

ARNOLD CHIARI MALFORMASYONU NEDENİYLE VOKAL KORD PARALİZİSİ GELİŞEN VE TRAKEOSTOMİ TAKILAN HASTADA APNÖSTİK SOLUNUMA TEDAVİ YAKLAŞIMI

¹Selahattin Ayas, ¹Gülçin Benbir Şenel, ¹Derya Karadeniz

¹İstanbul Üniversitesi-Cerrahpaşa, Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı

GİRİŞ: Arnold Chiari Malformasyonu (ACM) serebellar tonsiller başta olmak üzere beyin sapı yapılarının foramen magnumdan servikal spinal kanal içerisine herniasyonu ile karakterize bir sendrom olup 4 formu tanımlanmıştır. En sık görülen formu ACM Tip 1 serebellar tonsillerin foramen magnumdan aşağıya en az 5 mm herniye olması ile karakterize konjenital bir anomalidir. Serebellar tonsiller ile birlikte medullanın üst servikal spinal kanala doğru elongasyonu ACM tip 1,5 olarak tanımlanmıştır. Ferre ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada ACM tip 1 ve tip 1,5 tanısı olan hastalarda alt kranial sinir anormallikleri (disfaji-dizartri) %22 oranında bildirilmiştir. Dauvilliers ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada ise %15 oranında vokal kord paralizi izlenmiştir. Literatürde ACM Tip 1 'li erişkinlerde uyku ile ilişkili solunum bozukluğu prevalansı %59-75 olarak belirtilmiş, santral apne prevalansı %15-50 olarak belirtilmiştir.

OLGU: 43 yaşında erkek hastaya, 2009 yılında alt ekstremitelerde güçsüzlük, konuşmada bozukluk, öksürürken olan baş dönmesi nedeniyle başvurduğu dış merkezde ACM Tip 1,5 tanısı konularak posterior fossa dekompresyonu (PFD) uygulanmış. 2013 yılına kadar asemptomatik seyreden hasta, sık tekrarlayan aspirasyon pnömonisi geçirmeye başlamış; etyolojiyi araştırmak için sağ akciğerden wedge rezeksiyonu yapılan hastada biyopsi sonrası bronkospazm ve şuur bulanıklığı gelişmiş ve hastanın mekanik ventilatöre bağlı olarak üç gün boyunca yoğun bakımda yatışı olmuştur. Ekstübasyon sonrası dispnesi gelişen hastada bilateral vokal kord paralizi saptanmış ve kalıcı trakeostomi uygulanmıştır. Takiplerinde dengesizlik ve disfaji şikayetleri belirgin artış gösteren hastaya ikinci kez PFD uygulanmıştır. Son 1 yıldır, hastada, her gece tanıklı apneleri, nefes açlığı ile uyanma, baş ve göğüste terleme, noktüri (5-6 kez), gündüz aşırı uykululuk hali şikayeti başlamış. Yine son 1 yıldır olan, hemen her gece, gecede 6-7 kez olabilen, 30 saniye süren, göz açıp hareketsiz kalma, morarma, konvulzif fenomenin eşlik etmediği ve bilincin etkilenmediği atakları başlamış. Dış merkezde yapılan elektroensefalografilerinde patoloji saptanmayan hastanın polisomnografilerinde (PSG) santral apneleri saptanmış ve BPAP ST tedavisi düzenlenmiş. Ancak hasta tolere edememiş ve tedaviyi kullanamamıştır. Bunun üzerine Uyku ve Bozuklukları Birimimize başvuran hastaya, öncelikle tanı amaçlı tüm gece polisomnografi tetkiki yapıldı ve uyku ve uyanıklıkta sürekli olarak izlenen, santral ve mikst tipte apneler ile şekillenen apnöstik solunum tespit edildi. İnvaziv olmayan pozitif havayolu tedavisi amaçlı yapılan PSG'sinde trakeostomi üzerine yerleştirilen kanül ile BPAP ST modunda titrasyona başlandı. Anormal solunum paterni özellikle derin NREM uyku evresinde 18/12 cmH₂O basınç altında kısmen kontrol altına alınabildi. Ancak yüzeysel NREM ve REM uyku evresinde düzensiz solunumun ve desatürasyonların devam ettiği gözlemlendi. Bunun üzerine, hasta ikinci kez titrasyona alınarak ASV/AVAPS tedavileri denendi. Tidal volüm 550 ml, solunum sayısı 29/dakika olacak şekilde 22-14/7 cmH₂O basınçta İVAPS tedavisi ile solunum olayları tamamen kontrol altına alındı.

TARTIŞMA VE SONUÇ: Literatürde ACM'nda görülen obstrüktif ve/veya santral apnelerin tedavisinde ilk basamak tedavi olarak PFD önerilmektedir. Ancak tedavide belirgin bir etki olduğu gösterilse de, genellikle bu düzelmelerin inkomplet olduğunu belirten çalışmalar da mevcuttur. Bunun nedeni olarak kompresyona sekonder oluşan nöronal hasarın irreversibl boyutlara ulaşması öne sürülmüştür. Bu hastalarda, invaziv olmayan pozitif havayolu tedavisi ile ilgili bilgiler yetersizdir. Biz de bu olgu kapsamında ACM olan, PFD uygulanan, ancak vokal kord paralizi nedeniyle kalıcı trakoestomi uygulanan bir hastadaki uyku ile ilişkili solunum bozukluklarının tanı ve tedavisindeki güçlükleri sunmayı amaçladık.