

DMD'LİLERDE AMELİYAT VE ANESTEZİ UYGULAMALARI

DMD Aileleri Derneği, Mart 2021

1. GİRİŞ

Duchenne musküler distrofi hastaları, anesteziye DMD'li olmayan kişilere göre farklı tepkiler verebileceği için uygulamada dikkat edilmesi gereken hususlar bulunmaktadır. Anestezi uygulaması sırasında hastanın kardiyak (kalp) ve pulmoner (solunum) fonksiyonları dikkatle izlenmeli, kan kaybı gibi riskler göz önünde bulundurulmalıdır.

2. AMELİYAT VE ANESTEZİ

Ameliyat veya tıbbi bir müdahaleye ihtiyaç duyulduğu durumda, kişinin DMD hastası olduğundan sağlık uzmanları kesinlikle haberdar edilmelidir. DMD hastaları, bu hastalığı olmayanlara göre anesteziye farklı tepkiler verebileceği ve rabdomiyaliz riski altında olduğu için anestezi tipi ve dozu da farklılık gösterecektir.

Anestezi gerektiren bir durum öncesinde hastanın nöromusküler bakımını üstlenen sağlık ekibine haber verilmeli, kardiyak ve pulmoner fonksiyonlar hakkında bilgi edinilmelidir. Bu fonksiyonlardaki olası anormallikler dikkate alınarak uygun bir tedavi şekli seçilmelidir.

2.1 DMD Hastalarında Dikkat Edilmesi Gereken Anestezi Uygulamaları

- **DMD'lilerde "süksinilkolin (succinylcholine, suxamethonium)" kullanılmamalıdır.**

Süksinilkolin (süksametonyum) depolarize edici kas gevşetici bir ilaçtır. Bu madde bazen anestezi altında nefes alma zorluklarını hafifletmek için acil durumlarda kullanılmaktadır. Fakat süksinilkolin herhangi bir kas atrofisi bulunan hastalara verildiğinde, altta yatan neden ne olursa olsun, hayati tehlike yaratabilecek şekilde, ciddi oranda kandaki potasyumunu arttırmaktadır. Acil durumda kullanımı gerekli ise, süksinilkolin yerine, genellikle mevcut olan diğer kas gevşeticiler (örneğin

herhangi bir depolarize etmeyen nöromusküler bloklayıcılar) kullanılabilir. Uygun ilaç ve etken maddeler için aşağıda yer alan “Güvenli Anestezi” listesi incelenebilir. Bununla beraber, hayati tehlikesi olan bir DMD'li hastaya süksinilkolin uygulanmak zorunda kalınan nadir durumlar da olabilir (örneğin, acil olarak müdahale gerektiren, hayati solunum yolu tıkanıklığı).

- **Solunan anestezi ilaçlarından mümkün olduğunca kaçınılmalıdır.**

Solunarak alınan anestezi ilaçlarından en yaygın kullanılanları Desflurane, Enflurane, Halothane, Isoflurane ve Sevoflurane sıralanabilir. DMD'li kişiler, rabdomiyoliz (böbreklere zarar verebilen miyoglobinin salınımına neden olabilen iskelet kası dokusunun yıkımı) ve hiperkalemi (kan akışına çok fazla potasyum salınımı) geliştirme riski altındadırlar. Bu riskler, yaşamı tehdit eden kalp ritimlerine neden olabilmektedir. Süksinilkolinden kaçınıldığı durumlarda bile, anestezi gazlarına maruz kalan DMD hastalarında ciddi (bazen de ölümcül) kas yıkımı (rabdomiyoliz) yaşandığı vakalar olmuştur. Bu nedenle, mümkün oldukça, solunum yoluyla alınan anestezi gazlarından kaçınılmalıdır veya idareli olarak kullanılmalıdır.

- **Kötü huylu hipertermi (malignant hyperthermia) riskine dikkat edilmelidir.**

DMD'li hastalarda rabdomiyoliz ve hiperkalemi gibi komplikasyonlar, anesteziye bağlı olarak oluşabilecek nadir görülen kötü huylu hipertermiden (MH, malignant hyperthermia) neredeyse ayırt edilemez. Klinik olarak görünüşte DMD hastalarında çıkabilecek komplikasyonlara benzer olsa da, aslında ikisi birbirinden ayrı oluşumlardır. MH tipik olarak distrofin geni ile alakası olmayan kalıtsal ve genetik bir durumdur.

Bu iki komplikasyonun benzer belirtileri nedeniyle, uzunca bir süre, DMD hastalarında anestezi komplikasyonlarının aslında MH olduğuna inanılıyordu. Ancak, yıllar boyunca süren incelemelerin ardından, bu kabulün geçerli olmadığı ortaya çıkarılmıştır. MH, MH'ye neden olan mutasyonları kalıtım ile almış hastalarda ortaya çıkmaktadır ve DMD'li kişiler MH açısından bakıldığında genel popülasyondan daha fazla risk altında değildirler. Anestezi gazlarının uygulanmasıyla rabdomiyoliz riski artabilir ve MH'ye benzer bulgular ortaya çıkabilir. *(Bu yönergeler, ABD kötü huylu (malign) hipertermi derneği profesyonel danışma kurulu (MHAUS) tarafından incelenip onaylanmıştır.)*

- **Damardan uygulanan anestezikler tercih edilebilir.**

Damardan uygulanan tüm anesteziklerin (IV, intravenous), yakından izlenmesi koşuluyla DMD'li hastaları verilmesinin güvenli olduğu kabul edilmektedir.

2.2 Güvenli Anestezi Uygulamaları

- **Yatıştırıcı / Damar İçin Anestezikler (Barbiturates/Intravenous Anesthetics)**

Diazepam (valium), Etomidate (Amidate), Ketamine (Ketalar), Methohexital (Brevital), Midazolam (Versed), Propofol (Diprivan), Thiopental (Pentothal)

- **Solunan, Uçucu Olmayan genel anestezi (Inhaled Non-Volatile General Anesthetic)**

Nitrous Oxide

- **Lokal Anestezikler (Local Anesthetics)**

Amethocaine, Articaine, Bupivacaine, Etidocaine, Lidocaine (Xylocaine), Levobupivacaine, Mepivacaine (Carbocaine), Procaine (Novocain), Prilocaine (Citanest), Ropivacaine, Benzocaine (methemoglobinemia riskine dikkat edilmesi kaydıyla)

- **Uyuşturucular (Narkotic, opioid)**

Alfentanil (Alfenta), Codeine (Methyl Morphine), Fentanyl (Sublimaze), Hydromorphone (Dilaudid), Meperidine (Demerol), Methadone, Morphine, Naloxone, Oxycodone, Remifentanil, Sufentanil (Sufenta)

- **Kas Gevşeticiler**

Arduan (Pipcuronium), Curare (The active ingredient is d-Tubocurarine), Metocurine, Mivacron (Mivacurium), Neuromax (Doxacurium), Nimbex (Cisatracurium), Norcuron (Vecuronium), Pavulon (Pancuronium), Tracrium (Atracurium), Zemuron (Rocuronium)

- **Antikonvulzanlar (Anticonvulsant)**

Gabapentin (Neurontin), Topiramate (Topamax)

- **Sakinleştirici ilaçlar**

Ativan (Lorazepam), Centrax, Dalmane (Flurazepam), Halcion (Triazolam), Klonopin, Librax, Librium (Chlordiazepoxide), Midazolam (Versed), Paxipam (Halazepam), Restoril (Temazepam), Serax (Oxazepam), Tranxene (Clorazepate), Valium (Diazepam)

2.3 Oksijen Takviyesi

DMD'li kişilerin solunum kasları zayıf olduğundan diyaframları yukarı ve aşağı yönde iyi hareket edemez ve interkostal (göğüs duvarını hareket ettiren) kasları kaburgaları iyi genişletemez. Bunlar sığ nefes almaya neden olsa da DMD'liler bunu zaman içerisinde telafi ederek vücutlarına yeterli miktarda oksijen sağlayabilir ve karbondioksiti uzaklaştırabilirler. Ameliyat veya tıbbi müdahaleler sırasında kullanılan belli anestezi türleri giderek sığ nefes almaya neden olabilir. Solunumun çok sığ olması (hipoventilasyon) düşük oksijen ve yüksek karbondioksit seviyelerine neden olabilir.

Anestezi uzmanı, tıbbi müdahale sırasında oksijen takviyesine gerek olduğuna karar verirse uygulama sırasında oksijenin hassas dengesinin bozulmamasına dikkat edilmelidir. Solunum merkezi / cihazı, vücudun yeterli oksijene sahip olduğunu ve artık oksijen solumasına gerek olmadığı gibi yanlış bir izlenime kapılabilir. Nefes almadan, karbondioksit tehlikeli seviyelere yükselebilir; buna hiperkapni adı verilir. Bu sebeple, oksijen ilavesi yapılacaksa anestezi uzmanı dikkatli olmalı ve hastayı yakından izlemelidir. Ameliyat sırasında hastanın yeterli nefesi aldığından emin olmak için non invaziv ventilasyon (yani BIPAP makinesi) kullanılabilir.

2.4 Soluk Borusuna Takılan Tüpler (Endotracheal Tubes)

Ameliyat sırasında bazen verilen anestezi ya da kas gevşetici nedeniyle nefes alımına destek verilmesi gerekebilir. Entübasyon, solunum yoluna bir tüp takılması işlemidir. Endotrakeal tüp olarak adlandırılan bu tüp, daha sonra solunum makinesine (respirator / ventilator) bağlanır. Bu makine, akciğer fonksiyonu, ameliyatın süresi veya ameliyatın türüne göre DMD'linin ya nefes almasına yardımcı olur. Entübasyon genellikle hastaya anestezi uygulandıktan ve uyutulduktan sonra uygulanır. Tüp genellikle ameliyat tamamlanana kadar makineye bağlı biçimde solunum yolu içerisinde kalır. Anestezi uzmanı operasyon boyunca hastayı yakından izleyecek ve solunum cihazını kontrol etmelidir.

Ameliyat sonrasında, solunum tüpü çıkarılmalıdır. Solunum tüpünün çıkarılması işlemine ekstübasyon denir. Solunum tüplerinin bazen içerde uzun süre tutulması veya yanlış çıkarılması yüzünden oluşan olumsuz durumları önlemek adına, Doktor Mary Schroth ve John Bach ekstübasyon işlemi için bir protokol geliştirmişlerdir. Anestezi uzmanı, ameliyat öncesinde entübasyon/ekstübasyon hakkındaki bu protokolü gözden geçirerek olası riskleri bertaraf edebilir.

2.5 Diş Müdahaleleri

Diş hekimleri genellikle hastaya maksimum fiziksel ve duygusal rahatlık sağlamak adına düşük seviyede anestezi uygulayabilmektedir. Nitroz oksit ve oksijenli ağız yıkaması gibi lokal anesteziler, başta normal pulmoner (solunum) fonksiyona sahip yürür durumdakiler olmak üzere çoğu DMD hastası için güvenlidir.

Anormal solunumu (pulmoner disfonksiyonu) olan DMD hastaları, genel anestezi gerektiren diş müdahaleleri için anestezi uzmanı bulunduran, solunum ve kalp acil durumlarını yönetebilecek ve ameliyat sırasında (intraoperatif) solunum fonksiyonlarını izleyecek donanımdaki hastane ya da cerrahi merkezlerini tercih etmelidirler.

3. KAYNAKLAR

- <https://www.parentprojectmd.org/care/care-guidelines/by-area/emergency-care/surgery-and-anesthesia>
- <https://www.parentprojectmd.org/care/care-guidelines/by-area/dental-considerations/dental-procedures>
- Adapted from Univ of Wisconsin (Mary Schroth MD) 12/20/04 handout; Bach JR et al, Spinal muscular atrophy type 1: a noninvasive respiratory management approach. CHEST 2000; 117:1100. Bach JR et al, Extubation of patients with neuromuscular weakness: a new management paradigm. CHEST 2010; 173(5): 1033. (ver.1/5/2017; LFW/SP/DS)