



Nöromusküler Hastalıklar ve Uyku

Prof. Dr. Kayıhan Uluç

Marmara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, İstanbul

GİRİŞ

Nöromusküler hastalıkların birçoğunda solunum kaslarında kuvvetsizlik olması pulmoner gaz değişimini bozarak uyku ile ilişkili solunum bozukluğuna (USB) neden olur. USB, genellikle gündüz solunum semptomlarından daha erken ortaya çıkar ve önemli bir morbidite ve mortalite sebebi olarak görülür (Sajgalikova ve ark., 2017).

Nöromusküler hastalıklar inspiratuar, ekspiratuar ve/veya bulber kasları etkileyerek, ya da iskelet anormalliklerine yol açarak solunum ve uyku problemlerine yol açar (Dhand ve ark., 2006). Zorlu vital kapasite (forced vital capacity, FVC) ve total akciğer kapasitesi düşer (Aboussouan, 2015). Inspiratuar kaslardan diyafram, eksternal interkostal veya aksesuar solunum kası olarak kabul edilen skalen ve sternokleidomastoid kaslarının tutuluğu, ekspiratuar kaslardan internal interkostal, rektus abdomis ve diğer abdominal kasların tutuluğu ile üst solunum yolu/bulber kasların tutuluğu farklı nöromusküler hastalıklarda görülebilir. Belirti ve bulgular etkilenen kasa göre değişiklik gösterir. Inspiratuar kasların tutuluğu noktöernal hipoventilasyon ve hiperkapnik solunum yetmezliğine, ekspiratuar kasların tutuluğu, öksürememe, sekresyonları atama, ateletezi ve pnömoniye, üst solunum yolu/bulber kaslarının tutuluğu obstrüktif uyku apne sendromu ve aspirasyona neden olur. Ayrıca, konjenital veya erken çocukluk yaş gruplarında başlayan ve kraniyofasiyal deformitelere neden olan bazı nöromusküler hastalıklar solunum kaslarını etkilemeksizin, üst hava yolunda tıkanıklığa yol açarak uyku üzerine negatif etki gösterebilir (Sakamuri ve ark., 2017).

Uykunun solunum üzerine etkileri uyku evrelerine göre değişkenlik göstermektedir. Uyku başlangıcında diyafram, interkostal ve genioglossus kaslarının fazik aktivitesinde önce azalma, sonra artma gözlenirken, tensor palatini kasının fazik ve tonik aktivitesi hızlıca düşer ve o şekilde kalır (Worsnop ve ark., 1998). Ventilasyonun ani düşüşü sonrası hızlı, sıg ve düzenli bir solunum paterni meydana gelerek parsiyel karbondioksit (CO₂) basıncının artmasına neden olur. Ayrıca, farengeal dilatör kasların aktivitesinde uyku başlangıcında azalma olması sonucu üst havayolu direnci bu dönemde artar (Douglas ve ark., 1982). Hızlı göz hareketleri (rapid eye movement, REM) uykusu sırasında üst solunum yolu direncindeki artış belirginleşirken diyafram kası ile ekstraoküler kasların haricindeki iskelet kaslarında tonus azalır ve ventilasyon baskılanır. REM döneminde solunum daha hızlı, yüzeysel ve düzensiz hale gelir, uykuda bölünmeler görülür, total uyku süresi kısalır (Douglas ve ark., 1982). Uykuda ventilasyonda görülen bu değişiklikler diyafram ve interkostal kasları iyi çalışan sağlıklı bireyleri etkilemezken, solunum kaslarını tutan, iskelet anomalilerine neden olan nöromusküler hastalıklar özellikle REM döneminde belirgin olmak üzere uykuda meydana gelen değişikliklerden etkilenir ve bunlara bağlı hipopne ve apneye bağlı hipoksemi ve/veya hipoventilasyona bağlı hiperkapnik solunum yetmezliği ile karşılaşılır (3). Ayrıca, farengeal kas kuvvetsizliği olan hastalarda hava yolunda tıkanma da görülebilir. Solunum kas kuvvetinin normale göre %30'dan, vital kapasitede öngörülen değerinin %55'den fazla düştüğü miyopati hastalarında hiperkapni olasılığının yüksek olacağı bildirilmiştir (Braun ve ark., 1983).

Klinisyenlerin uykuda solunum problemlerine farkındalığı genel olarak düşüktür. Hastaların yakınmaları sıklıkla birincil hastalığına bağlanmakta, fonksiyonel kısıtlılık nedeni ile dispne geç fark edilmekte, öksürme güçlüğü yaşayan hastalarda solunum yolu enfeksiyon riski artmaktadır. Oysaki bazı belirtilerin sorgulanması ile bu problemlerin öğrenilmesi ve bunlara yönelik önlemlerin alınması mümkündür. Solunum problemine yol açan nöromusküler hastalıklar genellikle sırt üstü yatmada zorluk, uykuya dalmada güçlük, sık uyanma, yeniden uyumada zorluk, noktüri, sabah baş ağrısı, yorgunluk/halsizlik, gündüz uykululuk, konsantrasyon ve algılamada güçlük gibi belirtilere yol açar (Tablo 1). Ayrıca, ekspiratuar kas güçsüzlüğü yaşayan bireylerde öksürme güçlüğü/öksürememe görülebilir.

Tablo 1. Noktöernal hipoventilasyon belirtileri.

Gece	Gündüz
Uykuya dalmada güçlük	Sabah baş ağrısı
Sık uyanma, uykuyu sürdürmede güçlük	Yorgunluk/halsizlik
Horlama	Gündüz uykululuk
Huzursuzluk	Konsantrasyon güçlüğü
Noktüri	Algılama güçlüğü

Özellikle nöromusküler hastalıklarda USB ile ilişkili belirtilerin sorgulanması önemlidir, çünkü bu hastalıklarda gündüz saatlerinde solunum fonksiyonları normal seyrederken, diyafram kas tutuluğuna bağlı olarak belirtiler sadece uykuda ortaya çıkabilir. Bunun nedeni, diyafram kas güçsüzlüğü olan hastaların REM döneminde hipoventilasyon ve oksijen desatürasyonuna yatkınlığının yüksek olmasıdır (Bourke ve ark., 2002). Solunum güçlüğü yaşayan hastaların fizik muayenesinde takipne, abdominal paradoks solunum, yardımcı solunum kaslarının kullanımı ve siyanoz dikkati çeker.

Solunum kaslarını etkileyen nöromusküler hastalıklarda uykunun mikroyapısında bozulmalar meydana gelir (Bourke ve ark., 2002). Total uyku zamanı ve etkinliği bozulurken, uykuda bölünmeler belirginleşir. REM olmayan (non-REM, NREM) uykunun evre 1 dönemi belirginleşirken, REM dönemi kısalır (David ve ark., 1997; Ferguson ve ark., 1996; Barbe ve ark., 1994). Ağır diyafram kas güçsüzlüğü olan nöromusküler hastalarda REM döneminde daha belirgin hale gelen USB belirtilerini azaltmak amacıyla kompansatuar olarak REM döneminin tamamen baskılandığı gösterilmiştir (Arnulf ve ark., 2000; White ve ark., 1995).

Solunum problemi yaşayan nöromusküler hastalarının en sık yaşadığı USB, özellikle fazik REM döneminde belirgin hale gelen ve azalmış tidal hacme bağlı gelişen testere-dişi paterninde gözlenen hipopne/hipoventilasyondur (Bourke ve ark., 2002; Aboussouan 2015). Hipoventilasyon başlangıçta REM döneminde görülse de, altta yatan nöromusküler hastalık ilerledikçe NREM uykusunda da hipoventilasyon görülür (Mellies ve ark., 2001). Hipoventilasyon, hem yatar pozisyonda akciğer hacmindeki azalmaya hem de hiperkarbiye azalmış ventilasyon cevabına