



Olgu Sunumu

Miyotonik Distrofi Hastada Anestezi Yönetimi

Anaesthetic Management for a Patient with Myotonic Dystrophy

Mustafa Said AYDOĞAN, Mehmet Ali ERDOĞAN, Ülkü ÖZGÜL
Murat BIÇAKCIOĞLU, Yusuf Ziya ÇOLAK, Mahmut DURMUŞ

İNÖNÜ ÜNİVERSİTESİ TIP FAKÜLTESİ ANESTEZİYOLOJİ VE REANİMASYON AD, MALATYA

Özet

Myotonik Distrofilerde, kas güçsüzlüğü, solunumsal ve kardiyak fonksiyonların etkilenmesi ve malign hipertermi ve rabdomiyoliz gibi potansiyel perioperatif komplikasyonlar görülebilmeleri nedeniyle anestezi yönetimi önemlidir. Bu olguda, akut ileus nedeniyle cerrahi girişim planlanan Myotonik Distrofi'li hastaya uyguladığımız propofol ile total intravenöz anestezi yönetimini sunmayı amaçladık. Bu olgularda inhalasyon anestezikleri ve kas geveticilerden kaçınılması gerektiği ve propofol ile total intravenöz anestezi uygulamasının güvenli bir alternatif olabileceğini düşünmekteyiz.

Anahtar Kelimeler: Anestezi, propofol, remifentanil, myotonik distrofi.

Abstract

Myotonic Dystrophy is important from anesthetic point of view, because patients may have muscle weakness, respiratory, cardiac involvement, malignant hyperthermia and rabdomyolysis can be precipitated. In the present report we described total intravenous anesthesia management for a patient with a myotonic dystrophy who underwent acute ileus. It was thought that inhalation agents and neuromuscular blockers must be avoided in these patients and total intravenous anesthesia with propofol can be a safe alternative technique.

Key Words: Anesthesia, propofol, remifentanil, myotonic dystrophy.

Giriş

Myotonik Distrofi (MD); otozomal dominant enzim kusurları sonucunda gelişen kas dokusunun tutulması ile karakterize orta ya dönemine sıklıkla tanı konulan bir hastalık olarak tanımlanmaktadır. MD, erken dönemde alt ekstremitelerden başlayıp üst ekstremitelere yayılan kas güçsüzlüğü, psödohipertrofi, lordoz artışı ve efor güçlüğü ile seyreder. ilerleyen yaşlarda atrofilerin ön planda olduğu kalp tutulumu, solunum yolu enfeksiyonları, beslenme eksikliği nedeniyle hastalar kaybedilmektedir (1).

Malign hipertermi (MH); kalsiyumu regüle eden proteinlerin mutasyonu sonucu gelişen, otozomal dominant geçişli kasın farmakogenetik metabolik bir hastalıktır. Asidoz, hipertermi, kas rijiditesi, rabdomiyoliz ile karakterize klinik tablo ile seyreder (2).

Bu olguda, akut ileus nedeniyle opere edilmesi planlanan MD'li hastanın anestezi yönetimini sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

49 yaşında, 56 kg ağırlığında erkek hasta 15 yıl önce MD tanısı almış ve son beş yıldır yatalak hale gelmiştir. 10 yıl önce kolon kanseri nedeniyle opere edilmiştir. Akut ileus tanısıyla operasyon odasına alınan hastanın muayenesinde alt ve üst ekstremitelerde kasları atrofik ve motor kayıp (%90) ve yutma zorluğu mevcuttu, kunduracı göğüs yapısına sahip olan hastanın skalpte vitiligosu mevcuttu. Nörolojik muayenesinde; bilinci açık, oryante ve koopere olan hastanın derin tendon refleksleri bilateral yoktu. Laboratuvar bulguları, kan gazı ve ekokardiyografisi ile solunum fonksiyon testleri

normaldi. Premedikasyon yapılmadan operasyon odasına alınan hastaya elektrokardiyografi (EKG), periferik oksijen saturasyonu (SpO₂), non invazif kan basıncı, bispektral indeks (BIS) ve ısı monitorizasyonu uygulandı. Operasyon öncesi kan basıncı 136/95 mmHg, nabız 74 atım/dakika, SpO₂ %100 ve BIS 99 olarak ölçüldü. Anestezi induksiyonu; 3 mg/kg propofol ve 1 µg/kg remifentanil ile yapıldı. Kas geveticisi yapılmayan hasta entübe edildi. Anestezi idamesinde propofol infüzyonu BIS de eri 40-60 arasında tutulacak şekilde 4-10 mg/kg/saat arasında, remifentanil infüzyonu ise hemodinamik parametrelere göre 0.25-0.5 µg/kg/dk olacak şekilde total intravenöz anestezi (TIVA) uygulandı. % 50 O₂-hava ile 4 L/dakika taze gaz akışı sağlanarak ventilasyon sağlandı. Nazogastrik sonda takılıp serbest drenaja alındı. Hastanın dominant olmayan eline radyal arter kanülü ve sağ internal juguler vane santral venöz kateter yerleştirilerek monitörize edildi. Hastaya ek kas geveticisi kullanılmadı. 9 saat süren operasyon boyunca sıcak hava üfleme battaniyesi ile ısıtılan hastanın vücut ısısı, özefagus probuyla takip edilerek, 36.4 ile 37.2 °C arasında tutuldu. Operasyon süresince hastanın vital bulguları stabil seyretti. Hasta operasyon bitimi entübe olarak cerrahi yoğun bakım ünitesine alındı ve postoperatif 2. saatte ekstübe edildi.

Tartışma

Anestezi induksiyonunda kullanılan intravenöz ajanların myotoniye neden olduğu bilinmektedir. Propofol induksiyon ve idamede başarıyla kullanılabilir ve tercih edilmiştir (3). Ayrıca, MD

olgularının anestezi uygulamalarında süksinilkolin ve halojenli inhalasyon anesteziikleri MH'yi tetikleyebilir. Tüm inhalasyon anesteziikleri klinik ve deneysel olarak e ilimli hastalar veya deney hayvanlarında MH' yi ba latabilmektedir (4). Son derece hızlı ve ilerleyici seyreden, mortalitesi yüksek olan bu tablodan kaçınmak için özellikle tetikleyici ilaçlardan uzak durmak gerekir. Depolarizan kas gev etici olan süksinilkolin, rabdomiyoliz ve hiperkalemiyi arttırarak kardiyak arreste veya MH'yi geli imine yol açabilece inden kaçınılmalıdır (2).

MD olgularında intravenöz anesteziiklerin kullanımına ba lı rabdomiyoliz, MH gibi komplikasyonlara rastlanmamı tır. MD hastalarında propofol infüzyonu ile genel anestezi uygulamalarının rabdomiyoliz, MH gibi sorunlar geli mesi açısından inhalasyon anesteziiklerine göre güvenli bir alternatif oldu unu belirtilmi tir (5). Olgumuzda kesinle mi MD tanısı olması nedeniyle anestezi indüksiyon ve idamesinde intravenöz anesteziiklerden propofol tercih edilmi tir. Perioperatif dönemde hemodinamik stabilite sa lanmı tır. Propofol ve remifentanil gibi kısa etki süreli ajanlar kullanıldı nda anesteziik ilaçların titrasyonu ve yeterli anestezi derinli inin sa lanması amacıyla B S monitorizasyonu önerilmektedir. Propofol-remifentanil ile T VA uyguladı mız ve anestezi derinli ini B S ile kontrol etti imiz MD'li hastada 9 saat süren operasyon boyunca problemle kar ıla madık.

MD hastalarında solunum ve kalp kaslarını içeren çizgili kas harabiyetine ba lı olarak solunum ve kalp yetmezli i bulguları görülmektedir. Perioperatif dönemde kardiyopulmoner rezervlerin azalması nedeniyle hemodinamik instabilite geli ebilir (6). Ancak olgumuzun preoperatif de erlendirmesinde kardiyopulmoner sistemle ilgili bir patoloji saptanmamı ve anestezi uygulamasında ek bir sorun gözlenmemi tir. MD'li hastalar yeterli kas gücü dönü ü ve postoperatif a rı kontrolü sa landıktan sonra ekstübe edilmelidir. Postoperatif dönemde ise yakın hemodinamik ve solunum takibi yapılmalıdır.

Sonuç olarak; MD olgularının anestezi uygulamaları; gerek kas güçsüzlü ü ve nondepolarizan kas gev eticilere duyarlılık artı ı, gerekse depolarizan kas gev etici ve inhalasyon anesteziiklerinin MH'yi tetikleyebilmesi nedeniyle yakın gözlem ve önlem alınması gerekmektedir. Bu olgularda inhalasyon anesteziikleri ve kas gev eticilerden kaçınılması gerekti i ve propofol ile total intravenöz anestezi uygulamasının bu açıdan güvenli bir alternatif olaca ı kanaatindeyiz.

Kaynaklar

1. Tunçbay T, Tunçbay E: Musküler Distrofiler: Nöromusküler Hastalıklar. zmir, Nobel Tıp Kitabevi, 418-497, 2004.
2. Gronert GA, Pessah IN, Muldoon S, et al.Malignant hyperthermia. In: Miller RD, ed. *Miller's Anesthesia*. 6th ed. New York: Elsevier Science Churchill I Livingstone, 2005:1169-1190.
3. Milligan KA. Propofol and dystrophia myotonica. *Anaesthesia* 1988; 43:513-14.
4. Yousef MA, Vaida S, Somri M,et al: Changes in creatine phosphokinase concentrations after minor and major surgeries in children. *Br J Anaesth* 2006; 96:786-789.
5. Mathieu J, Allard P, Gobeil G, Girard M, De Breakeleer M, Begin P. Anesthetic and surgical complications in 219 cases of myotonic dystrophy. *Neurology* 1997; 49: 1646-50.
6. ener E.B. Miyastenia Gravis, Miyotoni, Musküler Distrofi, Birinci ve kinci Motor Nöron Hastalı ı ve Yanıklı Hastalarda Kas Gev etici Kullanımı. *Türkiye Klinikleri J A nest Reanim-Special Topics* 2011;2:36-46.

İletim

Mustafa Said AYDO AN
nönü Üniversitesi Tıp Fakültesi
Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Malatya
mustafa.aydogan@inonu.edu.tr