

Friedreich Ataksisinde Anestezi

Gonca Çağlar TOPRAK, Aynur KAPLAN^a, Hülya GÖKSU, Mithat KAHRAMANOĞLU

Ömer Lütfi ERHAN

Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anestezyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, ELAZIĞ

ÖZET

Friedreich ataksisi nadir görülen, herediter, nörodejeneratif bir hastalıktır. Kardiyak, pulmoner ve endokrin bulgular görülmekle beraber nörolojik bulgular ön plandadır. Motor nöron hastalığı olmasından dolayı kas gevşetici kullanımına özel dikkat gerektirmektedir. Sunumuzda akut apandisit nedeniyle opere edilen Friedreich ataksili 24 yaşındaki kadın hastada anestezi yaklaşımımızı aktarmak istedik. ©2008, Fırat Üniversitesi, Tıp Fakültesi

Anahtar kelimeler: Friedreich ataksisi, anestezi, nöromüsküler blokörler

ABSTRACT

Anaesthesia For Friedreich Ataxia

Friedreich Ataxia is a rare, hereditary, neurodegenerative disease. Neurologic findings are dominant although there are pulmonary, cardiac and endocrine findings. Because its motor neuron disorder, neuromuscular blockers must be used carefully. We want to explain the approach of the anaesthesia for the 24 years old female patient with Friedreich Ataxia is operated on account of the acute appendicitis. ©2008, Fırat University, Medical Faculty.

Key words: Friedreich Ataxia, anaesthesia, neuromuscular blockers.

Friedreich ataksisi nadir görülen bir nöromüsküler hastalık olmasına rağmen herediter ataksilerin en sık karşılaşılan tipidir. Otozomal resesif olarak aktarılmakla beraber sporadik olgulara da rastlanmaktadır. Kadınlarda ve erkeklerde eşit oranda gözlenir. Spinoserebellar ve piramidal traktusun ilerleyici dejenerasyonu ile birlikte dorsal kök ganglionlarında atrofi gözlenmesi nedeniyle I. ve II. motor nöron hastalığı olarak kabul edilmektedir (1-3).

En sık görülen yakınma ataksi olmasına karşın dizartri, nistagmus ve kas güçsüzlüğüne de sık rastlanmaktadır. Optik atrofi ve retinal pigmentasyon gelişebilir. Hastaların %10-50'sinde de hipertrofik kardiyomiopati gözlenebilmektedir. Hastaların çoğu kardiyak yetersizliğin yol açtığı aritmiler nedeniyle kaybedilmektedir. Pes kavus ve kifoskolyozun yol açtığı restriktif solunum yetersizliği de ölüm nedenleri arasındadır (1-3).

Bu hastayı olgu sunumu yapmamızın amacı; Friedreich ataksili bir hastada seçilebilecek uygun anestezi yöntemini, kas gevşeticilerin kas gevşemesi üzerine etkilerini, anestezi ilaçların kardiyomiopati ve aritmi üzerine etkisini aktarmaktır.

OLGU SUNUMU

Karın ağrısı, bulantı ve kusma yakınmaları ile acil servise başvuran ve akut apandisit ön tanısı alan hasta operasyon öncesi tarafımızdan değerlendirildi. 24 yaşındaki kadın hastanın bir yıl önce Friedreich ataksisi tanısı aldığı ve desteksiz yürüyemediği öğrenildi. Nörolojik muayenesinde

gövde ataksisi, dizartri, alt ve üst ekstremitelerde derin duyu kaybı gözlemlendi. Kardiyoloji servisi doktorları ile yapılan konsültasyonu ve muayenesinde oskültasyon doğal olarak değerlendirildi. Elektrokardiyografisi (EKG) normal olan hastanın ekokardiyografisinde (EKO) ejeksiyon fraksiyonu %70, sol ventriküler sistolik ve diyastolik fonksiyonları normal olarak saptandı. PA akciğer grafisinde kardiyotorasik indeks artmış olarak görüldü. Beyaz küre artışı haricinde rutin biyokimyasal tetkikleri normal olarak saptandı.

Premedikasyon uygulanmadan operasyon odasına alınan hastaya rutin monitorizasyon (EKG, puls oksimetri, noninvazif kan basıncı) uygulandı. Kalp atım hızı, periferik oksijen saturasyonu sürekli, kan basıncı değerleri her 3 dakikada bir izlendi.

İndüksiyondan önce Train Of Four (TOF guard) cihazı ile nöromüsküler monitorizasyon uygulandı. Nöromüsküler ileti TOF ve twitch uyarıları ile değerlendirildi. Supramaksimal frekansı 2 hertz süresi 0.2 msn olan dört adet TOF uyarısı, her 10 saniyede bir uygulandı.

Anestezi indüksiyonu; propofol (2 mg kg⁻¹), fentanil (2 µg kg⁻¹) ile sağlandı. Anestezi indüksiyonu sonrasında, veküronyum verilmeden önce TOF Guard cihazı kalibre edildi. Veküronyum (0.1 mg kg⁻¹) iv verildikten sonra TOF modunda ilk uyarı yanıtı (T1) kaybolduğu zaman endotrakeal entübasyon yapıldı. 60 kg olan hastaya tidal volüm; 8 ml kg⁻¹, solunum frekansı; 12 dk⁻¹ olacak şekilde mekanik ventilasyon uygulandı. Operasyon süresince tidal volüm ve solunum frekansı ETCO₂ 35-45 mmHg olacak şekilde ayarlandı. Anestezi idamesinde

^a Yazışma Adresi: Dr. Aynur Kaplan, Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anestezyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Elazığ

* Türk Anestezyoloji ve Reanimasyon Derneği XL. Ulusal Kongresinde Olgu Sunumu Olarak Sunulmuştur

* Tel: +90 424 233555

e-mail: aynurkaplan23@mynet.com

%50 oksijen ve %50 N₂O içinde %1.5 konsantrasyonda sevofluran kullanıldı. Ameliyat sırasında bir kez 0.03 mg kg⁻¹ ek doz veküronyum ve 1 µg kg⁻¹ fentanil verildi.

Ameliyat 115 dakika sürdü ve kalp atım hızı 80-90 atım/dk, sistolik arter basıncı 105-115 mmHg aralığında , diastolik arter basıncı 60- 70 mmHg arasında , periferik oksijen saturasyonu %99-100 olarak izlendi. T1 yanıtı kontrol değerinin %25'i düzeyine indiği zaman hasta spontan olarak solumaya başladı. Rezidüel nöromusküler blokajı antagonize etmek için atropin 0.01 mg kg⁻¹, neostigmin 0.02 mg kg⁻¹ verildi. Antagonizmadan 5 dakika sonra kas tonusunun yeterli olduğunun belirlenmesi sonrasında hasta ekstübe edildi. Derlenme odasına alınan hasta 30 dakika hemodinamik bulgularının stabil seyretmesi ve bilincinin tam açık olması nedeniyle servise gönderildi. Postoperatif 3. gün sorunsuz taburcu edildi.

TARTIŞMA

Friedreich ataksisi, serebellum ve medulla spinaliste dejenerasyonla giden, kronik ilerleyici seyreden, yürüyüş ataksisi, özellikle alt ekstremitelerde belirgin hafif güçsüzlük, patolojik refleks düzeyinde piramidal bulgular, duysal nöropati ve derin duyu bozukluğu ile karakterize, otozomal resesif geçiş gösteren bir hastalıktır. Makroskopik olarak medulla spinalis incelenmiştir. Dorsal ve ventral spinoserebellar yollarda, arka kordonda ve lateral kortikospinal traktusta dejenerasyon vardır (1-3).

En sık görülen herediter ataksi tipi olan Friedreich ataksisinin prevalansı 1-3/100.000 olarak bildirilmiştir. Klinik başlangıç genellikle ilk 2 dekattadır. Tipik başlangıç şekli yürümede dengesizlik veya bozukluk şeklindedir. Ekstremiteler ve gövdenin progressif ataksisi tüm hastalar için tipiktir. En sık saptanan duysal defisit 2 nokta diskriminasyonunda bozukluk, vibrasyon ve pozisyon duysusunda azalmadır. Yüzeysel dokunma bazen etkilenebilir. Alt ekstremiteler hemen her zaman arefleksiktir. Dizatri 10. yılda tüm hastalarda bulunur. Pes kavus, kifoskolyoz, kardiyomiopati, sol ventrikülde hipokinezi, konsantrik ve simetrik hipertrofi, sağırılık, optik atrofiye bağlı körlük, katarakt ve endokrin bozukluklar görülebilir (1) .

Friedreich ataksili hasta preanestezik bakışında nörolojik, kardiyak, pulmoner ve endokrin bozukluklar açısından değerlendirilmelidir. Hastamızda gövde ataksisi, dizatri, alt ve üst ekstremitelerde derin duyu kaybı mevcuttu. Kardiyak, pulmoner ve endokrin bozukluk saptanmadı.

Friedreich ataksili hastada genel anestezi uygulanmasında hemodinaminin stabil seyretmesi kardiyomiopati hastalarda özellikle önemlidir. Hastamızda anestezi induksiyonu; propofol, fentanil ile sağlandıktan sonra veküronyum verilmiş ve hastada taşikardi, hipertansiyon ve aritmi izlenmemiştir.

REFERENCES

1. Adams RD, Victor M. Principle of Neurology (Türkçesi), 8. baskı, Çeviri Editörü: Dr. Murat Emre. 2005; 931-934.
2. Katz J, Benumof J, Kadis LB. Anesthesia and Uncommon Diseases, 3rd edition. Philadelphia: WB Saunders 2006; 263-267.
3. Defalque RJ, Musurunu VS. Anesthesia and coexisting disease, Stoelting RK, Dierdorf SF, Eds. Churchill Livingstone, 2002; 258-277.

Friedreich ataksisinde, anestezi pratiğinde, genel anestezi uygulamalarında, kas gevşetici kullanımı önem taşımaktadır. Kas gevşetici kullanımı hakkında spesifik bir referans olmamakla beraber, bu hastalardaki anestezik yaklaşımın amiyotrofik lateral sklerozlu hastalar gibi olması önerilmektedir (2,3). Bu hastalıklarda depolarizan kas gevşeticilerden süksinilkolin kullanımından denerve kas hücrelerinden potasyum salınımı yoluyla hiperkalemik yanıt oluşması olasılığı nedeniyle kaçınılmaktadır (4).

Güneş ve arkadaşlarının (5) olgu sunumunda hiperkalemik olasılığı nedeniyle süksinilkolin ve nöromusküler iletiyi monitörize etmemeleri nedeniyle de nondepolarizan bloker kullanılmamıştır. Nondepolarizan kas gevşeticilere karşı ise myasthenia graviste görüldüğü gibi duyarlılık artışı gözlenebilir. Nondepolarizan kas gevşeticilerden tubokürarin kullanımını izleyen hipersensitivite hakkında bir olgu literatürde mevcuttur (6). Öte yanda literatürde Friedreich ataksili hastalarda non depolarizan kas gevşetici kullanımına normal veya normale yakın yanıt alındığını gösteren olgu sunumları da mevcuttur. Tubokürarin, atraküryum, veküronyum ve rokuronyumun kullanıldığı bütün bu olgularda nöromusküler monitörizasyon uygulanmış ve normal ve normale yakın yanıtlar alındığı bildirilmiştir (7-9). Hastamızda, nöromusküler monitorizasyon eşliğinde nondepolarizan kas gevşeticilerden kalp hızı ve kan basıncı üzerine etkisi minimal olan ve histamin salınımına neredeyse hiç yol açmayan veküronyum kullanıldı.

Friedreich ataksisinde rejyonel anestezi de uygulanabilmektedir. Ancak rejyonel anestezik tekniklerin hastalığı alevlendirebileceğine dair kaygılardan sözedilmektedir (10). Aynı zamanda rejyonel blok solunumun etkilenmeyeceği düzeyde olmalıdır. Kubal ve arkadaşları (11) ciddi skolyozu ve restriktif pulmoner bozukluğu olan bir olguda sezaryen cerrahisi için spinal blok uygulamışlar ve spinal anestezinin Friedreich ataksili hastada güvenle uygulanabileceğini bildirmişlerdir. Wyatt ve arkadaşları (12) hipertrofik kardiyomiopati ve daha önce skolyoz nedeni ile torasik spinal füzyon cerrahisi geçirmiş Friedreich ataksili bir kadın hastada vajinal doğum için kombine spinal-epidural blok uygulayarak yeterli analjezi sağlamış ve hemodinamiyi korumuşlardır. Hastamızda abdominal cerrahi geçirecek olması nedeniyle rejyonel anestezi tekniklerini tercih edilmedi.

Friedreich ataksili hastanın preoperatif dönemde nörolojik, kardiyak, pulmoner ve endokrin sisteminin değerlendirilmesi özellikle nöromusküler monitörizasyonu da içeren optimal monitörizasyon sağlanması, induksiyonda hemodinamik yanıt uyandırılmamasına özen gösterilmesi ve peroperatif dönemde hemodinaminin sıkı takibi temel noktalar. Sonuç olarak anestezideki literatür bilgileri ve hastamızdan elde ettiğimiz veriler ışığında isofluran ve sevofluran kardiyovasküler stabiliteyi en iyi koruyan inhalasyon anestezikleri yanında nondepolarizan kas gevşeticilerini minimal dozda nöromusküler monitörizasyon eşliğinde kullanılmasını önermekteyiz.

4. Morgan GE, Michail SM, Murray JM, Larson CP. Klinik Anesteziyoloji, 3. baskı, 2004; 9: 178-198.
5. Güneş Y, Ünlüoğlu H, Arboğan A, Balcıoğlu O, Işık G. Friedreich ataksisi ve anestezik yaklaşım (Olgu Sunumu), Anestezi Dergisi 2000; 8; 61-63.

6. Kume M, Zin T, Oyama T. Anesthetic experience with a patient with Friedreich's ataxia- a case report. Jpn J Anesth 1976; 25: 877-880.
7. Mouloudi H, Katsanoulas C, Frantzeskos G. Requirements for muscle relaxation in Friedreich's ataxia, Anaesthesia 1998: 53:177-180.
8. Bell CF, Kelly JM, Jones RS. Anaesthesia for Friedreich's ataxia. Case report and review of the literature. Anaesthesia 1986: 41: 296-301.
9. Schmitt HJ, Wick S, Munster T. Rocuronium for muscle relaxation in two children with Friedreich's ataxia, Br J Anaesth 2004; 92: 592-596.
10. Kayhan Z, Klinik Anestezi, 3. baskı, 2004; 88: 552-587.
11. Kubal K, Pacricha SK, Bhargava FA. Spinal anesthesia in patients with Friedreich 's ataxia, Anesth Analg 1991; 72: 257-258.
12. Wyatt S, Brighthouse D. Anaesthetic management of vaginal delivery in a woman with Friedreich's ataxia complicated by cardiomyopathy and scoliosis. Int J Obstet Anesth 1988; 7: 185-188.

Kabul Tarihi:17.09.2007