ResearchGate

See discussions, stats, and author profiles for this publication at: https://www.researchgate.net/publication/277648301

The Anesthetic Management in A Patient With Friedreich Ataxia

Article · December 2014

DOI: 10.5505/abantmedj.2015.54376

CITATIONS
0

READS
149

9 authors, including:



Tugba Dogu
University of Wisconsin–Madison
13 PUBLICATIONS **16** CITATIONS
SEE PROFILE



Hasan can Şahin
Yildiz Technical University
39 PUBLICATIONS **103** CITATIONS
SEE PROFILE



Uğur Altınışık
Inonu University
22 PUBLICATIONS **74** CITATIONS
SEE PROFILE



Huseyin Toman
Istanbul
57 PUBLICATIONS **221** CITATIONS
SEE PROFILE

Some of the authors of this publication are also working on these related projects:

Ozon treatment of ischemia reperfusion damage View project

All content following this page was uploaded by Huseyin Toman on 08 June 2015.

The user has requested enhancement of the downloaded file.

doi: 10.5505/abantmedj.2015.54376

Abant Medical Journal

Friedreich Ataksili Hastada Anestezi Yönetimi

The Anesthetic Management in a Patient with Friedreich Ataxia

Tuğba Doğu, Hasan Şahin, Tuncer Şimşek, Uğur Altınışık, Hüseyin Toman, Hatice Betül Altınışık, Hasan Ali Kiraz, Erkam Kömürcü, Mesut Erbaş

Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji Ve Reanimasyon Anabilim Dalı

Özet

Friedreich ataksisi (FA) nadir görülen herediter otozomal resesif bir hastalıktır. Friedreich ataksisi skolyoz gelişmesine neden olur ve eğer ciddi boyutlarda skolyoz varsa nefes almayı da güçleştirebilir. Skolyoz cerrahisi uygulanan, 6 yıl önce FA teşhisi konan ve anestezi riski ASA III olarak tespit edilen, 14 yaşındaki erkek hastayı sunmayı amaçladık. Propofol ve remifentanil infüzyonu ile total intravenöz anestezi (TIVA) uygulanarak anestezi sağlandı. Hastaya arter ve santral venöz basınç monitörizasyonu uygulamasının yanında BIS ve nöromuskuler monitörizasyon da yapıldı. Operasyon süresince hasta hemodinamik olarak stabil seyretti. Biz bu olgu sunumunda, skolyoz cerrahisi için anestezi uyguladığımız Friedreich ataksili bir hastada anestezi deneyimimizi literatür bilgileri ışığında tartışmayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Anestezi, intravenöz, Friedreich ataksisi.

Abstract

Friedreich ataxia is a rare inherited autosomal recessive disorder. Friedreich's ataxia develops scoliosis which, if severe, may impair breathing. A 14-year-old patient with Friedreich's ataxia, which was diagnosed 6 years ago, and determined the anesthetic risk ASA III is presented for scoliosis surgery. Anesthesia was induced with total intravenous anesthesia (TIVA), remifentanil and propofol. With arterial pressure monitoring and central venous pressure monitoring, BIS monitoring and neuromuscular monitoring were used, too. The patient was hemodynamically stable during the operation. In this case, we discuss the anesthetic experience of a patient with Friedreich's ataxia underwent scoliosis surgery and literature review.

Keywords: Anesthesia, intravenous, friedreich ataxia.

Giriş

Friedreich ataksisi (FA) nadir görülen herediter otozomal resesif bir hastalıktır ve yaklaşık olarak görülme sıklığı 1/50.000'dir (1). Hastaların %95'inde kromozom 9q13 üzerinde bulunan FRDA geninin birinci intronunda GAA trinukleotid tekrar artışı mevcuttur. Bu durum demir homeostazında önemli bir role sahip olan frataksin proteininin düzeyinde azalışa yol açar. Friedreich ataksi hastalığının patogenezinden mitokondrilerde demir birikimi ve bunun neden olduğu spesifik mitokondriyal enzim eksiklikleri, oksidatif strese artmış duyarlılık ve serbest radikal aracılı hücre ölümü sorumludur (2). Friedreich ataksisi'nin başlangıç semptomları 20'li yaşların başında ortaya çıkar. Ataksi, duysal kayıp ve kas güçsüzlüğü gibi nöropatolojik bulguların yanında, skolyoz, ayak deformiteleri ve hipertrofik kardiyomiyopati sıklıkla görülen semptomlardır (1).

Friedreich ataksi hastalığı olan birçok kişide skolyoz gelişir, eğer ciddi boyutlarda skolyoz varsa nefes almayı da güçleştirebilir. Diğer semptomlar göğüs ağrısı, nefes darlığı ve taşikardidir. Nöromuskuler hastalığı olan kişilerde anestezi uygulamasında birçok zorluk vardır. Perioperatif komplikasyonların, solunumsal ve kardiyovaskuler disfonsiyon ile pulmoner aspirasyonun görülme riskinde belirgin artış mevcuttur. Bu hastalarda preoperatif değerlendirme ve komorbid koşulların en uygun şartlara getirilmesi kritik öneme sahiptir. Bu hastaların nöromuskuler bloker ilaçlara ve revers ilaçlara advers cevabı olabilir bu nedenle bu ilaçlar dikkatle kullanılmalıdır ve objektif nöromuskuler monitorizasyon ile titre edilerek uygulanmalıdır (3).

Biz bu olgu sunumunda, skolyoz cerrahisi için anestezi uyguladığımız Friedreich ataksili bir hastada anestezi deneyimimizi sunuyoruz.

Olgu Sunumu

Altı yıl önce FA teşhisi konmuş, 14 yaşın¬daki erkek hastaya skolyoz cerrahisi planlandı. Yapılan nörolojik mu¬ayenesinde dizartrik konuşma, üst ve alt ekstremitelerde ataksi ve derin duyu kaybı, hafif azalmış kas gücü tespit edildi.

İletişim Bilgisi / Correspondence

Yard. Doç. Dr. Tuğba Doğu Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji Ve Reanimasyon Anabilim Dalı

E-mail: drtugbadogu@gmail.com

Geliş tarihi / *Received*: 30.05.2014 **Kabul tarihi / Accepted:** 10.06.2014 **Çıkar Çatışması / Conflict of Interest:** Yok / None

Kardiyolojik muayenesinde oskultasyon doğal olarak değerlendirildi. Elektrokardiyografisi (EKG) normal olan hastanın PA akciğer grafisinde kardiyotorasik indeks de normal olarak değerlendirildi. Hastanın Mallampati skoru II olarak ve ASA III olarak belirlendi. Hastanın tiromental mesafesi ve ağız açık¬lığı normaldi. 8 saatlik açlığı takiben ameliyatha¬neye alınan hastanın sol el sırtından 20 G intraket ile damar yolu açıldı. Sedasyon amacıyla 1 mg midazolam iv olarak verildi. Genel anestezi altında opere edilen olguda ameliyathane şartlarında preoperatif elektro-kardiyogram, pulsoksimetre, radial arter kateteri ve santral venöz kateter kullanılarak tam monitorizasyon uygulandı. Başlangıç ortalama kan basıncı 72 mmHg, kalp atım hızı dk.'da 82 atımdı. İndüksiyondan önce Train Of Four (TOF guard) cihazı ile nöromüsküler monitorizasyon uygulandı. Bispektral indeks (BİS) ve ısı monitörizasyonu da yapılan hastaya preoksijenasyon sonrası, anestezi indüksiyonu amacıyla 2 mg/kg propofol (Propofol %1 flakon, Fresenius Kabi, İstanbul), 1 µg/kg remifentanil (Ultiva flakon, Glaxo SmithKline, İstanbul) ve 0.6 mg/kg roküronyum (Esmeron flakon, Organon, İstanbul) intravenöz olarak kullanıldı. Olguya 6.5 no'lu spiralli endotrakeal tüp ile endotrakeal entubasyon yapıldı. 40 kg olan hastaya tidal volum; 8 ml/kg, solunum frekansı;12 /dk olacak sekilde mekanik ventilasyon uygulandı. Anestezi idamesinde %50 oksijen ve %50 N2 O kullanıldı. Operasyon süresince tidal volum ve solunum frekansı ETCO2 30-35 mmHg olacak sekilde ayarlandı. Anestezi idamesinde BİS değeri 40-50 arasında olacak şekilde propofol 4-10 mg/kg/s ve remifentanil 0.25-0.5 µg/kg/dk infüzyonu ile total intravenöz anestezi (TİVA) uygulandı. Kontrollü hipotansiyon uygulama amacıyla ortalama arter basıncı 60-70 mmHg arasında olacak şekilde remifentanil infüzyon dozları ayarlandı. Wake up testi yaklaştıkça propofol ve remifentanil infüzyonları giderek azaltıldı ve cerrah teste hazır olduğunu ifade ettiğinde propofol infuzyonu kesildi. Remifentanil infüzyonu eşliğinde %100 O2 ile manuel ventilasyona geçildi. Emirlere yanıt alınıp, cerrah testi yeterli bulduğunda propofol ve nöromüsküler bloker ajanların bolus dozları yapıldı ve anestezi idamesi sağlandı. 4 saat süren operasyonda hasta hemodinamik olarak stabil seyretti. Reziduel noromuskuler blokajı antagonize etmek icin atropin 0.01 m/ kg, neostigmin 0.02 mg/kg verildi. Antagonizmadan 5 dakika sonra kas tonusunun yeterli olduğunun belirlenmesi sonrasında hasta ekstube edildi. Derlenme odasına alınan hasta 30 dakika hemodinamik bulgularının stabil seyretmesi ve bilincinin tam acık olması nedeniyle servise gönderildi. Postoperatif herhangi bir komplikasyon gözlenmeyen hasta 8. gün sorunsuz taburcu edildi.

Tartışma

Friedreich ataksili hastanın preoperatif dönemde nörolojik, kardiyak, pulmoner sisteminin değerlendirilmesi intraoperatif dönemde nöromuskuler monitörizasyonu da içeren optimal monitorizasyon sağlanması, indüksiyonda hemodinamik yanıt uyandırılmamasına özen gösterilmesi ve peroperatif dönemde hemodinaminin sıkı takibi temel noktalardır. Friedreich ataksisinde, anestezi pratiğinde, genel anestezi uygulamalarında, kas gevsetici kullanımı hakkında spesifik bir referans olmamakla beraber, bu hastalıklarda depolarizan kas gevseticilerden suksinilkolin kullanımından denerve kas hucrelerinden potasyum salınımı yoluyla hiperkalemik yanıt olusması olasılığı nedeniyle kaçınılmaktadır (4). Nöromuskuler Hastalığı olan hastalarda Malign Hipertermi riskindeki artış, volatil anestezik ve süksinilkolinden mümkün olduğunca kaçınmayı gerektirir.(3) Schmitt ve ark. FA teşhis edilmiş iki has¬tanın anestezisinde, anestezi idamesi için volatil anestezik yerine propofol ve sufentanil ile total intravenöz anestezi (TİVA) uy¬gulamışlar ve rokuronyumdan derlenmede herhangi bir gecikme gözlemediklerini kaydetmişler non-depolarizan kas gevşeticilerin FA hastalarında güvenle kullanılabileceğini bildirmiştir (5). Pancora ve ark. , has¬tanın entübasyonunu kas gevşetici olmak¬sızın propofol ve sufentanil kullanarak kolaylaştırdıklarını, idame sırasında da BIS (bispektral indeks) değerini 45-60 arasın¬da tutacak şekilde optimal ilaç infüzyonu (remifentanil ve propofol) kullandıkla¬rını ve sonuç olarak operasyon boyunca hemodinami ile ilgili olarak herhangi bir problem yaşamadıklarını bildirmiştir (6).

Z.N. Akçaboy ve ark. ise, sundukları artroskopi operasyonu yapılan olguda, kas gevşetici kullanmamışlar ve anestezi indüksiyonunda pro-

pofol ile alfentanil kullanarak LMA uygulamışlar, idamede de sevofluran ve N2 O-O2 kullanmışlardır Kısa etkili olan bu ajanlar ile hızlı bir derlenme amaçlamışlar ve sorunsuz bir operasyon geçirdiklerini bildirmişlerdir (7).

Levent ve ark. ise total kalça replasmanı yapılan FA'lı hastada anestezi indüksiyonunda propofol ve alfentanil kullanmışlar, endotrakeal entübasyonu kas gevşetici kullanmadan sağlamışlar ve operasyon boyunca kas gevşetici kullanmadan propofol infüzyonu ve aralıklı alfentanil bolus enjeksiyonu ile anesteziyi sürdürmüşlerdir. Anesteziden derlenme de hızlı ve sorunsuz olduğunu bildirmişlerdir (8). Wappler ve ark. nöromuskuler hastalığı olan hastaların %69'unu, invitro kontraktur sonucunda Malign Hipertermi'ye daha yatkın bulunmuşlardır.(9) Nöromuskuler Hastalığı olan hastalarda Malign hipertermi riskindeki artış, volatil anestezik ve süksinilkolinden mümkün olduğunca kaçınmayı gerektirir. Wake up test süresinde kullanılan anestetik ajanlar ve anestezi yöntemi etkin bir belirleyicidir. TIVA yönteminde daha kısa wake up süreleri bildirilmiştir. Wake up test sırasında anestezi derinliğininde takip edilmesi gerekir. Bu amaçla kullanılan BIS monitorizasyonun skolyoz cerrahisinde yararlı olduğu belirtilmiştir (10). Skolyoz cerrahisinde pek çok anesteziste göre en önemli sorun ciddi kan kaybı, büyük miktarda kan transfüzyonu ve bununla beraber ortaya çıkan komplikasyonlardır. Kanamayı azaltmak için kontrollü hipotansiyon tercih edilebilir (10). Biz de olgumuzda anestezi idamesinde gerek malign hipertermi riskinden sakınmak için, gerek konforlu bir wake up testi ve kontrollu hipotansiyon ile daha iyi kanama kontrolü yapabilmek için volatil anestezik yerine propofol ve remifentanil ile total intravenöz anestezi (TİVA) uy¬guladık. Rokuronyumdan derlenmede herhangi bir gecikme gözlemedik. BIS monitorizasyonu eşliğinde takip ettiğimiz hastanın Wake up testi sırasında da sorun yaşanmadı.

Sonuç olarak anestezideki literatür bilgileri ve hastamızdan elde ettiğimiz veriler ısığında Friedrich ataksisi tanılı hastaların skolyoz cerrahilerinde TIVA uygulamasının konforlu bir anestezi sağladığını ve nondepolarizan kas gevşeticilerin minimal dozda nöromuskuler monitorizasyon eşliğinde kullanılmasının sakınca yaratmadığını düşünmekteyiz.

Kaynaklar

1. Pandolfo M. Friedreich ataxia: the clinical picture. J Neurol 2009; 1: 3-8
2. Kurul SH, Yiş U, Güzel AI, Kasap H, Başak N, Dirik E. Evaluation of the Cases with Friedreich Ataxia. Gulhane Med J. 2013; 55(2): 123-127
3. Romero, A. and Joshi, G. P. Neuromuscular disease and anesthesia. Muscle Nerve 48: 451–460, 2013
4. Morgan GE, Michail SM, Murray JM, Larson CP. Klinik Anesteziyoloji, 3. baskı, 2004; 9: 178-198.
5. Schmitt HJ, Wick S, Münster T. Rocuronium for muscle relaxation in two children with Friedreich's ataxia, Br J Anaesth 2004;92:592-6
6. Pancaro C, Renz D. Anesthetic management in Friedreich's ataxia, Pediatric Anesthesia 2005;15:433-4.
7. Akçaboy ZN, Akçaboy EY, Özek ÖC, Yılmaz AN, Göğüş N. Friedreich Ataksisi Olan Bir Hastada Anestezik Yaklaşım. Türk Anest Rean Der Dergisi 2011; 39(1):50-53
8. Levent K, Yavuz G, Kamil T. Anaesthesia for Friedreich's ataxia. Minerva Anestesiologica 2000, 66(9):657-660
9. Wappler F, Scholz J, Von Richthofen V, Fiege M, Köchling A, Matschke J, Winkler G, Schulte am Esch J. Incidence of disposition for malignant hyperthermia in patients with neuromuscular diseases. Anasthesiol Intensivmed Notfallmed Schmerzther. 1998 Jun;33(6):373-80
10. Gürkan Y, Eroğlu A, Kelsaka E, Kürşad H, Yılmazlar A. Skolyoz Cerrahisinde Anestezi. Turk J Anaesth Reanim 2013; 41: 88-97

View publication stats