

# BÖLÜM 19

## NÖROMUSKÜLER ACİLLER

Gökçen ÖZ TUNÇER<sup>1</sup>  
Ayşe AKSOY<sup>2</sup>

### RABDOMİYOLİZ

#### Tanım, Epidemiyoloji Etyopatogenez

Rabdomiyoliz, iskelet kasının yaygın hasar ve yıkımıyla hücre içi içeriğin (elektrolitler, miyoglobin, enzimler) sistemik dolaşıma salınması sonucu ortaya çıkan, ölümcül olabileceğinden acil tanı ve tedavi gerektiren bir klinik tablodur. Klasik olarak kas ağrısı, kas güçsüzlüğü, çay rengi idrar ve serum kreatin kinaz (CK) seviyesinde normalin 5-10 katı yükselme (>1000 U/L) görülür<sup>1</sup>.

Rabdomiyoliz ilk olarak 1881'de Fleischer tarafından tanımlanmıştır.<sup>2</sup> 1941'de ise Londra Bombardımanı'nda yaralanıp rabdomiyoliz ve akut böbrek yetmezliği (ABY) gelişen vakalar bildirilmiştir.<sup>3</sup>

Çocukluk çağında kesin insidans bilinmemekle beraber Amerika Birleşik Devletleri'nde yıllık 25000 çocuk ve erişkin rabdomiyoliz vakası bildirilmektedir.<sup>4</sup>

Rabdomiyolizde birçok nedene bağlı olarak hücrenin maruz kaldığı stres sarkoleman zedelenmesine, hipoksiye, fosfolipaz A2 salınımına neden olur ve mitokondrial hasarlanma sonucu enerji üretimi aksar. Na/K ATPaz

pompasının fonksiyonu bozulur, kalsiyum ve sodyum hücre içine akar, kalsiyum bağımlı proteolitik enzimler aktive olur ve serbest oksijen radikalleri oluşur. İntrasellüler sodyum düzeyi artışı ve hücre bütünlüğünün bozulması ile artmış hücre içi kalsiyum, ATP tüketimini artırarak sürekli miyofibriler kontraksiyonuna neden olur. Hipoksi, vazokonstriksiyon ve inflamasyon hasara katkıda bulunur. Bu süreçler kas nekrozu ve hücre içi elementlerin kan akımına karışması ile sonuçlanır<sup>5</sup>.

İskelet kası hasarının etiyojisi oldukça çeşitlidir. Çocuklarda en yaygın neden virüslerdir, bunu kalıtsal metabolik / kas hastalıkları ve travma- egzersiz izlemektedir. Virüsler ve kalıtsal metabolik / kas hastalıklarına bağlı rabdomiyoliz, yaşamın ilk on yılında daha fazla görülürken, travma ve ilaçlar ikinci dekatta rabdomiyolize daha sık neden olur.<sup>6</sup> Yüz elli den fazla ilaç ve toksinin iskelet kasında hasara neden olduğu bilinmektedir (Tablo 1).<sup>7</sup> Viral enfeksiyonlara bağlı rabdomiyoliz pediatrik vakaların üçte birinden fazladır.<sup>6</sup> Travma erişkinlerde rabdomiyolizin ana nedeni olsa da çocuklarda çok daha nadirdir. Uzamış ağır egzersiz, konvülsiyon, distoni, ezici yaralanmalar, cerrahiler, iskemi, dehidratasyon, sıcak, hipotermi

<sup>1</sup> Dr. Öğr. Üyesi, Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları AD., Çocuk Nöroloji BD., gokcenoz@hotmail.com

<sup>2</sup> Prof. Dr., Ondokuz Mayıs Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı Hastalıkları AD., Çocuk Nöroloji BD., aysechild@gmail.com

alanların debridmanı yapılmalıdır. Metronidazol ya da penisilin G vejetatif bakteri sayısını azaltmada kullanılır. Şiddetli spazmlara bağlı kemik kırıkları, rabdomiyoliz, aspirasyon pnömonisi görülebilir. Bu spazmları çözmek için benzodiazepinler, vecuronyum –rokuronyum gibi nöromusküler bloke ediciler kullanılabilir. Panküronyum otonomik instabiliteyi artırabileceğinden tercih edilmez. Ketamin, dantrolen, propofol, botulinum toksininin etkin olabileceğine dair veriler mevcuttur. Otonom instabilite için labetalol, esmolol, morfin, magnezyum sülfat, klonidin, atropin tercih edilirken propofol gibi uzun etkili beta blokerlerden bradikardi, hipotansiyon gibi olası yan etkilerinden ötürü genelde kaçınılır.<sup>34,35</sup> İyileşme aksomal sinir uçlarının yenilenmesine bağlı olarak aylarca sürebilir. Mortalite %20-30'dur. En sık neden ise solunum yetmezliğidir. Korunmada aşılama ve yaralanmalarda profilaksi önemlidir. Hastalığı geçirmiş birey bağışıklık kazanmaz.

## KAYNAKLAR

1. Bagley WH, Yang H, Shah KH. Rhabdomyolysis. *Intern Emerg Med* 2007;2:210–8.
2. Fleischer R. Ueber eine neue Form von Haemoglobinurie beim Menschen. *Berl Klin Wochenschr* 1881;18:691.
3. Bywaters EG, Beall D. Crush injuries with impairment of renal function. *Br Med J* 1941;1(4185):427–432.
4. Mannix R, Tan ML, Wright R, Baskin M. Acute pediatric rhabdomyolysis: causes and rates of renal failure *Pediatrics*. 2006;118(5):2119-25.
5. Scalco RS, Snoeck M, Quinlivan R, Treves S, Laforet P, Jungbluth H. et al. . Exertional rhabdomyolysis: physiological response or manifestation of an underlying myopathy? *BMJ Open Sport Exerc Med* 2016;2:e000151.
6. Szugye HS. Pediatric Rhabdomyolysis. *Pediatr Rev*. 2020;41(6):265-275.
7. Coco TJ, Klasner AE. Drug-induced rhabdomyolysis. *Curr Opin in Pediatr*. 2004;16:206-10.
8. Torres PA, Helmstetter JA, Kaye AM, Kaye AD. Rhabdomyolysis: pathogenesis, diagnosis and treatment. *Ochsner J* 2015;15:58-69.
9. Cervellin G, Comelli I, Lippi G (2010) Rhabdomyolysis: historical background, clinical, diagnostic and therapeutic features. *Clin Chem Lab Med* 48(6):749–756.
10. Counselman FL, Lo BM. Rabdomiyoliz. Tintinalli JE, editör. *Tintinalli Acil Tıp*. 7. Baskı. İstanbul: Nobel Tıp Kitabevi; 2013. P. 623.
11. Elsayed FE, Reilly RF. Rhabdomyolysis: a review, with emphasis on the pediatric population. *Pediatr Nephrol*. 2010;25:7-18.
12. Denborough MA, Forster JF, Lovell RRH, Mapleston PA, Villiers JD. Anaesthetic deaths in a family. *Lancet* 1962;34:395-6.
13. Ording H. Incidence of malignant hyperthermia in Denmark. *Anesth Analg*. 1985; 64: 700–4.
14. Rosenberg H, Davis M, James D, Pollock N, Stowell K. Malignant hyperthermia. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 2007; 2: 21.
15. Riazi S, Kraeva N, Hopkins PM. Malignant hyperthermia in the post-genomics era: new perspectives on an old concept. *Anesthesiology* 2018; 128: 168–80.
16. Hopkins PM, Girard T, Dalay S, Jenkins B, Thacker A, M Patteril, McGrady E. Malignant hyperthermia 2020: Guideline from the Association of Anaesthetists. *Anaesthesia* 2021; 76: 655–664.
17. Kraeva N, Riazi S, Loke J, Frodis W, Crossan ML, Nolan K et al. Ryanodine receptor type 1 gene mutations found in the Canadian malignant hyperthermia population. *Can J Anaesth*. 2011;58:504-13
18. Nelson P, Litman RS: Malignant hyperthermia in children: An analysis of the North American malignant hyperthermia registry. *Anesth Analg* 2014; 118:369–74.
19. Litman RS, Flood CD, Kaplan RF, Kim YL, Tobin JR. Postoperative malignant hyperthermia: an analysis of cases from the North American Malignant Hyperthermia Registry, *Anesthesiology*. 2008;109:825.
20. Timmins MA, Rosenberg H, Larach MG, Sterling C, Kraeva N, Riazi S, Malignant hyperthermia testing in probands without adverse anesthetic reaction, *Anesthesiology*. 2015;123:548.
21. Huh H, Jung JS, Park SJ, Park MK, Lim CH, Yoon SZ. Venovenous extracorporeal membrane oxygenation in the management of malignant hyperthermia, *Korean J Anesthesiol*. 2017;70:345.
22. Britt BA, Kalow W. Malignant hyperthermia: a statistical review. *Canadian Anaesthetists Society Journal* 1970; 17: 293–315
23. Gupta PK, Hopkins PM. Diagnosis and management of malignant hyperthermia. *British Journal of Anaesthesia Education* 2017; 17: 249–54.
24. Etymologia: botulism, *Emerg Infect Dis*. 2005;11:1606.
25. Sobel J. Botulism. *Clin Infect Dis* 2005;41:1167–73.
26. Humeau Y, Doussau F, Grant NJ, Poulain B. *Biochimie*. 2000;82:427-46.
27. Rossetto O, Megighian A, Scorsetto M, Montecucco C. Botulinum neurotoxins. *Toxicon* 2013;67:31–36
28. Aaron L Berkowitz, Tetanus, Botulism, and Diphtheria. *Continuum (Minneapolis)*. 2018;24:1459-1488.

29. Karsen H, Ceykan MR, Bayındır H, Akdeniz H. Foodborne botulism in Turkey, 1983 to 2017. *Infect Dis (Lond)*. 2019;51:91-96.
30. McCarty CL, Angelo K, Beer KD, Cibulskas-White K, Quinn K, de Fijter S, et al. Large Outbreak of Botulism Associated with a Church Potluck Meal--Ohio, 2015. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep*. 2015; 64:802-3.
31. Thompson JA, Filloux FM, Van Orman CB, Swoboda K, Firth SD et al. Infant botulism in the age of botulism immune globulin. *Neurology* 2005;64:2029-2032.
32. Yu PA, Lin NH, Mahon BE, Sobel J, Yu Y, Mody RK, et al. Safety and Improved Clinical Outcomes in Patients Treated With New Equine-Derived Heptavalent Botulinum Antitoxin, *Clin Infect Dis*. 2017; 66: 57-64.
33. Sobel J, Tucker N, Sulka A, McLaughlin J, Maslanka S. Foodborne botulism the United States, 1990-2000. *Emerg Infect Dis* 2004; 10: 1606-1611.
34. Rodrigo C, Fernando D, Rajapakse S. Pharmacological management of tetanus: an evidence-based review. *Crit Care* 2014;18:217.
35. Farrar JJ, Yen LM, Cook TJ, Fairweather N, Binh N, Parry CM. Tetanus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000;69:292-301.