

# Sjögren Sendromlu Gebe Hastada Anestezik Yaklaşım: Olgu Sunumu

## Anesthetic Management Of Pregnancy Patient With Sjogren's Syndrome : Case Report

Harun Aydoğan<sup>1</sup>, Mahmut Alp Karahan<sup>1</sup>, Evren Büyükfırat<sup>1</sup>, Maruf Sürücü<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Ana Bilim Dalı, Şanlıurfa

### Yazışma Adresi

Yrd. Doç. Dr. Harun Aydoğan

Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı 63000 Şanlıurfa/Türkiye

E-mail: drharun2002@yahoo.com

2 - 6 Aralık 2015 Antalya'da düzenlenen 49. Ulusal Türk Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kongresinde poster olarak sunulmuştur.

**Geliş tarihi / Received:** 19.12.2015

**Kabul tarihi / Accepted:** 21.12.2015

### Öz

Sjögren sendromu, gözyaşı ve tükürük bezleri başta olmak üzere, tüm ekzokrin bezlerin lenfositik infiltrasyonu ile karakterize, kronik, sistemik, otoimmün bir sendromdur. Anestezi yönetimi açısından çoklu sistemik etkilerinin olması, olası sıvı-elektrolit dengesi bozuklukları, immüno depresyon, otoimmün hepatit-bağlı karaciğer fonksiyon bozukluğu, aspirasyon riski, zor entübasyon ile postoperatif derlenme gecikme dikkat edilmesi gereken noktalardır . Bu olgu sunumunda Sjögren sendromlu sezaryen operasyonu planlanan gebe hastaya anestezik yaklaşımının tartışılması amaçlandı.

**Anahtar kelimeler:** Sjögren Sendromu, Gebelik, Anestezi

### Abstract

Sjögren syndrome is chronic systemic autoimmune syndrome especially affecting the tear and salivary glands, characterized by lymphocytic infiltration all of the exocrine glands. Attention should be paid on multi-systemic effects, potential fluid-electrolyte balance disorders, immunodepression, autoimmune hepatitis-induced liver dysfunction, aspiration risk, delayed postoperative recovery and difficult intubation in anesthesia management. In this case report we aimed at discussing the anesthetic management during cesarean section operation in a thirty nine years old patient with Sjögren syndrome.

**Key words:** Sjögren Syndrome, Pregnancy, Anesthesia

### GİRİŞ

Sjögren sendromu (SS) gözyaşı ve tükürük bezleri başta olmak üzere, tüm ekzokrin bezlerin lenfositik infiltrasyonu ile karakterize, kronik, sistemik, otoimmün bir hastalıktır. 1933 yılında Henrik Sjögren, sikka semptomları olan

hastalarda artrit olduğunu bildirmiştir (1). 1953'de Morgan ve Castleman, tükürük bezi büyümesi ve keratinin aynı klinik tablonun parçaları olduğuna dikkat çekerek "keratokonjunktivitis sikka" terimi kullanılmıştır, sonrasında ise "Sjögren sendromu" daha yaygın kullanılabilir terim olmuştur. Sjögren

sendromunun prevalansı yaklaşık olarak %0,5-5 arasındadır. Tanı kriterleri katı olmasına rağmen en sık rastlanan otoimmün romatizmal hastalıklardan biridir (2). Hastalığın temel klinik semptomları göz ve ağız kuruluğu olmakla birlikte, diğer organ tutulumlarına ait sistemik bulgular da eşlik edebilir. Sjögren sendromu primer yada sekonder olarak adlandırılır. Altta yatan başka bir hastalık yoksa primer SS; başka bir hastalık ile birlikte ise (başlıca romatoid artrit veya SLE) sekonder SS'dan söz edilir. Hastaların %40-50'inde öksürük yakınması mevcuttur. 40-50 yaşlarındaki kadınlarda daha sık görülmektedir. Son yıllarda ilerleyen yaşlarda ilk gebeliğini yaşayan kadınların sayısının artması bu hastalıkta gebelik ile beraber görme sıklığını artmasının nedenini oluşturmaktadır. Anestezi yönetimi açısından çoklu sistemik etkilerinin olması, olası sıvı-elektrolit dengesi bozuklukları, immünod depresyon, otoimmün hepatit-bağlı karaciğer fonksiyon bozukluğu, aspirasyon riski, zor entübasyon ile postoperatif derlenme gecikme dikkat edilmesi gereken noktalardır (3). Bu yazımızda sezaryen operasyonu planlanan Sjögren sendrom tanılı gebe hastada anestezi yaklaşımımızı sunmayı amaçladık.

### OLGU

Otuzdokuz yaşında, 70 kg ağırlığında, 173 cm boyunda, 40. gestasyon haftasındaki hasta yapılan obstetrik ultrasonografi sonrası oligohidroamnios ön tanısı ile elektif sezaryen ve tüp ligasyon operasyonu planlandı. 9 defa gebe kalıp 5 yaşayan çocuğu olan hasta iki defa küretaj olmuş. Önceden herhangi bir operasyon öyküsü bulunmayan hastanın 6 yıl önce sjögren sendromu tanısı aldığı ancak takiplerinin ve ilaç kullanımının düzensiz olduğu öğrenildi. Hastanın öksürük ve yutma güçlüğü şikayetleri mevcuttu. Astım tanısında sahip hastanın günlük yaşamda ara ara periyotlar halinde hırıltılı solunumu olduğu öğrenildi. Hastanın operasyon öncesi yapılan fizik

muayenesinde bilateral akciğer sesleri bazalde kaba laşmıştı. Atlanta oksipital ve temporomandibiler eklem hareketlerinde kısıtlılık yoktu. Diğer sistemlerin fizik muayenesinde bir patoloji görülmedi. Preoperatif göğüs hastalıkları ve kardiyoloji bölümlerinden konsültasyon istendi. Laboratuvar tetkikleri normal sınırlar içerisindeydi. Anestezi yöntemi olarak rejyonel anestezi tercih edildi. Hastanın anestezi onamı alındıktan sonra ameliyathanede hasta elektrokardiyografi, periferik oksijen saturasyonu, non invaziv arter basınç monitörizasyonu ile monitörize edildi. Hasta oturur pozisyonunda L3-L4 intervertebral aralığından 24 gauge spinal iğne ile 10 mg (2 ml) intratekal hiperbarik bupivakain verilerek tek doz spinal anestezi uygulandı. Spinal anestezi seviyesi T6-7 düzeyine kadar yükseltildi. Gebe, sırtüstü yatırılır yatırıldıktan sonra operasyon masası 15° sola çevrilerek aortokaval dekompresyon sağlandı ve idrar sondası takıldı. Ortalama kan basıncının bazal değerinden %20'den fazla düşmesi hipotansiyon olarak kabul edilerek 10 mg i.v. efedrinle tedavi edilmesi planlandı. Hastaya göğüs hastalıkları bölümünün önerileri ile preoperatif ve postoperatif 40 mg prednol yapıldı. Cilt insizyonundan 3 dk sonra hastanın sağlıklı 1. ve 5.dk Apgar skorları sırasıyla 8 ve 10 olan 3000 gr ağırlığında kız bebeği oldu. Cerrahi işlem yaklaşık 35 dakika sürdü, hemodinamik parametreler stabil seyretti ve herhangi bir komplikasyon yaşanmadı. Operasyon sonunda hasta yaklaşık 30 dakika kadar anestezi sonrası bakım ünitesinde takip edildi vital bulgularının stabil olması üzerine servise taburcu edildi.

### TARTIŞMA

Lenfosit infiltrasyonların hakimiyetinin olduğu gözyaşı ve tükürük bezlerinin immün aracılı hasarından kaynaklanan kuru göz ve ağız kuruluğu SS'un en temel klinik belirtileridir. Vaskülit, periferik nöropati, renal tübüler asidoz, pulmoner tutulum, lenfoproliferatif hastalık ve / veya immünolojik

anormallikler ise sendromun ekstra glandüler bulgularıdır. SS tanısı genellikle multidisipliner bir yaklaşım gerektirmektedir ve tespit edilmesi zor olabilir. Keratokonjoktivist sicca (göz kuruluğu) ile kserostomi (ağız kuruluğu) spesifik olmayan sık gözlenen belirtiler olup sendrom için altın standart bir yöntem bulunmamaktadır (4). SS'un tespiti amacıyla Sjögren sendromu Amerikan-Avrupa Konsensus Grubu, Amerikan koleji romatoloji kriterleri gibi çeşitli sınıflandırmalar bulunsa da sendrom için birbirlerine üstünlükleri gösterilememiştir. Sınıflandırmalarda; oküler semptomlar, oral semptomlar, kuru göz varlığının objektif kriterleri, tükürük bezleri tutulumunun varlığının objektif kriterleri ve laboratuvar anormallikleri olarak tanımlanmıştır (5). SS, diğer konnektif doku hastalıklarıyla birlikte olmadığında primer SS, Romatoid artrit ve Sistemik lupus eritematosuz gibi otoimmün hastalıklarla birlikte görüldüğünde ise seconder SS olarak sınıflandırılmaktadır (6). Sendromun kadınlarda görülme oranı erkeklere göre 9 kat daha fazladır. Toplam kadın nüfus içinde 0,1-4,8% yaygınlık oranı ile en sık görülen otoimmün hastalıkların biridir. Kadınlarda herhangi bir yaşta gözlenile bile 4.dekatlarda daha sık bir oranda kendini gösterir. Gebe kalma yaşının giderek artmasına paralel olarak sendromun gebelerde görülme sıklığında artmaktadır (1). İleri anne yaşı sendromda artan komplike gebeliklere neden olabilir. Sendroma sahip gebelerde gebelik tansiyonu (%12) gestesyoneel diabet (%10), antepartum hemoraji (%3), postpartum hemoraji (%8), preterm doğum (%11), gestesyoneel yaşına göre erken doğum (%12), spontan doğum (%39), sezaryen doğum (%48) Şiddetli maternal morbidite şiddetli neonatal morbitide (%6) sıklığı artmıştır. Hem gebelikteki komplikasyonlar hem de neonatal problemler immünolojik bozukluklara bağlı olarak düşünülmektedir (7).

SS'da gebelikte gözlenen en önemli patolojilerden biride kardiyovasküler olayların artmasıdır (8). Hastaların % 10-33 ünde ekokardiyografik olarak mevcut veya önceki perikardit gösterebilir. Gebelik sırasında kullanılan steroidlerin neden olduğuna inanılan bu anomaliler hiperkoagülasyon oluşturup plasentayı da etkileyip neonatal olarak konjenital kalp blokları ile sonuçlanabilir (9). Hastamızın hastalığın seyrine bakıldığı zaman genç yaşta tanı aldığı toplamda ise 8 defa gebelik hikayesinin mevcut olduğu görülmüştür. Yapılan muayenede kardiyak bir patolojisinin olmadığı, ağız kuruluğu, yutma güçlüğü ile hırıltılı tarzda solunumunun olduğu belirlendi. Hasta primer tip SS olarak kabul edildi. Hastanın iki defa küretaj olduğu küretaj nedenleri bilinmeyip sendroma bağlı olabileceği düşünüldü.

Sendromun sistem tutulumları ile sekonder tipin beraber olduğu otoimmün hastalıklar anestezi yönetimini ve idamesini etkilemektedir. Extraglandüler tutulumlar nefrolojik, solunum, gastrointestinal, cilt, kas-iskelet, nörolojik ve genital sistemleri içerir (10). Asıl klinik etkiyi oluşturan glandüler tutulumlarda özellikle ağız ve özafagustaki problemler havayolu kontrolü açısından önem arz etmektedir. Kserostomiye bağlı olarak ağız boşluğunda mukozal atrofi, fissürleşme ve ülserasyon gözlenebilir. Çok sayıda diş çürükleri görülebilir. Sjögren sendromu olan hastalar inspirasyon sırasında üst hava yolunda kollapsa veya hava akımı direncine sahip olduğu belirtilmiştir (11). Ayrıca primer SS hastalarında obstruktif uyku apne sendromu sıklığında artış bulunmaktadır (12). Sekonder SS özellikle romatoid artrit sık gözlenmektedir. Bu tür hastalarda servikal hareketlerde ve temporomandibuler eklemlerde kısıtlılık olabilir. Havayolu açıklığı için gereken pozisyonlar verilemeyebilir. Bunların hepsi havayolu açıklığını korumak ve entübasyon zorluğu açısından dikkat edilmesi gereken noktalar (13). Farinks ve özafagustaki tutulum sonrası kuruluk

meydana gelir. Bunun sonucunda disfaji oluşur. Tükürük salgısında azalma, asit klerensindeki azalma ve özofageal motilite bozukluğu sonucu bulantı, epigastrik ağrı, gastroözofageal reflü, özofajit, dispeptik yakınmalar gelişir. Hastanın indüksiyon ve postoperatif dönemde aspirasyon pnomonisine karşı dikkatli olunmalıdır. Bu nedenle postoperative dönemde motor gücün ve koruyucu reflekslerin yeterli düzeyde kazanılması beklenmelidir (14). Sendromda otoimmün karaciğer hastalıkları insidansı %52'dir. Sjögren sendromlu hastaların %10'unda belirgin böbrek hastalığı görülebilir ayrıca distal tübüller asidoz (DTA) sık görülen böbrek tutulumudur. Hastalarda hipokalemiye bağlı olarak kas paralizisi ile renal tübüler asidoza ve hipofosfatemiyeye bağlı olarak da osteomalazi görülebilir (15). Böbrek tutulumunun neden olduğu hipokalemiye bağlı respiratuar arrest vakası bildirilmiştir. Sıvı elektrolit dengesi preoperatif değerlendirilip replasman tedavileri yapılmalı. Anestezi seçiminde mevcut durum değerlendirilip hepatorenal sistem üzerine en az etkili ilaçlar veya yöntem tercih edilmeli (16). Sjögren sendromunda klinik bulguları daha da

şiddetlendirebilen antikolinergik ilaçlardan (nöroleptik, antidepresan, antihipertansif, parasempatolitik) kaçınılmalıdır. Özellikle anestezide kullanılan, atropinden ve ağız kuruluğu yapan tüm ajanlardan kaçınılmalı. Göz kuruluşunun semptomatik tedavisi için suni gözyağı kullanılabilir (17).

Ter bezlerinin kronik inflamasyonuna bağlı cilt kuruluşu SS da en sık görülen cilt yakınmasıdır. Hastaya verilen pozisyonların yanısıra bası noktalarına konulabilecek yumuşak pedler ile cilt travmalarına karşı önlem alınabilir. Santral sinir sistemi tutulumu tartışılmalıdır. Bazı yayınlarda demans ve artmış epileptik nöbet sıklığı tarif edilirken bazı çalışmalarda hiç tutulum izlenmemiştir (18). Hastamıza uygulanacak anestezi yönetimi için spinal anestezi tercih edildi. Gebelik periyodunun getirmiş olduğu fizyolojik değişiklikler hastalar için genel anestezinin daha komplike olmasına neden olabilir. SS lu hastalarda entübasyon ve idamesi düşünüldüğünde SS da uygun hastalarda genel anesteziyeye bağlı olası komplikasyonları azaltmak adına rejional anestezinin alternatif bir yöntem olarak tercih edilebileceği kanatındeyiz.

### Kaynaklar

1. De Carolis S, Salvi S, Botta A, Garofalo S, Garufi C, Ferrazzani S, De Carolis MP. The impact of primary Sjögren's syndrome on pregnancy outcome: our series and review of the literature. *Autoimmun Rev*. 2014;13(2):103-7.
2. Carsons S. Sjögren's Syndrome. In: Harris ED, Budd RC, Firestein GS, Genovese MC, Sergent JS, Ruddy S, et al, eds. *Kelly's textbook of rheumatology*. Philadelphia: Saunders, 2005; 1105-24.
3. Demirel I, Ozer AB, Bayar MK, Erhan OL. Anaesthesia management for acute appendicitis in cases with Sjögren's syndrome accompanying autoimmune hepatitis. *BMJ Case Rep*. 2013;4:1-4
4. Rasmussen A, Ice JA, Li H, Grundahl K, Kelly JA, Radfar L, Stone DU, Hefner KS, Anaya JM, Rohrer M, Gopalakrishnan R, Houston GD, Lewis DM, Chodosh J, Harley JB, Hughes P, Maier-Moore JS, Montgomery CG, Rhodus NL, Farris AD, Segal BM, Jonsson R, Lessard CJ, Scofield RH, Sivils KL. Comparison of the American-European Consensus Group Sjögren's syndrome classification criteria to newly proposed American College of Rheumatology criteria in a large, carefully characterised sicca cohort. *Ann Rheum Dis*. 2014;73(1):31-8.
5. Hernández-Molina G, Avila-Casado C, Nuñez-Alvarez C, Cárdenas-Velázquez F, Hernández-Hernández C, Luisa Calderillo M, Marroquín V, Recillas-Gispert C, Romero-Díaz J, Sánchez-Guerrero J. Utility of the American-European Consensus Group and American College of Rheumatology Classification Criteria for Sjögren's syndrome in patients with systemic autoimmune diseases in the clinical setting. *Rheumatology (Oxford)*. 2015;54(3):441-8.
6. Deren Ö, Kutlay Ş. Sjögren Sendromu. *Romatizma* 2003;18(1):49-63.
7. Chen JS, Roberts CL, Simpson JM, March LM. Pregnancy Outcomes in Women With Rare Autoimmune Diseases. *Arthritis Rheumatol*. 2015;67(12):3314-23.
8. Bartoloni E, Baldini C, Schillaci G, Quartuccio L, Priori R, Carubbi F, Bini V, Alunno A, Bombardieri S, De Vita S, Valesini G, Giacomelli R, Gerli R. Cardiovascular disease risk burden in primary Sjögren's syndrome: results of a population-based multicentre cohort study. *J Intern Med*. 2015;278(2):185-92
9. Mutsukura K, Nakamura H, Iwanaga N, Ida H, Kawakami A, Origuchi T, Furuyama M, Eguchi K. Successful treatment of a patient with primary Sjögren's syndrome complicated with pericarditis during pregnancy. *Intern Med*. 2007;46(14):1143-7.
10. Cansu D., Korkmaz C.: Sjögren Sendromu. *Osmangazi Tıp Dergisi*. 2007;29:39-51
11. Kirkness JP, Eastwood PR, Szollosi I, Platt PR, Wheatley JR, Amis TC, Hillman DR. Effect of surface tension of mucosal lining liquid on upper airway mechanics in anesthetized humans. *J Appl Physiol* (1985). 2003;95(1):357-63
12. Stradling JR, Davies RJ. Sleep. 1: Obstructive sleep apnoea/hypopnoea syndrome: definitions, epidemiology, and natural history. *Thorax*. 2004;59:73-8.
13. Sjögren Sendromlu Olguda Anestezik Yaklaşım (Olgu Sunumu). İçik B, Çekmen N, Kordan AZ, Akçabay M. *T Klin Anest Reanim* 2004;2:90-3
14. Urban PP: Sensory neuropathy of the trigeminal, glossopharyngeal, and vagal nerves in Sjögren's syndrome. *Journal of the Neurological Sciences* 2000;186: 59-63
15. Fukui A, Nakashima Y, Kimura K. [Anesthetic management of a patient with Sjögren's syndrome associated with an allergic reaction to various antiphlogistics and sedatives]. *Masui*. 1991;40(4):627-31.
16. Ohtani H: Severe hypokalaemia and respiratory arrest due to renal tubular acidosis in a patient with Sjögren syndrome. *Nephrol Dial Transplant* 1999;14:2201-3.
17. Takahashi S. Anesthetic management of a patient with Sjögren's syndrome and pulmonary fibrosis. *Masui* 1990;39(10):1393-6.
18. Kruszka P, O'brian RJ. Diagnosis and Management of Sjögren Syndrome. *Am Fam Physician* 2009;79(6):465-70