

# Limb-Girdle Musküler Distrofli Hastada Anestezi Yönetimi

## Anesthetic Management for a Patient with Limb-Girdle Muscular Dystrophy: Case Report

Ülkü ÖZGÜL,<sup>a</sup>  
 Mehmet Ali ERDOĞAN,<sup>a</sup>  
 Mustafa Said AYDOĞAN,<sup>a</sup>  
 Mehmet Fatih KORKMAZ,<sup>b</sup>  
 Mahmut DURMUŞ,<sup>a</sup>  
 Mehmet Özcan ERSOY<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,  
<sup>b</sup>Ortopedi ve Travmatoloji AD,  
 İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi, Malatya

Geliş Tarihi/Received: 27.12.2012  
 Kabul Tarihi/Accepted: 08.03.2013

*Bu olgu sunumu Anesteziyoloji ve Reanimasyon Derneği 45. Ulusal Kongresi (7-11 Kasım 2012, Kıbrıs)'nde poster olarak sunulmuştur.*

Yazışma Adresi/Correspondence:  
 Mehmet Özcan ERSOY  
 İnönü Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
 Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,  
 Malatya,  
 TÜRKİYE/TURKEY  
 ozcan.ersoy@inonu.edu.tr

**ÖZET** Limb-Girdle musküler distrofi (LGMD)'ler, özellikle omuz ve pelvik kuşak kaslarını etkileyen, distrofik kas biyopsisi ile karakterize, kalıtsal ilerleyici bir kas hastalığıdır. Hastalık ilerledikçe, solunum kaslarının tutulumu, kardiyak bulgular ve eklem kontraktürü gelişebilir. Malign hipertermi ve rabdomyoliz gibi potansiyel ciddi perioperatif komplikasyonlar bu hastaların anestezi yönetimini zorlaştırabilir. Çalışmamızda, skolyoz nedeniyle posterior spinal füzyon operasyonu geçiren LGMD'li hastaya uyguladığımız başarılı anestezi yönetimini sunmayı amaçladık.

**Anahtar Kelimeler:** Anestezi; propofol; remifentanil; musküler distrofileri, ekstremiteler-kuşak

**ABSTRACT** Limb-Girdle muscular dystrophies (LGMDs) comprise a heterogeneous group of inherited progressive muscle disorders that predominantly affect the shoulder and pelvic girdle muscles, and that exhibit a characteristic dystrophic muscle biopsy. As the disease progresses, respiratory muscle involvement, cardiac symptoms and joint contractures, which may lead to perioperative complications, often occur. In the present report we described successful anesthetic management for a patient with an LGMD who underwent posterior spinal fusion due to scoliosis.

**Key Words:** Anesthesia; propofol; remifentanil; muscular dystrophies, limb-girdle

Türkiye Klinikleri J Anest Reanim 2014;12(1):39-41

Limb-Girdle musküler distrofi (LGMD)'ler kalça ve omuz kuşağı kaslarında güçsüzlük ve atrofi ile seyreden genetik musküler distrofilelerin nadir görülen heterojen bir grubunu oluşturmaktadır. 1:100 000 oranında görülen bu hastalığın 15 otozomal resesif, 7 otozomal dominant alt tipi bulunmaktadır. Klinik bulgular genellikle çocukluk çağında başlar. Kas güçsüzlüğü simetrik, proksimalde daha fazladır ve yavaş ilerleyicidir.<sup>1</sup> Hastalığın genetik mutasyon sonucu oluştuğu, bu gen defektlerinin kas lifi boyunca nükleer zarf, sarkomer, sarkoplazma ve sarkolemma gibi çeşitli bölgeleri etkilediği bilinmektedir.<sup>2</sup> Kas biyopsileri histopatolojik ve immün çalışmalar için yararlıdır ve DNA analizi musküler distrofinin spesifik formlarının ayırt edilebilmesi için altın standarttır.<sup>3</sup>

Hastalık ilerledikçe, solunum kaslarının tutulumu, kardiyak semptomlar ve eklem kontraktürü gelişebilir. Malign hipertermi ve rabdomyoliz gibi potansiyel ciddi perioperatif komplikasyonlar bu hastaların anestezi yönetimini zorlaştırabilir.

Çalışmamızda, skolyoz nedeniyle posterior spinal füzyon operasyonu geçiren LGMD'li hastaya uyguladığımız başarılı anestezi yönetimini sunmayı amaçladık.

## OLGU SUNUMU

Skolyoz nedeniyle posterior enstrumantasyon operasyonu planlanan 11 yaşında, 30 kg, 136 cm, kız hasta ailesinden yazılı onam alındıktan sonra operasyon odasına alındı. LGMD tanısını sekiz aylıkken hipotonik infant nedeniyle kas biyopsisi ile aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde yatağa bağımlı, belirgin proksimal kas güçsüzlüğü ve skolyozu mevcuttu. Hastanın preoperatif ve postoperatif direkt radyografileri Resim 1 ve 2'de



RESİM 1: Preoperatif direkt radyografi.



RESİM 2: Postoperatif direkt radyografi.

gösterilmiştir. Laboratuvar bulguları, ekokardiyoğrafisi normaldi ve serum kreatin kinaz (CK) seviyesi: 224 UI/L idi. Premedikasyon yapılmadan operasyon odasına alınan hastaya elektrokardiyoğrafisi (EKG), periferik oksijen saturasyon (SpO<sub>2</sub>), noninvaziv kan basıncı, bispektral indeks (BİS) ve ısı monitörizasyonu uygulandı. Bazal kalp hızı 116 atım/dakika, kan basıncı 129/90 mmHg, SpO<sub>2</sub> %98, BİS 98 olarak ölçüldü. Üç dakika preoksijenasyon sonrası, propofol 3 mg/kg ve remifentanil 1 µg/kg ile anestezi indüksiyonu yapıldı. Kas gevşetici yapılmayan hasta entübe edildi. Anestezi idamesinde propofol infüzyonu BİS değeri 40-50 arasında tutulacak şekilde 4-10 mg/kg/saat arasında, remifentanil infüzyonu ise hemodinamik parametrelere göre 0,25-0,5 µg/kg/dk olacak şekilde total intravenöz anestezi (TİVA) uygulandı. %50 O<sub>2</sub> ve %50 hava ile ventilasyon sağlandı. Hastanın dominant olmayan eline radyal arter kanülü ve sağ internal juguler vane santral venöz kateter yerleştirildi. Altı saat süren operasyon boyunca sıcak hava üfleme battaniye ile ısıtılan hastanın vücut ısısı, özefagus probuyla takip edilerek, 36,5 ile 37°C arasında tutuldu. Toplam 700 mL kanayan hastaya *cellsaver* ile elde edilen 300 mL kan ve 1 ünite eritrosit süspansiyonu verildi. Entübe olarak Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, yoğun bakım ünitesine alındı ve postoperatif 3. saatte ekstübe edildi.

## TARTIŞMA

İlerleyici musküler distrofilerin bir grubu olan LGMD erken çocukluktan geç erişkin döneme kadar yaşamın herhangi bir döneminde başlayabilir. Genel olarak, kas güçsüzlüğü proksimal kas gruplarında başlar, tipik olarak pelvik kuşağın etkilenmesiyle merdiven çıkmada, koşmada ve yerden kalkmakta zorluk görülür. Kliniğe omuz kuşağında güçsüzlük de eklenir, ancak distal kaslar ve yüz kasları korunur.

LGMD tanısı için kas biyopsisinde histolojik olarak musküler distrofinin tespiti önemlidir. Kas biyopsisi ile zayıf Limb-Girdle paterni sergileyen inflamatuvar kas hastalığı, metabolik kas bozukluğu, ön boynuz hücre hastalığı ve yapısal miyopatiler için ayırıcı tanı sağlanır.

Serum CK seviyelerindeki önemli artış LGMD tanısını destekler ancak biyopsiyi gereksiz kılacak kadar spesifik değildir. İnflamatuvar ve miyopatik distrofilerde önemli derecede artmış CK düzeyleri görülebileceği gibi tersine LGMD'nin bazı dominant formlarında CK düzeyinde minimal artış olabilir. LGMD tanısı için klinik ve patolojik değişikliklerin görülmesi şarttır.<sup>4</sup> Hastamızın serum CK seviyesinde minimal artış gözlenmiştir. (CK: 224 UI/L Referans aralığı: 29-168 UI/L). Hastamızda yapılan kas biyopsisinde musküler distrofi tespit edilmişti.

LGMD, distrofinli transmembran proteinlerinin (*dystroglycans, sarcoglycans*) mutasyonu ile karakterizedir. Distrofin-glikoprotein kompleksinin eksikliği instabilite, kas membran fragilitesinde artış, inflamatuvar reaksiyonlar ve fibrozisi takip eden nekroz ile sonuçlanır. Süksinilkolin veya inhalasyon anesteziyelerine maruz kalma kas hücre membranında stres oluşturur, stabilitesini bozar, permeabilitesini artırır ve LGMD'li hastalarda rabdomyolizi tetikler. LGMD'li hastalar için en güvenli anestezi tekniği net değildir, ancak süksinilkolin ve halojenize ajanlardan kaçınılmalıdır.<sup>5</sup>

Aile öyküsü olmayan LGMD'li hastaların malign hipertermiye duyarlılıklarında artış yoktur. Ancak, inhalasyon anestezi ajanlarına maruz kalan LGMD hastalarında hastalıkla ilişkili kardiyak komplikasyonlar veya nadiren postoperatif de gelişebilen akut rabdomyolizisle karakterize ma-

lign hipertermi benzeri bir sendrom gelişebilir. Herhangi bir kas hastalığında olduğu gibi, süksinilkolin uygulaması yaşamı tehdit eden hiperkalemi ile ilişkili olabilir ve kaçınılmalıdır. LGMD'li hastaların sedatif, anestezi ve kas gevşeticilere hassasiyeti anestezi derinlenmenin uzaması kadar intraoperatif ve erken postoperatif kardiyovasküler ve solunumsal komplikasyonlarla sonuçlanabilir.<sup>6,7</sup> Kas gevşeticiler ve inhalasyon anestezi ajanlarının olumsuz etkilerinden kaçınmak için hastamızda entübasyon ve idamede kas gevşeticisi ve inhalasyon anestezi ajanı kullanılmadı.

Musküler distrofil hastaların anestezi yönetiminde propofolün güvenle kullanılabileceği bildirilmiştir.<sup>2,8,9</sup> Propofol ve remifentanil gibi kısa etki süreli ajanlar kullanıldığında anestezi ilaçların titrasyonu ve yeterli anestezi derinliğinin sağlanması amacıyla BİS monitörizasyonu önerilmektedir.<sup>2</sup> Biz de propofol-remifentanil ile TİVA uyguladığımız ve anestezi derinliğini BİS ile kontrol ettiğimiz LGMD'li hastada altı saat süren operasyon boyunca problemle karşılaşmadık.

Malign hipertermi ve rabdomyoliz gibi ciddi potansiyel komplikasyonlara sahip LGMD'li hastaların anestezi yönetiminde inhalasyon anestezi ajanları ve süksinilkolin kullanımından kaçınılmalıdır. BİS monitörizasyonu ile yeterli anestezi derinliği sağlanarak uygulanan propofol-TİVA seçeneğinin güvenli bir alternatif olabileceği kanaatindeyiz.

## KAYNAKLAR

1. Straub V, Bushby K. The childhood limb-girdle muscular dystrophies. *Semin Pediatr Neurol* 2006;13(2):104-14.
2. Richa FC. Anaesthetic management of a patient with limb-girdle muscular dystrophy for laparoscopic cholecystectomy. *Eur J Anaesthesiol* 2011;28(1):72-3.
3. Rosales XQ, Tsao CY. Childhood onset of limb-girdle muscular dystrophy. *Pediatr Neurol* 2012;46(1):13-23.
4. Bönnemann CG. Limb-girdle muscular dystrophy in childhood. *Pediatr Ann* 2005;34(7):569-77.
5. Hayes J, Veyckemans F, Bissonnette B. Duchenne muscular dystrophy: an old anesthesia problem revisited. *Paediatr Anaesth* 2008;18(2):100-6.
6. Gurnaney H, Brown A, Litman RS. Malignant hyperthermia and muscular dystrophies. *Anesth Analg* 2009;109(4):1043-8.
7. Şener EB. [The use of neuromuscular agents in patients with Myasthenia gravis, myotonia, muscular dystrophy, first and second motor neuron diseases and burns]. *Türkiye Klinikleri J Anest Reanim-Special Topics* 2011;4(2):36-46.
8. Kocum A, Sener M, Caliskan E, Aribogan A. Anesthetic management for a child with unknown type of limb-girdle muscular dystrophy. *Pediatr Int* 2010;52(1):e37-8.
9. Uzun Ş, Çelebi N, Elvan EG, Çeliker V. [General anaesthesia in a patient with progressive muscular dystrophy]. *Türkiye Klinikleri J Anest Reanim* 2008;6(1):24-7.