



OLGU SUNUMU

CASE REPORT

CBU-SBED, 2021, 8(1): 191-193

## Tip 3 Spinal Muskuler Atrofi Olguya Anestezik Açıdan Yaklaşım

### Anesthetic Approach to the Patient with Type 3 Spinal Muscular Atrophy

Ecem Aydın Koçoğlu<sup>1\*</sup>, İsmet Topçu<sup>1</sup>, Gönül Tezcan Keleş<sup>1</sup>, Tülün Öztürk<sup>1</sup>, Alp Yentür<sup>1</sup>, Hüseyin Yercan<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Manisa, Türkiye

<sup>2</sup>Manisa Celal Bayar Üniversitesi Tıp Fakültesi Ortopedi ve Travmatoloji AD, Manisa, Türkiye

topcuismet@yahoo.com, ecemaydin888@hotmail.com, gtezkeles@yahoo.com, ozturktulun@yahoo.com, ayentur@yahoo.com, yercanhes@yahoo.com,

ORCID: 0000-0002-1528-1867

ORCID: 0000-0002-2783-2865

ORCID: 0000-0002-6879-5124

ORCID: 0000-0003-1693-6674

ORCID: 0000-0001-5521-0062

ORCID: 0000-0003-2547-0829

\*Sorumlu yazar/ Corresponding Author: Ecem Aydın Koçoğlu

Gönderim Tarihi / Received: 03.09.2020

Kabul Tarihi / Accepted: 29.12.2020

DOI: 10.34087/cbusbed.804790

#### Öz

Spinal msküler atrofi (SMA); çoğunlukla otozomal resesif geçişli, 1/10.000 sıklıkta görülen, spinal kord ön boynuz hücreleri ve beyin sapı motor nukleuslarının dejenerasyonu sonucu oluşan kalıtsal bir hastalıktır. Hastalık klinik olarak alt ekstremitelerin proksimal kas güçsüzlüğünden, disfaji ve solunum yetmezliğine kadar ilerleyebilen bir seyir gösterebilmektedir. Bu hastaların anestezi uygulamaları; zor havayolu yönetimi, nöromüsküler bloke edici ajanlara karşı aşırı duyarlılık, kas güçsüzlüğü ve respiratuar kapasitedeki bozukluk nedeniyle genellikle zordur. Bu olgu sunumunda; femur fraktürü nedeniyle cerrahi geçirecek Tip 3 SMA'lı bir hastaya anestezi ve postoperatif analjezi amacıyla başarılı bir kombine spinal-epidural anestezi uygulamasının sunulması amaçlandı.

**Anahtar kelimeler:** Spinal msküler atrofi, Kas hastalıkları, Rejyonel anestezi

#### Abstract

Spinal muscular atrophy (SMA); it is an inherited disease with mostly autosomal recessive inheritance, seen with a frequency of 1/10000, resulting from degeneration of spinal cord anterior horn cells and brainstem motor nuclei. Clinically, the disease can progress from proximal muscle weakness of the lower extremities to dysphagia and respiratory failure. Anesthesia applications of these patients; difficult airway management is often difficult due to hypersensitivity to neuromuscular blocking agents, muscle weakness and impaired respiratory capacity. In this case report; It was aimed to present a successful combined spinal-epidural anesthesia for anesthesia and postoperative analgesia to a patient with Type 3 SMA who will undergo surgery for a femur fracture.

**Keywords:** Muscle diseases, Regional anesthesia, Spinal muscular atrophy.

#### 1. Giriş

Spinal msküler atrofi (SMA), çoğunlukla otozomal resesif geçişli, 1/10.000 sıklıkta görülen, spinal kord ön boynuz hücreleri ve beyin sapı motor nukleuslarının dejenerasyonu sonucu oluşan kalıtsal bir hastalıktır [1]. Nadiren X'e bağlı resesif veya otozomal dominant geçiş gösteren formlarda da görülebilir. Semptomlar simetrik, progresif ve daha çok proksimal kas gruplarının güçsüzlüğü ile karakterizedir [1,2].

SMA ortaya çıkış yaşına ve kas güçsüzlüğünün şiddetine göre dört alt tipe ayrılır. Şiddetli formu olan Tip 1 SMA (Werdnig - Hoffmann hastalığı) hayatın ilk altı ayı içinde ciddi solunum sıkıntısı ve hipotoni ile bulgu verir ve hastalar giderek ilerleyen solunum yetersizliği nedeniyle ilk 2 yılda kaybedilir. Tip 2 SMA, doğum sonrası 6 - 18 aylar arasında başlar ve Tip 1'deki kadar hızlı bir klinik kötüleşme göstermez. Tip 3 SMA (Kugelberg - Welander) çocukluk çağı SMA'sı olarak da bilinir, 18.

aydan sonra sıklıkla yürüme güclüğü ile ortaya çıkar ve bu tipte yaşam süresinde kısalma genellikle görülmez. Tip 4 SMA ise yetişkin çağda başlar [3]. SMA hastalarının şiddetli durumlar dışında duyuşal sinir fonksiyonları normaldir [4]. Hastaların entellektüel ve bilişsel işlevleri korunmuştur [2].

Bu olgu sunumunda, SMA Tip 3 tanısı olan bir hastada gelişen femur fraktürü nedeniyle uygulanacak cerrahiye anesteziik açıdan yaklaşımın değerlendirilmesi amaçlandı.

## 2. Olgu Sunumu

38 yaşında, 65 kg kadın hasta, femur şaft fraktürü nedeniyle operasyonu planlandığı için ortopedi kliniğine yatırıldı. Onamı alınan hastanın öyküsünde 12 yaşında yürüme bozukluğu nedeniyle doktora başvurduğu ve yapılan kas biyopsisi ile SMA Tip 3 tanısı aldığı öğrenildi. Hastanın öyküsünde; anne ve baba arasında akrabalık bulunmuyordu ve ek başka bir hastalığı yoktu. SMA için herhangi bir ilaç kullanımı mevcut değildi.

Yapılan fizik muayenede; hastanın üst ekstremitte kas gücünün 4/5, alt ekstremitte kas gücünün 3/5 olduğu, destekle yürüdüğü ve omurga deformitesinin bulunmadığı gözlemlendi. Hastanın sfinkter tonusu, yutma, solunum ve kardiyak fonksiyonları normal olarak kaydedildi. Yapılan laboratuvar tetkiklerinin normal sınırlarda olduğu gözlemlendi.

Hastaya operasyon sırasındaki anestezi yöntemi olarak kombine spinal-epidural anestezi planlandı. Operasyon odasına alınan hastanın kan basıncı (KB), elektrokardiyogramı (EKG), kalp atım hızı (KAH), periferik oksijen saturasyonu (SpO<sub>2</sub>), end tidal karbondioksit (ETCO<sub>2</sub>) değeri ve vücut ısısı monitörize edildi. Hastaya yüz maskesi ile 5 litre/dakika'dan (L/dk) oksijen desteği sağlandı. İntravenöz (IV) erişim sağlandıktan sonra premedikasyon için hastaya 1mg midazolom IV olarak verildi. Sonra hastaya lateral dekübit pozisyonu verilerek L4-L5 intervertebral aralığında 'Espocan' (Braun/Germany) setindeki 18 G Tuohy iğnesiyle direnç kaybı yöntemiyle epidural mesafeye girildi. Setin 27 G Quincke spinal iğnesi ile Tuohy iğnesinin içinden ve arka yüzündeki spinal iğne deliğinden geçerek subaraknoid mesafeye girildi. Beyin omurilik sıvısı (BOS) akışı görüldükten sonra subaraknoid alana 7,5 mg % 0,5'lik hiperbarik bupivakain uygulandı ve iğne geri çekildi. Epidural kateter kraniyale yönlendirilmiş şekilde epidural aralıkta 5cm ilerletildi ve yerleştirildi. Hasta 10 dk boyunca lateral dekübit pozisyonda bekletildikten sonra supin pozisyona alındı. Supin pozisyonda yapılan muayenesinde duyuşal blok 'pinprick' testiyle T10 düzeyindeydi ve motor blok ise Bromage skalasına göre 3 idi. Blok düzeyinin yeterli olduğuna karar verildikten sonra cerrahiye izin verildi. Operasyon yaklaşık 60 dk sürdü ve supine pozisyonda devam etti. Cerrahi süresince herhangi bir komplikasyon yaşanmadı, hastanın hemodinamisi ( kan basıncı, kalp atım hızı ve oksijen saturasyonu ) stabil seyretti. Hasta operasyondan sonra

30 dk PACU (postanesteziik bakım ünitesi) da takip edildi ve vital bulgularının stabil olması üzerine servise taburcu edildi. Servis takibinde postoperatif yaklaşık 90. dk'da motor bloğu sona eren hastaya epidural kateterden hasta kontrollü analjezi (PCA) cihazı ile hastane protokolümüze uygun dozlarda bupivakain - fentanyl infüzyonu başlandı ve 24 saat infüzyon devam etti. Postoperatif 24. saatinde VAS (visual analog scale) 3 olması üzerine epidural kateteri çekilen hastada herhangi bir nörolojik komplikasyon yaşanmadı. Hasta postoperatif 5. günde evine taburcu edildi.

## 3. Tartışma

SMA'lı hastalara tanı testleri, kas biyopsileri veya cerrahi operasyonlar için anestezi uygulamaları gerekebilmektedir. Cerrahi operasyonlar da sıklıkla osteotomi, tendon gevşetme ve spinal enstrümantasyon gibi ortopedik girişimlerdir [5]. Bu hasta grubunda standart bir anestezi yöntemi bulunmamaktadır. SMA'lı hastaların cerrahilerinde genel anestezi veya rejyonal anestezi yöntemleri seçilebilir. Anestezi yönetimine karar verilirken hastaların postoperatif ağrı tedavileri de planlanmalıdır. Çünkü postoperatif ağrı iyi yönetilmezse komplikasyonlara ve uzun süreli rehabilitasyona neden olur (6). Anesteziye bağlı oluşabilecek riskler SMA'nın tipleri arasında ciddi farklılıklar göstermektedir. Bu risklerden bazıları; havayolu yönetiminde zorluklar, postoperatif yoğun bakım ihtiyacına yol açabilen solunum yetmezliği, gastroözofageal reflü ve kas gevşetici kullanımındaki kısıtlamalar şeklinde sıralanabilir [6].

SMA'lı hastalarda önemli anesteziik problem havayolu kontrolü ve zor entübasyondur. Geçirilmiş spinal cerrahi ile eklem kontraktürlerinin varlığı servikal vertebranın sınırlı hareket etmesine neden olmaktadır. Ağız açıklığının azalması, yaşın ilerlemesi ile paralellik gösterip mandibular eklem ankilozuna sekonder oluşabilmektedir. Özellikle SMA Tip 2 hastalarında % 30 oranında ağız açıklığında güçlük olduğu ve ilerleyen yaşlarda bu oranın % 80'e kadar yükselebileceği tespit edilmiştir [7]. SMA'lı olgularda entübasyon güclüğü nedeniyle ölüme kadar varabilen komplikasyonların yaşanabildiği bildirilmiştir [8]. Zor entübasyon olduğu düşünülen SMA'lı olgularda laringeal maske (LMA), fiberoptik entübasyon, retrograd entübasyon ve video laringoskop başarı ile uygulanmıştır [6]. LMA kullanıldığında, özellikle SMA Tip 1 ve 2 olgularında sık görülen gastroözofageal reflü açısından dikkatli olunmalıdır [5].

SMA'lı hastalarının solunum fonksiyonlarında ilerleyen kötüleşme ve dispne yaygın olarak görülebilmektedir. İnspiratuar kaslardaki zayıflık solunum yetmezliğine sebep olabilirken, ekspiratuar kaslardaki zayıflık ise yetersiz öksürme ve sekresyon atılımı sonucu kronik ateletaziye sebep olabilir [9]. Şiddetli omurga deformitelerinin varlığında da çeşitli derecelerde restriktif akciğer hastalığı mevcut olabilir. Omurga deformitelerinin sıklıkla eşlik ettiği olguların yaklaşık %

20'sinde kranial sinirlerin (V, VII, IX, XII) tutulumuyla bulbar disfonksiyon ve disfaji gelişmektedir [10]. Bu hastalarda solunum rezervi azalmış ve solunum fonksiyonları bazal düzeyde kalmıştır. Bu tür hastaların postoperatif dönemde yoğun bakım ünitesinde takip ihtiyacı olabilir. Küçük cerrahi girişimlerden sonra bile hastanede uzun yatış süreleri gerekebileceği bildirilmiştir [5].

SMA'lı olguların genel anestezi uygulamalarında, entübasyon güçlüğü ve kas gevşetici kullanımına bağlı sık karşılaşılan uzamış solunum yetmezliği problemi için kullanılacak ilaçlarda bir netlik yoktur [11]. Anestezik ajanlardan dikkat edilmesi gerekenler opioidler ve nöromusküler blokerlerdir [5]. SMA olgularında nöromusküler kavşaktaki asetilkolin miktarındaki azalma, kolinasetiltransferaz ve asetilkolinesteraz sekresyonunda azalmaya neden olur. Bu da non-depolarizan kas gevşetici ajanlara karşı aşırı duyarlılığa ve etkilerinin uzamasına neden olur [12]. Süksinilkolin kullanımı rabdomiyolizis ve hiperpotasemiye neden olabilir. Ancak bu hasta grubunda süksinilkolin kullanımına bağlı hiperkalemi veya farklı yan etki bildirilmemiştir [13]. Tüm opioidler perioperatif dönemde SMA olgularında kullanılmıştır. Postoperatif analjezi amaçlı opioid kullanımlarında hastalar solunum rezervlerinin kısıtlı olması nedeniyle solunum depresyonu açısından yakın izlenmelidir. Kısa etkili opioid ajanların kullanımı SMA'lı hastalar için daha uygun bir seçenektir [5].

Habib ve ark. SMA'lı hastaların anestezi indüksiyonunda endotrakeal entübasyonu için propofol+alfentanil kombinasyonunun alternatif bir yöntem olabileceğini vurgulamışlardır [14]. Neumann ve ark. ise anatomik malformasyonlar ve kontraktürler nedeniyle entübasyon güçlüğü (Mallampati 4, ağız açıklığı 12 mm) bulunan Tip 3 SMA'lı bir gebede kas gevşetici kullanmadan deksmedetomidin infüzyonu ile fiberoptik entübasyon uygulanan bir hastayı bildirmişlerdir [11].

SMA hastalarında otonomik disfonksiyon gözlenmediği için, reyonel anestezi nedeniyle oluşabilecek sempatik bloğa bağlı kan basıncındaki değişiklikler diğer nöromusküler hastalıklara göre daha kolay kontrol altına alınabilir [12]. SMA tanılı olguların anestezi yönetiminde önerilen bir kılavuz bulunmamaktadır. Anesteziye bağlı komplikasyonlar hastalığın kendi alt grupları arasında önemli farklılıklar gösterebilmektedir. Bunun yanı sıra SMA'lı hastaların entellektüel ve duygusal kapasitelerinin normal olduğu perioperatif değerlendirme yapılırken akılda tutulmalıdır.

Olgumuzda, omurga deformitesi bulunmadığı için reyonel anestezi uygulamasının başarılı olacağını düşündük. SMA'lı olguların anestezi uygulamalarında reyonel anestezi seçimi; bu hastaların hava yolu yönetimindeki zorluklardan, preoperatif ve postoperatif

solunumsal problemlerden ve anestezik ilaçlara karşı öngörülemeyen yanıtlardan kaçınılması gibi avantajlar sağlar.

Bu olgu sunumunda; SMA'lı ve femur cerrahisi geçirecek bir hastada kombine spinal-epidural anestezi yönteminin perioperatif anestezi ve postoperatif analjezi için başarıyla kullanılabileceğini vurgulamak istedik.

#### Referanslar

1. Lunn, M.R., Wang, C.H., Spinal muscular atrophy, *Lancet*, 2008, 371(9630), 2120-33.
2. Wang, C.H., Finkel, R.S., Bertini, E.S., Schroth, M., Simonds, A., Wong, B, et al, Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy, *Journal of Child Neurology*, 2007, 22(8), 1027-49.
3. Strober, J.B., Tennekoon, G.I., Progressive Spinal Muscular Atrophies, *Journal of Child Neurology*, 1999 ;14(11): 691-5.
4. Rudnik-Schöneborn, S., Goebel, H.H., Schlote, W. et al, Classical infantile spinal muscular atrophy with SMN deficiency causes sensory neuropathy, *Neurology*, 2003, 25, 60(6), 983-7.
5. Graham, R.J., Athiraman, U., Laubach, A.E., Sethna, N.F., Anesthesia and perioperative medical management of children with spinal muscular atrophy, *Paediatric Anaesthesia*, 2009,19(11),1054-1063.
6. Karadağ Arlı, Ş., Cerrahi Bakımda Ağrı Yönetimine İlişkin Hemşirelik Girişimleri, *Celal Bayar Üniversitesi Sağlık Bilimleri Enstitüsü Dergisi*, 2017, 4(3), 1013-1020.
7. Islander, G., Anesthesia and spinal muscle atrophy, *Paediatric Anaesthesia*, 2013, 23(9), 804-816.
8. Messina, S., Pane, M., De Rose, P., et al, Feeding problems and malnutrition in spinal muscular atrophy type II, *Neuromuscular Disorders*, 2008, 18(5), 389-393.
9. Bach, J.R., The use of mechanical ventilation is appropriate in children with genetically proven spinal muscular atrophy type 1: the motion for, *Paediatric Respiratory Reviews*, 2008, 9(1), 45-50.
10. Maruotti, G.M., Anfora, R., Scanni, E. et al, Anesthetic management of a parturient with spinal muscular atrophy type II, *Journal of Clinical Anesthesia*, 2012, 24(7), 573-577.
11. Talbot, K., Davies, K.E., Spinal Muscular Atrophy, *Seminars in Neurology*, 2001, 21(2), 189-97.
12. Neumann, M.M., Davio, M.B., Macknet, M.R., Applegate, R.L 2nd, Dexmedetomidine for awake fiberoptic intubation in a parturient with spinal muscular atrophy type III for cesarean delivery, *International Journal of Obstetric Anesthesia*, 2009, 18(4) 403-7.
13. Özhan, M.Ö., Süzer, M.A., Eşkin, M.B., Çaparlar, C., Atik, B., Fener N., Tip III spinal musküler atrofilili bir gebenin sezaryen operasyonunda kombine spinal epidural anestezi uygulaması, *Anestezi Dergisi*, 2012, 20(2), 119-122.
14. Beach, T.P., Stone, W., Hamelberg, W., Circulatory collapse following succinylcholine: report of a patient with diffuse lower motor neuron disease, *Anesthesia and Analgesia*, 1971, 50(3), 431-437.
15. Habib, A.S., Helsley, S., Millar, S., Deballi, P., 3rd, Muir, H.A., Anesthesia for cesarean section in a patient with spinal muscular atrophy, *Journal of Clinical Anesthesia*, 2004,16(3), 217-9.

<http://edergi.cbu.edu.tr/ojs/index.php/cbusbed> isimli yazarın CBU-SBED başlıklı eseri bu Creative Commons Alıntı-Gayriticari4.0 Uluslararası Lisansı ile lisanslanmıştır.

