

# Non-invaziv Mekanik Ventilasyon Tedavisi Gerektiren Ağır Obstrüktif Uyku Apne Sendromu - Juvenil Myastenia Gravis Olgusu

## Severe Obstructive Sleep Apnea Syndrome-Juvenile Myasthenia Gravis Case Requiring Non-invasive Mechanical Ventilation Treatment

Belkıs İpekçi<sup>1</sup>, Zeynep Seda Uyan<sup>2</sup>, Hülya Maraş<sup>3</sup>, Bülent Kara<sup>3</sup>

1 Akyazı Devlet Hastanesi, Çocuk Kliniği, Sakarya, Türkiye

2 Kocaeli Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

3 Kocaeli Üniversitesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Çocuk Nöroloji Bilim Dalı, Kocaeli, Türkiye

### ÖZ

Obstrüktif Uyku Apne Sendromu (OUAS), tanısı sıklıkla gecikerek konan acil bir sorundur. Klinik ve laboratuvar bulgularıyla OUAS tanısı konan ve etyolojisinde juvenil myastenia gravis tanısı alan 15 yaşında kız olgunun sunulması ve konuya dikkat çekilmesi amaçlanmıştır. Hastamızın polisomnografi (PSG) sonucuna göre ağır OUAS ile uyumluydu. (Apne index 96.7/saat, apne hipopne indeksi 148/saat). Egzersizle artan kas güçsüzlüğü ve gün içinde de değişen kas gücü nedeniyle Myasthenia gravis düşünülecek pridozstigmine başlandı, klinik yanıt başarılı olduğundan tanısı kesinleşti. Uyku sırasında da maske ile BIPAP başlandıktan sonra karbondioksit retansiyonu geriledi. (pCO<sub>2</sub>: 46 mmHg)

**Anahtar Kelimeler:** Obstrüktif uyku apnesi; juvenil myasthenia gravis; polisomnografi

### ABSTRACT

Obstructive Sleep Apnea Syndrome (OSAS) which is often diagnosed lately is an emergency. We present a 15 years old girl who is diagnosed as OSAS and juvenile Myasthenia Gravis (MG) with clinical and laboratory findings to attract attention to the subject. Her polysomnography (PSG) result was consistent with severe OSAS (Apnea index 96.7/hour, apnea-hypopnea index 148/hour). MG was thought due to diurnal variation of muscle strength and increase of muscle weakness after exercise. Significant clinical response to pridozstigmine supported diagnosis. After initiation BIPAP with mask during sleep, carbondioxide retention decreased (pCO<sub>2</sub>: 46mmHg)

**Keywords:** Obstructive sleep apnea; juvenile myasthenia gravis; polisomnography

### İletişim / Correspondence:

Dr. Belkıs İPEKÇİ

Akyazı Devlet Hastanesi, Çocuk Kliniği, Sakarya, Türkiye

E-mail: belkisipekci@hotmail.com

Başvuru Tarihi:01.02.2017

Kabul Tarihi:28.09.2017

**OLGU**

On beş yaşında kız çocuk akut solunum yetersizliği nedeniyle başvurduğu sağlık kurumundan solunum fonksiyon testinde (SFT) restriktif akciğer hastalığı bulguları saptanması üzerine yönlendirildi. Öyküsünde dört günlük iken trakeözafagial reflü ve özefagus atrezisi nedeniyle opere olduğu, on dört ve on beş yaşında iki kez mekanik ventilasyon gereksinimi yaratacak düzeyde solunum yetersizliği yaşadığı öğrenildi.

On yaşından itibaren çabuk yorulma, gece sık uyanma, gece idrar kaçırma, sabah yorgun uyanma şikayetleri vardı. Fizik muayenesinde vücut kitle indeksi 99. persentilde, solunum sayısı 24/dak, oda havasında SpO<sub>2</sub> %96 idi. Boynu kısa, orofarenksi doğal, ortopneik olan hastanın solunum sesleri doğaldı. PA akciğer grafisinde özellik yoktu. Endoskopide fistül ağzı ya da özefagusta darlık görülmedi. Sabah bakılan kan gazında pCO<sub>2</sub>: 67.7 mmHg olup SFT’de FVC%65, FEV1%70, FEV1/FVC 106 ölçüldü. Polisomnografi (PSG) sonucu ağır derecede OUAS ile uyumluydu (Tablo 1).

**Tablo1. Polisomnograf ve kan gazı sonuçlarının karşılaştırılması**

	BİPAP öncesi	BİPAP sonrası
Obstruktif apne sayısı	733	0
Mikst apne sayısı	0	0
Santral apne sayısı	0	0
Hipopne sayısı	389	2
Apne indeksi	96.7/saat	0 /saat
Apne hipopne indeksi	148/ saat	0.4 /saat
pCO <sub>2</sub>	52 mmHg	46 mmHg

Ekokardiyografisi normaldi, pulmoner hipertansiyonu yoktu. İstirahatte kas gücü normalken, efor sonrası pitoz geliştiği, deltoid, el bileği ekstansörleri ve iliopsoas kaslarında daha belirgin olmak üzere kas güçsüzlüğünün ortaya çıktığı saptandı. Kas gücünün gün içinde değişkenlik göstermesi, efor sonrası kas güçsüzlüğünün artması nedeniyle myastenia gravis düşünüldü. Piridostigmine anlamlı klinik yanıt tanyını destekledi. Elektromiyografide (EMG) tekrarlayan sinir uyarılarına anlamlı dekremental yanıt saptanmadı. Anti-asetil kolin reseptör antikoru ve anti-musk antikoru negatif saptandı. Teklif EMG ‘de artmış jitter bulundu. Solunum bulguları olması nedeniyle intravenöz immunoglobulin ve metilprednizolon tedavisi başlandı. Hastaya uykuda

nazal maske ile BİPAP uygulanmaya başlandı ve sabah karbondioksit retansiyonu geriledi (pCO<sub>2</sub>: 46 mmHg). Gece uyanma, altını ıslatma, sabah yorgunluk şikayetleri düzeldi. Kontrol PSG’de apne indeksi 0/saat, apne-hipopne indeksi 0.4/saat bulundu (Tablo 1). Obezitesi insülin direnci ve polikistik over sendromuna bağlanan hasta çocuk endokrin, çocuk nöroloji ve çocuk göğüs hastalıkları bölümlerince takip edilmekte.

**TARTIŞMA**

OUAS uyku sırasında üst havayollarındaki yumuşak dokunun kollapsı nedeniyle oluşan hipopne ,apne, arusol epizodlarından ve bunların yan etki olarak davranışsal kognitif etkilerinden meydana gelen bir bozukluktur (1). Çocukların %5.7 sini etkileyen yaygın bir sorundur (2). Uyku apnesini akılda tutarak buna yönelik uygun öykü alındığında ve uygun şekilde tetkik ve tedavi edildiğinde, başarıyla tedavi etmek mümkündür (3). Olgumuzda olduğu gibi, solunum yetersizliği bulgularıyla getirilen, ancak akciğer dinleme ve görüntüleme bulguları normal olan çocuklarda, başta myastenik sendromlar olmak üzere nöromusküler hastalıklar akla getirilmelidir. Yapılan çalışmalarla da gösterildiği gibi Çocuklardaki ağır OUAS vakaları non-invaziv mekanik ventilasyon tedavisinden fayda görmektedir (4).

**KAYNAKLAR:**

1. Rosen CL, Larkin EK, Kirchner HL, et al. Prevalence and risk factors for sleep-disordered breathing in 8 to 11 year old children: association with race and prematurity. J Pediatr 2003; 142:383-9.
2. Gozal D. Sleep disordered breathing and school performance in children. Pediatrics. 1998; 102:616-620
3. Urquhart D. Investigation and management of childhood sleep apnoea, Hippokratia. 2013; 17: 196-202
4. Kureshi SA, Gallagher PR, McDonough JM et al. Pilot study of nasal expiratory positive airway pressure devices for the treatment of childhood obstructive sleep apnea syndrome. J Clin Sleep Med.2014; 15;10:663-9.