



## OLGU SUNUMU / CASE REPORT

## Duchenne musküler distrofi çocuk hastada spinal anestezi uygulaması

*Application of spinal anesthesia in a pediatric patient with Duchenne's muscular dystrophy*

Özlem ÖZMETE, Mesut ŞENER, Esra ÇALIŞKAN, Anış ARİBOĞAN

### Özet

Duchenne musküler distrofi (DMD) progresif seyreden nöromusküler bir hastalıktır. En sık rastlanan ve en ciddi musküler distrofi formu olmakla birlikte mevcut kas güçsüzlüğü, kardiyak ve pulmoner tutulum nedeniyle anestezi uygulaması önemlidir. Bu olgu sunumunda iki yaşında DMD'li erkek hastada iki taraflı inguinal herni onarımı nedeniyle başarılı şekilde uygulanan pediatrik spinal anestezi yöntemi tartışılmıştır. Duchenne musküler distrofi gibi artmış genel anestezi riski taşıyan seçilmiş pediatrik olgularda spinal anestezi uygulamasının genel anesteziye göre daha iyi bir alternatif olduğunu düşünüyoruz.

Anahtar Kelimeler: Duchenne musküler distrofi; pediatrik hasta; spinal anestezi.

### Summary

Duchenne's muscular dystrophy (DMD) is a neuromuscular disease with a progressive course. It is the most common and most severe muscular dystrophic disorder for which the application of anesthesia is critical, due to muscle weakness, and cardiac and pulmonary involvement. Successful application of spinal anesthesia in a 2-year-old boy with DMD undergoing bilateral inguinal hernia repair is described in the present report. It is proposed that spinal anesthesia is an effective alternative to general anesthesia in certain pediatric patients, including those with DMD, for whom general anesthesia poses increased risk.

Keywords: Duchenne's muscular dystrophy; spinal anesthesia; pediatric patient.

### Giriş

Nöromusküler hastalıklarda anestezi uygulaması artmış peroperatif komplikasyonlarla birliktelik gösterir. Bu hastalarda anestezi uygulaması sırasında görülen solunumsal komplikasyonlar arasında ameliyat sonrası solunum yetersizliği, uzamış mekanik ventilatör ihtiyacı, akciğer enfeksiyonları ve planlanmamış yoğun bakım ihtiyacı yer alırken, kardiyak komplikasyonlar arasında da kalp kası tutulumuna bağlı dilate kardiomyopati, efor kapasitesi düşüklüğü ve peroperatif dönemde inotrop ihtiyacının artmasını sayabiliriz.<sup>[1]</sup> Nöromusküler hastalıklardan özellikle musküler distrofilerde genel anestezi uygulaması sırasında artmış opioid hasasiyeti, nondepolarizan kas gevşeticilere

karşı artmış duyarlılık, depolarizan kas gevşeticiler ve inhalasyon ajanları kullanımına karşı artmış malign hipertermi (MH) riski vardır. Bu nedenle musküler distrofisi olan hastalarda uygunsa rejyonal anestezi yöntemlerinden santral bloklar veya bölgesel anestezi yöntemlerinden periferik sinir blokları öncelikli olarak tercih edilmektedir.<sup>[1-4]</sup>

Duchenne musküler distrofi (DMD) X'e bağlı kalıtım gösteren, 1/3500 sıklıkta görülen, iki-beş yaşında başlayan ve özellikle erkekleri etkileyen progresif nöromusküler bir hastalıktır.<sup>[1]</sup> Tanı kas biyopsisi ve biyokimyasal incelemede serum kreatin fosfokinaz (CK), aldolaz, laktik dehidrogenaz (LDH) düzeylerinin artışı ile konur.<sup>[1]</sup> Duchenne musküler distrofi hastalarda

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara  
Department of Anesthesiology and Reanimation, Baskent University Faculty of Medicine, Ankara, Turkey

Başvuru tarihi (Submitted) 19.07.2013 Düzeltme sonrası kabul tarihi (Accepted after revision) 21.07.2014

İletişim (Correspondence): Dr. Özlem Özmete, Başkent Hastanesi, 01150 Seyhan, 01140 Gazipaşa, Adana, Turkey.

Tel: +90 - 322 - 458 68 68/1226 e-posta (e-mail): ozlemyilma@yahoo.com

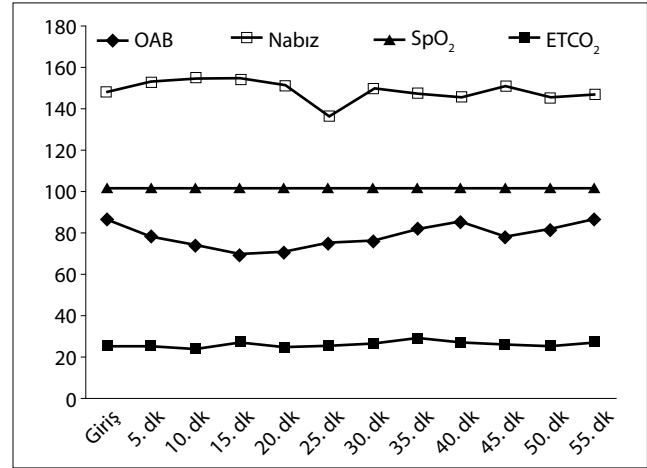
© 2016 Türk Algoloji Derneği

kalp kası tutulumu olabileceğinden anestezi uygulaması öncesi dönemde elektrokardiyografi (EKG) beraberinde mutlaka ekokardiyografi (EKO) ile ayrıntılı kardiyolojik muayene yapılmalıdır.<sup>[1]</sup>

Bu olgu sunumunda iki taraflı inguinal herni operasyonu geçirecek DMD'li pediatrik hastada güvenli bir şekilde uygulanan spinal anestezi yöntemi sunulmuştur.

## Olgu Sunumu

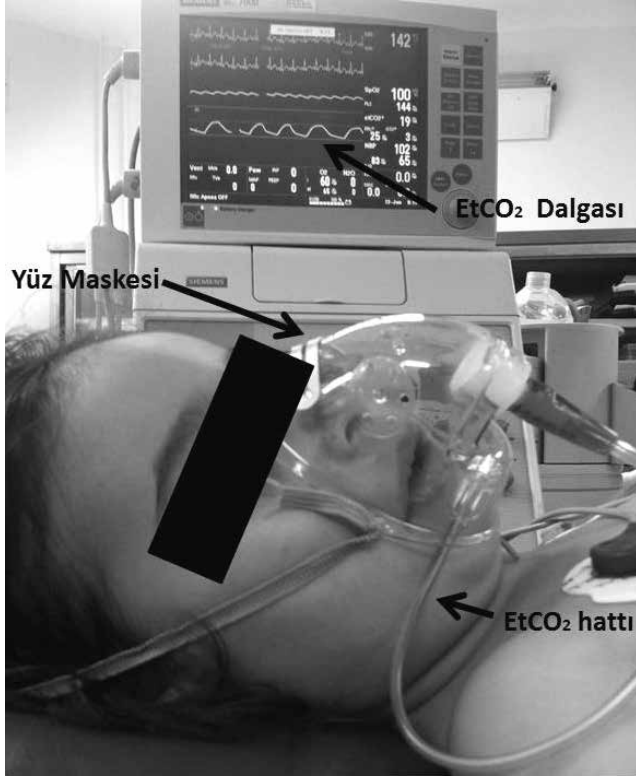
Duchenne musküler distrofi tanısı olan iki yaşında, 9 kg ağırlığındaki erkek hastaya iki taraflı inguinal herni operasyonu planlandı. Ameliyat öncesi değerlendirilmede fizik muayenede bacaklarda psödohipertrofi ve yürüme güçlüğü yoktu. Dinlemekle mezokardiyak odakta 2/6 oranında sistolik üfürüm, EKG'de sinüs taşikardisi ve sol ventrikül hipertrofi bulguları tespit edildi. Laboratuvar sonuçlarının AST: 154 IU.L<sup>-1</sup>, ALT: 248 IU.L<sup>-1</sup>, CK:7225 IU.L<sup>-1</sup> haricinde normal olduğu görüldü. Ön arka akciğer grafisi normal olarak değerlendirilen hastanın operasyon öncesi yapılan pediatrik kardiyoloji ve göğüs hastalıkları konsültasyonlarında ekokardiyografisi ve solunum fonksiyon testi normal sınırlarda tespit edildi. Duchenne musküler distrofi nedeniyle anestezi uygulamasında artmış riskler nedeniyle bilgilendirilen hasta yakınlarına gerekirse ameliyat sonrası yoğun bakım takibi yapılabileceği belirtildi. Operasyon öncesi hasta yakınları spinal anestezi ve genel anestezi yöntemi ve bu yöntemlerin riskleri hakkında ayrıntılı olarak bilgilendirilip her iki yöntem içinde yazılı onayları alındı. Öncelikli olarak sedasyon eşliğinde spinal anestezi uygulaması yapılacağı hasta yakınlarına bildirildi. Hastaya intravenöz (iv) 1 mg midazolam ve 0.1 mg atropin ile premedikasyon uygulanarak ameliyat odasına alındı. Kalp atım hızı (KAH), EKG, noninvaziv arteriyel kan basıncı (AKB), periferik oksijen saturasyonu (SpO<sub>2</sub>) ve end-tidal karbondioksit basıncı (ETCO<sub>2</sub>) monitörize edildi (Şekil 1). Hastamızda anestezi uygulaması sırasında artmış MH riski olduğu için ameliyat odamızda dantrolen (Dantrolen i.v. 20 mg<sup>®</sup>, SpePharm, Niederlande) hazır bulundu. Malign hipertermi ve rabdomiyoliz ihtimallerinden kaçınılması amacıyla inhalasyon ajanlarından tamamen temizlenmiş anestezi cihazından 4 L.dk<sup>-1</sup> maske ile oksijene başlandı. Operasyon odasında vital bulgular; TA: 109/74 mmHg, KAH:147 atım.dk<sup>-1</sup>, SPO<sub>2</sub>: %100, EtCO<sub>2</sub>: 25 mmHg olarak ölçüldü. Ameliyat odasında sedasyon amacıyla ek 1 mg midazolam



Şekil 1. Hastanın ameliyat sırasındaki solunumsal ve hemodinamik verileri.

ve 10 mg ketamin iv olarak uygulandı. Operasyonun uygulanacağı taraf altta kalacak şekilde sol lateral dekübit pozisyon verildi. L5-S1 intervertebral aralıktan 26-gauge Atraucan<sup>®</sup> 50 mm spinal iğne (Braun, Melsungen, Germany) ile girilerek 0.8 cm cilt mesafesinde beyin omurilik sıvısının geldiği görüldü ve 0.3 mg.kg<sup>-1</sup> %0.5 hiperbarik bupivakain verildi. Hasta tekrar supin pozisyonuna alındı ve spinal blok gerçekleştirildikten sonra, duyu blok düzeyi beşinci dakikada T10 olarak tespit edildi. Uygun cerrahi hazırlık sonrası yedinci dakikada operasyona başlandı. Operasyon süresince KAH, SpO<sub>2</sub>, OAB, ETCO<sub>2</sub> değerleri beş dakikalık aralıklarla kaydedildi (Şekil 2). İntraoperatif dönemden itibaren ameliyat sonrası 24. saate kadar digital termometre ile aralıklı olarak vücut ısısı takibi yapıldı. Ameliyatta beş dakika aralıklarla yapılan vücut ısısı monitorizasyonu ameliyat sonrası dönemde de birer saat aralıklarla yapılmaya devam edildi. Operasyon ve anestezi uygulaması sorunsuz şekilde 50. dakikada sonlandırıldı. Operasyon sonrası takip odasına alınan hasta nazal kanülle 2 L.dk<sup>-1</sup> dan oksijen verilerek SpO<sub>2</sub> ile monitorize edildi.

Ek analjezik ihtiyacı olmayan ve vital bulguları stabil olarak iki saat süresince anestezi sonrası bakım ünitesinde izlenen hasta tam uyanık ve motor blok kalkmış olarak servise gönderildi. Anestezi uygulaması ve uygulanan cerrahiye bağlı peroperatif dönemde herhangi bir komplikasyonla karşılaşılmadı. Serviste ilk analjezik ihtiyacı operasyondan dört buçuk saat sonra olan hastaya parasetamol süspansiyon 3x1 peroral verildi. Servis kontrollerinde de problem yaşanmayan hasta bir hafta sonra kontrole gelmek üzere ertesi gün sorunsuz bir şekilde taburcu edildi.



Şekil 2. Spinal anestezi uygulanan hastanın intraoperatif görüntüsü.

## Tartışma

Duchenne musküler distrofi en sık rastlanan ve en ciddi musküler distrofi formudur.<sup>[1]</sup> Duchenne musküler distrofi hastalarda sıklıkla solunum kasları ve kalp kası tutulumu olduğundan bu hastalarda genel anestezi uygulaması sırasında sedatif, anestezik ve kas gevşetici ajanlara karşı artmış hassasiyetle beraber intraoperatif dönemde taşikardi, ventriküler fibrilasyon ve kardiyak arrest, ameliyat sonrası dönemde de solunum yetersizliği ve uzamış mekanik ventilasyon ihtiyacı riski vardır. Duchenne musküler distrofi hastalarda anestezi uygulamasında özellikle uygun olgularda rejyonal anestezi yöntemleri ilk tercih olarak önerilmektedir.<sup>[1]</sup> Bununla birlikte rejyonal anestezi yöntemi uygun olmayan DMD'li olgularda da kas gevşetici ve volatil anesteziklerden kaçınılarak total intravenöz anestezi (TİVA) uygulaması önerilmektedir.<sup>[1]</sup> Bu nedenle biz pediatrik olgumuzda ilk tercih olarak spinal anestezi uygulamasını planladık. Başarısızlık veya yetersizlik durumunda da operasyon odasında genel anestezi için TİVA hazırlığı yaptık.

Spinal anestezi son yıllarda erişkinlerde olduğu gibi çocuk hastalarda da yaygın bir anestezi yöntemi olarak kullanılmaktadır.<sup>[2-17]</sup> Kliniğimizde son on yıldır pediatrik olgularda spinal anestezi yöntemi giderek

artan bir sıklıkta uygulanmakla beraber özellikle nöromusküler hastalığı olan uygun pediatrik hastalarda ilk tercih edilen anestezi yöntemi olarak uygulanmaktadır.<sup>[2-4]</sup> Spinal anestezi uygulamasının pediatrik hastalarda tecrübeli ellerde genel anesteziye alternatif olarak güvenle kullanılabilmesi çok sayıda yayında gösterilmiştir.<sup>[2-17]</sup>

Pediatrik hasta grubunda erişkinlerden farklı olarak spinal anestezi uygulamalarının çoğu zaman sedasyon eşliğinde yapılması gerekmektedir. Sedasyon ile istemli ve istemsiz motor hareketler kontrol altına alınarak işlem esnasında uygulayıcı ve hasta konforu artırıldığı gibi aynı zamanda işlem güvenliği de artmaktadır. Sedasyon uygulanan pediatrik hastaların solunum fonksiyonlarının yakından takip edilmesi hasta güvenliğini artırmaktadır. Bizde sedasyon uyguladığımız pediatrik hastamızın solunum fonksiyonlarını pulseoksimetre ve ET<sub>CO</sub><sub>2</sub> basıncı-kapnografi monitorizasyonu kullanarak yakından takip ettik.

Pediatrik spinal anestezi uygulamasında sedasyon amacıyla çeşitli yayınlarda farklı ilaçlar ve yöntemler kullanıldığını görmekteyiz.<sup>[2-10,12-14]</sup> Kliniğimizde pediatrik spinal anestezi uygulamalarında sedasyon için uygulayıcının tercihine bağlı olarak midazolam beraberinde propofol, ketamin veya deksmedetomidin kullanılmaktadır.<sup>[2-4]</sup> Apilioğlu ve ark.<sup>[6]</sup> pediatrik spinal anestezi uygulamalarında altı yaşından küçük hastalarda oral midazolam ile premedikasyon sağlayıp midazolam ve propofol ile sedasyonu idame ettirdiklerini belirtmişler. Bizde olgumuzda sedasyon amacıyla midazolam ve ketamin kullandık. Hastaya ameliyathane girişinde 1 mg (0.1mg/kg) ve 10 dk sonra ameliyat odasında monitorizasyon sonrası spinal anestezi uygulaması için pozisyon verildikten sonra 1 mg (0.1 mg/kg) olmak üzere yeterli sedasyon düzeyine ulaşabilmek için ikinci kez midazolam uygulanmıştır. Toplam sedasyon için verilen midazolam dozunun önerilen doz aralığının üst limiti olduğu görülmektedir. Biz hastamızda monitorizasyon ve anestezi hazırlığı için geçen süreyide göz önüne aldığımızda yeterli sedasyon derinliğini sağlayamadığımız için ikinci doz midazolam uygulamasına ihtiyaç duyduk. Ancak pediatrik olgularda ilaç uygulamalarında uygun doz aralığının gözetilmesi gerekliliğine inanıyoruz.

Pediatrik anestezi pratiğinde atropin ve ketaminin

sedasyon amacıyla kullanımı yaygın olmakla birlikte literatürde bu ilaç kombinasyonunun DMD'li hastalarda kullanılmamasıyla ilgili bir kontrendikasyon yoktur ve ketamin bu hastalarda güvenli anestezi ajanları arasında yer almaktadır. Atropin ve ketamin uygulaması ile oluşacak taşikardi MH'nin klinik bulguları arasında da yer alması nedeniyle tanıda karmaşaya neden olabilir. Ancak bizim olgumuzda olduğu gibi klinik ve hemodinamik verilerinin detaylı ve yakından takip edilmesi (MH ana semptom ve bulgularından kas rijiditesi, ısı artışı, EtCO<sub>2</sub> yükselmesi vb) ile ayırıcı tanıda MH'den uzaklaşılmasını sağlayabilir. Bununla birlikte hastamızda intraoperatif dönemde beş dakika aralıklı olarak vücut ısısı monitorizasyonu yapılmıştır. Ancak malign hipertermi gelişme riski taşıyan bu hasta grubunda anestezi uygulaması sırasında intraoperatif vücut ısısı monitorizasyonunun sürekli yapılması daha uygundur.

Pediyatrik yaş grubunda sempatik sinir sisteminin daha az baskın olması nedeniyle spinal anesteziye bağlı fizyolojik komplikasyonlara (hipotansiyon, bradikardi vb) çocuk hastalarda erişkinlere göre daha az sıklıkla rastlanır.<sup>[18]</sup> Spinal anestezi sonrası baş ağrısı, spinal anestezinin en bilinen komplikasyonlarından birisi olmakla birlikte çocuk olgularda nadiren görülen bir semptomdur.<sup>[19]</sup> Biz iki yaşındaki olgumuzda peroperatif dönemde hipotansiyon, bradikardi ve baş ağrısı gibi spinal anesteziyle bağlantılı komplikasyonlarla karşılaşmadık.

Olgumuzda rejyonel anestezi yöntemlerinden spinal anesteziyi epidural anesteziye göre öncelikli olarak tercih etmemizin nedeni; tahmini cerrahi sürenin uygun olmasının yanında çocuk hastalarda spinal anestezi uygulamasının epidural anestezi uygulamasına göre daha kolay, etki başlangıcının daha hızlı ve daha düşük doz lokal anestezi kullanılarak yapılmasıdır.

Malign hipertermiye duyarlı hastalarda rejyonel anestezi uygulamalarında dahi ester tipi lokal anestezi kullanımı ile MH gelişme riski olduğu belirtilmektedir.<sup>[20]</sup> Duchenne musküler distrofi gibi MH gelişme riski artmış hasta grubunda amid tipi lokal anesteziklerin öncelikli olarak tercih edilmesi gerektiğini belirten yayınlar mevcuttur.<sup>[20]</sup> Bizde olgumuzda amid tipi lokal anestezi olan bupivakaini kullandık. Anestezi kliniklerinde santral ve periferik sinir blokları için amid tipi lokal anesteziklerin yaygın kullanımı

bizim hastamız gibi MH'ye duyarlı DMD'li olgularda avantaj sağlamaktadır.

Anestezi uygulamasından sonra hastamızın vital bulgularını iki saat süresince anestezi sonrası bakım ünitesinde yakından izledik. Sorunsuz anestezi ve cerrahi uygulamasından sonra MH gelişme riski olan hastaların yaşamsal parametrelerinin anestezi sonrası bakım ünitesinde bir-dört saat arası yakın takibi önerilmektedir.<sup>[1,21]</sup> Bununla birlikte MH gelişme riski olan hastalarda genellikle klinik semptomlar anestezi uygulaması ile birlikte başlamakta iken bazı olgularda ameliyat sonrası ağrı ve stresin etkisi ile MH'nin gelişmesi ertesi güne kadar uzayabilmektedir. Bu nedenle biz sorunsuz bir şekilde anestezi ve cerrahi uyguladığımız MH gelişme riski taşıyan hastamızın vücut ısısı ile birlikte diğer yaşamsal parametrelerini (kan basıncı, nabız, pulse oksimetre ile periferik oksijen satürasyonu) intraoperatif dönemden başlayarak ameliyat sonrası 24 saatlik döneme kadar serviste yakından takip ettik.

Sonuç olarak, özellikle DMD gibi musküler distrofi olan anestezi riski yüksek seçilmiş pediyatrik hastalarda hızlı etki başlangıcı, yeterli motor ve duyu blok sağlanması, peroperatif dönemde respiratuvar ve hemodinamik stabiliteyi koruması, ameliyat sonrası dönemde etkin ağrı kontrolü sağlanması gibi avantajları nedeniyle spinal anestezi uygulamasının öncelikli olarak tercih edilmesi gerektiğini düşünüyoruz.

***Yazar(lar) ya da yazı ile ilgili bildirilen herhangi bir ilgi çakışması (conflict of interest) yoktur.***

***Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.***

## **Kaynaklar**

1. Zhou J, Allen PD, Pessah IN, Naguib M. Neuromuscular disorders and malignant hyperthermia. In: Miller RD, editors. Miller's anesthesia seventh edition. USA: Churchill Livingstone Elsevier; 2010. p. 1171-6. [CrossRef](#)
2. Sener M. Spinal anesthesia is a valid alternative to other anesthetic approaches for children with neuromuscular disease, and dexmedetomidine sedation is a safe method for pediatric regional anesthesia. Paediatr Anaesth 2012;22(6):597-8. [CrossRef](#)
3. Caliskan E, Sener M, Kocum A, Aribogun A. Duchenne muscular dystrophy: how I do it? Regional or general anesthesia? Paediatr Anaesth 2009;19(6):624-5. [CrossRef](#)
4. Kocum A, Sener M, Bozdogan N, Turkoz A, Arslan G. Spinal anesthesia for inguinal hernia repair in 8-year-old child with myasthenia gravis. Paediatr Anaesth 2007;17(12):1220-1.

5. Kokki H. Spinal blocks. *Paediatr Anaesth* 2012;22(1):56–64.
6. Apiliogullari S, Gök F, Duman A. Çocuklarda spinal anestezi: tek merkezin 371 olguluk deneyimi. *Türk Anest Rean Der Dergisi* 2010;38:339–47.
7. Kaya G, Altıntaş F, Bozkurt P, Yeker Y. Çocuklarda ilk spinal anestezi uygulama sonuçlarımız. *Anestezi Dergisi* 2000;8:41–5.
8. Caliskan E, Sener M, Izmirli H, Kocum A, Arıboğan A. Spinal anesthesia in circumcison operation in a child with bidirectional superior cavapulmonary shunt. *GKDA Dergisi* 2013;19:100–2. [CrossRef](#)
9. Çalışkan E, Sener M, Koçum A, Bozdoğan N, Arıboğan A. Our experiences with spinal anesthesia in pediatric patients. *Agri* 2011;23(3):100–6. [CrossRef](#)
10. Apiliogullari S, Duman A, Gok F, Akillioglu I. Spinal needle design and size affect the incidence of postdural puncture headache in children. *Paediatr Anaesth* 2010;20(2):177–82.
11. Seza A, Ates D, Gok F. Needle diameter and design influence post dural puncture headache rate in children. *Paediatr Anaesth* 2008;18(12):1218. [CrossRef](#)
12. Apiliogullari S, Gök F, Akillioglu İ, Acıpayam C. Spinal anesthesia in low birth weight preterm infants. *Türk Anest Rean Der Dergisi* 2010;38:137–41.
13. Apiliogullari S, Duman A, Gok F, Akillioglu I, Ciftci I. Efficacy of a low-dose spinal morphine with bupivacaine for postoperative analgesia in children undergoing hypospadias repair. *Paediatr Anaesth* 2009;19(11):1078–83. [CrossRef](#)
14. Apiliogullari S, Duman A, Gok F, Ogun CO, Akillioglu I. The effects of 45 degree head up tilt on the lumbar puncture success rate in children undergoing spinal anesthesia. *Paediatr Anaesth* 2008;18(12):1178–82. [CrossRef](#)
15. Pirat A, Akpek E, Arslan G. Intrathecal versus IV fentanyl in pediatric cardiac anesthesia. *Anesth Analg* 2002;95(5):1207–14.
16. Kokki H, Heikkinen M, Ahonen R. Recovery after paediatric daycase herniotomy performed under spinal anaesthesia. *Paediatr Anaesth* 2000;10(4):413–7. [CrossRef](#)
17. Kokki H, Tuovinen K, Hendolin H. Spinal anaesthesia for paediatric day-case surgery: a double-blind, randomized, parallel group, prospective comparison of isobaric and hyperbaric bupivacaine. *Br J Anaesth* 1998;81(4):502–6.
18. Oberlander TF, Berde CB, Lam KH, Rappaport LA, Saul JP. Infants tolerate spinal anesthesia with minimal overall autonomic changes: analysis of heart rate variability in former premature infants undergoing hernia repair. *Anesth Analg* 1995;80(1):20–7. [CrossRef](#)
19. Janssens E, Aerssens P, Alliët P, Gillis P, Raes M. Post-dural puncture headaches in children. A literature review. *Eur J Pediatr* 2003;162(3):117–21. [CrossRef](#)
20. Rosenbaum HK, Miller JD. Malignant hyperthermia and myotonic disorders. *Anesthesiol Clin North America* 2002;20(3):623–664. [CrossRef](#)
21. Pollock N, Langton E, McDonnell N, Tiemessen J, Stowell K. Malignant hyperthermia and day stay surgery. *Anaesth Intensive Care* 2006;34(1):40–5.