

ملاحظات بیهوشی در بیمار مبتلا به

دیستروفی عضلانی Limb Girdle

دکتر مسعود نشیبی

متخصص بیهوشی و مراقبت‌های ویژه، استادیار دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان لقمان حکیم، تهران

دکتر فرهاد صفری

متخصص بیهوشی و مراقبت‌های ویژه، دانشیار دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان لقمان حکیم، تهران

دکتر کامران متقی

متخصص بیهوشی و مراقبت‌های ویژه، دانشیار دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان لقمان حکیم، تهران

دکتر زهرا طهماسبی

متخصص بیهوشی و مراقبت‌های ویژه، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان لقمان حکیم، تهران

دکتر پریسا سزاری^۱

متخصص بیهوشی و مراقبت‌های ویژه، استادیار دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، بیمارستان لقمان حکیم، تهران

Case Report: A short review of the LGMD in a 28 year old lady suffering LGMD undergoing caesarian section

Masoud Nashibi, MD
Farhad Safari, MD
Kamran Mottaghi, MD
Zahra Tahmasebi, MD
Parisa Sezari, MD

ABSTRACT

Limb-Girdle Muscular dystrophy (LGMD) is a rare hereditary myopathy which involves pelvic and shoulder muscles. Anesthesia management could be a challenge in these patients considering the choice of technique and potential complications in perioperative period. Since it is a rare disease, clinical trials are scarce and most of the information about anesthetic considerations obtained from case reports. Here we have a short review of the disease and the report the choice of spinal anesthesia in a 28 year old lady suffering LGMD undergoing caesarian section. There was no perioperative complication.

^۱. نویسنده مسؤول: psezari@sbm.ac.ir

چکیده

دیستروفی عضلانی کمربند شانه‌ای لگنی^۲ یک میوپاتی ارثی با شیوع پایین است که کمربند شانه‌ای و لگنی را درگیر می‌کند.

مدیریت بیهوشی در این بیماران هم از لحاظ انتخاب روش و هم عوارض احتمالی هنگام و پس از آنستزی، برای آنستزیولوژیست‌ها بسیار چالش برانگیز است. با عنایت به شیوع پایین این بیماری، کلینیکال تریال در این بیماری کم است.

بیشتر مطالعات بر اساس گزارش موارد بوده است. در این نوشته، ما نیز به بررسی این بیماری و انتخاب روش بیهوشی نخاعی^۳ و بررسی عوارض احتمالی ناشی از این روش در یک خانم باردار ۲۸ ساله با مشکل LGMD، که کاندید جراحی سزارین بود، پرداخته‌ایم. این بیمار هیچ گونه عارضه‌ای طی جراحی و پس از آن نداشته است.

مقدمه

LGMD نوعی اختلال میوپاتی از نوع دیستروفی عضلانی است که طی آن فیبرهای عضلانی تخریب شده و با بافت همبند و یا چربی جایگزین می‌گردد. این تخریب عضلانی به ضعف و آتروفی عضلانی می‌انجامد. نام این بیماری برگرفته از ماهیچه‌های درگیر است، که به طور عمده شامل ماهیچه‌های پیرامون کمربند شانه‌ای و لگنی است [۱، ۲].

گزارش مورد

بیمار خانمی ۲۸ ساله با بارداری اول و سن بارداری ۳۸ هفته و سابقه LGMD است. این بیمار کاندیدای جراحی سزارین اورژانس به علت عدم

^۲. Limb Girdle Muscular Dystrophy [LGMD]

^۳. Spinal Anesthesia

پیشرفت پس از آغاز دردهای زایمانی در بیمارستان بود. قد وی ۱۴۵ سانتی‌متر بود و ۶۵ کیلوگرم وزن داشت. بیماری LGMD ایشان در سن ۲ سالگی به دنبال اختلال در سینه‌خیز رفتن و راه رفتن تشخیص داده شد. علائم بیمار به طور برجسته اندام‌های تحتانی را بیشتر درگیر کرده بود. در هنگام پذیرش، بیمار در تغییر موقعیت از حالت نشسته به ایستاده دچار مشکل بود ولی هیچگاه وابسته به ویلچر نبوده و هیچ‌گونه علائم کرانیوبولبار نداشت. ارزیابی پیش از عمل توسط نورولوژیست، ضعف بارز در اندام‌های تحتانی نسبت به اندام‌های فوقانی را نشان می‌داد (قدرت عضلات اندام فوقانی $\frac{4}{5}$ و اندام تحتانی $\frac{3}{5}$ بود). در ارزیابی‌های پیش از عمل هموگلوبین بیمار ۱۱,۷ گرم / دسی‌لیتر و عملکرد کلیه‌ها و تست های انعقادی نرمال بود. علائمی از تنگی نفس در هنگام خوابیدن و یا راه رفتن در طول بارداری نداشت.

تصمیم بر این شد که برای انجام سزارین از روش بیهوشی نخاعی استفاده شود. علائم حیاتی بیمار در اتاق عمل و قبل از انجام بیهوشی نخاعی به شرح زیر است:

PR=92/min
BP=128/85 mm/Hg
SpO2= 98% (در دمای اتاق)

برای بیمار یک رگ وریدی محیطی شماره ۲۰ از دست راست و شماره ۱۸ از دست چپ گرفته شد و بیمار قبل از انجام بیهوشی حدود ۴۰۰ سی سی سرم نرمال سالین دریافت کرد. سپس بیمار در پوزیشن نشسته و در شرایط کاملاً استریل با سوزن کوئینکه شماره ۲۵ در فضای بین مهره‌های L5-S1، ۲/۶ سی سی از بوپیواکائین ۰/۵ درصد

دریافت کرد. مایع مغزی نخاعی (CSF) حین بیهوشی نخاعی کاملاً پاک و بدون خون بود. سطح بی‌حسی در حد T6-T7 بود. علائم حیاتی بیمار طی جراحی سزارین کاملاً پایدار بود. حاصل سزارین یک نوزاد پسر سالم با آپگار ۱۰/۸ در دقیقه یکم و ۱۰/۱۰ در دقیقه پنجم بود. در نهایت بیمار تا پایان انجام جراحی ۱۵۰۰ سی سی نرمال سالین دریافت کرد و حدود ۴۰۰ سی سی ادرار برای بیمار ثبت شد. در پایان سزارین بیمار با حال عمومی خوب و علائم حیاتی پایدار به ریکاوری منتقل شد و پس از ۳ ساعت به بخش انتقال یافت. پس از ۸ ساعت از عمل جراحی بیمار قادر به تکان دادن پاهای خود و جمع کردن آنها بود. بیمار یک روز پس از جراحی ویزیت شد، حال عمومی مناسب بود و به خوبی از تخت پایین می‌آمد و شکایتی از کاهش محدودیت حرکت نسبت به گذشته پس از بیهوشی نخاعی نداشت.

بحث

مدیریت آنستزی در بیماران با میوپاتی بسیار چالش برانگیز است. با توجه به شیوع پایین و هتروژن بودن این اختلالات، بیشتر آنستزیولوژیست‌ها با علائم بالینی این بیماری و همراهی عوامل مرگ و میر در این بیماران ناآشنا هستند [۳]. ارزیابی پیش از عمل با هدف تشخیص بیماران با میوپاتی تشخیص داده نشده و نیز کیفیت پیشرفت بیماری در بیماران تشخیص داده شده و یا مشکوک به بیماری انجام می‌گیرد [۳]. در این ارزیابی قبل از عمل توجه به سیستم قلبی ریوی (علائمی چون تنگی نفس، خستگی، ادم، تاکی‌کاردی، تپش قلب، سنکوپ، سرفه و

غیره) و توجه به ریسک آسپیراسیون (دیسفاژی، پنومونی‌های مکرر و اپیزودهای میوتونی) مهم است، که می‌توان از روش‌های ECG، اکوکاردیوگرافی و تست‌های فعالیت ریوی برای تشخیص آن استفاده کرد [۴]. در بیماران مشکوک به میوپاتی تشخیص داده نشده، مشاوره با یک نورولوژیست ورزیده الزامی است [۳].

تشخیص معمولاً با نمونه‌برداری عضله و الکترومیوگرافی تأیید می‌گردد و تست ژنتیک برای تشخیص موتاسیون و تفاوت ساب‌تایپ‌های یک بیماری لازم می‌گردد که این تشخیص ژنتیکی درست در مواردی مثل مدیریت آنستزی، کارآمد است (مثلاً ریسک هیپرترمی بدخیم در موتاسیون RYR1) [۵].

تمیز دادن بین میوپاتی‌هایی که همراهی با هیپرترمی بدخیم دارند و آنهایی که ندارند با آمادگی قبل از عمل در ویزیت پیش از عمل، قابل اجرا است.

شواهد اخیر نشان می‌دهد که بیماری‌های دیستروفی عضلانی، میوتونیک و میوپاتی‌های میتوکندریال، همراه با هیپرترمی بدخیم نیستند.

از آنجا که آنستزی جنرال در بیماران میوپاتی به طور ذاتی همراه با عوارض متعددی است، در صورت امکان، تکنیک‌های آنستزی موضعی باید انتخاب گردد [۶]. در بیماران میوپاتی که همراهی با هیپرترمی بدخیم دارند، باید از سوکسینیل کولین و Volatile Anesthesia پرهیز گردد [۷، ۸].

استفاده از سوکسینیل کولین در بیماران میوپاتی حتی در آنهایی که ریسک پایین هیپرترمی بدخیم دارند (مانند سندرم میوتونیک، دیستروفی عضلانی، و میوپاتی میتوکندریال) نیز به

علت ریسک هیپرکالمی احتمالی کنتراندیکه است [۳]. از طرفی پاسخ میوتونیک در برابر سوکسینیل کولین آنقدر شدید است که ونتیلاسیون و اینتوباسیون سخت خواهد گردید [۹].

همه داورهای هیپنوتیک داخل وریدی برای بیشتر بیماران دارای میوپاتی ایمن در نظر گرفته می‌شود [۷، ۸]. هرچند پروپوفول در بیماران با میوپاتی میتوکندریال می‌تواند ریسک سندرم انفوزیون پروپوفول را افزایش دهد [۹، ۱۰].

استفاده از Volatile Anesthesia در بسیاری از میوپاتی‌ها که با ژن هیپرترمی بدخیم همراهی ندارند مثل سندرم میوتونیک، میوپاتی‌های میتوکندریال و دیستروفی عضلانی به خوبی تحمل می‌شوند [۹، ۱۱].

LGMD یک اختلال میوپاتی ارثی هتروژنیک است که می‌تواند به صورت غالب یا مغلوب به ارث برسد. تاکنون بیش از ۳ ژن که موجب این بیماری می‌شوند شناسایی شده‌اند که موجب ایجاد فتوتیپ‌های متفاوت می‌گردد. اتوزومال غالب نسبت به اتوزومال مغلوب شیوع کمتری دارد (ده درصد بیماران LGMD را شامل می‌گردد) و بیشترین ژن‌هایی که با این بیماری در ارتباط هستند عبارتند از: FKPR (9%)، CAPN3 (17%)، DYSF (16%)، ANO5 (7%) [۱۲].

LGMD نوعی اختلال میوپاتی از نوع دیستروفی عضلانی است که طی آن فیبرهای عضلانی تخریب شده و با بافت همبند و یا چربی جایگزین می‌گردد. این تخریب عضلانی منجر به ضعف و آتروفی عضلانی می‌گردد. نام این بیماری برگرفته از عضلات درگیر است، که به طور عمده شامل



REFERENCES

1. Ranjan, R., et al., Limb-girdle muscular dystrophy with obesity for elective cesarean section: Anesthetic management and brief review of the literature. *Anesthesia, essays and researches*, 2015. 9(1): p. 127.
2. Zatz, M., et al., The 10 autosomal recessive limb-girdle muscular dystrophies. *Neuromuscular disorders*, 2003. 13(7-8): p. 532-544.
3. Schieren, M., et al., Anaesthetic management of patients with myopathies. *European Journal of Anaesthesiology (EJA)*, 2017. 34(10): p. 641-649.
4. Bhakta, D., M.R. Lowe, and W.J. Groh, Prevalence of structural cardiac abnormalities in patients with myotonic dystrophy type I. *American heart journal*, 2004. 147(2): p. 224-227.
5. Jungbluth, H., C.A. Sewry, and F. Muntoni. Core myopathies. in *Seminars in pediatric neurology*. 2011. Elsevier.
6. Romero, A. and G.P. Joshi, Neuromuscular disease and anesthesia. *Muscle & nerve*, 2013. 48(3): p. 451-460.
7. Wappler, F., Anesthesia for patients with a history of malignant hyperthermia. *Current Opinion in Anesthesiology*, 2010. 23(3): p. 417-422.
8. Broman, M., G. Islander, and C. Müller, Malignant hyperthermia, a Scandinavian update. *Acta Anaesthesiologica Scandinavica*, 2015. 59(8): p. 951-961.
9. Driessen, J.J., Neuromuscular and mitochondrial disorders: what is relevant to the anaesthesiologist? *Current Opinion in Anesthesiology*, 2008. 21(3): p. 350-355.
10. ALLISON, K.R., Muscular dystrophy versus mitochondrial myopathy: the dilemma of the undiagnosed hypotonic child. *Pediatric Anesthesia*, 2007. 17(1): p. 1-6.
11. Veyckemans, F. and J.L. Scholtes, Myotonic dystrophies type 1 and 2: anesthetic care. *Pediatric Anesthesia*, 2013. 23(9): p. 794-803.
12. Nallamilli, B.R.R., et al., Genetic landscape and novel disease mechanisms from a large LGMD cohort of 4656 patients. *Annals of clinical and translational neurology*, 2018. 5(12): p. 1574-1587.
13. Allen, T. and S. Maguire, Anaesthetic management of a woman with autosomal recessive limb-girdle muscular dystrophy for emergency caesarean section. *International journal of obstetric anesthesia*, 2007. 16(4): p. 370-374.

عضلات پیرامون کمر بند شانه‌ای و لگنی است [۱].

زمان بروز این‌گونه اختلالات عضلانی ممکن است از ابتدای زندگی تا دهه چهارم متفاوت باشد. در صورتی که در ابتدای زندگی بروز کند، علایم شدید و در صورت بروز دیررس، علایم بیماری خفیف‌تر است [۱].

عوارض بارداری در خانم‌های مبتلا، قابل انتظار است به ویژه اگر این بیماران از ضعف شدید کمر بند شانه‌ای شاکی باشند و یا سیستم تنفسی ناکارآمد داشته باشند [۱].

در بیمارانی که علی‌رغم حمایت‌های تنفسی هنگام دراز کشیدن به صورت سوپاین دچار مشکل می‌شوند و یا آنهایی که به علت درگیری عضلات بولبار، خطر آپیراسیون دارند، آنستزی ناحیه‌ای کنترل‌اندیکه است [۱].

خوشبختانه بیمار ما هیچ‌کدام از این علائم را نداشت و در صورت احتیاج، آمادگی لازم برای آنستزی جنرال با روش توالی سریع^۴ با استفاده از تیوپنتال سدیم و آتراکوریوم و سووفلوران به عنوان نگهدارنده را داشتیم.

به طور خلاصه مدیریت بیهوشی در بیماران باردار با AR-LGMD بستگی به شدت بیماری دارد ولی اگر یک تیم متشکل از متخصصان زنان و زایمان، نورولوژیست، آنستزیولوژیست، متخصص ریه و پزشک متخصص مراقبت‌های ویژه در کنار یکدیگر قرار بگیرند بیشتر بیماران با بهترین نحو مدیریت می‌شوند [۱۳].

4. Rapid Sequence