

# Nöromusküler Bozukluklar ve Göğüs Duvarı Hastalıkları

Dr. Belgin AKAN

## AMİYOTROFİK LATERAL SKLEROZDA NON İNVAZİV MEKANİK VENTİLASYON

### GİRİŞ

**A**miyotrofik Lateral Sklerozis (ALS), spinal ve bulbar seviyede üst ve alt motor nöronları tutarak ilerleyen nörodejeneratif bir hastalıktır. İlk defa 1869 yılında Fransız nörolog Jean-Martin Charcot tarafından tanımlanmıştır. İki formu vardır: Sporadik ALS formu daha sıktır (%90-95) ve genetik geçişi yoktur. Ailesel tip ALS'de ise daha seyrek görülmekte olup (%5-10) genetik geçişi vardır. Semp-tomlar 50-65 yaşlar arasında başlar. İnsidansı 0.32/100 000 olarak bildirilmiştir. Altmış beş yaş öncesinde erkeklerde kadınlardan daha sık iken daha ileri yaşlarda eşit sıklıktadır (1).

Hastalığın oluşumunda genetik faktörler yanında çevresel faktörler de pay sahibidir. Çevresel faktörler içinde toksinler önemlidir. Tarımda kullanılan kimyasallar, ağır metaller, çözücüler, elektriksel-manyetik alanlar ve diyet tiplerinin ALS için risk oluşturduğu gösterilmiştir (2). Sigarada bulunan ağır metaller özellikle erken yaşlarda sigara içmeye başlayanlarda nörotoksisite riskini artırmaktadır (3). ALS hastalarındaki komorbidite ve eşlik eden hastalıkların genel popülasyondan belirgin farklılıkları olduğu gösterilmiştir. ALS hastalarında arteriyel hipertansiyon, koroner arter hastalığı, miyokard infarktüsü, diabetes mellitus ve hiperkolesterolemi insidansı belirgin olarak düşüktür (4). Buna karşılık nörolojik hastalık sıklığının daha yüksek olması, ALS ile diğer nörolojik hastalıklarda aynı genetik faktörlerin rolü olduğunu düşündürmektedir. Parkinson hastalığındaki histopatolojik değişiklikler, sinirlerdeki dejenerasyonun yayılmasını yavaşlatarak ALS'nin klinik gidişini de yavaşlatmaktadır (5). ALS'nin primer olarak gri maddeyi tutan bir hastalık olduğu gösterilmiştir. Ancak klinik belirtiler ortaya çıkmadan çok önce beyaz maddede de patolojik değişiklikler başlayabilmektedir(6).

beraber öksürük pik akımının  $<160 \text{ L dk}^{-1}$  olması, *NIMV* uygulama süresinin çok uzun olması, uygun maske boyutunun bulunamaması, hastanın reddetmesi, klostrofobi olması, yeterli aile desteğinin bulunmaması durumlarıdır.

Sonuç olarak ALS hastalarında ciddi bulber tutulum olmadan uzunca süre *NIMV* uygulanabilir. *NIMV* uygulaması sırasında başarıyı artırmak için riluzole kullanımı devam etmelidir. *NIMV* uykuyu düzenleyerek yaşam kalitesini artırmak amacıyla da uygulanabilir ve ne kadar erken başlanırsa o kadar etkili olacaktır.

## KAYNAKLAR

1. Zarei S, Carr K, Reiley L, et al. A comprehensive review of amyotrophic lateral sclerosis. *Surg Neurol Int.* 2015; 6: 171.
2. Yu Y, Hayashi S, Cai X, et al. Pu-erh tea extract induces the degradation of FET family proteins involved in the pathogenesis of amyotrophic lateral sclerosis. *Biomed Res Int.* 2014; 2014 254680.
3. Weisskopt MG, Morozova N, O'Reilly EJ, et al. Prospective study of chemical exposures and amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2009; 80: 558-61.
4. Gößwald A, Schienkiewitz A, Nowossadeck E, Busch MA. Prevalence of myocardial infarction and coronary heart disease in adults aged 40 to 79 years in Germany. *Bundesgesundheitsblatt Health.* 2013; 56: 650-55
5. Körner S, Kollowe K, Ilsemann J, et al. Prevalence and prognostic impact of comorbidities in amyotrophic lateral sclerosis. *Eur J Neurol.* 2013; 20: 647-54
6. Sach M, Winkler G, Glauche V, et al. Diffusion tensor MRI of early upper motor neuron involvement in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain.* 2004; 127: 340-50
7. Eisen A, Kuwabara S. The split hand syndrome in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2012; 83: 399-403.
8. Riva N, Agosta F, Lunetta C, Filippi M, Quattrini A. Recent advances in amyotrophic lateral sclerosis. *J Neurol.* 2016;263: 1241-54
9. Brooks BR, Miller RG, Swash M, Munsat TL. El Escorial revisited: revised criteria for the diagnosis of amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Other Motor Neuron Disord.* 2000;1: 293-99
10. De Carvalho M, Dengler R, Eisen A, et al. Electrodiagnostic criteria for diagnosis of ALS. *Clin Neurophysiol.* 2008; 119:497-503
11. Hardiman O, van den Berg LH, Kiernan MC. Clinical diagnosis and management of amyotrophic lateral sclerosis. *Nat Rev Neurol.* 2011; 7: 639-49
12. Miller R, Mitchell JD, Moore DH. Riluzole for amyotrophic lateral sclerosis (ALS/motor neuron disease (MND)). *Cochrane Database of Systematic Reviews.* 2012; 3:CD001447.COI:10.1002/14651858.CD001447.pub3.

13. Burkhardt C, Neuwirth C, Sommacal A, Andersen PM, Weber M. Is survival improved by the use of NIV and PEG in amyotrophic lateral sclerosis (ALS)? A post-mortem study of 80 ALS patients. *PLOS One*. 2017; 12(5). DOI:10.1371/journal.pone.0177555
14. Gruis KL, Lechtzin N. Respiratory therapies for amyotrophic lateral sclerosis: A primer. *Muscle Nerve*. 2012; 46: 313-31
15. Vandoorne E, Vrijzen B, Belge C, Testelmans D, Buyse B. Noninvasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis: effects on sleep quality and quality of life. *Acta Clinica Belgica*. 2016; DOI: 10.1080/17843286.2016.1173941
16. Stefanutti D, Benoist MR, Scheinmann P, Chaussain M, Fitting JW. Usefulness of sniff nasal pressure in patients with neuromuscular or skeletal disorders. *Am J Respir Crit Care Med*. 2000; 162(4):1507-11
17. Sharma R, Wolfe L. Use of non-invasive ventilation in neuromuscular disease. *Curr Sleep Medicine Rep*. 2017; DOI: 10.1007/s40675-017-0097-9
18. Sancho J, Servera E, Banuls P, Marin J. Predictors of need for noninvasive ventilation during respiratory tract infections in medically stable, non-ventilated subjects with amyotrophic lateral sclerosis. *Respiratory Care*. 2015; 60(4):492-97
19. Gaig C, Iranzo A. Sleep-disordered breathing in neurodegenerative diseases. *Curr Neurol neurosci Rep*. 2012; 12(2):205-17
20. Vrijzen B, Testelmans D, Belge C, Robberecht W, Damme PV, Buyse B. Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotrophic Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2013;14: 85-95
21. Sheers N, Berlowitz DJ, Rantela L, Batchelder I, Hopkins K, Howard ME. Improved survival with an ambulatory model of non-invasive ventilation implementation in motor neuron disease. *Amyotrophic Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2014; 15(3-4):180-84
22. Hill NS. Ventilator management for neuromuscular disease. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*. 2002;23(3): 293-305
23. Georges M, Morelet-Panzini C, Similowski T, Gonzalez-Bermejo J. Noninvasive ventilation reduces energy expenditure in amyotrophic lateral sclerosis. *BMC Pulm Med*. 2014; 14:17