

Av Tam Blok Gelişen Duchenne Musküler Distrofi Tanılı Olgunun Anjiyografi Laboratuvarındaki Anestezi Yönetimi

Anesthesia Management of Duchenne Muscular Dystrophy with Complete Atrioventricular Block in Angiography Laboratory

Ahmet Onat Bermede¹, Pınar Karabak², Gonca Şaşal¹, Veysel Kutay Vurgun³,
Volkan Baytaş¹, Çiğdem Denker¹

¹ Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı
² Kaçkar Devlet Hastanesi
³ Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji Anabilim Dalı

Duchenne Musküler Distrofi X'e bağlı resesif kalıtımla aktarılan, 1/3500 sıklıkta gözlenen progresif kas dejenerasyonu ve kontraktürler ile karakterize genetik bir hastalıktır. Kas güçsüzlüğü temel problem olmakla birlikte; solunum kaslarının tutulması sonucu öksürme ve ekspektoryasyon güçlüğü nedeni ile solunum yolu enfeksiyonları sıklıktır. Kardiyomiyopati nedeniyle ventriküler dilatasyon, iletim kusurları, supraventriküler veya ventriküler aritmiler, miyokardiyal nekroz gibi kardiyak problemler görülebileceği için anestezi yönetimi özellik göstermektedir. İnhalasyon anestezikleri ve depolarizan kas gevşetici ajanlar, malign hipertermi ve rabdomiyoliz gibi mortal komplikasyonlara neden olabilir. Bu makalemizde AV tam blok nedeniyle geçici transvenöz pacemakerın, kalıcı pacemaker ile değiştirilmesi planlanan Duchenne Musküler Distrofi tanılı olguda uyguladığımız anestezi yöntemini sunmayı hedefledik.

Anahtar Sözcükler: Muskular Distrofi, Duchenne; kalp bloğu; anestezi yönetimi

Duchenne muscular dystrophy is an X-linked, recessive, inherited genetic disorder, which is seen in 1/3500 of the population and characterized by progressive muscle degeneration and contractures. As well as muscle weakness is the main problem; respiratory infections are frequent due to the difficulty of coughing and expectoration caused by the retention of respiratory muscles. Due to the cardiomyopathy, cardiac problems such as ventricular dilatation, conduction defects, supraventricular or ventricular arrhythmias, myocardial necrosis can be seen during anesthesia management. Inhalational anesthetics and depolarizing neuromuscular blocking agents may cause fatal complications such as malignant hyperthermia and rhabdomyolysis. In this article we aimed to present anesthetic management of implantation of permanent pacemaker to a patient with Duchenne Muscular Dystrophy who had a temporary transvenous pacemaker for complete atrioventricular block.

Key Words: Muscular Dystrophy, Duchenne; Heart Block; anesthetic management

Duchenne Musküler Distrofi (DMD), distrofin proteinini kodlayan gendeki mutasyon sonucu ortaya çıkan, şiddetli seyir gösteren genetik progresif bir nöromusküler hastalıktır (1). X'e bağlı resesif kalıtımla aktarılan hastalık, doğan her 3500 erkek çocuktan birinde gözlenir. Distrofin, iskelet kası ve kalp kasındaki sarkolemmada yerleşim gösteren esansiyel bir proteindir. Bu proteinin yokluğu ilerleyici kas lifi dejenerasyonuna sebep olurken, kasların yerini yağ ve konnektif doku alır (2). Bunun sonucunda iskelet, kalp ve solunum kaslarında güçsüzlük ve

fonksiyon kaybı meydana gelir (3). Klinik bulgular arasında alt ekstremitelerden başlayıp üst ekstremitelere yayılan kas gücü kaybı ve atrofi, bazı kas gruplarında psödohipertrofi, efor zorluğu dikkat çeker. Solunum kaslarının tutulumuna bağlı olarak öksürme ve ekspektoryasyon zorlaştığı için solunum yolu enfeksiyonları sıklıktır (4, 5). Kardiyak bozukluklar ilerleyicidir ve sonuçta sıklıkla ventriküler dilatasyonla sonuçlanır. En sık elektrokardiyografik bulgular iletim kusurları, arit-

Geliş Tarihi: • Kabul Tarihi:

İletişim

Uzm. Dr. Ahmet Onat Bermede

E-posta: onatbermede@hotmail.com

Tel: 0 (312) 595 61 06

Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı

aileye bildirildikten sonra hastanın velisinden onamları alındı.

Ameliyat öncesi anestezi cihazını inhalasyon ajanlarından tamamen temizlemek için cihazdaki vaporizatörler çıkarıldı ve sistem 4 saat süre ile 10 l dk⁻¹ oksijen ile yıkandı, soda-lime ve hasta devresi değiştirildi. Hastaya 0,03 mg kg⁻¹ dozunda iv midazolam ile premedikasyon yapıldı. Maske ile %100 oksijen (4 lt dk⁻¹) insüflasyonu sağlandı. Anestezi indüksiyonunda 1,5 mg kg⁻¹ ketamin ve 0,5 µg kg⁻¹ remifentanil sonrası nöromüsküler bloker uygulanmadan larigeal maske yerleştirildi. İn-vaziv hemodinamik takip amacıyla radyal arter kanülasyonu yapıldı. İdame sırasında %50 hava-oksijen karışımı verildi. Total intravenöz anestezide, BIS değerini 40-60 arası tutacak şekilde 100-300 µg kg⁻¹ dk⁻¹ propofol ve 0.05-0,1 µg kg⁻¹ dk⁻¹ remifentanil infüzyonu uygulandı. İşlem sırasında perkütan subclavian ven ponksiyonu sonrası floroskopi eşliğinde pacemaker elektrotları ventriküle yerleştirildi. Daha sonra cilt altına uygun cep oluşturularak pil implante edildi. İşlem boyunca herhangi bir hemodinamik instabilite veya kan gazı tetkikinde patolojik bir bulgu saptanmadı. İşlem bitiminde ilaç infüzyonları azaltılarak sonlandırıldı. Analjezi sağlamak amacı ile 30 mg kg⁻¹ iv parasetamol infüzyonu yapıldı. Girişim bittikten 5 dk sonra spontan solunumu başlayan hastada larigeal maske çekildi ve solunumu yeterli hale gelip, sözel uyarılara yanıt alınabilir hale geldiğinde postoperatif vital bulguları, CPK, miyoglobinin, böbrek ve karaciğer fonksiyon takibi yapılabilmesi için pediatri yoğun bakım ünitesine devredildi. Toplam işlem süresi 75 dk olarak saptandı.

Tartışma

Bu sunuda; DMD tanısı olan ve pacemaker takılması planlanan çocuk hastada propofol ve remifentanil ile total intravenöz anestezi uygulaması tartışılmıştır.

DMD'de solunum ve kalp kasları da dahil olmak üzere çizgili kas hasarı mevcuttur. Kardiyak tutulum %90 oranında olmakla birlikte şiddetli dilate kardiyomiyopati konjestif kalp yetersizliğine önderlik ederek DMD'li hastaların %20'sinin ölüm sebebinin oluşturur (8). Bu tutulum kardiyomiyositlerin ve Purkinje sisteminin bağ dokusu ile yer değiştirmesine bağlıdır. Aritmiler kalp iletim yolları ve otonom sinir sistemindeki fibrozis ile ilişkilendirilmiştir (9). Sinüs nodu disfonksiyonuna bağlı kaydedilmiş sinüs duraklaması içeren bradikardi kalıcı pacemaker implantasyonu endikasyonu olarak değerlendirilmektedir (10). Sinüs nodu disfonksiyonuna bağlı ciddi bradikardi nedeniyle acil koşullarda transvenöz pacemaker takılan bu olguda da kalıcı pacemaker implantasyonu planlandı.

DMD gibi nöromüsküler hastalıklarda anestezi uygulaması özellikli olmak zorundadır. Çünkü perioperatif kardiyopulmoner komplikasyonların yanında, malign hipertermi (MH), rabdomiyoliz gibi mortal komplikasyonlar meydana gelebilir (11). Birnkrat ve arkadaşları DMD'li hastalarda depolarizan ajanların kullanılmasının malign hipertermi gibi ölümcül reaksiyonlara yol açabildiğinden kontrendike olduğunu, inhalasyon anesteziklerin de rabdomiyolize neden olabileceğinden kaçınılması gerektiğini bildirmişlerdir

(12). Girshin ve arkadaşları da sevofluran kullanımının postoperatif hiperkalemik kardiyak arreste neden olabileceği bildirilmiştir (13). Bu yüzden bu olguda ameliyat öncesi anestezi cihazını inhalasyon ajanlarından tamamen temizlemek için cihazdaki vaporizatörler çıkarıldı ve sistem 4 saat süre ile 10 l dk⁻¹ oksijen ile yıkandı, soda-lime ve hasta devresi değiştirildi.

Muskülerdistrofi hastalarda, propofol, ketamin ve deksmedetomidin gibi intravenöz anestezik ajanlar çeşitli dozlarda yaygın kullanılan uygun ajanlardır (14, 15). Kocabaş ve ark. DMD'li Fallot tetralojisi tanılı olguda anestezi idamesinde ketamin infüzyonu kullanmış, hipotansiyon riski olabileceği için propofol kullanmadıklarını bildirmişlerdir (16). Bu olguda da hastada AV tam blok tanısı olduğundan indüksiyonda ketamin ve remifentanil tercih edildi. Larigeal maske yerleştirilmesi sonrası ventilasyondan emin olunduktan sonra inhalasyon ajanları kullanılmaksızın, bispektral indeks monitörizasyonu altında propofol ve remifentanil ile total intravenöz anestezi ile anestezi idamesi sağlandı.

İşlem sırasında takiplerde belirgin bir hipotansiyon, vücut ısısı artışı, hiperkalemi ya da karbondioksit değişikliğine rastlanmadı.

DMD'li bir olguda iyi bir preoperatif hazırlığın gerekli olduğunu, ketamin ve remifentanil ile yapılan anestezi indüksiyonunun, idamede ise propofol ve remifentanil ile total intravenöz anestezi tercih edilmesinin invaziv hemodinamik takip ile güvenli olduğunu düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Wicki J, Seto JS, Chamberlain JS. Duchenne Muscular Dystrophy Brenner's Encyclopedia of Genetics. WA USA. 2013. p. 421e4.
2. Guglieri M, Bushby K. Recent developments in the management of Duchenne muscular dystrophy. Paediatr Child Health 2011; 21(11): 501-9.
3. Bartels B, Pangalila RF, Bergen MP, et al. Upper limb function in adults with Duchenne muscular dystrophy. J Rehabil Med 2011; 43(9): 770-5.
4. Birnkrant DJ, Bushby KM, Amin RS, et al. The respiratory management of patients with duchenne muscular dystrophy: a DMD care considerations working group specialty article. Pediatr Pulmonol 2010; 45(8): 739-48.
5. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al. Respiratory care of the patient with Duchenne muscular dystrophy: ATS consensus statement. Am J Respir Crit Care Med 2004; 170(4): 456-65.
6. Mavrogeni S, Markousis-Mavrogenis G, Papavasiliou A, et al. Cardiac involvement in Duchenne and Becker muscular dystrophy. World J Cardiol 2015; 7(7): 410-4.
7. Obata R, Yasumi Y, Suzuki A, et al. Rhabdomyolysis in association with Duchenne's muscular dystrophy. Can J Anesth 1999; 46(6): 564-6.
8. Fayssol A, Nardi O, Orlikowski D, et al. Cardiomyopathy in Duchenne muscular dystrophy: pathogenesis and therapeutics. Heart Fail Rev 2010; 15(1): 103-7.
9. Finsterer J, Stöllberger C. The heart in human dystrophinopathies. Cardiology 2003; 99(1): 1-19.
10. Epstein AE, DiMarco JP, Ellenbogen KA, et al. 2012 ACCF/AHA/HRS focused update incorporated into the ACCF/AHA/HRS 2008 guidelines for device-based therapy of cardiac rhythm abnormalities: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines and the Heart Rhythm Society. J Am Coll Cardiol 2013; 61(3): e6-75.
11. Wick S, Muenster T, Schmidt J, et al. Onset and duration of rocuronium-induced neuromuscular blockade in patients with Duchenne muscular dystrophy. Anesthesiology 2005; 102(5): 915-9.
12. Birnkrant DJ, Panitch HB, Benditt JO, et al. American collage of chest physicians consensus statement on the respiratory and related management of patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing anesthesia or sedation. Chest 2007; 132(6): 1977-86.
13. Girshin M, Mukherjee J, Clowney R, et al. The postoperative cardiovascular arrest of a 5-year-old male: an initial presentation of Duchenne's muscular dystrophy. Paediatr Anaesth 2006; 16(2): 170-3.
14. Shin HH, Park DH, Lee C, et al. Anesthesia for a 10-year-old boy with Duchenne muscular dystrophy syndrome: A case report. Korean J Anesthesiol 2008; 55(2): 217-20.
15. Frankowski GA, Johnson JO, Tobias JD. Rapacurium administration to two children with Duchenne's muscular dystrophy. Anesth Analg 2000; 91(1): 27-8.

Kocabas S, Yedicocuklu D, Askar F, et al. Anesthetic management of a child with Duchenne muscular dystrophy undergoing correction of Fallot's Tetralogy. Pediatric Anesthesia 2008; 18(5): 448-50.