

Friedrich Ataksisinde Anestezik Yaklaşım: Olgu Sunumu

Anesthetic Management in Freidrich's Ataxia: Case Report

Özlem Selvi Can¹, Şaban Yalçın², Hatice İzmirlî³, Hasan Yamalı¹, Cemil Gülücü¹

¹ Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara

² Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Şanlıurfa

³ Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Adana

Yazışma adresi: Yrd.Doç.Dr. Şaban Yalçın, Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Şanlıurfa/Türkiye, tel: 0505 5025111, e-mail: sabanyalcin@yahoo.com

Özet

Friedrich ataksisi spinoserebellar ve piramidal yolların progresif dejenerasyonuna yol açan otozomal resesif nöromusküler bir hastalıktır. Nörodejenereatif diğer hastalıklarda olduğu gibi, depolarizan olmayan kas gevşeticilerine karşı artmış duyarlılık ve süksinilkolin uygulanmasından sonra hiperkalemiye yatkınlık görülebilir. Anesteziyolojik yaklaşım açısından dikkat edilmesi gereken en önemli noktalar eşlik eden myokardiyal problemler ve nöromusküler blokerlerin kullanımudur. Bu olgu sunumunda acil şartlarda abdominal cerrahi uygulanan freidrich ataksili bir hastada ki anestezik yaklaşım sunuldu.

Anahtar Kelimeler: Freidrich Ataksisi, anestezi, kas gevşeticiler

Abstract

Freidrich's ataxia is a autosomal recessive neuromuscular disease, causing progressive degeneretaion of spinocerebellar and pyramidal tracts. Increased sensitivity to non depolarizing muscle relaxant agents and vulnerability to hyperkalemia after suchcyline choline injection could be seen, similiar to other neurodegenerative illnesses. Main imperative points in anesthesiologic management are, accompanying myocardial problems and usage of neuromuscular agents. In this case report, anesthetic management of a patient with freidrich's ataxia who had abdominal surgery in emergent conditions was reported.

KeyWords: Freidrich's Ataxia, anesthesia, muscle relaxants

Giriş

Friedrich ataksisi spinoserebellar ve piramidal yolların progresif dejenerasyonuna yol açan otozomal resesif nöromusküler bir hastalıktır. İnsidansı 1/50000 dolayındadır (1). Temel bulgu, iskelet kaslarında güçsüzlükle beraber olan progresif ataksidir. Nörodejenereatif diğer hastalıklarda olduğu gibi, depolarizan olmayan kas gevşeticilerine karşı artmış duyarlılık ve süksinilkolin uygulanmasından sonra hiperkalemiye yatkınlık görülebilir (1). Volatil anesteziklerin de sinir kas kavşağında bloğu arttırdıkları bilindiğinden anestezik yaklaşımda dikkatli olunmalı kas gevşeticilerden ve volatil anesteziklerden mümkün oldukça kaçınılmalıdır (2). Bu olgu sunumunda akut batın tanısıyla acil şartlarda laparotomi yapılan freidrich ataksili bir hastada ki anestezik yaklaşımımız sunuldu.

Olgu

22 yaşında, acil servise karın ağrısı şikayeti ile başvuran kadın hastaya akut batın tanısı konularak acil olarak operasyonu planlandı. 6 yıldır friedrich ataksisi tanısı olan hastanın operasyon öncesi laboratuvar incelemeleri normaldi. Fizik muayenesinde abdominal defans ve üst ekstremitelerinde ince tremoru dışında bir anormalliğe rastlanmadı. Premedikasyonda ranitidin 50 mg, metaklopramid 10 mg, midazolam 2mg intravenöz olarak kullanıldı. Hastaya propofol 2mg/kg, remifentanil 1µg/kg ile induksiyon yapıldıktan sonra kas gevşetici kullanılmadan entübe edildi. Anestezi idamesi propofol (100–200 µg/ kg/dk), remifentanil (0,1 Mg/kg/dk) infüzyonu ile sağlandı. Hastanın tidal volümü 6-8 ml/kg ve frekansı ETCO2 35-40 mm Hg olacak şekilde ayarlandı,

spontan solunuma izin verildi. Yapılan eksplorasyonda apandiksin inflame olduğu görüldü ve apandektomi yapıldı. Operasyon 40 dakika sürdü. Anestezi sonlandırıldıktan 5 dk. sonra hasta yeterli spontan solunum oluşturdu ve hava yolunu kontrol edebildiği gözlemlendi. Cerrahi yoğun bakım ünitesinde 3 gün boyunca izlenen hastada herhangi bir komplikasyona rastlanmadan taburcu edildi.

Tartışma

Friedrich ataksisi otozomal resesif ataksilerin en sık görülenlerindedir. 9q ya da 9p lokusunda yer alan FRDA genindeki mutasyona bağlı olarak ortaya çıkar. Bu gen mitokondriyal bir protein olan frataksin üretiminden sorumludur. Frataksin üretiminde azalma mitokondriyal demir birikiminde artışa yol açar ve buna bağlı mitokondriyal solunum fonksiyonlarının bozulması patogeneizde önemli rol oynar. Spinoserebellar, piramidal yollar, serebellum ve medulla etkilenen en önemli yerlerdir. Hastalık genellikle adolesan dönem öncesi bulgu vermeye başlar. Ekstremitte hareketlerinde koordinasyon bozukluğu, dizartri, nistagmus, azalmış tendon refleksi, babinski işareti, pozisyon duyusunda kayıp en sık rastlanan bulgulardır. Motor ve duysal sinir iletimi de bozulmuştur (1). Freidrich ataksili hastalarda, kardiyak tutulum %86-95 oranında değişir uzun dönem takipte bu oran %100'e ulaşır. Kardiyak açıdan ileti defektlerine ve sol ventriküler hipertrofiye sık rastlanıldığından, klinik olarak hemodinaminin stabil seyretmesi önemlidir. Anesteziyolojik yaklaşım açısından dikkat edilmesi gereken en önemli noktalar eşlik eden myokardiyal problemler ve nöromusküler blokerlerin kullanımudur. Süksinil kolin kullanımı ile ortaya çıkabilecek olan hiperkalemi riski

nedeniyle depolarize edici nöromuskuler blokerlerden kaçınılmalıdır. Non depolarizan ajan kullanılan vaka takdimlerinde tüboküar ile hipersensitivite görüldüğü bildirilmiştir. Başka ajanlarla normal ya da normale yakın cevaplar elde edilmiştir (3-5) Literatürdeki vakaların çoğunda volatil anesteziklerin kullanılmış olması dikkat çekicidir. Volatil anestezikler kullanılmadan propofol ile opioid infüzyonun yapıldığı ve sinir kas kavşağı monitörizasyonu ile non depolarizan kas gevşeticilerin de güvenle kullanıldığını gösteren az sayıda yayın mevcuttur (2, 6). Propofol ve remifentanilin titre edilerek infüzyonu, yeterli sıvı replasmanı ile birlikte, arteryel basınçta major bir değişikliğe neden olmadan, volatil anesteziklerden kaçınma açısından yeterli, güvenli ve klinik olarak başarılı bir alternatif oluşturmaktadır.

Kas gevşeticilere ve volatil anesteziklere duyarlılığın arttığı bu hasta grubunda, kas gevşetici kullanmadan entübasyon ya da uygun hastada laringeal maske ile hava yolu sağlanarak, total intravenöz anestezi ile genel anestezi uygulanabilir.

Yazarlarla ilgili bildirilmesi gereken konular (Conflict of interest statement) : Yok (None)

Referanslar

1) Martz DG, Schreibman DL, Matjasko MJ. Neurological diseases. In: Katz J, Benumof J, Kadis L, eds. Anesthesia and Uncommon Diseases, 3rd edn. Philadelphia: W. B. Saunders, 1990; 560-89
2) Rocuronium for muscle relaxation in two children with Friedreich's ataxia. Br J Anaesth.

2004;92(4):592-96

3) Kume M, Zin T, Oyama T. Anesthetic experience with a patient with Friedreich's ataxia case report. Jpn J Anesth 1976; 25: 877-80
4) Campbell AM, Finley GA. Anaesthesia for a patient with Friedreich's ataxia and cardiomyopathy. Can J Anaesth 1989; 36: 89-93
5) Mouloudi H, Katsanoulas C, Frantzeskos G.

Requirements for muscle relaxation in Friedreich's ataxia. Anaesthesia 1998; 53: 177-80
6) Levent K, Yavuz G, Kamil T. Anaesthesia for Friedreich's ataxia. Case report. Minerva Anesthesiol. 2000; 66(9):657-60.