

DMD ve SOLUNUM

DMD Aileleri Derneđi, Temmuz 2021

1. GİRİŞ

DMD'li çocuklarda, erken dönem denilen yürüme aşamasındayken solunum kaslarının ve öksürme reflekslerinin genellikle iyi durumda olduđu görülür. Yaş ilerledikçe, hastalığın solunum kaslarına olumsuz etkisi daha belirgin bir hal alır. Özellikle yürüme kaybından sonra artan hareketsizlik ve omurga eğriliğinin de etkisiyle solunum fonksiyonlarındaki problemler artabilir.

2. DMD VE AKCİĞER KASLARI

DMD'li kişilerin akciğeri hastalıktan doğrudan etkilenmez. Bununla birlikte, diyafram da dahil olmak üzere nefes almaya yardımcı olan kaslar büyük ölçüde etkilenebilir. Diyafram, akciğeri altında yer alır ve havanın bu önemli hareketinden sorumlu kasıdır. Bu kaslar zamanla zayıflar ve sığ nefes almaya (hipoventilasyon) neden olarak öksürüğü zayıflatır. Bu durum, DMD'lilerin daha kolay hastalık ve akciğer enfeksiyonları geliştirmesine neden olur.

DMD'lilerde, solunum ve öksürükten sorumlu kasların zamanla zayıflaması yardımcı ekipman kullanımını gerektirebilir. Solunum yolu enfeksiyonu olduğunda antibiyotikler, ekstra solunum testleri ve öksürük konusunda destek uygulanması gerekebilir. DMD'li bireyler mümkün olduğunca solunan anesteziiklerden kaçınmalıdırlar ve asla süksinilkolin ilacı veya süksinilkolinin herhangi bir türevini almamalıdır. Ameliyat veya anestezi gerektiren durumlarda uygulamaya geçmeden önce akciğer fonksiyonu kontrol edilmelidir.

Solunum konusundaki yazılarda geçen temel kavramlar:

- **Inhalasyon:** Ağız ya da burun yoluyla vücudun içine çekilen ve oksijen içeren nefese denir.
- **Ekshalasyon:** Vücuttan dışarı verilen ve karbondioksit içeren nefese denir.
- **Hipoventilasyon:** Her insan uyku esnasında daha sığ nefes alır. Ancak nefes alıp verme işleminin, yeterli oksijen alamayacak kadar sığ hale gelmesi veya karbondioksitin dışarı atılamaması risk oluşturabilir. Bu duruma hipoventilasyon denir.

3. SOLUNUM SORUNLARININ İZLENMESİ

Göğüs hastalıkları uzmanı, nöromusküler bakım ekibinin önemli bir parçasıdır. Erken dönemde genellikle yılda bir kere olarak başlayan kontroller, ilerleyen dönemlerde yılda iki kere ve daha fazla solunum fonksiyonun ölçülmesi ile devam eder. Kontrol aralıkları ve yapılacak testler çocuğun durumuna göre değişkenlik gösterir. Nefes alıp verme ve öksürme gücünün ölçümü dışında DMD'li bireyin uyurken nasıl nefes aldığını yakından incelemek için de testler istenebilir.

3.1 Pulmoner Fonksiyon Testi

DMD'li tüm kişiler, tanı anında veya 5-6 yaşlarından başlayarak düzenli olarak solunum fonksiyon testi yaptırmalıdır. Bu testte, nefes alıp vermeyi ölçen ekipmana bağlı bir ağızlık kullanılmaktadır.

3.2 Uyku Testleri

DMD'de solunum kasları uyanırken de normalden daha zayıf durumda olduğundan, uykudaki sığ nefes alımı riskli bir duruma dönüşebilir. Göğüs hastalıkları uzmanı, DMD'li bireyin geceleri çok sığ nefes aldığından (gece hipoventilasyon) veya uyku apnesinden şüphelenirse, uyku testi uygulayabilir.

3.3 Solunum Zorluğu Belirtileri

Göğüs hastalıkları uzmanı, testler yoluyla solunum fonksiyonlarını izleyecek olsa da DMD'li bireyin ve ailesinin evde nefes darlığı belirtileri olup olmadığını kendilerinin izlemesi de önemlidir. Herhangi bir anda nefes darlığı fark edilirse veya nefesin normal ritmine dönmesi normalden uzun sürüyorsa, hemen göğüs hastalıkları uzmanına bildirilmelidir.

Solunum problemlerinin semptomları kolay fark edilemeyebilir veya bunlar ilgisiz bir şeye bağlanabilir. Aşağıdaki belirtilerden bir veya daha fazlası görülüyorsa, altta yatan sebep olarak nefes alma güçlüğü irdelenmelidir.

- Horlama
- Tam bir gece uykusundan bağımsız olarak gün boyunca yorgun hissetmek
- Sabahları veya gün boyunca sebepsiz baş ağrısı çekmek
- Dikkati toplamakta güçlük çekmek (genellikle okulda fark edilir)
- Gece boyunca sık sık uyanmak, sabahları uyanmakta güçlük çekmek
- Uyandığında kalbinin çarptığını hissetmek

3.4 Skolyoz ve Solunum

Skolyoz (omurga eğriliği) DMD'li bireylerde özellikle oturma dönemiyle beraber sıklıkla görülür. Zayıflamış solunum kaslarına ek olarak skolyoz da solunum fonksiyonunu etkileyebilir. Bunun nedeni, omurga eğrisinin göğüs duvarının yapısını etkileyebilmesidir. Skolyozu önleme ve tedavi amaçlı müdahaleleri tartışmak için bir ortopedi uzmanı görüşü alınmalıdır.

3.5 Diğer Nedenler

DMD'li bireylerde kabızlık sorununa genellikle pek önem verilmez ancak bu durumun getirdiği karın şişliği, derin nefes almayı zorlaştırır. Duruş ve konumlandırma da solunum bozukluğunun bir faktörü olabilir. Fizik tedavi doktoru ve fizyoterapist eşliğinde tekerlekli sandalyede veya diğer koltuklarda doğru bir duruşun desteklenmesini sağlamak için yapılması gerekenlerin öğrenilmesi yararlı olacaktır.

4. DMD'DE SOLUNUM BAKIMI

4.1 Tüm Evrelerde Geçerli Bakım Esasları

- **Aşılar**

Genel olarak, önerilen aşılama çizelgesinin güncel olması önemlidir. Öksürüğün zayıflaması nedeniyle akciğerlerde hastalığa neden olan bakteri ve virüsleri yeterince temizleyemeyen DMD'liler, daha yüksek bir zatürre riski altındadır. Pnömoni aşısının iki yaşına kadar verilmesi ve birinci basamak sağlık çalışanınızın önerdiği şekilde tekrarlanması önemlidir. DMD'li bireylerin ve yakın olan kişilerin her yıl grip aşısı olması, olası riskleri azaltacaktır.

- **Ağız Bakımı**

Göğüs enfeksiyonlarına neden olabilecek bakterileri önlemek için ağız hijyenine önem verilmelidir. Diş macunu ve klorheksidin içeren diğer ağız temizleme ürünleri, şarjlı diş fırçaları diş sağlığını korumayı kolaylaştıracaktır.

- **Öksürük ve Mukus Kontrolü**

Akciğerler, her gün solunan toz ve parçacıkları yakalamak için mukus üretir. Solunum yolu hastalıklarını önlemek için mikroplarla birlikte mukusu akciğerlerden çıkarmak önemlidir. Bu öksürerek yapılır. DMD'de öksürme zayıflayabilir ve mukusu akciğerlerden çıkarmak daha zor olabilir. Akciğerlerden mukusu (salgıları) çıkaramamak zatürree veya diğer solunum yolu enfeksiyonları riskini artırır.

- **Akut ve Solunum Hastalıkları**

Zayıf öksürüğü olan DMD'li bireyler, solunum yolu hastalıkları ve potansiyel olarak zatürre için daha yüksek risk altındadır. Öksürük destek makinesi veya ambu kullanılırken durumu düzenli şekilde izlemek önemlidir. Yardımlı öksürtme başladığında, evde bir nabız oksimetresi bulundurulmalıdır. Nabız oksijen saturasyonu %95'in altına düşerse, öksürüğe yardım sıklığını artırmak gerekebilir. Akut solunum yolu hastalıkları sırasında, aşağıdaki 5 klinik pnömoni belirtisinden 3'üne sahip olan hastalarda antibiyotik tedavisine başlanması değerlendirilebilir:

- Ateş
- Yüksek beyaz kan hücresi sayısı veya C-reaktif protein seviyesi
- Balgam (kalın mukus veya "balgam") üretimi
- Göğüs röntgeni üzerinde pulmoner infiltrat (yoğun alan)
- Hipoksemi (normal oksijen saturasyonunun altında) veya solunum sıkıntısı

- **Acil Durumlar, Ameliyatlar ve Hastaneye Yatışlar**

Solunumla ilgili acil bir durumda ne yapılacağını bilmek önemlidir. Duchenne'de kullanım için güvenli olmadığından, tüm inhale/solunan anesteziyelerden, özellikle süksinilkolin ilacından veya süksinilkolinin herhangi bir türevinden kaçınılmalıdır. Oksijen saturasyonu herhangi bir nedenle düşerse, ek oksijen uygulanırken (burun kanülü veya maske yoluyla) dikkatli olunmalıdır. Acil durum anında, DMD'li bireyin evde kullandığı solunum ekipmanlarını (BiPAP makinesi, öksürük destek makinesi) hastaneye getirmesi faydalı olacaktır. Hastanede o an bu cihazlar mevcut olmayabilir ve hastaneye yatış gerçekleştiğinde durumun kötüye gitmemesi için kullanıma devam edilmesi önemlidir.

4.2 Ambulatuvar Evre (Tanıdan 10 yaş civarına kadar, yürümenin devam ettiği evre)

Bu aşamadaki çocuklar genellikle nefes alma problemi yaşamazlar. Bununla birlikte, yılda bir kez solunum fonksiyon testleri önemlidir. Erken yaşta başlayan düzenli takip sayesinde, çocuğun doğuştan var olan özellikleriyle ilgili daha fazla bilgi sahibi olunması mümkün olur. Böylece, ilerleyen dönemde solunum durumuyla ilgili daha tutarlı değerlendirme yapılmasına olanak sağlanmış olur.

Çocuk soğuk algınlığı veya göğüs enfeksiyonu ile hastalanırsa, antibiyotik kullanımı ve ekstra solunum testleri için doktora başvurulmalıdır. Daha önce öksürmek için yardıma ihtiyaçları olmasa bile, hastalık sırasında öksürmeye yardımcı olacak tekniklere ihtiyaç duyabilirler.

4.3 Non- Ambulatuvar Evre (10 üzeri yaşlar, yardım almadan yürümenin olmadığı evre)

Yaş ilerledikçe solunum kaslarının zayıflaması ile bazı DMD'lilerde diyafram zayıflığı gelişebilir. Bu durum, derin nefes almada ve akciğerlerin tamamen genişlemesinde zorluklara neden olabilir. DMD'li bireyler yürümeyi bıraktıktan sonra öksürmekte güçlük çekebilir ve yardıma ihtiyaç duyabilir.

Solunum kaslarının gücünü izlemek için solunum fonksiyon testleri yılda en az bir kez (takip altında olunan doktorun önerisine göre muhtemelen daha fazla) yapılmaya devam edilmelidir. FVC, tahmin edilenin %60'ından az veya buna eşit olduğunda, solunum fonksiyonunu korumak için akciğer hacmi alımı (LVR, Lung volume recruitment) (manuel veya öksürük destek makinesi ile) gerekmektedir. Bununla birlikte, solunum güçlüğü semptomlarının evde nasıl izleneceği konusunda göğüs hastalıkları uzmanı tarafından ailenin bilgilendirilmesi önemlidir.

Uyku sırasında oksijen azalmasına dair herhangi bir belirti fark edilirse, uyku testi yapılmalıdır. Uyku testi, uyku sırasında solunum bozukluğu olduğunu gösteriyorsa, non-invaziv ventilasyon kullanmak nefes almaya ve uyku sırasında oksijeni artırmaya yardımcı olabilir.

BiPAP makinesi, Duchenne'de en yaygın kullanılan non-invaziv ventilasyon şeklidir. BiPAP makinesi, solunum yollarının açık tutulmasına yardımcı olan ve uyku sırasında daha kolay ve daha rahat nefes alınmasını sağlayan bir maske aracılığıyla, iki farklı basınç sağlar.

Zayıflamış bir diyafram, akciğerlerdeki salgıları temizleme yeteneğini azaltan zayıf öksürüğe neden olabilir ve daha fazla akciğer enfeksiyonuna ve hatta zatürreye neden olabilir. Solunum fonksiyon testi sırasında, solunum terapisti aynı zamanda "öksürük tepe akışını" (cough peak flow) da ölçecektir. Öksürük zayıflarsa, düzenli olarak öksürüğe yardımcı olacak yöntemler görüşülmelidir.

5. SOLUNUMA YARDIMCI OLAN METOTLAR VE CİHAZLAR

5.1 Solunum Yardımı

- **CPAP**

CPAP, "sürekli pozitif hava yolu basıncı" anlamına gelir. Bir CPAP makinesi, sabit bir inhalasyon (nefes alma) basıncı ve ekshalasyon (nefes verme) basıncı sağlar. Bu sabit basınç, solunum yolunu nefesler arasında açık tutar ve obstrüktif uyku apnesi olan bir kişi için mükemmel bir araçtır. CPAP makinesi önerilen DMD'li bireyler, daha sonraki yaşlarda bir BiPAP makinesine de ihtiyaç duyarlar.

- **BiPAP**

İki seviyeli pozitif hava yolu basıncı olarak bilinen BiPAP makinesi, iki farklı basınç sağlar: inhalasyon sırasında havayı içeri itmeye yardımcı olmak için daha yüksek bir basınç ve havanın solunmasına yardımcı olmak için ekshalasyon sırasında daha düşük bir basınç. Solunum kasları zayıflamış ve uyku hipoventilasyonu (obstrüktif uyku apnesi olmayan) olan Duchenne'li bireyler için BiPAP gereklidir.

- **Gece Nefes Alma**

Sabah baş ağrısı ile uyanmak, gece sık sık uykunun bölünmesi, uyanırken dikkat dağınıklığı görülüyorsa beklenmeden uyku testi uygulanmalıdır. Uyku testinde yüksek düzeyde karbondioksit, gece solunum yardımcısının (breathing assistance) faydalı olabileceğini gösterir. FVC (forced vital capacity, zorunlu hayati kapasite) %30'un altındaysa bu durum da gece solunum yardımcısına ihtiyaç duyulduğuna işaret eder.

- **Gece Hipoventilasyon Yardımı (BiPAP)**

İki kademeli pozitif basınçlı ventilasyon (BiPAP), gece hipoventilasyonunun yönetimi için solunum desteği sağlar. Yukarıda belirtildiği gibi, BiPAP iki basınç kullanarak solunuma yardımcı olur: bir inspiratuar basınç (nefes alma, daha yüksek basınç) ve bir ekspiratuar basınç (nefes verme; nefesler arasında hava yollarını açık tutan daha düşük basınç). "Yedekleme hızı", nefesler yeterince sık oluşmuyorsa makinenin nefes almaya başlamasına neden olur. BiPAP, farklı maske tipleriyle kullanılabilir. Maske tipleri; sadece ağzı kaplayan maskeler, sadece burnu kaplayan maskeler, ağız ve burnu kaplayan maskeler olarak sıralanabilir.

- **Gündüz Yardımlı Ventilasyon**

Uyanırken ölçülen %15-20 FVC veya 45 mmHg'nin üzerinde bir karbondioksit seviyesi, uyanırken yeterince oksijen alınmadığının göstergesi olabilir. Gün içinde solunum yardımına ihtiyaç duyulursa, ilk akla gelen cevaplar trakeostomi ve oksijen olmamalıdır. BiPAP sıklıkla, bir "yudum deliği" (BiPAP'a bağlanan ve ek nefes gerektiğinde yudumlanan küçük bir ağızlık) aracılığıyla uyanırken solunum yardımı sağlamak için yeterlidir.

5.2 Öksürük Yardımı

DMD'li bireylerin hava yolunda biriken salgılar, nefes düzenini bozarak oksijenin içeri girmesini ve karbondioksitin dışarı çıkmasını engelleyebilir. Bu salgılar ciğere inebilir, bakteri toplayabilir ve bazen zatürreye neden olabilir. Vücut normalde hava yolunu öksürerek temizler. DMD'de etkili bir öksürük üretmek için ihtiyaç duyulan kaslar (diyafram ve kaburgalar arasındaki küçük kaslar) zayıfladığı için, öksürüğe yardımcı olarak solunum yolunun açık tutulması önemlidir. Etkili yardımcı öksürük teknikleri erken dönemde öğretilmelidir. Tepe öksürük akışı 270 L/dk' nın altındaysa yardımcı öksürük kullanmanın gerekli olduğu düşünülebilir.

- **Manuel Yardımlı Öksürük**

Bir ambu torbası kullanılarak veya kişinin akciğerlerini aşırı doldurmak için "kurbağa nefesi" almasını sağlayarak öksürüğe manuel olarak yardımcı olunabilir. Akciğerler aşırı şişirildikten sonra, ikinci bir kişi, abdominal itme veya torasik sıkıştırma uygulayarak havanın dışarı atılmasına yardımcı olabilir. Manuel yardımcı öksürük yöntemi, mekanik destekli öksürük yöntemi kadar etkili olmayabilir ve kişinin skolyoz veya göğüs duvarı kontraktürleri varsa daha zor olabilir. Manuel yardımcı öksürük yaptırılırken yaralanmaya neden olmamak için karına itmeyi doğru şekilde yapmak gerekir. Bu yöntemi uygulamak için DMD'li bireyin bakımını yapan kişilerin göğüs hastalıkları doktorundan doğru şekilde talimat alması ve süreci öğrenmesi gerekmektedir.

- **Mekanik Destekli Öksürük**

Yeni öksürük makinelerinin küçük ve hafif olması, hem ev hem de seyahat kullanımına uygun olmasını sağlar. Mekanik yardımcı öksürük veya öksürük destek makinesi, doğal öksürüğü taklit etmek amacıyla hava yoluna kademeli pozitif hava basıncı (şişirme) ve ardından negatif hava basıncına hızlı bir geçiş (söndürme) için bir yüz maskesi, ağızlık veya trakeostomi kullanır. Duchenne'li hastalar solunum yollarından salgıları temizlemekte güçlük çektikleri için, bir öksürük desteği yalnızca uygun bir tedavi olmakla kalmaz, aynı zamanda akciğer sağlığını korumak ve enfeksiyon ve pnömoni insidansını azaltmayı da sağlar. Birkaç farklı türde mekanik öksürük cihazı mevcuttur. Bu makinelerin hastaya uygun şekilde ayarlanması gerekir. Bazı göğüs hastalıkları uzmanları, akciğer fonksiyonunu korumak için makinenin profilaktik olarak kullanılmasını önermektedir. Bu işlem ("nefes istifleme" (breath stacking) olarak adlandırılır) akciğerlerdeki çökme alanlarını ("atelektazi") önleyebilir ve göğüs duvarının esnek kalmasına yardımcı olabilir.

5.3 Trakeostomi Tüpleri

Trakeostomi tüpü uzun süreli bir solunum tüpüdür. Bu tür bir tüp, ameliyat sırasında boyun içinden trakeye yerleştirilir. Ayrıca eve götürülebilen ve uzun süreli kullanılabilen bir ventilatöre veya solunum cihazına takılabilir. Trakeostomi tüpü yerleştirme kararı çok hassastır ve birçok faktör ele alınmalıdır. Duchenne bakımında uzman olan göğüs hastalıkları uzmanları, günde 24 saat gerekli olsa bile, bir trakeostominin invazif yerleştirilmesi yerine invaziv olmayan ventilasyonun seçilebileceğini kabul etmektedir.

Trakeostomi yöntemini seçerken dikkate alınan durumlar şunlardır:

- Hasta tercihi,
- Non-invaziv ventilasyon kullanamama,
- Non-invaziv ventilasyon ve mekanik destekli öksürüğe rağmen kritik bir hastalık sırasında bir endotrakeal tüpü ekstre etmek için üç veya daha fazla başarısız girişim,
- Akciğerlerdeki salgıların aspire edilmesinde, invaziv olmayan öksürük yardımcı yöntemlerinin başarısızlığı.

Trakeostomi kararı büyük ölçüde DMD'li hastaya, ailesinin tercihlerine ve fikirlerine bağlıdır. Bu karar verilirken, kardiyak sağlık, bakım hizmetlerine kolay erişim ve ev kaynaklarının mevcudiyeti de göz önüne alınır.

6. KAYNAKLAR

- <https://www.parentprojectmd.org/care/care-guidelines/by-area/care-for-lung-muscles>
- <https://www.parentprojectmd.org/care/care-guidelines/by-area/care-for-lung-muscles/assistive-devices-for-breathing>
- <https://www.parentprojectmd.org/care/care-guidelines/by-area/care-for-lung-muscles/invasive-ventilation>