OLGU SUNUMU – CASE REPORT

WİLSON HASTALIĞI OLAN OLGUDA ANESTEZİ YÖNETİMİ

ANESTHESIA MANAGEMENT OF A PATIENT WITH WILSON'S DISEASE

Tuğba DOĞU, Hasan ŞAHİN, Mesut ERBAŞ, Tuncer ŞİMŞEK, Hüseyin TOMAN, Hatice Betül ALTINIŞIK, Hasan Ali KİRAZ, Uğur ALTINIŞIK

Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Çanakkale, Türkiye

Canakkale Onsekiz Mart University, Department of Anesthesiology and Reanimation, Canakkale, Turkey

ÖZET

Wilson hastalığı (WH) 13. kromozom üzerindeki ATP7B geni üzerindeki mutasyon ile oluşan otozomal resesif geçişli, bakırın bilier ekskresyonun bozukluğuna neden olan bir hastalıktır. Bu olgu sunumunda Wilson hastalığı olan ve apandisit nedeniyle acil cerrahi prosedür uygulanan bir hastada anestezi deneyimimizi tartışmayı amaçladık. Altı yıl önce Wilson hastalığı teşhisi konmuş, astım ve kardiyomiyopati tanıları mevcut 42 yaşındaki erkek hastaya apandisit nedeniyle acil cerrahi planlandı. Hastanın nörolojik muayenesi normaldi. Genel anestezi uygulanan hastaya indüksiyonda 2 mg kg^{-1} propofol, 1 µg kg^{-1} fentanil, ve 0.5 mg kg^{-1} roküronyum bromür intravenöz olarak uygulandı. Anestezi idamesinde %50 oksijen ve %50 hava ile %2 sevofluran kullanıldı. Sorunsuz bir şekilde ekstübe edilen hastada postoperatif koreiform hareketler ortaya çıktı. Hastanın takibinde koreiform hareketlerinin postoperatif 3-6 saat arasında azalarak kaybolduğu gözlendi. Hastanın anesteziden derlenmesinde bir gecikme gözlemlemedik. Sonuç olarak, Wilson hastalığı olgularında karaciğere en az toksik ajanlar tercih edilerek; koruyucu önlemler, perioperatif ve postopereatif sıkı takip ile sorunsuz bir anestezinin uygulanabileceğini düşünüyoruz.

ANAHTAR KELİMELER: *Wilson Hastalığı, Anestezi*

SUMMARY

Wilson's disease (WD) is an autosomal recessive disorder characterized by mutations in the ATP7B gene, which causes the disorder of copper excretion into bile. In this study we aimed to discuss our anesthesia experience in a Wilson's disease patient who underwent emergency surgical procedures for appendicitis. A 42-year-old male WD patient suffering the disease for 6 years with a diagnosis of cardiomyopathy and asthma, was planned an emergency surgery for appendicitis. The patient's neurological examination was normal. General anesthesia was preffered and for induction 2 mg kg^{-1} propofol, 1 µg kg^{-1} fentanyl, and 0.5 mg kg^{-1} rocuronium was intravenously administered. Anesthesia was maintained with 50% oxygen and 50% air and 2% sevoflurane. The patient was extubated uneventfully, subsequently postoperative choreiform movements occurred. During the postoperative follow-up, the patient's choreiform movements were observed to disappear and declined by between 3-6 hours. We did not observe a delay in the patient's anesthesia recovery. Consequently, we think general anesthesia can be uneventually applied in Wilson's disease patients by using least toxic agents to the liver, protective measures and with an attentive follow-up in the perioperative and postoperative periods.

KEY WORDS: *Wilson Disease, Anesthesia*

GİRİŞ

Wilson hastalığı (WH) bakır metabolizma bozukluğuna bağlı olarak gelişen otozomal resesif geçişli progresif hepatolentiküler dejenerasyon izlenen bir hastalıktır (1). WH'da hepatik bakır transport proteinini kodlayan ve bakır metabolizmasında önemli rolü olan 13. kromozom üzerindeki ATP7B geni etkilenmiştir. Bu genin etkilenmesi sonucu hepatositlerde bakırın transmembran transportunda anormallik olur ve bakırın biliyer sisteme atılımı ile seruloplazmin sentezi azalır (2). Başta karaciğer ve beyin olmak üzere pek çok organ bakır birikiminden etkilenebilir. Hastalık karaciğer hastalığı olarak, progressif nörolojik bozukluk veya psikiyatrik hastalık bulguları ile ortaya çıkabilir (3). Karaciğer hastalığının tipi sadece biyokimyasal anormalliklerin görüldüğü asemptomatik tablodan akut karaciğer yetmezliğine veya kronik karaciğer yetmezliğinden siroza kadar yüksek oranda çeşitlilik gösterebilir (4).

Genel anestezi karaciğer kan akımı azalmasına sebep olmaktadır. Anestezik maddelerin karaciğere toksik etkilerine ek olarak cerrahinin sebep olduğu organ per-

Çıkar çatışması/*Conflict of Interest*: Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir./ *Authors do not report any conflict of interest.*
Geliş tarihi/*Received*: 13/07/2014 Kabul tarihi/*Accepted*: 25/08/2014

Yazışma Adresi (Correspondence):
Dr. Tuğba DOĞU, Çanakkale Onsekiz Mart Üniversitesi Tıp Fakültesi, Kepez , Çanakkale,Türkiye
E-posta (E-mail): drtugbadogu@gmail.com

füzyonundaki azalma karaciğer fonksiyonlarını bozabilir. Sonuç olarak Wilson hastalığının seyri kötüleşebilir ve hepatik hasar gelişebilir (5).

Biz bu olgu sunumunda Wilson hastalığı olan ve apandisit nedeniyle acil cerrahi prosedür uygulanan bir hastada anestezi deneyimimizi tartışmayı amaçladık.

OLGU

Altı yıl önce Wilson hastalığı teşhisi konmuş, 42 yaşındaki erkek hastaya apandisit nedeniyle acil cerrahi planlandı. Eşlik eden astım hastalığı nedeniyle budesonid, formetorol fumarat ile salbutamol inhaler kullanan hastanın yapılan solunum sistemi muayenesinde ekspiryum hafif uzamıştı. Kardiyomiyopati tanısı mevcut olan hastanın kardiyolojik muayenesi doğal olarak değerlendirildi. Elektrokardiyografisi (EKG) sinüs ritmindeydi. Hastanın PA akciğer grafisi normal sınırlarda değerlendirildi. Yapılan nörolojik muayenesi de olağan tespit edildi. Hastanın Kayser-Fleischer halkası mevcut değildi. Hastanın yapılan tetkikleri sonucunda biyokimyasal değerlerde anormallik saptanmadı. Hasta Wilson hastalığı nedeniyle zinc sülfat 150 mggün^{-1}, D-penicilamin 1000 mggün^{-1}, trientinehidroclorid 900 mggün^{-1} kullanan hastanın tedavisi kesintisiz devam ediyordu. Hastanın Wilson tanısı almadan önce geçirmiş olduğu iki cerrahi operasyonda anesteziden derlenmesinde zorluk ve postoperatif dispne ve tremor öyküsü mevcuttu. Hastanın Mallampati skoru I olarak ve ASA III olarak belirlendi. Hastanın tiromental mesafesi ve ağız açıklığı normaldi. Ameliyathaneye alınan hastaya damar yolu açıldı ve 10 ml kg^{-1} %0.9 NaCl başlandı. Sedasyon amacıyla 1 mg midazolam iv olarak verildi. Genel anestezi altında opere edilen olguda ameliyathane şartlarında preoperatif elektrokardiyogram, pulsoksimetre ve non-invaziv tansiyon arteryal basınç monitorizasyonu uygulandı. Başlangıç ortalama kan basıncı 83 mmHg, kalp atım hızı 75 atımdk^{-1} olarak gözlendi. Hastaya preoksijenasyon sonrası, anestezi indüksiyonu amacıyla propofol, fentanil ve roküronyum bromür intravenöz olarak kullanıldı. Anestezi idamesinde ise %50 oksijen ve %50 hava ile %2 sevofluran verildi. Operasyon süresince tidal volüm ve solunum frekansı $ETCO_2$ 30-35 mmHg olacak sekilde ayarlandı. 2 saat süren operasyonda sorun yaşanmayan hasta nöromuskuler blokaj atropin ve neostigmin ile antagonize edildikten sonra ekstübe edildi. Hastada postoperatif koreiform hareketler ortaya çıktı. Derlenme odasına alınan hasta 60 dakika takip edildi. Hemodinamik bulgularının stabil seyretmesi ve bilincinin açık olması nedeniyle servise gönderildi. Postoperatif takibinde hastanın koreiform hareketlerinin 3-6 saat arasında azalarak kaybolduğu gözlendi. Bunun dışında bir anormallik yaşanmadı. Rutin laboratuvar testinin tekrarında da sonuçlar normal sınırlardaydı. Hasta postoperatif 5. gününde taburcu edildi.

TARTIŞMA

Wilson hastalığı farklı klinik bulgularla ortaya çıkabilir. Hastalarda nörolojik(%69), hepatik (%15) ve psikiyatrik (%2) semptomlar gözlenebilir (6). Wilson hastalığı olan hastalarda yapılan bir çalışmada kardiyak bakır birikiminin sol ventrikül kalınlaşmasına neden olduğu tespit edilmiştir. Bu hastalarda supraventriküler taşikardilerin ve ekstra sistolik atımların görülme ihtimali yüksek bulunmuştur. Wilson hastalığında sık olmasa da kas güçsüzlüğü yada hipoksemi nedeniyle solunum yetmezliği görülebildiği bildirilmiştir. Ayrıca bakır birikimi, eritrosit membranında deformasyonla permeabilite artışına bağlı eritrosit hemolizine, hemoglobinin okside olmasına ve adenozintrifosfat (ATP) sentezinden sorumlu birçok glikolitik enzimin aktivitesinin azalmasına yol açabildiği tespit edilmiştir (2). Bizim olgumuzda da kardiyomiyopati ve astım tanıları mevcuttu. Anestezi sırasında ve sonrasında hastada kardiyak ve solunumsal açıdan problem görülmedi.

Wilson hastalığına sahip olgularda genel anestezi, subaraknoid ve epidural anestezi uygulamaları yayınlanmıştır (8-10). Genel anestezi hepatik fonksiyon bozukluğunu şiddetlendirebilir. Volatil anestezikler kardiyak depresan etkileri nedeniyle kardiyak output, ortalama arter basıncı ve karaciğer kan akımında azalmaya neden olurlar. Anestezi süresince azalmış total karaciğer kan akımı, anestezik ajanların karaciğere toksik etkileri ve cerrahinin bir sonucu olarak gelişen organ perfüzyonundaki azalma hepatik fonksiyonu bozabilir. Wilson hastalığının seyri kötüleşebilir ve hepatik hasar gelişebilir. Ayrıca bozulmuş hepatik fonksiyon, anesteziklerin, kas gevşeticilerin, analjeziklerin ve sedatiflerin absorbsiyonunu, dağılımını ve ekskresyonunu etkileyebilir (7). Hipnotik ve sedatiflerin gecikmiş veya tamamlanmamış yıkımları postoperatif nörolojik ve psikiyatrik problemleri şiddetlendirebilir. Bizim olgumuzda da postoperatif koreiform hareketler ortaya çıktı. Hastanın takibinde ilk 6 saat içinde koreiform hareketleri azalarak kayboldu.

Yapılan çalışmalarda Wilson hastalığı gibi kronik karaciğer hastalıklarında çok uygun bir anestezik ilacın olmadığı belirtilmektedir. Buna rağmen opioidler arasında fentanilin bu etkileri daha az göstermesi, inhaler anesteziklerden izofluranın da karaciğer kan akımı artışı sağlaması nedeniyle daha güvenli olduğu belirtilmektedir (7). Biz kardiyomiyopati ve astım tanıları olan hastamızın anestezi idamesinde, bronkodilatatör etkisinden ve koroner steal ve taşikardiye yol açmamasından dola-

yı sevofluranı tercih ettik. Karaciğer hastalıklarında propofolün kardiyorespiratuvar depresan etkilerine artmış duyarlılık olmasına karşın, klirensi önemli derecede etkilenmez. Hastalığa sekonder olarak gelişen azalmış kas fonksiyonu, artmış kan bakır düzeyinin nöromusküler iletiyi etkilemesi ve D-penisilamin kullanımı hastaların nöromusküler blokerlere artmış duyarlılık göstermesine neden olabilir (2). Hastalığın ileri dönemlerinde de psödokolinesteraz yapımında azalma nedeniyle süksinilkoline duyarlılığın dışında, kas gevşeticilerin kullanımında ciddi bir problem yoktur. Opioidlerin ve kas gevşeticilerin tekrarlayan dozlarının kullanımından kaçınılmalıdır (11).

Biz hastanın anestezi indüksiyonunda propofol, fentanil ve rokuronyum bromürü tercih etik. Hastanın rokü-ronyum bromürden derlenmesinde bir gecikme gözlemlemedik.

Sonuç olarak; Wilson hastalığı olgularında propofol, fentanil ve rokü-ronyum ile sağlanan anestezi indüksiyonuna ilaveten anestezi idamesinde sevofluranın güvenle kullanılabileceğini düşünüyoruz.

KAYNAKLAR

1. De Souza Hobaika AB. Anesthesia for a patient with Wilson's disease-- a case report 2008; 19: 905-908.
2. Langley A, Dameron CT. Copper and Anesthesia: Clinical Relevance and Management of Copper Related Disorders. Anesthesiol Res Pract 2013; 2013: 10.
3. Markiewicz-Kijewska M, Szymczak M, Ismail H, et al. Liver transplantation for fulminant Wilson's disease in children. Ann Transplant 2008; 13: 28-31.
4. Roberts EA, Schilsky ML. Diagnosis and treatment of Wilson disease: an update. Hepatology 2008; 47: 2089-2111.
5. Maze M, Bass NM. Miller'sAnesthesia. Philadelphia, Churchill Livingstone; 2000: 1960-1972.
6. Taly AB, Meenaksh-Sundaram S, Sinha S, Swamy HS, Arunodaya GR. Wilson disease: description of 282 patients evaluated over 3 decades. Medicine 2007; 86: 112-121.
7. Baykal M, Karapolat S. Anesthetic management of a pediatric patient with wilsons disease. J Clin Med Res 2010; 2: 99-101.
8. ElDawlaty AA, Bakhamees H, Seraj MA. Anesthetic management for cesarean section in a patient with Wilson's disease. Middle East J Anesthesiol 1992; 11: 391-397.
9. Cuello Azcarate JJ, Garcia Hernandez E, Gonzalez Rodrigueez JL. Epidural anesthesia and analgesia in a patient with cerebral manifestations of Wilson's disease. Rev Esp Anestesiol Reanim 2005; 52: 505-506.
10. Longas VJ, Guerrero PLM, Ruız TJ, Abengochea BJM. Anesthesia in Wilson's disease. Rev Esp Anestesiol Reanim 2005; 52: 247-248.
11. Graf G, Rosenbauen S. Handbook of Clinical Anesthesia. Philadelphia, Lippincott Raven 1997; 390-396.