

Fahr sendromu olan hastada anestezi yönetimi: Olgu sunumu

ANESTHESIA MANAGEMENT IN PATIENT WITH FAHR'S SYNDROME: A CASE REPORT

Engin KIVRAK

Ezine Devlet Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon, Ezine, Çanakkale

ÖZ

Fahr sendromu, serebellum, bazal gangliyonlar gibi alanlarda simetrik intrakraniyal kalsifikasyonlarla karakterize nörodejeneratif bir hastalıktır. Kalsiyum ve fosfor metabolizmasının bozuk olduğu bu hastalıkta hipokalseminin tespit ve tedavisi anestezi uygulaması açısından önem taşımaktadır. Olgu sunumunda 64 yaşında hipoparatiroidi ile ilişkili Fahr Sendromu tanısı olan hastanın genel anestezi yönetimi irdelenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Fahr Sendromu, bazal ganglia hastalıkları anestezi, hipokalsemi, hipoparatiroidizm

ABSTRACT

Fahr's syndrome is a neurodegenerative disease characterized by symmetric intracranial calcifications in areas such as the cerebellum and basal ganglia. Detection and treatment of hypocalcemia in this disorder, where calcium and phosphorus metabolism is impaired, is important for anesthesia application. This article describes the general anesthesia management of a 64-year-old patient with Fahr's syndrome associated with hypoparathyroidism.

Keywords: Fahr's syndrome, basal ganglis diseases, anesthesia, hypocalcemia, hypoparathyroidism

Engin KIVRAK

Ezine Devlet Hastanesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon
Ezine, ÇANAKKALE

orcid.org/0000-0002-7016-0486

Fahr sendromu ilk kez 1930'da Karl Theodor Fahr tarafından tanımlanmış, seyrek görülen, epileptik atak, ekstrapiramidal ve nöropsikiyatrik semptomlarla karakterize bir hastalıktır. Bazal gangliyonların bilateral simetrik kalsifikasyonu ile karakterize olup idiyopatik, genetik veya endokrin anomalilere sekonder görülebilmektedir (1-3). Bu olgu sunumunda hipoparatiroidi ile ilişkili Fahr hastalığı tanısı olan, laparoskopik kolesistektomi ve umblikal herni onarımı

uygulanmış 64 yaşında kadın hastada anestezi yönetimi tartışıldı.

OLGU

Laparoskopik kolesistektomi ve umblikal herni onarımı planlanan 64 yaşında kadın hastanın 50 yıl önce boyun travması nedeniyle yapılan operasyonda paratiroid bez eksizyonu ve sonrasında başlayan üst ve alt ekstremitelerde kasılma, ara ara bilinç kaybı, sinirlilik,

konuşma bozukluğu, ve unutkanlık yakınmaları olmuş. Sürekli kalsiyum replasman tedavisi alan hastanın preoperatif laboratuvar incelemesinde Kalsiyum: 5,5 mg/dL, Sodyum: 140 mmol/L, Potasyum: 4,1 mmol/L, Klorür:102 mmol/L, Parathormon: 3,5 pg/mL, Fosfor: 6,6 mg/dL olarak saptandı. Beyin tomografisinde bazal gangliyon ve serebellar hemisferde yoğun kalsifikasyon saptandı. Kan basıncı: 130/85 mmHg, kalp tepe atımı 85/dk ölçüldü. Preoperatif nöroloji, dâhiliye ve kardiyoloji konsültasyonları yapılan hastaya kalsiyum replasmanı uygulanarak kalsiyum seviyesi 9,0 mg/dL' ye çıktığında ameliyata alındı. Genel anestezi için 2 mg/kg propofol, 75 µg fentanil, 0,6 mg/kg rokuronyum uygulandı. Zor entübasyon ile karşılaşılan hastada 3. denemede hasta entübe edildi. Perop 10. dakikada bradikardi gelişti (<39 atım/dk). Intravenöz olarak 0,5 mg atropin uygulandı. İki saat süren operasyon sonunda hasta uyandırılarak servise sorunsuz sevk edildi.

TARTIŞMA

Fahr sendromu, en yaygın nedeni primer veya postoperatif hipoparatiroidizm olan, çeşitli klinik etkileri görülebilen nadir bir hastalıktır. Bilateral ve simetrik intraserebral kalsifikasyonlar ile karakterize ve çoğunlukla fosfor, kalsiyum metabolizması bozukluklarıyla ilişkilidir (4). Marinković ve ark.'nın karşılaştığı güçsüzlük, baş ağrısı, sırt, göğüs ve karın ağrısı, jeneralize kas krampları ve ateş şikâyetleri olan 58 yaşındaki erkek hastada serum kalsiyum, parathormon düşüklüğü, fosfor yüksekliği, kraniyal tomografide bazal gangliyonlarda simetrik kalsifikasyonlar saptanması üzerine Fahr sendromu tanısı konulmuş ve hidrasyon, kalsiyum replasmanı ile klinik tabloda düzelme saptanmıştır (5). Bizim olgumuzda 50 yıl önce geçirdiği operasyon sonrası gelişen hipoparatiroidi ve kalsiyum düşüklüğü, ekstremitelerde kasılma, bilinç bulanıklığı, konuşma bozukluğu gibi semptomlar başlamış, Fahr sendromu tanısı konularak sürekli oral kalsiyum tedavisi uygulanmıştır. Soares ve ark. sunduğu bir olguda tiroidektomi sonrası gelişen Fahr sendromundan ve kalsiyum replasman tedavisine verilen yanıtta bahsedilmiştir (6).

Fahr sendromunun dizartrisi olan hastalarda aspirasyon riskini arttığı, sürekli antikonvülzan ilaç kullanımının

anestezik ilaçların metabolizasyonunu değiştirebileceği bildirilmiştir (7). Hastamızda dizartri mevcuttu. Aynı zamanda yetersiz ağız açıklığı olması nedeniyle anestezi indüksiyonunda özellikle hassas davranılmasına rağmen üçüncü denemede hasta entübe edilebilmiştir. Okcelik ve ark. sunduğu bir olguda da belirtildiği üzere Fahr sendromlu hastalarda başka bir kontrendikasyon yoksa ve operasyon buna uygunsa rejyonel anestezinin tercih edilmesi havayolu güvenliği açısından daha uygun olacaktır (8).

Fahr Sendromu klinikte sık olarak karşılaşılmaması, beraberinde görülen nöropsikiyatrik bulgu ve hipokalseminin anestezi uygulaması yönünden önem arz etmesi nedeniyle bu olgu sunumu paylaşılmıştır. Özellikle genel anestezi açısından çok önemli olan kas relaksasyon ve kontraksiyonunda kalsiyumun önemli bir yer alması, hipokalseminin kas gevşetici ilaçlar açısından nöromüsküler blokaj etkiyi arttırması nedeniyle kan kalsiyum düzeyinin operasyon öncesi normal sınırlara çekilmesi, bunun için kalsiyumun titre edilerek replasmanı önerilmektedir (9-10).

KAYNAKLAR

1. Saleem S, Aslam HM, Anwar M, et al. Fahr's syndrome: literature review of current evidence. *Orphanet J Rare Dis.* 2013;8:156. doi:10.1186/1750-1172-8-156.
2. Swami A, Kar G. Intracranial hemorrhage revealing pseudohypoparathyroidism as a cause of fahr syndrome. *Case Rep Neurol Med.* 2011;2011:407567. doi:10.1155/2011/407567.
3. Ramisa J, Ibanez AE, Irigoína RR, Artigasa CF, Comasa LM. Extraparathyroidal symptoms due to calcinosis cerebri in a patient with unknown primary hypoparathyroidism. *Endocrinol Nutr.* 2012;59:69-71.
4. El Boukhrissi F, Zoulati G, En-nafaa I, et al. Fahr syndrome secondary to primary hypoparathyroidism: about a case. *Pan Afr Med J.* 2017;26:2. doi:10.11604/pamj.2017.26.2.10689.
5. Marinković, DM, Dragović, T, Kiković, S, Kuzmić-Janković, S, Djuran, Z, Hajduković, Z. Fahr's syndrome and idiopathic hypoparathyroidism: A case report. *Vojnosanit Pregl.* 2017;74(2), 184-188.

6. Soares, F, Amorim, F, Santana, A, Moura, E, Margalho, S, Amorim, A, Maia, M, Vasconcelos, F. Fahr's Syndrome due to Hypoparathyroidism Following Thyroidectomy. *J Med Cases*. 2013;4: 380-384.
7. Baum VC, O'Flaherty JE. Anesthesia for Genetic, Metabolic, and Dysmorphic Syndromes of Childhood. 2nd edition, Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2007. p. 129.
8. Okçelik S, Tasdemir S, Öztürk E, Soydan H. Subinguinal Varicocelelectomy under Spinal Anesthesia in a Fahr's Syndrome Patient with Non-Obstructive Azoospermia. *Andrology (Los Angel)*. 2016; 5:163. doi:10.4172/2167-0250.1000163.
9. Aguilera IM, Vaughan RS. Calcium and the anaesthetist. *Anaesthesia*. 2000;55:779-90.
10. Belenli C, Arpacı AH. Anesthesiological approach to a case with FAHR syndrome. *J Res Med Sci*. 2014;19:286.

