Spinal Muskuler Atrofide Genel Anestezi Uygulaması

General Anesthesia Management for Spinal Muscular Atrophy

Nesli KARAKUŞ
Pınar AYVAT
Murat Yaşar ÖZKALKANLI
Mehmet KIZILKAYA

İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon A.B.D

Yazışma Adresi: Nesli KARAKUŞ
İzmir Kâtip Çelebi Üniversitesi Atatürk Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon A.B.D

Geliş Tarihi: 26.10.15
Kabul Tarihi: 09.11.15

Abstract

Spinal muscular atrophy (SMA) is a disease characterized with spinal cord motor neuron degeneration that causes generalized muscle weakness and atrophy (1). Muscle weakness caused by the disease may lead to airway problems like difficult intubation, prolonged recovery, and difficult extubation. Patients with SMA are considered to be hypersensitive for neuromuscular blockers (NMB). Because the disease is so rare, anesthesiologists clinical experiences are limited. As a result, there is no consensus on anesthetic management for patients with SMA. Here in we aimed to report our general anesthesia management of a patient with SMA presented for laparoscopic cholecystectomy.

Keywords; Spinal muscular atrophy, Neuromuscular disorder, Difficult airway, Prolonged recovery

Öz

Spinal muscular atrofi (SMA), jeneralize kas güçsüzlüğü ve atrofisiyle ortaya çıkan, spinal kord motor nöronların dejenerasyonuyla karakterize bir hastalıktır (1). Hastalıkta görülen kas güçsüzlüğü, anestezi uygulamalarında zor entübasyon, geç derlenme, zor ekstübasyon gibi havayolu problemleri yaratabilmektedir. SMA tanılı hastalarda nöromuskuler blokörlere (NMB) karşı hipersensitivite olduğu düşünülmektedir. Hastalık nadir görüldüğünden anestezistlerin bu hastalıktaki klinik deneyimleri de kısıtlıdır. Bu yüzden SMA tanılı hastalarda uygulanacak anestezi yöntemi ile ilgili görüş birliği yoktur. Biz de laparoskopik kolesistektomi operasyonu olan SMA tanılı bir hastamızda genel anestezi yönetimimizi sunmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler; Spinal muskuler atrofi, Nöromusküler bozukluk, Zor havayolu, Geç derlenme

Olgu

Otuz iki yaşında, SMA tip III dışında bilinen hastalığı olmayan ve daha önce hiç genel anestezi uygulanmamış kadın hastaya genel anestezi altında laparoskopik kolesistektomi planlandı. Bilinç açık ve koopere hastanın herhangi bir ilaç kullanım öyküsü yoktu. Mallampati skoru 2 olan hastanın boyun hareketleri ve ağız açıklığı normaldi. Preoperatif nörolojik muayenesinde alt ekstremite kas gücü bilateral 1/5, üst ekstremite sağ 4/5, sol 2/5 idi. Dört ekstremitede de

kas tonusu ve refleksler azalmıştı. Diğer sistem muayeneleri normaldi.

Hastaya operasyon odasında standart monitörizasyon (EKG, SpO2, NIBP) ve nöromuskuler blokör kullanımı gerekebileceğinden ulnar bölgeden sinir-kas kavşağı monitörizasyonu (TOF) yapıldı. Girişte kan basıncı 120/80 mmHg, kalp atım hızı: 80/dakika, SpO2: % 98 idi. Premedikasyon yapılmadan anestezi indüksiyonu gerçekleştirildi. Anestezi indüksiyonunda 2 mg/kg propofol, 1mcg/kg remifentanil kullanıldı. Propofol ve remifentanil enjeksiyonunun ardından bakılan TOF değeri 4 olan hasta NMB yapılmadan 7,5 numara endotrakeal tüp ile tek girişimde dirençsiz entübe edildi. Hastaya idamede 0,5-10 mcg/kg/dk remifentanil infüzyonu, %50 hava-oksijen karışımı içinde %1-2 Sevofluran verildi. İntraoperatif dönemde ek anestezik ihtiyacı propofol ve fentanil eklenerek karşılandı. İntraoperatif dönemde toplam 100 mcg fentanil, 50 mg propofol uygulandı. Vital bulgular stabil seyreden hastanın; SpO2 % 96-99; end tidal CO2: 35- 45 idi. İki saat süren başarılı operasyonun ardından anestezik gaz ve remifentanil infüzyonu kesildi. Gecikme olmaksızın hasta uyandırıldı ve uyanık ekstübasyon gerçekleşti. Ekstübasyon sonrası solunum sıkıntısı gözlenmeyen hasta post anestezik bakım ünitesine (PACU) alındı. Hasta gözlem amacıyla dört saat PACU'da izlendi. Vital bulguları stabil seyreden ve solunum sıkıntısı olmayan hasta servise taburcu edildi.

Tartışma ve Sonuç

SMA spinal kord ön boynuz motor nöronların progresif güçsüzlüğüyle giden otozomal resesif kalıtılan ve 1/10000 sıklıkta görülen bir hastalıktır (2).

Werdnig ve Hoffman 1980'lerin başında, motor nöronları etkileyen bu hastalığı ilk kez tanımlamıştır. En son kabul edilen sınıflama hastalığı 4 tipe ayıran ISMAC (International SMA Consortium) sistemidir. Tiplendirme kas güçsüzlüğünün başlama yaşına göre yapılmıştır (3,4). SMA hastalarının yarısı tip 2 sınıfındadır (2).

Hastalığın prognozu hastalığın semptom verme yaşı ile yakından ilgilidir. Bulguların görülme yaşına bağlı olarak oluşturulan tiplendirme de prognoz belirlemede yardımcıdır. Akut infantil tipte (Tip 1) yaşam beklentisi en düşükken erişkin tipte en yüksektir. Erkeklerde kadınlardan daha sıklıkla görülmekle birlikte prognozu daha kötü seyreder (5).

Yaşam boyu karşılaşılan sağlık sorunlarını çoğunlukla pulmoner enfeksiyonlar, spinal deformiteler, kontraktürler ve respiratuar sıkıntılar oluştururken, ölüm genellikle respiratuar enfeksiyonlar nedeniyledir (6).

SMA'lı hastalarda anestezi uygulamaları günümüzde belirsizliğini korumaktadır. Diğer tüm kas hastalıklarında olduğu gibi SMA'da da anestezi indüksiyonu sonrası karşılaşılabilecek havayolu ve respiratuar komplikasyon riski artmıştır. Aynı zamanda NMB'lere karşı bir hipersensitivite olduğu ve uzamış etki oluşturacağı düşünülmektedir (7).

İSMAC SİSTEMİ SINIFLAMASINA GÖRE;
- SMA tip I (akut infantil veya Werdnig Hoffman): ilk 6 ayda başlar
- SMA tip II (kronik infantil): ilk 6 - 18 ayda başlar.
- SMA tip III (kronik juvenil veya Kugelberg Welander): 18 aydan sonra başlar.
- SMA tip IV (yetişkin tip): yetişkinlikte (otuzlu yaşlarda) başlar.

Kötü sonuçlar doğurabilecek bu komplikasyonlar göz önüne alındığında SMA'lı hastada genel anestezi yönetimi konusu özellik göstermelidir. Bu konuda bir kılavuz oluşturabilecek yeterli sayıda yayın bulunmamakla birlikte yayınlar genellikle vaka sunumları üzerinde yoğunlaşmaktadır.

Sunulan vakalarda genel anestezide NMB kullanılmaksızın total intravenöz anestezi (TİVA) uygulamasının daha çok tercih edildiği ve bizim vakamızdan farklı olarak volatil ajanlardan kaçınıldığı dikkati çekmektedir.

Nadir olarak NMB kullanımı ile ilgili çalışmalar mevcuttur. Hatipoğlu ve arkadaşları NMB kullanımının ardından sugammadex ile dekürarizasyon sağlamış ve hastada herhangi solunumsal problem gözlememişlerdir (8).

Xiu-Fen Liu ve arkadaşları propofol, remifentanil, rokuronyum indüksiyonunun ardından propofol ve remifentanil idamesiyle total intravenöz anestezi uygulamış, postoperatif komplikasyon yaşamamışlardır (9).

Hussain ve arkadaşları nissen funduplikayonu operasyonu yapılacak bir hastaya NMB uygulamadan, propofol ve fentanil ile TİVA' yı başarıyla uygulamışlardır(10).

Olgumuzda, endotrakeal entübasyon ve laparoskopik kolesistektomi operasyonu NMB kullanılmadan gerçekleştirilmiştir. Entübasyon girişimi esnasında ıkınma, öğürme ve kusma görülmemiştir. Bollag ve arkadaşları sezaryen operasyonu geçiren tekerlekli sandalyeye bağımlı yaşayan ve ağır restriktif akciğer hastalığı olan olguda NMB ve Sevofluran kullanmış, ancak derlenme ve ekstübasyon gecikmiştir(6). Olgumuzda ise, olası solunum yolu komplikasyonlarından kaçınmak için NMB gerekmediği takdirde uygulanmaması planlanmış, operasyon süresince cerrahi ekiple iletişim sağlanarak yeterli kas gevşemesinin olduğu doğrulanmıştır. Olgumuzda, operasyon süre-

since herhangi bir aşamada NMB kullanımı gerekebileceğinden standart monitörizasyona ek olarak TOF monitörizasyonu uygulanmış, ancak NMB kullanımı gerekmemiştir. İki saat süren operasyon sonrasında hasta başarılı bir şekilde ekstübe edilerek derlenme odasına alınmış, takibinde herhangi bir sorun yaşanmamıştır. Postoperatif dönemde hastamızda solunumsal komplikasyon gelişmemesi, hastada NMB kullanmama kararımızın doğruluğunu düşündürmektedir.

Sonuç olarak; SMA'lı hastaların anestezisinde NMB kullanılıp kullanılmayacağı kararı hastalığın ağırlığına ve uygulanacak operasyonun tipine bağlıdır.

Kaynaklar

1. Mitchell Ryan Lunn University of California, San Francisco Spinal muscular atrophy. The Lancet 2008; DOI: 10.1016/S0140-6736(08)60921-6.

2. Harding AE. Inherited neuronal atrophy and degeneration predominantly of lower motor neurons. Dyck PJ, Thomas PK, eds. Peripheral Neuropathy. 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders; 1993. 1051-64.

3. Munsat TL, Davies KE. International SMA consortium meeting. (26-28 June 1992, Bonn, Germany). Neuromuscul Disord. 1992;2(5-6):423-8.

4. Katirji B, Kaminski HJ, Preston DC. Spinal muscular atrophies. Katirji B, Kaminski HJ, Preston DC, Ruff RL, Shapiro BE, eds. Neuromuscular Disorders in Clinical Practice. Boston: Butterworth-Heinemann; 2002;445-53.

5. Hausmanowa-Petrusewicz I, Zaremba J, Borkowska J, Szirkowiec W. Chronic proximal spinal muscular atrophy of childhood and adolescence: sex influence. J Med Genet. 1984;21(6):447-50.

6. Laurent Bollag, Christopher Kent, Philippe Richebé, and Ruth Landau, Anesthetic management of spinal muscle atrophy type II in a parturient, Local Reg Anesth. 2011; 4: 15–20.

7. Islander G. Anesthesia and spinal muscle atrophy. Paediatr Anaesth. 2013;23(9):804-16.

8. Z Hatipoğlu, E Güleç, M Türktan, N Tarak, H Ünlügenç. Adanav spinal musküler atrofili sezaryen olgusunda sugammadeks ile başarılı rekürarizasyon. Türkiye Klinikleri Jdoi: 10.5336/caserep.2013-37154.

9. Xiu-Fen Liu, Dong-Xin Wang, Daqing Ma, Using general anesthesia plus muscle relaxant in a patient with spinal muscular atrophy type IV: A case report, Case Reports in Anesthesiology 2011; http://dx.doi.org/10.1155/2011/743587.

10. A Hussain Anaesthesia for Spinal Muscular Atrophy The Internet Journal of Anesthesiology Volume 16 Number 2