

Miyotonik Distrofi Tanılı Hastada Anestezi Deneyimimiz

Sedef Gülçin Ural ©
Meltem Aktay İnal ©

Anesthesia Experience of a Patient with Myotonic Dystrophy

Öz

Miyotonik distrofi, miyotonik sendromlar içinde en sık karşılaşılandır. İskelet ve düz kaslarda anormalliklerle birlikte kardiyak, gastrointestinal ve endokrin sistemle ilgili sorunlar içerir. Miyotonik distrofilerde, kas güçsüzlüğü, solunumsal ve kardiyak fonksiyonların etkilenmesi, malign hipertermi ve rabdomiyoliz gibi potansiyel perioperatif komplikasyonlar görülebilmese nedeniyle anestezi yönetimi önemlidir. Bu sunumda travma sonrası gelişen femur fraktürü nedeniyle ameliyat planlanan miyotonik distrofi tanısı olan bir hastada uyguladığımız spinal anestezi deneyimimiz literatür bilgileri ışığında sunulmaktadır.

Anahtar kelimeler: Miyotonik distrofi, kas güçsüzlüğü, rejyonal anestezi

ABSTRACT

Myotonic dystrophy is the most frequently encountered entity among myotonic syndromes. Patients suffer from cardiac, gastrointestinal and endocrine system-related problems as well as skeletal and smooth muscle abnormalities. Anesthesia management of patients with myotonic dystrophies is important because of muscle weakness, impairment of respiratory and cardiac functions, and potential perioperative complications such as malignant hyperthermia and rhabdomyolysis. In this case report, our experience with spinal anesthesia in a patient with myotonic dystrophy planned for operation due to post-traumatic development of femur fracture is presented in the light of current literature.

Keywords: Myotonic dystrophy, muscle weakness, regional anesthesia

Alındığı tarih: 18.03.2019
Kabul tarihi: 13.06.2019
Yayın tarihi: 26.07.2019

Atif vermek için: Ural SG, Aktay İnal M. Miyotonik distrofi tanılı hastada anestezi deneyimimiz. JARSS 2019;27(3):224-7.

Sedef Gülçin Ural
Osmaniye Devlet Hastanesi
Ameliyathane
Osmaniye - Türkiye
✉ sedef_uzunkaya@hotmail.com
ORCID: 0000-0002-4136-4623

M. Aktay İnal 0000-0002-6295-6599
Şeyhan Devlet Hastanesi,
Adana, Türkiye

Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Derneği 51. Ulusal Kongresi, 25-29 Ekim 2017, Rixos Sungate Otel Antalya'da E-poster (P-424) olarak sunulmuştur. (Turkish Anaesthesiology and Reanimation Society, 51. National Congress, 25-29 Ekim 2017, Rixos Sungate Otel in Antalya, It was presented as E-poster (P-424)).

GİRİŞ

İlk kez 1909 yılında Steinert tarafından tanımlanmış olan miyotonik distrofi (MD), otozomal dominant geçiş gösteren bir kas hastalığıdır⁽¹⁾. Genellikle hastalar yaşamlarının 2-4. dekatları arasında tanı alır. Kardiyomiyopati, testiküler atrofi, frontal kellik, katarakt, entelektüel ve emosyonel anormallikler görülür⁽²⁾. 50-60 yaşlarında ölüm sıklığıdır. Erken yaşta ortaya çıkan miyotoni, geç dönemde atrofiye dönüşmektedir. Glukoz metabolizmasında önemli yeri olan iskelet

kasının atrofisine bağlı insülin direnci ve obezite sıklığı, ayrıca hipogonadizm, testosteron ve büyüme hormonu seviyesinde düzensizlikler de görülebilir⁽³⁾.

Bu hastalarda anestezi yönetimindeki zorluklar, preoperatif değerlendirmeden postoperatif döneme kadar dikkat gerektirir. Hipotermi, postoperatif titreme ve elektriksel stimülasyon miyotonik kontraksiyonları tetikleyebilir. Genel anestezide kullanılan sedatif, analjezik, kas gevşeticiler, termal ve mekanik uyarılar kardiyak ve pulmoner fonksiyonları bozabilir.



Postoperatif dönemde, solunum kaslarında güçsüzlüğe neden olarak mekanik ventilatörden ayrılmayı geciktirebilir⁽³⁾.

Bu olgu sunumunda, travma sonrası gelişen femur fraktürü nedeniyle ameliyat planlanan MD tanısı olan bir hastada uyguladığımız spinal anestezi deneyimimizi paylaşmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Olgumuzda belirtilen hastanın klinik durumunun bilimsel bir dergide paylaşılacağı ile ilgili onam hastadan ve yakınından alınmıştır. Ortopedi kliniği tarafından kalça artroplastisi planlanan 44 yaşında, 58 kg ağırlığında erkek hasta, preoperatif değerlendirme için anestezi polikliniğine geldi. Dört yıldır MD nedeniyle takip edildiği ve ameliyat öyküsü olmadığı öğrenilen hasta, ASA II olarak değerlendirildi. Hastanın şuuru açık, oryante ve koopere idi. Fizik muayenede frontal kellik, dört ekstremitede (4/5) motor güçsüzlük ve derin tendon reflekslerinde azalma mevcuttu. İki yıldır antidepressan (Sertralin) kullanımı olan hastanın 6 ay önce sigara içmeyi bıraktığı öğrenildi. Laboratuvar değerlendirme sonuçları normal sınırlar içinde idi. Boyun hareket kısıtlılığı olmayan hastanın mallampatisi II olarak değerlendirildi. Ekokardiyografide ejeksiyon fraksiyonu %45 ve hafif-orta sol ventrikül hipertrofisi mevcuttu. Hasta preoperatif olarak kardiyoloji, nöroloji ve psikiyatri klinikleri tarafından değerlendirildi. Nöroloji kliniğinin önerileri ve postoperatif gelişebilecek olası komplikasyonlar göz önünde bulundurularak hastaya rejyonal anestezi planlandı. Premedikasyon salonunda 18G branül ile sol el sırtından damar yolu açılan hastaya önceden vücut sıcaklığına kadar ısıtılmış Ringer laktat saatte 10 mL kg⁻¹ hızı ile başlandı. Hastaya premedikasyon uygulanmadı. Ameliyat odasında noninvazif kan basıncı (NKB), elektrokardiyografi (EKG) (DII-V5), periferik oksijen saturasyonu (SpO₂) ve vücut sıcaklığı monitörize edildi ve 5 dk aralıklarla NKB ölçümleri kaydedildi. Hemodinamik açıdan stabil olan hastaya oturur pozisyon verildi. L4-5 aralığından 25G atravmatik spinal iğne ile girildi. Serbest BOS akışı görüldükten sonra 15 mg %0.5 hiperbarik bupivakain intratekal alana verildi. İşlem sonrası supin pozisyon verildi. Kardiyoloji konsültasyonu önerisi ile idrar çıkışı takibi amacıyla idrar sondası takıldı. Orta aksiller hat üzerinde pinprick testi ile duysal blok seviyesi T8 oldu-

ğunda sağ lateral pozisyon verildi ve ameliyat başlandı. Maske ile oksijen desteği sağlanan hastanın SpO₂ değerleri %96-98 arası seyretti. Hipotermiyi önlemek için, aktif ısıtma yöntemlerinden sıcak hava üfleme sistemi kullanıldı. Sedasyon 2 mg intravenöz (iv) midazolam ile sağlandı. İlk 15 dk boyunca ölçülen ortalama arter basınçları düşük (50-55 mmHg) seyreden hastanın olgu boyunca vital bulguları stabildi ve herhangi bir müdahale yapılmadı. Yetmiş beş dk süren ameliyat boyunca ek sorun yaşanmadı. Derlenme odasına alınan hastanın NKB: 115/61 mmHg, kalp tepe atımı: 68 atım dk⁻¹, vücut sıcaklığı 37°C ve SpO₂ (oda havasında) %96 idi. Postoperatif derlenme odasında sorunsuz olarak 40 dk takip edilen hastanın postoperatif 4. saat takibinde motor ve duysal bloğun tamamen kalktığı gözlemlendi. Postoperatif ağrı, serviste ilk 24 saat içinde yapılan nonsteroid antiinflamatuar ilaçlar (diklofenak sodyum 75 mg iv) ile kontrol altına alındı. Nörolojik değerlendirmesinde ek patoloji saptanmayan ve cerrahi komplikasyon gelişmeyen hasta 6. gün taburcu edildi.

TARTIŞMA

MD hastalarında, mevcut kas güçsüzlüğü kardiyak ve solunum sorunları nedeniyle anestezi yönetimi güçtür. Hasta ve yakınları preoperatif değerlendirme sonrası olası komplikasyonlar hakkında bilgilendirilmelidir. Anestezik ilaçlar, hipotermi, cerrahi stimülasyon, elektrokoterizasyon ve kan kaybı gibi nedenler kas güçsüzlüğünün artmasına neden olurken, nondepolarizan kas gevşeticilerin antagonizmasında kullanılan antikolinesteraz ilaçlar ve opioidler de miyotonik krize neden olur⁽⁴⁾. Miyotoni gerçekleşmesi durumunda kas gevşeticilerin, rejyonal anestezi yöntemlerinin veya periferik sinir bloklarının bu durumu geri döndürmeyeceği bilinmelidir⁽⁵⁾. Ekspiratuvar kas zayıflığının neden olduğu yetersiz öksürük ve ateletazi, inspiratuvar kas zayıflığının neden olduğu zayıf inspiratuvar kapasite, alveoler hipoventilasyon önemli pulmoner sorunlardır. Kronik hiperkapni ile sonuçlanan karbondioksit ventilatuvar yanıtın azalması yaygın bir klinik durumdur⁽⁶⁾. Kardiyomiyopati ve ani ölüm ile sonuçlanabilen disritmi (taşiaritmiler, atrioventriküler iletim blokları) riski yüksek olduğundan intravenöz ve inhalasyon ajanları dikkatli kullanılmalıdır^(7,8). Preoperatif dönemde opioidler ile premedikasyondan kaçınıl-

malıdır ⁽⁶⁾. Postoperatif dönemde ise opioid kullanımı kısıtlanmalı ve multimodal ağrı yönetimi tercih edilmelidir ⁽⁶⁾. Biz bu bilgiler ışığında preoperatif dönemde anksiyete gözlenmeyen hastaya premedikasyon uygulamadık. Ameliyat süresince vital bulguları stabil seyreden hastada gelişen kısa süreli hafif hipotansiyona disritmi gelişme olasılığını göz önünde bulundurarak vazopressör bir ajanla müdahale etmedik. İntraoperatif sedasyon ile hastanın cerrahi stresini azaltmayı hedefledik. Perioperatif dönemde hipotermi ve iatrojenik hipertermiden kaçındık. Postoperatif dönemde hastanın ağrı yönetiminde nonsteroid antienflamatuvar ajanları tercih ettik; hastanın ek analjezik gereksinimi olmadığı için ek bir ajan uygulamadık.

Rejyonal anestezi sonrası sempatik blokajın neden olduğu hipotansiyonu engellemek için hastalara perioperatif dönemde uygun hidrasyon sağlanmalıdır ⁽⁹⁾. Hastamıza preoperatif dönemde hidrasyon başladık; idrar çıkışı takibi eşliğinde ameliyat boyunca devam ettik.

Kas iskelet sistemi konjenital anomalisi olan pek çok hastalıkta malign hipertermi (MH) görülme olasılığı yüksektir. MH duyarlılığını belirlemek için kas biyopsisi yapılabilirse de bu yaklaşım her hasta için pratik değildir. Bu nedenle yatkınlığı olanlarda MH'yi tetiklediği kabul edilen anestezi ilaçlardan (halojenli volatil anestezipler, depolarizan kas gevşeticiler) kaçınılmalı ve rejyonal anestezi teknikleri kullanılmalı, genel anestezi uygulanacak ise total intravenöz anestezi yöntemi tercih edilmelidir ⁽¹⁰⁾.

Nöroloji uzmanı tarafından yapılan postoperatif değerlendirmede mevcut kas hastalığı nedeniyle mobilizasyonun yakın takibi yönünde öneride bulunmuş, bu süre içinde hastanın hospitalizasyonuna devam edilmiştir. Taburculuk kararı nöroloji önerileri ve postoperatif cerrahi takip sonrası ek komplikasyon olasılığı minimize edildikten sonra ortopedi uzmanı tarafından verilmiştir.

Kirpi ve ark. ⁽¹¹⁾ MD tanısı olan 2 hastaya uyguladıkları spinal anestezi deneyimlerini paylaşmış ve gelişebilecek perioperatif komplikasyonlar düşünüldüğünde rejyonal anestezinin ilk tercih olarak seçilmesi gerektiğini bildirmişlerdir. Literatürde rejyonal anestezinin MD tanılı hastalarda güvenli olduğunu bildi-

ren başka yayımlar da mevcuttur ^(3,12). Biz de olgumuzda rejyonal anestezinin güvenli ve doyurucu sonuçlar verdiğini gördük.

Sonuç olarak, MD tanısı ile takip edilen hastalarda preoperatif değerlendirme ve hazırlık sonrası uygulanan rejyonal anestezinin intraoperatif ve erken postoperatif dönemde gelişebilecek komplikasyonlar açısından güvenli olduğu düşünüyoruz.

Çıkar Çatışması: Yoktur

Finansal Destek: Yoktur

Hasta Onamı: Hastaya tıbbi bilgilerin kullanımı hakkında bilgi verildi.

Conflict of Interest: None

Funding: None

Informed Consent: The patient was informed about the use of medical information.

KAYNAKLAR

1. Buxton J, Shelbourne P, Davies J, et al. Characterization of a YAC and cosmid contig containing markers tightly linked to the myotonic dystrophy locus on chromosome 19. *Genomics*. 1992;13:526-31. [https://doi.org/10.1016/0888-7543\(92\)90120-H](https://doi.org/10.1016/0888-7543(92)90120-H)
2. Ranum LPW, Cooper TA. RNA-mediated neuromuscular disorders. *Annu Rev Neurosci*. 2006;29:259-77. <https://doi.org/10.1146/annurev.neuro.29.051605.113014>
3. Şen A, Balık G, Erdivanlı B, Kantaroğlu S. Combined spinal and epidural anesthesia for ovarian cancer in a patient with muscular dystrophy. *Abant Medical Journal*. 2014;3:195-7. <https://doi.org/10.5505/abantmedj.2014.30932>
4. Russell SH, Hirsch NP. Anaesthesia and myotonia. *Br J Anaesth*. 1994;72:210-6. <https://doi.org/10.1093/bja/72.2.210>
5. Veyckemans F, Scholtes J-L. Myotonic dystrophies type 1 and 2: anesthetic care. *Pediatr Anesth*. 2013;23:794-803. <https://doi.org/10.1111/pan.12120>
6. Mangla C, Bais K, Yarmush J. Myotonic dystrophy and anesthetic challenges: A case report and review. *Case Report in Anesthesiology*. 2019; 2019: 4282305. <https://doi.org/10.1155/2019/4282305>
7. Gurnaney H, Brown A, Litman RS. Malignant hyperthermia and muscular dystrophies. *Anesth Analg*. 2009;109:1043-8. <https://doi.org/10.1213/ane.0b013e3181aa5cf6>
8. Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, et al. American College of Chest Physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. *Chest*. 2007;132:1977-86. <https://doi.org/10.1378/chest.07-0458>
9. White RJ, Bass SP. Myotonic dystrophy and paediatric

- anaesthesia. *Pediatr Anesth.* 2003;13:94-102.
<https://doi.org/10.1046/j.1460-9592.2003.00889.x>
10. Kozanhan B, Saltalı AÖ. Majör özelliği yüz-ekstremitte defektleri olan sendromlar ve anestezi yönetimi. *Genel Tıp Derg.* 2016;26:28-33.
<https://doi.org/10.15321/GenelTipDer.2016118198>
11. Kirpi M, Şener M, Çalıřkan E, Arıbođan A. Miyotonik distrofi Tip I ve Tip II'li iki hastada spinal anestezi deneyimlerimiz: Olgu Sunumu. *GKDA.* 2015;21:121-4.
12. Aytaç BG. Myotonik Distrofi Tip I Tanılı Sezaryen Olgusunda Anestezi. In: Duran N, editor. *Current Academic Studies In Health Sciences-2018.* 1st edition. Centinje-Montenegro: IVPE; 2018. 65-70.