



## BÖLÜM 22

### KAS HASTALIKLARI VE ANESTEZİ

Pelin UZUN SARITAŞ<sup>1</sup>

#### GİRİŞ

Musküler distrofiler, ilerleyici kas güçsüzlüğü ile karakterize, heterojen bir grup hastalıktır. Kas kontraktıl proteinlerinin sentez ya da rejenerasyonunda defekt vardır. Duchenne musküler distrofi (DMD) en sık görülen ve en ciddi musküler distrofi şeklidir. Bu bölümde nöromusküler hastalıklardan Miyastenia Gravis, Lambert-Eaton Miyastenik Sendrom ve diğer musküler distrofi biçimleri Becker musküler distrofisi, Miyotonik distrofi, Fasioskapulohumeral ve Limb-girdle distrofilerini inceleyeceğiz.

Düşük insidansa sahip olsalar da solunum kaslarındaki güç azalması ve nöromusküler bloke edici ajanlara (NMB) artmış duyarlılık nedeniyle dikkat edilmesi gereken hastalık grubudur.

Bu hastalarda postoperatif solunum yetersizliği ve pulmoner aspirasyona eğilim olabilir. Kardiak tutulum nedeniyle kardiyomyopati ve disritmi görülebilir. Perioperatif morbidite riskini en az indirmek için anestetik ajanlar ile olası etkileşimlerin iyi bilinmesi gerekir.

#### MİYOPATİLER VE SİSTEMLER ÜZERİNE ETKİLERİ

Miyopatiler multiple organ ya da sistem anormallığı ile birlikte bulunabilir. Bu durum peroperatif riski ve anesteziik yönetimi etkiler.

#### Respiratuar Sistem

- Solunum kaslarında güçsüzlük (diyafram ve interkostal kaslar)

<sup>1</sup> Uzm. Dr., İzmir Tepecik Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, puzun77@hotmail.com

## Akut Dönem Sonrası Yönetim

1. Monitörizasyon ve semptomatik tedaviye devam edilmelidir.
2. Hastaların %2-5 kadarında ilk ataktan sonraki saatler içinde tekrar kötüleşme olabilir. Bu nedenle kliniğin yeniden kötüleşme ihtimaline karşı dikkatli olmak gerekir.
3. Renal yetmezlik değerlendirilmeli ve miyoglobinin renal tübüler hasarını minimize etmek için idrar çıkışı 2 ml/saat üzerinde olacak şekilde diürez sağlanmalıdır (25).

## MH RİSKİ OLAN HASTALARDA ANESTEZİ YÖNETİMİ

MH duyarlılığı olan hastaların cerrahisi sadece MH riski nedeniyle engellenmemelidir. Anestezistler MH yatkınlığı olan hasta ve hasta yakınına güven verecek yeterli zamanı ayırmalı ve hastalığın etkileri, uygun teknikler, monitörizasyon ve tedavi hakkında bilgilendirmelidirler.

Bu hasta grubunda rejyonel anestezi uygulaması göz önünde tutulmalıdır. Genel anestezi için süksinilkolin ve tüm inhalasyon ajanlarından kaçınılan anestezik teknikler uygulanabilir. Anestezi uygulamalarında intravenöz anestezikler, opioidler, azot protoksit, nondepolarizan nöromusküler blokerler, lokal anestezikler güvenle kullanılabilir (14). MH yatkınlığı olan hastalarda anestezi öncesinde dantrolen ve soğuk serum hazırlığı yapılmalıdır. Dantrolenin yan etkilerinden dolayı profilaktik uygulanımı son yıllarda önerilmemektedir. Anestezi makinası tüm vaporizatörlerden ayrılmış, CO<sub>2</sub> absorbanı değiştirilmiş olmalı ve hem anestezi makinası hem de ventilatör 30 dk süre ile > 10 lt/dk %100 O<sub>2</sub> ile çalıştırılarak hazırlanmalıdır (26). Bu hastalarda yeni solunum devresi kullanılmalıdır.

## ANAHTAR NOKTALAR

- Malign hipertermi (MH), anestezinin indüklediği rabdomiyoliz (AIR) ve propofol toksisitesi dikkat edilmesi gereken unsurlardır.
- Malign hipertermi, hiperkalemi, rabdomiyoliz, kardiyak arrest riski nedeniyle süksinilkolin-den kaçınmak gerekir.
- Sugammadex, nondepolarizan kas gevşeticilerin etkisini geri döndürmek için güvenle kullanılabilir.
- Rejyonel anestezi teknikleri mümkünse genel anesteziye tercih edilmelidir.

## KAYNAKLAR

1. White RJ, Bass SP. Myotonic dystrophy and paediatric anaesthesia. *Paediatr Anaesth* 2003; 13:94.
2. Yuan N. Neuromuscular disease and the pulmonologist. *Curr Opin Pediatr* 2012; 24:336.
3. Racca F, Mongini T, Wolfler A, et al. Recommendations for anesthesia and perioperative management of patients with neuromuscular disorders. *Minerva Anestesiol* 2013; 79:419–433.
4. Book WJ, Abel M, Eisenkraft JB. Anesthesia and neuromuscular diseases. *Anesth Clin N Am* 1996; 14:515–542.
5. Birnkrant DJ. The American College of Chest Physicians Consensus Statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. *Pediatrics* 2009; 123:S242–S244.
6. Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, et al. American College of Chest Physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. *Chest* 2007; 132:1977–1986.
7. R. Gandhi, A. K. Jain, and J. Sood. Desflurane anaesthesia in myotonic dystrophy. *Indian Journal of Anaesthesia*, vol. 55, no. 1, pp. 61–63, 2011.
8. J. Parness, O. Bandschapp, T. Girard. The myotonias and susceptibility to malignant hyperthermia. *Anesthesia & Analgesia*, vol. 109, no. 4, pp. 1054–1064, 2009.
9. Jaretzki A, Barohn RJ, Ernstoff RM, et al. Myasthenia gravis: recommendations for clinical research standards. *Neurology*. 2000;55 (1):16-23.
10. Litman RS, Flood CD, Kaplan RF, et al. Post operative malignant hyperthermia. *Anesthesiology* 2008; 109: 825–829.

11. Büyükoçak Ü. Malign Hipertermi ve diğer Farmakogenetik Hastalıklar. In: Günaydın B, Demirkıran O. Klinik Anestezi. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi, 2012: 529-555.
12. Rosenberg H, Pollock N, Schiemann A, et al. Malignant hyperthermia: a review. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2015;10:1-19
13. Süzer MA. Malign Hipertermi. In: Yılmazlar A. Ortopedi Anestezisi-2. İzmir: İntertıp Yayınevi, 2016: 77-90.
14. Lerman J. Perioperative management of the paediatric patient with coexisting neuromuscular disease. *Br J Anaesthesia*. 2011;107: i79–i89.
15. Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *Lancet Neurol* 2018;17:347
16. Muenster T, Mueller C, Forst J, et al. Anaesthetic management in patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing orthopaedic surgery: a review of 232 cases. *Eur J Anaesthesiol* 2012;29:489
17. Segura LG, Lorenz JD, Weingarten TN, et al. Anesthesia and Duchenne or Becker muscular dystrophy: review of 117 anesthetic exposures. *Paediatr Anaesth* 2013;23:855
18. Klompe L, Lance M, Van der Woerd D, et al. Anaesthesiological and ventilatory precautions during cardiac surgery in Steinert's disease. *J Card Surg* 2007;22:74
19. Buzello W, Krieg N, Schlickewei A. Hazards of neostigmin in patients with neuromuscular disorders. Report of two cases. *Br J Anaesth* 1982;54:529
20. Kim TW, Nemergut ME. Preparation of modern anesthesia workstations for malignant hyperthermia-susceptible patients: a review of past and present practice. *Anesthesiology*. 2011;114 (1) :205–12.
21. Shapiro F, Athiraman U, Clendenin DJ, et al. Anesthetic management of 877 pediatric patients undergoing muscle biopsy for neuromuscular disorders: a 20-year review. *Paediatr Anaesth*. 2016; 26 (7):710–21.
22. Nitahara K, Sugi Y, Higa K, et al. Neuromuscular effects of sevoflurane in myasthenia gravis patients. *Br J Anaesth* 2007;98:337
23. Eisenkraft JB, Book WJ, Mann SM, et al. Resistance to succinylcholine in myasthenia gravis: a dose-response study. *Anesthesiology* 1988;69:760
24. Baraka A. Anesthesia and critical care of thymectomy for myasthenia gravis. *Chest Surg Clin N Am* 2001;11:337
25. Tardakademi (2015). Malign hipertermi krizini tanıma ve yönetim kılavuzu 2015. (<http://www.tard.org.tr/akademi/?p=kilavuz-detay&bID=3&session=13914898230688-27829796461376> adresinden ulaşılmıştır).
26. Aydın, G., Çakmak, M. (2016). Malign hipertermi. Pervin Sutaş Bozkurt (Bölüm Ed. ) Ortopedik cerrahide Anestezi komplikasyonları. Önder Kalenderer (Ed. ) Ortopedi ve Travmatolojide komplikasyonlar (s. 931-6). Ankara: Türk Ortopedi Travmatoloji Derneği ISBN:978-605-6600-77