

Mitokondriyal miyopati ve adrenolökodistrofide anestezi

Anesthetic management of a case with adrenoleukodystrophy and mitochondrial myopathy

Şennur Uzun, Zeynep Şener

ÖZET

Bu olgu sunumunda, adrenolökodistrofi ve mitokondriyal miyopatisi olan bir olgudaki lomber spondilolistezis operasyonu için verilen genel anestezi uygulaması anlatıldı ve bu hastalıklarda anestezi sırasında dikkat edilmesi gereken önemli noktalar vurgulandı.

Anahtar kelimeler: Adrenolökodistrofi, mitokondriyal miyopati, malign hipertermi

ABSTRACT

In this case report, general anesthesia practice was reported in a patient with adrenoleukodystrophy and mitochondrial myopathy for lumbar spondylolisthesis operation. The important points to take care during anaesthesia in patients with these diseases were emphasised. *J Clin Exp Invest* 2014; 5 (3): 459-461

Key words: Adrenoleukodystrophy, mitochondrial myopathy, malignant hyperthermia

GİRİŞ

Adrenolökodistrofi (ALD), nadir görülen genetik bir hastalıktır. Değişik santral sinir sistemi problemleri ve adrenal yetmezlik tablosu birlikte görülür [1]. X'e bağlı geçiş gösteren adrenolökodistrofi (X-ALD) merkezi sinir sistemi beyaz cevherin en sık görülen kalıtsal hastalığıdır. Omurilik, periferik sinirler, adrenal korteks ve gonadları etkileyen ilerleyici, sistemik metabolik bir hastalıktır. Mitokondriyal miyopati (MM) tanısı da olan bu olgu spondilolistezis operasyonu için hastanemize geldi. Mitokondriyal miyopatilerde kaslarda halsizlik, kuvvetsizlik, egzersiz intoleransı gözlenir. İlerleyici eksternal oftalmopleji, pitozis, kas biyopsisinde yağ depolanması izlenir.

OLGU

Yazıda Helsinki Deklarasyonu prensiplerine uygun davranıldı ve olgudan bilgilendirilmiş olur formu alındı. 60 yaşında, 83 kilo bayan hasta ALD ve mitokondriyal miyopati tanısı ile dış merkezde takip edilmiş. Preoperatif anamnezinden öğrenildiği üzere, 10 yıldır devam eden bel ve bacak ağrısı olan olgunun, son bir yılda artarak bacaklarda güç kaybı ve yürüme güçlüğü başlamış. Torakal manyetik rezonans görüntüleme (MR) spondilolistezis tanısı koyulmuş. Hastanın servikal MR sonucu; servikal

spondilozis, C3-4, C4-5, C6-7 düzeylerinde bulging formasyonları, torakal MR'ında ise ALD'ye sekonder olduğu düşünülen T3-11 arası mesafede gözlenen atrofik incelleme, T12 vertebra korpus superiorunda Schmorl nodülü, T11-12 disk yapısında dejeneratif değişiklikler olarak raporlanmış. Preoperatif muayenesinde, bel ağrısı ve yürüme güçlüğü, motor muayenesinde omuz abduksiyonu, diz ekstansiyonu ve ayak dorsifleksiyonu kısıtlı, kalça, diz fleksiyonu ve plantar fleksiyonu 4 pozitif olarak bulundu. Bacak distali rölatif olarak atrofik olan olgunun hoffman, babinski bulguları ve derin tendon refleksleri bilateral pozitif. Ellerde bilateral tenar atrofi vardı. Alt ekstremitede pozisyon duygusu bozuktu. Laboratuvar değerleri normal sınırlarda olan olgunun kullanmakta olduğu ilaçların; İndapamid 1x1,5 mg, levotiroksin 1x50 mg, indapamid:1x2.5 mg, baklofen 2x10 mg ve gabapentin 2x600 mg olduğu öğrenildi. Hipotiroidisi olan hastanın TFT değerleri normal sınırlarda idi. Nöroloji ve kardiyoloji bölümleri konsültasyonları tamamlanan olgu ameliyathaneye alındı. ALD de görülen adrenal yetmezlikten dolayı, profilaksi için operasyondan yarım saat önce metilprednizolon 250 mg ve ranitab 50 mg serviste verildi. Rutin monitorizasyona (EKG, non invaziv kan basıncı, puls oksimetre) ek olarak nöromüsküler monitorizasyon yapıldı. İndüksiyon için, 200 mg propofol, 6 mg veküronyum ve 50 µg fentanyl verildi.

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Correspondence: Şennur Uzun,

Hacettepe Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Ankara Türkiye Email: sennuruzun1@gmail.com

Received: 21.02.2014, Accepted: 13.05.2014

Copyright © JCEI / Journal of Clinical and Experimental Investigations 2014, All rights reserved

Entübasyonu takiben anestezi idamesi, 10 mg/kg/st %2 propofol, 0.02 µg/kg/dak remifentanil infüzyonu ve %50 oksijen-hava karışımı ile yapıldı. İdamede kalp hızı 80-85 atım/dak, non-invaziv kan basıncı 120-130/75-85 mmHg ve puls oksimetre %98-99 aralığında seyretti. Pron pozisyona çevrilen olguda periferik sinir bası yerleri uygun pedlerle desteklendi. 150 dk süren anestezi sonrasında hastanın nöromüsküler blokajını geri çevirmek amacıyla neostigmin (2,5 mg) ve atropin (0.75 mg) verildi. TOF oranı %95 olunca ekstübe edilerek ayılma odasına alındı ve 1 saat izlendikten sonra servise gönderildi. Postoperatif analjezi için ameliyat odasında 1 gr novalgin ile 1 gr parasetamol verilen olguya uzun süreli ağrı kontrolü için morfin içeren hasta kontrollü analjezi (PCA) cihazı takıldı.

TARTIŞMA

ALD, X'e bağlı geçiş gösteren ve neonatal olmak üzere iki çeşittir. X'e bağlı geçiş gösteren adrenolökodistrofi (X-ALD) omurilik, periferik sinirler, adrenal korteks ve gonadları etkileyen ilerleyici, sistemik metabolik bir hastalıktır. 17.000 yenidoğanda 1 görülmür [1,2].

ALD'de, genel anesteziyelerden herhangi birine bir kısıtlama söz konusu değildir. Ancak nöbet eşliğini düşüren, ketamin ve enfluran gibi ajanların kullanımından kaçınılmalıdır. Nöromüsküler hastalığı olanlarda, depolarizan kas gevşetici ajanların kullanılmasından hiperkalemi riskinden dolayı kaçınılmalıdır [3]. Non depolarizan kas gevşeticilere cevap hakkında kesin bilgiler bulunmadığından, bu ajanlar nöromüsküler monitorizasyon ile kullanılmalıdır. Bu olguda, veküronyum nöromüsküler monitorizasyon eşliğinde kullanıldı, ekstübasyon TOF % 95 olduğunda yapılarak daha güvenli anestezi derlenmesi sağlanmış oldu.

ALD hastalarında, gastrik dismotiliteden dolayı aspirasyon riski vardır, bu yüzden, H2 pompa inhibitörleri veya antiasit preoperatif verilmelidir. Anestezi indüksiyonunda, krikoid bası ile hızlı etkili kas gevşeticiler verilerek trakeal intübasyon yapılmalıdır. Prokinetik olarak metoklopramid verilebilir ancak ekstrapiramidal hareketler görülebileceğinden kaçınılmasında fayda vardır [4]. Biz olgumuzda veküronyum ile entübasyon yaptık, krikoid bası kullanmadık, Aspirasyon olmadı.

Hipogonadizm ve kronik steroid kullanımına ikincil osteoporozis bu olgularda sık görülmektedir. Cerrahi pozisyon verilirken daha hassas olunmalı ve sinirlerin cilde yakın geçtiği bölgelerde basıya karşı gereken önlemler alınmalıdır. Biz de olgumuz-

da, pron yastığı ile yüzü, ulnar siniri korumak için dirsekleri silikon yastıklar ile destekledik.

Rejyonal anestezi yöntemlerini bu hastalarda uygulamak zordur çünkü SSS tutulumuna bağlı skolyoz pek çok hastada görülebilir ve teknik zorluk oluşturur. Mental retardasyon, bu hastalarda pozisyon verilmesi sırasında uyum problemine sebep olur. Hastalığın tedavisinde kemik iliği nakli, yağdan fakir diyet, gliserol trioleat yağı, Lorenzo'nun yağı (Erüsik asit) gibi palyatif yöntemler kullanılmaktadır. Bunlara bağlı immün süpresyon, koagülopati, kardiyak disfonksiyon gibi yan etkiler görülebilmektedir [2] Bu da rejyonal anestezi için bir kontrendikasyondur [4].

Olgumuzda eş zamanlı MM de vardı. MM lerde kaslarda halsizlik, kuvvetsizlik gözlenir. İlerleyici eksternal oftalmopleji, ptozis, kas biyopsisinde yağ depolanması izlenir. Literatürde mitokondriyal miyopatilerde malin hipertermi (MH) riski olup olmadığına dair farklı olgu sunumları bulunmaktadır [5,6]. Ohtani ve ark'nın [7], MH için tetikleyici olmayan ajanların kullanılmasını gerektiğini yazmışlardır. Kas biyopsisi için halotan ve suksinilkolin verilen bir olguda da MH oluşmuştur. Ancak olgunun daha sonra MM olmadığı, mitokondride oksidatif fosforilasyon defekti olduğu anlaşılmıştır. Ancak bu olgu, klinik uygulamada MM şüphesi olan tüm olgularda geleneksel olarak MH tetiklemeden ajanların kullanılması şeklinde bir yaklaşımı getirmiştir [6]. Ancak son yıllardaki literatürde, MM tanısı olan olguların MH riski taşımadığı belirtilmektedir [5,8,9].

Spondilestezis operasyonu için anestezi verilen hastada MM ve eş zamanlı ALD bulunması olguyu özellikli hale getirmiştir. ALD için, adrenal yetmezlik ve aspirasyon profilaksisi anestezi uygulamasında temel iken MM olgularda malin hipertermi profilaksisine gerek olmadığı literatür araştırmasında bulunmuştur.

KAYNAKLAR

1. Watkins PA, Naidu S, Moser HW. Adrenoleukodystrophy: Biochemical procedures in diagnosis, prevention and treatment. J Inher Metab Dis 1987;10:46-53.
2. Moser HW. Clinical and therapeutic aspects of adrenoleukodystrophy and adrenomyeloneuropathy. J Neuropathol Exp Neurol 1995;54:740-745.
3. Cooperman LH. Succinylcholine-induced hyperkalemia in neuromuscular disease. JAMA 1970;213:1867-1871.
4. Kindopp S, Ashbury T. Anaesthetic management of an adult patient with X-linked adrenoleukodystrophy. Can J Anaesth 1998;45:990-999.

5. Driessen J, Willems S, Dercksen S, Giele J, van der Staak F, Smeitink J. Anesthesia-related morbidity and mortality after surgery for muscle biopsy in children with mitochondrial defects. *Pediatr Anesth* 2007;17:16-21.
6. Thompson VA, Wahr JA. Anesthetic considerations in patients presenting with mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis, and stroke-like episodes (MELAS) syndrome. *Anesth Analg* 1997;85:1404-1406.
7. Ohtani Y, Miike T, Ishitsu T. A case of malignant hyperthermia with mitochondrial dysfunction [letter]. *Brain Dev* 1985;7:249.
8. Malignant Hyperthermia Association of the United States (MHAUS), Comment on Mitochondrial Myopathy and Malignant Hyperthermia. June 9, 2012.
9. Maslow A, Lisbon A. Anesthetic considerations in patients with mitochondrial dysfunction. *Anesth Analg* 1993;76:884-886.