



Limb-Girdle Müsküler Distrofi'li Çocuk Hastada Anestezi Yönetimi

Anaesthetic Management of a Child with Limb-Girdle Muscular Dystrophy

Gamze Sarkılar¹, Aydın Mermer², Melike Yücekul¹, Bedia Mine Çeken¹, Celalettin Altun¹, Şeref Otelcioğlu¹

¹Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

²Vinçehir Devlet Hastanesi, Anestezi Kliniği, Şanlıurfa, Türkiye

Limb-girdle müsküler distrofileri, genetik ve klinik özellikleri açısından farklılıklar gösteren bir hastalık grubudur. Bu hastalıklar cerrahi ve anestezi ile ilişkili yaşamı tehdit eden komplikasyonlara neden olabilir. Bu olguda limb-girdle müsküler distrofi bir çocuk hastanın anestezi uygulaması sunulmaktadır.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, müsküler distrofiler, genel anestezi

Limb-girdle muscular dystrophies are a group of disorders with wide genetic and clinical heterogeneity. These disorders may lead to an increase in life-threatening complications related to surgery and anaesthesia. In this case, the anaesthetic management of a child with limb-girdle muscular dystrophy is presented.

Key Words: Child, muscular dystrophies, general anaesthesia

Giriş

Limb-girdle müsküler distrofiler (LGMD), pelvis ve omuz çevresi kaslarında ilerleyici zayıflık ve atrofi ile ortaya çıkan, otozomal dominant ve resesif özellik gösteren heterojen bir hastalık grubudur. Klinik semptom ve patolojik bulgular sıklıkla kas-iskelet, solunum ve kardiyovasküler sistemlerde görülmekle birlikte santral sinir sistemi tutulumu ve gastrointestinal semptomların eklenmesi ile sistemik bir hastalık tablosu olarak ortaya çıkabilir (1).

Kas zayıflığı nedeniyle solunum yetersizliği; zor entübasyon ve havayolu problemleri; pulmoner aspirasyon riskinde artış, yutma güçlüğü ve reflü; kardiyomiopati, iletim kusurları ve aritmiler; distrofik miyopatilerde artmış rabdomiyoliz riski; epilepsi ve psikomotor gerilik anestezi ile ilişkili riskleri artırabilen semptom ve bulgulardır (2).

Bu olguda, yaygın olarak görülmemekle birlikte, anestezi uygulaması özellik arz eden LGMD'li çocuk hastada intravenöz anestezi ajanları ve sugammadex kullanımına ilişkin klinik deneyimimizi sunmayı amaçladık.

Olgu Sunumu

Sekiz yaşında, 20 kilo ağırlığında erkek hastanın; 5 yaşında yürüme, koşma ve merdiven çıkma gibi etkinliklerde zorlanması nedeniyle yapılan incelemelerde aspartat aminotransferaz (AST), alanin aminotransferaz (ALT) ve kreatin kinaz (CK) değerleri yüksek bulunmuştur. Kas biyopsisi sonucu alfa ve beta alt üniteleri ile distrofin enziminde eksiklik tespit edilmiş ve LGMD tanısı koyulmuştur. Üç yıldır steroid tedavisi alan hastanın hareketlerinde düzelme olmakla birlikte, CK, AST ve ALT düzeyleri sürekli yüksek seyretmiştir. Akut karın ağrısı nedeniyle başvuran hasta, ebeveyn onamı ile apendektomi için ameliyata alındı. Girişim öncesinde steroid kullanmakta ve preoperatif laboratuvar değerleri; AST=265 U L⁻¹, ALT=261 U L⁻¹, LDH=1178 U L⁻¹, CK=11361 U L⁻¹, CK-MB=230,3 U L⁻¹, lökosit=19,94 10³ uL⁻¹ idi. Hasta ameliyathaneye alınmadan, daha önce kullanılmamış anestezi devresi ve sodalime 20 dakika süreyle 15 L dk⁻¹ taze gaz akımı ile yıkandı. Dantrolen ameliyathaneye getirildi. Ameliyathaneye alınır alınmaz, mevcut damar yolundan intravenöz 1 mg midazolam ile premedikasyon uygulanıp noninvazif kan basıncı, elektrokardiyogram ve nabız oksimetresi ile monitörizasyona başlandı ve cilde sıcaklık ölçüm probu yerleştirildi. Anestezi induksiyonu; 3 mg kg⁻¹ propofol, 0,5 µg kg⁻¹ sufentanil ve 0,6 mg kg⁻¹ rokuronyum ile yapıldı. 5,5 F balonlu endotrakeal tüp ile entübasyondan sonra, sol radial artere 22 gauge çapında kanül yerleştirilip, invazif arter basıncı monitörizasyonuna başlandı. Nazofarinkse sıcaklık probu ve mesaneye kateter yerleştirildi. İdamede propofol infüzyonu (total doz=100,6 mg) ve bolus dozlarda sufentanil (total doz=10 µg) ile total intravenöz anestezi uygulandı. İndüksiyon öncesi ve girişim sırasında toplam 10 mg metilprednizolon intravenöz yapıldı. Soluk sonu karbondioksit düzeyleri takip edildi. Ameliyat boyunca kalp atım hızı 85-118 atım dk⁻¹, ortalama kan basıncı 69-90 mmHg, cilt sıcaklığı 33,9-34,4°C, nazofarinks sıcaklığı 36,2-36,4°C olarak kaydedildi. On altı dakika

süren cerrahi işlem sonrasında, 2 mg kg⁻¹ (40 mg) sugammadeks intravenöz uygulanan hasta ekstübe edildi. Yaklaşık 2 dakika içinde hızlı bir derlenme gözlenen hastaya postoperatif analjezi için 2 mg kg⁻¹ tramadol yapıldı ve yoğun bakım ünitesine alındı. Postoperatif 2. saat laboratuvar testlerinde; LDH=685 U L⁻¹, AST=198 U L⁻¹, ALT=205 U L⁻¹, CK-MB=106,2 U L⁻¹, miyogloblin= 242,54 ng mL⁻¹ olarak bulundu. Yaklaşık 4 saat yoğun bakım ünitesinde takip edilen hasta servise çıkarıldı ve postoperatif 2. günde sorunsuz bir şekilde taburcu edildi.

Tartışma

Müsküler distrofi hastaların sedatif, anestetik ve kas gevşeticilere duyarlılığı, intraoperatif ve erken postoperatif kardiyovasküler ve solunum komplikasyonlarının yanı sıra derlenmenin uzamasına da neden olabilir. Bu hastalarda malign hipertermi riski, genel popülasyona göre artmamakla birlikte, inhalasyon anestetikleri uygulanan müsküler distrofi hastalarda, nadir olarak akut rabdomiyolizle ortaya çıkabilen malign hipertermi benzeri bir sendrom gelişebilir. Herhangi bir kas hastalığında olduğu gibi, süksinilkolin uygulanması yaşamı tehdit eden hiperkalemiye neden olabilir bu nedenle kullanılmamalıdır (3).

Bu hastalar için güvenli anestezi teknikleri tanımlanmıştır. Bunlar içerisinde nöromüsküler bloker ve inhalasyon ajanlarının yer almadığı propofol, fentanil ve remifentanil gibi kısa etkili ajanların kullanıldığı anestezi protokolleri yer almaktadır (4, 5). Anestetik ajanlardan propofol, malign hipertermiye yakın hastalarda riyanodin reseptörü Ca²⁺ kanallarını aktive etmez ve invitro test sırasında kontraktür oluşturmaz; bu nedenle inhalasyon ajanları yerine güvenli kullanılabileceği kabul edilmektedir (6). İlerleyici bir hastalık olan LGMD'lerde, belirgin solunum yetersizliği ortaya çıkmadan önce, gece hipoventilasyon ortaya çıkabilir. Bu yüzden propofol hızlı derlenme sağlayarak, solunum sistemine kalıcı etkisi olmaması ve anestezi derinliğinin kolay titre edilmesi nedeniyle LGMD'li hastalarda kullanılmaktadır (4). Postoperatif solunum yetersizliğinin ve sedasyonun uzamasına neden olmaması, karaciğer ve böbrekten bağımsız metabolizması, laringoskopi ve cerrahiye hemodinamik yanıtları baskılaması ve farkındalığı azaltması gibi nedenlerle propofol ve remifentanil gibi kısa etkili ajanlar tavsiye edilmekle birlikte; sufentanil analjezik etkisinin postoperatif dönemde de devam etmesi, fentanile göre laringoskopi ve entübasyona kardiyovasküler yanıtları daha iyi baskılaması gibi nedenlerden dolayı tercih edildi (5, 7). İntraoperatif stabil bir hemodinamik seyir ile kalıntı etki olmadan ve postoperatif analjeziye de katkıda bulunarak hızlı bir derlenme sağlandı.

Sugammadeks, son yıllarda klinik kullanıma giren, steroid yapıda nöromüsküler blokerleri enkapsüle ederek etkisizleştiren modifiye bir siklodekstrindir. Müsküler distrofi hastalarda kullanımı da artmaktadır (8). Bu hastalarda zor entübasyon ve hava yolu problemleri ile karşılaşmak mümkündür (2). Hastaya batın ameliyatı uygulanacağı için, entübasyonu ve girişimi kolaylaştırmak amacıyla rokuronyum kullanıldı. Olgumuzda sugammadeks ile hızlı bir derlenme sağlandı. Nöromüsküler blokun zorunlu olduğu girişimlerde zor havayolu yönetimi de göz önünde bulundurularak rokuronyum, sugammadeks ile antagonize edilerek postoperatif rezidüel etkisinden endişe edilmeden güvenli kullanılabılır.

Malign hipertermi olasılığına karşı dantrolen temin edilmekle birlikte, anestetik ajanların neden olduğu rabdomiyolizde dantrolenin rolü bilinmemektedir. Malign hipertermide dantrolenin etki mekanizması; riyanodin reseptör isoform 1'e bağlanarak sarkoplazmik retikulumdan aşırı Ca²⁺ salınımının engellenmesidir. Ancak kas hücre zarının bozulması ve hücre içeriğinin dışarı sızması şeklinde mekanizmaları içerdiği için rabdomiyolizde etkili olmayabilir (9).

Sonuç

Olgumuzda propofol, sufentanil ve sugammadeks ile kısa bir süre içinde ağrısız, hoş, güvenli ve hızlı bir derlenme sağlandı. Hastalığın klinik olarak teşhis edilmiş olması anestezi hazırlığımızı daha bilinçli yapmamızı sağladı. Ancak tanı koyulmamış hastalarda dikkatli bir preoperatif değerlendirme, hastaya özgü en uygun anestezi tercihinin yapılmasına yardımcı olabilir. Ayrıca perioperatif takipte olası en yüksek standartların kullanılması anestezi uygulamalarını daha güvenli hale getirebilir.

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı bu olguya katılan hastanın ailesinden alınmıştır.

Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - G.S.; Tasarım - G.S., A.M.; Denetleme - G.S.; Kaynaklar - G.S., A.M.; Malzemeler - A.M., M.Y., B.M.Ç., C.A.; Veri toplanması ve/veya işlemesi - G.S., A.M., M.Y.; Analiz ve/veya yorum - G.S., A.M.; Literatür taraması - G.S., A.M.; Yazıyı yazan - G.S.; Eleştirel İnceleme - Ş.O.; Diğer - A.M.

Çıkar Çatışması: Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu olgu için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from patients' parents who participated in this case.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - G.S.; Design - G.S., A.M.; Supervision - G.S.; Funding - G.S., A.M.; Materials - A.M., M.Y., B.M.Ç., C.A.; Data Collection and/or Processing - G.S., A.M., M.Y.; Analysis and/or Interpretation - G.S., A.M.; Literature Review - G.S., A.M.; Writer - G.S.; Critical Review - Ş.O.; Other - A.M.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this case has received no financial support.

Kaynaklar

1. Straub V, Bushby K. The childhood limb-girdle muscular dystrophies. *Semin Pediatr Neurol* 2006; 13: 104-14. [CrossRef]
2. Driessen JJ. Neuromuscular and mitochondrial disorders: what is relevant to the anaesthesiologist?. *Curr Opin Anaesthesiol* 2008; 21: 350-5. [CrossRef]
3. Gurnaney H, Brown A, Litman RS. Malignant hyperthermia and muscular dystrophies. *Anesth Analg* 2009; 109: 1043-8. [CrossRef]
4. Kocum A, Sener M, Calişkan E, Aribogan A. Anesthetic management for a child with unknown type of limb-girdle muscular dystrophy. *Pediatr Int* 2010; 52: 37-8. [CrossRef]
5. Richa FC. Anaesthetic management of a patient with limb-girdle muscular dystrophy for laparoscopic cholecystectomy. *Eur J Anaesthesiol* 2011; 28: 72-3. [CrossRef]
6. Fruen BR, Mickelson JR, Roqhair TJ, Litterer LA, Louis CF. Effects of propofol on Ca²⁺ regulation by malignant hyperthermia-

- susceptible muscle membranes. *Anesthesiology* 1995; 82: 1274-82. [\[CrossRef\]](#)
7. Xue FS, Liu KP, Liu Y, Xu YC, Liao X, Zhang GH, et al. Assessment of small-dose fentanyl and sufentanil blunting the cardiovascular responses to laryngoscopy and intubation in children. *Paediatr Anaesth* 2007; 17: 568-74. [\[CrossRef\]](#)
 8. de Boer HD, van Esmond J, Booij LH, Driessen JJ. Reversal of rocuronium-induced profound neuromuscular block by sugammadex in Duchenne muscular dystrophy. *Paediatr Anaesth* 2009; 19: 1226-8. [\[CrossRef\]](#)
 9. Hayes J, Veyckemans F, Bissonnette B. Duchenne muscular dystrophy: an old anesthesia problem revisited. *Paediatr Anaesth* 2008; 18: 100-6.