

Bölüm 46

DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİLİ ÇOCUK HASTADA PERİFERİK SİNİR BLOĞU İLE GERÇEKLEŞTİRİLEN HUMERUS DİSTAL FRAKTÜR OPERASYONU

Gökhan SERTÇAKACILAR⁵⁸

GİRİŞ

Musküler distrofiler; herediter geçişli ve progresif nöromusküler bir hastalık grubu olup, kaslarda zaman içinde artan dejenerasyon ile karakterizedirler. Duchenne musküler distrofi (DMD), nöromusküler hastalıklar içinde ve pediatrik yaş grubunda en sık görülen ve en şiddetli seyreden tiptir. X'e bağlı otozomal resesif geçiş gösterir ve erkeklerde 1/3500 sıklıkta görülür. Hastalığın ortalama başlangıç yaşı iki-beş yaş olup, klinikte özellikle ekstremitelerin proksimal kas gruplarında hızlı ilerleyen kas dejenerasyonu ve güçsüzlüğü ile kendini gösterir (1). Bu hastalıkta Xp21 kromozomunda bulunan distrofin geni mutasyona uğrar ve bu mutasyon sonucunda sarkolemmada anormal distrofin üretimi gerçekleşir (2). Kas hücrelerinde yapısal sağlamlığı ve bütünlüğü oluşturmak için ise normal yapıdaki distrofin proteinine ihtiyaç vardır. Bu protein subsarkolemmal hücre iskeletini, ekstrasellüler matrikse bağlayarak kas hücresinin yapısını sağlamlaştırır. Distrofin proteinin yokluğu kas hücrelerinde geçirgenliğin artmasına neden olarak rabdomiyolize yatkınlık oluşturur (3).

Ön tanı klinik şüphe ve plazmada kreatin fosfokinaz (CK), laktat dehidrogenaz (LDH) ile aldolaz seviyesinin yüksekliği; kesin tanı ise kas biyopsisi ile konur.(1) Bu hastalarda serum CK düzeyleri en yüksek seviyesine 3 yaş civarında ulaşmakta, sonrasında yaşanan kas atrofisinden dolayı kandaki düzeyi her yıl yaklaşık %20 oranında azalmaktadır (4). Tanı sırasında hastanın yaşına bağlı olarak plazma kreatin fosfokinaz (CK) düzeyi normalin 100 katına kadar artmış olabilir.Hastalı-

⁵⁸ Uzman Doktor, Bakırköy Dr. Sadi Konuk Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, g.sertcakacilar@saglik.gov.tr

KAYNAKLAR

1. Zhou J, Allen PD, Pessah IN, Naguib M. Neuromuscular disorders and malignant hyperthermia. In: Miller RD, editors. Miller's anesthesia seventh edition. USA: Churchill Livingstone Elsevier; 2010. p. 1171-6.
2. Wick S, Muenster T, Schmidt J, Forst J, Schmitt HJ. Onset and duration of rocuronium induced neuromuscular blockade in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Anesthesiology* 2005;102:915-993. <http://dx.doi.org/10.1097/00000542-200505000-00009> PMID:15851877
3. Carlson CG. The dystrophinopathies: an alternative to the structural hypothesis. *Neurobiol Dis* 1998;5:3-15. <http://dx.doi.org/10.1006/nbdi.1998.0188> PMID:9702783
4. Ramani R. Skin and musculoskeletal diseases. In: Hines RL, Marschall KE, eds. *Stoelting's Anesthesia and Co-existing Disease*. 6th ed. Philadelphia, PA: Elsevier, Inc; 2012:437-465.
5. Biggar WD, Klamut HJ, Demacio PC, Stevens DJ, Ray PN. Duchenne muscular dystrophy: current knowledge, treatment, and future prospects. *Clin Orthop Relat Res*. 2002;401:88-106.
6. Caliskan E, Sener M, Kocum A, Aribogun A. Duchenne muscular dystrophy: how I do it? Regional or general anesthesia? *Paediatr Anaesth* 2009;19(6):624-5.
7. Guglieri M, Bushby K. Recent developments in the management of Duchenne muscular dystrophy. *Paediatr Child Health* 2011; 21(11): 501-9.
8. Bang, S. U., Kim, Y. S., Kwon, W. J., Lee, S. M., & Kim, S. H. (2015). Peripheral nerve blocks as the sole anesthetic technique in a patient with severe Duchenne muscular dystrophy. *Journal of Anesthesia*, 30(2), 320-323. doi:10.1007/s00540-015-2127-4
9. Breucking E, Reimnitz P, Schara U, Mortier W. The incidence of severe anesthetic complications in patients and families with progressive muscular dystrophy of the Duchenne and Becker types. *Anaesthesist* 2000;49:187- 195.
10. Wick S, Muenster T, Schmidt J, Forst J, Schmitt HJ. Onset and duration of rocuronium-induced neuro- muscular blockade in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Anesthesiology* 2005;102:915-993. <http://dx.doi.org/10.1097/00000542-200505000-00009> PMID:15851877
11. Smelt WL. Cardiac arrest during desflurane anaesthesia in a patient with Duchenne's muscular dystrophy. *Acta Anaesthesiol Scand* 2005;49(2):267-9.
12. Bang SU, Kim YS, Kwon WJ, Lee SM, Kim SH. Peripheral nerve blocks as a the sole anesthetic technique in a patient with severe Duchenne muscular dystrophy. *J Anesth*. 2016;30:320-323.
13. Hayes J, Veyckemans F, Bissonnette B. Duchenne muscular dystrophy: an old anesthesia problem revisited. *Paediatr Anaesth* 2008;18(2):100-6.
14. Braun DL. Spinal, epidural, and caudal anesthesia. In: Miller RD, editor. Miller's Anesthesia. 7th ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2009. p. 1616-8.
15. Gürkan Y, Acar S, Solak M, Toker K. Comparison of nerve stimulation vs. ultrasound-guided lateral sagittal infraclavicular block. *Acta Anaesthesiol Scand* 2008;52(6):851-5.
16. Sandhu NS, Capan LM. Ultrasound-guided infraclavicular brachial plexus block. *Br J Anaesth* 2002;89(2):254-9.
17. Ames WA, Hayes JA, Crawford MW. The role of corticosteroids in Duchenne muscular dystrophy: a review for the anesthetist. *Paediatr Anaesth* 2005;15(1):3-8.
18. Büğüt Mİ, Eren İ, Küçükay S. Regional anaesthesia in a Duchenne muscular dystrophy patient for upper extremity amputation. *Agri*. 2014;26(4):191-5. doi: 10.5505/agri.2014.34713
19. So, M., Sugiura, T., Yoshizawa, S., & Sobue, K. (2017). Two Cases of Duchenne Muscular Dystrophy That Showed Different Reactions to Nerve Stimulation During Peripheral Nerve Block. *A & A Case Reports*, 9(2), 52-53. doi:10.1213/xa.0000000000000524
20. Pollock N, Langton E, McDonnell N, Tiemessen J, Stowell K. Malignant hyperthermia and day stay surgery. *Anaesth Intensive Care* 2006;34(1):40-5.
21. Rosenbaum HK, Miller JD. Malignant hyperthermia and myotonic disorders. *Anesthesiol Clin North America* 2002;20(3):623-664.