

Spinal müsküler atrofi pediatrik hastada anestezi yaklaşım

Anesthetic management of pediatric patient with spinal muscular atrophy

Ahmet Küçük, Hasan Hüsnü Yüce, Harun Aydoğan, Mahmut Alp Karahan, Nuray Altay

Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Şanlıurfa.

Özet

Spinal müsküler atrofi, ön boynuz motor hücrelerinin kaybı sonucu proksimal kaslarda güçsüzlük ile karakterize genetik geçişli nöromüsküler bir hastalık grubudur. Hastalığın klinik özellikleri alt ekstremitenin proksimal kaslarının güçsüzlüğünden disfaji ve solunum yetmezliğine kadar ilerleyen bir seyir göstermesidir. Bu hastalarda anestezi yönetimi nöromüsküler bloke edici ajanlara karşı aşırı duyarlılık, kas güçsüzlüğü, solunum fonksiyon bozukluğu ve zor havayolu yönetimi nedeniyle genellikle zordur. Bu olguda sol inguinal herni tamiri yapılan Spinal müsküler atrofi tip II li çocuk hastayı sunmayı amaçladık. Hastamızda anestezi yönetimi olarak kaudal anestezi ve propofol infüzyonunu tercih ettik. Sunmuş olduğumuz olgu ile beraber mevcut literatürü gözden geçirip ve bu tür hastalığa sahip çocuk hastaların anestezi sorunlarını tartıştık.

Pam Tıp Derg 2016;9(1):57-61

Anahtar sözcükler: Spinal müsküler atrofi, kaudal anestezi, propofol.

Abstract

Spinal muscular atrophies are a group of mostly inherited neuromuscular disorders selectively affecting the lower motor neuron resulting in progressive proximal manifestation of muscle weakness. The clinical features ranged from weakness of proximal muscles of the lower limb to dysphagia and respiratory dysfunction. Anesthetic management is often difficult in these patients as a result of muscle weakness, respiratory dysfunction, difficult airway management and hypersensitivity to neuromuscular blocking agents. In this case report we describe a child patient with type II Spinal muscular atrophies for left inguinal hernia repair. We decided to use a caudal technique and propofol infusion. We review the available literature and discuss the potential anaesthetic problems in the management of pediatric patients with this degenerative neuromuscular disorder.

Pam Med J 2016;9(1):57-61

Key words: Spinal muscular atrophy, anesthesia, caudal, propofol.

Giriş

Spinal müsküler atrofi (SMA), spinal kordun ön boynuz hücrelerinin ilerleyici dejenerasyonu sonucu oluşan proksimal kaslarda güçsüzlük ve atrofi ile kendini gösteren nöromüsküler bir hastalıktır. SMA nadiren sporadik olarak oluşabilse de, %98 hastada otozomal resesif, geri kalan %2 de ise otozomal dominant veya X'e bağlı kalıtım ile geçiş göstermektedir [1]. Çocuklarda en sık görülen resesif kalıtsal ölümcül hastalıklardan biridir. Hastalığın insidansı 1/6.000–1/10.000 arasındadır. Hastalık klinik olarak alt ekstremitenin proksimal kas güçsüzlüğünden disfaji ve

solunum yetmezliğine kadar ilerleyen bir seyir gösterebilmektedir. Hastaların %20'sinde beyin sapı motor çekirdekleri etkilenmiştir. Proksimal kaslar distale kıyasla daha fazla etkilenme göstermektedir. Ağır vakalarda hiporefleksi artışı ve duyuşal sinir disfonksiyonu görülür. Duyuşal sinir fonksiyonu ciddi durumlar dışında bozulmamıştır. Entelektüel ve kognitif fonksiyonlarda bozulma yoktur ve her zaman iyidir [2]. Ortaya çıkış yaşına ve kas güçsüzlüğünün şiddetine göre beş alt tipe ayrılır (Tablo1). Aslında hastalık SMA I, SMA III ve SMA III olmak üzere klasik olarak üç grup olarak bilinse de sonradan iki ekstrem grup olan SMA 0 ve SMA IV bu hastalık grubuna eklenmiştir [3].

Mahmut Alp Karahan

Yazışma Adresi: Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Şanlıurfa.

e-mail: mahmutalp_k@yahoo.com

Gönderilme tarihi: 11.03.2015

Kabul tarihi: 28.05.2015

Tablo 1. Spinal Müsküler Atrofi: Sınıflandırma ve Temel Klinik Özellikler.

Tip	Başlangıç Yaşı	Klinik Özellikleri	Major Etkilenen Alan	Tedavi Olmaksızın Beklenen Prognoz/ Yaşam Süresi
SMA 0				
Prenatal SMA	Prenatal / Doğum	Ekstremitelerde zayıflık	Kaslar/Solunum Sistemi	Doğumda Ölümcül
Konjenital SMA		Doğumda ventilatör desteğine ihtiyacı		
SMA I		Hızla ilerleyen ileri derecede kas güçsüzlüğü.		
Werdnig-Hoffmans hastalığı		Erken başlangıçlı		
İnfantil SMA	Doğum - 6 ay	Solunum yetmezliği. Hipotoni Bulbar disfonksiyon	Kaslar/Solunum Sistemi	Kötü, <2yıl
SMA II		İnfant dönemde başlayıp aşmalı olarak ilerleyen proksimal ekstremitte zayıflığı.		
Orta Düzey SMA		Skolyoz	Kaslar/ Kifoskolyoz/ Eklem kontraktürleri.	Orta, %70 i Erişkinliğe ulaşıyor
Kronik SMA	6-12 ay	Eklem kontraktürleri		
Dubowitz tipi		Entelektüel becerleri olağan		
SMA III Kugelberg Welanders hastalığı	>18 ay	Çocukluk döneminde başlayan proksimal güçsüzlük. Skolyoz, lumbal lordoz	Kaslar/ Eklem Problemleri	Normal yaşam süresi
Juvenil SMA		Fraktürler için artmış risk.		
SMA IV				Normal yaşam süresi
Yetişkin Tip SMA	>30 yaş	Yetişkin dönemde başlayan proksimal güçsüzlük.	Kaslar	

Tip 0 konjenital veya pretanal SMA olarak da adlandırılır. Doğumdan hemen sonra bulgular gözlenir ve doğum sonrası yaşamlarını kaybederler [3]. Tip I yani akut infantil SMA Werdnig-Hoffman hastalığı olarak da bilinir. Tanı yaşamın ilk altı ayında konurken hastalar başları dik tutamaz, hipotonik ve hareketsizdirler, yardımsız oturmazlar. Tip I SMA hızlı ve kötü seyreder, hastalar hayatın ilk 2 yılında kaybedilirler. Tip II kronik infantil SMA tanısı 6-12 ay arasında konur. Bu grup hastalarda alt ekstremitte işlevleri daha fazla etkilenmiştir ve hastalar oturabilirler ancak yürüyemezler. Beklenen yaşam süresi, 5-10 yıldır. Tip III Kugelberg-Welander SMA, 2-15 yaş arasında tanı alır. Bu grup hastalar da kalça ekstansör kaslarda kuvvetsizlik görülür ve yürüme potensiyellerini zaman içinde kaybederler.

Beklenen yaşam süreleri normaldir. Tip IV nadir olup çoğunlukla erişkin yaşta tanısı konur. Minimal düzeyde proksimal kaslarda zayıflık gösterir [2].

SMA alt tipleri arasında anestezi riskler açısından farklılıklar göstermektedir. Semptomların erken başlangıcı ve şiddeti anestezi riskini artırır. En yaygın anestezi riskler akciğer problemleri ve bulber disfonksiyondan kaynaklanır. SMA Tip II hastalarında daha sık olarak görülen gastroözafagial reflü, perioperatif ve postoperatif solunumsal problemler ile zor havayolu özellikleri anestezi uygulamaları ve yönetimi açısından bu tür hastalarda önemlidir [1].

Bu olgu sunumunda inguinal herni operasyonu yapılacak olan 3 yaşındaki SMA Tip

İl çocuk hastada uygun anestezi yaklaşımını sunmayı amaçladık.

Olgu

3 yaşında 16 kilogram ağırlığında, 85 cm boyunda ve yaklaşık 2 yıldır SMA sendromu tanısı almış erkek hastaya, sol inguinal herni nedeniyle operasyon planlandı. Preoperatif anestezi muayenesinde alınan anamnezde anne ile baba arasında akrabalık ilişkisi olmadığı ve ailede benzer bir hastalık öyküsü bulunmadığı öğrenildi. Hastanın özgeçmişinde 8 aylık iken yapılan kas biyopsisi ile SMA tip II tanısı aldığı öğrenildi. Yapılan fizik muayenesinde alt ekstremitelerde bilateral proksimal kas güçsüzlüğü mevcuttu (kas gücü 3/5). Hastamızda kifoskolyoz gibi vertebral anomali bulunmamaktaydı. Hastamızın Pektus karinatum deformitesi mevcuttu (Resim1).



Resim 1. SMA hastamızda pektus karinatum deformitesi

Pediyatrik konsültasyon sonucu kardiyak ve respiratuar bir patolojiye rastlanmadı. Mallampati skoru 2 olan hastanın boyun fleksiyon ve ekstansiyonunda herhangi kısıtlılık yoktu. Ağız açıklığı normal sınırlardaydı. Laboratuar incelemelerinde biyokimyasal tetkikler ile tam kan sayımı normal sınırlarda idi. Hastanın ailesinden bilgilendirilmiş anestezi onam formu alındı. Operasyon öncesi sedasyon amacıyla, oral 0.5 mg/kg midazolam verildi ve 15 dk sonra operasyon odasına alındı. Subumbilikal bölge cerrahisi uygulanacak hastaya kaudal anestezi planlandı. Ameliyat masasında hastanın EKG, oksijen satürasyonu ve non invazif kan basıncı monitorizasyonu sağlandı. Hastaya kaudal anestezi öncesi 2 dk boyunca %3 sevofluran inhalasyonu uygulandı. Hastaya damar yolu açıldıktan sonra sol lateral dekübit pozisyonu verildi. Steril şartlar altında 22 gauge kaudal iğne ile epidural boşluğa girilerek negatif aspirasyonla kan ve BOS

gelmemesi üzerine %0.25'lik bupivakainden 1 ml/kg enjeksiyon yapıldı. Enjeksiyondan 15 dk sonra duyusal blok T8 seviyesine ulaşınca ameliyat başlatıldı. Sedasyon amacıyla 1 mg/kg/st propofol infüzyonu yapıldı. Yaklaşık 45 dk süren operasyon boyunca hastaya 1/3 İzodeks 50 ml/ saatten intravenöz yoldan verildi. Bu süre içerisinde hastaya yüz maskesi ile 4 lt/dk O₂ uygulandı. Operasyon süresince hemodinamik bulguları stabil seyreden hastanın propofol infüzyonu vaka bitiminden 10 dk önce sonlandırıldı. Spontan solunumu olan ve sözel uyarılara cevap veren hasta derlenme odasına alındı. Derlenme odasında yaklaşık 15 dk gözlem altında tutulan hasta daha sonra çocuk cerrahisi servisine gönderildi. Ameliyat sonrası dönemde analjezi, her 6 saatte bir oral parasetamol ile sağlandı. İlk analjezikler gereksinimi lokal anestezi enjeksiyonundan sonra dördüncü saat gözlemlendi. Postoperatif yapılan kontrollerinde herhangi bir probleme rastlanmayan hasta operasyondan 1 gün sonra taburcu edildi.

Tartışma

SMA'lı olgularda anestezi uygulamaları diagnostik testler, biyopsi ve cerrahi operasyonlar için kullanılmaktadır. Cerrahi operasyonların büyük kısmını osteotomi, tendon gevşetme ve spinal enstrümantasyon gibi ortopedik cerrahiler oluşturmaktadır [2]. Bu hasta gruplarında standart anestezi yöntemi bulunmamaktadır. Genel anesteziden rejyonel anesteziye kadar her türlü anestezi tekniği kullanılabilir. Anestezi riskler SMA'nın türleri arasında önemli farklılıklar göstermektedir. Riskler arasında; değişik evrelerde bulunabilen solunum yetmezliği, havayolu yönetimindeki zorluk, gastroözofageal reflü, postoperatif yoğun bakım ihtiyacı ve nöromusküler bloker kullanımındaki kısıtlamalar gibi çeşitli problemleri içermektedir [3].

Özellikle SMA tip I ve II de olmak üzere SMA'lı hastalarda solunum fonksiyonundaki giderek artan kötüleşme ve dispne yaygın olarak görülebilmektedir. İnspiratuar kaslardaki zayıflık solunum yetmezliğine sebep olabilir. Ekspiratuar kaslardaki zayıflık ise yetersiz öksürük sonucu sekresyon birikimi o da kronik ateletaziye neden olabilir [4]. Ayrıca şiddetli kifoskolyoz gibi omurga deformitelerinin varlığı sonucunda çeşitli derecelerde restriktif akciğer hastalığı mevcuttur. Böylelikle solunum rezervi

azalmış ve solunum fonksiyonları bazal düzeyde kalmış olmaktadır. Bu tür hastalarda cerrahi operasyon sonrası yoğun bakım ünitesinde takip edilme ihtiyacı duyulmaktadır. Küçük cerrahi işlemlerden sonra bile hastane uzun yatış süreleri gerekebilmektedir [2]. Göğüs duvarı deformiteleri bilinen 7 yaşındaki SMA tip II'li hastaya spinal enstrümantasyon operasyonu sonrası ekstübasyon denenmiş. Başarılı olamayan hasta tekrar entübe edilmeye çalışılmış ancak entübe edilemeyen hastaya acil şartlarda trakeostomi açılmış ve postoperatif yoğun bakım ünitesinde takip edilmiş [1]. Diğer bir olguda ise SMA Tip II'li genç bir kız hastaya spinal cerrahi yapılırken beklenmeyen pulmoner ödem gelişmiş. Ekstübe edilemeyen hasta postoperatif yoğun bakım ünitesinde takip edilmiş [3].

SMA hastalarındaki bir diğer anestezi problem havayolu kontrolü ve zor entübasyondur. Önceden yapılan spinal cerrahiler ile eklem kontraktürleri servikal vertebranın sınırlı hareket etmesine neden olmaktadır. Ağız açıklığının azalması yaşın artması ile paralellik gösterip mandibular eklem ankilozuna sekonder oluşabilmektedir. Özellikle SMA tip II genç hastalarda % 30 oranında ağız açıklığı güçlüğü olduğu, ilerleyen yaşlarda bu oranın % 80'e kadar çıkabileceği tespit edilmiştir [5]. SMA tanılı hastalarda başarısız entübasyona bağlı olarak acil şartlarda trakeostomi açılan olguların yanı sıra başarısız entübasyona bağlı ölümler bildirilmiştir [6]. Zor entübasyon düşünülen SMA'lı hastalarda Laringeal Maske (LMA), fiberoptik entübasyon, retrograd entübasyon ve video laringoskop başarı ile kullanılmıştır [3]. LMA kullanımı sırasında özellikle SMA tip I ve II hastalarında sık olarak görülen gastroözofageal reflü açısından dikkatli olunmalıdır [2].

SMA hastalarında genel anestezi sırasında kullanılan anestezi ilaçlarının her türlü başarılı ve başarısız kullanımı bildirilmiştir. İçlerinden kullanımı açısından en önemlisi ve dikkat edilmesi gerekenler non depolarizan nöromusküler bloke edici ajanlar ve opioidlerdir [2].

SMA'da nöromusküler bileşkenin son plajındaki asetilkolin dansitesindeki azalma kolinasetiltransferaz ve asetilkolinesteraz sekresyonunda azalmaya ve non depolarizan kas gevşetici ajanlara karşı aşırı duyarlılığa yol açarak etkilerinin uzamasına neden olur

[1]. Bu ajanların dozu dikkatli bir şekilde titre edilip monitörize olarak takip edilmesine rağmen uzamış entübasyon süresi ile non depolarizan nöromusküler blok edici ajanların neden olduğu solunum kaslarındaki zayıflığa bağlı olarak postoperatif solunum desteği gören olgular bildirilmiştir [7]. Alt motor nöropati veya immobilize SMA hastalarında asetil kolin reseptörlerinde disregülasyon ve agonistlere karşı duyarlık artışı olabilir. Süksinil kolin kullanımı rabdomiyolizis ve hiperpotasemiye yol açabilir. Ancak bu hastalarda süksinilkolin kullanımına bağlı hiperkalemi veya farklı yan etki bildirilmemiştir [8]. Tüm opioidler perioperatif olarak SMA hastalarında kullanılmıştır. Opioidlerin titre edilerek kullanılıp monitörize bir şekilde takip edilmesi gerekmektedir. Postoperatif analjezi amaçlı kullanımlarda hastalarda solunum rezervinin kısıtlı olmasına bağlı olarak solunum depresyonuna neden olabilirler. Eğer kullanılacaksa kısa etkili opioidler intraoperatif kullanım için daha uygun bir seçenektir [2].

SMA'lı hastalarda solunum sisteminde görülen preoperatif ve postoperatif problemler, zor hava yolu yönetimi, kullanılan anestezi ajanları karşı olası problemler göz önünde tutulursa ve hastamızın pektus karinatum deformitesine ek omurga deformitesi ve skolyoz cerrahisi hikayesi olmadığından rejyonel anestezi uygulamasının başarılı olacağını düşündük. Anestezi yöntemi olarak da kaudal blok ve propofol infüzyon yöntemini uygulamayı tercih ettik. SMA'lı hastalarda özellikle sezaryen anestezisi ve doğum analjezisi sırasında rejyonel anestezinin başarılı bir şekilde kullanıldığı görülmektedir [3,7].

Hastalarda görülebilen skolyoz veya kifoskolyoz anomalileri rejyonel anestezinin uygulanışı teknik olarak zorlaştırabilir. Özellikle bu anomaliler ile ilgili düzeltme operasyonu olmuş SMA'lı hastalarda başarısızlık oranı artmaktadır. Vertebra anomalili veya bu bölge ile ilgili düzeltici operasyon geçirmiş hastalarda spinal anestezi için gereken doz miktarını tahmin etmek zordur. Yüksek blok riski veya anestezi de başarısızlık görülebilir. Epidural anestezi uygulanan hastalarda ise lokal anestezi yeterli yayılım göstermeyebilir [9]. SMA hastalarında otonomik disfonksiyon ile ilgili problemler gözlenmediğinden dolayı, rejyonel anesteziden kaynaklanan sempatik blok sonucu oluşan kan

basıncındaki değişiklikler diğer nöromusküler hastalıklara göre daha kolay kontrol altına alınabilir [1]. Literatürde SMA hastalarında kaudal anestezi ile ilgili çok sınırlı sayıda yayın bulunmaktadır. Yapılan bir çalışmada SMA tip I tanılı 12 infanta standart laparoskopik fundoplikasyon ve gastrostomi için cerrahi planlanmış. Tüm hastalara opioid kullanmadan genel anestezi yapılmış ve her bir hastaya intraoperatif ve postoperatif analjezi amacıyla tek doz kaudal blok uygulanmış. Postoperatif analjeziye ek olarak asetaminofen ve ketorolak uygulanmış. İki hastada ek olarak morfin verilmiş. Bir hastada ise postoperatif atelektazi gelişmiş [10]. Olgumuzda kifoskolyoz gibi herhangi bir vertebra anomalisi bulunmuyordu. Ancak hastamızda pektus karinatum deformitesi mevcuttu (Resim1). Kaudal anestezi uygulamamızda 1 ml/kg olacak şekilde %0,25'lik bupivakain kullandık. Enjeksiyondan 15 dk sonra duyusal bloğun T8 seviyesine ulaşması sonrası hastaya. kısa etkili olması, bazal dozda stabil sedasyon sağlaması ve kan düzeylerinde iniş ve çıkışlara engel olduğundan dolayı operasyon boyunca 1 mg/kg/st propofol infüzyonu uygulanmıştır [11].

SMA tanılı hastalarda anestezi yönetimi ile alakalı herhangi bir kanıta dayalı tavsiye veya kılavuz bulunmamaktadır. Anestezik risk kendi grupları arasında önemli farklılıklar gösterebilmektedir. En yaygın anestezik riskler respiratuar problemler ve bulber disfonksiyondan kaynaklanmaktadır. SMA'lı hastaların entelektüel ve duygusal durumlarının anormal olmadığı akılda tutulmalı ve perioperatif değerlendirme yapılırken bu özellikler dikkate alınmalıdır. Sonuç olarak SMA'lı inguinal hernioplasti yapılacak pediatrik hastalarda kaudal anestezi ve propofol infüzyonunun güvenilir bir alternatif olabileceğini düşünmekteyiz.

Çıkar İlişkisi: Yazarlar arasında çıkar ilişkisinin olmadığını beyan ederiz.

Kaynaklar

- 1 Özhan MÖ, Süzer MA, Eşkin MB, Çaparlar C, Atik B, Fener N. Tip III spinal musküler atrofilii bir gebenin sezaryen operasyonunda kombine spinal epidural anestezi uygulaması. *Anestezi Dergisi* 2012;20: 119-122.
- 2 Graham RJ, Athiraman U, Laubach AE, Sethna NF. Anesthesia and perioperative medical management of children with spinal muscular atrophy. *Paediatr Anaesth* 2009;19:1054-1063.

- 3 Islander G. Anesthesia and spinal muscle atrophy. *Paediatr Anaesth* 2013;23:804-816.
- 4 Maruotti GM, Anfora R, Scanni E, et al. Anesthetic management of a parturient with spinal muscular atrophy type II. *J Clin Anesth* 2012;24:573-577.
- 5 Messina S, Pane M, De Rose P, et al. Feeding, problems and malnutrition in spinal muscular atrophy type II. *Neuromuscul Disord* 2008;18:389-393.
- 6 Bach JR. The use of mechanical ventilation is appropriate in children with genetically proven spinal muscular atrophy type 1: the motion for. *Paediatr Respir Rev* 2008;9:45-50.
- 7 Bollag L, Kent C, Richebé P, Landau R. Anesthetic management of spinal muscle atrophy type II in a parturient. *Local Reg Anesth* 2011;4:15-20.
- 8 Beach TP, Stone WA, Hamelberg W. Circulatory collapse following succinylcholine: report of a patient with diffuse lower motor neuron disease. *Anesth Analg* 1971;50:431-437.
- 9 Haris SJ, Moaz K. Caesarean section conducted under subarachnoid block in two sisters with spinal muscular atrophy. *Int J Obstet Anesth* 2002;11:125-127.
- 10 Durkin ET, Schroth MK, Helin M, Shaaban AF. Early laparoscopic fundoplication and gastrostomy in infants with spinal muscular atrophy type I. *J Pediatr Surg* 2008;43:2031-2037.
- 11 Constant I, Rigouzzo. Which model for propofol TCI in children. *Paediatr Anaesth* 2010;20:233-239.