
Bölüm 22

Nöromusküler Hastalık

Çeviri: Dr. Mustafa Said Aydoğan

- **Giriş**
- **Genel bakış**
 - Hızlı başlangıç
 - Kademeli başlangıç
- **Mekanik Ventilasyon**
 - Endikasyonlar
 - Noninvaziv Ventilasyon
 - İnvaziv Ventilatör Ayarları
 - Monitorizasyon
 - Ventilatörden Ayrılma
- **İn-Eksüflatör, Maksimum İnsüflasyon Kapasitesi ve Yardımlı Öksürük**
- **Hatırlanacak Noktalar**
- **Ek Okumalar**

tepe akım ölçer (PEFmetre) kullanılarak ölçülebilir. Havayolu sekresyonlarını yeterince temizlemek için 160 L/dk'dan daha yüksek bir öksürük akımı gerekir. MIE genellikle yardımcı veya yardımcı olarak 160 L/dk'dan daha fazla bir tepe akışı üretemeyen nöromusküler hastalığı olan hastalarda endikedir.

Hatırlanacak Noktalar

- Nöromusküler fonksiyonu azalmış hastaların çoğunda intrensek akciğer hastalığı yoktur.
- İki hasta alt grubuna genellikle rastlanır, kısa vadeli ve geri dönüşümlü güçsüzlüğü olan akut başlangıcı olanlar ve geri dönüşümsüz ilerleyici güçsüzlüğü olanlar.
- Aşamalı güçsüzlük başlangıcı olan hastalar NIV için adaydır.
- Kas güçsüzlüğü nedeniyle akut solunum yetmezliği olan hastalarda invaziv mekanik ventilasyon endikedir.
- Akciğer hacminde azalma olmayan hastalarda daha büyük tidal hacimler (≥ 8 mL/kg), uzun inspirasyon süresi (> 1 saniye) ve ılımlı solunum sayısı (≥ 15 /dak) hastanın konforu için gerekli olabilir.
- Büyük V_T ve VE gerektiren hastalar için mekanik ölü boşluk gerekebilir.
- Akciğer volümü azalmış hastalarda küçük V_T (≤ 8 mL/kg), artmış solunum sayısı (> 20 /dak) ve kısa inspirasyon süreleri (≤ 1 saniye) kullanılmalıdır.
- Spontan ventilasyon kapasitesi V_T , solunum sayısı, VC, Pi_{max} ve solunum paterni ile izlenmelidir.
- Ventilatörden ayrılma, mümkün olduğunca spontan solunum deneme periyodları kullanılarak gerçekleştirilir.
- Mekanik in-eksüflatör nöromusküler hastalığı ve zayıf öksürüğü olan hastalarda sekresyonları harekete geçirmek için kullanışlıdır.
- Gündüz PaCO₂'yi 45 mmHg altında tutamayan hastalar gece kronik ventilatör desteği için adaydırlar.

Ek Okumalar

- Auger C, Hernando V, Galmiche H.** Use of mechanical insufflation-exsufflation devices for airway clearance in subjects with neuromuscular disease. *Respir Care.* 2017;62(2):236-245.
- Bach JR, Goncalves MR, Hon A, et al.** Changing trends in the management of end-stage neuromuscular respiratory muscle failure: recommendations of an international consensus. *Am J Phys Med Rehabil.* 2013;92(3):267-277.
- Bach JR, Martinez D.** Duchenne muscular dystrophy: continuous noninvasive ventilatory support prolongs survival. *Respir Care.* 2011;56(6):744-750.
- Benditt JO.** Full-time noninvasive ventilation: possible and desirable. *Respir Care.* 2006;51(9):1005-1012; discussion 1012-1005.
- Benditt JO.** The neuromuscular respiratory system: physiology, pathophysiology, and a respiratory care approach to patients. *Respir Care.* 2006;51(8):829-837; discussion 837-829.

- Benditt JO.** Initiating noninvasive management of respiratory insufficiency in neuromuscular disease. *Pediatrics*. 2009;123(Suppl 4):S236-238.
- Benditt JO, Boitano LJ.** Pulmonary issues in patients with chronic neuromuscular disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2013;187(10):1046-1055.
- Bershad EM, Feen ES, Suarez JI.** Myasthenia gravis crisis. *South Med J*. 2008;101(1):63-69.
- Birnkrant DJ, Bushby KM, Amin RS, et al.** The respiratory management of patients with duchenne muscular dystrophy: a DMD care considerations working group specialty article. *Pediatr Pulmonol*. 2010;45(8):739-748.
- Boitano LJ.** Equipment options for cough augmentation, ventilation, and noninvasive interfaces in neuromuscular respiratory management. *Pediatrics*. 2009;123(Suppl 4):S226-230.
- Green C, Baker T, Subramaniam A.** Predictors of respiratory failure in patients with Guillain-Barré syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Med J Aust*. 2018;208(4):181-188.
- Hess DR.** The growing role of noninvasive ventilation in patients requiring prolonged mechanical ventilation. *Respir Care*. 2012;57(6):900-918; discussion 918-920.
- Hess DR.** Noninvasive Ventilation for Neuromuscular Disease. *Clin Chest Med*. 2018;39(2):437-447.
- Hornick DN.** Mechanical insufflation-exsufflation for airway mucus clearance. *Respir Care*. 2007;52(10):1296-1305; discussion 1306-1297.
- Lofaso F, Prigent H, Tiffreau V, et al.** Long-term mechanical ventilation equipment for neuromuscular patients: meeting the expectations of patients and prescribers. *Respir Care*. 2014;59(1):97-106.
- Luo F, Annane D, Orlikowski D, et al.** Invasive versus non-invasive ventilation for acute respiratory failure in neuromuscular disease and chest wall disorders. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017;12:CD008380.
- Luo Z, Cao Z.** Volume-targeted versus pressure-limited in noninvasive ventilation in hypercapnic respiratory failure. What could be established in real practice? Reply. *Respir Care*. 2017;62(10):1377-1378.
- Radunovic A, Annane D, Rafiq MK, Brassington R, Mustafa N.** Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst Rev*. 2017;10:CD004427.
- Roper J, Fleming ME, Long B, Koyfman A.** Myasthenia gravis and crisis: evaluation and management in the emergency department. *J Emerg Med*. 2017;53(6):843-853.
- Wolfe LF, Joyce NC, McDonald CM, Benditt JO, Finder J.** Management of pulmonary complications in neuromuscular disease. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2012;23(4):829-853.