



Septoplasti Operasyonu Yapılan Charcot-Marie-Tooth Hastasında Anestezi

Anesthetic Management of a Patient with Carcot-Marie-Tooth Disease Who Underwent Septoplasty

Zerrin Demirtürk, Aslı Sevim, Serap Avcı, Nedret Uslu, Emine Nur Özyuvacı

Özet / Abstract

Charcot-Marie-Tooth (CMT) otozomal dominant geçişli olan bir çeşit genetik polinöropati hastalığıdır. Genellikle 20-30 yaşlarında başlar. Sıklığı 1/2500-4000 arasındadır. Distal ayak kasları ve ön kolda başlar ve tüm vücudu sarabilir. Semptomlar; yürüme güçlüğü, düşük ayak, nöromotor debilite ve sensoriyal ataksidir. Biz septoplasti operasyonu olan CMT'li bir olguda Anestezi yönetiminde karşılaşılabileceğimiz durumlar, komplikasyonlar ve dikkat edilmesi gereken noktaları vurgulamayı amaçladık.

Anahtar Kelimeler: Charcot-Marie-Tooth, polinöropati, anestezi

Charcot-Marie-Tooth is genetic polineuropathic disorder with autosomal dominant transition. It usually starts between 20-30 years of age. Its frequency is about 1/2500-4000. It starts in distal foot muscles and the forearm and can spread to the whole body. Symptoms are, movement disorders, low foot, neuromotor debility and sensorial ataxy. We aim to show the complications and circumstances and to emphasize the factors to be considered in anesthesia management of a patient with CMT disorder who undergo a septoplasty operation.

Key Words: Charcot-Marie-Tooth, polineuropaty, anesthesia

Giriş

Charcot-Marie-Tooth (CMT) otozomal dominant geçişli olan bir çeşit genetik polinöropati hastalığıdır. Genellikle 20-30 yaşlarında başlar (1, 2). Sıklığı 1/2500-4000 arasındadır (3). Distal ayak kasları ve ön kolda başlar ve tüm vücudu sarabilir. Semptomlar; yürüme güçlüğü, düşük ayak, nöromotor debilite ve sensoriyal ataksidir. Solunum kasları ve vertebraya ait kaslar da tabloya eklenebilir (2, 4).

CMT, kendi içinde birçok alt grubu olan bir hastalıktır. Tip 1 CMT'de primer sorun diffüz miyelino-patinin bir sonucu olarak gelişen distal ve proksimal kasların her ikisinde görülen uzamış uyanma cevabıdır (5, 6). Tip 2 CMT'de aksonal hasar ön plandadır. X'e bağlı ve otozomal resesif geçişli varyantları vardır. Bu çalışmada septoplasti operasyonu yapılan bir hastada anestezi deneyimi sunulmuştur.

Olgu Sunumu

Yirmi yedi yaşında erkek hasta, septoplasti operasyonu olmak amacıyla tarafımızdan değerlendirildi. Olgunun anamnezinde 14 yaşında iken ayaklarda uyuşma, koşarken takılma, düşme, ayakkabı giyememe şikayetleri ile nöroloji kliniğine başvurduğu, yapılan muayenesi ve tetkikleri sonucunda Charcot-Marie-Tooth hastalığı tanısı aldığı belirlendi. Zamanla ayak parmaklarını oynatamayan hastanın şikayetlerine, 20 yaşına geldiğinde önce sol ayakta hissizlik ve ardından düşük ayak problemi eklendiği öğrenildi. Özgeçmişinde, anne, dayı ve dedesinde CMT hastalığı bulunmaktaydı. Preoperatif muayenesinde bir özellik yoktu. Rutin yapılan kan sayımı ve biyokimyasal parametreleri normaldi. Solunum sistemi, kardiyovasküler sistem muayenesinde özellikler yoktu, preoperatif nörolojik muayenesinde; alt ekstremitelerde parez, bilateral derin tendon refleksleri alınamamaktaydı. Solunum fonksiyon testi yaş, kilo ve boy ölçülerine göre beklenen aralıktaydı. İlaç kullanım öyküsü yoktu.

Ameliyat öncesi hastaya premedikasyon yapılmadı. İndüksiyon amaçlı 4 mg/ kg tiopental Na (göz kapağı refleksi kaybolana kadar), 0,5 mg/ kg rokuronyum, 1 mcg/kg fentanil yapıldı. İki dakika sonra 8,0 numara kafli tüpe orotrakeal entübe edildi. Anestezinin devamlılığı %50/50 oranında O₂/ N₂O ve %1,5 sevofluran ile sağlandı. Operasyon boyunca nöromusküler blokör monitörizasyonu, cihazın olmaması nedeniyle yapılmadı. Yaklaşık 40 dakika süren operasyon boyunca ek bir anestezi ajanı yada adjuvan ilaç verilmedi. İntraoperatif takibi; KTA: 76/dk, SO₂: %99, ortalama arter basıncı 92 mm-Hg seyretti. Atropin 0,03 mg/kg, 0,04 mg/kg neostigmin ile kas gevşetici reverse edildi. Volüm kontrol modda ventile edilen hastanın yeterli spontan diyafragma solunumu görüldüğünde ekstübe edildi. Hasta uyanma odasında maske oksijenle takibe alındı. Sedasyon skoru 1 olan hasta yatağına gönderildi.

S.B. İstanbul Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,
İstanbul, Türkiye

Yazışma Adresi

Address for Correspondence:

Zerrin Demirtürk, S.B. İstanbul Eğitim
ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve
Reanimasyon Kliniği, 34310 Samatya,
İstanbul, Türkiye
Tel.: +90 532 742 31 08
E-posta: zerrince@gmail.com

Geliş Tarihi/Received Date:
20.02.2012

Kabul Tarihi/Accepted Date:
23.12.2012

© Copyright 2013 by Available online at
www.istanbulmedicaljournal.org

© Telif Hakkı 2013 Makale metnine
www.istanbulmedjergisi.org web sayfasından
ulaşılabilir.

Tartışma

CMT hastalığı 1/2500 oranında görülen genetik geçişli bir hastalık olup, mutasyonun yerine göre tanımlanmış, birçok grup ve subgrupları vardır. Hastalığın derecesi değişken olmakla birlikte, klinik olarak belirgin problemi görülmeyen hastalardan, solunum sıkıntısı gelişmiş olanına kadar geniş bir spektrumu vardır. Hem motor hemde duysal sinir sistemi etkilendir. Derin tendon refleksleri azalır yada tamamen alınmaz. Anestezi deneyimi alan CMT'li hastaların pek azında zıt etkilerin gözlemlendiğine dair rapor mevcuttur (7).

CMT'li hastalarda nöromuskuler seçimi bir problemidir. Otörler tarafından belirtilen bir kas gevşetici tercihi yoktur. Ancak kas gevşetici kullanımında tercihten ziyade hastalığın doğasından kaynaklanan nedenlerle anestezi takibi önemlidir. Yapılan yayınlarda özellikle ilaç seçimi konusunda spesifik bir tercih belirtilmemiştir. Tüm kas gevşeticilerin kullanıldığı olgular yayınlanmıştır. Biz olgumuzda rutin olarak kullandığımız rokuronyumu tercih ettik. Nöromuskuler blokör etkinliği mümkünse bir nöromuskuler monitör rehberliğinde analiz edilmelidir (8). Bu monitörün elimizde olmaması nedeniyle hastanın kas gücünü yalnızca klinik bulgularla takip ettik. Bir çalışmada, 16 yaş altında anestezi almış 7 hastada 10 yıllık periyotta alınan anestezi gözden geçirilmiştir. Bu hastalara ya depolarizan yada nondepolarizan kas gevşetici uygulanmıştır (9). Süksinilkolin sonrası yan etki yada nondepolarizan kas gevşeticilere karşı uzamış yanıt görülmemiştir (10). Antogini ve ark.'nın (11) yayınladığı 86 hastadan oluşan olgu serisinde hastaların %48'ine süksinilkolin %45'ine nondepolarizan bir kas gevşetici uygulanmış, ancak objektif olarak entübasyon süresinde yada güçsüzlükte uzama tanımlanmamıştır. Süksinilkolin ile zıt etkilerinin yokluğuna rağmen, polinöropatiler ve sinir travmaları olan hastalarda bildirilmiş hiperkalemi varlığı, CMT hastalarında bu ilacın kullanımını sınırlandırmıştır. Ancak süksinilkolin kullanımı sonrası potasyum düzeyleri takibi gözden kaçırılmamalı, malign hipertermiyi tetikleyebileceği unutulmamalıdır (7). Biz de anestezi yönetimi-mizde malign hipertermi olasılığını göz önünde bulundurduk.

CMT hastaları anestezik uygulamalarda özellikle tiyopentale duyarlılık gösterirler. Literatürde diğer hipnotik ajanların CMT hastalarında kullanımı ile ilgili bilgi yoktur. Kotani ve arkadaşları 20 CMT hastasında tiyopental dozu ile uyanma süresi, motor ve duyu kayıpları arasındaki ilişkiyi araştırmışlar ve çarpıcı sonuçlara ulaşmışlardır (11). Bu çalışmada tiyopental doz ihtiyacının CMT hastalığının motor ve duyu yaptığı kayıpla ilişkili olduğunu gösterilmiş, kayıp ne kadar ağır ve fazla ise tiyopental ihtiyacının o kadar azaldığı görülmüştür. Bu açıdan bu tip periferik nöropati hasta gruplarında anestezi ihtiyacı gerektiğinde tiyopental tercihi ve indüksiyon dozu bir kez daha düşünülerek değerlendirilmelidir. Biz de olgumuzda total tiopental dozunun 4 mg/kg olarak hesapladık.

CMT hasta popülasyonunda dikkat etmemiz gereken bir diğer konu, akciğer kapasitesi ve bununla ilişkili ventilasyon stratejisidir. Bu tip hastalarda restriktif tip akciğer patolojileri görülebilir (6). Hastanın anestezi öncesi muayenesinde bu durum da göz önünde bulundurulmalıdır.

İnhalasyon anestezikleri, diğer iv anestezikler ve kas gevşeticilerin etkilerini potansiyalize eder. Anesteziden derlenme süresini uzatabilirler. Bu açıdan inhalasyon anestezikleri mümkün olan en az konsantrasyonda hastanın klinik durumu göz önüne alınarak verilmelidir.

CMT'li hastalarda rejyonel anestezinin yeri konusunda çok sayıda olmamakla birlikte birkaç olgu mevcuttur. Bu tip nörolojik hastalıklarda rejyonel anestezi kullanımından genellikle kaçınılır. Rejyonel anestezinin tabloyu ağırlaştıracağına inanılır. Kontrollü çalışmalarda potansiyel risklerin zayıf etkinliği üzerinde durulur. Epidural, spinal anestezi ve farklı periferik bloğun başarı ile yapıldığı yayınlar vardır (7).

CMT vakaları için anestezi tercihi konusunda özellikle tiyopentalin dozu, kas gevşeticilerin ve inhalasyon ajanlarının kullanımında hastaya göre doz ayarlanması, hastaların intraoperatif ve postoperatif daha yakın takiplerinin yapılması önemlidir. Malign hipertermi gibi mortalitesi yüksek olan komplikasyonları göz önüne alırken rutin monitorizasyon, kas gevşetici, anestezi derinliği intravenöz ilaç konsantrasyonları takip edilmelidir.

Sonuç

CMT anestezi pratiğinde özellikli bir hastalık olup, bu hastaların preoperatif değerlendirilmesinden peroperatif yönetimine kadar tüm noktalar göz önüne alınmalıdır.

Çıkar Çatışması

Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Hakem değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Hasta Onamı: Yazılı hasta onamı bu çalışmaya katılan hastadan alınmıştır

Yazar Katkıları

Fikir - Z.D., A.S.; Tasarım - Z.D.; Denetleme - Z.D., E.N.Ö.; Kaynaklar - Z.D., A.S.; Malzemeler - Z.D., A.S., S.A.; Veri toplanması ve/veya işleme - S.A., A.S.; Analiz ve/veya yorum - Z.D., N.U.; Literatür taraması - Z.D., A.S.; Yazıyı yazan - Z.D.; Eleştirel inceleme - Z.D., E.N.Ö.

Conflict of Interest

No conflict of interest was declared by the authors.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Informed Consent: Written informed consent was obtained from patients who participated in this study.

Author Contributions

Concept - Z.D., A.S.; Design - Z.D.; Supervision - Z.D., E.N.Ö.; Funding - Z.D., A.S.; Materials - Z.D., A.S., S.A.; Data Collection and/or Processing - S.A., A.S.; Analysis and/or Interpretation - Z.D., N.U.; Literature Review - Z.D., A.S.; Writing - Z.D.; Critical Review - Z.D., E.N.Ö.

Kaynaklar

- Greenwood JJ, Scott WE. Charcot-Marie-Tooth disease: Peripartum management of two contrasting clinical cases. *Int J Obstet Anesth* 2007; 16: 149-54. [CrossRef]
- Schmitt HJ, Wick S, Munster T. Onset and duration of mivacurium-induced neuromuscular blockade in children with Charcot-Marie-Tooth disease. A case series with five children. *Pediatr Anesth* 2006 16: 182-7.
- Mendell J. Charcot Marie Tooth related disorders. *Semin Neurol* 1998; 18: 41-7. [CrossRef]

4. Schmitt HJ, Münster T. Mivacurium-induced neuromuscular block in adult patients suffering from Charcot-Marie-Tooth disease. *Can J Anesth* 2006; 53: 10: 984-8. [\[CrossRef\]](#)
5. Scaioli V, Pareyson D, Avanzini G, Sghirlanzoni A. F response and somatosensory and brainstem auditory evoked potential studies in HSMN type I and II. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1992; 55: 1027-31. [\[CrossRef\]](#)
6. Kotani N, Hirota K, Anzawa N, Takamura K, Sakai T, Matsuki A. Motor and Sensory Disability Has a Strong Relationship to Induction Dose of Thiopental in Patients with the Hypertropic Variety of Charcot-Marie-Tooth Syndrome. *Anesth Analg* 1996; 82: 182-6. [\[CrossRef\]](#)
7. Fiacchino F, Grandi L, Ciano C, Sghirlanzoni A. Unrecognized Charcot-Marie-Tooth Disease: Diagnostic Difficulties in the Assessment of Recovery from Paralysis. *Anesth Analg* 1995; 81: 199-201. [\[CrossRef\]](#)
8. Pogson D, Telfer J, Winbush S. Prolonged vecuronium neuromuscular blockade associated with Charcot Marie Tooth neuropathy. *Br J Anaesth* 2000; 85: 914-7. [\[CrossRef\]](#)
9. Kotani N, Hirota K, Anzawa N, Takamura K, Sakai T, Matsuki A. Motor and Sensory Disability Has a Strong Relationship to Induction Dose of Thiopental in Patients with the Hypertropic Variety of Charcot-Marie-Tooth Syndrome. *Anesth Analg* 1996; 82: 182-6. [\[CrossRef\]](#)
10. Naguib M, Samarkandi AH. Response to atracurium and mivacurium in a patient with Charcot Marie Tooth disease. *Can J Anaesth* 1998; 45: 56-9. [\[CrossRef\]](#)
11. Antognini JF. Anaesthesia for Charcot Marie Tooth disease: a review of 86 cases. *Can J Anaesth* 1992; 39: 398-400. [\[CrossRef\]](#)