Tooth Extraction with Sedation in a Child with Duchenne Muscular Dystrophy

Duchene Müsküler Distrofili Bir Çocukta Sedasyonla Diş Çekimi

Duchene Müsküler Distrofili Çocukta Diş Çekimi / Tooth Extraction in Duchenne Muscular Dystrophy

Dilek Günay Canpolat[1], Mustafa Denizhan Yıldırım[2], Mustafa Aydınbelge[2], Kenan Cantekin[2]
[1]Ağız, Diş ve Çene Cerrahisi AD, [2]Pedodonti AD, Erciyes Üniversitesi, Diş Hekimliği Fakültesi, Kayseri, Türkiye

Bu olgu 2013 yılı 47. Ulusal Tard Kongresi'nde poster bildirisi olarak sunulmuştur.

Özet

Duchene müsküler distrofi (DMD), çocukluk çağında en yaygın görülen müsküler distrofi formudur. X'e bağlı kalıtılıp, distrofin genindeki defektten kaynaklanır. İskelet kaslarında zayıflık, solunumsal semptomlar ve elektrokardiyografik değişiklikler küçük yaşlarda başlar. Erken çocukluk yaşlarında başlayan progresif proksimal güçsüzlük ve kardiyomiyopati ile karakterizedir. Bu hastalarda anestezi yönetimi kas güçsüzlüğü ve kardiyak problemler ve maling hipertermiye yatkınlık olması nedeniyle özelliklidir. İnhalasyon ajanları ve süksinilkolin gibi bazı tetikleyici ajanlar rabdomiyoliz, serum CK (kreatinin kinaz) düzeyinde artış, hiperkalemi ve kardiyak arreste neden olabilir. Bu nedenle tetikleyici ajanlardan kaçınılması önerilmektedir. Bu sunuda, DMD tanısı alan, kooperasyon kurulamadığı için diş çekimi işlemi gerçekleştirilememiş çocuk olguda sedasyonla güvenli anestezi yaklaşımı tartışılmıştır.

Anahtar Kelimeler

Duchene Müsküler Distrofi; Sedasyon; Diş Çekimi

Abstract

Duchenne Muscular Distrophy is most common muscular dystrophy form in childhood. It's an X-linked disorder that caused by dystrophin gene defect. Skeletal muscle weakness, respiratory syptoms and electrocardiographic differences begin in erly ages. It's characterized by progressive proximal weakness occurs in early childhood and cardiomyopathy. Anesthesia management is important because of muscle weakness, cardiac problems and tendency to malignant hyperthermia. Some trigger agents such as inhalation anesthetics and succinylcholine may cause rhabdomyolysis, reduced level of serum creatinine kinase (CK) hyperkalemia and cardiacarrest. So İt's suggested to avoid from trigger agents. In this case, a safe anestthetic method is discussed in a case whose dental treatment could not performed because of noncooperation with patient.

Keywords

Duchene Muscular Distrophy; Sedation; Dental Extraction

DOI: 10.4328/JCAM.2345 Received: 17.02.2014 Accepted: 09.04.2014 Printed: 01.08.2013 J Clin Anal Med 2013;4(suppl 4): 420-2
Corresponding Author: Dilek Günay Canpolat, Erciyes Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi, Ağız, Diş ve Çene Cerrahisi Hastanesi C Blok 1. Kat Talas, Kayseri, Türkiye.
T.: +90 3522076666 F.: +90 3524380657 E-Mail: dgcanpolat@gmail.com

Giriş

Duchene müsküler distrofi (DMD), çocukluk çağında en yaygın görülen müsküler distrofi formudur. Düz kas, iskelet kası, kalp kasında ilerleyici dejenerasyona neden olur. Erken çocukluk yaşlarında başlayan progresif proksimal güçsüzlük ve kardiyomiyopati ile karakterizedir. Kaslarda zayıflık 2-3 yaşlarında başlar, 5 yaşlarında genellikle diaframın etkilenmesi nedeniyle tekrarlayan pnömoniler ve solunum yetmezliğine yol açar. Otuzlu yaşlarda DMD'li hastaların % 90'ında kardiyak ve pulmoner yetmezlik gelişir. Bu hastalarda kas güçsüzlüğü ve kardiyak problemler nedeniyle anestezi yönetimi özelliklidir. İnhalasyon ajanları ve süksinilkolin gibi bazı tetikleyici ajanlar rabdomiyoliz, serum CK (kreatinin kinaz) düzeyinde artış, hiperkalemi ve kardiyak arreste neden olabilir. Bu nedenle malign hipertermiyi tetikleyici ajanlardan kaçınılması önerilmektedir [1-3]. Propofolün riyanodin-Ca reseptörlerini aktive etmediği dolayısıyla malign hipertermiyi tetiklemediği gösterilmiştir [4]. Dental tedavilerin çoğu lokal anestezi ile yapılabilmektedir. Ancak çocuk veya mental retarde hastalarla kooperasyon kurabilmek her zaman mümkün olmamaktadır. Bu durumlarda sedasyon veya genel anestezi gerekmektedir [5]. Bu olguda, DMD tanısı olan, kooperasyon kurulamadığı için diş çekimi işlemi gerçekleştirilememiş çocuk hastada sedasyonla güvenli anestezi yaklaşımı tartışılmıştır.

Olgu Sunumu

Sekiz yaşında, 25 kg ağırlığında, beş yıl önce kas biyopsisi ile DMD tanısı almış erkek hastaya diş tedavisi planlandı. Hastanın aynı zamanda otizmi mevcuttu. Fizik muayenesinde Gowers arazı ve her iki alt extremitesinde psödohipertrofi vardı. Preoperatif değerlendirmesinde ekokardiyografi (EKO) bulguları normal olup kardiyak tutulum saptanmadı. Solunum fonksiyon testlerinde FEV1:1.41, FEV1/FVC:% 85 olup solunum yetmezliği yoktu. Ameliyat öncesi kan örneklerinde tam kan sayımı, koagülasyon testleri normaldi. Kan biyokimyasında AST:205 u/L, ALT:328 u/L, LDH: 1876 u/L iken diğer parametreleri normaldi. Hasta premedikasyon yapılmadan ameliyathaneye alındı. Damar yolu açılarak, standart monitorizasyon (noninvaziv kan basıncı, elektrokardiyogram, SPO2, solunum sayısı, nasal maske ile end-tidal CO2) sağlandı. Operasyon öncesi malign hipertermi ve rabdomiyoliz riskinden kaçınmak için tamamen temizlenmiş anestezi cihazında %100 oksijen (2L/dk) nasal maskeyle verildi. Hastanın spontan solunumu korunarak, başlangıçta 2 mg/kg propofol ile anestezi indüksiyonu sağlandı. Ramsey Sedasyon Skalası <4 olduğunda ya da hasta hareket ettiğinde başlangıç dozların yarısı tekrar verildi. Aralıklı bolus dozlar şeklinde toplam 110 mg propofol uygulandı. Çekim yapılacak dişlere 4 ml articain (Ultracaine DS) ile lokal anestezik infiltrasyonu uygulandıktan sonra, 85 ve 64 nolu dişlerine dolgu; 52,54,55,62,65,84 nolu dişlerine çekim uygulandı. Operasyon süresince vücut ısısı, noninvaziv kan basıncı, kalp atım hızı, SPO2 takip edildi. İşlem süresince kalp hızı 60-70 atım/dk, kan basıncı 88-104/50-68 mmHg, saturasyon düzeyi %97-100, ETCO2 35-45 mmHg, solunum hızı 14-20 solunum/dk düzeylerinde seyretti. Peroperatif dönemde herhangi bir komplikasyonla karşılaşılmadı. İşlem sırasında ve sonrasında sekresyon artışı, laringospazm, hipoksi, aritmi, bradikardi, hipotansiyon ve hipertansiyon gibi yan etkilere rastlanmadı. Ameliyat süresi toplam 20 dk olarak kaydedildi. Ramsey Sedasyon Skalası < 3 olunca derlenme odasına alındı. Derlenme odasında nasal kanülle 2-3 L/dk oksijen verildi. Derlenme odasında takip edilen hasta 15 dakika sonra uyanık, alert ve sorulara cevap verir duruma gelince servise alındı. Postoperatif vücut ısısı, vital bulguları yakından takip edildi. İşlem sonrası ikinci saatte hasta oral sıvılarla beslendi. Postoperatif herhangi bir yan etki gözlenmedi. Vitalleri ve vücut ısısı stabil olan hasta postoperatif altıncı saatte sağlıkla taburcu edildi.

Tartışma

Duchene Muscular Distrofi (DMD) X'e bağlı kalıtılan, distrofin genindeki defektten kaynaklanan bir hastalıktır. İskelet kaslarında zayıflık, solunumsal semptomlar ve elektrokardiyografik değişiklikler küçük yaşlarda başlar. DMD'li hastalar 15-20'li yaşlarda solunumsal komplikasyonlar, konjestif kalp yetmezliği ve aritmiler nedeniyle kaybedilir [1-6]. Bu hastaların anestezi yönetimi malign hipertermi bakımından risklidir. Bazı araştırmacılar hayatı tehtid eden rabdomiyolize neden olacağı için inhalasyon ajanlarından sakınırken, bazıları kontrendike olduklarına dair ciddi kanıtlar olmadığını düşünmektedirler [7]. Depolarizan bir kas gevşetici olan süksinilkolin ciddi hiperkalemiye neden olup malign hipertermiyi tetikleyebilir. Bu nedenle süksinilkolinden sakınılmalıdır. Bu hastalarda; üst solunum yolu obstrüksiyonu, belli anestezik ajanlara karşı gelişen potansiyel fetal reaksiyonlar, atelektazi, konjestif kalp yetmezliği, kardiyak disritmiler, solunum yetmezliği ve mekanik ventilatörden ayrılmada güçlük gibi sebeplerle genel anestezi yüksek risklidir [3].

Olgumuzda anestezi yönetimi planlarken, genel anesteziden ve endotrakeal entübasyondan kaçınıp, spontan solunumun korunarak gerçekleştirilen sedasyonun optimal seçenek olduğunu düşündük. Muskuler distrofili hastalarda girişimsel işlemler için sedasyon amacıyla çeşitli ajanlar kullanılmıştır. Propofol muskuler distrofili hastalarda genel anestezide güvenle kullanılan bir ajandır [8]. Biz olgumuzda, günübirlik hastada hem tahmini işlem süresinin kısa olması hem de genel anestezinin olası risklerinden kaçınmak amacıyla propofol kullandık. Böylece hastanın diş tedavisini konforlu ve güvenli bir şekilde gerçekleştirdik. İnhalasyon ajanlarıyla teması önlemek adına yüksek oksijen akımıyla sistemi temizleyip, vaporizatörü çıkardık, soda-lime ve hasta devresini değiştirdik. İşlem süresince ihtiyaç halinde propofol aralıklı bolus uygulamalarla tekrarladık. İyi bir doz titrasyonu sayesinde propofolün hemodinamik ve solunumsal fonksiyonlar üzerindeki olası yan etkileri ortaya çıkmadı. Ayrıca propofolün kısa etki süresi nedeniyle derlenme ve hastaneden çıkış çabuk oldu. Antiemetik etkisi sayesinde bulantı kusma yaşanmadı. Bunun yanında maling hipertermi veya benzeri hiperdinamik durumlardan sakınmış olduk.

Sonuç olarak; DMD'li hastalarda anestezi olası maling hipertermi riski ve kas güçsüzlüğü nedeniyle özelliklidir. Bu hastalarda maling hipertermiyi tetikleyen ajanlardan kaçınılmalıdır. Biz olgumuzda, hastamızın kooperasyon kurulamadığı için gerçekleştirilemeyen diş tedavisini, propofol ile sedasyon sağlayarak konforlu bir şekilde gerçekleştirdik ve maling hipertermi bakımından güvenli bir yöntem tercih ederek komplikasyon gelişme riskini en aza indirmiş olduk.

Çıkar Çakışması ve Finansman Beyanı

Bu çalışmada çıkar çakışması ve finansman destek alındığı beyan edilmemiştir.

Kaynaklar

1. Connuck DM, Sleeper LA, Colan SD, Cox GF, Towbin JA, Lowe AM, et al. Pediatric Cardiomyopathy Registry Study Group. Characteristics and outcomes of cardiomyopathy in children with Duchenne or Becker muscular dystrophy: a comparative study from the Pediatric Cardiomyopathy Registry. Am Heart J 2008;155:998-1005.
2. Segura LG, Lorenz JD, Weingarten TN, Scavonetto F, Bojanić K, Selcen D, et al. Anesthesia and Duchenne or Becker muscular dystrophy: review of 117 anesthetic exposures. Paediatr Anaesth 2013;23(9):855-64.
3. Gurnaney H, Brown A, Litman RS. Malignant hyperthermia and muscular dystrophies. Anesth Analg 2009;109:1043-8.
4. Fruen BR, Mickelson JR, Roghair TJ, Litterer LA, Louis CF. Effects of propofol on Ca2+ regulation by malignant hyperthermia-susceptible muscle membranes. Anesthesiology 1995;82:1274-82.
5. Metin Alkan, Gülay Kip, Şaziye Şahin, Mustafa Sancar Ataç, Yeliz Kılınç. Mental Retarde Hastalardaki Sedasyon Deneyimlerimiz. JCAM 2013; DOI: 10.4328/JCAM.2111
6. American Academy of Pediatrics Section on Cardiology and Cardiac Surgery. Cardiovascular health supervision for individuals affected by Duchenne or Becker muscular dystrophy. Pediatrics 2005;116:1569-73.
7. Goresky GV, Cox RG. Inhalation anesthetics and Duchenne's muscular dystrophy. Can J Anaesth 1999;46:525-8.
8. Kawaai H, Tanaka K, Yamazaki S. Continuous infusion propofol general anesthesia for dental treatment in patients with progressive muscular dystrophy. Anesth Prog 2005;52:12-6.

How to cite this article:
Canpolat DG, Yıldırım MD, Aydınbelge M, Cantekin K. Tooth Extraction with Sedation in a Child with Duchenne Muscular Dystrophy. J Clin Anal Med 2013;4(suppl 4): 420-2.