

# Spinal Muskuler Atrofi (Tip 3) Olguda Komplike Skolyoz Cerrahisinde Anestezi Yönetimi

## 38. BÖLÜM

Keziban BOLLUCUOĞLU<sup>1</sup>

### GİRİŞ

Bu olguda spinal muskuler atrofi (Tip 3) hastada skolyoz cerrahisinde intraoperatif pnömotoraks gelişen hastada peroperatif anestezi deneyimimizi sunmayı amaçladık.

Spinal müsküler atrofi (SMA), omurilikteki motor sinir hücrelerinin zamanla fonksiyonlarının kaybolmasına neden olan, progresif, otozomal resesif kalıtmalı sinir-kas hastalığıdır (1). Beyin ve omuriliğin tabanında bulunan ön boynuz hücrelerinin aşamalı olarak tahrip olmasına neden olur, bu da ilerleyici kas zayıflığı ve atrofi ile sonuçlanır. SMA'nın en yaygın biçimlerine 5q kromozomu üzerindeki SMN1'deki (yani 5q SMA'lar) delesyonlar veya mutasyonlar neden olur ve kromozom 5q13.2 üzerindeki SMN1 genindeki mutasyonlar veya biallelik delesyonlar sonucunda SMN1 proteininin yetersizliği ortaya çıkar (2-5).

SMN proteininin büyük kısmı hücreler tarafından SMN1 geninden oluşturulur iken yedekleme geni olarak adlandırılan SMN2 geni de bulunmaktadır. Bu genin iki kopyasında da yapısal defekt oluşur ise hastalık meydana gelir. SMN proteininin çoğu SMN1 geni aracılığıyla meydana gelir. Bu gendeki mutasyonlar nedeniyle ya yetersiz SMN proteini üretilir ya da hiç üretilmez. Bu durumda SMN2 geni aracılığıyla SMN proteini üretilir ve bu da yalnızca %10'unu karşılar. Bu protein %90'ı daha kısa olması nedeniyle çok hızlı bir şekilde yok olur. Buna neden olarak SMN2 geninde hücreler aracılığıyla yapım aşamasında mRNA'nın bir bölümünün yok olmasına sebep olan bir sinyalin olduğu gösterilmiştir (6,7). SMN proteininin eksikliğinde motor nöronlar kademeli olarak yok olurlar ve sonuç olarak kasların ilerleyerek zayıflaması ile, solunum, yutma ve hareket yeteneği zayıflar. Hastalığın şiddetini SMN2 miktarı belirler. Daha yüksek sayıdaki SMN2 kopyası, genellikle daha hafif klinik fenotipler ile ilişkilidir.

<sup>1</sup> Dr. Öğr. Üyesi Zonguldak Bülent Ecevit Üniversitesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD.  
kezibanbollucuoglu@gmail.com



- 12- Barash PG, Cullen BF, Stoelting RK, Cet al. Klinik Anestezi. 5.baskı: Nobel tıp; 2012, 1112-1128.
- 13- Wilton N, Anderson B. Orthopedic and spine surgery. In: Cote CJ, Lerman J, Todres ID (eds). Practice of anesthesia in infants and children. 4th edition: Elsevier; 2009, 633-55.
- 14- Newton PO, Faro FD, Gollogly S, Betz RR, Lenke LG, Lowe TG, Results of preoperative pulmonary function testing of adolescents with idiopathic scoliosis. A study of six hundred and thirty-one patients. *J Bone Joint Surg Am* 2005; 87: 1937-46. 72
- 15- Salem MR, Klowden AJ, Anaesthesia for orthopedic surgery. In: Gregory GA (ed). Pediatric Anesthesia. 4th edition: Churchill Livingstone; 2002, 617-61.
- 16- Mercuri E, Bertini E, Iannaccone ST. Childhood spinal muscular atrophy: controversies and challenges. *Lancet Neurol.* 2012;11:443-52. h
- 17- Finkel RS, Mercuri E, Meyer OH, et al. Diagnosis and management of spinal muscular atrophy: part 2: pulmonary and acute care; medications, supplements and immunizations; other organ systems; and ethics. *Neuromuscul Disord.* 2018;28:197-207.
- 18- Liu L, Xiu P, Li Q, et al. Prevalence of cardiac dysfunction and abnormalities in patients with adolescent idiopathic scoliosis requiring surgery. *Orthopedics* 2010; 1: 21-8.
- 19- Rebet O, Fischer MO, Zamparini G, et al. Near-infrared spectroscopy hemoglobin index measurement during fluid challenge: a prospective study in cardiac surgery patients. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2015;29:924-9.
- 20- Soller BR, Yang Y, Soyemi OO, et al. Noninvasively determined muscle oxygen saturation is an early indicator of central hypovolemia in humans. *J Appl Physiol* 2008;104:475-81.
- 21- Forget P, Lois F, Kock M. Goal-Directed fluid management based on the pulse oximeter-derived pleth variability index reduces lactate levels and improves fluid management. *Anesth Analg* 2010; 111: 910-914.
- 22- Tsuchiya M, Yamada T, Asada A. Pleth variability index predicts hypotension during anesthesia induction. *Acta Anaesthesiol Scand* 2010; 54(5): 596-602.
- 23- Cannesson M, Desebbe O, Rosamel P. Pleth variability index to monitor the respiratory variations in the pulse oximeter plethysmographic waveform amplitude and predict fluid responsiveness in the operating theatre. *Br J Anaesth* 2008; 101: 200-206. 39.
- 24- Vauzelle C, Stagnara P, Jouvinroux P. Functional monitoring of spinal cord activity during spinal surgery. *Clin Orth* 1973; 93: 173-8.
- 25- Richards BS, Vitale MG. Screening for idiopathic scoliosis in adolescents. An information statement. *J Bone Joint Surg Am.* 2008 Jan;90(1):195-8.
- 26- Edgcombe H, Carter K, Yarrow S. Anaesthesia in the prone position. *BJA* 2008; 100 (2): 165-83.
- 27- Lumb AB, Nunn JF. Respiratory function and ribcage contribution to ventilation in body positions commonly used during anesthesia. *Anesth Analg* 1991; 73: 422-6.
- 28- Erhan E, Ugur G, Gunusen I, et al. Propofol - not thiopental or etomidate - with remifentanyl provides adequate intubating conditions in the absence of neuromuscular blockade. *Can J Anaesth* 2003;50(2):108-15
- 29- 2. Klemola UM, Mennander S, Saarnivaara L. Tracheal intubation without the use of muscle relaxants: Remifentanyl or alfentanil in combination with propofol. *Acta Anaesthesiol Scand* 2000;44(4):465-9
- 30- Erhan E, Ugur G, Alper I, Gunusen I, Ozyar B. Tracheal intubation without muscle relaxants: remifentanyl or alfentanil in combination with propofol. *Eur J Anaesthesiol.* 2003 Jan;20(1):37-43.
- 31- Moreno DH, Cacione DG, Baptista-Silva JC. Controlled hypotension versus normotensive resuscitation strategy for people with ruptured abdominal aortic aneurysm. *Cochrane Database Syst Rev.* 2018;6:CD011664
- 32- Degoute CS. Controlled hypotension: a guide to drug choice. *Drugs.* 2007;67:1053---76.

- 33- Kayhan Z. Klinik Anestezi, 3. Baskı: Logos Yayıncılık; 2004, 496-501.
- 34- Shander A, Rihwani T, Controlled hypotension. In: Spiess BD, Spence RK, Shander A, eds. Perioperative transfusion medicine. 2nd ed: 2006, 436-447.
- 35- Loiselle A, Parish JM, Wilkens JA, et al. Managing iatrogenic pneumothorax and chest tubes. J Hosp Med. 2013 Jul;8(7):402-8.
- 36- Shieh L, Go M, Gessner D, et al. Improving and sustaining a reduction in iatrogenic pneumothorax through a multifaceted quality-improvement approach. J Hosp Med. 2015 Sep;10(9):599-607.
- 37- Haynes D, Baumann MH. Management of pneumothorax. Semin Respir Crit Care Med. 2010 Dec;31(6):769-80.
- 38- Hefny AF, Kunhivalappil FT, Matev N, et al. Management of computed tomography-detected pneumothorax in patients with blunt trauma: experience from a community-based hospital. Singapore Med J. 2018 Mar;59(3):150-154
- 39- Tupchong K. Update: Is Needle Aspiration Better Than Chest Tube Placement for the Management of Primary Spontaneous Pneumothorax? Ann Emerg Med. 2018 Jul;72(1):e1-e2.