

UYKU APNESİ SAPTANAN DOWN SENDROM'LU HASTALARDA SOLUNUM DESTEK CİHAZI UYUMUNUN DEĞERLENDİRİLMESİ**EVALUATION OF NON-INVASIVE RESPIRATORY SUPPORT ADHERENCE IN CHILDREN WITH DOWN SYNDROME**Mina GARİBZADEH HIZAL¹, Sanem ERYILMAZ POLAT¹, Nagehan EMİRALİOĞLU¹, Dilber ADEMİHAN TURAL¹, Beste ÖZSEZEN¹, Birce SUNMAN¹, Onur GÖZMEN², Ebru YALÇIN¹, Deniz DOĞRU¹, Nural KİPER¹, Uğur ÖZÇELİK¹**ÖZET**

AMAÇ: Obstrüktif uyku apne sendromu Down sendromlu çocuklarda sıklıkla izlenmektedir ve önemli bir morbidite nedenidir. Bu çalışmada Down Sendromu tanısı ile izlenen ve uyku apnesi nedeni ile solunum destek cihazı kullanan hastaların demografik özellikleri, polisomnografi verilerinin karakteristikleri ve non-invaziv solunum destek tedavisine uyum düzeylerinin değerlendirilmesi amaçlandı.

GEREÇ VE YÖNTEMLER: Down Sendromu tanısı ike 2016-2019 yılları arasında izlenmekte olan, Hacettepe Üniversitesi'nde yapılan polisomnografik değerlendirme sonrasında solunum destek cihazı önerilen ve en az bir yıldır cihaza sahip olan hastalar çalışmaya dahil edildi. Kayıtlar retrospektif olarak incelendi ve demografik özellikleri, polisomnografi verileri ve solunum destek cihazı uyumları araştırıldı.

BULGULAR: En az bir yıldır solunum destek cihazına sahip olan 20 Down sendromlu hasta çalışmaya dahil edildi. Hastaların yaş ortalaması 4.45±4.09 idi. Hastaların 14'ünde (%60,9) horlama, 11'inde (%47,8) apne ve 11'inde (%47,8) gece sık uyanma şikayeti vardı. Hastaların 5'inde (%25) polisomnografi öncesi adenotonsillektomi öyküsü mevcut idi. Polisomnografi sonucunda hastaların 3'ünde orta ve 17'sinde ağır obstrüktif uyku apne sendromu saptandı. Ortalama apne-hipopne indeksi değeri 33.26±46.87 olarak tespit edildi. Bir yıllık dönemde hastaların %30'unun non-invaziv solunum destek cihazına uyumunun iyi (>4 saat/gece) olduğu saptandı.

SONUÇ: Çalışmamız Down sendromlu çocuklarda her yaşta solunum desteği gerektirebilecek uyku apnesinin görüldüğünü ve bu durumun bazı hastalarda asemptomatik olabileceğini göstermektedir. Çalışmamızda hastaların sadece %30'unda uzun dönemde non-invaziv alet uyumunun yeterli olduğunu görmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Down Sendromu, Obstrüktif uyku apne sendromu, Polisomnografi, Non-invaziv ventilasyon

ABSTRACT

AIM: Obstructive sleep apnea syndrome is seen frequently in children with Down syndrome and results in significant morbidities. This study aimed to explore the demographic and polysomnographic features of children with Down syndrome and to determine the adherence levels of non-invasive ventilation support.

MATERIAL AND METHODS: Between 2016-2019 children with Down Syndrome who were recommended non-invasive respiratory support after full-night polysomnography performed at Hacettepe University and who had a device for at least one year were included in to study. Demographic features, polysomnographic characteristics, and compliance levels of non-invasive ventilation support were analyzed.

RESULTS: Twenty children with Down syndrome included in to study. The mean age was 4.45±4.09 years old. Fourteen (60.9%) had snoring, 11 (47.8%) had apnea, and 11 (47.8) had frequent night awakenings. Five patients (25%) had a history of adenotonsillectomy before polysomnography. As a result of polysomnography, three patients had moderate, and 17 had severe obstructive sleep apnea syndrome. The mean apnea-hypopnea index value was 33.26±46.87events/hr. Only 30% of patients had good non-invasive compliance (>4hours/night) in one year period.

CONCLUSION: Present study demonstrated that children with Down Syndrome could be presented with sleep apnea and requiring respiratory support from young ages, and this could be asymptomatic in some children. Our study indicated that adherence to respiratory support devices is low in the long term.

Keywords: Down Syndrome, Obstructive sleep apnea syndrome, Polysomnography, Non-invasive ventilation

¹ Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Ankara, Türkiye

² Hacettepe Üniversitesi İhsan Doğramacı Çocuk Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Geliş Tarihi / Submitted : Aralık 2020 / December 2020

Kabul Tarihi / Accepted : Ocak 2021 / January 2021

Sorumlu Yazar / Corresponding Author:

Mina HIZAL

Hacettepe Üniversitesi Çocuk Göğüs Hastalıkları Bilim Dalı, Sıhhiye, Ankara, Türkiye

Gsm: +90 530 695 92 45

E-posta: minahizal@outlook.com

Yazar Bilgileri / Author Information:

Mina HIZAL (ORCID: 0000-0002-6922-4948),

Sanem ERYILMAZ POLAT (ORCID: 0000-0003-2309-7952) Gsm: +90 541 675 17 28

E-posta: sanem1727@gmail.com,

Nagehan EMİRALİOĞLU (ORCID: 0000-0002-1405-8401) Gsm: +90 533 416 59 68

E-posta: nagehan.emiralioglu@hacettepe.edu.tr,

Dilber ADEMİHAN TURAL (ORCID: 0000-0002-0334-6336) Gsm: +90 506 125 85 53

E-posta: dilberademhan@gmail.com,

Beste ÖZSEZEN (ORCID: 0000-0002-0052-8361) Gsm: +90 532 612 88 84

E-posta: bestekarakaya@hotmail.com,

Birce SUNMAN (ORCID: 0000-0001-98188782) Gsm: +90 533 411 88 61

E-posta: bircesunman@gmail.com,

Onur GÖZMEN (ORCID: 0000-0001-70240382) Gsm: +90 505 376 53 51

E-posta: onurgozmen@gmail.com,

Ebru YALÇIN (ORCID: 0000-0003-1756-1288) Gsm: +90 533 242 86 68

E-posta: ebruy@hacettepe.edu.tr,

Deniz DOĞRU (ORCID: 0000-0001-9931-9473) Gsm: +90 532 325 76 91

E-posta: ddogru@hacettepe.edu.tr,

Nural KİPER (ORCID: 0000-0003-1261-7393) Gsm: +90 532 793 45 48

E-posta: nuralkiper@gmail.com,

Uğur ÖZÇELİK (ORCID: 0000-0003-1587-5216) Gsm: +90 533 344 17 33

E-posta: ozceliku@gmail.com

Çalışmamız Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi'nden etik kurul onayı almıştır (Onay tarih ve sayısı: 06.11.2018, GO 18/934-21).

GİRİŐ

Down Sendromu (DS) 21. kromozom çiftinde fazladan bir kromozom bulunması sonucunda ortaya çıkan ve oldukça sık rastlanılan doğumsal bir anomalidir (1,2). Yenidođanlarda DS görölme sıklığı yaklaşık 1/700'dür (3). Hastalarda büyüme gelişme geriliđi, mental retardasyon, kardiyak anomaliler gibi birçok malformasyon izlenebilir (4). Obstrüktif uyku apne sendromu (OUAS) DS'li çocuklarda sık görülür ve önemli bir morbidite ve mortalite nedenidir (5, 6). OUAS'nin çocukluk yaş grubunda sıklığı yaklaşık %1-4 iken, DS'li çocuklarda bu sıklık %63'lere kadar varmaktadır (7).

DS'lu çocuklarda hastalığa eşlik eden bir çok doğumsal defekt ve komorbiditeler uykuda solunum bozukluklarına yatkınlık yaratır (8). Midfasiyel ve mandibular hipoplazi gibi kraniofasiyel defektler, makroglossi, faringeal hipotoni, glossopitozis, adenotonsiller hipertrofi, jeneralize kas hipotonisi, laringomalazi ve trakeal stenoz gibi durumlar bu yatkınlığın bazı nedenlerdir (4, 9). Ayrıca hastalarda görülen obezite, reflü, hipotiroidi ve sıklığı artan üst ve alt solunum yolu enfeksiyonları uyku bozukluklarının gelişimine katkıda bulunan komorbid durumlar arasında sayılmaktadır (9, 10). Amerika Uyku Akademisi DS'li hastalara 4 yaşına kadar, semptomatik DS'li hastalara ise daha erken dönemde uyku taraması önermektedir (11).

Polisomnografi (PSG) OUAS düşünölen tüm çocuklarda yenidođan döneminden itibaren uygulanabilen altın standart tetkiktir. OUAS tedavisinde basamaklı yaklaşım uygulanmaktadır. Altta yatan nedenlerin tedavisi, kilo verme, tonsillektomi, ağız içi aparatlar, non-invaziv mekanik ventilasyon, trakeostomi ve invazif mekanik ventilasyon, kraniofasiyel cerrahi altta yatan hastalığa ve duruma göre seçilebilmektedir. Non-invaziv ventilasyon için sıklıkla sürekli pozitif havayolu basıncı (Continuous Positive Airway Pressure, CPAP), inspirasyon ve ekspirasyonda farklı basınçlar veren iki seviyeli pozitif havayolu basıncı (Bilevel Positive Airway Pressure, BPAP) kullanılmaktadır (12,13). Ancak non-invaziv tedavilere uyumun özellikle nörokognitif bozukluğu bulunan çocuklarda çok iyi olmadığı bilinmektedir (14,15). Tedavi edilmemiş OUAS'nin DS'li çocuklarda dil ve nörokognitif gelişimden pulmoner hipertansiyona kadar önemli morbidite ve mortaliteye neden olabileceđi bilinmektedir. Bu nedenle DS'li hastalarda OUAS tedavisi çok kritiktir (4).

Down sendromlu çocuklarda PSG kullanımı ve uyku özellikleri üzerine birçok çalışma yapılmış olsa da solunum destek cihazı önerölen hastaların uyumunu arařtıran çalışma sayısı oldukça azdır. Bu çalışmada kliniđimizde DS tanısı ile izlenen ve tüm gece PSG sonrasında solunum destek cihazı kullanan hastaların demografik özellikleri, polisomnografi verilerinin karakteristikleri ve non-invaziv solunum destek tedaviye olan uyum düzeylerinin deđerlendirilmesi amaçlanmıştır.

MATERYAL VE METOD

Çalışmamıza 2016-2019 yılları arasında DS tanısı ile izlenmekte olan ve Hacettepe Üniversitesi Çocuk Uyku

Ünitesi'nde PSG sonucu solunum destek cihazı önerölen ve en az bir yıldır cihaza sahip olan hastalar dahil edilmiştir. Çalışmamız Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakóltesi'nden etik kurul onayı almıştır (Onay tarih ve sayısı: 06.11.2018, GO 18/934-21). Hastaların dosya kayıtları retrospektif olarak incelenerek demografik özellikleri, PSG verileri, önerölen solunum destek cihazı ve basınç deđerleri kaydedilmiştir. Adenotonsiller hipertrofi, makroglossi, konjenital kalp defekti, hipotiroidi, gastroözefageal reflü hastalığı, yutma bozukluğu, prematürite, pektus deformitesi, pulmoner hipertansiyon varlığı kayıtlardan taranarak elde edilmiştir. Ekokardiografide pulmoner arter basıncının >25 mm Hg olması pulmoner hipertansiyon olarak kabul edilmiştir. Polisomnografi öncesi kan gazı incelemesinde deđerlendirölen karbondioksit (CO₂) deđerleri kaydedilmiştir. Ayrıca hastaların aileleri ile yapılan poliklinik görüşmelerinde solunum destek cihazı uyumu sorgulanarak kaydedilmiştir.

Tüm gece PSG sonuçları hasta kayıtlarından elde edilmiştir. PSG tetkikleri Amerikan Uyku Tıbbı Akademisi Uyku ve İlişkili Olayları Skorlama Klavuzu (American Academy of Sleep Medicine Manual for the scoring of Sleep and Associated Events) esas alınarak, sertifikalı tek bir çocuk uyku uzmanı tarafından manuel olarak skorlanmıştır(16). Altı kanallı elektroensefalogram, sağ ve sol elektrookülogram, submental ve iki bacak elektromiyografi, elektrokardiyogram, pulse oksimetri, nazal basınç sensörü, göđüs duvarı ve abdominal hareket sensörü, vücut pozisyonu ve senkron video kaydı yapılmıştır.

Polisomnografi tetkikinde deđerlendirölen parametreler; toplam uyku süresi (TUS), uyku etkinliği, REM (rapid eye movment) latansı, uyanıklık ve uyku evrelerinin (N1, N2, N3, ve R) yüzdeleri, apne-hipopne indeksi (AHİ), REM de AHİ, non-REM AHİ, artmış solunum eforu ile ilişkili uyanıklık reaksiyonları indeksi, ortalama ve minimum oksijen satürasyonu ve periyodik bacak hareketleri indeksi yer almıştır.

AHİ, toplam uyku süresinde saat başına izlenen apne ve hipopnelerin sayısı olarak tanımlandı.

Apne hipopne indeksinin birin üzerinde olması uyku apne sendromu olarak tanımlanırken; AHİ: 1-5/saat hafif, 6-10/saat orta, 10/saat üzerinde ise ağır olarak kabul edildi. Obstüriktif apne, solunum çabasına rağmen en az iki nefes süresinde oronazal hava akımının en az %90 azalması olarak tanımlandı. Santral apne ise en az 20 saniye ya da en az iki solunum siklusu boyunca hava akımı ve solunum çabasının olmaması veya daha kısa süre ancak desatürasyon ya da uyanmanın eşlik etmesi olarak tanımlandı. Miks apne ise en az iki döngü boyunca genellikle santral başlayıp obstüktif komponentin eşlik etmesi olarak tanımlandı. Hipopne hava akımında en az %50'lik bir düşme olması ve bu düşüklüğün olayın %90'ından fazlasında devam etmesi ve en az iki solunum siklusu boyunca sürmesi ve uyanıklık ya da en az %3'lük desatürasyon gözlenmesi olarak tanımlandı (16, 17). Uyanıklık reaksiyonları indeksi ise

saat başına uykudan uyanma sayısı olarak tanımlandı. İyi solunum destek aleti uyumu ise non-invaziv solunum destek cihazlarının günde ortalama 4 saatten fazla kullanım olarak tanımlandı (18).

İstatistiksel Analiz

Veriler ortalama \pm standart sapma, sayı (yüzde) olarak verildi. İstatistiksel analiz SPSS 23 paket programında değerlendirildi.

BULGULAR

A-Demografik özellikler:

Çalışmamıza PSG sonucu orta ağır uyku apnesi saptanan ve solunum destek cihazı önerilen ve cihazı en az bir yıldır temin etmiş olan 20 DS'li hasta dahil edildi. Olguların 11 erkek, 9'u kız idi. Hastaların yaş ortalaması 4.45 ± 4.09 yıl iken, yaş aralıkları 0.3 ile 12.75 yaş arasında değişmekteydi. Hastaların 8'i (%40) 2 yaşından küçüktü. Hastaların PSG için ortalama bekleme süreleri 2.11 (0.3-8) ay idi. Antropometrik ölçümlere dayalı Z-skoru hesaplamasına göre hastaların 4'ü fazla kilolu, 3'ü obez ve 4'ü zayıf kategorisindeydi. Hastaların demografik özellikleri **Tablo 1**'de özetlenmiştir.

Tablo 1 Down sendromlu hastaların demografik özellikleri

Değişkenler	Hasta popülasyonu n = 20
PSG esnasında yaş, ay, ortalama \pm SD	4.45 \pm 4.09
Erkek, (n, %)	11 (55)
Vücut kitle indeksi, ortalama \pm SD (Kg/m ²) (büyük iki yaş için)	17.39 \pm 2.53
Beslenme durumu (n, %)	
• Obez	3 (13)
• Kilolu	4 (17.4)
• Zayıf	4 (17.4)
Adenotonsiller hipertrofi (n, %)	10 (50)
Makroglossi (n, %)	9 (45)
Önceden adenotonsilektomi öyküsü (n, %)	5 (25)
OUAS şiddeti	
Orta (AHI 6-10/saat)	3 (15)
Ağır (AHI >10/saat)	17 (85)

OUAS: Obstüktif uyku apne sendromu, PSG: Polisomnografi
Veriler ortalama \pm standart sapma ve sayı (yüzde) şeklinde verilmiştir.

Hastaların 9'unda medikal sorgulama sırasında uyku ile ilişkili semptom saptanması, 5'inde rutin tarama, 4'ünde aile tarafından uyku ile ilgili şikayet belirtilmesi ve 2'sinde kulak burun boğaz hekimi tarafında tedaviye dirençli şikayetlerinin olması nedeni ile uyku ünitesine sevk edilmişlerdi. Hastaların 14'ünde (%60,9) horlama, 11'inde (%47,8) apne ve 11'inde (%47,8) gece sık uyanma şikayeti vardı. Hastaların 5'inde (%25) uyku bozukluğu ile ilişkili semptom saptanmadı. İki yaşından küçük olan 8 hastanın 3'ünde uyku bozukluğu ile ilişki semptom izlenmedi. Hastaların 5'inde (%25) PSG

öncesi adenotonsilektomi öyküsü mevcut idi. Adenoid ve/veya tonsiller hipertrofi 10 (%50) hastada saptanırken, makroglossi 9 (%45) hastada görüldü. Hastaların %80'inde en az bir komorbid durum izlendi. Konjenital kalp hastalığı en sık saptanan komorbidite idi ve 13 (%65) hastada tespit edildi. Hipotiroidi 9 (%45), prematürite 6 (%30), yutma bozukluğu 4 (%20), gastroözofageal reflü hastalığı 3 (%15), pektus deformitesi 4 (%5) ve pulmoner hipertansiyon 1(%5) hastada saptandı. PSG öncesi bakılan kan gazı incelemesinde 4 (%20) hastada hiperkapni tespit edildi. Hastaların 4'ünde (%20) önceden mekanik ventilatör desteği alma öyküsü mevcuttu.

Polisomnografi sonucunda hastaların 3'ünde orta derece OSA ve 17'sinde ağır OSA saptandı. Ortalama toplam uyku süreleri 309.40 ± 51.74 dakika idi. Ortalama AHI değeri 33.26 ± 46.87 olarak tespit edildi. Üç hastada santral apne vardı (santral AHI>5). Titrasyon PSG'de ortalama AHI değerinin 1.78 ± 3.81 'e gerilediği saptandı. İlk PSG'de desatürasyon indeksi 15.51 ± 27.3 iken, titrasyon PSG'de 0 olarak saptandı. Hastaların temel polisomnografik özellikleri **Tablo 2**'de gösterilmiştir.

Tablo 2 Down sendromlu hastaların temel polisomnografik özellikleri

Değişkenler	Hasta popülasyonu n = 20
Toplam uyku süresi (dakikça)	309.40 \pm 51.74
Uyku etkinliği	72.75 \pm 9.87
Uyanıklık reaksiyonları indeksi (sayı/saat)	14.17 \pm 6.8
Toplam AHI	
• AHI	33.26 \pm 46.87
• REM AHI	46.99 \pm 41.34
• NREM AHI	27.07 \pm 47.69
REM latansı (dakika)	140.77 \pm 86.01
Uyku evreleri (% TUS)	
S1	4.68 \pm 3.88
S2	52.37 \pm 8.12
S3	23.72 \pm 8.16
REM (%)	13.84 \pm 7.01
Ortalama SpO ₂ (%)	92.95 \pm 4.12
Minimum SpO ₂ (%)	80.05 \pm 11.98
Periyodik bacak hareketleri indeksi	1.12 \pm 1.92

TUS: toplam uyku süresi, REM: rapid eye movement, NREM: REM dışı, SpO₂: oksijen saturasyonu

Veriler ortalama \pm standart sapma ve sayı (yüzde) şeklinde verilmiştir.

AHI<1: normal, AHI: 1-5/saat hafif, 6-10/saat orta, 10/saat üzerinde ağır olarak kabul edildi.

REM latansı normal sınırları: 87-155 (<10 yaş)

136-156 (>10 yaş)

Uyku etkinliği normal çocuklarda (uyuma süresinin yatakta kalma süresine oranı) %89'un üstündedir (21).

Polisomnografi sonucunda solunum destek cihazı önerilen ve cihazı en az bir yıldır temin etmiş olan hastaların sayısı 20 idi. Dokuz (%45) hastanın başlangıçta non-invaziv alet uyumunun iyi olduğu (>4 saat/gece)

ancak daha sonra ikisinde araya giren ameliyat sonrası diđerinin de yař ılerledikten sonrası çocuk tarafından aletin reddine bađlı uyumun bozulduđu saptandı. Bu nedenle toplamda altı hastanın (%30) alet uyumunun takip boyunca iyi olduđu ve düzenli kullandıđı öğrenildi. Alet uyumu iyi olan hastaların gece boyunca ortalama solunum destek cihazı kullanımı süresi 7 ± 0.89 saatti. Üç hastada 2-4 saat arası alet kullanımı tespit edildi. Geriye kalan hastanın alet kullanımının 1 saatten kısa veya hiç olmadıđı saplanıldı. Alet uyumu iyi olmayan 14 aileye uyum sorununun nedeni sorulduğunda, bir çocukta maskeye bađlı yüzde rahatsızlık, iki çocukta destek cihazı ile uykuya dalamama ve diđer hastalarda aletin hasta tarafından reddedilmesi gerekçe olarak belirtildi.

Yirmi hastanın 15'ine CPAP önerilirken, 5'ine BİPAP önerildi. Önerilen CPAP basınçları: 8 hastaya 7 cm H₂O, 4 hastaya 5 cm H₂O, 2 hastaya 6 cm H₂O ve 1 hastaya 9 cm H₂O idi. BİPAP önerilen hastaların ortanca IPAP basıncı 10 cm H₂O (aralık: 8-13) ve ortanca EPAP basıncı 5 cmH₂O (aralık:4-9) olarak saptandı. Ayrıca PSG sonrası 4 hastaya evde ek oksijen desteđi bařlandı.

TARTIřMA

Çalıřmamızda, DS tanısı olan ve PSG sonucunda solunum destek cihazı önerilen hastalarda non-invaziv destek uyum oranlarının deđerlendirilmesi hedeflenmiştir. Her ne kadar literatürde DS hastaların uyku bozuklukları birçok farklı yönü ile incelenmiş olsa da solunum destek cihazı uyumu çok az çalıřmada deđerlendirilmiştir. Çalıřmamızda hastaların sadece %30'unda uzun dönemde non-invaziv solunum destek cihaz uyumunun yeterli olduđunu görmekteyiz. Dudoignon ve arkadaşları tarafında 2016 yılında yapılan çalıřmada 11 hastanın 9'da solunum destek cihaz kullanımının > 4 saat/gece olduđu saptanmıştır (19). Trucco ve arkadaşları tarafında İngiltere'de yapılan bir başka çalıřlarda ise hastaların %56'sının solunum destek cihazını düzenli olarak kullandıđı saptanmıştır (18). Çalıřmamızda yukarıda bahsedilen iki çalıřmaya göre solunum destek cihazlarına uyumun daha düşük olduđu görülmektedir. Yukarıda bahsedilen makalelerden anlařıldıđı üzere Fransa ve İngiltere'de solunum destek cihazının kullanımının artırılması için gelişmiş destek sistemi bulunmaktadır. Çalıřmalarda belirtildiđi üzere multidisipliner destek takımının içerisinde doktor, hemřire, psikoloji uzmanı, fizyoterapist ve oyun uzmanı bulunabilmektedir. Ülkemizde henüz böyle bir destek ve izlem sistemi bulunmamaktadır ve hastaların solunum destek kullanımını genellikle hekimler tarafından yönetilmektedir. Çalıřmamızda non-invaziv uyumunun literatüre göre daha düşük olmasının destek sisteminin yetersizliğinden olabileceđini düşünmekteyiz. Bu nedenle çalıřmamız DS'li hastalarda solunum destek cihazlarına uyumun artırılması için daha yüksek düzeyde organizasyona gerek olabileceđini göstermektedir. Hastalarda uyumu arttırıcı faktörlerin incelenmesi için prospektif çalıřmaların yapılmasına ihtiyaç vardır.

Çalıřmamız non-invaziv solunum desteđi gerektirecek

orta ağır OUAS'nin DS'li hastalarda her yařta görülebileceđini göstermektedir. Hastalarımızın %40'nın 2 yařından küçük olduđu ve bu hastaların bir kısmının uyku ile iliřkili semptomu olmadıđı görülmektedir. Down sendromlu çocuklarda 4 yařından önce rutin ve uyku ile iliřkili semptomu olanlarda ise daha erken yařlarda PSG taraması önerilmektedir (11, 20). Bulgularımız bu taramanın önemini desteklemektedir. Ağır uyku apnesinin asemptomatik olarak daha küçük yařlarda bile görülebildiđi çalıřmamızda gösterilmektedir.

Çalıřmamızda ortalama solunum destek cihazı önerilme yařı 4.45 yař olarak saptanmıştır. Bu yař Dudoignon ve arkadaşlarının çalıřmasında 7 yař iken Trucco ve arkadaşlarının çalıřmasında 2.4 yařtır. Ortalama solunum destek tedavisi önerilme yařlarının çalıřmalar arası farklılıđının birçok nedeni olabilir (18, 19). Bunlardan en önemlisi incelenen hastaların ciddiyeti ve komorbiditelerin birbirinden farklı olmasıdır. Örneđin Trucco ve arkadaşlarının incelediđi popülasyonda hastaların %81.7'inde konjenital kalp hastalıđı varken çalıřmamızdaki hasta grubumuzun %65'inde konjenital kalp hastalıđı vardı.

Çalıřmamızda solunum destek cihazını düzenli kullanan hastalarda, ortalama non-invaziv kullanım süresinin 7 ± 0.89 saat olduđu görüldü. Bu sonuç diđer çalıřmalarda elde edilen sonuçlara benzerdir (19). Bulgularımız merkezimizde non-invaziv kullanım alışkanlıđı kazandırabildiđimiz hastalarda, solunum destek tedavisi kullanım ortalamasını iyi olduđuna iřaret etmektedir.

Çalıřmamızda non-invaziv uyumunun zamanla azaldıđı görülmektedir. Trucco ve arkadaşlarında da benzer şekilde zamanla non-invaziv kullanım oranının %52 kadar azaldıđı görülmektedir (18). Çalıřmamız ve benzerlerinde görüldüğü üzere başlangıçta alet uyumu iyi olan hastalarda bile izlemde non-invaziv uyum oranının azaladıđı görülebilmektedir. Bu nedenle hastaların deneyimli ekipler tarafından düzenli izlenmesi çok önemlidir.

OUAS'nin gelişmekte olan çocuklarda ciddi nörogelişimsel morbiditelere yol açtıđı iyi bilinmektedir (4). Bu nedenle zaten mental gelişimleri normal göre daha geri olan DS'li hastaları bu açıdan deđerlendirmek çok önemlidir. Çalıřmamız özellikli bir grup olan DS'li hastalara sadece solunum destek cihazı önermenin yeterli olmadıđını, ayrıca bu hastalarda alete uyumun artırılması için ek desteklerin yürütülmesinin önemini iřaret etmektedir.

Çalıřmamızda hastaların %25'ine PSG öncesi adenotonsillektomi yapıldıđı ancak halen ağır OUAS tespit edildiđi görüldü. Literatürde belirtilen bazı çalıřmalarda DS'li hastalarda OUAS tedavisinde üst solunum yolu cerrahilerinin etkisinin sınırlı olabileceđi belirtilmektedir (19). Her ne kadar çalıřmamızdaki hasta sayısı az olsa da hastaların dörtte birinde adenotonsillektomi öyküsü olması önceki çalıřmaya benzer şekilde adenotonsillektominin etkisinin sınırlı olabileceđi ve bu hastalarda tedavide solunum destek cihazlarının kullanımının daha ön planda olması gerektiđine iřaret etmektedir. Bu

sonuç Lal ve arkadaşlarının da çalışmalarında değindiği gibi, DS'li hastalarda üst solunum obstrüksiyonunun sadece adenotonsiller hipertrofidan kaynaklanmayıp altta yatan birçok faktörün de katkısı olduğunu göstermektedir (4). Bu ilişkinin aydınlatılması için daha çok prospektif çalışmaya ihtiyaç duyulmaktadır.

Çalışmamızda solunum destek cihazı önerilen hastaların orta-ağır OUAS olduğu görülmektedir. Her ne kadar çocuklarda sadece AHI değerine dayanarak solunum destek tedavisi önerilmese de daha önceki çalışmalarda bizimkine benzer olarak orta ve ağır OUAS olan hastalara non-invaziv solunum desteği önerilmiştir (4, 19). Çalışmamızda non-invaziv solunum desteği ile hastaların AHI düzeylerinin 33.26 ± 46.87 'den 1.78 ± 3.81 'e gerilediği görülmektedir. Ayrıca Dudoignon ve arkadaşlarının çalışmasında belirttiği gibi non-invaziv destek ile sadece AHI değerleri değil, çalışmamızda da gösterildiği üzere oksijenizasyon parametrelerinde de belirgin düzelme görülebilmektedir (19).

Çalışmamızın en önemli kısıtlılığı demografik ve polisomnografik özelliklerin retrospektif olarak elde edilmiş olmasıdır. Ayrıca çalışmamıza sadece solunum destek cihazını temin edebilen hastalar dahil edilmiştir, bu nedenle hasta grubumuz tüm hasta popülasyonunu yansıtmıyor olabilir. Bununla birlikte çalışmamız üçüncü basamak referans hastanesinde gerçekleşmiştir ve bu da hastalarımız genel DS'li hasta popülasyonuna göre daha ağır olma olasılığını yaratmaktadır. Çalışmamızın bir diğer önemli kısıtlılığı ise solunum destek cihaz uyumu aileden edinilen bilgiler ile değerlendirilmiş olup, cihazlardan elde edilen kayıtların incelenememiş olmasıdır.

SONUÇ

Çalışmamız DS'li çocuklarda her yaşta solunum desteği gerektirecek uyku apnesinin görüldüğünü ve bu durumun bazı hastalarda asemptomatik olabileceğini göstermektedir. Ayrıca DS'li hastalarda non-invaziv solunum destek tedavisinin etkinliğinin iyi olduğunu ancak hastalarda önemli bir kısmında cihaza uyum sorununun bulunduğu görülmüştür. Çalışmamızdan elde edilen bilgiler ülkemizde DS'li hastalarda non-invaziv tedavinin uyumunun artırılması için multidisipliner destek ünitelerine ihtiyaç olabileceğine işaret etmektedir.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.
Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

KAYNAKLAR

- 1.) McDowell KM, Craven DI. Pulmonary complications of Down syndrome during childhood. *J Pediatr.* 2011; 158:319-25.
- 2.) Churchill SS, Kieckhefer GM, Landis CA, et al. Sleep

- measurement and monitoring in children with Down syndrome: a review of the literature, 1960-2010. *Sleep Med Rev.* 2012; 16:477-88.
- 3.) Maris M, Verhulst S, Wojciechowski M, et al. Prevalence of Obstructive Sleep Apnea in Children with Down Syndrome. *Sleep.* 2016; 39:699-704.
- 4.) Lal C, White DR, Joseph JE, et al. Sleep-disordered breathing in Down syndrome. *Chest.* 2015; 147:570-9.
- 5.) de Graaf G, Buckley F, Skotko BG. Estimates of the live births, natural losses, and elective terminations with Down syndrome in the United States. *Am J Med Genet A.* 2015; 167A:756-67.
- 6.) Waters KA, Castro C, Chawla J. The spectrum of obstructive sleep apnea in infants and children with Down Syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2020; 129:109763.
- 7.) Brockmann PE, Damiani F, Nunez F, et al. Sleep-disordered breathing in children with Down syndrome: Usefulness of home polysomnography. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016; 83:47-50.
- 8.) de Miguel-Diez J, Villa-Asensi JR, Alvarez-Sala JL. Prevalence of sleep-disordered breathing in children with Down syndrome: polygraphic findings in 108 children. *Sleep.* 2003; 26:1006-9.
- 9.) Howard JJM, Sarber KM, Yu W, et al. Outcomes in children with down syndrome and mild obstructive sleep apnea treated non-surgically. *Laryngoscope.* 2020; 130:1828-35.
- 10.) Goffinski A, Stanley MA, Shepherd N, et al. Obstructive sleep apnea in young infants with Down syndrome evaluated in a Down syndrome specialty clinic. *Am J Med Genet A.* 2015; 167A:324-30.
- 11.) Bull MJ, Committee on G. Health supervision for children with Down syndrome. *Pediatrics.* 2011; 128:393-406.
- 12.) Maris M, Verhulst S, Wojciechowski M, et al. Outcome of adenotonsillectomy in children with Down syndrome and obstructive sleep apnoea. *Arch Dis Child.* 2017; 102:331-6.
- 13.) Shete MM, Stocks RM, Sebelik ME, et al. Effects of adenotonsillectomy on polysomnography patterns in Down syndrome children with obstructive sleep apnea: a comparative study with children without Down syndrome. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2010; 74:241-4.
- 14.) Luijckx KA, Vandenbussche NL, Pevernagie D, et al. Adherence to continuous positive airway pressure in adults with an intellectual disability. *Sleep Med.* 2017; 34:234-9.
- 15.) Hawkins SM, Jensen EL, Simon SL, et al. Correlates of Pediatric CPAP Adherence. *J Clin Sleep Med.* 2016; 12:879-84.
- 16.) Berry RB, Gamaldo CE, Harding SM, et al. AASM Scoring Manual Version 2.2 Updates: New Chapters for Scoring Infant Sleep Staging and Home Sleep Apnea Testing. *J Clin Sleep Med.* 2015; 11:1253-4.
- 17.) Berry RB, Budhiraja R, Gottlieb DJ, et al. Rules for scoring respiratory events in sleep: update of the 2007 AASM Manual for the Scoring of Sleep and Associated Events. Deliberations of the Sleep Apnea Definitions Task Force of the American Academy of Sleep Medicine. *J Clin Sleep Med.* 2012; 8:597-619.
- 18.) Trucco F, Chatwin M, Semple T, et al. Sleep disordered breathing and ventilatory support in children with Down syndrome. *Pediatr Pulmonol.* 2018; 53:1414-21.
- 19.) Dudoignon B, Amaddeo A, Frapin A, et al. Obstructive sleep apnea in Down syndrome: Benefits of surgery and noninvasive respiratory support. *Am J Med Genet A.* 2017; 173:2074-80.
- 20.) Shott SR, Amin R, Chini B, et al. Obstructive sleep apnea: Should all children with Down syndrome be tested? *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006; 132:432-6.
- 21.) Beck SE, Marcus CL. Pediatric Polysomnography. *Sleep Med Clin.* 2009; 4:393-406.

Ankara Eğt. Arş. Hast. Derg. (Med. J. Ankara Tr. Res. Hosp.), 2021 ; 54(1) : 48-53

Çalışmamız Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi'nden etik kurul onayı almıştır (Onay tarih ve sayısı: 06.11.2018, GO 18/934-21).