

OLGU SUNUMU – CASE REPORT

TİP III SPİNAL MUSKÜLER ATROFİLİ BİR GEBENİN SEZARYEN OPERASYONUNDA KOMBİNE SPİNAL EPİDURAL ANESTEZİ UYGULAMASI

COMBINED SPINAL EPIDURAL ANESTHESIA FOR CESAREAN SECTION IN A PARTURIENT WITH SPINAL MUSCULAR ATROPHY TYPE III

**Mehmet Özgür ÖZHAN¹, Mehmet Anıl SÜZER¹, Mehmet Burak EŞKİN²,
Ceyda ÇAPARLAR³, Bülent ATİK⁴, Nesrin FENER⁵**

¹TDV Ankara Özel 29 Mayıs Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Ankara

²Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Ankara

³Dışkapı Yıldırım Beyazıt Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Ankara

⁴Şırnak Asker Hastanesi, , Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Şırnak

⁵TDV Ankara Özel 29 Mayıs Hastanesi, Kadın Hastalıkları ve Doğum Kliniği, Ankara

¹TDV Ankara 29 Mayıs Hospital, Department of Anesthesiology and Reanimation, Ankara, Turkey

²Gülhane Military Medical Faculty, Department of Anesthesiology and Reanimation, Ankara, Turkey

³Dışkapı Yıldırım Beyazıt Training and Research Hospital, Department of Anesthesiology and Reanimation, Ankara, Turkey

⁴Şırnak Military Hospital, Training and Research Hospital, Department of Anesthesiology and Reanimation, Şırnak, Turkey

⁵TDV Ankara 29 Mayıs Hospital, Department of Gynecology and Obstetrics, Ankara, Turkey

ÖZET

Spinal musküler atrofi (SMA) spinal kordun ön boynuz hücrelerinin ilerleyici dejenerasyonu sonucu oluşan kronik bir nöromusküler hastalıktır. Hastalığın klinik özellikleri alt ekstremitenin proksimal kaslarının güçsüzlüğünden disfaji ve solunum yetmezliğine kadar ilerleyen bir seyir gösterebilmektedir. SMA'lı hastalardaki anestezi uygulamaları hastalarda değişik evrelerde bulunabilen solunum yetmezliği, havayolu yönetimindeki zorluk ve nöromusküler bloker kullanımındaki kısıtlamalar gibi çeşitli problemleri içermektedir. Biz bu olgu sunumunda sezaryen operasyonu için anestezi yöntemi olarak kombine spinal epidural anestezi yöntemini kullandığımız bir hastamızı sunmayı amaçladık.

ANAHTAR KELİMELELER: Spinal Musküler Atrofi; Sezaryen; Kombine Spinal Epidural Anestezi

SUMMARY

Spinal muscular atrophy (SMA) is a chronic neuromuscular disorder due to progressive degeneration of anterior horn cells of the spinal cord. The clinical features ranged from weakness of proximal muscles of the lower limb to dysphagia and respiratory dysfunction. The demands of the anesthetic management of the patients with SMA are challenging due to respiratory dysfunction, difficult airway management, and limitations of the use of neuromuscular blocking agents. In this case report, we aimed to discuss the anesthetic management for caesarean section in a parturient with Spinal Muscular Atrophy type III. We used combined spinal epidural anesthesia.

KEY WORDS: Spinal Muscular Atrophy; Caesarean Section; Combined Spinal Epidural Anesthesia

GİRİŞ

Spinal Musküler Atrofi (SMA) spinal kordun anterior boynuz hücrelerinin ilerleyici dejenerasyonu sonucu oluşan, iskelet kaslarında ilerleyici güçsüzlük ve atrofiyle seyreden kronik bir motor nöron hastalığıdır. Hastalığın insidansı 1/6.000–1/10.000 arasındadır ve pediatrik nöromusküler hastalıklar arasında sıklık bakımından Duchenne musküler distrofisinden, mortalite bakımın-

dan ise kistik fibrozisten sonra gelmektedir. Hastaların yaklaşık %98'i otozomal resesif, geri kalanı ise otozomal dominant veya nadiren X'e bağlı geçiş gösteren kalıtıma sahiptir (1).

SMA, Survival motor geni 1'de olan homozigot bir delesyon sonucu ortaya çıkar ve alt motor nöron lezyonları ile beraberdir. İskelet kasındaki ilerleyici güçsüzlük

ve atrofi alt ekstremitelerdeki proksimal kaslar başta olmak üzere üst ekstremiteler ve solunuma yardımcı kas gruplarını etkileyerek kas güçsüzlüğünden, yürüme bozukluğu veya yürüyememe ve ileri durumlarda solunum yetmezliği ve ölümlerle sonuçlanabilir. Omurga deformitelerinin sıklıkla eşlik ettiği olguların yaklaşık %20'nde kranial sinirlerin (V, VII, IX, XII) tutulumuyla bulbar disfonksiyon ve disfaji gelişmektedir. Hastalarda mental durum, duyu, otonomik ve sfinkter fonksiyonları ise normaldir (1).

Genellikle çocukluk çağında yapılan kas biyopsisi ve genetik çalışmalarla tanı konan SMA hastalığı, Uluslararası SMA birliği tarafından klinik bulguların şiddeti, hastalığın başlangıç yaşı ve genetik çalışmalar eşliğinde 4 tipte sınıflanmıştır (Tablo I). Bunların arasında infantil dönemde belirtileri ortaya çıkan ve hastaların erken yaşta kaybedildiği SMA Tip I ve II'nin aksine, SMA Tip III (Kugelberg–Welander hastalığı) ve IV'de hastalar çeşitli fiziksel kısıtlamalar olmakla beraber ileri yaşlara kadar yaşayabilmektedirler (2).

Günümüzde SMA'nın tedavisi bulunmamaktadır. Ancak kontraktür oluşmasının önlenmesi, eklem stabilitesinin devam ettirilmesi ve solunum fonksiyonlarının artırılması için fizyoterapi ve ortopedik müdahaleler uygulanmaktadır.

SMA'lı hastalarda anestezi uygulamaları genellikle biyopsi ve radyolojik incelemeler gibi tanı testlerinin yanı sıra skolyoz cerrahisi başta olmak üzere çeşitli deformitelerin düzeltilmesi amacıyla uygulanan ortopedik cerrahi işlemler için yapılır. İlerleyici kas güçsüzlüğünün solunum fonksiyonlarını olumsuz etkilemesi, havayolu güvenliğinin sağlanmasında güçlükler ve nöromusküler bloke edici ajanların kullanımındaki kısıtlamalar SMA'lı hastaların anesteziinde karşılaşılabilecek çeşitli sorunların başında gelmektedir (3).

Bu olgu sunumunda, SMA Tip III hastalığına sahip bir gebede sezaryen operasyonu için gerçekleştirilen anestezi uygulamasının tartışılması amaçlanmıştır.

OLGU SUNUMU

İlk çocuğuna 38 haftalık gebe olan, 24 yaşında, 154 cm uzunluk ve 67 kg ağırlığındaki hasta ile planlı sezaryen operasyonu nedeniyle anestezi uygulaması için görüşme yapıldı. Hastanın tanısı, hasta 8 aylık iken yapılan kas biyopsisi ile konmuştu. Yapılan fizik muayenesinde alt ekstremitelerinde bilateral proksimal kas güçsüzlüğü mevcuttu (kas gücü 4/5). Hasta desteksiz yürüyebilmekle beraber, yürüme mesafesi kısalmıştı. Yutma ve sfinkter fonksiyonları normal iken solunum fonksiyonlarında hafif derecede restriktif bozukluk mevcuttu. Omurga deformitesi bulunmamaktaydı. Gebelik normal bir seyirde ilerlemekle beraber, gebeliğin 5. ayından itibaren hastanın alt ekstremitelerindeki güçsüzlüğün biraz daha arttığı öğrenildi. Elektromiyografide denervasyon ve reinnervasyon saptanırken, motor sinir iletim hızları normaldi.

Hastanın mevcut kas güçsüzlüğünün normal doğuma aktif olarak katılımını engelleyerek doğum eyleminin uzamasına ve bunun da anne ve bebeğini risk altına alacağı düşünülerek planlı bir sezaryen operasyonu uygulanmasına karar verilmişti. Hastaya bu hasta grubunda genel anestezinin muhtemel olumsuz etkilerinden korumak amacıyla kombine spinal epidural anestezi yönteminin uygulanması önerildi ve hastanın onamı alındı.

Hasta operasyon için ameliyat salonuna alınmadan 1 saat önce 2 adet 16 G periferik venöz damaryolu açıldı. 1000 ml ringer laktat solüsyonu ve 50 mg ranitidin ve 10 mg metoklopramid intravenöz yoldan verildi. Operasyon salonunda monitörizasyon, yüz maskesi ile oksijen desteği, oturur pozisyon verilmesi, steril boyanma ve örtünmeyi takiben L₄-L₅ intervertebral aralıktan, direnç kaybı tekniği kullanılarak subaraknoid aralığa 10 mg %0,5'lik hiperbarik bupivakain ve 25 mikrogram fentanil verilerek kombine spinal epidural anestezi uygulandı. Hasta başı 15 derece yükseltilecek biçimde supin pozisyona alındı. Duyusal blok soğuk testi ve pinprick testi ile motor blok ise Bromage skorlaması ile değerlendirildi. Yeterli duyusal bloğun (T₆ dermatom seviyesi, bilateral) sağlandığı tespit edildikten sonra cerrahi-

Tablo I. Spinal Müsküler Atrofi: Sınıflandırma ve Temel Klinik Özellikler

Tip	Başlangıç Zamanı	Klinik Özellikler	Prognoz ve beklenen yaşam süresi
I (Akut infantil form, Werdnig – Hoffman hastalığı)	< 6 ay	İleri derecede kas güçsüzlüğü, hipotoni, bulbar disfonksiyon, omurga deformiteleri, solunum yetmezliği.	Kötü, <2yıl
II (Kronik infantil form)	6-18 ay	Orta derecede kas güçsüzlüğü, solunum sistemi enfeksiyonlarına duyarlılık, omurga deformiteleri, sadece destekle oturabilir, yürüyemez.	Orta, 10-40 yıl
III (Kronik juvenil form, Kugelberg – Welander sendromu)	>18 ay	Hafif derecede kas güçsüzlüğü, hafif restriktif akciğer hastalığı, omurga deformiteleri olabilir veya olmayabilir, güçlkle yürüyebilir, yürüme mesafesinde azalma mevcuttur	Normal yaşam süresi
IV (Yetişkin başlangıç formu)	>30 yaş	Hafif derecede kas güçsüzlüğü, kollarda ve bacaklarda hafif derecede güçsüzlük, normal olarak yürüyebilir.	Normal yaşam süresi

ye izin verildi. Cerrahinin başlamasından 4 dakika sonra doğan ve 1. ve 5. dakikalardaki APGAR skoru 10 olan 3150 gram ağırlığındaki kız çocuğun yenidoğan ünitesine gönderilmesinden yaklaşık 35 dakika sonra operasyon sona erdi.

Operasyon sonunda hasta yaklaşık 30 dakika kadar anestezi sonrası bakım ünitesinde takip edildi vital bulgularının stabil olması üzerine servise taburcu edildi. Serviste yaklaşık 70 dakika sonra motor bloğu sona eren, duyuşal bloğu T₁₂ dermatom seviyesinde olan hastaya 76 ml serum fizyolojik solüsyonuna 20 ml %0,5'lik bupivakain (100 mg) ve 4 ml fentanil (200 mikrogram) konarak hazırlanan hasta kontrollü epidural analjezi cihazı ile postoperatif analjezi başlandı. (İnfüzyon hızı 4 ml saat⁻¹, bolus 4 ml ve kilitli kalma süresi 30 dakika). 24 saat süresince VAS skoru 3'ün altında olan, herhangi bir komplikasyon gelişmeyen ve vital bulguları stabil seyreden annenin epidural kateteri çekildi. Anne ve bebeği 26. saatte hastaneden taburcu edildiler.

TARTIŞMA

SMA hastalarında inspiratuar solunum kaslarının kronik güçsüzlüğü ve hastaların bir kısmında bulunan omurga deformitelerinin varlığı sonucunda çeşitli derecelerde restriktif akciğer hastalığı mevcuttur. Larineal kaslardaki güçsüzlük ise yutma fonksiyonunu olumsuz olarak etkilediğinden, orofaringeal veya gastrik sekresyonların temizlenmesinde azalmayla orofaringeal aspirasyon riski artmıştır. Akciğer rezervlerinin azalması ve sekresyonların temizlenememesi postoperatif dönemde tekrarlayan pnömonilere yol açabilmektedir. Bu nedenle sekresyonların temizlenmesini arttırmak amacıyla yeterli hidrasyon ve mukolitiklerin kullanılması gerekebilmektedir (1-3).

Gebelikte büyüyen uterusun etkisiyle gelişen akciğer kapasitesindeki azalmanın SMA'lı hastalarda genellikle mevcut olan restriktif akciğer hastalığına eklenmesiyle solunum fonksiyonlarında gerileme olduğu tespit edilmiştir. Bunun yanı sıra, SMA'lı hastalarda gebelik; kas güçsüzlüğünün ikinci trimesterden sonra artması; erken doğum, uzamış doğum eylemi ve iyileşmede gecikme gibi durumlarla olumsuz bir seyre yol açabilmektedir (4).

Bulbar disfonksiyon ve servikal omurga değişiklikleri sonucundaki omurga hareketlerindeki kısıtlılık bu grup hastaların endotrakeal entübasyonun güç olmasına yol açabilmektedir. Literatürde bu grup hastaların bir kısmında endotrakeal entübasyonun fiberoptik bronkoskopi eşliğinde gerçekleştirilebildiği bildirilmiştir (5-8).

SMA hastalığında nöromusküler bileşkenin son plâğındaki asetilkolin dansitesindeki azalma kolinasetiltansferaz ve asetilkolinesteraz sekresyonunda azalmaya

yol açar ve bu da nondepolarizan kas gevşetici ajanlara karşı aşırı duyarlılığa yol açarak etkilerinin uzamasına neden olmaktadır. Nondepolarizan kas gevşetici kullanılan hastaların büyük bir çoğunluğunda postoperatif dönemde uzun süre yoğun bakım ünitesinde mekanik ventilatör ile solunum desteğine ihtiyaç duyulduğu bildirilmiştir. Bu nedenle, genel anestezi uygulamalarında kas gevşetici ajan kullanılmaması tavsiye edilmektedir (9). Nondepolarizan kas gevşetici kullanılması zorunlu olabilecek vakalarda; roküronyum gibi steroid yapıları nondepolarizan kas gevşeticileri seçici şekilde bağlayarak etkilerini kaldırmak üzere tasarlanmış yeni bir ilaç olan sugammadexin SMA'lı hastalarda kullanıldığı bildirilmiştir (10).

SMA'deki kas denervasyonu asetil kolin reseptörlerinin sayısı, yüzey alanı ve agonistlere karşı duyarlılığının artmasına yol açar. Depolarizan kas gevşetici ajan olan süksinil kolin kullanımı ile denerve kasların rabdomyolizi ve kas hücresi içindeki potasyumun plazmaya geçmesiyle şiddetli hiperkalemiyle sonuçlanmaktadır (11).

SMA'lı hastalarda genel anestezi uygulamalarındaki olası risklerden hastamızı korumak için ve yine hastamızda omurga deformitesi ve skolyoz cerrahisi hikayesi olmadığından rejyonel anestezi uygulamasının başarılı olacağını düşündük ve anestezi yöntemi olarak kombine spinal epidural (KSE) anestezi yöntemini uygulamayı tercih ettik. Literatürde iki ayrı olgu sunumunda, daha önce omurga deformitesi nedeniyle skolyoz cerrahisi uygulanmış SMA'lı iki hastada sezaryen anestezisi için öncelikle spinal anestezi yöntemi denenmiş, ancak başarısız olunması üzerine genel anestezi uygulanmıştır (5,12). Buettner ise skolyoz cerrahisi geçiren SMA'lı bir gebede epidural anestezinin başarısız olmasına rağmen başarılı spinal anestezi gerçekleştirdiğini bildirmiştir (13). Harris ve Moaz ise skolyoz cerrahisi hikayesi olmayan SMA'lı iki kız kardeşe sezaryen operasyonu için 2,6 ml %0,5'lik (13 mg) hiperbarik bupivakaine 0,1 mg morfin ekleyerek başarılı spinal anestezi gerçekleştirdiklerini bildirmişlerdir (14). Yine literatürde sezaryen anestezisi ve doğum analjezi için başarılı epidural anestezi/analjezi yöntemlerinin kullanıldığına dair raporlar mevcuttur (15).

Biz KSE anestezi uygulamamızda intratekal aralığa kliniğimizde sıklıkla kullandığımız miktar olan 10 mg hiperbarik bupivakain ve 25 mikrogram fentanil uyguladık. Bu doz duyuşal blok seviyesinin T6 dermatom seviyesine ulaşmasını sağlamakla beraber, seviyenin daha da yükselmesine yol açmamaktadır. Bunun yanı sıra, spinal anestezide duyuşal bloğun düşük seviyede kalması durumunda epidural aralıktan lokal anestetik madde uygulanarak duyuşal blok seviyesini istenilen seviyeye

ulaştırmak mümkün olabilmektedir. Bu gibi hastalarda kısa boy ve kombine spinal epidural blok yapılması göz önüne alındığında muhtemel komplikasyonların önlenmesi amacıyla spinal aralığa lokal anestezi daha da düşük doz uygulanabilir ve duyusal blok düşük olduğunda epidural kateterden lokal anestezi uygulanarak duyusal blok seviyesi yükseltilebilir. Yine epidural hasta kontrollü analjezi uygulamasıyla kaliteli bir postoperatif analjezi sağlanmıştır.

SMA hasta grubunda dikkat çekici bir başka unsur da, nöromusküler hastalıklar arasında SMA'nın otonomik disfonksiyonla beraber olmamasının, rejyonal anesteziden kaynaklanan sempatik blok durumunun kan basıncının kontrol altına alınma gücüne katkıda bulunmamasıdır (16).

Günümüzde tedavisi bulunmayan SMA'lı hastalarda anestezi uygulamalarına dair literatürde kontrollü bir çalışma bulunmamaktadır. Az sayıdaki olgu sunumları incelendiğinde, endotrakeal entübasyon gerektiren genel anestezi uygulamalarında kas gevşetici kullanılmasından kaçınıldığı ve total intravenöz anestezinin tercih edildiği dikkat çekmektedir. Rejyonal anestezi uygulamalarına dair raporlarda ise uzun dönem hasta takiplerinde herhangi bir komplikasyon bildirilmemiştir (16). Biz SMA'lı gebe hastalarda sezaryen anestezisi için rejyonal anestezi yöntemlerinin genel anestezideki kıyasla daha güvenilir bir tercih olabileceğini düşünmekteyiz.

Yazışma Adresi (Correspondence):

Dr. M. Burak EŞKİN

Gülhane Askeri Tıp Akademisi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Ankara

E-posta (e-mail): burakeskin@hotmail.com

KAYNAKLAR

1. Bora E. Spinal Musküler Atrofilili Olgularda Survival Motor Neuron Gen 1 (SMN1) Delesyon Sıklığı. DEÜ Tıp Fakültesi Dergisi 2007;21(2):71-4.
2. Munsat TL, Davies KE. International SMA consortium meeting (26-28 June 1992, Bonn, Germany). Neuromuscul Disord 1992; 2(5-6):423-8.
3. Wilton NC. Spinal muscular atrophy: the challenges of 'doing the right thing'. Pediatr Anesth 2009;19(11):1041-7.
4. Schöneborn SR, Zerres K, Ignatius J, Rietschel M. Pregnancy and spinal muscular atrophy. J Neurol 1992;239(1):26-30.
5. Habib AS, Muir HA. Tracheal intubation without muscle relaxants for caesarean section in patients with spinal muscular atrophy. Int J Obstet Anesth 2005;14(4):366-7.
6. Pugh CP, Healey SK, Crane JM, Yonug D. Successful pregnancy and spinal muscular atrophy. Obstet Gynecol 2000;95:1034.
7. McLoughlin I, Bhagvat P. Anaesthesia for caesarean section in spinal muscular atrophy type III. Int J Obstet Anesth 2004;13(3):192-5.
8. Kitson R, Williams V, Howell C. Caesarean section in a parturient with type III spinal muscular atrophy and pre-eclampsia. Anaesthesia 2004;59(1):94-5.
9. Jang HE, Kwang RC, Kim H, et al. General anesthesia for a spinal muscular atrophy type I patient undergoing feeding gastrostomy. Anesth Pain Med 2010;5(4):329-32.
10. Vilela H, Santos J, Colaço J, et al. Reversal of neuromuscular blockade with sugammadex in a patient with spinal muscular atrophy type III (Kugelberg-Welander syndrome). J Anesth 2012; 26(2):306-7.
11. Hussain A. Anaesthesia for Spinal Muscular Atrophy. Int J Anesthesiology 2008;16(2).
12. Bollag L, Kent CD, Richebe P, Landau R. Anesthetic management of spinal muscular atrophy type II in a parturient. Local and Regional Anesthesia 2011;4:15-20.
13. Buettner AU. Anaesthesia for caesarean section in a patient with spinal muscular atrophy. Anaesth Intensive Care. 2003;31(1):92-4.
14. Harris SJ, Moaz K. Caesarean section conducted under subarachnoidal block in two sisters with spinal muscular atrophy. Int J Obstet Anesth 2002;11(2):125-7.
15. Wilson RD, Williams KP. Spinal muscular atrophy and pregnancy. Br J Obstet Gynaecol 1992;99(6):516-7.
16. Klingler W, Horn FL, Rott KJ. Complications of anesthesia in neuromuscular disorders. Neuromuscul Disord 2005;15(3):195-206.