



doi • 10.5578/tt.69450  
Tuberk Toraks 2020;68(2):175-183  
Geliş Tarihi/Received: 28.03.2020 • Kabul Ediliş Tarihi/Accepted: 02.04.2020

OLGU SUNUMU  
CASE REPORT

# Arnold Chiari malformasyonu nedeniyle vokal kord paralizisi gelişen ve trakeostomi takılan hastada apnöstik solunuma tedavi yaklaşımı

Selahattin AYAS<sup>1</sup>(ID)  
Gülçin BENBİR  
ŞENEL<sup>1</sup>(ID)  
Derya KARADENİZ<sup>1</sup>(ID)

<sup>1</sup> İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye

<sup>1</sup> Department of Neurology, Faculty of Cerrahpaşa Medicine, Istanbul University, Istanbul, Turkey

\* Bu olgu sunumu, 20. Ulusal Uyku Tıbbi Kongresi (2-6 Ekim 2019, İstanbul)'nde sözel bildiri olarak sunulmuştur.

## ÖZ

### Arnold Chiari malformasyonu nedeniyle vokal kord paralizisi gelişen ve trakeostomi takılan hastada apnöstik solunuma tedavi yaklaşımı

Arnold Chiari malformasyonu (ACM) serebellar tonsiller başta olmak üzere beyin sapı yapılarının foramen magnumdan servikal spinal kanal içerisine herniasyonu ile şekillenir. Uyku ile ilişkili solunum bozuklukları bu hasta grubunda genel nüfustan daha yüksek oranda, yaklaşık %60-75 düzeyinde bildirilmektedir. Kırk üç yaşında erkek hastanın, 2009 yılında ekstremitelerde güçsüzlük, konuşmada bozukluk, öksürme ile tetiklenen senkop şikayetleri ile başvurduğu merkezde ACM tip 1.5 tanısı aldığı ve posterior fossa dekompresyonu (PFD) uygulandığı öğrenildi. 2013 yılında sık tekrarlayan aspirasyon pnömonisi ve dispne şikayetleri üzerine bilateral vokal kord paralizisi saptanan hastaya kalıcı trakeostomi uygulandı. 2018 yılından itibaren her gece, gecede 6-7 kez olabilen, 30 saniye süren, gözler açık hareketsiz kalma ve morarma şeklinde apne atakları başlayan hastanın tanı amaçlı yapılan tüm gece polisomnografi (PSG) tetkikinde uyku ve uyanıklıkta sürekli, santral ve mikst tipte apneler ile şekillenen apnöstik solunumu tespit edildi. İnvaziv olmayan mekanik ventilasyon tedavisi amacıyla yapılan PSG'de trakeostomi üzerine yerleştirilen kanül ile farklı modlar denendi (CPAP, BPAP-S/T, ASV) ancak tek başına hiçbirisi etkin olmadı. IVAPS/AVAPS modu denenilen hastada, basınç desteği, solunum sayısı ve tidal hacim desteği ile tüm anormal solunum olayları, düzensiz apnöstik solunum paterni ve oksijen desatürasyonları tüm pozisyonlarda, uyanıklıkta ve tüm uyku evrelerinde etkin bir şekilde kontrol altına alındı. ACM'de görülen obstrüktif veya santral tipte apnelerin tedavisinde ilk basamak tedavi olarak PFD önerilmektedir; invaziv olmayan mekanik ventilasyon tedavisi ile ilgili bilgiler yetersizdir. Bu olgu

**Makale Atfı:** Ayas S, Benbir Şenel G, Karadeniz D. Arnold Chiari malformasyonu nedeniyle vokal kord paralizisi gelişen ve trakeostomi takılan hastada apnöstik solunuma tedavi yaklaşımı. Tuberk Toraks 2020;68(2):175-183.

## Yazışma Adresi (Address for Correspondence)

Dr. Selahattin AYAS  
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi,  
Nöroloji Anabilim Dalı,  
İSTANBUL - TÜRKİYE  
e-mail: ayastr@hotmail.com

©Telif Hakkı 2020 Tüberküloz ve Toraks. Makale metnine www.tuberktoraks.org web adresinden ulaşılabilir.

kapsamında ACM tanısı alan, PFD uygulanan, ancak bilateral vokal kord paralizi nedeniyle kalıcı trakeostomi uygulanan bir hastada ki uyku ile ilişkili solunum bozukluklarının tanı ve tedavisindeki güçlüklerin sunulması amaçlanmıştır.

**Anahtar kelimeler:** Arnold Chiari malformasyonu; vokal kord paralizi; trakeostomi; apnöistik solunum; invaziv olmayan mekanik ventilasyon tedavisi

#### ABSTRACT

#### Treatment approach to apneic breathing in a patient with vocal cord paralysis due to Arnold Chiari malformation and tracheostomy

Arnold Chiari malformation (ACM) is herniation of brain stem structures, especially cerebellar tonsils, from the foramen magnum into the cervical spinal canal. Sleep-related respiratory disorders are reported at a higher rate in this patient group than the general population, at about 60-75%. A 43-year-old male patient was diagnosed with ACM type 1.5 at the center where he applied with complaints of weakness in the extremities, speech disorder and syncope triggered by coughing, and a decompression of posterior fossa (PFD) was applied to the patient. Since 2018, the apnea attacks, which were able to be 6-7 times a night every night, last in 30 seconds, with eyes open, inactivity and bruising, have started in the patient, so in all night-time polysomnography (PSG) examination for diagnostic purpose, apneic breathing including continuous, central and mixed type apneas in sleep and wakefulness was detected. Different modes (CPAP, BPAP-S/T, ASV) were tried with the cannula placed on the tracheostomy in the PSG performed for non-invasive mechanical ventilation therapy, but none alone was effective. In the patient, whom IVAPS/AVAPS mode was tried, all abnormal breathing events, irregular apneic breathing pattern and oxygen desaturations were effectively controlled in all positions, wakefulness and all sleep stages with pressure support, respiratory rate and tidal volume support. PFD is recommended as the first-line treatment for the treatment of obstructive or central type apneas in ACM; Information on non-invasive mechanical ventilation therapy is insufficient. In this case, we aimed to present the difficulties in the diagnosis and treatment of sleep-related respiratory disorders in a patient whom ACM diagnosed, PFD was applied but underwent permanent tracheostomy due to bilateral vocal cord paralysis.

**Key words:** Arnold Chiari malformation; vocal cord paralysis; tracheostomy; apneic respiration; non-invasive mechanical ventilation therapy

## GİRİŞ

Arnold Chiari malformasyonu (ACM) serebellar tonsiller başta olmak üzere beyin sapı yapılarının foramen magnumdan servikal spinal kanal içerisine herniasyonu ile şekillenen konjenital bir anomalidir (1). Toplam dört alt tipi olup, en sık görülen formu, serebellar tonsillerin foramen magnumdan aşağıya en az 5 mm herniye olmasıyla tanımlanan ACM tip 1 alt tipidir (1). Serebellar tonsiller ile birlikte beyin sapı yapılarının özellikle de medullanın üst servikal spinal kanala doğru elongasyonu ACM tip 1.5 olarak tanımlanmıştır (2). Alt kraniyal sinir anormallikleri (disfajidizartri) ve vokal kord paralizi ACM tip 1 ve tip 1.5 tanısı olan hastalarda yaklaşık %15-20 oranında bildirilmiştir (3,4). Bu hastalarda, uyku ile ilişkili solunum bozukluğu da genel nüfustan çok daha yüksek oranda, yaklaşık %60-75 oranında belirtilmiştir (3,5).

ACM hastalarında görülen obstrüktif ve/veya santral tipte apnelerin ilk basamak tedavisinde altın standart tedavi olarak posterior fossa dekompresyonu (PFD) önerilmektedir (6). PFD cerrahisinin uykuda solunum bozukluklarının tedavisinde oldukça etkili olduğunu gösteren çalışmaların yanı sıra düzelmenin yetersiz düzeyde kaldığını gösteren çalışmalar da mevcuttur (6-8). Bunun nedeni olarak, beyin sapında kompresyona sekonder olarak gelişen nöronal hasarın, cerrahi

tedavi öncesinde geri dönüşümsüz boyutlara ulaşması öne sürülmüştür. Uyku ile ilişkili solunum bozukluklarının altın standart tedavisi olan invaziv olmayan mekanik ventilasyon tedavisi, cerrahi girişime rağmen solunum bozukluğu devam eden hastalarda ya da cerrahi girişim için uygun görülmeyen hastalarda önerilmektedir (9). Ancak bu konuda literatürde çok kısıtlı veri bulunmaktadır ve invaziv olmayan mekanik ventilasyon tedavisine rağmen anormal solunum olayları etkin bir şekilde kontrol altına alınamayabilir (6). Buna ek olarak, alt kraniyal sinir motor nöron hasarı ve trakeostomi gibi komplikasyon gelişen hastalarda etkin bir tedavi planının yapılması çok daha güç olmaktadır.

Bu olgu sunumunda, ACM tip 1.5 tanısı ile PFD cerrahi tedavisi uygulanan, ancak vokal kord paralizi gelişmesi nedeniyle kalıcı trakeostomi uygulanmak zorunda kalınan bir hastadaki solunum bozukluğunun tedavisinde yaşanan güçlükler paylaşılmıştır.

## OLGU SUNUMU

Kırk üç yaşında erkek hasta, 2009 yılında alt ekstremitelerde güçsüzlük, konuşmada bozukluk (nazone konuşma), öksürürken olan baş dönmesi yakınmalarıyla bir dış merkeze başvurduğunu belirtti. Yapılan kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (Resim 1)



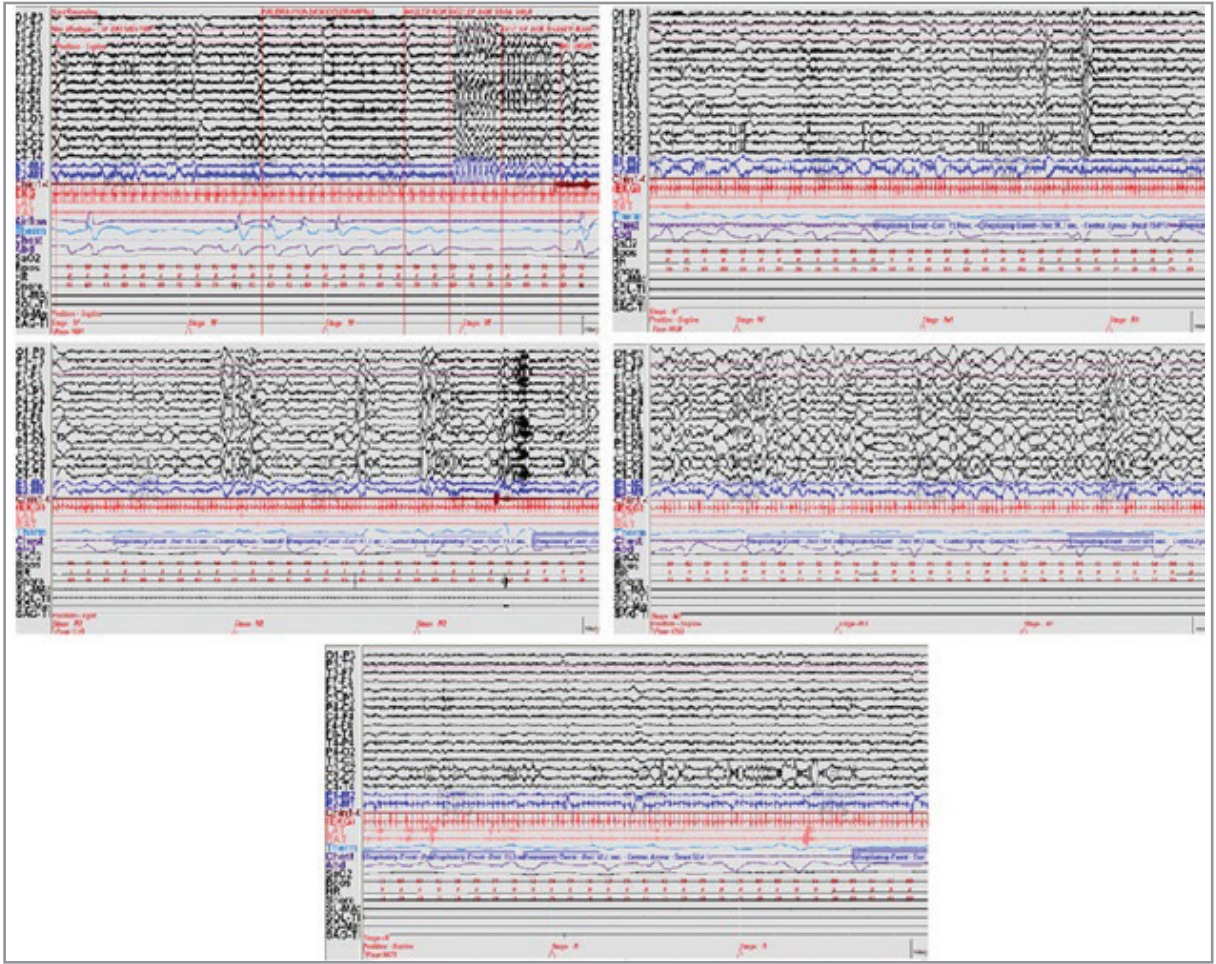
**Resim 1.** Hastanın kraniyal manyetik rezonans incelemesinde tonsiller herniasyon ve medullanın elongasyonu ile şekillenen Arnold Chiari malformasyonu tip 1.5.

serebellar tonsillerin foramen magnumdan kaudale 16 mm herniasyonu ile birlikte medullanın üst servikal spinal kanala doğru elongasyonunun saptanması üzerine ACM tip 1.5 tanısı alan hastaya PFD uygulanmış. Yaklaşık dört yıl boyunca asemptomatik seyreden hasta, 2013 yılında sık tekrarlayan alt solunum yolu infeksiyonları geçirmesi üzerine yapılan tanısal bronkoskopi sonucuna göre aspirasyon pnömonisi tanısı almış ve tedavisi başlanmıştır. Takiplerinde alt solunum yolu infeksiyonu tablosunun sık tekrarlama-sı nedeniyle yapılan kontrastlı toraks bilgisayarlı tomografisinde bilateral nodüler tarzda buzlu cam görünümü saptanması üzerine sağ akciğer alt lob bazal segment ve orta lob lateral segmentten iki ayrı wedge rezeksiyonu yapılmış, ancak hastada işlem sonrası şiddetli bronkospazm ve bilinç bulanıklığı gelişmiş. Üç gün boyunca invaziv mekanik ventilatör altında yoğun bakımda tedavi edilen hastanın, ekstübasyon sonrası tekrar dispnesi gelişmiş. Bilateral vokal kord paralizi saptanan hastaya acil kalıcı trakeostomi uygulanmış. Klinik takiplerinde dengesizlik ve disfaji yakınmalarında artış belirten hastaya 2014 yılında ikinci kez PFD cerrahisi uygulanmış, şikayetleri tam olarak rahatlamasa da azalmış.

Uyku birimimize 2019 yılında başvuran hastada, son bir yıldır ve her gece olan, gece nefes alamama, boğulma hissi ile uyanma, gecede 6-7 kez olabilen 30 saniye süre ile gözler açık hareketsiz kalma ve morarma şeklindeki apne ataklarının başladığı öğrenildi. Ataklar esnasında kasılma, idrar kaçırma veya çarpınma gibi bulguların eşlik etmediği öğrenildi. Ek olarak hastada eşinin belirttiği tanıklı apne, baş ve göğüs bölgesinde terleme, gecede 5-6 kez noktüri, sabah dinç uyanamama ve gündüz aşırı uyukuluk hali de mevcuttu. Bu şikayetleri ile dış merkezde yapılan elektroensefalografi tetkikleri normaldi. Yine dış bir merkezde yapılan tanısal polisomnografi (PSG) tetkikinde santral tipte uyku apne sendromu saptandığı ve ikinci gece titrasyon amaçlı PSG tetkikinde trakeostomi kanülü üzerinden BPAP-S/T (Bilevel positive airway pressure, spontaneous/time; iki seviyeli pozitif hava yolu basıncı, spontan/zaman modu) tedavisinin düzenlendiği öğrenildi. Ancak, hasta cihazı hiçbir şekilde kullanmadığını belirtti. Birinci neden olarak, hasta, BPAP-S/T cihazının aparatı ile trakeostomi kanülü arasındaki uyumsuzluk nedeniyle gece boyunca cihazın bağlantısının koptuğunu belirtiyordu. İkinci ve daha önemli bir neden olarak ise, BPAP-S/T cihazını çalıştırdığı andan itibaren hastamız hiçbir şekilde cihaz ile uyumlu bir şekilde nefes alıp veremediğini, çok istediği halde kullanmadığını ve uykuya dalmadan cihazı çıkartmak zorunda kaldığını söylüyordu. Tedaviyi kullanamaması nedeniyle tekrar ilk başvurduğu merkeze giden hastaya CPAP (continuous positive airway pressure) ve ASV (adaptive servo ventilation) modlarının da denendiği, ancak bu modların başarısız bulunarak mevcut BPAP-S/T tedavisine devam etmesinin önerildiği öğrenildi.

Özgeçmişinde ACM tip 1.5 tanısının yanı sıra hipertansiyon mevcuttu. Hastanın beden kitle indeksi 42.4 kg/m<sup>2</sup> olarak hesaplandı. Kalıcı trakeostomi kanülü bulunan hastanın diğer sistemik muayenesi doğaldı. Nörolojik muayenesinde dilde atrofi ve fasikülasyon, iki yanlı öğürme refleksi kaybı, hiperaktif derin tendon refleksleri ve iki yanlı ekstansör taban cildi refleksi saptandı.

Uyku birimimizde öncelikle tanı amaçlı tüm gece PSG tetkiki (AASM tip 1) tekrar yapıldı. Tetkik süresince, hastada, uyanıklıkta da var olan ve uykuda belirgin artış gösteren, saatte 92 sıklığında tekrarlayan santral ve mikst tipte apneler ile şekillenen apnöstik solunum varlığı tespit edildi (Şekil 1). Anormal solu-



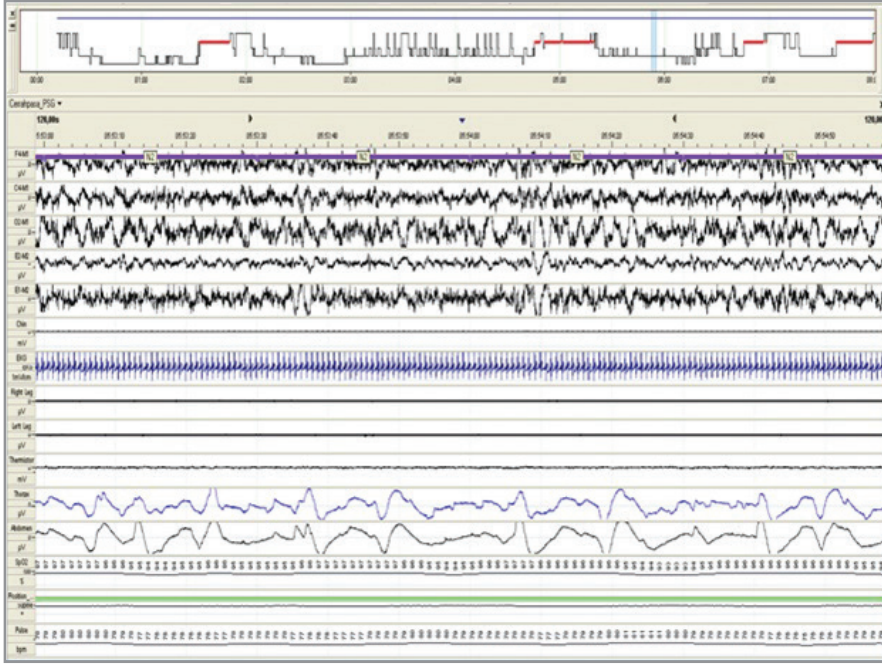
**Şekil 1.** Tanısal polisomnografi tetkikinde, uyanıklıkta var olan ve uykuda artış gösteren, santral ve mikst tipte apneler ile şekillenen apnöstik solunum paterni.

num olayları ile birlikte oksijen satürasyonunun %50'ye kadar düştüğü, ancak karbondioksit değerleri normokapnik olarak seyrettiği izlendi. İnvaziv olmayan pozitif hava yolu basıncı tedavisi planlanan hastaya tüm gece laboratuvar koşullarında titrasyon amaçlı PSG yapıldı. Hastada bilateral tam vokal kord paralizi olması dolayısı ile trakeostominin kapatılması riskini göze almak ve nazal veya oronazal maske üzerinden titrasyon yapmak mümkün değildi. Hastanın da belirttiği üzere, titrasyon cihazlarının trakeostomi kanülü ile uyumsuz olması nedeniyle, titrasyon öncesinde bu iki aparatı birbirine bağlayan özel bir ara parça bulundu (Resim 2). Titrasyona önce düşük basınçlarda CPAP ile başlandı, ancak beklenildiği üzere apnöstik solunum üzerine etkili olmadığı görüldü. Aynı titrasyon gecesinde BPAP-S/T titrasyonuna geçildi; 18 cmH<sub>2</sub>O inspiratuvar ve 12 cmH<sub>2</sub>O ekspiratuvar basınçlar altında ve solunum sayısı daki-

kada 17 olacak şekilde, anormal solunum olayları yan pozisyonlarda ve derin NREM uyku evresinde kontrol altına alınabildi. Ancak yüzeysel NREM ve REM uyku evreleri dönemlerinde ve sırtüstü pozis-



**Resim 2.** Hastada kullanılan ara parçası ayarlanabilen trakeostomi kanülü.



**Şekil 2.** BPAP-S/T (bilevel positive airway pressure, spontaneous/time) modunda yüzeyel NREM (non-REM, rapid eye movements; hızlı göz hareketleri) uykusu evresinde devam eden apnöistik solunum.

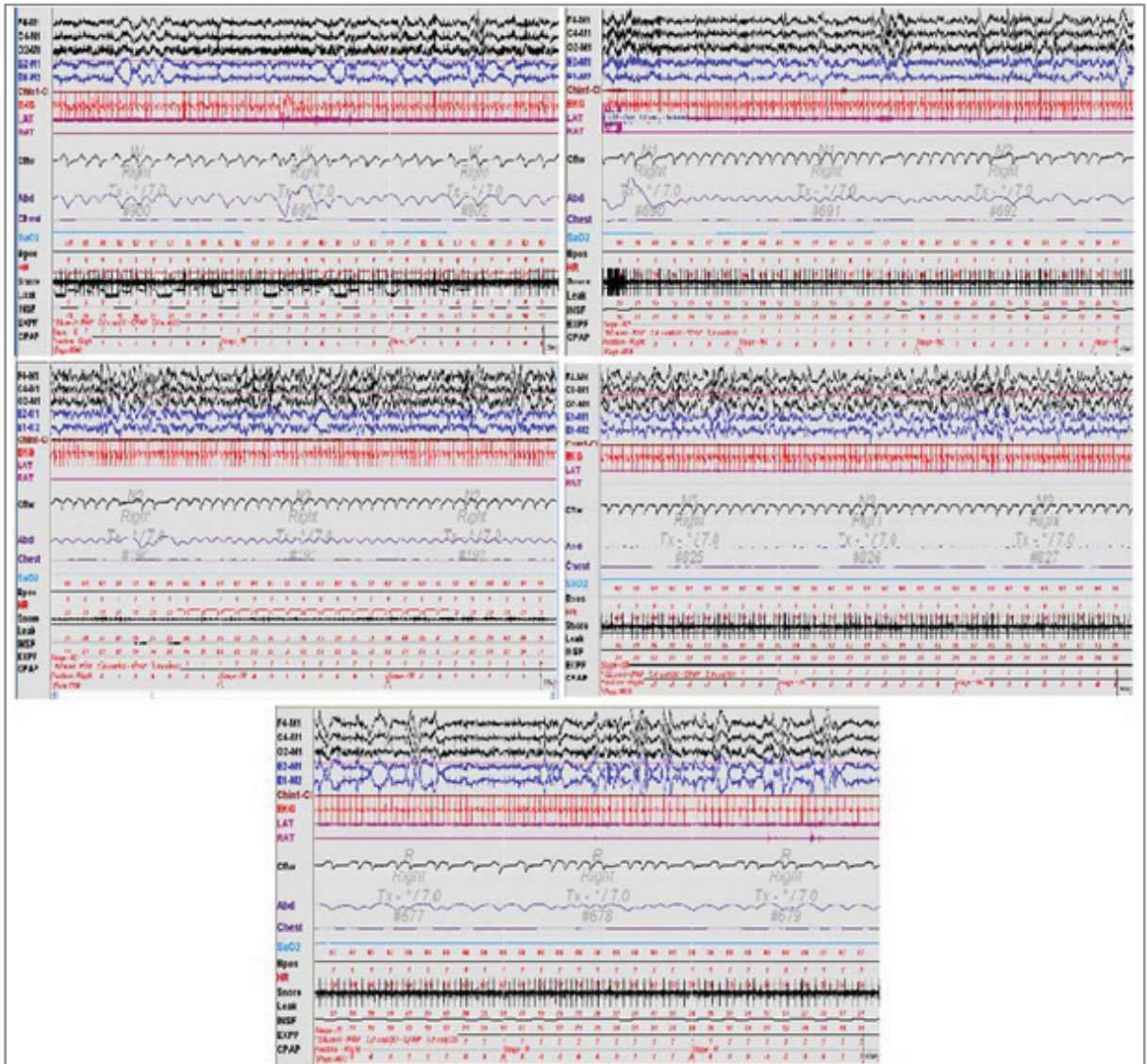
yonda, farklı basınç ve solunum sayısı denemelerine karşın etkin kontrol sağlanamadı ve oksijen satürasyonu düzensiz ve %60-70 civarında düşük seyretti (Şekil 2).

Hastamız, diğer modlardaki invaziv olmayan mekanik ventilasyon tedavilerinin denenmesi amacı ile ikinci kez titrasyon amaçlı tüm gece PSG tetkikine (AASM tip 1) alındı. Öncelikle direkt olarak ASV modu ile başlandı ve trakeostomi kanülü üzerinden ayarlanan özel ara parça kullanılarak titrasyon yapıldı. ASV modunda ekspiratuar basıncı 9 cmH<sub>2</sub>O, basınç desteği 9-20 cmH<sub>2</sub>O aralığında ve solunum sayısı dakikada 22 olacak şekilde ayarlandığında düzensiz solunum paterni her pozisyonda ve tüm uykusu evrelerinde büyük ölçüde kontrol altına alınabildi, ancak oksijen satürasyon düzeyleri hem uyanıklıkta hem de uykuda düzensiz ve düşük olarak seyretti. Bunun üzerine, hacim destekli bir mod ihtiyacı olduğu düşünülerek aynı titrasyon gecesinde IVAPS/AVAPS (Intelligent/Average volume-assured positive airway pressure support) modunda invaziv olmayan mekanik ventilasyon tedavisine geçildi. IVAPS/AVAPS modunda ekspiratuar basınç 7 cmH<sub>2</sub>O, inspiratuar basıncı 14-22 cmH<sub>2</sub>O arasında (basınç desteği 7-15 aralığında), solunum sayısı dakikada 29 olacak şekilde ve tidal volüm 550 mL olarak ayarlan-

dığında, tüm anormal solunum olaylarının, düzensiz apnöistik solunum paterninin tüm pozisyonlarda, uyanıklıkta ve tüm uykusu evrelerinde tamamen etkin bir şekilde kontrol altına alındığı görüldü ve oksijen satürasyonları %90 düzeylerinde seyretti (Şekil 3).

## TARTIŞMA

ACM, kraniyal arka fossa alanının küçük hacimli olmasına sekonder olarak serebellum ve beyin sapının bazı bölümleri dar spinal kanal içerisinde üst servikal spinal korda baskıya neden olur (10,11). Bu durum, hastalarda çok sayıda şikayetlere neden olabilmektedir; baş ağrısı, ekstremitelerde duysal ve motor bozukluklar, baş dönmesi, valsalva manevrası ile tetiklenen senkop/presenkop atakları ve alt kraniyal sinir felçleri en sık görülen şikayet ve bulgular arasında sayılabilir (3,11). Burada paylaştığımız hastamızda, ilk başvuru şikayetleri alt ekstremitelerde güçsüzlük, konuşmada bozulma ve özellikle öksürme ile tetiklenen baş dönmesi şeklinde idi. Takip eden süreçte, cerrahi müdahalede bulunulmasına karşın, şikayetlerinde yavaş progresif bir artış ile birlikte yutma güçlüğü ve sık tekrarlayan aspirasyon pnömonisi tabloya eklenmişti. Nefes alma güçlüğünün de ortaya çıkması sonucunda bilateral vokal kord paralizisi saptanmış ve kalıcı trakeostomi takıl-



**Şekil 3.** TVAPS (Intelligent volume-assisted pressure support) modunda invaziv olmayan mekanik ventilasyon tedavisi altında etkin bir şekilde kontrol altına alınan anormal solunum olayları ve oksijen desatürasyonları.

mıştı. Bize başvurduğunda, hastamızın yaklaşık 10 yıllık hastalık öyküsü mevcuttu ve yaklaşık bir yıldır olan gece nefes alamama ve morarma ile şekillenen apne atakları tabloya eklenmişti.

ACM uykusu ile ilişkili solunum bozuklukları için de önemli bir risk oluşturur. Erişkin ve çocuk yaş grubunu kapsayan iki büyük çalışmada, ACM hastalarında uykusu ile ilişkili solunum bozuklukları görülme sıklığının %60-75 düzeyinde olduğu bildirilmiştir (4,5,10). Uykusu ile ilişkili solunum bozuklukları alt tiplerine bakıldığında, en sık obstrüktif uykusu apne sendromu (OUAS), takibinde santral uykusu apne sendromu (SAS)

ve noktürnal hipoventilasyon izlenmiştir (4,12). Santral tipte anormal solunum olaylarının %50'ye kadar yüksek olabileceğini belirten çalışmalar da vardır (5). Bizim hastamızda, hem uyanıklıkta hem de uykusu esnasında ortaya çıkan, sürekli, santral ve mikst tipte apneler ile şekillenen düzensiz apnötik solunum saptandı.

Anormal solunum bozukluklarının ACM'de sık olarak izlenmesinin nedeni multifaktöriyeldir; gerek alt beyinsapı yapılarında yer alan merkezi solunum sisteminin etkilenmesinin, gerekse alt kranial sinir felçleri ve vokal kord paralizisinin solunum bozuk-

luklarına yol açtığı düşünülmektedir (13,14). Üst hava yollarının açık kalmasını sağlayan ve inhalasyon ensasında intratorasik negatif basıncın oluşumuna destek olan farengeal ve larengeal kaslar, 9. ve 10. kranial sinirler tarafından inerve edilmektedirler. ACM'de bu sinirlerin veya pontomedüller bölgede yer alan nükleuslarının basısına bağlı olarak üst solunum yolu obstrüksiyonu ve obstrüktif tipte apnelere ortaya çıkabilmektedir. Santral tipte apnelere ortaya çıkmasında ise, alt medulla seviyesinde yer alan respiratuar merkezde direkt veya vasküler yapılarla bağlı bası sonucu iskemi meydana gelmesi ya da dokuzuncu kranial sinirin basısına veya gerilmesine bağlı karotid arterlerde yer alan kemoreseptörlerin üst respiratuar merkezlere gönderdiği iletilerin bozulması neden olarak gösterilmektedir (13,14). Santral uyku apne sendromu, hiperkapnik veya normokapnik olarak ortaya çıkabilmektedir. Hiperkapnik tip, solunumun santral kontrolünün bozulmasına bağlı gelişen santral hipoventilasyon sonucunda gelişir (13,14). Normokapnik tipte, santral solunum merkezinin fonksiyon bozukluğuna bağlı yüksek kemoreseptör kazancı ve hiperventilasyon gelişir (15). Hastamızda, normokapnik tipte, mikst ve santral tipte apnelere ile şekillenen apnötik solunum paterni mevcuttu.

Uyku ile ilişkili solunum bozukluklarının tedavisinde öncelikli yaklaşım, mümkünse, altta yatan hastalıkların ortadan kaldırılmasını sağlamaktır. ACM'de sık olarak izlenen gerek obstrüktif tipte gerekse santral tipte apnelere tedavisinde PFD cerrahisi önerilmektedir; ancak başarılı bir cerrahi müdahaleye rağmen, geri dönüşümsüz hasarın oluşmasına bağlı etkin fayda sağlanamayabilir veya erken dönemde nüks izlenebilmektedir (6-8). Bu gibi durumlarda, cerrahi müdahaleye rağmen etkin fayda sağlanmadığında ya da cerrahi girişimin yapılamadığı hastalarda, uyku ile ilişkili solunum bozukluklarının tedavisinde invaziv olmayan mekanik ventilasyon tedavisi önerilmektedir (6). Trakeostomi, aslında invaziv olmayan mekanik ventilasyon tedavisi bulunmadan önce, obstrüktif tipteki anormal solunum olaylarının tedavisinde kullanılan tek tedavi yöntemi idi; günümüzde ancak diğer tedavi yöntemlerinin işe yaramadığı durumlarda son tedavi seçeneği olarak kullanılmaktadır. Trakeostomi, obstrüktif tipteki anormal solunum olaylarını etkin bir şekilde ortadan kaldırırken, santral tipte apnelere tetikleyebilmektedir (16). Ancak sürekli pozitif hava yolu basıncı tedavisi uygulayan invaziv olmayan mekanik ventilasyon tedavisinde de, özellikle yüksek kemoreseptör kazancı olan hastalarda,

santral tipte apnelere ve kompleks uyku apne sendromu adı verilen klinik tablo ortaya çıkabilmektedir (17). Tüm bu bilgiler ışığında, ACM hastalarında uyku ile ilişkili solunum bozukluklarının tedavisinin hekimler için oldukça zorlayıcı olabileceğini söylemek mümkün olacaktır.

Hastamızda, iki kez PFD cerrahi uygulanmasına ve bilateral vokal kord paralizisi nedeniyle trakeostomi takılmış olmasına rağmen, uykuda daha belirgin hale gelen santral tipte solunum bozukluğu mevcuttu. Trakeostomi takılan hastalarda, invaziv olmayan mekanik ventilasyon tedavisinde genel yaklaşım, trakeostomi kanülü üzerinden pozitif hava basıncının uygulanmasıdır (17,18). Ancak trakeostomi kanülü üzerinden verilen havanın, oronazal yol üzerinden yüksek düzeylerde kaçak yapacağı akılda tutulmalıdır. Bazı hasta gruplarında, altta yatan hastalığın etiolojisine göre, gece trakeostominin kapatılarak nazal veya oronazal maske ile tedavi uygulanabilir; ancak bizim hastamızda olduğu gibi, üst solunum yolunda anatomik obstrüksiyon varlığında böyle bir yöntem uygun değildir. İnvaziv olmayan mekanik ventilasyon tedavisinin aparatları ile trakeostomi kanülü arasındaki uyum da kompliyans açısından büyük önem taşır; hastaların laboratuvarında titrasyona alınmadan önce, uygun ara parçaların temini ve bu şekilde titrasyona alınmaları gerekir.

Santral tipte anormal solunum olaylarının invaziv olmayan mekanik ventilasyon ile tedavisi, AASM tarafından desteklenen bir kılavuz ile detaylı bir meta-analiz ile yayımlanmıştır (18,19). Buna göre, CPAP modu ilk seçenek olarak denenebilir; meta-analiz sonuçlarında orta düzeyde etkili belirtilmiş, yüksek apne-hipopne indeksi olan olgularda indeksin 15 ve altına indirilmesinde yeterli olmayabileceği vurgulanmıştır. Algoritma ile uygun bir şekilde hastamızda da ilk olarak CPAP modunda invaziv olmayan mekanik ventilasyon tedavisi denendi, ancak gerek anormal solunum olaylarının kontrol altına alınmasında gerekse oksijen saturasyonlarının sabit seyretmesinde etkili olmadığı görüldü. Algoritmada, ikinci basamak tedavide BPAP-S/T modu önerilmektedir, santral tipte anormal solunum olaylarını tetikleyebileceği için BPAP-S modu önerilmemektedir (18,19). Hastamızda BPAP-S/T modu altında sadece yan pozisyonlarda ve stabil uyku evrelerinde anormal solunum olayları büyük ölçüde kontrol altına alındı; stabil olmayan, karbondioksit eşik değerinin değişkenlik gösterdiği ve santral tipte apnelere orta-ya çıkma yatkınlığının arttığı yüzeyel NREM ve REM

uyku evre dönemlerinde ise etkin kontrol sağlanamadı. Tüm modlarda, farklı basınç düzeyleri ve solunum sayısı denemelerinin, komplike bir hastada tek bir geceye sığmayabileceği bilinmeli ve böyle bir çaba içerisinde bulunulmamalıdır. Hastamızda, ikinci gece titrasyon amaçlı PSG tetkikinde, algoritmada üçüncü basamakta yer alan ASV titrasyonu uygulandı. ASV titrasyonu altında anormal solunum olayları büyük ölçüde kontrol altına alabildi, ancak oksijen düzeyleri halen düşük ve düzensiz seyretti. Bu aşamada, kılavuzda ek oksijen desteği önerilmektedir (18-20). Transtrakeal oksijen tedavisi uygulamasının oldukça etkili olduğu bilinmektedir (20). Bu aşamada, biz de, hastamıza ek oksijen kanülü takılması ve eve oksijen tüpü alınması suretiyle destek tedavisi düzenlemeyi düşündük. Ancak tüm bu ek müdahalelerden önce, hacim destekli invaziv olmayan mekanik ventilasyon tedavisini denemek istedik. Santral tipte anormal solunum olaylarının tedavi kılavuzunda yer almamasına rağmen, hacim destekli modlarda da basınç desteği, akım desteği ve solunum sayısı desteği seçenekleri mevcuttur. Ek olarak, noktörsal hipoksemi, hipoventilasyon ve hiperkarbi tedavisinde, tidal hacim veya dakika ventilasyon hesaplamaları üzerinden fonksiyonel rezidüel kapasitenin artırılması suretiyle noktörsal oksijen tedavisine olan ihtiyacı azaltmaktadır (18-20). Bu özellikleri ile hastamızda devam eden hipoksemi probleminin hacim destekli invaziv olmayan mekanik ventilasyon modu ile kontrol altına alınabileceğini düşündük. Gerçekten de, İVAPS/AVAPS modu ile titrasyon altında hastamızın gerek santral ve mikst tipte anormal solunum olayları, gerekse oksijen desatürasyonları uyanıklıkta, tüm uyku evrelerinde ve tüm pozisyonlarda etkin bir şekilde kontrol altına alındı.

Santral tipte anormal solunum olaylarının tedavisi ile ilgili veriler, muhtemelen daha az görülmesi ve tedaviye yönelik sınıf I kanıt düzeyinde çalışmaların azlığı nedeniyle, obstrüktif tipte anormal solunum olayları ile ilgili verilerden çok daha azdır. Merkezi patolojilerin eşlik etmesi, üst solunum yolunun anatomik obstrüksiyonları ve hipoksemi gibi eşlik eden komorbid durumların varlığında ise tedavi hekimler için oldukça zorlayıcı olabilmektedir. Bu olgu sunumu ile, beyinsapı basısı olan, bilateral vokal kord paralizisi ve kalıcı trakeostomisi olan bir ACM hastasındaki apnöstik solunum tedavisindeki yaşadığımız zorlukları paylaşmak istedik. Hastamızda, santral tipte anormal solunum bozukluğu ve hipoksemi birlikteliğinde, hacim destekli invaziv olmayan mekanik ventilasyon tedavisinin gerek anormal solunum olay-

larını gerekse oksijen desatürasyonlarını kontrol altına almakta etkili olduğunu ve ek noktörsal oksijen desteği ihtiyacını ortadan kaldırdığını deneyimledik. Bu örnekten yola çıkarak, hipoksemi ve/veya hipoventilasyon ile birlikte görülen santral tipteki anormal solunum bozukluklarının tedavisinde hacim destekli invaziv olmayan mekanik ventilasyon tedavisinin rolünün araştırılması önemli bilgiler sağlayacaktır.

#### ÇIKAR ÇATIŞMASI

Yazarlar bu makale ile ilgili herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

#### YAZAR KATKISI

Anafikir/Planlama: GBŞ

Analiz/Yorum: DK

Veri sağlama: SA

Yazım: SA

Gözden Geçirme ve Düzeltme: GBŞ

Onaylama: DK

#### KAYNAKLAR

1. Meadows J, Kraut M, Guarnieri M, et al. Asymptomatic Chiari type I malformations identified on magnetic resonance imaging. *J Neurosurg* 2000;92:920-6.
2. Tubbs RS, Iskandar BJ, Bartolucci AA, Oakes WJ. A critical analysis of the Chiari 1.5 malformation. *J Neurosurg* 2004;101:179-83.
3. Ferre Maso A, Poca MA, de la Calzada MD, Solana E, Romero Tomas O, Sahuquillo J. Sleep disturbance: a forgotten syndrome in patients with Chiari I malformation. *Neurol* 2014;29:294-304.
4. Dauvilliers Y, Stal V, Abril B, et al. Chiari malformation and sleep related breathing disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007;78(12):1344-8.
5. Henriques-Filho PSA, Pratesi R. Sleep apnea and REM sleep behavior disorder in patients with Chiari malformations. *Arq Neuropsiquiatr* 2008;66:344-9.
6. Tran K, Hukins CA. Obstructive and central sleep apnoea in Arnold-Chiari malformation: resolution following surgical decompression. *Sleep Breath* 2011;15(3):611-3.
7. Botelho RV, Bittencourt LR, Rotta JM, Tufi KS. The effects of posterior fossa decompressive surgery in adult patients with Chiari malformation and sleep apnea. *J Neurosurg* 2010;112(4):800-7.
8. Paul KS, Lye RH, Strang FA, et al. Arnold-Chiari malformation. Review of 71 cases. *J Neurosurg* 1983;58:183-7.
9. Becker HF, Jerrentrup A, Ploch T. Effect of nasal continuous positive airway pressure treatment on blood pressure in patients with obstructive sleep apnea. *Circulation* 2003;107:68-73.



10. Urbizu A, Poca MA, Vidal X, Rovira A, Sahuquillo J, Macaya A. MRI-based morphometric analysis of posterior cranial fossa in the diagnosis of chiari malformation type I. *J Neuroimaging* 2013;24:250-6.
11. Hayhurst C, Osman-Farah J, Das K, Mallucci C. Initial management of hydrocephalus associated with Chiari malformation Type I-syringomyelia complex via endoscopic third ventriculostomy: an outcome analysis. *J Neurosurg* 2008;108:1211-4.
12. Ferre A, et al. Sleep-related breathing disorders in Chiari malformation type 1. A prospective study of 90 patients. *Sleep Research Society* 2017; 40(6). doi:10.1093/sleep/zsx069.
13. Bokinsky GE, Hudson LD, Weil JV. Impaired peripheral chemosensitivity and acute respiratory failures in Arnold-Chiari malformation and syringomyelia. *N Engl J Med* 1973;288:947-8.
14. Bullock R, Todd NV, Easton J, Hadley D. Isolated central respiratory failure due to syringomyelia and Arnold-Chiari malformation. *BMJ* 1988;297:1448-9.
15. De Backer WA. Central sleep apnoea, pathogenesis and treatment: an overview and perspective. *Eur Respir J* 1995;8:1372-83.
16. Camacho M, Certal V, Brietzke S, et al. Tracheostomy as treatment for adult obstructive sleep apnea: a systematic review and meta-analysis. *Laryngoscope* 2014;124:803-11.
17. Hoffman M, Schulman DA. The appearance of central sleep apnea after treatment of obstructive sleep apnea. *Chest* 2012;142:517-22.
18. Aurora RN, Chowdhuri S, Ramar K, Bista SR, Casey KR, Lamm CI, et al. The treatment of central sleep apnea syndromes in adults: practice parameters with an evidence-based literature review and meta-analyses. *Sleep* 2012;35(1):17-40.
19. Köseoğlu Hİ, Kanbay A, Köktürk O. The treatment of central sleep-apnea syndrome, updated information, and review of the literature. *Tuberk Toraks* 2014;62(1):68-78.
20. Biscardi FH, Rubio ER. Transtracheal oxygen and positive airway pressure: a salvage technique in overlap syndrome. *Lung India* 2014;31(1):67-9.