

Duchenne Kas Distrofisi ve Anestezi

Sema TUNCER, Alper YOSUNKAYA, Aybars TAVLAN, Ahmet TOPAL, Selmin ÖKESLİ

S.Ü. Meram Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, KONYA

ÖZET

Duchenne kas distrofisi genel anestezi sonrası muhtemel solunum problemi ve kas gevşeticilere anormal yanıt gelişebilen genetik bir hastalıktır. Biz bu olgumuz nedeniyle Duchenne kas distrofisinin klinik özelliklerini ve anestezi uygulamalarını gözden geçirmeyi amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Duchenne kas distrofisi, anestezi.

SUMMARY

Duchenne's muscular dystrophy and anesthesia

Duchenne's muscular dystrophy is a genetic disorder whose features include abnormal responses to muscular relaxants possible respiratory dysfunction after general anesthesia. Regarding this case, we reviewed the appropriate anesthetic applications and clinical features of Duchenne's muscular dystrophy.

Key Words: Duchenne's muscular dystrophy, anesthesia.

Duchenne kas distrofisi (DKD) büyük moleküler ağırlıklı kas proteini olan distrofin yokluğu ile ilişkili, X kromozumuna bağlı resesif geçen, erkek çocuklarda 2-5 yaşları arasında başlayıp progresif ilerleyen ve özellikle pelviste güçsüzlük ve proksimal kaslarda atrofi ile karakterize bir hastalıktır (1,2). Kalp kası dahil bütün çizgili kaslarda harabiyet olur ve kas dokusunun yerini yağ ve yağ dokusu alır (2). Kalp ve solunum kaslarının etkilenmesi ile genç yaşta kaybedilen bu olgulara anestezi vermek gerektiğinde kardiyak ve solunum rezervinin azaldığı, hiperpireksi, rabdomyolizis, süksinil kolin verilmesi, soğuk ve titreme ile solunum güçlüğü yaratacak derecede kasılmalar olabileceği hatırlanmalıdır (1). Kas hastalığı olan olgularda anesteziklerle malign hipertermi, rabdomyolizis gelişme riski yüksektir ve anestezi sırasında ciddi kardiyak ve pulmoner komplikasyonlar ilave olabilir (3). Opioid, sedatif ve bütün kas gevşeticilere hassasiyet gösterirler (4). Bu sunumda, DKD'li bir olgu nedeniyle bu konudaki anestezik yaklaşımları ve klinik özellikleri gözden geçirmeyi amaçladık.

OLGU SUNUMU

Böbrek taşı nedeniyle operasyonu planlanan 21 yaşında, 40 kg ağırlığındaki erkek hasta preoperatif değerlendirildi. Aile hikayesinde özellik olmayan olgunun, doğumda aşikar bir anomalisi gözlenmemiş. 5 yıldır tekerlekli sandalyeye bağımlı olarak yaşayan, 3-4 yaşlarında iken yürüyüş bozukluğu ve merdiven çıkarken güçlük çektiği ailesi tarafından fark edilerek doktora götürülen olguya, yapılan tetkik ve muayeneler sonucunda DKD tanısı konmuş. Preoperatif değerlendirmede sol lumbal bölgede hassasiyet, uyluk kaslarında hipertrofik görünüm ile birlikte proksimal kaslarda atrofi, alt ve üst ekstremitelerde kontraktilite mevcuttu. Hb: 14.4 g/dl, Hct: 39.5, BK:4660, Plt: 348.103, BUN: 11 mg/dl, glukoz 95 mg/dl, kreatinin 0.5 mg/dl, serum glutamik oksalasetiktransaminaz (SGOT): 49 u/L, serum glutamik pirüviktransaminaz (SGPT):69 u/L, laktik dehidrogenaz (LDH): 437 u/L, kreatin fosfokinaz (CPK) 562 u/L, Na⁺: 140 mEq /L , K⁺: 4.5 mEq/L, Ca: 9.0 mg/dL saptandı. Akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi. EKG'sinde sinüzal taşikardi,

ekokardiyografisinde sol ventrikül relaksasyon bozukluğu, sol ventrikül duvar hareketlerinde anormallik, posterior perikardda minimal effüzyon ve ejeksiyon fraksiyonu %40 saptandı. Premedikasyon yapılmadan operasyon odasına alınan olgu monitörize edildi (Cardiocal II-England). EKG, non invaziv arterial basınç ve periferik oksijen satürasyonu takip edildi. (Kan basıncı 120/80 mm Hg, kalp atım hızı 126/dk (ritmik), SpO₂: % 96). Anestezi indüksiyonu 2 mg kg⁻¹ propofol, 1 µg kg⁻¹ fentanil ve 0.5 mg kg⁻¹ atrakuryum ile sağlandı. Anestezi idamesinde ise propofol infüzyonu (10dk_9 mg kg⁻¹, daha sonra _6 mg kg⁻¹) ve % 50 N₂O/O₂ kullanıldı. Cerrahi işlem bittikten sonra olgu uyandırılmadan önce postoperatif analjezi amacı ile 5-6.interkostal aralıktan girilerek intraplevral katater (Pleurocert-Braun) takıldı ve %0.25 bupivakain 20cc verildi. Daha sonra ise hasta kontrollü analjezi (Abbott Pain Management Provider) cihazı ile 3 ml sa-1 bazal infüzyon, ihtiyaç duyduğunda 3ml bolus doz ve 20 dk kilitli kalma süresi olacak şekilde %0.125 bupivakain 48 saat uygulandı. Postoperatif 24 saat yoğun bakım ünitesinde takip edilen olguda, anestezi süresince ve postoperatif dönemde herhangi bir problemle karşılaşmadı.

TARTIŞMA

DKD'li olgularda distrofin yokluğuna bağlı sarkolemma membran bütünlüğü bozulmakta, dolayısı ile permeabilite bozulduğu için normalde sarkoplazmada lokalize olan aldolaz, CPK, SGOT, LDH, SGPT enzimlerinin arttığı düşünülmektedir (5). Olgumuzda ise CPK ve LDH değerleri oldukça yüksek bulundu.

Kas distrofili olgularda anestezi yaklaşımında kalp ve solunum kaslarının da etkilendiği unutulmamalıdır. Bu olgularda restriktif solunumsal defekt, azalmış vital kapasite vardır ve kifoskolyozun gelişmesi ile akciğer fonksiyonları daha da kötüleşir (6). Vital kapasitesi azalmış olgularda postoperatif dönemde sıklıkla geçici ventilatör desteği gerekmektedir. Kalp kası tutulmuş olgularda taşikardi, bazende anestezi sırasında ventriküler fibrilasyon ve ani kardiyak arrest görülebilir (4). Bu olgularda ölüm genellikle tekrarlayan solunum yolu enfeksiyonları ve solunum yetmezliğine bağlıdır.

Kas distrofili olgular opioid, sedatif ve kas gevşetici bütün ilaçlara duyarlıdırlar (7). DKD'li olgularda atropin yerine skopolamin önerilmektedir (4). Bu nedenlerle olgumuzu premedikasyon uygulamadan operasyona aldık ve sedatif ajan kullanmadık.

Wollinsky ve ark'nın (3) yaptığı bir çalışmada peroperatif risk faktörleri araştırılmış, olguların % 83'ünde patolojik EKG (PR intervalinde uzama, QRS ve ST segment anormalliği, atrial aritmiler), ekokardiyografide % 26'sında kardiyak yetmezlik, akciğer grafisinde % 31'inde patolojik bulgu ve bunlarında % 73'ünde ciddi restriktif solunumsal problem tespit edilmiştir. Kardiyak kaslarda dejenerasyon yaygındır, fakat konjestif kardiyomyopati sadece %10 olguda görülmektedir. Olgumuzda ise operasyon öncesi değerlendirmede EKG'de sinüzal taşikardi, ekokardiyografide sol ventrikül duvar hareket bozukluğu ve sistolik disfonksiyon saptandı. Akciğer grafisi ve solunum sistem muayenesi normal olarak değerlendirildi. Tanı almış olgularda preoperatif değerlendirme çok iyi yapılmalı ve ilgili bölümlerle birlikte değerlendirilerek operasyona hazırlanmalıdır (8).

DKD'li olgularda malign hipertermi ve rabdomyolizis gelişme riski yüksektir (3). Bu nedenle süksinilkolin ve halotan gibi malign hipertermiye neden olabileceği düşünülen anesteziklerden kaçınılmalıdır (1). Kas gevşetici kullanılmaksızın sevofluran anestezi uygulanan DKD'li 11 yaşındaki bir çocuk da rabdomyolizis gelişmiştir (9). Breucking ve ark (8) kas distrofisi tanılı ve anestezi sırasında malign hipertermi izlenen olguların aileleri ve akrabalarını kapsayan bir çalışmada 212 erkek ve 9 kadın olgudan 6'sında anestezi sırasında kardiyak arrest geliştiğini tespit etmişler ve araştırıldığında olgularda kas distrofisi olduğu bulunmuştur. DKD'li 101 olguda yapılan bir değerlendirmede; % 81'inde preoperatif risk faktörleri tespit edilmiş ve olguların anesteziinde halotan ve süksinilkolin gibi ajanlardan özellikle kaçınılmıştır. Bu olguların hiç birinde malign hipertermi, rabdomyolizis ve kardiyak arrest izlenmemiş, fakat kardiyak ve pulmoner problemi olan olgularda aritmi ve kardiyak yetmezlik görülmüştür (3).

DKD'li olgular nondepolarizan kas gevşeticilere karşı oldukça duyarlıdırlar. DKD'li olgularda anestezi sonrası kas gevşeticilere anormal cevap ve solunum disfonksiyonu izlenmiştir (10). Ortopedik cerrahi uygulanacak DKD'li 8 çocuğa kas gevşetici olarak vekuronyum kullanılmış ve bu olgularda vekuronyum duyarlılığının arttığı gösterilmiştir (11).

Toğal ve ark. (2) DKD'li olgularda risk faktörlerini azaltmak için rejyonel anestezinin daha güvenle kullanılabilirliğini önermişlerdir. Pash ve ark (7) sezaryen operasyonu olacak, DKD tanılı, kardiyak ve pulmoner problemleri olan, anatomik olarak

entübasyon güçlüğü olabileceğini düşündükleri olgularında epidural anestezi uygulamışlar ve herhangi bir problemle karşılaşmamışlardır. O' Higashi ve ark (12) spinal anestezi uyguladıkları DKD'li 8 olgudan 2'sinde solunum depresyonu izlemişlerdir. Bu nedenle kas distrofili olgularda yüksek spinal blok gelişebileceği konusunda dikkatli olunmalıdır. Genel anestezi+epidural anestezi uygulanan ve postoperatif analjezi için bupivakain infüzyonuna devam edilen DKD'li bir olguda, peroperatif ve postoperatif dönemde problemle karşılaşmadığı rapor edilmiştir (10).

Bizde DKD'li olgumuzda gelişebilecek komplikasyonları en aza indirmek amacı ile premedikasyon

uygulamadık ve operasyon sırasında inhalasyon anesteziklerinden kaçındık. Düşük doz narkotikle beraber propofol infüzyonunu tercih ettik. DKD'li olguların non-depolarizanlara olan duyarlılığı göz önüne alınarak periferik sinir stimülatörü kullandık ve gereksiz ilave dozların verilmesini önledik. İntraplevral kateter ile postoperatif etkin bir analjezi sağladık.

Sonuç olarak; Anestezi uygulanacak DKD'li olgularda, operasyon öncesi kardiyak ve solunum fonksiyonları çok iyi değerlendirilmeli, malign hipertermi ve rabdomyolizise neden olabileceği düşünülen anesteziklerden kaçınılmalı, postoperatif iyi bir analjezi sağlanmalı ve postoperatif ventilatör desteğinin gerekebileceği unutulmamalıdır.

KAYNAKLAR

- 1- Esener Z. Klinik Anestezi. Çiftay Matbaası, İstanbul;1991:516.
- 2- Toğal T, Türköz A, Elmalı N, But A.K, Ersoy E. Duchenne müsküler distrofili iki kardeşte ortopedik cerrahide spinal anestezi (olgu sunumu). Anestezi Dergisi 1999;7:129-31.
- 3- Wollinsky KH, Weiss C, Gelowicz-Maurer M, Geiger P, Mehrkens HH, Naumann T. Preoperative risk assessment of children with Duchenne muscular dystrophy and relevance for anesthesia and intra-and postoperative course. Med klin 1996;91:34-7.
- 4- Delphine E, Jackson D, Rothstein P. Use of succinylcholine during elective pediatric anesthesia should be considered. Anesth Analg 1987;66:190-3.
- 5- Babacan A, Öztürk E. Kas-Sinir kavşağı hastalıklarında anestezi. Sendrom 1998;10:36-46.
- 6- Larsen UT, Juhl B, Hein-Sorensen O, et al. Complications during anaesthesia in patients with Duchenne's muscular dystrophy (a retrospective study). Can J Anaesth 1989;36:418-20.
- 7- Pash MP, Balaton J, Eagle C. Anaesthetic management of a partrient with severe muscular dystrophy, lumbar lordosis and a difficult airway. Can J Anaesth 1996;43:959-63.
- 8- Breucking E, Reimnitz P, Schara U, Mortier W. Anesthetic complications. The incidence of severe anesthetic complications in patients and families with progressive muscular dystrophy of the Duchenne and Becker types. Anaesthesist 2000;49:187-95.
- 9- Obata R, Yasumi Y, Suzuki A, Nakajima Y, Sato S. Rhabdomyolysis in association with Duchenne's muscular dystrophy. Can J Anaesth 1999;46:564-6.
- 10- Toyota K, Sakura S, Fukuda N, Saito Y. Epidural anesthesia and general anesthesia using the cuffed oropharyngeal airway for an obese patient with Duchenne's muscular dystrophy. Masui 1999;48:1343-6.
- 11- Ririe DG, Shapiro F, Sethna NF. THA response of patients with Duchenne's muscular dystrophy to neuromuscular blockade with vecuronium. Anesthesiology 1998;88:351-4.
- 12- O'Higashi T, Shirakami G, Sasai S, Shinomura T, Kato S, Tomoda K. Spinal anesthesia for patients with progressive muscular dystrophy. Masui 1995;44:723-8.