

## FREIDRICH ATAKSİSİ'NDE ANESTEZİ

Banu ÇEVİK<sup>1</sup>, Hüsnü SÜSLÜ<sup>2</sup>, Ç.Arzum ÖRSKİRAN<sup>2</sup>, Melek ÇELİK<sup>3</sup>, Zuhale ARIKAN<sup>4</sup>

Friedrich ataksisi, otozomal resesif karakterli progresif olarak ilerleyen, serebellumun demiyelizan hastalıklarındandır. Nadir rastlanan bir hastalık olup Diabetes Mellitus, kardiyovasküler ve solunum sistemi patolojileri gibi yandaş hastalıkların sıklığı sebebiyle anestezi uzmanları açısından önem taşımaktadır. Friedrich ataksisi olan ve karaciğer kist hidatidği sebebiyle genel anestezi alması gereken bir olguyu literatüre dayanarak tartıştık.

*Anahtar kelimeler: Friedrich Ataksisi, Anestezi.*

### ANESTHESIA IN FRIEDRICH'S ATAXIA (CASE REPORT)

Friedrich's ataxia is one of the demyelinating disease of the cerebellum having progressive and autosomal resesive character. It's a seldom disease and because of the accompanied diseases as Diabetes mellitus cardiovascular and respiratory pathologies, it has importance for anesthesiologist. We discussed a case who had Friedrich's ataxia, planning the general anesthesia for cyst hyadid disease in the liver and we also over looked the literature.

*Key words: Friedrich's Ataxia, Anesthesia.*

Friedrich ataksisi (FA) otozomal resesif karakterli, 1:50000 insidansa sahip serebellumun dejeneratif hastalıklarından biridir. Hastalar genellikle ergenlik döneminde başlayan semptomlarla progresif olarak tekerleklili sandalyeye bağımlı hale gelirler ve üçüncü dekatta kaybedilirler<sup>1</sup>. Otozomal dominant tiplerin sağkalımları daha uzundur<sup>2</sup>. Hastalık, genellikle ateşli bir hastalığı takiben yorgunluk, kas ve eklem ağrıları, kramplar gibi spesifik olmayan bulgularla kendini gösterir. Yürüme ve konuşma bozuklukları başlar. Derin tendon refleksleri azalır ve eklem hareketleri zayıflar. Makaslama tarzında bir yürüme, pes cavus, skolyoz gibi deformasyonlar gelişir. Konuşma yavaş, anlaşılmaz ve patlayıcı tarzdadır. Solunum, konuşma, yutma ve gülme kasları koordinasyon halinde olmadığından komplikasyonlara sık rastlanır (konuşurken boğulma gibi). Ataksik kol hareketleri, baş ve boyunda tremor vardır.

Olguların % 50'inden fazlasında görülen hipertrofik kardiyomiopati mortalite ve morbiditeyi etkileyen en önemli faktördür. Kifoskolyoz ve solunum fonksiyonlarının sınırlı olması kardiyak arrest insidansını artırır. Hastaların %10'unda Diabetes mellitus mevcuttur. Buna bağlı komplikasyonlar hastanın genel durumunu bozarak kardiyak problemleri ön plana çıkartabilir. Krebs döngüsündeki bozukluk sebebiyle Piruvat Dehidrogenaz (PDH) ve Lipoamid Dehidrogenaz (LAD) seviyelerindeki azalma Diabetes mellitus'un patofizyolojisini oluşturur. Friedrich ataksisi'nde mental fonksiyonlar korunur. Sağırılık ve optik atrofi sonrası körlük gelişir. Spinal kord incelmiş, azalan dokuların yerini fibrotik dokular almıştır. Başlangıçta normal olan dokunma, ağrı ve ısı duyuları zamanla azalır ancak sfinkter tonusu kaybolmaz.

Tedavi, hastalığın ilerlemesini önlemeye yöneliktir. Ekstremitelerde deformasyonlarına karşı koruyucu önlemler, skolyoz tedavisi için cerrahi girişimler, kardiyak ve pulmoner hastalıklara yönelik medikal tedaviler düşünülebilir. Oral fizostigmin, kalsiyum kanal blokerleri, tirotropin salıcı hormonlar, lesitin gibi medikal tedaviler kullanılsa da hiç bir tedavinin diğerine bir üstünlüğü gösterilememiştir<sup>1</sup>. Olgumuz, nadir görülmesi sebebiyle literatür bilgileri ışığında değerlendirilmiştir.

OLGU: M. Ş., 25 yaşında kadın hasta. 10 yaşında geçirdiği konvülsiyon sonrası Friedrich Ataksisi tanısı konan olgunun diğer dört kız kardeşinde de aynı hastalık saptanmış. 10 yıl önce Diabetik ketoasidoz tablosuyla acil servise başvurduğu zaman Diabetes mellitus Tip I tanısı almış ve o günden beri 4x10 IU kristalize insülin kullanmakta idi.

Hastanın preoperatif vizitinde, kan biyokimyasında patolojik bir sonuca rastlanmadı. İstenen ekokardiyografi sonucu sol ventrikül hipertrofisi, myokardiyal hipertrofi ve birinci derece mitral yetmezlik bulguları saptandı ancak sol ventrikül sistolik fonksiyonları normal bulundu. Premedikasyon odasında TA:100/70 mmHg, Nb:75/dak. ritmikti. 5 mg im. Diazepam yapıldı. Operasyon sabahı açlık kan şekeri 61mg/dl olması sebebiyle %5 dekstrozu sudaki solüsyon ile damar yolu açılarak operasyon odasına alındı. İndüksiyonda 0.01mg/kg fentanil, 3 mg/kg propofol, 0.1 mg/kg vekuronyum bromid kullanılarak hasta entübe edildi. Anestezi idamesinde %50 N<sub>2</sub>O -%50 O<sub>2</sub> -%1 isofluran kullanıldı. Gerektikçe ek doz 0.03 mg/kg vekuronyum bromid yapıldı. Sağ v.jugularis interna'dan santral venöz kateter yerleştirildi ve sağ a.radialis'ten arter kanülasyonu yapılarak invaziv monitörizasyon sağlandı. Peroperatif bakılan arter kan gazı

örneklerinde bir patoloji tesbit edilmedi. Hastanın peroperatuar 1. ve 2. saatte istenen kan şekeri sonuçları sırasıyla 110 mg/dl ve 157 mg/dl idi. 2 saat süren operasyon sonrasında 0.05 mg/kg neostigmin, 0.02 mg/kg atropin ile deküarize edilerek yeterli solunum dakika volümüne sahip olan hasta ekstübe edildi ve derlenme odasında 45 dakika takip edildikten sonra servise gönderildi. Postoperatif 24. saatte istenen geniş biyokimyasal tetkiklerde açlık kan şekeri 279 mg/dl ve transaminazlarda yükselme (SGOT değerinde % 43, SGPT değerinde % 24 artış) tespit edildi. Hastanın genel durumu ve vital bulguları stabil seyretti. 7. günün sonunda hasta taburcu edildi.

### TARTIŞMA

Patolojik tanının ışığında, nadir görülen Friedrich ataksisi olguları gözden geçirildi. Campbell ve ark. 13 yaşında Friedrich ataksisi tanısı konulmuş ülseratif kolit sebebiyle subtotal kolektomi uygulanan bir olgu yayınlamışlar, intra ve postoperatif dönemlerde sıvı rejiminin iyi düzenlenmesi gerektiğini vurgulamışlardır<sup>3</sup>. Torres ve ark. 20 yaşında küretaj yapılan bir olgu yayınlamışlar, kardiyak ritm bozukluklarının ve kalp yetmezliğinin en önemli patolojiler olduğunu, kas gevşeticilerin kullanımına dikkat edilmesi gerektiğini savunmuşlardır. Ayrıca postoperatif dönemde karşılaşılabilecek en önemli problemlerin solunum sistemi ve diabetik problemler olduğunu vurgulamışlardır<sup>4</sup>. Hernandez ve ark. olguların % 92'sinde elektrokardiyografik değişiklikler saptamış ve hastalığın erken ortaya çıkması ile kardiyak patolojiler arasında doğru orantılı bir artış olduğunu saptamışlardır<sup>5</sup>. Pousset ve ark. 19 hastalık serilerinde parasempatik aktivitede artış tespit etmişler ve yakın monitorizasyonun şart olduğunu savunmuşlardır<sup>6</sup>. Friedrich ataksisi olgularında hiç bir anestezi tekniğinin diğerine bir üstünlüğü yoktur. Rejyonel anestezi tercih edilecekse anestezi seviyesinin solunum fonksiyonlarını etkilemeyecek düzeyde tutulması gereklidir. Genel anestezi planlanırken dikkat edilecek en önemli nokta kullanılacak kas gevşeticilerin

seçimidir. Kolinesteraz enzimindeki eksiklik sonucu asetilkolin sentezi bozulmuştur. Nondepolarizan kas gevşeticilerine karşı hassasiyet gelişmiştir. Depolarizan kas gevşeticilerine karşı gelişen hassasiyet sonucu kardiyovasküler kollaps gelişebilir. Bu nedenle depolarizan kas gevşeticilerinden kaçınmak, nondepolarizan kas gevşeticileri kullanılması gerekiyorsa ilaç dozunu çok iyi titre ederek nöromüsküler blok monitörizasyonu altında kullanmak gereklidir<sup>7</sup>. Biz de hastamıza orta etkili bir nondepolarizan kas gevşeticisi olan vecuronyum bromid tercih ettik ve nöromüsküler bloğun derecesini TOF GUARD ile izledik.

Hastanın peroperatif kardiyovasküler fonksiyonlarını daha yakından takip etmek için santral venöz kateterizasyon ve invaziv arteriyel monitörizasyon yapıldı. Operasyon süresince herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hasta operasyon bitiminde ekstübe edilerek derlenme odasına alındı. Sonuç olarak eşlik eden patolojilerin önceden saptanması, kullanılan ilaçların dozlarının iyi titre edilmesi, kardiyovasküler ve solunum sistemi fonksiyonlarının yakın takibi ve postoperatif dönemde de izlenmesi gerekmektedir.

### KAYNAKLAR

1. Raymond DA, Maurice V. Principles of Neurology, 5th. Ed, New York Mc Graw Hill Inc, 1993, pp:596.
2. Joynt RJ Clinical Neurology. Philadelphia, JB Lippincott Comp, 1992, pp:264.
3. Campbell AM, Finley GA Anaesthesia for a patient with Friedrich's ataxia and cardiomyopathy. Can J Anaesth, 1989, 36(1):89.
4. Torres LA, Peramo F. Anesthetic management in a case of Friedrich's ataxia. Rev Esp Anesthesiol, 1989, 36(5):286.
5. Hernandez GE, Abreu A. Cardiovascular changes in a group of patients with heredoataxia. Rev Esp Anesthesiol, 1997, 25(142): 847.
6. Pousset F, Kalotka H. Parasympathetic activity in Friedrich's ataxia. Am J Cardiol, 1990, 78(7):847.
7. Katz J, Benumof JL Leslie BK. Anesthesia and Uncommon Disease, 3rd. Ed, Philadelphia, WB Saunders Comp, 1990, pp:566.