

OLGU SUNUMU – CASE REPORT

DUCHENNE MUSKÜLER DİSTROFİLİ OLGUDA TOTAL İNTRAVENÖZ ANESTEZİ -TEK, DÜŞÜK DOZ ROKURONYUM KULLANIMI**TOTAL INTRAVENOUS ANESTHESIA IN A CASE OF DUCHENNE MUSCULAR DYSTROPHY -SINGLE LOW DOSE ROCURONIUM USAGE****Ahmet Cemil İSBİR, Cevdet DÜĞER, İclal ÖZDEMİR KOL, Kenan KAYGUSUZ, Sinan GÜRİSOY, Caner MİMAROĞLU****Cumhuriyet Üniversitesi Hastanesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon A.D, Sivas**

Cumhuriyet University Medical Faculty, Department of Anesthesiology and Reanimation, Sivas, Turkey

ÖZET

Duchenne Musküler Distrofi X'e bağlı kalıtımla aktarılan, 1/3.500 sıklıkta gözlenen ve erkek popülasyonu etkileyen progresif bir nöromusküler hastalıktır. Kas güçsüzlüğü Duchenne Musküler distrofide temel problem olmakla birlikte; solunum kaslarının tutulması nedeniyle solunum problemleri ve dilate kardiyomiopati nedeniyle kardiyak problemler olabileceğinden anestezi yaklaşımı önemlidir. Bu hastalıkta inhalasyon anesteziklerinin malign hipertermiye ve rabdomiyolize sebebiyet verebileceği bilinmektedir.

Bu sunuda, Duchenne Musküler Distrofi tanılı yedi yaşındaki erkek hastada, sağ suprakondüler humerus fraktürü nedeniyle gerçekleştirilen cerrahide güvenli anestezi yaklaşımı tartışılmıştır. Olgumuzda malign hipertermi ve rabdomiyoliz olasılığı nedeniyle inhalasyon ajanlarından tamamıyla temizlenmiş anestezi cihazında %50/50 oksijen/hava karışımı, ayrıca düşük doz propofol ve remifentanil ile total intravenöz anestezi uygulandı. Nondepolarizan kas gevşeticilere duyarlılığın artmış olmasından dolayı, düşük doz rocuronyum ve revers ajanı olarak da sugammadex kullanıldı. Peroperatif ve postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyonla karşılaşmadı. Olgu yoğun bakımda izlendikten sonra ortopedi kliniğine verildi.

Bu olgularda propofol ve remifentanil ile total intravenöz anestezi ve düşük dozda rocuronyum bromür uygulamasının daha güvenli anestezi uygulaması sağlayabileceği sonucuna varılmıştır.

ANAHTAR KELİMELEER: Duchenne Musküler Distrofi, Total İntravenöz Anestezi; Rokuronyum; Sugammadex; Remifentanil**SUMMARY**

Duchenne Muscular Dystrophy is an X-linked progressive neuromuscular hereditary disease which effects men and is seen in 1/3.500 frequency. Although the basic problem in this disease is muscular weakness; anesthetic approach in Duchenne Muscular Dystrophy is important because the disease might cause cardiac and respiratory problems during anesthesia. Moreover, inhalation anesthetics might be the reason for malignant hyperthermia and rhabdomyolysis.

This case report aims at discussing the safe anesthetic approach in a 7 year old patient who was operated by orthopedic surgeons with Duchenne Muscular Dystrophy and right supracondylar humerus fracture. In this case ventilator was totally cleaned from anesthetic agents to avoid from malignant hyperthermia and rhabdomyolysis. 50% oxygen-air mixture and low dose propofol with remifentanil were used in total intravenous anesthesia. Because of the non-depolarizing muscle relaxant sensitivity, low-dose rocuronium and sugammadex were used as its reverse agent. No complications were encountered during preoperative and perioperative period. After the case was observed in intensive care unit, he was transferred to the orthopedics clinic.

It has been concluded that use of propofol and remifentanil together with total intravenous anesthesia, and low-dose rocuronium bromide will be a safer anesthesia application.

KEY WORDS: Duchenne Muscular Dystrophy; Total Intravenous Anesthesia; Rocuronium; Sugammadex; Remifentanil

Çıkar çatışması/Conflict of Interest: Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir./ Authors do not report any conflict of interest.

Geliş tarihi/Received: 13/05/2012

Kabul tarihi/Accepted: 18/10/2012

Yazışma Adresi (Correspondence):**Dr. Ahmet Cemil İSBİR,** Cumhuriyet Üniversitesi Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon A.D, Sivas**E-posta (E-mail):** cemilisbir@hotmail.com

GİRİŞ

Duchenne Muskular Distrofi (DMD) X'e bağlı kalımla aktarılan, 1/3.500 sıklıkta gözlenen ve erkek popülasyonu etkileyen progresif bir nöromusküler hastalıktır. Klinik bulgular arasında alt ekstremitelerden başlayıp üst ekstremitelere yayılan kas güçsüzlüğü ve atrofiler, bazı kas gruplarında psödohipertrofiler, lordoz artışı ve efor güçlüğü dikkati çeker. Erken dönemde kalp tutulumu, solunum yolu enfeksiyonları, beslenme eksikliği nedeni ile hastalar kaybedilebilir (1). Etyopatogenezi hakkında kesin bilgi yoktur. Yapısal ve matriks proteinlerinin primer genetik defekti yanında glikolizasyon yolağındaki enzimlerin defekti söz konusudur (2). Matriks-hücre ilişkisinin kaybı ile tanınır. Biyokimyasal incelemede serum kreatin fosfokinaz (CK), aldolaz, laktik dehidrogenaz (LDH) düzeylerinin arttığı görülebilir (1). Tanı koyabilmek için klinik bulguların yanı sıra EMG, kas biyopsileri ile histolojik ve elektrofizyolojik çalışma yapılması ile moleküler genetik yöntemlerden yararlanılır (2). DMD'de anestezi yaklaşımı, kas güçsüzlüğü; solunum kaslarının tutulması nedeniyle solunumsal, dilate kardiyomiyopati nedeniyle kardiyak problemlere neden olabileceğinden önemlidir. Ayrıca bu hastalıkta inhalasyon anesteziklerinin malign hipertermiye ve rabdomiyolize sebebiyet verdiği bilinmektedir (3).

Bu sunuda DMD tanısı olan ve sağ suprakondüler humerus fraktürü nedeniyle cerrahi girişim planlanan bir olguda güvenli anestezi yaklaşımı tartışılmıştır.

OLGU SUNUMU

Yedi yaşında ve iki yıldır DMD tanısı olan 18 kg ağırlığındaki erkek hastanın sağ suprakondüler humerus fraktürü nedeniyle operasyonu planlandı. Anestezi öncesi değerlendirilen olguda, iki yaşından beri bronşiyal astımı olduğu, zaman zaman steroid (prednizolon 25 mg.), akut ataklarda ise teofilin tedavisi almakta olduğu anla-



Resim 1: DMD' li hastada psödohipertrofi

şıldı. Yapılan fizik muayenesinde dış görünüm itibarıyla, yürüme güçlüğü, baldırlarda psödohipertrofileri olduğu saptandı (Resim 1). Hastanın dinleme ile mezokardiyak odakta 2/6 oranında sistolik üfürümü ve EKG'sinde sol ventrikül hipertrofisini düşündüren bulgular mevcuttu. Laboratuvar sonuçları SGOT: 47 U/L (11-30 U/L), SGPT: 56 U/L (5-42 U/L) ve CPK: 3450 U/L (40-182 U/L) geldi. Operasyon öncesi ileri değerlendirme için Göğüs Hastalıkları ve Kardiyoloji konsültasyonları istendi. Solunum fonksiyon testleri ve yapılan ekokardiyografi normal sınırlarda bulundu. Postoperatif yoğun bakım ihtiyacı olabileceği düşünülerek, yoğun bakım şartları önceden sağlandı ve aileye konu ayrıntılı olarak anlatılarak gerekli onam alındı. Hastaya premedikasyon uygulanmadı; ameliyat odasına alınmadan sol koldan damar yolu açıldı. Anestezi uygulanmadan hemen önce hastanın sağ başparmağına sinir-kas kavşağı monitörü cihazı (Datex Medical Instrumentation Inc., Helsinki, Finland) bağlanarak 1,0 değeri okundu. Hastaya indüksiyon sırasında: 2,5 mg kg⁻¹ dozda propofol i.v., 2 µg kg⁻¹ remifentanil ve 0,3 mg kg⁻¹ tek doz rokuronyum i.v. olarak uygulandı. Malign hipertermi ve rabdomiyoliz ihtimallerinden sakınılması amacıyla inhalasyon ajanlarından tamamıyla temizlenmiş anestezi cihazında %100 oksijen (6 l dk⁻¹) maske ile verildi. İdame sırasında, %50/%50 O₂/Hava karışımı (3/3 l dk⁻¹), propofol 10 mg kg⁻¹ s⁻¹ ilk on dakikada, daha sonraki on dakikada 8 mg kg⁻¹ s⁻¹, en son olarak da ameliyat boyunca 5–6 mg kg⁻¹ s⁻¹ değerleriyle, remifentanil 0,5 µg kg⁻¹ dk⁻¹ olarak infüzyon şeklinde uygulandı. İndüksiyon sonrası 10 dakika aralıklarla TOF (Train of four) değerleri kaydedildi. Başlangıç TOF değeri 0,1 idi. Operasyon sonuna doğru indüksiyon haricinde kas gevşetici yapılmamasına rağmen maksimum TOF değeri 0,25 olarak kaydedildi. Peroperatif dönemde herhangi bir komplikasyonla karşılaşmadı. Ameliyat bitiminde her iki infüzyon da azaltılarak sonlandırıldı. Toplam ameliyat süresi 50 dakika olarak ölçüldü. TOF değerinin ameliyat bitiminden 20 dakika sonra da 0,25 ölçülmesi üzerine rokuronyum tarafından oluşturulan bloğu geriye döndürmek için i.v. sugammadex (2-3 mg kg⁻¹) kullanıldı. Sugammadex uygulandıktan sonraki 10. Dakikada TOF değeri 0,92 ölçüldü. Hasta derlenme odasında 120 dakika monitörize edilerek ve nazal kanülle 2-3 l dk⁻¹ O₂ verilerek gözlemlenirken, Modifiye Aldrete Skoru da 9'a ulaştıktan sonra ileri dönem takip için anestezi yoğun bakım ünitesinde 48 saat gözlem altında tutuldu. Yoğun bakımda olgunun vital bulguları, CPK, miyoglobülinü ölçümleri, böbrek ve karaciğer fonksiyon testleri takip edildi. Hastanın vital bulgularının ve laboratuvar değerlerinin normal olması üzerine ortopedi servisine taburcu edildi.

TARTIŞMA

David J. ve arkadaşlarına göre DMD' li hastalarda süksinilkolin gibi depolarizan ajanların kullanılması malign hipertermi gibi fatal reaksiyonlara yol açabildiğinden, kesinlikle kontrendikedir. Ayrıca bu tür hastalarda inhalasyon anestezikleri de rabdomiyolize sebep olabileceğinden kaçınılmalıdır (3-7). Schmidt ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada, rokuronyum ve vekuronyum uygulanan DMD' li hastalarda blok süresinin normalden daha uzun olduğu tespit edilmiş (8). Hastamızda ise revers ajanı (Sugammadex) sonrası derlenme süresi yaklaşık 28 dakika olarak ölçüldü, bu değer literatürdeki diğer vakalarla uyumlu ve hatta daha erken bir değer bile sayılabilir. Yine Wick ve arkadaşlarının yaptığı bir çalışmada ise induksiyonda 0,6 mg tek doz i.v. uygulanan rokuronyumun DMD' li hastalarda geç derlenmeye neden olabileceği gözlenmiş (9). Muenster ve arkadaşlarına göre ise DMD' li hastalarda düşük doz (0,3 mg kg⁻¹) rokuronyum ile uzamış derlenme süresi olabileceği bu durumun normalde beklenmeyen bir etki olmasına karşın, bunun DMD' li hastalardaki hücre düzeyinde mikroyapısal bazı değişikliklere bağlanması gerektiği hipotezi üzerinde durulmuş (10).

Olgumuzda anestezi yöntemini planlarken, depolarizan ajanların kontrendike, vakanın uzun sürme ihtimali olması; yeterli kas gevşemesi ve reflekslerin baskılanmasını sağlamak üzere, sadece induksiyonda tek ve düşük doz nondepolarizan kas gevşetici kullanmaya karar verdik. Hastada derlenmenin normalden uzun sürme ihtimali göz önüne alınarak yoğun bakım şartları önceden sağlandı ve aileye konu ayrıntılı olarak anlatılarak gerekli onam alındı. Bu tür olgularda inhalasyon anesteziklerinden kaçınılması gerektiği, bu hastalıkta inhalasyon anesteziklerinin malign hipertermiye ve rabdomiyolize sebebiyet verebileceği, özellikle de sevofluran kullanımının postoperatif hiperkalemik kardiyak arreste yo-laçabileceği Girshin tarafından bildirilmiştir (11). Bu tip komplikasyonlardan kaçınmak amacıyla anestezi cihazının gazla temas eden kısımlarını sökerek temizledik ve steril ederek olası gaz artıklarından arındırdık. Schmidt ve arkadaşlarınca yapılan çalışmada da DMD' li hastalarda remifentanil ve propofol ile total intravenöz anestezi uygulanması önerilmiştir (9). Muenster ve arkadaşları ise induksiyonda propofol ve remifentanile ek olarak, tek ve düşük doz rokuronyum kullanmışlardır (10). Biz de bu olguda propofol ve remifentanil ile birlikte induksiyon sırasında tek ve düşük doz rokuronyum uyguladık ve kas gevşetici ajana bağlı derlenme süresinin uzamasını engellemek için sugammadex kullandık. Su-

gammadex "Seçici Kas Gevşeticileri Bağlayıcı Ajan" olarak adlandırılan ilaç grubunun bir üyesidir. Sugammadex vücutta rokuronyum bromüre ya da vekuronyum bromüre bağlanarak bu ilaçların etki mekanizmasını durdurur.

DMD'li olgularda propofol ve remifentanil ile total intravenöz anestezi uygulamasıyla birlikte; induksiyonda tek, düşük doz rokuronyum kullanımını takiben sugammadex ile kas gevşekliliğinin geriye döndürülebilmesinin daha güvenli anestezi uygulaması sağlayabileceği sonucuna varılmıştır.

KAYNAKLAR

1. Tunçbay T, Tunçbay E. Muskular Distrofiler: Nöromusküler Hastalıklar. İzmir, Nobel Tıp Kitabevi 2004; 418-497.
2. Kanagawa M, Toda T. The genetic and molecular basis of muscular dystrophy: roles of cell-matrix linkage in the pathogenesis. J Hum Genet. 2006; 51: 915-926.
3. Obata R, Yasumi Y, Suzuki A, Nakajima Y, Sato S. Rhabdomyolysis in association with Duchenne's muscular dystrophy. Can J Anesth 1999; 46: 564-566.
4. 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: 1977-1986.
5. Rubiano R, Chang JL, Carroll J, Sonbolian N, Larson CE. Acute rhabdomyolysis following halothane anesthesia without succinylcholine. Anesthesiology 1987; 67: 856-857.
6. Umino M, Kurosa M, Masuda T, Kubota Y. Myoglobinuria and elevated serum enzymes associated with partial glossectomy under enflurane anesthesia in a patient with muscular dystrophy. J Oral Maxillofac Surg. 1989; 47: 71-75.
7. Chalkiadis GA, Branch KG. Cardiac arrest after isoflurane anaesthesia in a patient with Duchenne's muscular dystrophy. Anaesthesia. 1990; 45: 22-25.
8. Schmidt J, Muenster T, Wick S, Forst J, Schmitt HJ. Onset and duration of mivacurium-induced neuromuscular block in patients with Duchenne muscular dystrophy. Br J Anaesth. 2005; 95: 769-772.
9. Wick S, Münster T, Schmidt J, Forst J, Schmitt HJ. Onset and duration of rocuronium induced neuromuscular blockade in patients with Duchenne muscular dystrophy. Anesthesiology 2005; 102: 915-919.
10. Muenster T, Schmidt J, Wick S, Forst J, Schmitt HJ. Rocuronium 0.3 mg x kg⁻¹ (ED95) induces a normal peak effect but an altered time course of neuromuscular block in patients with Duchenne's muscular dystrophy. Paediatr Anaesth. 2006; 16: 840-845.
11. Girshin M, Mukherjee J, Clowney R, Singer LP, Wasnick J. The postoperative cardiovascular arrest of a 5-year-old male: an initial presentation of Duchenne's muscular dystrophy. Paediatr Anaesth. 2006; 16: 170-173.