

## Olgu Sunumu

# Miyotonik Distrofi Tip 1 ve Tip 2'li İki Hastada Spinal Anestezi Deneyimlerimiz: Olgu Sunumu

Meltem KİPRİ\*, Mesut ŞENER\*, Esra ÇALIŞKAN\*, Anış ARİBOĞAN\*

### ÖZET

**Giriş:** Miyotonik Distrofiler (MD), konjenital başlanğıçlı Tip I ve erişkin başlanğıçlı Tip II olarak 2 grupta incelenmektedir. MD'li hastalarda miyotoninin şiddetinden bağımsız olarak tüm organ sistemleri etkilenebilmektedir. Bu nedenle perioperatif dönemde artmış anestezi riski mevcuttur.

**Olgu 1:** Tip I MD'li 26 yaşında erkek hastaya spinal anestezi altında pilonidal sinüs cerrahisi yapılması planlandı. Ameliyat odasında spinal anestezi uygulandıktan sonra başarılı bir cerrahi işlem uygulandı.

**Olgu 2:** Tip II MD'li 31 yaşında kadın hastaya spinal anestezi altında açık miyomektomi yapılması planlandı. Ameliyat odasında spinal anestezi uygulandıktan sonra başarılı bir cerrahi işlem uygulandı. Her iki hastada da perioperatif dönemde herhangi bir komplikasyonla karşılaşılma.

**Tartışma:** MD'li hastalarda yaygın kullanılan anestezi ilaçlara karşı yanıt normal popülasyonda beklenenden farklıdır. Intravenöz (IV) anesteziyelere karşı artmış hassasiyet söz konusudur. Perioperatif opioid uygulamaları sırasında solunum depresyonu riski yüksektir. Hastalarda kas gevşeticilere duyarlılık da artmıştır, süksinilkolin uygulaması miyotoniye tetikleyebilir. Bununla birlikte propofol enjeksiyon ağrısı, ameliyat odasında ağrı, stres ve hipotermiye indüklediği miyotoni görülebildiğinden bu durumlara karşı önlem alınmalıdır. Uygun olgularda rejyonel anestezi yöntemlerinin, gerektiğinde düşük dozda IV sedatif ilaçlarla kombine edilerek uygulanması önerilmektedir. Nörostimulasyon sırasında miyotoni gözlenebileceği ve kas hipertrofişi sonucunda ultrason ile siniri saptamak zorlaşabileceği için güncel uygulamada periferik sinir blokları yerine santral nöroaksiyel bloklar tercih edilebilir.

**Anahtar kelimeler:** miyotonik distrofi, spinal anestezi, preoperatif değerlendirme, anestezi yönetimi

### SUMMARY

**Our Experience with Spinal Anesthesia in two Cases with Myotonic Dystrophy Types 1 and 2: Case Report**

**Introduction:** Myotonic dystrophy (MD) is classified into two groups: Type I with congenital onset, type II with adult onset. All organ systems can be affected regardless of the severity of myotonia among patients with MD with resultant increase in anesthesia-related complications during perioperative period.

**Case 1:** 26-year-old man with MD type I had pilonidal sinus to be operated under spinal anesthesia. Spinal anesthesia was performed in the operating room and a successful surgical procedure was performed.

**Case 2:** A 31-year-old woman with MD type II was scheduled for an open myomectomy under spinal anesthesia. Spinal anesthesia was performed in the operating room and successful surgical procedure was performed. Neither of two cases had any complications during the perioperative period.

**Discussion:** Response to commonly used anesthetic drugs is different than expected in MD patients when compared to normal population. There is an increased sensitivity to intravenous (IV) anesthetic agents. Risk of respiratory depression during perioperative period is also high with injectable opioid. Sensitivity to muscle relaxants is also higher and succinylcholine can trigger myotonia. Propofol injection pain, stress, hypothermia and pain felt in the operating room may also induce myotonia, so necessary precautions must be taken. In suitable cases, regional anesthesia combined with low dose IV sedative medications is recommended. Since myotonia may be observed during neurostimulation, and it might be difficult to identify the nerve with ultrasonography after muscle hypertrophy, central neuraxial blocks might be preferred over peripheral nerve blocks in current practice.

**Key words:** dystrophia myotonica, spinal anesthesia, preoperative assessment, anesthetic management

**Alındığı tarih:** 23.02.2015

**Kabul tarihi:** 20.03.2015

\* Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı

**Yazışma adresi:** Uzm. Dr. Meltem Kipri, Baraj Yolu 1. Durak, 01140 Adana

**e-mail:** meltemkipri@gmail.com

## GİRİŞ

Miyotonik Distrofi (MD); kaslarda miyotoni ve distrofi ile seyreden, miyotoninin şiddetinden bağımsız olarak tüm organ sistemlerini etkileyen çoklu sistem

hastalığıdır <sup>[1,2]</sup>. Tip I (Steinert Hastalığı) ve Tip II (Proksimal Miyotonik Miyopati (PROMM)) olarak 2 alt gruba ayrılır. Tip I ve II benzer özellikler gösterse de, Tip II'nin erişkin başlangıçlı olması ve daha ılımlı seyretmesi en önemli özelliğidir. Bazı Tip II olguları ani kardiyak ölüm gözlenene kadar yaşamlarına normal olarak devam edebilmektedir. Tip I'in ise konjenital, çocukluk çağı ve erişkin başlangıçlı formları mevcuttur. Konjenital formda hastalarda fetal dönemden itibaren hareketlerde azalma gözlenirken, doğumda hipotonik infant ve tipik miyopatik yüz görünümü mevcuttur <sup>[1]</sup>. Anestezi uygulaması sırasında intravenöz (İV) anesteziyelere karşı aşırı duyarlılık olması, tetikleyici anesteziyelere, çevresel faktörler ve postoperatif ağrı ile miyotoni görülebilmesi, yandaş hastalık mevcudiyeti ve çoklu sistem tutulumu anesteziğin perioperatif dönemde dikkatli bir anestezi planı yapmasını gerektirir <sup>[1-3]</sup>. Yazımızda MD Tip I ve II'li 2 hastada başarılı bir şekilde uyguladığımız spinal anestezi deneyimimizi literatür ışığında tartışmayı amaçladık.

## OLGULAR

**Olgu 1:** Pilonidal sinus cerrahisi planlanan 26 yaşında erkek hasta anestezi polikliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsünde Tip I MD olduğu ve doğumdan itibaren ilgili bölümler tarafından (pediyatrik ve erişkin nöroloji/kardiyoloji) sürekli kontrollerinin yapıldığı öğrenildi. Tip I MD ile uyumlu pozitif kas biyopsisi sonucu olan hastanın fizik muayenesinde ekstremitelerinde proksimal kas hipertrofisi mevcut olup, laboratuvar değerlendirmelerinde kreatin kinaz (CK) yüksekliği (CK=448, Referans Değeri:22-200 IU/L) dışında özellik yoktu. Preoperatif Elektrokardiyografi (EKG) ve Ekokardiyografi (EKO) değerlendirmelerinin normal olduğu görüldü. Hastaya ASA III anestezi risk ile spinal anestezi altında pilonidal sinus cerrahisi planlandı. Ameliyat odasında spinal anestezi hazırlığının yanı sıra gereksinim hâlinde genel anestezi ilaçları, kas gevşetici (rokuronyum bromür (Esmeron® 50 mg/mL flakon, Schering-Plug, Hollanda))-sugammadeks (Bridion® 200 mg/2 mL flakon, Schering-Plug, İstanbul) -Train-of-Four (TOF) cihazı (TOF-Watch Organon® Dublin-Ireland) hazır bulunduruldu. Ameliyat masasına önceden ısıtıcı blanket yerleştirildi. Cerrahi öncesi hastaya EKG, pulse oksimetri, noninvasif kan basıncı ve aksiller ısı monitorizasyonu yapıldı. Önceden vücut ısısına kadar

ısıtılmış kristalloid sıvı (%0,9 NaCl) takıldı. Midazolam 1 mg İV uygulandıktan sonra hasta sol lateral dekübit pozisyona alınarak orta hat L3-4 aralığından 27 G spinal iğne ile 15 mg % 0,5 hiperbarik bupivakain uygulandı ve prone pozisyona alındı. T10 dermatom seviyesinde duyu blok sağlandıktan sonra cerrahi işleme izin verildi ve 55 dk. süren ameliyat boyunca hastanın vital bulguları stabil seyretti. Postoperatif ayılma odasında sorunsuz olarak 2 saat gözlenen hastanın postoperatif 4. saat takibinde motor ve duyu blokğun tamamen ortadan kalktığı gözlemlendi.

**Olgu 2:** Laparoskopik miyomektomi planlanan 31 yaşında kadın hasta anestezi polikliniğimize başvurdu. Daha önceden tanı konulmuş herhangi bir kas hastalığı olmayan ancak öyküsünde kalça ve omuz kuşağını tutan sürekli kas güçsüzlüğü tarif eden hastadan CK seviyesi istendi. CK'nın normal sınırdan yüksek (2146 IU/L) olduğunun görülmesi ve kız kardeşinde de aynı öykünün bulunması nedeniyle olası bir kas hastalığı şüphesi ile hasta nöroloji kliniğine yönlendirildi. Tetkikleri tamamlanarak Tip II MD tanısı konulan hasta polikliniğimizde yine değerlendirildi. MD tanısı konduğu için ek kardiyoloji konsültasyonu istendi. Hastanın fizik muayenesinde kas hipertrofisi ve CK yüksekliği dışında EKG ve EKO değerlendirmeleri ile beraber, diğer laboratuvar sonuçlarının normal olduğu görüldü. Hastaya ASA III anestezi risk ile spinal anestezi altında açık miyomektomi planlandı. İlk hastamızda olduğu şekilde ameliyat odası hazırlığı ve standart monitorizasyonu yapılan hasta, 2 mg midazolam İV uygulandıktan sonra, oturur pozisyona alınarak orta hat L3-4 aralığından 27 G spinal iğne ile 15 mg %0.5 hiperbarik bupivakain uygulandı ve litotomi pozisyonuna alındı. T4 dermatom seviyesinde duyu blok sağlandıktan sonra cerrahi işleme izin verildi. Toplam 75 dk. süren ameliyat boyunca hastanın vital bulguları stabil seyretti. Postoperatif ayılma odasında sorunsuz olarak 2 saat gözlenen hastanın postoperatif 3. saat takibinde motor ve duyu blokğun tamamen ortadan kalktığı gözlemlendi.

Ek analjezik gereksinimi için ilk dozu postoperatif ayılma odasında yapılmak üzere İV olarak 4x100 mg tramadol HCL (Contramal HCL® 100 mg/2 mL Mefar İlaç İstanbul-Türkiye) ve 4 x 1 gr dipyrone (Adepiron® 1 g/2 mL ADEKA İlaç Samsun-Türkiye) uygulanan hastalar postoperatif 1. gün sorunsuz olarak taburcu edildiler.

## TARTIŞMA

MD'li hastalarda anestezi uygulamaları iyi bir teorik bilgi, deneyim ve dikkatli bir anestezi planı gerektirir [3]. Bu hastalarda genel anestezide sıklıkla kullanılan ilaçlara yanıt normal populasyonda beklenenden farklıdır. Bunun yanında çiğneme ve yutma sorunları, diyafram ve solunum kaslarında zayıflama, uzamış gastrik boşalma süresi, santral apne ve obstrüktif uyku apnesi kronik aspirasyon ve pnömoniye zemin hazırlar. Preoperatif kardiyomiyopati, kardiyak iletim defektleri, kapak anomalileri indüksiyon sonrası derin hipotansiyon ve bradikardiyi tetikleyebilir [1,3].

Preoperatif değerlendirme amacıyla anestezi polikliniğine gelen tüm hastaların ayrıntılı öyküsü ve aile öyküsü sorgulanmalıdır. Özellikle soygeçmişinde ailede kas hastalığı öyküsü, özgeçmişinde neonatal dönemde hipotoni, artrogripozis (çoğul konjenital kontraktür), gecikmiş motor gelişim (örn. yürümenin 2 yaştan sonra gerçekleşmesi), ağırlı kas krampları, genel anestezi sonrası uzamış kas gevşetici öyküsü ve genel anestezi veya egzersiz sonrası kola rengi idrar görülme öyküsü sorgulanmalıdır [1-3]. Fizik muayenede asimetrik kas atrofisi - zayıflığı veya kontraktürü, ifadesiz yüz şekli, yürüme bozukluğu, EKG değerlendirmesinde A-V ileti bozukluğu veya istirahatte taşikardi, laboratuvar bulgularında asemptomatik CK, Aspartat Aminotransferaz, Alanin Aminotransferaz, laktat yüksekliğine dikkat edilmelidir. Kas hastalığı şüphesi olan her hasta öncelikle nöroloji tarafından değerlendirilmeli ve konsültasyonları sonuçlandırılmalıdır. Kas hastalığı tanısı konuldu ise ameliyat öncesi kesinlikle ayrıntılı kardiyak değerlendirme, solunum ve kas fonksiyon değerlendirmelerinin yapılması önerilmektedir [1-3]. Tip I MD tanısı olan ilk olgumuz nöroloji ve kardiyoloji tarafından düzenli takip edilmekte ve ekstremitelerde proksimal kas hipertrofisi dışında patolojik bir bulgusu bulunmamaktaydı. Polikliniğimize başvuran 2. olgumuzun ise Tip II MD tanısı anestezi öncesi öndeğerlendirme sonrası konu ve öneriler doğrultusunda istenen ek kardiyoloji konsültasyonunda patolojik bir bulgu saptanmadı.

Barbitüratlar, propofol, benzodiazepinler ve opioidler gibi intravenöz anestetik ilaçlara karşı MD'li hastalarda duyarlılık artmıştır. Literatürde 1mg/kg propofol enjeksiyonu sonrası 4 saat apne gelişen olgular bildirilmiştir [4]. Anestezi uygulaması sırasında kas gevş-

ticilere karşı artmış hassasiyet söz konusudur ve kas gevşetici kullanımı zorunluysa kısa etkili kas gevşeticilerin kesinlikle sinir kas kavşağı monitorizasyonu eşliğinde, küçük artan dozlar şeklinde kullanılması ve olabiliyorsa kas gevşetici seçiminde rokuronyuma öncelik verilerek sugammadeks ile antagonizasyonun sağlanması önerilmektedir. Kas gevşetici kullanırken süksinilkolinin neden olduğu fasikülasyonlar miyotoni tetikleyebileceğinden kullanımından kaçınılmalıdır [2,5,6]. Her iki hastamızda da gereksinim hâlinde genel anestezi uygulaması ve kas gevşetici kullanımı gerekebileceğinden rokuronyum-sugammadeks ve sinir stümlatörünü ameliyat odasında hazır bulundurduk.

Miyotonik distrofil hastalarda malign hipertermi (MH) gelişme riski normal populasyondan yüksek olmadığından volatil anestetikler indüksiyon ve idamede kullanılabilir [7]. Total intravenöz anestezi (TİVA) ilk tercih olmamakla beraber, TİVA uygulanacaksa intravenöz anestetiklerin tüm bu bilgiler ışığında dikkatli ve titre edilerek düşük dozlarda kullanılması gerekliliği karşımıza genel anestezi sırasında uyanıklık ve farkındalık gibi istenmeyen durumlar ortaya çıkarmaktadır. Bu durumdan kaçınmak için anestezi derinliği kesinlikle monitorize edilmelidir [7].

Perioperatif dönemde MD'li olgularda cerrahi stimülasyon, elektrokoterizasyon ve propofolün neden olduğu ağrı sonrası soğuğa bağlı hipotermi sonucu miyotoni tetiklenebilir. Bu nedenle perioperatif dönemde ısıtıcı blanket kullanımı yanında, ameliyat odası ve hastaya verilecek sıvılar da ısıtılmalı ve hastada yeterli postoperatif analjezi sağlanmalıdır. İyatrojenik hipertermiden kaçınmak için ısı monitorizasyonu yapılmalıdır. Miyotoni gerçekleşirse kas gevşeticiler, rejyonel anestezi yöntemleri veya periferik sinir bloklarının bu durumu geri döndüremeyeceği bilinmelidir [1,5]. Biz de bu bilgiler ışığında hastamızda perioperatif dönemde hipotermi veya iyatrojenik hipertermiden kaçınmaya çalıştık.

İntravenöz anestetik ilaçlara değişken yanıtlar nedeniyle uygun hastalarda, genel anestezi ile kombine veya tek başına rejyonel anestezi yöntemleri tercih edilmektedir [8]. Rejyonel anestezi sonrasında sempatik blokajın neden olduğu hipotansiyonu engellemek için hastalarda perioperatif dönemde uygun hidrasyon sağlanmalıdır [3]. Periferik sinir blokları ile

İlgili yayınlar sınırlı olmakla birlikte nörostimulasyonun miyotoniye neden olabileceği ve ultrason ile kas ekojenitesinin artmış olması nedeniyle sinirleri ayırt etmenin zor olduğu bildirilmektedir <sup>[9]</sup>. Santral nöroaksiyel bloklar (spinal/epidural blok) periferik sinir bloklarına göre şimdilik daha iyi bir tercih olarak görülmektedir. Şüpheli kas hastalığı olasılığı bulunan uygun hastalarda rejyonel anestezi yöntemleri kullanılabilir <sup>[10,11]</sup>.

Sonuç olarak, MD'li 2 olguda ayrıntılı perioperatif değerlendirme ve hazırlık sonrası yapılan başarılı spinal anestezi ve cerrahi uygulama ile perioperatif komplikasyonlardan kaçınılabileceğini olgularımızda gözledik. Anestezi uygulamasında perioperatif komplikasyonlardan kaçınmak için özellikle MD'li uygun olgularda rejyonel anestezi yöntemlerinin ilk tercih olarak seçilmesi gerektiğini düşünüyoruz.

#### KAYNAKLAR

1. **Veyckemans F, Scholtes J-L.** Myotonic Dystrophies type 1 and 2: anesthetic care. *Pediatr Anesth* 2013;23:794-803.  
<http://dx.doi.org/10.1111/pan.12120>
2. **Brandom BW, Veyckemans F.** Neuromuscular diseases in children: a practical approach. *Pediatr Anesth* 2013;23:765-9.  
<http://dx.doi.org/10.1111/pan.12246>
3. **White RJ, Bass SP.** Myotonic dystrophy and paediatric anaesthesia. *Paediatr Anesth* 2003;13:94-102.  
<http://dx.doi.org/10.1046/j.1460-9592.2003.00889.x>
4. **Speedy H.** Exaggerated physiological responses to propofol in myotonic dystrophy. *Br J Anaesth* 1990;64:110-2.  
<http://dx.doi.org/10.1093/bja/64.1.110>
5. **Marsh S, Ross N, Pittard A.** Neuromuscular disorders and anaesthesia. Part I: generic anaesthetic management. *Contin Educ Anaesth Crit Care Pain* 2011;11:115-8.  
<http://dx.doi.org/10.1093/bjaceaccp/mkr020>
6. **Kudsioglu T, Kuplay H, Atalan N, Orhan G, Yapıcı N, Aykaç Z.** Koroner arter bypass cerrahisinde miyotonic distrofil hastada anestezi yönetimi. *GKDA Derg* 2015 in press
7. **Joh JH, Kim JY, Baek S-H et al.** Total intravenous anesthesia in a 10-month-old patient with congenital myotonic dystrophy undergoing endoscopic third ventriculostomy. *Korean J Anesthesiol* 2012;63:169-72.  
<http://dx.doi.org/10.4097/kjae.2012.63.2.169>
8. **Gupta N, Saxena KN, Panda AK, Anand R, Mishra A.** Myotonic Dystrophy: An Anaesthetic Dilemma. *Indian J Anaesth* 2009;53:688-91.
9. **Santareas T.** Limitations in ultrasound imaging techniques in anesthesia: obesity or muscle atrophy? (letter). *Anesth Analg* 2009;109:993.  
<http://dx.doi.org/10.1213/ane.0b013e3181ae09a4>
10. **Caliskan E, Sener M, Kocum A, et al.** Duchenne muscular dystrophy: how I do it? Regional or general anesthesia? *Paediatr Anesthesia* 2009;19:623-50.  
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1460-9592.2009.03020.x>
11. **Ozmete O, Sener M, Caliskan E, Aribogan A.** Duchenne musküler distrofil çocuk hastada spinal anestezi uygulaması (Olgu sunumu) Agri. 2015; Agri-40316 (inprint).