

OLGU SUNUMU**KSERODERMA PİGMENTOSUM VE ANESTEZİ
(İKİ OLGU SUNUMU)****Kerem ERKALP, Zehra YANGIN, Mevlüt ÇÖMLEKÇİ, Gökçen BAŞARANOĞLU,
Seçil KIRITOĞLU, Leyla SAİDOĞLU****Vakıf Gureba Eğitim Hastanesi, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul, Türkiye****ÖZET**

Kseroderma Pigmentosum (KP) otozomal ressesif bir hastalıktır. Dermal fibroblastların ultraviyole (UV) nedeniyle hasarlanmış DNA'yı onarmada yetersiz kalmaları sonucunda, güneş ışığına aşırı hassasiyet ve yüksek cilt kanseri insidansı ile karakterizedir. Kseroderma Pigmentosumlu hastalar genellikle cilt kanseri cerrahisi geçirmek zorunda kalırlar. Bu yazıda, KP'lu iki olgu sunduk. İlk olgu, siklosporin tedavisi altında genel anesteziden derlenmesi uzayan bir hastaydı. İkinci olgu ise, düşük psödokolinesteraz seviyesi olduğu bilinen bir hastada uyguladığımız infraclavikular sinir bloğu deneyimimizdi.

ANAHTAR KELİMELER: Kseroderma Pigmentosum; Anestezi; Infraclavikular blok.

SUMMARY**XERODERMA PIGMENTOSUM AND ANESTHESIA (TWO CASE REPORTS)**

Xeroderma Pigmentosum (XP) is an autosomal recessive disorder. It is characterized by extreme sensitivity to sun exposure and a high incidence of skin cancer due to a deficient ability of dermal fibroblasts to repair ultraviolet light-damaged DNA. Patients with XP usually have to undergo skin cancer surgeries. In this report, we presented two cases with XP. First case was a patient under cyclosporine therapy who showed delayed recovery after general anesthesia. Second case had low pseudocholinesterase level and infraclavicular nerve block was preferred for surgery.

KEYWORDS: Xeroderma Pigmentosum; Anesthesia; Infraclavicular nerve block.

GİRİŞ

Kseroderma Pigmentosum (KP), nadir (1: 250.000) rastlanan otozomal ressesif geçişli bir hastalıktır. Kseroderma Pigmentosumda, ultraviyole (UV)'nin yarattığı DNA hasarı ya nükleotid onarım defekti ya da replikasyon sonrası onarım defekti sebebiyle oluşur. Erken yaşta görülen cilt kanserleri, çeşitli göz bulguları ve nörolojik anormalliklerle karakterizedir (1). KP'lu hastalar genellikle cilt kanserleri nedeniyle cerrahi geçirirler. Mevcut DNA tamir hasarı, inhalasyon ajanlarını genotoksik hale getirebilir. Bu hastalar hava yolunun zor temini, nörolojik defisit gelişimi, UV'nin yaratacağı cilt hasarı ve kullandıkları ilaçların anesteziklerle etkileşimi nedeniyle farklılık gösterirler (2, 3).

OLGU SUNUMLARI

Olgu I: 37 yaşında KP olduğu bilinen kadın hastaya, burun dorsumu cildindeki tümör nedeniyle tümör eksizyonu ve greft ile onarım ameliyatı planlandı. Hastanın daha önce 12 kere çeşitli lokalizasyonlarda tümör eksizyonu ameliyatları geçirdiği, bunlardan altısının genel anestezi altında uygulandığı öğrenildi. Hasta önceki genel anestezi deneyimlerinde herhangi bir sorun ile karşı-

laşılmadığını belirtti. Son 4 yıldır 150 mg gün⁻¹ siklosporin kullanmaktaydı. Preoperatif değerlendirmede fizik muayene ve laboratuvar incelemeleri normaldi. Hastaya elektrokardiyogram (EKG), non invaziv kan basıncı (NIKB), periferik oksijen saturasyonu (SpO₂) monitörizasyonu sonrasında damar yolu açılarak, Midazolam 1 mg ve Fentanil 100m intravenöz (iv) uygulandı. Anestezi induksiyonu 5 mg kg⁻¹ Na-Tiyopental ve 0.5 mg kg⁻¹ Rokuronyum ile sağlandıktan sonra, hasta kolaylıkla orotrakeal entübe edildi. Anestezi idamesi %50-50 O₂-N₂O (2 L) ve %1-2 Sevofluran ile sağlandı. Yaklaşık 60 dakika süren operasyonun sonunda, inhalasyon anesteziğinin kesilmesinden 8 dakika sonra komplikasyonsuz ekstübasyon yapıldı. Bilinci tam olarak açılmayan, verilen komutlara uyum göstermeyen hasta, ameliyat masasında maske ile oksijen verilerek monitorize izleme devam edildi. Hastanın anestezi Aldrete Derlenme Skoru (PAS) (Kas aktivasyonu, solunum, dolaşım, cilt rengi, şuur durumu) (4) inhalasyon anesteziklerinin kesilmesinden sonraki 15. dakikada 6 puan, 20. dakikada 8 puan olarak ölçüldü. Göz açma zamanı yaklaşık 22. dakika ölçüldü. Hasta anestezinin sonlandırılmasından 30 dk.

sonra, tam uyanık hale gelerek derlenme odasına alındı. Hemodinamik ve solunumsal parametreleri normal, ikinci açık ve koopere şekilde servisine gönderildi.

Olgu II: 20 yıldır KP tanısı olan, 70 kg ağırlığında, 59 yaşındaki kadın hastanın sol el dorsumundaki bazal hücreli deri kanseri nedeniyle operasyonu planlandı. Özgeçmişinde 5 kere genel anestezi hikayesi olan hasta, son anestezi deneyiminde, anestezi doktorlarının kendisine boğazına tüpü zorlukla geçirebildiklerini söylediklerini belirtti. İskemik kalp hastalığı ve hipertansiyon tedavisi altındaydı. Fizik muayenesinde Mallampati II, laboratuvar tetkiklerinde psödokolinesteraz (PSE) aktivitesi düşüklüğü [4100 İ UL^{-1} (Normal değer: $5000-13000 \text{ İ UL}^{-1}$)] dışında özellik saptanmadı. Bu bulgular doğrultusunda hastanın ameliyatının periferik sinir bloğu altında yapılması planlandı. Ameliyathaneye premedikasyon yapılmadan alınan hastaya, genel anestezi ve zor entübasyon şartları hazırlandıktan sonra, monitorize edilerek sağ el üzerinden damar yolu açıldı. İki mg Midazolam sedasyonu ile hasta supin pozisyonda yatırıldı ve başı blok yapılacak bölgenin karşı tarafına –sağa- çevrildi. Sol kol adduksiyona, dirsek fleksiyona getirilerek hastanın göğsü üzerine yerleştirildi. Hastaya kliniğimizce tanımlanan Çömlekçi noktasından (klavikulanın orta noktası ile aksiller arterin izdüşümünü birleştiren çizgiye, humerus tuberkulum majoründen dik çizilen çizginin kesiştiği nokta) sol infraklavikular brakial pleksus bloğu uygulandı (5). 100 mm, 22G periferik sinir bloğu iğnesi (Stimuplex®, Braun, Almanya) ile 0.1 msn uyaran süresi, 2 Hz frekans ve 1.5 mA akım ile iğne cilt ile 90° açı yapacak şekilde, el ve parmaklarda ekstansiyon hareketi görülene kadar (motor yanıt 4.5 cm derinlikte alındı) ilerletildi. Akım 0.4 mA'e kadar düşüldü. Aspirasyon testi sonrasında, 40 mL % 0.5 Ropivakain 10 mL enjektörlerde, tekrarlayan aspirasyonlar ile dört enjeksiyon yöntemi ile verildi. Lokal anestetik injeksiyonundan 20 dakika sonra yeterli pinirik skorlaması sonucu, hasta 30. dakikada cerrahiye verildi. Yetmişbeş dk süren cerrahi sonrasında, 260. dakikada motor blok geri döndü, postoperatif analjezi 13 saat devam etti. Postoperatif 1 hafta izlenen hastada periferik sinir bloğu sahasında ve dermatomunda nörolojik komplikasyon görülmedi. Hasta 3 ay takip edildi.

TARTIŞMA

Kseroderma Pigmentosum, cildin UV'ye aşırı duyarlılığı ile karakterize, progresif nörolojik komplikasyonlarla gidebilen, nadir bir otozomal resesif bir hastalıktır (1).

Siklosporin, mantar ekstresinden elde edilen lipofilik bir peptiddir. Özellikle organ transplantasyonunda ve otoimmün hastalıkların tedavisinde kullanılan, T hücre

cevabını geri dönüşümlü olarak inhibe eden immünsüpresif bir ajandır (6). Siklosporin, opioid, benzodiazepin ve barbitüratlar gibi ilaçlarla farmakodinamik ve farmakokinetik etkileşime girerek, etkilerini artırır (7). Aksi-ne kimi çalışmalarda da volatil anestetik gereksinimini azaltırken izofluranın minimum alveolar konsantrasyon (MAK) değerini arttırmıştır (8). İlk hastamızda son dört yıldır KP tanısı ile 150 mg gün^{-1} Siklosporin kullanmaktaydı. Olgumuzda, anestezi den derlenme döneminin uzamasının sebebi, kullandığı siklosporinin indüksiyonda kullandığımız Midazolam ve Fentanil ile etkileşmesi olabilir. Miyazaki ve ark. (2), daha önce inhalasyon anestezi sonrasında geçici nörolojik semptomları olan 23 yaşındaki KP'lu hastalarına, daha sonraki laparoskopik kolesistektomi operasyonu için total intravenöz anestezi (TIVA) uygulamışlardır. Volatil anestetiklerin genotoksik özelliklerinden dolayı, TIVA yönteminin KP'lu hastalarda inhalasyon anestezi den daha uygun olduğunu belirtmişlerdir. KP'lu hastalarda nörolojik disfonksiyondan dolayı, kas gevşeticiler az miktarda kullanılmalı ve nöromusküler fonksiyonu monitorize edilmelidir (9).

İkinci olgumuzun verdiği anamneze ilaveten, hastanın eklem kontraktürleri, cilt atrofisi ve derinin skarla iyileşme özelliklerinden dolayı zor entübasyonu ihtimali yüksekti. Zor entübasyon beklentisi nedeniyle çalışılan PSE aktivitesini normalden düşük saptandı. Kanser hastalarında, PSE aktivitesi normalin %40'ı kadar azalabilir. Bu durum kronik hastalık, malnütrisyon, yaygın kanser varlığı, psikotrop ilaçlar ve kemoterapötiklere bağlı ortaya çıkabilir (10). Hastamızda periferik ya da santral nörolojik bulgulara rastlamadığımız ve cerrahi alanın uygunluğuna bağlı olarak periferik sinir bloğunu tercih ettik. Son çalışmalarda Ropivakain hem kardiyotoksik, hem de nörotoksik potansiyeli en düşük lokal anestetik olarak sunulmaktadır. Amid grubu yeni bir lokal anestetik olup, yapısal olarak Bupivakaine benzemektedir. Bupivakaine göre daha az motor blok oluştururken daha etkin duysal blok oluşturur (11, 12). Bu nedenle bizde periferik blok uygulamasında ropivakaini tercih ettik. Kseroderma Pigmentozumlu hastaların yaklaşık %18'inde, etyolojisi tam olarak bilinmemekle birlikte nörolojik komplikasyonlar gelişebilir. Hastalarda entelektüel gerileme, piramid ve serebellar bulgular, epileptik nöbet, oftalmopleji ile aksonal periferik nöropati bulunabilir (13). Bu tip hastalarda nöronların erken ölümüne bağlı olarak nörolojik anormallikler gelişebilse de rejyonel anestezi için mutlak bir kontrendikasyon oluşturmaz (14). Biz de infraklavikular brakial pleksus bloğu uyguladığımız hastamızın bilinç durumunu perioperatif ve erken postoperatif dönemde izleyebildik.

Kseroderma Pigmentoza hastalar UV'nin yaratacağı hasarı önlemek için güneş ışınlarından korunmalıdır. Bunun içinde koruyucu kıyafetler, şapka, güneş gözlüğü, yüksek koruma faktörlü kremler kullanılmalıdır. Ameliyathane içinde ise KP'lu hastaları ışıktan korumak için, cerrahiye imkan sağlayacak en az oda içi ve cerrahi saha aydınlatması yapılmalı ve UV blokajı yapan film örtüler ile hasta sarılmalıdır (15).

Görülüyor ki; anestezi uzmanları KP'lu hastalarla farklı durumlarda karşılaşabiliyorlar. Bu tip hastaların preoperatif hazırlanmasına yeterli özen ve önem gösterilmeli, hem genel hem de rejyonel anestezinin avantaj ve dezavantajları tekrar tekrar gözden geçirilerek, uygulanacak anestezi yöntemi, hastanın o anki durumuna en uygun ve güvenli yöntem olmalıdır.

Yazışma Adresi: Dr. Kerem ERKALP

Şenlikköy Mah. Ekşinar Sok. No: 22
Sarı Konaklar B / 6
Florya/ İSTANBUL
Tel: 0212 5346900/ 1178
Cep Tel: 0532 7879500
Email: keremerkalp@hotmail.com
Fax: 0212 5641974

KAYNAKLAR

1. Lichon V, Khachemoune A. Xeroderma pigmentosum: beyond skin cancer. *J Drugs Dermatol.* 2007; 6 (3): 281-8.
2. Miyazaki R, Nagata T, Kai T, et al. Anesthesia for a patient with xeroderma pigmentosum. *Masui* 2007; 56 (4): 439-41 (Abstract).
3. Soen M, Kagawa T, Uokawa R, et al. Anesthetic management of a patient with xeroderma pigmentosum. *Masui* 2006; 55 (2): 215-7 (Abstract).
4. Aldrete JA, Kroulik D. A postanesthetic recovery score. *Anesth Analg.* 1970; 49(6): 924-34.
5. Comlekci M, Basaranoglu G, Suren M, et al. An approach to infraclavicular brachial plexus block: the highest point of the shoulder as a reference. *Anesth Analg.* 2006;103(6):1634-5.
6. Agarwal A, Raza M, Dhiraaj S, et al. Is ketamine a safe anesthetic for percutaneous liver biopsy in a liver transplant recipient immunosuppressed with cyclosporine? *Anesth Analg.* 2005;100(1): 85-6.
7. Niemann CU, Stabernack C, Serkova N, et al. Cyclosporine can increase isoflurane MAC. *Anesth Analg.* 2002; 95(4): 930-4
8. Gelb AW, Freeman D, Robertson KM, et al. Isoflurane alters the kinetics of oral cyclosporine. *Anesth Analg.* 1991; 72(6): 801-4.
9. Brunner T, Jöhr M. Anesthetic management of a child with xeroderma pigmentosum. *Paediatr Anaesth.* 2004; 14(8): 697-8.
10. Koseoglu V, Chiang J, Chan KW. Acquired pseudocholinesterase deficiency after high-dose cyclophosphamide. *Bone Marrow Transplant.* 1999; 24(12): 1367-8.
11. Aydın I. Ropivakain. *Anestezi Dergisi* 1997; 5: 143-6
12. Kocum A, Turkoz A, Ulger H, Sener M, Arslan G. Ropivacaine 0.25% is as effective as bupivacaine 0.25% in providing surgical anaesthesia for lumbar plexus and sciatic nerve block in high-risk patients: preliminary report. *Anaesth Intensive Care.* 2007; 35(4): 510-4.
13. Grewal RP. Neurodegeneration in Xeroderma Pigmentosum: a trinucleotide repeat mutation analysis. *J Neurol Sci.* 1999;163(2):183-6.
14. Rawlinson SC, Webster VJ. Spinal anaesthesia for caesarean section in a patient with Cockayne syndrome. *Int J Obstet Anesth.* 2003;12(4): 297-9.
15. Meyer RJ. Awake blind nasal intubation in a patient with xeroderma pigmentosum. *Anaesth Intensive Care.* 1982;10(1): 64-6