

# Spinal Musküler Atrofi Sezaryen Olgusunda Sugammadex ile Başarılı Rekürarizasyon

## Successful Recurarization with Sugammadex in Caesarean Section Patient with Spinal Muscular Atrophy: Case Report

Zehra HATİPOĞLU,<sup>a</sup>  
Ersel GÜLEÇ,<sup>a</sup>  
Mediha TÜRKÜTAN,<sup>a</sup>  
Necmettin TARAK,<sup>a</sup>  
Hakkı ÜNLÜGENÇ<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,  
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Adana

Geliş Tarihi/Received: 15.07.2013  
Kabul Tarihi/Accepted: 19.11.2013

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Zehra HATİPOĞLU  
Çukurova Üniversitesi Tıp Fakültesi,  
Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD,  
Adana,  
TÜRKİYE/TURKEY  
hatipogluzehra@gmail.com

**ÖZET** Spinal msküler atrofi, spinal kordun ön boynuz hücrelerinde dejenerasyon ile karakterize, progresif kas güçsüzlüğü ile seyreden kalıtsal bir hastalıktır. Spinal msküler atrofi hastalarda gebelik nadirdir ve literatürde bu olguların anestezisinde çoğunlukla rejyonel anestezi veya kas gevşetici kullanılmadan genel anestezi tercih edilmiştir. Nondepolarizan nöromusküler bloker kullanımı, bu olgularda uzamış postoperatif rezidüel bloğa neden olabilir. Bunu önlemek için etkin bir rekürarizasyon çok önemlidir. Yeni bir nöromusküler bloker antagonisti olan sugammadex steroid yapıdaki nondepolarizan bloker ilaç moleküllerini enkapsüle ederek etkisini hızlı ve etkin bir şekilde ortadan kaldırır. Bu olgu sunumunda; spinal msküler atrofi bir gebede nondepolarizan nöromusküler bloker kullanımı sonrasında sugammadex ile başarılı rekürarizasyon olgusu sunulmuştur.

**Anahtar Kelimeler:** Musküler atrofi, spinal; gebelik; sugammadex

**ABSTRACT** The spinal muscular atrophy is a hereditary disease characterized by wasting of the skeletal muscles caused by progressive degeneration of the anterior horn cells found in the spinal cord. Pregnancy in patients with spinal muscular atrophy is rare and in literature, mostly regional or general anaesthesia without using neuromuscular blockers has been preferred for anaesthesia requirement. The use of nondepolarizing neuromuscular blocker in those patients can lead to prolonged postoperative residual blockage. To avoid residual neuromuscular blockage, effective reversal of neuromuscular blockade is very important. A first selective relaxant binding agent sugammadex quickly and effectively reverses steroidal neuromuscular blockers by encapsulating the muscle relaxant. In this case report; successful recurarization with the use of sugammadex to reverse nondepolarising neuromuscular agent in a pregnant patient with spinal muscular atrophy has been presented.

**Key Words:** Muscular atrophy, spinal; pregnancy; sugammadex

**Türkiye Klinikleri J Case Rep 2015;23(4):355-8**

Spinal msküler atrofi (SMA), çoğunlukla otozomal resesif geçişli, 1/10000 sıklıkta görülen kalıtsal bir hastalıktır. Nadiren X'e bağlı resesif veya otozomal dominant formlarda görülebilir. Histopatolojisinde spinal kord ön boynuz hücrelerinde dejenerasyon mevcuttur. Semptomlar simetrik, progresif ve daha çok proksimal kas gruplarının güçsüzlüğü ile karakterizedir. Klinik olarak dört SMA tipi tanımlanmıştır (Tablo 1).<sup>1,2</sup>

Literatür verilerinde Tip II ve III SMA tanısı almış gebe olgulara rastlanmaktadır. Bu olguların anestezisinde çoğunlukla ya rejyonel anestezi (RA) ya da kas gevşetici kullanılmadan genel anestezi (GA) uygulanmış-

TABLO 1: Spinal musküler atrofi tipleri.

Tip 1 (Werdnig-Hoffmann)	Yaşamın ilk altı ayında ortaya çıkar. Kas güçsüzlüğü, hipotoni ve solunumsal problemler ile karakterizedir. İki yaş öncesi morbidite ve mortalitesi yüksektir.
Tip 2	Yedi-18 aylıkken başlar. Desteksiz oturamazlar. Vertebra anomalileri ve solunumsal problemler eşlik edebilir.
Tip 3 (Kugelberg-Welander)	On sekiz aylıktan sonra ortaya çıkar. Bağımsız oturabilir ve yürüyebilirler. Vertebra anomalileri görülebilir.
Tip 4	İkinci veya üçüncü dekada ortaya çıkar. Kas güçsüzlüğü hafiftir.

tır.<sup>3,4</sup> SMA'lı olgularda anatomik malformasyonlar nedeni ile RA ve GA girişimleri sıklıkla uygulanamamakta veya başarısızlıkla sonuçlanmaktadır.<sup>5</sup> Diğer taraftan bu hastalarda kas gevşetici kullanımına bağlı birçok uzamış nöromusküler blok olgusu bildirilmiştir.<sup>6,7</sup>

Günümüzde, steroid yapıdaki kas gevşetici ajanları enkapsülasyon yöntemi ile uzaklaştıran yeni spesifik kas gevşetici antagonistleri olan sugammadeks, birçok nöromusküler hastalıkta kas gevşeticilerin güvenle kullanımı için yeni bir alternatif olabilir.<sup>8,9</sup>

Bu olgu sunumunda, rokuronyum ile GA uyguladığımız Tip II SMA'lı bir anne adayında sugammadeks ile komplikasyonsuz anestezi derlenmesi deneyiminin paylaşılması amaçlandı.

## OLGU SUNUMU

Kırk yaşında, 28 haftalık anne adayı SMA ve preeklampsi tanısı ile Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniğine yatırıldı. Onamı alınan hastanın hikâyesinde normal vajinal yolla doğduğu, dokuz aylık iken yürümeye başladığı, 16-17 aylık iken kas güçsüzlüğü ve istemsiz düşmelerinin gözlemlendiği, 13 yaşından sonra alt ekstremitede progresif güç kaybı ve yürüyememe, kollarında da eş zamanlı güç kaybı tanımlamış, ancak hastanın hiç solunum problemi olmadığı belirlenmiştir. Tip II SMA tanısının klinik ve elektromiyografi (EMG) ile konulduğu ancak SMA ile ilgili herhangi bir ilaç kullanmadığı yalnızca preeklampsi nedeniyle metildopa (alfamet) kullandığı bildirilmiştir.

Yirmi dokuz hafta beş günlük iken fetüste akut fetal distres gelişmesi üzerine anne adayı acil sezaryen için operasyona alındı. Operasyon odasına alınan olgunun genel durumu iyi, bilinç açık-koopere, kalp ritmik, akciğer seslerinin doğal olduğu ve kas gücü verilerinin üst ekstremitede 3/5, alt

ekstremitede 4/5 oranlarda bulunduğu belirlendi. Laboratuvar verilerinde anormal bulgu yoktu. Anne adayında kan basıncı (KB), elektrokardiyogram, kalp atım hızı (KAH) ve periferik oksijen saturasyonu (SpO<sub>2</sub>) monitörize edilerek bazal değerler kaydedildi. Hastanın giriş KB: 145/80 mmHg, KAH: 105 dk<sup>-1</sup> ve SpO<sub>2</sub>: %97 olarak belirlendi.

Anestezi induksiyonu 4 mg kg<sup>-1</sup> tiyopental sodyum, 0,4 mg kg<sup>-1</sup> rokuronyum bromür ve fentanil 100 µg ile sağlandıktan sonra iç çapı 7 mm olan endotrakeal tüp ile trakeal entübasyon uygulandı. Anestezi idamesinde %4 konsantrasyonda desfluran, %50 N<sub>2</sub>O-%50 O<sub>2</sub> karışımı kullanıldı. Sezaryen uygulanan olguda sorunsuz bir cerrahi ve birinci ve beşinci dk Apgar değerleri sırasıyla 4 ve 7 olan 900 g ağırlığında bir kız bebek doğurtuldu ve spontan solunumu yeterli olmaması nedeniyle entübe edildi. Kırk dk süren operasyonda hastaya toplam 1500 mL % 0,09 NaCl ve uterotonik olarak 15 IU oksitosin uygulandı. Postoperatif analjezi amacı ile intramusküler diklofenak sodyum yapıldı. Peroperatif hemodinamisi stabil seyreden hastada nöromusküler blok operasyon sonunda 2,5 mg kg<sup>-1</sup> sugammadeks (200 mg) ile antagonize edildi. Sugammadeks uygulamasından bir dk sonra yeterli solunum eforu olan hasta ekstübe edildi. Postoperatif derlenme odasında yaklaşık bir saat takip edilen hastanın bilincinin açık ve koopere, hemodinamisinin stabil (KB: 120/70 mmHg, KAH: 95 dk<sup>-1</sup>, SpO<sub>2</sub>: %97) ve solunum eforunun yeterli olması üzerine Kadın-Doğum kliniğine transfer edildi.

## TARTIŞMA

Gebelik, SMA'lı hastaların kas güçsüzlüğünü arttırabilir. S.Rudnik-Schöneborn ve ark., 12 SMA'lı gebede, kas güçsüzlüğü üzerine gebeliğin etki ve sonuçlarını incelemişlerdir.<sup>10</sup> Gebeliğin ikinci tri-

mesterden sonra sekiz hastada kas güçsüzlüğünde artış olduğunu belirlemişlerdir. Gebelikte, büyüyen uterus diafragmayı iterek akciğer kapasitesinde azalmaya neden olabilir ve respiratuvar sorunların ortaya çıkmasını kolaylaştırabilir.<sup>11</sup> Bu anlamda SMA'lı hastalarda gebelik, respiratuvar sorunları arttırarak mekanik ventilasyon ihtiyacını arttırabilir. Ancak olgumuzda gebelik nedeniyle kas güçsüzlüğünde artış ile mekanik ventilasyon ihtiyacı olmamıştır.

Çalışmalarda SMA'lı hastaların sezaryen için anestezisinde genel veya rejyonel anestezi yöntemlerine rastlanırken, vajinal doğum için ise RA yöntemlerinin tercih edildiği görülmektedir.<sup>3,12,13</sup> Ancak SMA'lı olgularda spinal deformiteler nedeni ile RA girişimleri sıklıkla uygulanamamakta veya başarısızlıkla sonuçlanabilmektedir.<sup>5</sup> Bu nedenle çalışmamızda RA yöntemi tercih edilmedi. GA uygulamasında ise sugammadexin derin bloklarda bile nöromusküler bloğu geri döndürebilme özelliği dolayısıyla rokuronyum tercih edilmiştir. SMA'lı olgularda motor nöron sayısı azalmış olup, nondepolarizan ajanlara karşı artmış bir hassasiyet ve uzamış kas bloğu riski mevcut olması nedeniyle nöromusküler ajanın dozunun 1/10-1/2 oranında azaltılması gerektiği önerildiğinden anestezi indüksiyonunda, rokuronyum dozu 1/3 oranında azaltılarak, 0,4 mg kg<sup>-1</sup> dozda kullanılmıştır.<sup>14</sup>

Weston ve ark., vokal kord paralizi bulunan 38 haftalık SMA'lı bir gebede, epidural analjezi ile güvenli ve etkin bir vajinal doğum olgusu yayımlamışlardır.<sup>3</sup> Benzer olarak Maruotti ve ark., ciddi respiratuvar hastalığı ve skolyozu olan tip II SMA'lı bir gebede sezaryen için başarılı bir spinal anestezi olgusunu bildirmişlerdir.<sup>15</sup> Buna karşın Bollag ve ark., kifoskolyozlu 38 haftalık bir gebede kombine spinal-epidural ve spinal anestezi uygulamalarında başarısızlık sonrasında hastaya GA uygulamak zorunda kaldıkları bir olguyu yayımlamışlardır.<sup>11</sup>

RA uygulamalarındaki başarısız girişimlerin yanı sıra GA uygulamalarında da birtakım problemlerle karşılaşmaktadır. SMA'lı olguların GA uygulamalarında entübasyon güçlüğü ve kas gevşetici kullanımına bağlı uzamış solunum yetmezliği sık karşılaşılan problemlerdir.<sup>6,7</sup> Günümüzde hâlen SMA'lı olgular için GA uygulanacak olgu-

larda kas gevşetici ajan kullanıp kullanmama konusunda da farklı görüş ve yayınlar bildirilmiştir.<sup>4,6,12,15</sup> Habib ve ark. anestezi indüksiyonunda propofol+alfentanil kombinasyonu uygulayarak SMA'lı olgularda endotrakeal entübasyon için alternatif bir yöntem olabileceğini vurgulamışlardır.<sup>4</sup> Neumann ve ark. ise anatomik malformasyonlar ve kontraktürler nedeniyle entübasyon güçlüğü (Mallampati 4, ağız açıklığı 12 mm) bulunan Tip III SMA'lı bir gebede kas gevşetici kullanmadan deksmedetomidin infüzyonu ile fiberoptik entübasyon uyguladıkları bir olguyu yayımlamışlardır.<sup>6</sup>

GA uygulanacak SMA'lı hastalarda, kas gevşetici kullanılacak ise hangi tip kas gevşetici (depolarizan & non-depolarizan) kullanılması konusu da tartışmalıdır. SMA'lı olgularda süksinilkolin uygulamasının hayatı tehdit eden hiperpotasemi ve rabdomiyolize yol açması nedeniyle kontrendike olduğu bildirilmesine karşın, Karageyim Karşıdağ ve ark., 35 haftalık gebe bir olguda anestezi indüksiyonunda süksinilkolini kullandıklarını ve postoperatif respiratuvar veya metabolik bir komplikasyon ile karşılaşmadıklarını belirtmişlerdir.<sup>5,15</sup>

Benzer olarak motor son plakta asetilkolin konsantrasyonunun azalması, asetilkolinesteraz ve kolin asetiltransferazın üretiminin azalmasından dolayı SMA'lı olgularda nondepolarizan kas gevşeticilerin de tercih edilmemesi gerektiği konusunda veriler yayımlanmıştır.<sup>4,7</sup> Steroid yapıdaki nöromusküler bloker ajanları (rokuronyum ve vekuronyum) enkapsüle ve deaktive ederek etki gösteren sugammadex, miyotonik hastalarda uygulanan nöromusküler bloğun antagonizması için alternatif bir yöntem olabilir. Enkapsülasyon özelliği ile sugammadex, rokuronyum ile nöromusküler blok sağlanan birçok miyotonik olguda güvenli ve etkin bir rekürarizasyon sağlamıştır.<sup>9</sup> Stewart ve ark. timpanoplasti uygulanacak SMA'lı bir hastanın anestezi yönetiminde rokuronyum (1 mg kg<sup>-1</sup>) kullanmışlar ve nöromusküler bloğun antagonizması için 4 mg kg<sup>-1</sup> sugammadex uygulamasından yaklaşık iki dk sonra %90 TOF oranı elde etmişlerdir.<sup>8</sup> Nöromusküler monitörizasyonun gerekliliği ve yararı şüphesiz çok önemlidir. Ancak kliniğimizde, nöromusküler bloğun izlenmesi için monitör bulunmaması nedeniyle bu olguda uygulan-

mamıştır. Olgumuzda rokuronyumun antagonizması için 2,5 mg kg<sup>-1</sup> dozunda uyguladığımız sugammadex sonrası bir dakikada yeterli ventilasyon verilerinin (SpO<sub>2</sub>>%95, solunum sayısı 10-12 dk<sup>-1</sup>, tidal volüm>8 mL kg<sup>-1</sup>) elde edilmesi üzerine sorsuz ekstübe edildi.

Enkapsülasyon özelliğiyle hızlı ve etkin bir rekürarizasyon sağlayan sugammadexin, SMA'lı hastaların anestezi indüksiyon ve idamesinde steroid yapıdaki nöromusküler bloker ajanları daha güvenle kullanmamızı sağlayabilecek alternatif bir ajan olabileceği kanısına varıldı.

## KAYNAKLAR

1. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B, et al.; Participants of the International Conference on SMA Standard of Care. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. *J Child Neurol* 2007;22(8):1027-49.
2. Lunn MR, Wang CH. Spinal muscular atrophy. *Lancet* 2008;371(9630):2120-33.
3. Weston LA, DiFazio CA. Labor analgesia and anesthesia in a patient with spinal muscular atrophy and vocal cord paralysis. A rare and unusual case report. *Reg Anesth* 1996;21(4):350-4.
4. Habib AS, Helsley SE, Millar S, Deballi P 3rd, Muir HA. Anesthesia for cesarean section in a patient with spinal muscular atrophy. *J Clin Anesth* 2004;16(3):217-9.
5. Pugh CP, Healey SK, Crane JM, Young D. Successful pregnancy and spinal muscular atrophy. *Obstet Gynecol* 2000;95(6 Pt 2):1034.
6. Neumann MM, Davio MB, Macknet MR, Aplegate RL 2nd. Dexmedetomidine for awake fiberoptic intubation in a parturient with spinal muscular atrophy type III for cesarean delivery. *Int J Obstet Anesth* 2009;18(4):403-7.
7. Stucke AG, Stuth EA. Use of rapacuronium in a child with spinal muscular atrophy. *Paediatr Anaesth* 2001;11(6):725-8.
8. Stewart PA, Phillips S, De Boer HD. Sugammadex reversal of rocuronium-induced neuromuscular blockade in two types of neuromuscular disorders: Myotonic dystrophy and spinal muscular atrophy. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 2013;60(4):226-9.
9. Petrun AM, Mekis D, Kamenik M. Successful use of rocuronium and sugammadex in a patient with myasthenia. *Eur J Anaesthesiol* 2010;27(10):917-8.
10. Rudnik-Schöneborn S, Zerres K, Ignatius J, Rietschel M. Pregnancy and spinal muscular atrophy. *J Neurol* 1992;239(1):26-30.
11. Bollag L, Kent C, Richebé P, Landau R. Anesthetic management of spinal muscle atrophy type II in a parturient. *Local Reg Anesth* 2011;4:15-20.
12. McLoughlin L, Bhagvat P. Anaesthesia for caesarean section in spinal muscular atrophy type III. *Int J Obstet Anesth* 2004;13(3):192-5.
13. Buettner AU. Anaesthesia for caesarean section in a patient with spinal muscular atrophy. *Anaesth Intensive Care* 2003;31(1):92-4.
14. Sungur Ulke Z, Yavru A, Camci E, Ozkan B, Toker A, Senturk M. Rocuronium and sugammadex in patients with myasthenia gravis undergoing thymectomy. *Acta Anaesthesiol Scand* 2013;57(6):745-8.
15. Karageyim Karşıdağ AY, Çelik Acioğlu H, Kılınçoğlu F, Kars B, Büyükbayrak E, Piriçoğlu M, et al. [Spinal muscular atrophy and pregnancy: Case report]. *J Kartal TR* 2012;23(2):103-5.