

Olgu Sunumu

Malign Hipertermi Öyküsü Olan Çocuk Olguda Genel Anestezi Yönetimi

Arzu Gerçek, Selin Tural*, Deniz Konya, M. Memet Özek

Marmara Üniversitesi Nörolojik Bilimler Enstitüsü Beyin Cerrahisi Kliniği, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği ve *Academik Hospital, Beyin Cerrahisi, İstanbul

ÖZET

Malign hipertermi, çizgili kasların volatil anesteziye ve depolarizan kas gevşetici ajanlarla karşılaştıklarında tetiklenen, yaşamsal tehlike arz eden, ender görülen bir genetik duyarlılık durumudur. Vücut sıcaklığında yükselme ile bulgu vermeye başlar ve acil tedavi edilmezse ölüme neden olur. Bu olgu sunumunda, malign hipertermi öyküsü olan ve ventriküloatriyal şant takılması nedeniyle genel anestezi uygulanacak olan 6 yaşındaki bir kız çocuğunda anestezi yönetiminiz anlatılmaktadır.

Anahtar kelimeler: Çocuk, genel anestezi, malign hipertermi, rocuronium, remifentanil

SUMMARY

Anesthetic Management of a Child with Previous History of Malignant Hyperthermia: Case Report

Malignant hyperthermia is an uncommon life-threatening genetic sensitivity of skeletal muscles to volatile anesthetics and depolarizing neuromuscular relaxants triggered by anesthesia and is followed by an increase in temperature that may be fatal without prompt treatment. Here, we present our anesthetic management of a 6-year-old girl with previous history of malignant hyperthermia experience for the ventriculoatrial shunting.

Key words: Child, general anesthesia, malignant hyperthermia, rocuronium, remifentanil

Kabul Tarihi: 11 Şubat 2008

Yazışma adresi: Uzm. Dr. Arzu Gerçek, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Marmara Üniversitesi Nörolojik Bilimler Enstitüsü, Maltepe, İstanbul

e-mail: agercek@hotmail.com

Malign hipertermi (MH) otozomal dominant geçişli, febril bir yanıtla kendini gösteren fatal bir çizgili kas hastalığıdır.⁽¹⁾ Genellikle volatil anestezikler ve depolarizan kas gevşetici ajanlara karşı anestezi sırasında veya sonrasında ortaya çıkan bir reaksiyondur.^(1,2) Çocuklarda MH insidansı her 15.000 anestezi uygulamasında 1'dir.⁽²⁾ Malign hipertermi ortaya çıktığında hemen fark edilip, ivedilikle tedaviye başlanmazsa % 70 oranında fatal seyrederek.⁽³⁾ Birçok klinik ve deneysel çalışmaların ardından dantrolen sodyumun tedaviye girmesiyle bu oran günümüzde % 5'in altına inmiştir.⁽⁴⁾

Bu olgu sunumunda, daha önceki anestezi uygulamasında malign hipertermi tablosu ortaya çıkan 6 yaşındaki bir kız çocuğuna hidrosefali nedeniyle ventriküloatriyal şant takılması sırasındaki anestezi yönetimi sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Altı yaşında kız çocuğu (boy:95 cm; kilo:20 kg) baş ağrısı yakınması nedeniyle ebeveynleri ile kliniğimize başvurdu. Fizik ve nörolojik muayenede büyüme-gelişme geriliği ve parapleji saptandı. Karın ön duvarında önceki sistoplasti ameliyatına bağlı yaygın skatris dokusu görüldü. Anamnezden, olgunun meningomyelose kesesi ile doğduğu ve bu nedenle 3 günlükken opere edildiği öğrenildi. Üç yaşında nörojenik mesane nedeniyle sistoplasti operasyonu planlandığı, bu operasyon sırasında MH tablosunun ortaya çıktığı, buna yönelik tedavi uygulandığı, iki gün yoğun bakım ve dört gün klinik izleme sonrasında olgunun sorunsuz bir şekilde taburcu edildiği öğrenildi. Malign hipertermi atağı geçirdiği sistoplasti operasyonunda; anestezi induksiyonu ve sürdürülmesinde O₂/N₂O karışımı içinde sevofluran, kas gevşetici olarak cis-atrakuryum ve analjezik ajan olarak fentanil kullanıldığı ve bu dönemde alınan kas biyopsisinde uygulanmış olan halotan/kafein testiyle MH tanısının kesinleştirildiği kayıtlardan öğrenildi.

Manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde hidrosefali saptanan olguya karın duvarındaki skar dokusu nedeniyle ventriküloatriyal şant takılmasına karar verildi.

Ventriküloatriyal şant takılması için olgu ameliyata alındı; anestezi induksiyonu intravenöz (IV) 3 mg kg⁻¹ propofol, 1 µg kg⁻¹ remifentanil ve 0,6 mg kg⁻¹ rocuronyum ile yapıldı. Entübasyondan sonra % 50 O₂/kuru hava karışımı ile akciğerler ventile edilirken, 6 mg kg⁻¹ s⁻¹ propofol ve 0,5 µg kg⁻¹ dk⁻¹ remifentanil infüzyonu ile anestezi uygulaması sürdürüldü. Kafa içi basıncını daha da artırmamak için N₂O anestezi protokolünde yer almadı. Antibiyotik profilaksisi 40 mg kg⁻¹ vankomisin infüzyonu ile yapıldı. Kalp atım hızı, invaziv kan basıncı, periferik oksijen saturasyonu (SpO₂), end-tidal karbondioksit (ETCO₂) ve ösofagiyal vücut sıcaklığı devamlı olarak monitorize edilip, 5 dk. aralıklarla kaydedildi. İdame sıvısı olarak % 0.9 NaCl kullanıldı. Operasyon 40 dk. sürdü. Vücut sıcaklığında giriş değeri olan 36,7°C den 37,0°C ye kadar yükselmesine karşılık; kalp atım hızı, invaziv kan basıncı, SpO₂ ve ETCO₂ değerleri normal sınırlarda seyretti. Şant takıldıktan sonra, kas gevşekliği IV 30 µg kg⁻¹ neostigmin ve 15 µg kg⁻¹ atropin sülfat ile geri döndürüldü. Olgu postoperatif dönemde 24 saat boyunca yoğun bakım ünitesinde izlendi. Baş ağrısı yakınmaları geçen ve kontrol görüntülerinde düzelme saptanan olgu herhangi bir komplikasyon gelişmeden postoperatif 3. günde taburcu edildi.

TARTIŞMA

Malign hipertermi, çizgili kasların volatil anestezikler ve depolarizan kas gevşetici ajanlarla karşılaştıklarında tetiklenen, yaşamsal tehlike arz eden, ender görülen bir genetik duyarlılık durumudur. Genetik çalışmalar, malign hipertermi kliniği olan olgularda çizgili kaslardaki ryanodin tip 1 reseptor geninde otozomal dominant geçişli bir mutasyon olduğunu göstermiştir.⁽⁵⁾ Bu mutasyonun, olgu volatil anestezikler

ve depolarizan kas gevşetici ajanlara maruz kaldığında, çizgili kaslarda intraselüler kalsiyum düzeyinde artış, sarkoplazmik retikulumda kalsiyumu dışarı çıkaran pompada (ryanodine reseptörü) bir bozukluk, eksitasyon-kontraksiyon mekanizmasında bir anomali veya iletim sistemlerindeki değişiklikten kaynaklanan kalsiyum iyon dengesindeki bir bozukluğa neden olduğu düşünülmektedir.⁽²⁾ Sitoplazma içine aşırı kalsiyum boşalmasına bağlı olarak myofibriller kontraksiyon, metabolizmada hızlanma, karbondioksit ve ısı üretiminde artış sonucunda metabolik asidoz açığa çıkmaktadır. Vücut sıcaklığında yükselme ile bulgu vermeye başlan bu klinik tablo tedavi edilmezse ölümlü sonuçlanır.

Son 30 yılda in vitro kas kontraksiyon testi (İVKT), bireylerin MH'ye duyarlılıklarını tahmininde kullanılan tek güvenli testtir. Bu testin temeli, biyopsi ile alınmış kas örneğinin in vitro olarak artan dozlarda özel test ajanlarına maruz tutularak, kontraksiyon yanıtının değerlendirilmesi esasına dayanır. Bu test, Avrupa Malign Hipertermi Grubu tarafından standartize edilmiştir ve % 99 hassas, % 93.6 duyarlıdır.⁽⁶⁾ Hastamıza da İVKT yapılmış ve pozitif bulunmuştur.

Yapılan bir deneysel çalışmada propofolün ryanodin kalsiyum iyon kanallarını aktive etmediği bildirilmiştir.⁽⁵⁾ Bu nedenle MH'ye genetik yatkınlığı olduğu bilinen olgularda propofolün güvenli olduğu düşünülmektedir. Bu olgunun önceki anestezi deneyiminde volatil anestezik olarak sevofluran kullanıldığı için, ameliyatında anestezi induksiyonu ve anestezi uygulamasının sürdürülmesi için IV bir hipnotik ajan olan propofölü seçtik.

Malign hipertermi ortaya çıktığında tetikleyici ajanın hemen kesilmesi, oksijenasyon, asidoz ile elektrolit bozukluklarının düzeltilmesi, mekanik soğutma ve dantrolen çok önemli yer tutar. Bu

nedenle herhangi bir volatil anestezik ajan ile anestezi uygulamasının sürdürülmesi sırasında MH ile karşılaşıldığında bu ajan hemen kesilmeli ve dantrolen infüzyonu başlanmalıdır. Operasyonun sonlandırılabilmesi için, anestezi uygulamasının sürdürülmesi propofol infüzyonuna geçilmesinin hem propofolün hem de dantrolenin negatif inotrop etki göstermesi nedeniyle hastada myokard hasarının önlenmesinde önemli bir avantaj olabileceği unutulmamalıdır.^(7,8)

Sonuç olarak, daha önce MH saptanan olguda genel anestezi için total intravenöz anestezi güvenli bir tekniktir ve propofol-remifentanil-rokuronyum kombinasyonu kullanıldığında sorunsuz bir anestezi uygulaması gerçekleştirilebilir.

KAYNAKLAR

1. Jurkat-Rott K, McCarthy T, Lehmann-Horn F. Genetics and pathogenesis of malignant hyperthermia. *Muscle Nerve* 2000; 23:4-17.
2. Claxton BA, Cross MH, Hopkins PM. No response to trigger agents in a malignant hyperthermia-susceptible patient. *Br J Anaesth* 2002; 88:870-3.
3. Girard T, Treves S, Censier K, et al. Phenotyping malignant hyperthermia susceptibility by measuring halothane-induced changes in myoplasmic calcium concentration in cultured human skeletal muscle cells. *Br J Anaesth* 2002; 89:571-9.
4. Ali SZ, Taguchi A, Rosenberg H. Malignant hyperthermia. *Best Pract Res Clin Anaesthesiol* 2003; 17:519-33.
5. Migita T, Mukaida K, Kawamoto M, et al. Propofol-induced changes in myoplasmic calcium concentrations in cultured human skeletal muscles from RYR1 mutation carriers. *Anaesth Intensive Care*. 2007; 35:894-8.
6. Ording H, Brancadoro V, Cozzolino S, et al. In vitro contracture test for diagnosis of malignant hyperthermia the protocol of the European MH Group: results of testing patients surviving fulminant MH and unrelated low-risk subjects. *Acta Anaesthesiol Scand* 1997; 41:955-66.
7. Fruen BR, Mickelson JR, Roghair TJ, et al. Effects of Propofol on Calcium sup. 2+ Regulation by Malignant Hyperthermia-susceptible Muscle Membranes. *Anesthesiology* 1995; 82:1274-82.
8. Fratea S, Langeron O, Lecarpentier Y, et al. In vitro effects of dantrolene at rat myocardium. *Anesthesiology* 1997; 86:205-15.