

Leigh Sendromlu Hastada Anestezi Yönetimi

Anesthetic Management of Leigh Syndrome

Ayşe Çiğdem TÜTÜNCÜ, Pınar KENDİGELEN, Güner KAYA

Department of Anesthesiology and Reanimation, İstanbul University Cerrahpaşa School of Medicine, İstanbul, Turkey

ÖZ

Leigh sendromu nadir görülen bir infant ve çocukluk dönemi hastalığıdır. Hastalık; nörodejenerasyon, subakut nekrotizan ensefalomyelopati ile progresyon göstermekte ve klinik olarak gelişme geriliği, konvülsiyon, disartri, ataksi, miyopati ile seyredilmektedir. Perkütan endoskopik gastrotomi nedeni ile Leigh Sendromlu bir çocuğun anestezi uygulaması aktarılmıştır. Pre-operatif, özellikle respiratuvar, kardiyak ve renal sistem fonksiyonları ayrıntılı değerlendirilmelidir. Varolan miyopati nedeniyle nöromuskuler ajan ve uzun etkili opioid kullanılmasının post-operatif respiratuvar komplikasyonları artırabilir. Perioperatif dönemde laktik asidozun gelişebileceği gözönünde bulundurularak pre-perioperatif dönemde mutlaka dekstrozlü sıvıların verilmesi önerilmektedir.

Anahtar Kelimeler: Çocuk, anestezi, Leigh sendromu

ABSTRACT

Leigh syndrome is an extremely rare disorder in infants and children. It is characterized by a progressive neurodegenerative course with subacute necrotizing encephalomyelopathy, and it presents with developmental delay, seizures, dysarthria, ataxia, and myopathy. We present a patient with Leigh syndrome who required general anesthesia for percutaneous endoscopic gastrostomy. The respiratory, cardiac, and renal system functions should be very carefully evaluated in the perioperative period. The use of long-acting opioids and neuromuscular agents increases post-operative respiratory complications related to neuromuscular myopathy. Considering that lactic acidosis can develop in the perioperative period, it is recommended to give pre-perioperative fluids with dextrose.

Keywords: Child, anesthesia, Leigh syndrome

Giriş

Leigh sendromu nadir görülen infant ve çocukluk dönemi hastalığıdır. Mitokondriyal ve nükleer genom mutasyonlarının bulunduğu hastalık, nörodejenerasyon, subakut nekrotizan ensefalomyelopati ile progresyon göstermekte ve klinik olarak gelişme geriliği, konvülsiyon, disartri, ataksi, miyopati ile seyredilmektedir. Bu hastaların endoskopik girişimler, dental sorunlar ve benzeri nedenlerle genel anestezi ihtiyacı olabilmektedir (1, 2).

Sunulan olguda perkütan endoskopik gastrotomi nedeni ile cerrahi planlanan Leigh Sendromlu bir çocuğun anestezi uygulaması aktarılmıştır.

Olgu Sunumu

Miadında 3600 gr doğan kız hasta, 1 yaşına kadar nöromotor gelişimi normal iken sonrasında yürüme ve yemede güçlük ile başlayıp progresyon gösteren, motor ve gelişme geriliği saptanmıştır. Yapılan radyolojik tetkiklerde piruvat eksikliğine sekonder değişiklikler gözlenmiş, laboratuvarında kompleks IV eksikliği, BOS ve idrarda yüksek laktat ve piruvat düzeyleri bulunmuştur. Leigh sendromu tanısı ile takip edilen 6 yaş 10 kg olan hastaya perkütan endoskopik gastrotomi nedeniyle cerrahi planlanmıştır.

Hastanın fizik muayenesinde şuur açık fakat sınırlı kooperasyon sağlanabildiği, abdominal tipte solunumu ve hiperventilasyonu olduğu, solunum ve kalp sesleri normal olarak gözlemlendi. Hasta cerrahi öncesi sedasyon yapılmaksızın ameliyathaneye alındı. Standart anestezi monitorizasyonunun ardından 0,1 mg/kg midazolam, 2,5 mg/kg ketamin uygulanarak

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Pınar KENDİGELEN; İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, İstanbul, Türkiye E-mail: pinarken@gmail.com

©Telif Hakkı 2016 Bezmaiem Vakıf Üniversitesi - Makale metnine www.bezmaiemscience.org web sayfasından ulaşılabilir.
©Copyright 2016 by Bezmaiem Vakıf University - Available online at www.bezmaiemscience.org

Geliş Tarihi / Received : 19.01.2016
Kabul Tarihi / Accepted: 14.03.2016

anestezi indüksiyonu yapıldı, ardından 140-160/dk olan kalp hızının 65/dk ya gerilediği gözlemlendi. Hastaya atropin uygulanması sonrası kalp atım hızı yükseldi. Hasta, nöromusküler bloker kullanılmaksızın entübe edildi ve anestezi idamesi 0,1-0,5 mcg/kg/dk remifentanil ve sevofluran %2 ile sağlandı. Cerrahi süresince %2 dekstroz-isolyte karışımı infüzyonu yapılan hastanın, ortalama arter basıncı 35-40 mmHg, kalp atım hızı 135-145/dk idi. Cerrahi sorunsuz olarak 45 dakikada tamamlandı. Hasta yeterli spontan solunum ve şuur açıklığı sağlandıktan sonra ekstübe edilerek, 2 saat derlenme ünitesinde izlendikten sonra servise gönderildi.

Tartışma

Leigh sendromu infant ve çocukluk çağında tanımlanmış mitokondrial enerji üretiminde anormalliklerle birlikte birden fazla organ etkilenmesinin görüldüğü nörodejeneratif bir hastalıktır. Kalıtım X kromozomuna bağlı, otozomal resesif, otozomal dominant olarak bildirilmiştir. Laboratuvar bulgularından BOS laktat düzeyinin kandan daha yüksek olması en önemli karakteristik özelliğidir. Piruvat dehidrogenaz kompleksi, piruvat karboksilaz, sitokrom C oksidaz (kompleks IV), NADH-CoQ redüktaz (kompleks I) defektlerine bağlı olarak klinik özellikler ortaya çıkmaktadır. Kompleks IV eksikliği en sık görülen biyokimyasal enzim defektidir; bu enzimlerin eksikliğinin serum, BOS ve idrarda laktat ve piruvat düzeyinin yükselmesine neden olduğu belirtilmektedir (1-3).

Radyolojik incelemede; fokal, özellikle beyin sapı ve talamusa lokalize bilateral simetrik spongiform lezyonlar saptanabilmektedir (1). Leigh sendromu kliniği enzim eksikliğine göre farklı tablolarda izlenebilir. Hipotoni, ataksi, nistagmus, koreoatetoz ve hiperventilasyon en önemli klinik bulgulardır. Bunların yanısıra periferik nöropati, apne nöbetleri gibi semptomlar da eşlik edebilir, ölüm nedeni sıklıkla santral solunum yetmezliği olarak bildirilmiştir (1, 2).

Anestezi öncesi değerlendirmede özellikle nörolojik, respiratuvar, kardiyak ve renal sistem fonksiyonları ayrıntılı değerlendirilmelidir. Preoperatif dönemde hava yolu reaktivitesinin artmış olması havayolu ile ilgili sorunlarda artışa neden olabilmektedir. Hastalar, anestezi öncesi respiratuvar fonksiyonlar açısından olabilecek en iyi durumda olmalıdır. Varolan hipotoni ve spastisite, özellikle nöromusküler ajan ve opioid kullanımında dikkatli olmayı gerektirmektedir. Uzun etkili opioid ve nöromusküler bloker kullanımının postoperatif respiratuvar komplikasyonları arttırdığı ve derlenme süresini uzatabileceği bildirilmiştir. Genel anestezinin bu çekinceleri nedeniyle Gozal ve arkadaşları 5 çocukta perkütan endoskopik gastrotomi uygulamasını derin sedasyon altında yapmışlardır (1). Anestezi öncesi solunum yetersizliği olan Leigh sendromlu hastaların anestezi sonrası da solunum yetersizliği ile ciddi

problemler yaşayabildiği hatta ölümlerin olduğu bildirilmiştir (4). Perioperatif dönemde laktik asidozun gelişebileceği ve bozulmuş mitokondriyal disfonksiyon gözönünde bulundurularak pre ve perioperatif dönemde mutlaka dekstrozlu sıvıların verilmesi ve laktat ringer solüsyonlarından kaçınılması önerilmektedir (1, 3).

Sonuç

Leigh sendromlu hastalar, anestezi açısından farklı sistemlerin etkilenebileceği ve özellikle metabolik ve respiratuvar sorunların görülebileceği riskli hastalardır. Cerrahi öncesi çoklu sistem değerlendirmesi yapılmalı ve cerrahi sonrası muhtemel sorunlar gözönünde bulundurulmalıdır.

Hasta Onamı: Hasta onamı bu çalışmaya katılan hastalardan alınmıştır.

Hakem Değerlendirmesi: Dış bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir - G.K.; Tasarım - G.K., A.Ç.T.; Denetleme - A.Ç.T., P.K.; Kaynaklar - G.K.; Malzemeler - A.Ç.T.; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi - P.K.; Analiz ve/veya Yorum - A.Ç.T., G.K.; Literatür Taraması - P.K.; Yazıyı Yazan - A.Ç.T., G.K.; Eleştirel İnceleme - G.K., P.K.

Çıkar Çatışması: Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

Finansal Destek: Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadığını belirtmiştir.

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

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept - G.K.; Design - G.K., A.Ç.T.; Supervision - A.Ç.T., P.K.; Funding - G.K.; Materials - A.Ç.T.; Data Collection and/or Processing - P.K.; Analysis and/or Interpretation - A.Ç.T., G.K.; Literature Review - P.K.; Writing - A.Ç.T., G.K.; Critical Review - G.K., P.K.

Conflict of Interest: No conflict of interest was declared by the authors.

Financial Disclosure: The authors declared that this study has received no financial support.

Kaynaklar

1. Gozal D, Goldin E, Shafran-Tikva S, Tal D, Wengrower D. Leigh Syndrome: anesthetic management in complicated endoscopic procedures. *Paediatr Anaesth.* 2006;16(1): 38-42. [CrossRef]
2. Kocamanoglu IS, Sarihasan E. Anesthetic management of a pediatric patient with Leigh syndrome *Rev. Bras. Anestesiol* 2013; 63 (2): 218-19.
3. Terkawi AS, Wani TM, Tobias JD. Anesthetic considerations in Leigh disease: Case report and literature review. *Saudi J Anaesth.* 2012; 6 (2): 181-85. [CrossRef]
4. Grattan-Smith PJ, Shield LK, Hopkins IJ, Collins KJ. Acute respiratory failure precipitated by general anesthesia in Leigh's syndrome. *J Child Neurol.* 1990; 5(2):137-41.[CrossRef]