fizik muayenede mutlaka dış kulak yolu muayene edilmeli, timpanik mebranı irrite eden enfeksiyon yada yabancı cisim



dışlanmalıdır. Dikkatli baş-boyun muayenesi ile tiroid ve lenf nodları patolojileri dışlanmalıdır. Rutin laboratuvar tetkiklerinin yanında şüphe edilen nedene yönelik tetkikler (EKG, akciğer grafi ve tomografi gibi) yapılmalıdır. Özofagus değerlendirmek için üst GIS endoskopi düşünülmelidir. Kranial MRI, lumbar ponksiyon, bronkoskopi nedene yönelik tanı amacı ile yapılabilir.

Tedavi: Hıçkırık tedavi yaklaşımları gözlemsel çalışmalara dayanmakta, literatür vaka serilerinden oluşmakta olup tedavi yöntemlerini karşılaştıran çalışmalar yoktur (1,21,22). Neden olan hastalık teşhis edildi ise tedavisi yapıldığında hıçkırık düzelebilir.

Neden bulunamadı ise tedavide birinci yaklaşım komplikasyon oranı düşük olan fiziksel manevralardır. Bunlar;

- Valsalva manevrası: normal solunumun durması, nefes tutma
- Nazofarinks ve uvula stimülasyonu: soğuk suyu yudum yudum içme, su ile gargara, bir çay kaşığı toz şeker yutma
- Vagal stimülasyonu artırma: göz küresi üzerine basınç uygulamak
- Diyafragma irritasyonu: dizleri göğüse doğru çekme, ağız üstü yatarak göğse kompresyon uygulanması

İlaç tedavisi: Antipsikotikler(klorpromazin, haloperidol), antikonvülzan ilaçlar(fenitoin, valporik asid, karbamazepin, gabapentin), kas gevşeticiler(baklofen, siklobenzaprin), santral sinir sistemi stimülanları(metilfenidat), antiaritmik ilaçlar(kinidin sülfat), dopamin antagonistleri(metoklopramid), trisiklik antidepresan ilaçlar (amitriptilin) inatçı hıçkırık tedavisinde kullanılmaktadır. İlaç tedavilerini karşılaştıran çalışmalar olmadığından birinci sırada klorpromazin önerilmekte ve düşük dozlarda iyi tolere edilmektedir. Hıçkırık kesildikten bir gün sonra hemen ilaç kesilir. Genellikle ilaçlar 7-10 gün arasında kullanılmakta eğer hıçkırık düzelmedi ise başka bir ilaç düşünmek gerekmektedir.

Klorpromazin fenotiazin grubundan antipsikotik olup hıçkırık tedavisinde en sık kullanılan ilaçtır (21,24,25). Başlangıç dozu 25mg günde üç doz olup, 7-10 gün önerilir. Doz, günde dört kez 50mg a çıkılabilir. İntravenöz tedavi daha etkili olup hipotansiyonu önlemek için hasta supin pozisyonda olmalı ve 500-1000ml serum fizyolojik içinde infüze edilmelidir. Uzun dönem kullanımda en sık görülen yan etkiler uyuşukluk ve distonik reaksiyonlardır. Uzun dönem tedavi ile tardiv diskinezi yan etki olasılığı artar. Demansı olan yaşlı hastalarda kontraendikedir. Metoklopramid dopamin antagonisti olup gastrik motilite düzenleyici ajandır ve hıçkırıktaki etkinliği geniş vaka serilerinde gösterilmiştir (26,27). Dozu 10mg, günde üç yada dört doz olup tedavi süresi 7-10 gündür. Yüksek doz ve kronik kullanımda tardif diskinezi görülebilir(28). Baklofen kas gevşeticisi ilaç olup inatçı hıçkırık tedavisinde kullanılmaktadır (27-29). En sık yan etkisi uyuşukluk ve sersemliktir. Fiziksel manevralar ve ilaç tedavisi ile düzelmeyen inatçı

hıçkırık vakalarında akupunktur, hipnoz gibi alternatif tıp yaklaşımları uygulanmaktadır (30-35). Refrakter vakalarda lokal anestezi ile frenik sinir blokajı başarılı olabilir (7).

Özet ve öneriler:

- Hıçkırık involünter, aralıklı diyafragma ve interkostal kasların kasılmasına bağlı ani inspiyum ve inspiyum sonunda hızla glottis kapanmasına bağlı tipik 'hık' sesi olarak tanımlanır.
- Birçok nedeni olup en sık neden gastrik distansiyondur. Nadiren ciddi bir hastalığın (malignite, multiple skleroz gibi) bulgusu olabilir.
- 48 saatten kısa süren hıçkırık krizleri yaygındır ve medikal değerlendirme gerektirmez. İsrarcı(> 48saat ve ≤ 1 ay) ve inatçı (> 1 ay) hıçkırık vakalarında tıbbi değerlendirme gereklidir. Hikaye, fizik muayene ve tanısal testler ile tanıya ulaşılmaya çalışılır.
- Tedavi hıçkırığa neden olan hastalığa özel olmalıdır. Eğer etyoloji bilinmiyor ise fiziksel manevralar denemelidir.
- Fiziksel manevralar başarısız olduğunda birinci sırada medikal tedavi olarak klorpromazin denemelidir. Diğer ajanlar metoklopramid, baklofen, antikonvülsanlar, antidepresanlar ve diğer ajanlardır.
- Akupunktur ve cerrahi, fiziksel manevra ve ilaç tedavisinde başarısız olduğunda tercih edilebilir.

#### **Kaynaklar:**

1. Kolodzik PW, Eilers MA. Hiccups (singultus): review and approach to management. Ann Emerg Med 1991; 20:565.
2. Souadjian JV, Cain JC. Intractable hiccup. Etiologic factors in 220 cases. Postgrad Med 1968; 43:72.
3. Smith HS, Busracamwongs A. Management of hiccups in the palliative care population. Am J Hosp Palliat Care 2003; 20:149.
4. Samuels L. Hiccup; a ten year review of anatomy, etiology, and treatment. Can Med Assoc J 1952; 67:315.
5. Kobayashi Z, Tsuchiya K, Uchihara T, et al. Intractable hiccup caused by medulla oblongata lesions: a study of an autopsy patient with possible neuromyelitis optica. J Neurol Sci 2009; 285:241.
6. Lewis JH. Hiccups: causes and cures. J Clin Gastroenterol 1985; 7:539.
7. Payne BR, Tiel RL, Payne MS, Fisch B. Vagus nerve stimulation for chronic intractable hiccups. Case report. J Neurosurg 2005; 102:935.

8. Renes SH, van Geffen GJ, Rettig HC, et al. Ultrasound-guided continuous phrenic nerve block for persistent hiccups. *Reg Anesth Pain Med* 2010; 35:455.
9. Pooran N, Lee D, Sideridis K. Protracted hiccups due to severe erosive esophagitis: a case series. *J Clin Gastroenterol* 2006; 40:183.
10. <http://www.uptodate.com/contents/overview-of-hiccups/abstract/15> Yamazaki Y, Sugiura T, Kurokawa K. Sinister hiccups. *Lancet* 2008; 371:1550.
11. Doshi H, Vaidyalingam R, Buchan K. Atrial pacing wires: an uncommon cause of postoperative hiccups. *Br J Hosp Med (Lond)* 2008; 69:534.
12. Krysiak W, Szabowski S, Stepień M, et al. Hiccups as a myocardial ischemia symptom. *Pol Arch Med Wewn* 2008; 118:148.
13. Ng JL, Aziz EF, Herzog E. Electrocardiogram for hiccups? *Am J Med* 2011; 124:e5.
14. Krahn A, Penner SB. Use of baclofen for intractable hiccups in uremia. *Am J Med* 1994; 96:391.
15. George J, Thomas K, Jeyaseelan L, et al. Hyponatraemia and hiccups. *Natl Med J India* 1996; 9:107.
16. Hansen BJ, Rosenberg J. Persistent postoperative hiccups: a review. *Acta Anaesthesiol Scand* 1993; 37:643.
17. Van Damme PA. Post operative hiccups. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2008; 37:1071.
18. Thompson DF, Landry JP. Drug-induced hiccups. *Ann Pharmacother* 1997; 31:367.
19. Theohar C, McKegney FP. Hiccups of psychogenic origin: a case report and review of the literature. *Compr Psychiatry* 1970; 11:377.
20. Rousseau P. Hiccups. *South Med J* 1995; 88:175.
21. Marinella MA. Diagnosis and management of hiccups in the patient with advanced cancer. *J Support Oncol* 2009; 7:122.
22. Friedman NL. Hiccups: a treatment review. *Pharmacotherapy* 1996; 16:986.
23. Viera AJ, Sullivan SA. Remedies for prolonged hiccups. *Am Fam Physician* 2001; 63:1684, 1686.
24. Howard RS. Persistent hiccups. *BMJ* 1992; 305:1237.
25. Friedgood CE, Ripstein CB. Chlorpromazine (thorazine) in the treatment of intractable hiccups. *J Am Med Assoc* 1955; 157:309.
26. Madanagopalan N. Metoclopramide in hiccup. *Curr Med Res Opin* 1975; 3:371.
27. Pinczower GR. Stop those hiccups! *Anesth Analg* 2007; 104:224.
28. Ramírez FC, Graham DY. Treatment of intractable hiccup with baclofen: results of a double-blind randomized, controlled, cross-over study. *Am J Gastroenterol* 1992; 87:1789.

29. Guelaud C, Similowski T, Bizec JL, et al. Baclofen therapy for chronic hiccup. *Eur Respir J* 1995; 8:235.
30. Lin YC. Acupuncture for persistent hiccups in a heart and lung transplant recipient. *J Heart Lung Transplant* 2006; 25:126.
31. Ge AX, Ryan ME, Giaccone G, et al. Acupuncture treatment for persistent hiccups in patients with cancer. *J Altern Complement Med* 2010; 16:811.
32. Chang CC, Chang YC, Chang ST, et al. Efficacy of near-infrared irradiation on intractable hiccup in custom-set acupoints: evidence-based analysis of treatment outcome and associated factors. *Scand J Gastroenterol* 2008; 43:538.
33. Schiff E, River Y, Oliven A, Odeh M. Acupuncture therapy for persistent hiccups. *Am J Med Sci* 2002; 323:166.
34. Smedley WP, Barnes WT. Postoperative use of hypnosis on a cardiovascular service. Termination of persistent hiccups in a patient with an aortorenal graft. *JAMA* 1966; 197:371.
35. Bendersky G, Baren M. Hypnosis in the termination of hiccups unresponsive to conventional treatment. *Arch Intern Med* 1959; 104:417.