

Progresif Musküler Distrofli Olguda Anestezi Yönetimi

35. BÖLÜM

Onur HANBEYOĞLU¹

OLGU

25 yaşında 45 kg olan 17 yıl önce progresif musküler distrofi (PMD) tanısı konulan ve son 5 yıldır yatalak olan kadın hasta acil servise gaita yapamama ve karında yaygın şişlik şikayetleri ile getirildi. Hastanın anamnezinden 5 yaşından itibaren yürümekte zorlandığı, 6 yaşında oturup kalkarken ve merdiven çıkarırken zorlanma şikâyetlerinin arttığı, 8 yaşında kas enzimlerinde yükseklik saptandığı, PMD ön tanısı konularak elektromiyografi (EMG) yapıldığı ve miyopati bulguları saptanması üzerine kas biyopsisi yapılması sonucu kas biyopsi materyalinin mikroskopik incelemesinde Limb-Girdle Musküler Distrofi (LGMD) konulmuş olduğu ve yaklaşık 4 yıl önce de hastalığın solunum kaslarını etkilemesi sonucunda trakeostomi açılmış olduğu öğrenildi. Hastanın iki gündür karında şişlik, hassasiyet ve gaita yapamama şikayetleri mevcuttu. Hasta akut ileus ön tanısıyla ileri tetkik ve tedavi amaçlı yoğun bakım ünitesine (YBÜ) kabul edildi. Hastanın fizik muayenesinde alt ve üst ekstremitte kasları atrofik ve motor kayıp (%98), yutma zorluğu ve kunduracı göğüs yapısı mevcuttu. Nörolojik muayenesinde; bilinci açık, oryante ve koopere olan hastanın pupiller izokorik, ışık refleksi (IR)+/+, fasial asimetri yok, dil orta hatta ve fasikülasyon yoktu. Derin tendon refleksleri bilateral yoktu. Laboratuvar bulgularında; aspartat aminotransferaz (AST): 43 IU L⁻¹, alanin aminotransferaz (ALT): 46 IU L⁻¹, kreatin kinaz (CK): 78 IU L⁻¹, kreatin fosfokinaz (CPK): 218 IU L⁻¹, laktat dehidrogenaz (LDH):138 IU L⁻¹, diğer biyokimya değerleri ve tam kan değerleri normal olarak izlendi. Kan gazı ve ekokardiyografisi (EKO) normaldi. Kardiyak ve solunum sistemi kontrolleri doğal olarak izlendi. Hastanın alt batin bilgisayarlı tomografi (BT)'sinde ileal anslarda ve jejunal anslarda hafif belirginleşme izlendi. Genel cerrahi tarafından konsülte edilen hastaya, akut ileus ön tanısı konularak ameliyat planlandı.

¹ Uzm. Dr. Elazığ Fethi Sekin Şehir Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği

Bazı çalışmalar göstermiştir ki, bir propofol infüzyonu malign hiperpireksiye duyarlı bir hasta güvenlidir (25) ve propofol, inhalasyon anesteziklerinin aksine ryanodin Ca21 reseptörünü aktive etmediği için MH'yi tetiklemediğini bildirmişlerdir. Ancak, propofol infüzyonunun neden olduğunu düşündüğü hipertermi olgusunu, 1996 yılında editöre yazdığı bir mektupta bildirilmesine rağmen (26), bir yıl sonra, 2 tane bu tezin olası olmadığı sonucuna varan çürütme bildirimleri yayınlandı (27,28). Ayrıca ölümlerin nedeni uzun süreli propofol infüzyonları ile sedasyon uygulanan çocuklarda henüz net olarak tespit edilmediği (29).

Anestezi indüksiyonunda kullanılan intravenöz ajanların miyotoniye neden olduğu bilinmektedir. Propofol ayrıca miyotonik distrofli hastalarda da indüksiyon ve idamede başarılı şekilde kullanılmış ve tercih edilmiştir (30).

SONUÇ

Sonuç olarak yaptığımız klinik ön değerlendirme ve aileden aldığımız detaylı anamnez yoluyla nöromusküler hastalığı ve hastalığın tipi bilinen hastamızda; uyguladığımız anestezi yöntemi sonucunda herhangi bir komplikasyon gelişmemiştir. Uyguladığımız anestezi yönteminin PMD'li hastalarda güvenilir bir yöntem olduğunu düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Tunçbay T, Tunçbay E. Musküler Distrofiler: Nöromusküler Hastalıklar. İzmir, Nobel Tıp Kitabevi, 2004;418-497.
2. Kanagawa M, Toda T. The genetic and molecular basis of muscular dystrophy: roles of cell-matrix linkage in the pathogenesis. *J Hum Genet* 2006;51: 915-926.
3. Chu ML, Moran E. The limb-girdle muscular dystrophies: is treatment on the horizon? *Neurotherapeutics*. 2018;15:849-62.
4. Patel NJ, Van Dyke KW, Espinoza LR. Limb-girdle muscular dystrophy 2B and Miyoshi presentations of Dysferlinopathy. *Am J Med Sci*. 2017;353(5):484-91.
5. Bushby KM, Beckmann JS. The limb-girdle muscular dystrophies—proposal for a new nomenclature. *Neuromuscul Disord*. 1995;5(4):337-43.
6. Joyce NC, Oskarsson B, Jin LW. Muscle biopsy evaluation in neuromuscular disorders. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2012;23(3):609-31.
7. Barash PG, Cullen BF, Stoelting RK, et al. *Clinical Anesthesia* 5th edition. Rare Coexisting Diseases. 2006 by Lippincott Williams&Wilkins. pg:502-29. ISBN 0-7817-5745-2.
8. Başar H. Pediatrik kas hastalıklarında anestezi. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2006;2:90-5.
9. Şener E.B. Miyastenia Gravis, Miyotoni, Musküler Distrofi, Birinci ve İkinci Motor Nöron Hastalığı ve Yanıklı Hastalarda Kas Gevşetici Kullanımı. *Türkiye Klinikleri J Anesth Reanim-Special Topics* 2011;2:36-46.
10. Brownell AK. Malignant hyperthermia: Relationship to other diseases. *Br J Anaesth* 1988;60:303-8.

11. Rusch D, Happe W, Wulf H. Postoperative nausea and vomiting following stabismus surgery in children. Inhalation anesthesia with sevoflurane-nitrous oxide in comparison with intravenous anesthesia with propofol-remifentanyl (German). *Anaesthetist* 1999; 48(2):80-88.
12. Sarkılar G, Mermer A, Yücekul M, et al. Anaesthetic management of a child with limb-girdle muscular dystrophy. *Turk J Anaesth Reanim.* 2014;42:103-5.
13. Kipri M, Şener M, Çalışkan E, ve ark. Miyotonik Distrofi Tip 1 ve Tip 2'li iki hastada spinal anestezi deneyimlerimiz: olgu sunumu. *GKDA Derg.* 2015;21:121-4.
14. Gronert GA, Antognini JF, Pessah IN. Malignant Hyperthermia in: Miller RD *Anesthesia* 5th edition. NewYork Churchill Livingstone; 2000, pg:1033-19.
15. Larach Mg, Localia AR, Allen GC et al. A clinical grading scale to predict malignant hyperthermia susceptibility. *Anesthesiology* 1994;80:771-775.
16. Halliday NJ. Malignant hyperthermia. *J Craniofac Surg* 2003;14:800-802.
17. Hopkins PM. Malignant hyperthermia: advances in clinical management and diagnosis. *Br J Anaesth.* 2000;85(1):118-28.
18. Glahn KPE, Ellis FR, Halsall PJ, et al. Recognizing and managing a malignant hyperthermia crisis: guidelines from the European malignant hyperthermia group. *Br J Anaesth.* 2010;105(4):417-20.
19. Denborough MA, Forster JF, Lovell RRH, et al. Anaesthetic deaths in a family. *Br J Anaesth* 1962; 34:395-6.
20. Cohen IT, Kaplan R. Repeat episodes of severe muscle rigidity in a child receiving sevoflurane. *Paediatr Anaesth* 2006;16:1077-1079.
21. Girshin M, Mukherjee J, Clowney R. The postoperative cardiovascular arrest of a 5-year-old male: an initial presentation of Duchenne's muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth* 2006;16:170-173.
22. Takahashi H, Shimokowa M, Sha K. Sevoflurane can induce rhabdomyolysis in Duchenne's muscular dystrophy. *Masui* 2002;51:190-192.
23. Straub V, Bushby K. The childhood limb-girdle muscular dystrophies. *Semin Pediatr Neurol.* 2006;13:104-14.
24. Hayes J, Veyckemans F, Bissonnette B. Duchenne muscular dystrophy: an old anesthesia problem revisited. *Pediatric Anesthesia* 2008;18:100-106.
25. Marks LF, Edwards JC, Linter SPK. Propofol during cardiopulmonary bypass in a patient susceptible to malignant hyperpyrexia. *Anaesth Intensive Care.* 1988;16:482-485.
26. Fruen BR, Michelson JR, Roghair TJ, et al. Effects of propofol on Ca²⁺ regulation by malignant hyperthermia-susceptible muscle membranes. *Anesthesiology.* 1995;82:1274-1282.
27. Plotz FB, Waalkens HJ, Verkade HJ, et al. Fatal side effects of continuous propofol infusion in children may be related to malignant hyperthermia. *Anaesth Intensive Care.* 1996 Dec;24(6):724.
28. Neff SPW, Futter ME, Anderson BJ. Fatal outcome after propofol sedation in children. *Anaesth Intensive Care.* 1997;25:581-583.
29. Pollock AN, McKenzie AJ, Hodges M. Propofol and malignant hyperthermia susceptibility. *Anaesth Intensive Care.* 1997;25:583-585.
30. Milligan KA. Propofol and dystrophia myotonica. *Anaesthesia* 1988; 43:513-14.