

Leigh Sendromlu Hastada Anestezi ve Yoğun Bakım Yönetimi

21. BÖLÜM

*Semih BAŞKAN¹
Behiye Deniz KOSOVALI²
Nevzat Mehmet MUTLU³
Belgin AKAN⁴
Derya GÖKÇINAR⁵*

ÖZET

Leigh sendromu, subakut nekrotizan ensefalomyelopati olarak adlandırılan nadir bir mitokondriyal hastalıktır. İlk kez Archibald Denis Leigh tarafından 1951 yılında tarif edilmiştir. Dünyada genel olarak 40,000 doğumda 1 görülür. Beyin, beyin sapı ve bazal ganglionlardaki hücrelerde kronik bir enerji eksikliğine neden olur, bu da hücre ölümüne yol açar. Myopati, hipotoni, distoni, ataksi, periferik nöropati, duyu kaybı ve nöbetler görülür. Amacımız Leigh sendromlu bir hastanın anestezi ve yoğun bakım yönetimini gözden geçirmektir.

Bilinç kaybı, 39 °C'ye yükselen ateş, artmış hipotoni ve nefes darlığı şikayetleri ile yoğun bakım ünitesi (YBÜ)'ne kabul edilen Leigh sendromlu, 24 yaşında, 181 cm boyunda, 62 kg ağırlığında erkek hasta endotrakeal entübe edilerek mekanik ventilatöre bağlandı. Pressure-Regulated Volume Control (PRVC) modunda ve alınan havanın oksijen yüzdesi =fraction of inspired oxygen (FiO₂) %100 iken kan gazı pH 7.29, bikarbonat (HCO₃): 20.8 mmol L⁻¹, baz açığı (BE): - 5.6, parsiyel karbondioksit basıncı (pCO₂): 43.8 mmHg, parsiyel oksijen basıncı (pO₂): 82.1 mmHg, periferik oksijen saturasyonu (SpO₂): %97 idi. Polimeraz zincir reaksiyonu (PCR) testi SARS-CoV-2 için pozitif idi. Görüntülemede

¹ Doç. Dr., Ankara Yıldırım Beyazıt Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, drsemkan@gmail.com

² Doç. Dr., Ankara Bilkent Şehir Hastanesi, Yoğun Bakım Kliniği, kosovalideniz@yahoo.com

³ Doç. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD., mutlunm@gmail.com

⁴ Prof. Dr. Belgin AKAN, Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, belginakan@yahoo.com

⁵ Prof. Dr., Sağlık Bilimleri Üniversitesi, Gülhane Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD., deryaogurgokcinar@gmail.com

Postoperatif Dönem

Olgumuzda kısa süreli cerrahi girişim nedeniyle iv anestezi ilaçları ve kas gevşeticiler toplam olarak düşük dozlarda kullanıldı. Bu ajanların uzamış etkisine ait klinik bulgular izlenmedi. Leigh sendromuna bağlı olarak hipotonik, GKS 4 ve bilateral pupilleri miyotik olduğu için postoperatif dönemde klinik durumunda değişiklik farkedilemedi. Trakeostomi kanülü ile mekanik ventilatöre bağlı olarak takip edilmeye devam edildi. Postoperatif dönemde laboratuvar değerleri normal sınırlar içerisinde tespit edildi. Yoğun bakımda EKG, KB, SpO₂, ETCO₂ ve vücut sıcaklığı sürekli izlenmeye devam edildi. Perioperatif dönemde bu izlenen parametrelerde anormal değişimler olmadı.

Cerrahiye ağrı yanıtı mitokondrial hastalıklı olgularda laktik asidozu kötüleştirilebilir. Cerrahi operasyon sonrası postoperatif dönemde ağrı kontrolü için opioidler ve multimodal yaklaşım önerilmektedir (16). Bizim olgumuzda postoperatif dönemde analjezik olarak remifentanil infüzyonu uygulandı.

Trakeostomi sonrasında YBÜ takiplerinde mekanik ventilatörden ayrılmayan ve yutma fonksiyonları düzelmeyen olguya perkütan endoskopik gastrotomi açıldı. Ev tipi mekanik ventilatör ile taburculuğu planlandı.

KAYNAKLAR

1. Morgan PG, Hoppel CL, Sedensky MM. Mitochondrial defects and anesthetic sensitivity. *Anesthesiology*. 2002;96:1268-1270.
2. Shipton EA, Prosser DO. Mitochondrial myopathies and anaesthesia. *Eur J Anaesthesiol*. 2004;21:173-178.
3. Driessen J, Willems S, Dercksen S, et al. Anesthesia-related morbidity and mortality after surgery for muscle biopsy in children with mitochondrial defects. *Paediatr Anaesth*. 2007;17:16-21.
4. Niezgodna J, Morgan PG. Anesthetic considerations in patients with mitochondrial defects. *Paediatr Anaesth*. 2013;23:785-793.
5. Miyamoto Y, Miyashita T, Takaki S, Goto T. Perioperative considerations in adult mitochondrial disease: A case series and a review of 111 cases. *Mitochondrion*. 2016;26:26-32.
6. Ohtani Y, Miike T, Ishitsu T, Matsuda I, Tamari H. A case of malignant hyperthermia with mitochondrial dysfunction [conference abstract]. *Brain Dev* 1985;7:249
7. Fricker RM, Raffelsberger T, Rauch-Shorny S, Finsterer J, Müller-Reible C, Gilly H, Bittner RE. Positive malignant hyperthermia susceptibility in vitro test in a patient with mitochondrial myopathy and myoadenylate deaminase deficiency. *Anesthesiology* 2002;97:1635-7
8. Finsterer J, Michalek-Sauberer A, Höftberger R. Malignant hyperthermia susceptibility in a patient with mitochondrial disorder. *Metab Brain Dis*. 2009;24(3):501-6.
9. Malignant Hyperthermia Association of the United States. Does mitochondrial myopathy (MM) increase an individual's susceptibility to malignant hyperthermia (MH)? <https://www.mhaus.org/healthcare-professionals/mhaus-recommendations/does-mitochondrial-myopathy-mm-increase-an-individuals-susceptibility-to-malignant-hyperthermia-mh/>. Accessed December 1, 2019.

10. Chow SY, Woon KL. General anesthesia for adults with mitochondrial myopathy. *A A Case Rep.* 2015 Mar 1;4(5):52-7. doi: 10.1213/XAA.0000000000000119. PMID: 25730410.
11. Savard M, Dupre N, Turgeon AF, Desbiens R, Langevin S, Brunet D. Propofol-related infusion syndrome heralding a mitochondrial disease: case report. *Neurology.* 2013;81:770-771.
12. Vanlander AV, Jorens PG, Smet J, et al. Inborn oxidative phosphorylation defect as risk factor for propofol infusion syndrome. *Acta Anaesthesiol Scand.* 2012;56:520-525.
13. Niezgoda J, Morgan PG. Anesthetic considerations in patients with mitochondrial defects. *Paediatr Anaesth.* 2013;23:785-793.
14. Shipton EA, Prosser DO. Mitochondrial myopathies and anaesthesia. *Eur J Anaesthesiol.* 2004;21:173-178.
15. Brody KM. Anesthetic Management of the Patient with Mitochondrial Disease: A Review of Current Best Evidence. *AANA J.* 2022;90(2):148-154.
16. Hsieh VC, Krane EJ, Morgan PG. Mitochondrial Disease and Anesthesia. *Journal of Inborn Errors of Metabolism and Screening.* 2017;5:1-5.
17. Hsieh VC, Niezgoda J, Sedensky MM, Hoppel CL, Morgan PG. Anesthetic Hypersensitivity in a Case-Controlled Series of Patients With Mitochondrial Disease. *Anesth Analg.* 2021 Oct 1;133(4):924-932. doi: 10.1213/ANE.0000000000005430. PMID: 33591116; PMCID: PMC8280249.
18. Finsterer J, Stratil U, Bittner R, Sporn P. Increased sensitivity to rocuronium and atracurium in mitochondrial myopathy. *Can J Anesth* 1998;45:781-4
19. Gurrieri C, Kivela JE, Bojanić K, Gavrilova RH, Flick RP, Sprung J, Weingarten TN. Anesthetic considerations in mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes syndrome: a case series. *Can J Anesth* 2011;58:751-63