



Santral Kor Miyopatisi Olan Bir Olguda Acil Sezaryende Anestezi Yönetimi: Olgu Sunumu

Anesthesia Management of an Emergent Caesarean Section Case with the History of Central Core Myopathy: Case Report

Çağla Bali¹, Pınar Ergenoğlu¹, Şule Akın¹, Aniş Arıboğan¹

¹Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı. ADANA

Cukurova Medical Journal 2013; 38 (4): 770-773.

ÖZET

Santral kor miyopati; konjenital miyopatiler grubunda yer alan, nadir görülen herediter bir nöromusküler bozukluktur. Santral kor miyopati; kas güçsüzlüğü, iskelet sistemi deformiteleri ve artmış malign hipertermi duyarlılığı ile karakterize olup bu hastaların anestezi yönetimi ayrı bir önem taşımaktadır. Bu hastalarda perioperatif yönetimi güçleştirebilecek uzamış kas güçsüzlüğü ve malign hipertermi en hayati risklerdir. Bu olgu sunumunda santral kor miyopati hastalığı olduğu bilinen elektif sezaryen ameliyatı planlanan ancak acil cerrahiye alınan genç bir hastadaki anestezi yönetimi paylaşılacaktır.

Anahtar Kelimeler: Santral kor miyopati, malign hipertermi, anestezi yönetimi.

ABSTRACT

Central core myopathy is a rarely seen hereditary neuromuscular disorder that is involved in congenitally myopathies group. The disease is characterized by muscular weakness, skeleton system deformities, increased malignant hyperthermia sensitivity and anesthesia management is critically important. In these patients, prolonged muscular weakness and malignant hyperthermia that can complicate the perioperative management are the most critical risks. In this case report, anesthesia management of an electively planned caesarean section patient, taken into emergency surgery that is also previously known to have central core myopathy diagnosis will be shared.

Key Words: Central core myopathy, malignant hyperthermia, anesthesia management.

GİRİŞ

Santral kor miyopati, erken çocukluk yaşlarında hipotoni ve motor gelişimde gerilik ile kendini gösteren konjenital bir miyopatidir. Sıklığı 5-6:100.000 oranında olan miyopatiler içinde muhtemelen en sık görülenidir, genellikle otozomal dominant geçişlidir¹. Hastalık özellikle proksimal kaslarda güçsüzlükle yavaş ilerleyen bir seyir izlemekle beraber; bulbar veya diyafragmatik kasları etkilemez^{1,2}. Hastalar asemptomatik formdan ağır klinik bulgulara kadar değişen bir

yelpaze içinde yer alırken genellikle kalça dislokasyonu, skolyoz ve ayak deformiteleri gibi ortopedik sorunlar ön plana çıkmaktadır².

Santral kor miyopati nadir görülen bir hastalık olmasına rağmen acil durumlarda veya ortopedik problemleriyle elektif operasyonlar için anestezi uzmanlarının karşısına çıkabilecek bir hastalık grubudur. İlginç olan tüm miyopati hastalarında ortaya çıkabilen ameliyat sonrası uzamış solunum yetmezliği riskiyle beraber bu hastaların anestezi yönetiminde en önemli problem hayatı tehdit eden

ciddi bir komplikasyon olan malign hipertermi gelişme olasılığının yüksek olmasıdır^{3,4}.

Malign hipertermi duyarlılığının gerisinde, hastalığın fizyopatolojisinde yer alan iskelet kasının sarkoplazmik retikulumundaki kalsiyum salınımından sorumlu ryanodin reseptörünü kodlayan 19.gen mutasyonunun bulunduğu kabul edilmektedir^{3,4}.

Bu olgu sunumumuzda santral kor miyopati hastalığı olduğu bilinen, elektif sezaryen ameliyatı için hazırlanırken acil koşullarda cerrahiye alınan genç bir hastadaki anestezi yönetimimizi aktarmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

26 yaşında, önceden bilinen santral kor miyopati tanısı olan hasta 38.haftada elektif sezaryen ameliyatı yapılmak üzere preoperatif olarak değerlendirildi. Alınan anamnezinde daha önce hiçbir operasyon öyküsü olmadığı öğrenildi. Ancak aile öyküsünde erkek kardeşinin genel anestezi sonrası gelişen olası malign hipertermi nedeniyle kaybedildiğini belirtmesi dikkat çekici bulundu. Fizik muayenede, orta derecede kifoskolyoz ve lomber lordozun artışı dışında herhangi patolojik bir bulguya rastlanmadı. Havayolu Mallampati sınıf III olarak değerlendirildi. Yapılan laboratuvar incelemelerinde hemogram, biyokimya ve hemostaz parametreleri normal, elektrokardiyografi normal sinüs ritminde idi. Nörolojik değerlendirilmesinde hastada proksimal kol kaslarında güçsüzlük mevcuttu. Kardiyoloji ve göğüs hastalıkları konsültasyonlarında özellik saptanmadı. Hastada ağır bir spinal deformite bulunmaması nedeniyle malign hipertermi gelişme riski göz önüne alınarak sezaryen operasyonun reyonel anestezi altında yaptırılması, spinal anestezinin başarısız olması durumunda total intravenöz yöntemle genel anestezi uygulamasına geçilmesi planlandı.

Ancak hastada gebeliğin 35. haftasında erken doğum eylemi nedeniyle acil sezaryen endikasyonu konuldu. Hastanın anestezi planında

değişiklik yapılmadan 18 gauge intraket ile damaryolu açıldı ve hızlı bir şekilde 500 ml % 0.9 luk izotonik NaCl infüzyonunu takiben ameliyat odasına alındı. 5 yollu EKG, nabız oksimetresi, ciltten sıcaklık monitorizasyonu ve radial arterden invaziv arteriyel kan basıncı ile anestezi monitörizasyonu sağlandı. İhtiyaç halinde kullanmak üzere eksternal defibrilatör pedleri yerleştirildi ve dantrolen sodyum hazır bulunduruldu. Oturur pozisyonda, uygun alan dezenfeksiyonunu takiben 27 gauge kalem uçlu spinal iğne ile L4-L5 aralığında girilerek subaraknoid aralığa ulaşıldı. BOS akışı izlendikten sonra hiperbarik bupivakain (% 0.5; 10 mg) ve fentanil (20 µg) karışımı subaraknoid aralığa verilerek spinal anestezi gerçekleştirildi. Hastaya yaklaşık 40 derece baş yukarı pozisyonda olacak şekilde ve uterusu sola deviye etmek üzere sağ kalça altına ince bir yastık konarak pozisyon verildi. Bloğun uygulanmasından yaklaşık 5 dakika sonra sensoriyel blok T6 dermatom seviyesine ulaştığında operasyonun başlamasına izin verildi. APGAR skoru, 1. dakikada 6, 5. dakikada 8 olan 2650 gram canlı erkek bebek doğurtuldu. Operasyon 35 dakika sürdü. Operasyon süresince 400 ml kan kaybı gelişti. Vital bulgularda hiçbir anormallik gözlenmedi. 1000 ml %0.9'luk izotonik NaCl infüzyonu yapıldı. Operasyonun bitimini takiben hasta yoğun bakım ünitesine alındı. Yoğun Bakım ünitesindeki süreçte problemsiz geçiren hasta postoperatif 4. günde tam iyilik hali ile evine gönderildi.

TARTIŞMA

Konjenital miyopatilerin anestezi yönetimi; oluşabilecek iskelet kas güçsüzlüğü, rabdomiyoliz, respiratuvar yetersizlik olasılıkları nedeniyle önem taşımaktadır². Santral kor miyopati hastalığında bunlara ek olarak artmış malign hipertermi duyarlılığı söz konusudur. Malign hipertermi özellikle anestezi ilaçları tarafından indüklenen fatal seyredabilen, müsküler rijidite, rabdomiyoliz, vücut sıcaklığında hızlı artış ve metabolik

dekompanzasyon ile karakterize bir tablodur^{3,5}. Santral kor miyopatisi olan hastaların malign hipertermi duyarlılığını tespit etmek için kas biyopsisi yapılabilirse de bu yaklaşım her hasta için pratik olmamaktadır. Bu nedenle bu hastalarda, malign hipertermiyi tetiklediği kabul edilen anestezi ilaçlarından kaçınılması daha uygun bulunmaktadır^{3,5,6}.

Malign hiperterminin en bilinen tetikleyicileri özellikle genel anestezi gerektiren cerrahilerde uygulanan volatil ajanlar ve süksinilkolin olup bunların kullanımından kaçınılması gerektiği bilinmektedir^{3,5,7}. Hatta genel anestezi uygulanacağı durumlarda anestezi cihazının vaporizatörlerinin çıkartılması ve en az 20 dakika oksijenle yıkanarak volatil anestezi ajandan arındırılması önerilmektedir^{3,6}. Anestezi ilaç seçiminde de tiyopental, propofol ve etomidat gibi intravenöz ajanların kullanımının güvenli olduğu belirtilmekle birlikte pratikte özellikle propofol ve remifentanil ağırlıklı total intravenöz teknikler ön plana çıkmaktadır^{5,8,9}. Non depolarizan kas gevşeticilerin kullanımının ise malign hipertermi riski açısından güvenli olduğu kabul edilse de, hastamızda olduğu gibi miyopati ile seyreden patolojilerde uzamış nöromusküler bloğu önlemek açısından sinir stimülatörü kullanımı önerilmektedir^{5,6,8}.

Bu hastaların anestezisinde esas olarak cerrahi sahanın uygun olduğu durumlarda rejyonel anestezi tekniklerinin öncelikle tercih edilmesi gerektiği vurgulanmaktadır^{3,6}. Başarılı bir rejyonel girişim bu tip hastalarda olası havayolu problemlerinin önlenmesinin yanısıra, kas güçsüzlüğü ve uzamış blok nedeniyle oluşabilecek postoperatif solunum yetmezliği riskini de ortadan kaldırmaktadır. Ancak malign hipertermi riskinin halen mevcut olduğu unutulmamalıdır¹⁰⁻¹².

Hastamızın preoperatif değerlendirmesinde olası malign hipertermiye bağlı kardeş ölüm öyküsü nedeniyle anestezi planımızda rejyonel teknik tercih edilmiştir. Ancak hastamızın orta derecede kifoskolyoz ve artmış lordozu nedeniyle rejyonel uygulamada başarısızlık riski gözönüne

alınarak literatürde yer alan ciddi kifoskolyoz ve geçirilmiş spinal cerrahi öyküsü olan hastalarda uygulanmış başarılı rejyonel tekniklere ait çalışmalar tekrar değerlendirilmiştir^{13,14}. Başarısız blok gelişmesi durumunda genel anestezi hazırlığında malign hipertermi olasılığına uygun yöntem ve ilaç seçilmesine karar verilmiştir.

Malign hipertermi riski taşıyan olgularda lokal anestetik olarak ropivakain ve bupivakainin güvenli oldukları bildirilmektedir^{6,15}. Bu nedenle olgumuzda spinal anestezi uygulamasında klinik alışkanlığımız olan hiperbarik bupivakain tercih edilmiştir.

Kifoskolyotik hastalarda rejyonel bloklar sırasında ihtiyaç duyulan ilaç dozlarını tahmin etmek güç olsa da hastamızda uyguladığımız düşük volümlü (% 0.5 hiperbarik bupivakain 10 mg + fentanil 20 µg; toplam 2.4 ml) başarılı bir intratekal blok sağlanmış olup intraoperatif ve postoperatif dönemde gerek anestezi yöntemi gerekse malign hipertermi olasılığı açısından herhangi bir problemle karşılaşılmamış; postoperatif 4. gün başarı ile taburcu edilmiştir.

Sonuç olarak santral kor miyopati gibi nadir hastalıkların varlığında ve anestezi uygulamasının kaçınılmaz olduğu sezaryen gibi cerrahi durumlarda malign hipertermi gibi hayatı tehdit eden komplikasyonların önlenmesinde anestezi planının önemini belirtmek isteriz. Uygulama tekniği ve ilaç seçimi açısından doğru olarak gerçekleştirilen spinal bloğun etkin ve güvenli cerrahi koşullar oluşturduğunu düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

1. Jungbluth, H. Central core disease. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 2: 25.
2. Klingler, W, Rueffert H, Lehmann-Horn F, Girard T and Hopkins PM. Core myopathies and risk of malignant hyperthermia. *Anesth Analg* 2009; 109: 1167-73.
3. Rosenberg, H, Davis M, James D, Pollock N and Stowell K. Malignant hyperthermia. *Orphanet J Rare Dis* 2007; 2: 21.
4. Robinson, R, Carpenter D, Shaw MA, Halsall J and Hopkins P. Mutations in RYR1 in malignant

- hyperthermia and central core disease. *Hum Mutat* 2006; 27: 977-89.
5. Hopkins, PM. Malignant hyperthermia: advances in clinical management and diagnosis. *Br J Anaesth* 2000; 85: 118-28.
 6. Wappler, F. Anesthesia for patients with a history of malignant hyperthermia. *Curr Opin Anaesthesiol* 2010; 23: 417-22.
 7. Hopkins, PM. Malignant hyperthermia: pharmacology of triggering. *Br J Anaesth* 2011; 107: 48-56.
 8. Foster, RN and Boothroyd KP. Caesarean section in a complicated case of central core disease. *Anaesthesia* 2008; 63: 544-7.
 9. Georgiou, AP and Gatward J. Emergency anaesthesia in central core disease. *Br J Anaesth* 2008; 100: 567.
 10. Vaněk, T and Valenta J. Malignant hyperthermia associated with epidural conduction anesthesia. 1989; 128: 889-91.
 11. Motegi, Y, Shirai M, Arai M, Kato S, Kawana Y and Goto F. Malignant hyperthermia during epidural anesthesia. *J Clin Anesth* 1996; 8: 157-60.
 12. Sheu, CC, Tsai JR and Hung JY. Possible malignant hyperthermia during spinal anaesthesia with tetracaine. *Anaesthesia* 2007; 62: 200-1.
 13. Russell, R and Comara S. Regional blocks for delivery in women with scoliosis or previous spinal surgery. *Int J Obstet Anesth* 2003; 12: 308-10.
 14. Daley, MD, Rolbin SH, Hew EM, Morningstar BA and Stewart JA. Epidural anesthesia for obstetrics after spinal surgery. *Reg Anesth* 1990; 15: 280-4.
 15. Maemura, Y. [Effect of ropivacaine on Ca function of skinned skeletal muscle]. *Masui* 2002; 51: 19-24.

Yazışma Adresi / Address for Correspondence:

Dr. Çağla Bali,
Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi
Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi
Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD.
Dadaloğlu Mh. 39. Sk. No.6
01250, Yüreğir/ADANA
e-mail: caglaetike@hotmail.com

geliş tarihi/received :18.02.2013

kabul tarihi/accepted:25.03.2013