

Nöromusküler Hastalıklarda Solunum Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi: Derleme

Assessment of Ventilatory Function in Patients with Neuromuscular Disease: Review

Dr. İpek YELDAN¹,
Dr. Gökşen KURAN
ASLAN¹

¹*İstanbul Üniversitesi
Sağlık Bilimleri Fakültesi
Fizyoterapi ve
Rehabilitasyon Bölümü,
Nörolojik Fizyoterapi ve
Rehabilitasyon Anabilim
Dalı*

*Yazışma adresi/
Correspondence
İpek Yeldan, İstanbul
Üniversitesi Sağlık Bilimleri
Fakültesi Fizyoterapi ve
Rehabilitasyon Bölümü,
Nörolojik Fizyoterapi ve
Rehabilitasyon Anabilim
Dalı Demirkapı Caddesi,
Karabal Sokak,
Bakırköy/İstanbul,
ipekyeldan@gmail.com*

*Geliş Tarihi /Received
26/06/2014
Kabul Tarihi/Accepted
06/08/2014*

HSP 2014 1(2): 127-136

Özet

Nöromusküler hastalıklarda kas iskelet sistemi problemlerinin yanı sıra solunum kas zayıflığı ve buna bağlı olarak solunum disfonksiyonu gelişebilmektedir. Solunumsal komplikasyonlar, özellikle kronik ve hızlı ilerleyen nöromusküler hastalıklarda, morbidite ve mortalitenin en önemli nedenlerindedir. Bu hastalarda vital kapasite azalır, restriktif solunum paterni görülür. Solunum kas zayıflığı nedeniyle, nöromusküler hastalığı olan kişilerde yorgunluk, nefes darlığı, sekresyon birikimi, tekrarlayan alt solunum yolu infeksiyonları, solunum yetmezliği, pulmoner hipertansiyon ve akut veya kronik korpulmonale gelişebilir. Uyku ile ilişkili solunumsal problemler de başlangıçta uyku sırasında görülürken hastalığın ilerlemesiyle birlikte uyanıklık dönemine de yansır. Nöromusküler hastalıklarda sistematik klinik değerlendirme, erken dönemde hastanın fiziksel kapasitesindeki yetersizlik nedeniyle maskelenen solunumsal semptom ve bulguların saptanmasında esastır. Bu derleme nöromusküler hastalıklarda karşılaşılan solunum problemleri ile anamnez, fizik muayene, solunum kas gücü ölçümleri, arter kan gazları analizi, tepe öksürük akımı ölçümü, radyolojik değerlendirme, spirometrik ölçümler ve uyku başlıkları altında değerlendirmeyi kapsamlı olarak gözden geçirecektir.

Anahtar Kelimeler: Nöromusküler hastalıklar, solunum, solunumsal değerlendirme

Abstract

Respiratory muscle weakness and consequently respiratory dysfunction may occur as well as musculoskeletal problems in patients with neuromuscular diseases. Respiratory complications are the most important cause of morbidity and mortality particularly in chronic and rapidly progressive neuromuscular diseases. Vital capacity is reduced and a restrictive ventilatory pattern is seen in these patients. Due to respiratory muscle weakness; fatigue, breathlessness, secretion retention, recurrent lower respiratory tract infections, respiratory failure, pulmonary hypertension, and acute or chronic cor pulmonale may occur in patients with neuromuscular diseases. While respiratory problems may manifest initially during sleep, it also reflect to awake period with progression of diseases. Systematic clinical evaluation of neuromuscular diseases is essential for the detection of respiratory signs and symptoms which are masked because of physical capacity inability of patients in early stage. This review will evaluate comprehensively the assessment of respiratory problems which are encountered in neuromuscular diseases under the headings of history, physical examination, respiratory muscle strength measurements, arterial blood gas analysis, peak cough flow measurements, radiologic evaluation, spirometry and sleep.

Key Words: Neuromuscular diseases, respiration, respiratory assessment

Giriş

Nöromusküler hastalıklar iskelet kasının ilerleyici, herediter, dejeneratif hastalıklarıdır. Nöromusküler hastalığı olan kişilerde hastalığın tipine göre seyir değişmekle birlikte, genelde ilerleyici kas kuvvet kaybı, atrofi, kontraktür, deformiteler ve ilerleyici yetersizlik sözkonusudur.¹⁻³ Nöromusküler hastalıklar kas iskelet sistemi problemlerinin yanı sıra yutma bozuklukları, solunum kas zayıflığı ve buna bağlı olarak gelişen solunum yetmezliğine yol açan bir grup hastalığı içerir. Nöromusküler hastalıkların çoğu yürüme kaybı, tekerlekli sandalyeye bağlanma, omurga deformiteleri, yutma bozuklukları, solunum kas zayıflığı ve buna bağlı olarak solunum yetmezliğine neden olurlar. Solunum yetmezliği, kronik ve hızlı ilerleyen nöromusküler hastalıklarda morbidite ve mortalitenin en sık görülen sebebidir.⁴⁻⁶ Solunumsal yetmezlik belirti ve bulguları hastanın mobilitesindeki sınırlanmalar nedeniyle maskelenebilir ve klinik tablo ciddileşene kadar belirgin olmayabilir (*Tablo1*).⁷ Nöromusküler hastalıkların değerlendirilmesinde solunum sistemin değerlendirilmesi problemlerin erken dönemde saptanması açısından önemlidir.

Tablo 1. Solunum Yetmezliğinin Semptom Ve Bulguları**Semptomlar**

- Genel zayıflık
- Disfaji
- Disfoni
- İstirahatte ve eforda dispne
- Yorgunluk
- Uyku bozukluğu

Klinik Bulgular

- Hızlı yüzeysel solunum
- Taşikardi
- Zayıf öksürük
- Kesik kesik konuşma
- Yardımcı solunum kası kullanımı
- Abdominal paradoksal hareket
- Ortopne
- Trapez ve boyun kaslarında zayıflık
- Yutma sonrası öksürük

Laboratuvar verileri

- VK ≤ 15 mL.kg⁻¹, VK ≤ 1 L veya stabil durumdakinden % 50 azalma veya oturma pozisyonundan supin pozisyona geçerken $> \% 20$ düşme
- Maksimum inspiratuvar basınç (MİP) ≤ 30 cmH₂O, maksimum ekspiratuvar basınç (MEP) ≤ 40 cmH₂O
- Noktürnal desatürasyon
- PaCO₂ > 45 mmHg

VK: Vital kapasite, PaCO₂: Parsiyel karbondioksit basıncı

Göğüs duvarı ve akciğer kompliyansının azalması sebebiyle, zayıflamış solunum kasları üzerine binen mekanik yük artar. Solunum kaslarına binen yük ve solunum kaslarının kapasitesi arasındaki dengesizlik, yorgunluğa ve bu hastalarda en önemli ölüm nedeni olabilen solunum yetersizliğine yol açabilir. Primer klinik tablo; hiperkapni, hipoksemi ve asidoz ile sonuçlanan hipoksidir. Uzun süreli klinik tablo hastalığa göre değişebilir de, genellikle sekresyon birikimi, atelektazi ve alt havayolu enfeksiyonlarını içerir.^{7,8}

Nöromusküler hastalıklarda karşılaşılan başlıca problemlerden birisi, solunum kas fonksiyonunun ilerleyici bozukluğudur. Değerlendirmede özellikle akciğer ile akciğerlerin ventilasyonu için gerekli mekanik enerjiyi sağlayan solunum kaslarının değerlendirilmesi yer almalıdır.^{9,10}

1. Solunum patofizyolojisi

Solunumu etkileyen tüm nöromusküler hastalıklar; inspirasyon volümünde, dolayısıyla total akciğer kapasitesinde (TAK) azalmaya neden oldukları için restriktif akciğer hastalıkları arasında yer alırlar. Göğüs kompliyansının yanısıra, maksimum inspirasyon ve ekspirasyon basınçları ve benzer şekilde çoğu akciğer volüm ve kapasiteleri azalmıştır.¹¹ Göğüs duvarı kompliyansı kronik kas hastalığı olan kişilerde yaklaşık olarak %30 azalır. Fonksiyonel rezidüel kapasite (FRK) değişmemiş, azalmış ya da hafifçe artmış olabilir. Kronik kas hastalığı olan kişilerde FRK'de orta derecede azalma ve normal rezidüel volüm (RV) ile ilişkili olan, vital kapasite (VK) ve TAK'de orta derecede azalma vardır. VK'de azalma, yalnızca solunum kas zayıflığı sebebiyle değil, aynı zamanda akciğer ve göğüs duvarı kompliyansından da kaynaklanır.¹² Düzenli olarak derin veya mekanik olarak yardımcı nefes alma olmaz ise maksimum nefes alma kapasitesi (MNAK) azalır, akciğer kompliyansı azalır ve hastada kronik mikroatelektaziler gelişir. Akciğerin ve göğüs duvarının azalmış elastisitesini aşmak için, solunumun artmış elastik işi gerekli hale gelir. Uzun vadede mikroatelektaziler, akciğer ve göğüs duvarı elastikiyetini bozar ve sonuçta göğüs kafesi hareketi sürekli olarak kaybolur.^{1,2,5}

2. Solunum kas disfonksiyonu

Nöromusküler hastalıklarda solunum kas zayıflığı sık karşılaşılan bir problemdir. Ancak hareket kaybı nedeniyle genellikle geri planda kalır. Bu hastalarda solunum kas zayıflığı, yetersiz ventilasyon, noktürnal hipoventilasyon veya yetersiz öksürük nedeni olabilir (*Tablo 2*).^{2,7,8,13} Ciddi solunum kas zayıflığı gelişen nöromusküler hastalığı olan kişilerde yorgunluk, nefes darlığı, sekresyonların bozulmuş kontrolü, tekrarlayan alt solunum yolu enfeksiyonu, solunum yetersizliği, pulmoner hipertansiyon ve akut veya kronik korpulmonale gelişebilir.¹⁴

Kronik nöromusküler hastalık sebebiyle ciddi solunum kas zayıflığı olan hastaların fiziksel aktiviteleri kısıtlı olduğu için nadiren solunum sistemlerine yük bindirirler ve bu nedenle de çoğu nefes darlığından şikayet etmez.¹⁵

Nöromusküler hastalıklarda görülen yetersiz ventilasyonun esas nedeni inspiratuar kas zayıflığıdır. Inspiratuar kasların zayıflığı tidal volümün azalmasına neden olur. Tidal volümü (TV) arttırmak ve alveoler ventilasyonun devamı için solunum hızı artar. Buna rağmen TV daha da azalabilir, alveolar hipoventilasyon ve arteriel karbondioksit basıncında artma meydana gelir. Inspiratuar kasların zayıflığı restriktif solunum paternine neden olur. Inspiratuar kas zayıflığı olan hastalar yardımcı solunum kaslarını kullanırlar ve diyafragmatik harekete yardımcı olabilmek için

yerçekiminden yararlanırlar. Bunların sonucunda ortopne, yardımcı solunum kası kullanımı ve abdominal paradoks hareket gelişir.^{9,10} Yetersiz ventilasyona sıklıkla eşlik eden hipoksemi birçok nedene bağlıdır. Yetersiz ventilasyon tek başına hipoksemiye neden olabilir. İspiratuar kas zayıflığı olan hastaların solunumu yüzeeldir ve inspirasyonu etkin yapamazlar. Bu nedenle atelektazi gelişir bu da solunum sistemi kompliyansının azalmasına neden olarak, solunum işinin artmasına ve solunum kas yorgunluğuna yol açar.^{11,12}

Ekspiratuar kas zayıflığı, kas hastalığı olan kişilerde yaygın olarak gözlenir. Etkisiz öksürüğe ve dolayısıyla sekresyonların atılımının bozulmasına sebep olur. Bu durum bazı hastalarda tekrarlayan alt solunum yolu infeksiyonlarına yol açabilir. Sağlıklı kişilerde, ekspiratuar kasların kuvvetli kasılması ile plevral basınçta oluşturulan büyük değişikliklerle merkezi intratorasik havayollarının dinamik kompresyonu, sekresyonların atılabilecekleri proksimale doğru hareket etmelerinde rol oynar. Ekspiratuar kas zayıflığı arttıkça, öksürme eforu sırasında oluşturulan plevral basınçlar azalır ve havayolu temizlenmesi bozulur.^{16,17}

İspirasyon ve ekspirasyon sırasında ağız basınçlarındaki azalma genel kas gücü değerlendirmesi ile ilişkili değildir. Hem nöromusküler hastalığın tipi hem de genel kas zayıflığının dağılımı solunum kas bozukluğu ile ilişkilidir. Proksimal ekstremitte tutulumu olanların distal ekstremitte kas zayıflığı olanlara göre anlamlı solunum kas zayıflığı olma ihtimali vardır.¹⁸

Solunum kas zayıflığı olan hastalarda bulunan hızlı, yüzeysel solunum paterni solunum kas kuvvetindeki azalma nedeniyle olabileceği gibi, akciğer ve göğüs duvarı elastik rekoilindeki değişiklikler nedeniyle de olabilir. İspiratuar kas tonusunda azalma, akciğer volümünü azaltan ve göğüs duvarı tonusunda ve uzayabilirliğinde kronik değişiklikler yaratan akciğer elastik rekoiline karşı koyamamaya yol açabilir. İspiratuar kas gücünün %30'u kaybolduğunda, gaz değişiminde anormallikler ortaya çıkabilir.¹⁹

Tablo 2. Solunum Kas Zayıflığı İle İlişkili Problemler

	Yetersiz ventilasyon	Hipoksemi	Yetersiz öksürük	Aspirasyon riski
İspiratuar kas zayıflığı	X	X	X	
Ekspiratuar kas zayıflığı			X	
Üst solunum yolu kas zayıflığı			X	X

Solunum kas zayıflığına bağlı olarak öksürük mekanizmasının bozulması sonucu yetersiz hava yolu temizliği, tekrarlayan solunum yolu infeksiyonlarına, atelektazilere ve sonuç olarak solunum yetmezliğine sebep olabilir.²⁰

Konuşma, yutma ve sekresyonların temizlenmesinde rol oynayan bulber kasların zayıflığında bu fonksiyonlar etkilenir, aspirasyon riski artar, öksürük kuvveti azalır, sık tekrarlayan alt solunum yolu infeksiyonları oluşur. Salya, ağır yutma bozukluğunun bir göstergesidir.^{4,5,21}

3. Uyku ile ilişkili solunum bozuklukları

Nöromusküler hastalığı olan kişilerde uyku sırasında solunum sıklıkla anormaldir. Özellikle uykunun hızlı göz hareketleri (Rapid eye movements (REM)) döneminde interkostal ve yardımcı kasların aktivitesi azaldığı için üst hava yolu obstrüksiyonu görülür. Üst hava yolu obstrüksiyonu noktürnal hipoventilasyonu tetikleyebilir veya arttırabilir. Hızlı göz hareketi (REM) döneminde bozulmuş uyku kalitesi ile birlikte hipopne ve hiperkapni siktir. Noktürnal desatürasyonun nedeni hipoventilasyondur. Oksijen desatürasyonun derecesi diyafragmatik disfonksiyonun ciddiyeti ile ilişkilidir.²²

REM uykusu sırasındaki hızlı ve yüzeysel solunum paterni, hiperkapni ve kötüleşmiş oksijenasyona yol açan artmış ölü-boşluk ventilasyonuna neden olur. Solunum dürtüsünde azalma uyku sırasında belirginleşir.²³

Paradoksal abdominal hareketi olan hastalarda, diyafragmanın solunuma katılımında anlamlı azalma ve dolayısıyla hem REM hem de non-REM uykusunda daha büyük oksijen desatürasyonu ortaya çıkar. Restriktif hastalıkta kan gazlarında ilk anlamlı bozukluk, REM uykusu sırasındaki hiperkapni ve hipoksidir. Uyanırken hiperkapni VK beklenenin %40'ının altına düştüğü zaman ortaya çıkar. Uyanırken CO₂ seviyesi 50 mmHg'yı aştığında, noktürnal oksihemoglobin desatürasyonları ciddi olabilir.²⁴

Solunumsal problemler başlangıçta uyku sırasında görülürken hastalığın ilerlemesiyle birlikte uyanıklık dönemine de yansır. Noktürnal hipoventilasyon semptom ve bulguları uykusuzluk, kabus görme, sabah baş ağrısı, gün boyu uyuklama, yorgunluk, bilişsel fonksiyonlarda yavaşlamadır.²⁵

Nöromusküler Hastalıklarda Solunum Fonksiyonlarının Değerlendirilmesi

Nöromusküler hastalıklarda sistematik klinik değerlendirme, erken dönemde hastanın fiziksel kapasitesindeki yetersizlik nedeniyle maskelenen solunumsal semptom ve bulguların saptanmasında esastır.

1. Anamnez

Solunum kaslarının fonksiyon bozukluğuna bağlı klinik tablo, etkilenen kas veya kas gruplarına ve disfonksiyonun derecesine bağlıdır. Dispne ve tekrarlayan alt solunum yolu infeksiyonları ile birlikte olan veya olmayan öksürük nöromusküler hastalık varlığının ilk klinik ipuçları olabilir.²⁶

2. Fizik muayene

Solunum problemi klinik açıdan belirgin olan hastalarda sıklıkla istirahatte takipne görülür. Hem oturur hem de sırtüstü pozisyonda solunum kas kontraksiyonunun paterni araştırılmalıdır. Solunum hızı kaydedilmelidir. Global alveolar hipoventilasyon semptomlarının varlığı araştırılmalıdır. Nazal kanatlaşma, interkostal kas retraksiyonu, stenokleidomostoid ve skalen kasların kontraksiyonu değerlendirilmelidir. Göğüs kafesi ve abdomenin içeri paradoksal hareketi, solunum işyükünün, solunum kas gücünden daha büyük olduğunun ya da ciddi diyafram zayıflığının göstergesidir.^{8,9} Ciddi diyafram zayıflığında, üst göğüs kafesi dışarı doğru hareket ederken, üst abdomen içeri doğru hareket eder. Solunum hızında belirgin artma, ilerleyici yardımcı kas kullanımı ve ortopne görülür.^{13,14}

3. Radyolojik değerlendirme

Göğüs radyografisinde sıklıkla diyafragmaların elevasyonuna bağlı olarak akciğer volümleri azalmıştır.¹⁴

4. Arter kan gazları analizi

Arter kan gazları analizi asit-baz dengesinin ve alveolar ventilasyon yeterliliğinin değerlendirilmesinde altın standarttır. Arteriyel kan gazları bozuklukları yalnızca ciddi solunum kas zayıflığı olan hastalarda görülür. Hipoksemi genellikle hafiftir. İntrapulmoner şant, ventilasyon/perfüzyon dengesizliği ve mikroatelektazilere bağlı olarak gelişir. Öksürük refleksinde bozulma nedeniyle sekresyonların birikimi hipoksemi yaratabilir. Arteriyel oksihemoglobin ölçümü ile değerlendirilir. Hiperkarbi solunum kas gücünün duyarsız bir ölçümüdür. PaCO₂ solunum kas gücü %50 den fazla azalmadıkça artmaz. Bikarbonat ve pH değerleri akut ya da kronik asidozis olup olmadığını belirlemeye yardım eder.²⁷

5. Solunum kas gücü ölçümü

a) Maksimal ağız basınçları

Kapalı havayoluna karşı istemli kontraksiyonla havayolu açılmasında ölçülen maksimal inspiratuar (MİP) ve ekspiratuar (MEP) ağız basınçları, solunum kas gücünü test etmede en kolay ve en yaygın olarak kullanılan yöntemlerdir. Black ve Hyatt'ın²⁸ tekniği en sık kullanılandır. MİP, inspiratuar kas kuvvetini gösterir, derin ekspirasyondan sonra, RV'ye yakın ölçüdür. Maksimum ekspirasyon sonrası sistem bir kapak ile kapatılır ve kişinin kapalı kapağa karşı en az 1.5 sn süren maksimal inspirasyon yapması istenir. Klinik uygulamada -80 cm H₂O'ya (-8 kPa) erişemeyen MİP değeri anormal olarak kabul edilmektedir. MİP<-20/-30 cm H₂O olması solunum desteğine ihtiyaç olduğunu gösterir.²⁹

MEP, ekspiratuar kas kuvvetini yansıtır. MEP, TAK'de ya da yakınında ölçülür. Maksimum inspirasyon sonrası sistem bir kapak aracılığıyla kapatılır ve kişinin kapalı sisteme karşı en az 1.5 sn süren maksimum ekspirasyon yapması istenir. Pulmoner sekresyonları temizleyecek etkili bir öksürük için MEP > 40 cm H₂O olmalıdır.³⁰

60 erkekte yaş 20-54	MİP	124±22 cmH ₂ O	MEP	233±42 cmH ₂ O
60 kadında yaş 20-54	MİP	87±16 cmH ₂ O	MEP	152±27 cmH ₂ O

b) Nazal inspiratuar basınç

Nazal inspiratuar basınç, dönüştürücüye bağlı kateter yardımıyla ölçülür. Kateter burnun bir tarafına yerleştirilir. Oturur pozisyonda ölçüm yapılır. Normal bir ekspirasyon sonrası koklama manevrası yapılır. Genellikle 5-10 koklama manevrası sonrası bir platoya erişilir. Kişinin kooperasyonuna bağlıdır. Nazal inspiratuar basıncın <70 cmH₂O olması diyafram kası zayıflığının bir bulgusudur. Inspiratuar kas kuvvetinin noninvaziv bir yöntemle iyi ölçülmesini sağlar.³¹

c. Göğüs kafesi ve abdominal hareketin analizi

Normal tidal solunum sırasında, diyafram kontraksiyonunun plevral basıncı azaltması ve abdominal basıncı arttırmasıyla, göğüs ve abdominal kompartmanlar senkronize olarak dışa doğru hareket ederler.¹⁴

d. Transdiyafragmatik basınç gücü ölçümü

Diyafram gücünün (Pdi) değerlendirilmesi, gastrik (Pga) ve endoözofajiyal (Pes) basınçların ölçümü ile yapılır.³¹

$$Pdi = [Pga] - [Pes]$$

e) Frenik sinir stimülasyonu

Diyafram gücünün ölçümünde kritik nokta, istemli eforlar sırasında diyaframın sürekli olarak maksimal aktivasyonunu elde edebilme yeteneğidir. Elektrofrenik stimülasyonu bunu elde etmek için kullanılan bir methodur. Frenik sinir; boyunda krikoid kartilaj seviyesinde, sternokleidomastoid kasının posterior kenarına yakın bölgede en yüzeysel olduğu yerde uyarılır. Deneyim gerektirir, hastalar için konforlu olmayabilir. Klinik ortamda ulaşılması zordur.^{30,31}

6. Tepe öksürük akımı (TÖA)

TÖA'nın normal değeri erişkinlerde >360 L/dk'dır. Peak flow metre (PEF metre) veya pnömotakograf ile ölçülebilmektedir. Nöromusküler hastalığı olan hastalarda PEF metre ile ölçülen TÖA ekspiratuar kas kuvveti ölçümü için daha iyi ve güvenilirdir. Tepe öksürük akımı (TÖA), öksürüğün etkinliğinin belirlenmesinde önemli bir göstergedir. TÖA'nın 270 L/dk'nın altına düştüğü durumlarda yardımcı öksürük teknikleri önerilmelidir. TÖA <160 L/dk olması hava yolu temizliğinin sağlanamamasına neden olur. Trakeal aspirasyon gerekebilir.³²⁻³⁵

7. Spirometre

Nöromusküler hastalık sebebiyle solunum kas zayıflığı, VK'de azalma ile spirometre testinde restriktif patern oluşturur. Nöromusküler hastalığı olan hastalarda FVC azalır. FEV₁ değeri FVC oranında azalır, FEV₁/FVC oranı değişmez dolayısıyla restriktif patern görülür.¹ VK ölçümü otururken ve yarı yatar pozisyonda yapılmalıdır. Dik pozisyondan sitüstü pozisyona geçildiğinde, VK'de %25' den fazla azalma olması, diyafram zayıflığının ve uyku ile ilişkili hipoventilasyonun göstergesidir.⁴ VK≤10 ml/kg olması solunum yetersizliğinin habercisidir ve solunum desteğine ihtiyaç olduğunu gösterir.⁵ Nöromusküler hastalıklı kişilerde 1 saniyede zorlu ekspirasyon volümü (FEV₁) ve zorlu ekspirasyon akımı (FEF) 25-75 ya da FEF50 (orta ekspirasyon akım hızlarının) ölçümü normal belirlenmiş değerlerden sıklıkla daha büyüktür.³⁶

8. Akciğer volümleri

Nöromusküler hastalığı olan kişilerde restriktif ventilasyon paterni görülür. Sıklıkla rastlanan azalmış TAK ve normal ya da azalmış FRK'dir. TAK'ın düşük oluşu inspiratuar kas zayıflığını gösterir. RV genellikle yükseltilmiştir ve ekspiratuar kas zayıflığının bulgusudur. Göğüs duvarı deformitesi varlığında FRK ve RV normal veya düşük olabilir.¹⁴

9. Maksimum Nefes Alma Kapasitesi (MNAK)

Maksimum nefes alma kapasitesi (MNAK), kapalı glottis ile tutulabilen ve daha sonra dışarı verilen havanın maksimum volümünün ölçümüdür. MNAK akciğer kompliyansının ve orofarınjiyal ve larinjiyal kaslarının gücünün fonksiyonudur. VK'de kayıp ile derin nefes alma güclüğü ortaya çıkar. Nöromusküler hastalığı olan hastaların çoğunda VK azalsa da MNAK değeri yüksek olabilir.

MNAK/VK farkı bulber kas kuvvetinin ölçümünde kullanılabilir. Manuel yardımcı öksürme sırasında yeterli tepe öksürük hızlarını elde etmek için en azından 500 ml'lik MNAK gereklidir.³⁷

10. Maksimal istemli ventilasyon (MİV)

MİV, normal ekspiratuar akım hızının varlığında solunum kas dayanıklılığının bulgusudur. MİV değerleri solunum kas gücü ile ilişkilidir ve solunum kas zayıflığını araştırmada VK'den daha hassas bir ölçümdür. Bu değer in progresif olarak azalması bazı nöromusküler hastalıklarda kötü prognoz göstergesi olabilir.¹¹

11. Uyku Değerlendirmesi

Nöromusküler hastalıklarda uykuda solunum bozukluklarının saptanması açısından uyku çalışmaları değerlendirmede yer almalıdır. Uyku-uyanıklık anomalileri veya noktürnal solunum yetmezliği bulgu ve semptomları görülen hastalarda gece boyu polisomnografi veya solunum poligrafisi önerilir.²⁵

Nöromusküler hastalıklarda solunum fonksiyonlarının değerlendirilmesi, çok yönlü düşünmeyi ve klinik karar vermeyi gerektiren dinamik bir süreçtir. Hastanın rutin kontrollere düzenli olarak katılması, günlük yaşamındaki değişimleri izlemesi ve gözlemlerini sağlık profesyonelleriyle paylaşması cesaretlendirilmelidir. Bu süreçte nöromusküler hastalığı olan kişiye tıbbi bakım sağlayan ekibin koordinasyonu, değerlendirme ve tedavi planının daha etkin ve kapsamlı olmasında önemli role sahiptir.

Kaynaklar

1. Rochester DF, Esau SA. Assessment of ventilatory function in patients with neuromuscular disease. Clin Chest Med 1994;15(4):751-763.
2. Bertorini TE. Introduction: Evaluation of patients with Neuromuscular Disorders. In: Bertorini TE editors. Neuromuscular Disorders: Treatment and Management. 1st ed. Philadelphia: Saunders; 3-19; 2010.
3. LS Aboussouan. Mechanisms of exercise limitation and pulmonary rehabilitation for patients with neuromuscular disease. Chron Respir Dis 2009 6: 231.
4. Polkey MI, Lyall RA, Moxham J, Leigh PN. Respiratory aspects of neurological disease. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1999;66:5-15.
5. Bourke SC. Respiratory involvement in neuromuscular disease. Clin Med 2014;14 (1):72-75.
6. Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, Hill NS. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. Muscle Nerve 2004;29:5-27.
7. Ambrosino N, Carpena N, Gherardi M. Chronic respiratory care for neuromuscular diseases in adults. Eur Respir J 2009;34:444-451.
8. Dogan T, Kendirli MT, Togrol E. [Neuromuscular assessment of respiratory system function]. Solunum sistemi fonksiyonlarının nöromusküler değerlendirilmesi. İçinde: [Functional assessment of respiratory system: Current approaches and clinical usage]. Solunum Sistemi Fonksiyonel Değerlendirmesi Güncel Yaklaşımlar ve Klinikte Kullanımı. Ed. Kartaloglu Z, Okutan O. Birinci baskı, Deomed, İstanbul; 81-101, 2013.

9. Kartaloğlu Z, Okutan O. [Current approach to respiratory problem in neuromuscular diseases]. Nöromusküler hastalıklardaki solunumsal problemlere güncel yaklaşım. *Tuberk Toraks* 2012;60(3):279-290.
- 10 Yeldan I. [Pulmonary rehabilitation in patients with neuromuscular diseases]. Nöromusküler hastalıklarda pulmoner rehabilitasyon. İçinde: Uzun M. editör. *Kardiyak ve pulmoner rehabilitasyon*. 1. Baskı. İstanbul Tıp Kitabevi. 445-452,2014.
11. Criner GJ, Marchetti N. Effects of neuromuscular diseases on ventilation. In: Fishman AP, ed. *Fishman's pulmonary diseases and disorders*, vol 1.4th ed. New York: Mc Graw Hill; 1635-1665, 2008.
12. Racca F, Sorbo D, Mongini T, Vianello A, Ranieri VM. Respiratory management of acute respiratory failure in neuromuscular diseases. *Minerva Anesthesiol* 2010;76:51-62.
13. Laghi F, Tobin MJ. Disorders of the respiratory muscles. State of the art. *Am J Respir Crit Care Med* 2003;168:10-48.
14. Cotes JE, Chinn DJ, Miller MR. Thoracic cage and respiratory muscles. *Lung Function*. 6th Edition. Blackwell Publishing;99-110, 2006.
15. Matecki S, Petrof BJ,Hamilton. Physiologic basis of respiratory diseases. In: Hamid Q, Shannon J, Martin J, editors. *Respiratory consequences of neuromuscular disease*. BC Decker Inc, Hamilton, Ontario; 319-329; 2005.
16. Rodríguez-Roisin R, Roca J. Mechanisms of hypoxemia. *Intensive Care Med* 2005;31(8):1017.
17. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, Farber HJ, Gozal D, Iannaccone ST et al. Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy ATS Consensus Statement. *Am J Respir Crit Care Med* 2004; Vol 170. pp 456-465.
18. McCool FD. Global Physiology and Pathophysiology of Cough. ACCP Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest* 2006;129;48-53.
19. Bach JR, Smith WH, Michaels J, Saporito L, Alba AS, Dayal R et al. Airway secretion clearance by mechanical exsufflation for post-poliomyelitis ventilator-assisted individuals. *Arch Phys Med Rehabil* 1993;74:170-177.
20. Vianello A. Neuromuscular Disorders. In: Palange P, Simonds A editors. *ERS Handbook Respiratory Medicine*. 1st edition. Latimer Trend&Co.Ltd, UK; 361-364; 2010.
21. Hill M, Hughes T, Milford C. Treatment for swallowing difficulties (dysphagia) in chronic muscle disease. *Cochrane Database Syst Rev* 2004;2: CD004303.
22. Nicolle MW, Phil D. Sleep and Neuromuscular Disease. *Semin Neurol* 2009;29:429-437.
23. Oztura I, Guilleminault C. Neuromuscular disorders and sleep. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2005;5(2):147-152.
24. Barbe F, Quera-Salva MA, McCann C, Gajdos P, Raphael JC, de Lattre J et. al. Sleep-related respiratory disturbances in patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Eur Respir J* 1994;7:1403-1408.
25. Bourke SC, Gibson GJ. Sleep and breathing in neuromuscular disease. *Eur Respir J* 2002;19:1194-1201.
26. American Thoracic Society /European Respiratory Society. Statement on respiratory muscle testing. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 166:518-624.

27. Williams AJ. ABC of oxygen: assessing and interpreting arterial blood gases and acid-base balance. *BMJ* 1998;317(7167):1213.
28. Black LF, Hyatt RE. Maximal respiratory pressures: Normal values and relationship to age and sex. *Am Rev Respir Dis* 1969;99:696-702.
29. Martínez-Llorens J, Ausín P, Roig A, Balañá A, Admetlló M, Muñoz L, Gea J. Inspiratory Pressure: an Alternative for the Assessment of Inspiratory Muscle Strength? *Arch Bronconeumol* 2011;47(4):169-175.
30. American Thoracic Society/European Respiratory Society. Statement on respiratory muscle testing. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;166:518-624.
31. Hughes PD, Polkey MI, Kyroussis D, Hamnegard CH, Moxham J, Green M. Measurement of sniff nasal and diaphragm twitch mouth pressure in patients. *Thorax* 1998;53:96-100.
32. Lawson RW. Neuromuscular Disorders. *Critical Thinking in Respiratory Care. A Problem- Based Learning Approach*. Eds. Mishoe SC, Welch MA JR. Mc Graw Hill Companies; p.577-609; 2002.
33. Sancho J, Servera E, Diaz J, Marin J. Comparison of peak cough flows measured by pneumotachograph and a portable peak flow meter. *Am J Phys Med Rehabil* 2004;83(8):608-612.
34. Leiner GC, Abramowitz S, Small MJ, Stenby VB. Cough peak flow rate. *Am J Med Sci* 1966;251(2):211-214.
35. Bott J, Blumenthal S, Buxton M, Ellum S, Falconer C, Garrod R, et al. Guidelines for the physiotherapy management of the adult, medical, spontaneously breathing patient. *Thorax* 2009; 64(Suppl D):i1-i51.
36. Sharma GD. Pulmonary Function Testing in Neuromuscular Disorders. *Pediatrics* 2009;123:219-221.
37. Kang SW, Bach JR. Maximum insufflation capacity: the relationships with vital capacity and cough flows for patients with neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2000; 79: 222-227.