

OLGU SUNUMU - CASE REPORT

## MOTOR NÖRON HASTALIĞI VE EŞ ZAMANLI POLİNÖROPATİSİ OLAN HASTADA ANESTEZİK YAKLAŞIM

### ANESTHETIC MANAGEMENT OF A PATIENT WITH MOTOR NEURON DISEASE ACCOMPANIED WITH CONCURRENT POLYNEUROPATHY

Pınar ERGENOĞLU, Şule AKIN, Nesrin BOZDOĞAN, Evren EKER,  
Oya YALÇIN ÇOK, Hacer ÜLGER, Anış ARİBOĞAN

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD. Ankara  
Başkent University Medical Faculty, Department of Anesthesiology and Reanimation, Ankara, Turkey

#### 16. Anestezi Kış Sempozyumu'nda sözel bildiri olarak sunulmuştur

#### ÖZET

*Motor nöron hastalığı ilerleyici kas atrofisi, refleks canlılığı, spastisite, fasikülasyon, yutma ve çiğneme güçlüğü, dizartri ile seyreden bir hastalıktır. Solunum yetmezliği başlıca ölüm nedenlerinden biridir. Polinöropati, periferik sinirlerin yaygın bir hastalığı olup kol ve bacaklarda ilerleyen kuvvetsizlik, bozulmuş duyu fonksiyonu ile ortaya çıkan bir hastalıktır.*

*Bu olgu sunumumuzda transüretral prostat rezeksiyon planlanan, motor nöron ve polinöropati hastalıklarının birlikte olduğu bir hastada nöromüsküler bloker kullanmadan uyguladığımız genel anestezi yaklaşımımız aktarılmaktadır.*

*Preoperatif değerlendirmede kuadriparezi, alt ekstremitelerde hipoestezi, dizartri ve fasikülasyonları bulunan hastanın spontan solunum eforu yeterliydi. Mevcut nöromüsküler patolojilerle etkileşme ve motor blokta uzama riski nedeniyle rejyonel anestezi uygulanmayan hastada inhalasyon tekniği ile genel anestezi planlanmıştır. Yine genel anestezi sırasında uzamış kas paralizisi ve solunum yetmezliği nedeniyle nöromüsküler bloker uygulanmamıştır. Propofol (1 mg kg<sup>-1</sup>) ile induksiyon yapılan hastada anestezi idamesinde %50 N<sub>2</sub>O/%50 O<sub>2</sub> karışımı içerisinde %1-2 sevofluran uygulanmış ve solunum desteği laringeal maske ile sağlanmıştır. Opioidler anestezi planında yer almamıştır. Ameliyat süresince herhangi bir problem izlenmeyen; postoperatif spontan solunum eforu yeterli, hemodinamik ve nörolojik açıdan stabil olan hasta servise gönderilmiştir.*

*Sonuç olarak ilerleyici kas güçsüzlüğüyle seyreden nörolojik hastalıklarda nöromüsküler bloker ajan kullanılmadan volatil anesteziklerle genel anestezi uygulamasını başarılı postoperatif erken derlenme ile beraber solunum yetmezliği, motor kayıp gibi komplikasyonların gelişmemesi açısından seçilecek anestezi yöntemi olabileceğini düşünmekteyiz.*

**ANAHTAR KELİMELER:** Motor Nöron Hastalığı; Polinöropati; Nöromüsküler Blokerler

#### SUMMARY

*Motor neuron disease is a disorder which has symptoms such as progressive muscle atrophy, exaggerated reflexes, spasticity, fasciculation, difficulty in chewing and disartry. The main cause of mortality is respiratory failure. Polyneuropathy is a common disorder of peripheral nerves which also manifests with progressive weakness in extremities, impaired sensorial function.*

*In this case report we present general anesthesia approach of a patient with motor neuron disease accompanied with polyneuropathy scheduled for transurethral prostate resection without using neuromuscular blockers.*

*The respiratory effort of the patient with quadriparesis, hipoesthesia in lower extremities, disartry and fasciculation was sufficient. General anesthesia with inhalational techniques was planned because of interaction with available neuromuscular pathologies and the risk of prolonged motor blockade. Also neuromuscular blockers weren't administered owing to prolonged muscle paralysis and respiratory failure during general anesthesia procedure. Anesthesia was induced with 1 mg kg<sup>-1</sup> propofol, and % 1-2 sevoflurane concentrations in 50% N<sub>2</sub>O/50% O<sub>2</sub> were adjusted to maintain anesthesia, respiratory support was provided with a laryngeal mask airway and opioids weren't used. The patient who has no problem during the operation and has enough respiratory effort, stable in hemodynamic parameters and neurologic finding was transferred to the ward.*

*In conclusion we suggest that general anesthesia with volatile anesthetics without neuromuscular blocking is a preferable anesthesia technique for satisfactory postoperative rapid recovery and prevention of complications such as respiratory failure, motor dysfunction in progressive neurologic disorders with muscle weakness.*

**KEY WORDS:** Motor neuron disease; Polyneuropathy; Neuromuscular Blockers

## GİRİŞ

Amyotrofik Lateral Skleroz (ALS veya Lou Gehrig's Hastalığı) hem üst motor nöron hem de alt motor nöronların tutulduğu progresif nörodejeneratif bir hastalıktır (1). Polinöropati, periferik sinirlerin tutulduğu; kol ve bacaklarda ilerleyen kuvvetsizlik ve/veya bozulmuş duyu fonksiyonu ile ortaya çıkan nörolojik bir hastalıktır. Her iki hastalık grubunda cerrahi koşullar olduğunda genel anestezi yönetimi sırasında nöromusküler blokerlerin kullanılması sonucu uzamış paraliz ve rezidüel nöromusküler blokaj ile karşılaşılabilir. Bu nedenle nöromusküler blokerlerin küçük dozlarda kullanılması ya da hiç kullanılmaması önerilmektedir. Rejyonal anestezi teknikleri de her iki hastalık grubunda sinir-kas tutulumu nedeniyle uzamış blok veya sinir hasarı gelişebileceğinden rölatif olarak kontrendikedir. Bu olgumuzda ALS ve distal simetrik polinöropatisi olan bir hastada nöromusküler bloker uygulanmadan planlanan genel anestezi yaklaşımımız sunulmuştur.

## OLGU

Altmış dokuz yaşında erkek hasta (vücut ağırlığı: 55 kg, boy: 169 cm) Üroloji Kliniği tarafından Benign Prostat Hiperplazisi (BPH) tanısıyla Transüretral Prostat Rezeksiyonu (TUR-P) yapılmak üzere yatırıldı. Olgunun preoperatif değerlendirmesinde hastanın kuadriparezi nedeniyle Nöroloji Kliniği'nde takip edildiği sırada idrar yapmada güçlük ve sık idrara çıkma şikayeti ile Üroloji Kliniği'ne konsülte edildiği ve BPH tanısı konulduğu tespit edildi. Sigara içme öyküsü (1 paket/gün/45 yıl), kronik alkol tüketimi (45 yıl), kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOA) ve hipertansiyonu olduğu öğrenildi. Preoperatif kullandığı ilaçlar tiotropium bromür monohidrat (Spiriva 18 µg, inhaler kapsül, Boehringer Ingelheim), formoterol fumarat (Ventofor 12 µg, inhaler kapsül, Bilim), budesonid (İnflacort, inhaler kapsül, Bilim), eprosartan + hidroklorotiyazid (Teveten plus 600 mg /12,5 mg film tablet, Solvay) ve riluzol (Rilutek 50 mg film tablet, Aventis) idi. Elektrokardiyografisi aritmikti ve ventriküler ekstrasistollerini mevcuttu. Ekokardiyografisi normal olarak değerlendirilen olguda EF> %60 olarak tespit edildi.

Fizik muayenede bilinç açık, koopere, yer-zaman oryantasyonu tamdı. Kuadriparesisi, alt ekstremitelerde çorap tarzı hipoestezi, dizartirisi ve yaygın fasikülasyonları mevcuttu. Alt ekstremitelerde derin tendon refleksleri negatifti. Havayolu değerlendirmesinde Mallampati Skoru II olarak belirlendi. Spontan solunum eforu yeterli idi, dinlemekle solunum seslerinde kaba laşma, bazallerde sekretuar ralleri mevcuttu.

Elektromyografisinde motor nöron hastalığı ve sensörimotor polinöropati bulguları olduğu öğrenildi. Polinöropati etyolojisini belirlemek amacıyla diabetes mellitus, vitamin eksiklikleri araştırmaları ile paraneoplastik hastalıkların ayırıcı tanısı için gerekli tetkiklerin yapıldığı öğrenildi. Buna göre hastada diabetes mellitus ve herhangi bir vitamin eksikliğine rastlanmadı. Serum immün fiksasyon elektroforezinde gammopati bulgusuna rastlanmadı. Protein elektroforezi normaldi. Beyin ve difüzyon magnetik rezonans görüntüleme tetkikinde serebral ve serebellar atrofi, yaygın küçük damar iskemisi, sağ temporal bölgede travmaya sekonder ensefalomalazi-gliosis alanı, sol maksiller bilateral etmoidal sinüzit saptandı. Servikal magnetik rezonans görüntüleme tetkikinde servikal dejeneratif değişiklikler, servikal aksta düzleşme C3-4, C4-5 düzeylerinde minimal diffüz "bulging" ve posterior santral fokal protrüzyonlar saptandı.

Operasyon masasına alınan hastaya 21 G kanül ile intravenöz yol açıldı ve % 0,9 NaCl infüzyonuna başlandı. Premedikasyon yapılmadı. Standart anestezi monitörizasyonunda 5-yollu EKG, pulse-oksometre ve noninvasif arteriyel kan basıncı monitörizasyonu sağlandı. Preoksijenizasyonu takiben; propofol (1 mg kg<sup>-1</sup>) ile anestezi induksiyonu uygulandı. Hastanın mevcut nörolojik hastalıkları nedeniyle opioid ve nöromusküler bloker ilaç uygulanmadan laringeal mask airway (LMA) yerleştirildi. Her iki hemitoraksın eşit ventile olduğu oskültasyonla teyit edildi. Anestezi idamesinde % 50 N<sub>2</sub>O / % 50 O<sub>2</sub> karışımı içerisinde % 1-2 konsantrasyonda sevofluran kullanıldı. Operasyon için litotomi pozisyonu verildi. Cerrahi işlem sırasında hastanın spontan solunumu korunarak ventilasyonu asiste edildi. Cerrahi süresince hastanın hemodinamik parametreleri stabil seyretti. Periferik oksijen saturasyonu %97-99 arasında gözlemlendi. İşlem sonunda spontan solunum eforu yeterli olan hastanın LMA'sı çıkarıldı. Postoperatif bakım ünitesinde hemodinamik parametreleri normal seyreden, bilinci tam açık ve koopere olan hastanın 45 dakika süreyle bu koşullarda takibinin ardından servise gönderilmesi uygun görüldü.

## TARTIŞMA

ALS serebral korteks, beyin sapı ve spinal kordda motor nöron dejenerasyonu ile karakterize etyolojisi bilinmeyen progresif bir hastalıktır. Beyindeki üst motor nöronlar, beyin sapı ve spinal korddaki alt motor nöronlar hedef hücrelerdir. ALS respiratuar sistemi primer olarak etkilemez ancak respiratuar kas grupları olan üst hava yolu kasları ile ekspiratuar ve inspiratuar kasları etkileyerek solunum sisteminin mekanik fonksiyonunu bozar. Bu nedenle ALS hastalarında respiratuar tutulum

major ölüm nedenlerindedir (2). Üst motor nöron bulguları hiperrefleksi, ekstansör plantar yanıt, artmış kas tonusu olup alt motor nöron bulguları olarak güçsüzlük, hiporefleksi, kas krampları ve fasikülasyonlar dikkat çekmektedir. Ayrıca tipik olarak ekstremitelerde fokal asimetrik güçsüzlük, bulber bulgular (dizartri, disfaji) gözlenir (3).

Periferik nöropati terimi simetrik polinöropati, tek veya multipl mononöropati ve radikülopatiye kapsamaktadır (4). Diabetik nöropati, herediter nöropati, otonomik ve infeksiyöz nöropati, paraneoplastik nöropati ve toksik nöropatiler (ağır metaller, alkol vs.), vaskülitler periferik nöropati nedenleri arasındadır. Distal güçsüzlük, tendon reflekslerinin yokluğu, eldiven ve çorap tarzında sensöriyel kayıp ilerlemiş nöropatinin başlıca semptomlarıdır (5). Distal simetrik polinöropati nöropatilerin en yaygın formudur (6).

TUR-P operasyonu planlanan ve preoperatif olarak değerlendirilen hastada klinik olarak ALS semptomları olan fasikülasyon, dizartri, kuadriparezi ile birlikte alt ekstremitelerde çorap tarzı his kaybı, tendon reflekslerinin yokluğu ile karakterize distal periferik nöropati semptomlarının kombinasyonu mevcuttu. Kardiyak statüsü normal olan ve KOAH'ı medikal tedavi ile kontrol altında ve spontan solunum eforu yeterli bulunan hastada nöromüsküler bloker ilaç kullanılmadan genel volatil anestezi uygulanması düşünüldü.

Literatürde bizim olgumuzda olduğu gibi hem motor nöron hastalığı hem de periferik nöropati bulguları olan sadece 2 hasta bildirilmiştir. Bunlardan birincisi primer amiloidoza bağlı periferik nöropati ve motor nöron hastalığı belirtileri olan bir olgu (7), ikinci olguda ise otozomal dominant juvenil ALS ve piramidal semptomlarla birlikte distal herediter nöropati bulunmaktaydı (8). Ancak bu olgularda anestezi uygulaması bildirilmemiştir. Motor nöron hastalığı ile birlikte periferik nöropati olan hastadaki genel anestezi yönetimimiz, araştırdığımız kadarıyla ilk uygulamadır.

ALS başta olmak üzere motor nöron hastalığı olan hastaların anestezi yönetiminde özen gösterilmesi gereken iki önemli sorun, nondepolarizan kas gevşeticilerin etki süresinde uzama ve nöroaksiyel blok kullanımının tartışmalı olmasıdır (9). Spinal ve epidural anestezi motor nöron hastalıklarında hastalığı alevlendirebileceğinden rölatif olarak kontrendikedir (10). Nörolojik disfonksiyonu olan hastalarda rejyonel anestezi uygulamaları respiratuar disfonksiyona neden olabilir ve aynı zamanda bu hastalarda blok seviyesi öngörülemez (11). Bu nedenle hem ALS'si hem de distal simetrik periferik nöropati bulguları bulunan bu olguda rejyonel anestezi uygulaması tercih edilmemiştir.

ALS tanısı olan 63 yaşında kadın hastada tibia açık redüksiyon ve internal fiksasyon cerrahisi uygulanmış ve nondepolarizan kas gevşeticisi uygulanmadan total int-ravenöz anestezinin başarıyla kullanıldığı bildirilmiştir (12). Farklı zamanlarda iki ayrı katarakt ve vitrektomi cerrahisi geçiren bir ALS hastasında topikal anestezi ve nondepolarizan kas gevşeticisi kullanılmadan uygulanan volatil anestezi kombinasyonu ile başarılı bir anestezi yönetimi de rapor edilen vakalar arasındadır (13).

Mevcut literatür bilgileri çok kısıtlı olmakla birlikte herediter periferik nöropati olan Charcot-Marie-Tooth hastalığında nondepolarizan nöromüsküler bloker ilaçlara yanıtın değişken olduğu bildirilmektedir (14). Genel anestezi uygulanan Charcot-Marie-Tooth nöropatisi olan bir hastada nondepolarizan nöromüsküler bloker olan veküronyuma bağlı uzamış nöromüsküler blok bildirilmiştir (15).

Bizim olgumuzda da nondepolarizan nöromüsküler bloker uygulanmadan volatil anesteziyle genel anestezi uygulaması yapılmıştır. Postoperatif dönemde solunum yetmezliği ve motor kayıp gibi komplikasyonların gelişmemesi anestezi uygulamasının başarı kriteri olarak değerlendirilebilir.

Bu olgu sunumunda hem ALS hem de distal simetrik polinöropati bulguları olan ve nadir karşılaşılan kompleks bir hastada nöromüsküler bloker uygulanmadan genel volatil anestezi uygulaması aktarılmıştır. Komplike nörolojik semptomları olan hastalarda anestezistin doğru yöntem seçimi ile hastanın postoperatif mortalite ve morbiditesinin önemli ölçüde azaltılabileceğini düşünmekteyiz.

#### Yazışma Adresi (Correspondence):

**Dr. Pınar ERGENOĞLU**

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi

Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD.

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Adana Uygulama ve

Araştırma Merkezi

Dadaloğlu Mh. 39. Sk. No:6 Yüreğir/Adana

**e-posta (e-mail):** pergenoglu@yahoo.com

#### KAYNAKLAR

1. Gastl R, Ludolph AC. Amyotrophic lateral sclerosis. *Nervenarzt*. 2007 Dec; 78(12):1449-57; quiz 1458-9.
2. Onders RP, Carlin AM, Elmo M, Sivashankaran S, Katirji B, R. Amyotrophic lateral sclerosis: the Midwestern surgical experience with the diaphragm pacing stimulation system shows that general anesthesia can be safely performed. *Am J Surg*. 2009 Mar; 197(3): 386-90.
3. Rocha JA, Reis C, Simões F, Fonseca J, Mendes Ribeiro J. Diagnostic investigation and multidisciplinary management in motoneuron disease. *J Neurol*. 2005 Dec; 252(12): 1435-47.
4. Martyn CN, Hughes RA. Epidemiology of peripheral neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 1997 Apr; 62(4): 310-8.
5. Hughes RA. Peripheral neuropathy. *BMJ*. 2002; 324: 466-9.
6. England JD, Gronseth GS, Franklin G, et al. Evaluation of distal symmetric polyneuropathy: the role of autonomic testing, nerve biopsy, and skin biopsy (an evidence-based review). *Muscle Nerve*. 2009 Jan; 39(1): 106-15.
7. Abarbanel JM, Frisher S, Osimani A. Primary amyloidosis with peripheral neuropathy and signs of motor neuron disease. *Neurology*. 1986 Aug; 36(8): 1125-7.
8. De Jonghe P, Auer-Grumbach M, Irobi J, et al. Autosomal dominant juvenile amyotrophic lateral sclerosis and distal hereditary motor neuropathy with pyramidal tract signs: synonyms for the same disorder? *Brain*. 2002 Jun; 125(Pt6): 1320-5.
9. Iwanaga S, Kitamura T, Ogawa M, Yamada Y. Anesthetic management of laparotomy for a patient with amyotrophic lateral sclerosis: a case report. *Masui*. 2008 Aug; 57(8): 987-9.
10. Schabel JE. Subarachnoid block for a patient with progressive chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Anesth Analg*. 2001 Nov; 93(5): 1304-6.
11. Lee D, Lee KC, Kim JY, Park YS, Chang YJ. Total intravenous anesthesia without muscle relaxant in a patient with amyotrophic lateral sclerosis. *J Anesth*. 2008; 22(4): 443-5.
12. Kowalik MM, Smiatacz T, Pajuro R, et al. Anaesthesia for ophthalmologic surgical procedures in a patient with advanced amyotrophic lateral sclerosis: a case report. *Cases J*. 2008 Nov; 1(1): 338.
13. Schmitt HJ, Münster T. Mivacurium-induced neuromuscular block in adult patients suffering from Charcot-Marie-Tooth disease. *Can J Anaesth*. 2006 Oct; 53(10): 984-8.
14. Pogson D, Telfer J, Wimbush S. Prolonged vecuronium neuromuscular blockade associated with Charcot Marie Tooth neuropathy. *Br J Anaesth*. 2000 Dec; 85(6): 914-7.