

Limb-Girdle Musküler Distrofi'li Gebede Anestezi Yönetimi

Anesthetic Management of A Pregnant Woman With Limb-Girdle Muscular Dystrophy

Resul Yılmaz ©
Ruhiye Reisli ©
Osman Mücahit Tosun ©
Ahmet Topal ©
Sema Tuncer Uzun ©

Öz

Limb-girdle musküler distrofiler (LGMD), otozomal dominant veya resesif geçiş özelliği gösteren, pelvis ve omuz çevresi kaslarında ilerleyici zayıflık ve atrofi ile ortaya çıkan, heterojen bir hastalık grubudur.

Rejyonel anestezi sezeryan operasyonları için hem anne açısından hem de bebek açısından birçok avantajlara sahip olmakla birlikte, kas hastalığı öyküsü bulunan hastalarda rejyonel anestezi uygulaması ile etkin bir anestezi sağlanabilmektedir. Bununla birlikte, genel anestezinin bu hastalar için öngörülen komplikasyonlarından uzak durmak da olasıdır.

LGMD sık görülmemekle birlikte, anestezi yönetimi açısından özellikli noktalar içermektedir. Bu olguda, LGMD'li gebede anestezi yönetimimize ait klinik deneyimimizi sunmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: Limb-girdle musküler distrofi, rejyonel anestezi, kombine spinal epidural anestezi, sezaryen

ABSTRACT

Limb-girdle muscular dystrophies (LGMDs) are a group of heterogeneous diseases which are autosomal dominant or recessively inherited, and characterized with a progressive weakness and atrophy around the pelvis and in muscles of the shoulder.

Not only has regional anesthesia many advantages both for the mother and the baby during C-section procedures but it may also provide effective anesthesia for patients with a history of muscular diseases. Moreover, it is possible to evade foreseeable complications of general anesthesia for such patients as well.

Although LGMD is not common, it has specific anesthesia management issues. In this case, we aimed to present our clinical experience in a pregnant women with LGMD.

Keywords: Limb-girdle muscular dystrophy, regional anesthesia, combined spinal epidural anesthesia, cesarean

Alındığı tarih: 19.11.2018

Kabul tarihi: 12.12.2018

Yayın tarihi: 31.01.2019

Resul Yılmaz

Zile Devlet Hastanesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,
Zile 60400 Tokat - Türkiye
✉ dr.r.yilmaz@gmail.com

ORCID: 0000-0002-5527-2893

R. Reisli 0000-0002-1616-5497

A. Topal 0000-0001-9832-9741

S. Tuncer Uzun 0000-0002-6205-1706

Necmettin Erbakan Üniversitesi,

Meram Tıp Fakültesi,

Anesteziyoloji ve Reanimasyon

Anabilim Dalı, Meram, Konya - Türkiye

O.M. Tosun 0000-0001-7318-3475

Konya Numune Hastanesi,

Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,

Selçuklu, Konya - Türkiye

GİRİŞ

Limb-girdle musküler distrofiler (LGMD), otozomal dominant (%10) veya resesif (%90) geçiş özelliği gösteren, özellikle pelvis ve omuz kas gruplarında artarak seyreden kas gücü azalması ve atrofi ile fark edilen, heterojen bir hastalık grubudur ve sıklığı 1/100.000'den azdır. Klinik semptom ve patolojik bulgular genellikle kas-iskelet sistemi, solunum sistemi ve kardiyovasküler sistemde görülmekle beraber, santral sinir sistemi tutulumu olması ve gastrointestinal semptomların eklenmesi ile sistemik bir hastalık tablosu olarak ortaya çıkabilir ^(1,2). Kas gücü azalması nedeniyle solunum yetersizliği, zor entübasyon ve

hava yolu sorunları, pulmoner aspirasyon riskinde artış, yutma güçlüğü ve reflü, kardiyomiyopati, iletim kusurları ve aritmiler, distrofik miyopatilerde artmış rabdomiyoliz riski, epilepsi ve psikomotor gerilik anestezi ile ilişkili riskleri arttırabilen semptom ve bulgulardır ^(2,3).

Prematür doğum, polihidramnios, doğumun uzamış 1. ve 2. dönemleri, uterus atonisine bağlı doğum sonrası kanama, hipoventilasyon ve kalp ritim bozuklukları sıklıklarındaki artış, LGMD tanılı gebelerde anestezi uygulamalarını kısıtlamaktadır ⁽⁴⁾.

Bu olguda nadir görülen ama anestezi açısından özel-



© Telif hakkı Anestezi ve Reanimasyon Uzmanları Derneği. Logos Tıp Yayıncılık tarafından yayınlanmaktadır. Bu dergide yayınlanan bütün makaleler Creative Commons Atf-GayriTicari 4.0 Uluslararası Lisansı ile lisanslanmıştır.

© Copyright Association of Anesthesiologists and Reanimation Specialists. This journal published by Logos Medical Publishing. Licensed by Creative Commons Attribution-NonCommercial 4.0 International (CC BY-NC 4.0)



likleri olan, LGMD'li, daha önce uzamış doğum eylemi öyküsü bulunan, elektif sezaryen operasyonu planlanan gebede kombine spinal epidural (KSE) anestezi uygulanmasına ilişkin klinik deneyimimizi sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Yirmi yedi yaşında ve 13 yıldır LGMD tanısıyla takip edilmekte olan olgunun sürekli ilaç kullanım öyküsü vardı. Beş yıl önceki gebeliğinde normal doğum yapmış olan olgunun doğumda ıkınma zorluğu, uzamış doğum eylemi ve doğum sonrası 10 gün yürüyeme öyküsü vardı. Olguya cerrahi ekip tarafından sezaryen ile doğum kararı alındı.

Anne ve babada da aynı tip hastalık öyküsü bulunan olgunun muayenesinde pupiller izokorik, ışık refleksi +/+, fasial asimetri yok, dil orta hatta ve fasikülasyon yoktu. Kardiyak ve solunum sistemi kontrolleri doğal olarak izlendi. Kas gücü üst ekstremitelerde 5/5 alt ekstremitelerde proksimaler 4/5 distaller 5/5 idi. Derin tendon refleksleri alınamadı, patolojik refleks yok ve gowers arazi mevcut olarak muayene edildi. Preoperatif laboratuvar değerlerinde AST:80 IU L-1, ALT:106 IU L-1, CK:1978 IU L-1, LDH:388 IU L-1 diğer biyokimya değerleri ve tam kan değerleri normal olarak izlendi. Olgudan operasyon boyunca uygulanacak işlemler ve tıbbi bilgilerinin kullanımı için onamı alındı.

Olgu ameliyat odasına alınmadan, anestezi solunum devresi ve sodalime, tek kullanımlık olan yenileri ile değiştirildi. Genetik geçişli hastalık olması nedeniyle yenidoğanın ilk kontrolünü yapacak olan pediatri bilgilendirildi ve yenidoğan için de hazırlıklar yapıldı. Ameliyat odasına alınan hasta münitörize edilerek noninvaziv kan basıncı, elektrokardiyogram ve nabız pulse-oksümetresi yerleştirildi. Hastaya KSE anestezi tercih edildi. Hastanın bazal değerleri, tansiyon 130/60 mmHg, kalp hızı dk.'da 84, pulsoksümetre değeri 96 olmak üzere, normal olarak izlendi.

Olguya ameliyat masasında pozisyon verildikten sonra uygun steril saha hazırlığı yapıldı. Muayene sonrası enjeksiyon yapılacak olan cilt-ciltaltı bölgeye lokal olarak lidokain uygulandı. L4-5 seviyesinden spinal aralıklardan tek seferde geçilerek, epidural aralığa gelindiğinden emin olunduktan sonra, iğne içerisinden iğne geçirme yöntemi kullanılarak 27

gauch spinal iğne ile 1.5 cc volum ile 6.25 mg bupivakain ve 12.5 µg fentanil uygulandı. Olgunun epidural katateri yerleştirildikten sonra yine supin pozisyon verildi. Uygulamadan itibaren spinal anestezi seviyesi 90 saniyede (sn.), L1-L2; 2 dakika (dk) 15 sn'de, T10; 3.5'ta, T6 seviyesine ulaştı. Dört buçuk dk sonra T4 anestezi seviyesine ulaşılması sonrası cerrahi başlatıldı. Cilt insizyonundan 3 dk. sonra 3000 g erkek bebek ağlayarak doğdu. Apgar, 1. dk-8, 5. dk-9, 10. dk-10 fizik muayene doğal, tonus ve refleksler normal olarak muayene edildi.

Operasyon sonunda 55. dk'da anestezi seviyesi T8 olarak muayene edildi ve hasta operasyon odasından çıkarıldı. Postoperatif takibinde anestezinin bir seviye gerilemesi için yaklaşık 15 dk gerektiği görüldü. Postoperatif 8. saatte olgu desteksiz yürüyebildi ve sonrasında da kas gücü ile ilgili gerileme izlenmedi. Postoperatif 1. gün idrar sondası çekildikten sonra idrar yapamama şikayeti olması üzerine yine sonda takıldı. İkinci gün sondası tekrar çekildi ve bu kez idrar sorunu yaşanmadı. Postoperatif 2. gün laboratuvar testlerinde; AST:92 IU L-1, ALT:87 IU L-1, CK:1776 IU L-1, LDH:296 IU L-1 tam kan değerleri normal olarak görüldü. Olguda postoperatif ağrı kontrolü için, spinal anestezi seviyesinin düştüğü ve ağrı tanımladığı süreden sonra, parasetamol tercih edildi. Postoperatif yoğun bakım gereksinimi olmadı, olgu postoperatif 3. gün taburcu edildi.

TARTIŞMA

Limb-girdle musküler distrofi de klinik değişken olmakla birlikte, proksimal kaslarda tutulum ön plandadır. Hastalığın ilerleyen dönemlerinde alt ekstremitelerde anterior kompartman kasları, skapular kaslar ve üst ekstremitelerde distal kasları da etkilenir. Çoğu olgu juvenil başlangıçlı olsa da erişkin dönemde başlayan tipleri de vardır. Laboratuvar takiplerinde CPK değerleri yüksektir. Hastalık seyri genellikle yavaştır ama bazı olgular 20'li yaşlarda tekerlekli sandalyeye bağımlı duruma gelebilir⁽⁵⁾.

Preoperatif değerlendirmede anamnez sorgulanırken, özellikle soygeçmişinde ailede kas hastalığı öyküsü, özgeçmişinde neonatal dönemde hipotoni, artrogripozis (çoğul konjenital kontraktür), gecikmiş motor gelişim (Örn yürümenin 2 yaştan sonra gerçekleşmesi), ağrılı kas krampları, daha önce geçiril-

miş operasyonu var ise genel anestezi sonrası uzamış kas gevşetici öyküsü ve genel anestezi veya egzersiz sonrası kola rengi idrar görölme öyküsü sorgulanmalıdır (6,7).

Limb-girdle musküler distrofi sık görülen bir hastalık olmadığı için genel anestezi veya rejyonal anestezi ile ilgili yapılmış kapsamlı bir çalışmaya literatür taramasında rastlanmamıştır.

Musküler distrofili hastaların sedatif, anestetik ve kas gevşeticilere duyarlılığı, intraoperatif ve erken postoperatif kardiyovasküler ve solunum komplikasyonlarının yanı sıra derlenmenin uzamasına da neden olabilir. LGMD'de genel populasyona göre malign hipertermi riski artmamıştır ancak, inhalasyon anestetikleri uygulanan musküler distrofili hastalarda, nadir olarak akut rabdomiyolizle ortaya çıkabilen malign hipertermi benzeri bir sendrom gelişebilir (2,8).

Literatürde 1 mg kg⁻¹ propofol enjeksiyonu sonrası 4 saat apne gelişen olgular bildirilmiş olup, barbitüratlar, propofol, benzodiazepinler ve opioidler gibi intravenöz anestetik ilaçlara karşı MD'li hastalarda artmış duyarlılık söz konusudur (7,9).

Aynı şekilde kas gevşeticilere karşı artmış hassasiyet olması, kas gevşetici kullanımı zorunluysa, kısa etkili kas gevşeticiler tercih edilerek ve nöromusküler blok monitörizasyonu eşliğinde, küçük artan dozlar şeklinde kullanılması önerilmektedir. Mümkünse rokuronyum tercih edilerek sugammadex ile antagonizasyon sağlanması güvenli bir seçenektir (10). Sarkılar ve ark (2) bir olgu sunumunda, LGMD'li çocuk hastada sugammadex kullanmış, hızlı, kolay ve güvenli bir derlenme sağladıklarını bildirmişlerdir. Kas hastalıklarının tümünde olduğu gibi, süksinilkolin uygulanması yaşamı tehdit eden hiperkalemiye ve miyotoniye neden olabileceği unutulmamalı ve kullanılmamalıdır (8).

İntravenöz anestetik ilaçlara değişken yanıtlar nedeniyle uygun hastalarda, genel anestezi ile birlikte veya tek başına rejyonal anestezi yöntemleri tercih edilmektedir (7,11). Sınırlı olmakla birlikte, periferik sinir blokları ile ilgili yayınlarda nörostimülasyonun miyotoniye neden olabileceği bildirilmiş ve ultrason ile kas ekojenitesinin artmış olması nedeniyle sinirle-

ri ayırt etmede zorlanıldığı görülmüştür (10). Şu anki bilgiler ışığında, santral nöroaksiyal bloklar (spinal/epidural blok) periferik sinir bloklarına göre daha iyi bir seçenek olarak görülmektedir. Rejyonal anestezi yöntemleri, kas hastalığı olasılığı bulunan kuşku olgularda kullanılabilir (12,13). Biz de hastamızı genel ve rejyonal anestezi hakkında bilgilendirdik ayrıca hastanın sahip olduğu hastalık ve anestezi ilişkisini anlattık. Postoperatif yoğun bakım gereksinimi olabilmeye olasılığına karşın yoğun bakım servisini hazırladıktan sonra hastamızın rejyonal anestezi istemesi üzerine tüm hazırlıklarımızı tamamlayarak güvenli bir anestezi uyguladık.

Hızlı ve etkin bir anestezi başlangıcı sağlamak amacı ile spinal anestezi yapmayı uygun gördüğümüz hastada, olası yan etkilerden korunmak için düşük dozda lokal anestetik kullanıldı ve gerektiğinde kullanılmak üzere epidural alana epidural katater yerleştirildi. Fakat hastada subaraknoid aralığa uyguladığımız doz ile operasyon başarılı bir şekilde tamamlandı. Hem intraoperatif dönemde anestezi süresini uzatmak hem de postoperatif dönemde analjezi sağlamak için epidural kataterden ek doz ilaç kullanılmasına gerek kalmadı.

Anestezi seçeneği için kesin sınırlar görülmemekte ve olguya en uygun yaklaşım tercih edilmelidir. Farklı cerrahiler için genel anestezi seçeneğini kullanma gereksinimi doğabilir. Bu durumda iv anestetik ajanlara olan duyarlılık göz önünde bulundurulmalıdır. İlaç seçeneğinde bir çeşit kas hastalığı olduğu unutmamanın, olabildiğince antidot uygulanabilen ajanları kullanmanın ve ek monitörizasyon (anestezi derinliği, nöromusküler blok monitörizasyonu vb) uygulamanın anestezi yönetimini kolaylaştıracağını düşünüyoruz.

Rejyonal anestezi, sezeryan operasyonları için hem anne hem de bebek açısından birçok avantajlara sahip olmakla birlikte, kas hastalığı öyküsü bulunan hastalarda rejyonal anestezi uygulaması ile etkin bir anestezi sağlanabilmektedir. Bununla birlikte, genel anestezinin bu hastalar için öngörülen komplikasyonlarından uzak durmak da olasıdır. Bu bilgiler ışığında kas hastalığı öyküsü olan gebelerde rejyonal anestezi tekniklerinin dikkatle güvenli bir şekilde kullanılacağı kanaatindeyiz.

KAYNAKLAR

1. Straub V, Bushby K. The childhood limb-girdle muscular dystrophies. *Semin Pediatr Neurol.* 2006;13:104-14. <https://doi.org/10.1016/j.spen.2006.06.006>
2. Sarkılar G, Mermer A, Yücekul M, et al. Anaesthetic management of a child with limb-girdle muscular dystrophy. *Turk J Anaesth Reanim.* 2014;42:103-5. <https://doi.org/10.5152/TJAR.2013.52>
3. Driessen JJ. Neuromuscular and mitochondrial disorders: what is relevant to the anaesthesiologist. *Curr Opin Anaesthesiol.* 2008;21:350-5. <https://doi.org/10.1097/ACO.0b013e3282f82bcc>
4. Rudnik-Schoneborn S, Glauner B, Rohrig D, et al. Obstetric aspects in women with facioscapulohumeral muscular dystrophy, limb-girdle muscular dystrophy, and congenital myopathies. *Arch Neurol.* 1997;54:888-94. <https://doi.org/10.1001/archneur.1997.00550190076017>
5. Chae J. Calpain 3 gene mutations: genetic and clinicopathologic findings in limb-girdle muscular dystrophy. *Neuromuscul Disord.* 2001;11:547-55. [https://doi.org/10.1016/S0960-8966\(01\)00197-3](https://doi.org/10.1016/S0960-8966(01)00197-3)
6. Veyckemans F, Scholtes J-L. Myotonic Dystrophies type 1 and 2: anesthetic care. *Pediatr Anesth.* 2013;23:794-803. <https://doi.org/10.1111/pan.12120>
7. Gurnaney H, Brown A, Litman RS. Malignant hyperthermia and muscular dystrophies. *Anesth Analg.* 2009;109:1043-8. <https://doi.org/10.1213/ane.0b013e3181aa5cf6>
8. Kipri M, Şener M, Çalışkan E, et al. Miyotonik Distrofi Tip 1 ve Tip 2'li iki hastada spinal anestezi deneyimlerimiz: olgu sunumu. *GKDA Derg.* 2015;21:121-4. <https://doi.org/10.5222/GKDAD.2015.121>
9. Speedy H. Exaggerated physiological responses to propofol in myotonic dystrophy. *Br J Anaesth.* 1990;64:110-2. <https://doi.org/10.1093/bja/64.1.110>
10. 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. <https://doi.org/10.1093/bjaceaccp/mkr020>
11. Gupta N, Saxena KN, Panda AK, et al. Myotonic dystrophy: An anaesthetic dilemma. *Indian J Anaesth.* 2009;53:688-91.
12. 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. <https://doi.org/10.1111/j.1460-9592.2009.03020.x>
13. Ozmete O, Sener M, Caliskan E, et al. Duchenne musküler distrofilili çocuk hastada spinal anestezi uygulaması (Olgu sunumu) *Agri.* 2015; Agri-40316.