

OLGU SUNUMU**OSTEOGENEZİS İMPERFEKTALI BİR HASTADA
ANESTEZİK YAKLAŞIM****Özgün CUVAŞ, Solmaz ERUYAR, Ayşegül CEYHAN****Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi, II. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Ankara****ÖZET**

Osteogenezis imperfekta, kemik kırıklarına karşı aşırı yatkınlık ve gelişme geriliğinin yanı sıra dişler, skleralar ve ligamentler gibi diğer bağ dokularının değişken tutulumuyla karakterize nadir bir herediter hastalıktır. Osteogenezis imperfektalı hastalarda zor entübasyon, trakeal entübasyonla olan potansiyel servikal veya mandibular kırık riski, pozisyon değişiklikleri sırasındaki kemik kırıkları ve torasik deformiteye bağlı solunumsal fonksiyon bozukluğu nedeniyle genel anestezi uygulaması dikkatli bir şekilde yürütülmelidir.

ANAHTAR KELİMELER: Anestezi, Genel; Osteogenezis imperfekta.

SUMMARY

ANESTHETIC MANAGEMENT IN A PATIENT WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA

Osteogenesis imperfecta is a rare hereditary disorder characterized by an excessive tendency to bone fractures and retarded growth, as well as variable involvement of other connective tissues such as teeth, sclerae and ligaments. In patients with osteogenesis imperfecta, general anesthetic management should be carefully implemented in consideration of difficult intubation, the potential risk of cervical or mandibular fracture with tracheal intubation, bone fractures during postural changes, and respiratory dysfunction due to thoracic deformity.

KEYWORDS: Anesthesia, General; Osteogenesis imperfecta.

GİRİŞ

Osteogenezis imperfekta (OI), nadir görülen otozomal kalıtmalı bir bağ dokusu hastalığıdır. Canlı doğumlarda insidansı, 1:20000- 1:50000 olarak bildirilmektedir. Bu hastalarda temel problem, Tip I kollajen genlerindeki spesifik mutasyona bağlıdır. OI, klinik seyir ve bulgulara göre 4 tipe ayrılmıştır. Tip II OI' li hastalar intrauterin veya yaşamın ilk günlerinde kaybedilirken, Tip III OI' li hastalar ciddi ve ilerleyici pulmoner tutuluma bağlı olarak 2.-4. dekatta yaşamlarını yitirirler. Yalnızca Tip I ve Tip IV OI tanısı alan hastalar normal yaşam süresine sahiptir. OI tanısı alan hastalarda, tekrarlayan kemik kırıkları nedeniyle uygulanacak cerrahi girişim için anestezi gerekir (1,2).

OI' li hastalarda anestezi uygulaması çeşitli zorluklar taşır. Zor ventilasyon, zor entübasyon, diş, mandibula kırıkları, servikal travma riski, artmış kanama eğilimi, pozisyon verme güçlüğü, malign veya malign olmayan hipertermi riski, kifoskolyoza bağlı solunum yetmezliği, işitme kaybına bağlı iletişim güçlüğü, aort ve mitral kapak tutulumu anestezi uygulanacak olan hastalarda dikkatle irdelenmesi gereken problemlerdir (1-3). Biz, bu olgu sunumumuzda retina dekolmanı nedeniyle vitreoretinal cerrahi girişim uygulanan OI' li erişkin bir hastadaki anestezi yaklaşımı sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Otuz bir yaşında, 29 kg ağırlığında ve 105 cm boyndaki Tip IV OI tanılı erkek hastada, sol retina dekolmanı nedeniyle vitreoretinal cerrahi planlandı. Hastanın özgeçmişinde doğumdan itibaren ekstremitelerde var olan kısıklık ve tekrarlayan kemik kırıkları dikkati çekmekteydi. Preoperatif fizik muayenede kısa boy, gelişme geriliği, kısa boyun, kifoskolyoz ve hem alt hem de üst ekstremitelerde kısıklık ve şekil bozukluğu saptandı (Resim 1). Hastanın diş yapısında bozukluk mevcut değildi. Modifiye Mallampati skoru 2 olmakla birlikte tiromental mesafesi 5.5 cm ve boyun ekstansiyonu kısıtlı olarak değerlendirildi. Hastanın işitme problemi olmadığından iletişim güçlüğü çekilmedi. Ekokardiyografide (EKO) herhangi bir valvüler patoloji saptanmadı. PA grafi kemik bulgular hariç normaldi. Preoperatif alınan kan gazında pH: 7.48, PaCO₂: 32 mmHg, PaO₂: 96 mmHg, HCO₃⁻: 23.2 mmol L⁻¹, BE: 0.5 mmol L⁻¹ olarak saptandı. Solunum fonksiyon testleri, hasta koopere olmadığı için yapılamadı. Hastanın tam kan sayımı, koagülasyon profili ve biyokimyasal değerleri normaldi.

Premedikasyon uygulanmayan hasta operasyon odasına alındı ve dikkatli bir şekilde operasyon masasına yatırıldı. Temas noktaları silikon yastık ve kompreslerle desteklendi. Sol el sırtından 20 G branül ile damar yolu



Resim 1. Osteogenezis imperfektalı hastanın üst ve alt ekstremitelerindeki kısalık ve şekil bozukluğu görülmektedir.

açıldı ve $10 \text{ mL kg}^{-1} \text{ sa}^{-1}$ hızda Isolyte-S infüzyonuna başlandı. Elektrokardiyogram, puls oksimetre ile monitorizasyon yapıldı. Digital termometre ile aksiller vücut ısısı $37.2 \text{ }^\circ\text{C}$ olarak ölçüldü. $\% 1$ 'lik lidokain ile lokal anesteziyi takiben sol radial arter kanüle edildi. Hastanın başlangıç kalp hızı 80 atım dk^{-1} , arteriyel kan basıncı $100 / 55 \text{ mmHg}$ ve periferik oksijen saturasyonu (SpO_2) $\% 97$ olarak saptandı. $7\text{-}7.5 \text{ mm}$ iç çaplı endotrakeal tüplerin yanı sıra gum elastik buji, stile, 3 numara klasik LMA (laryngeal mask airway) ve ILMA (intubating laryngeal mask airway) hazır bulunduruldu. Üç dakika preoksijenasyonu takiben $1 \mu\text{g kg}^{-1}$ dozda fentanil ve 2 mg kg^{-1} dozda propofol iv olarak yapıldı. Hastanın maske ile ventilasyonunun rahat olduğu görüldükten sonra 0.6 mg kg^{-1} dozda rokuronyum uygulandı ve 90 saniye sonra entübasyona geçildi. Baş nötral pozisyonda iken 3 numara Macintosh bleyd ile laringoskopi uygulandı. Hastanın Cormack-Lehane skoru Grade II olarak değerlendirildi. Optimal eksternal laringeal manüplasyon ile skor Grade I oldu ve 7 mm endotrakeal tüp ilk denemede trakeaya yerleştirildi. Tüpün yeri oskültasyon

ve kapnografi ile doğrulandı. Mekanik ventilasyon, $14 \text{ cmH}_2\text{O}$ (yaklaşık tidal volüm 210 mL) ile basınç kontrollü modda, inspirasyon:ekspirasyon oranı= $1 / 2$, akım hızı= 30 L dk^{-1} ve solunum sayısı end-tidal CO_2 değeri $35\text{-}42 \text{ mmHg}$ olacak şekilde ayarlanarak 4 L dk^{-1} taze gaz akımıyla devam ettirildi (Dräger Primus, Lübeck, Almanya). Anestezi idamesi $\% 50$ oksijen-hava ve propofol infüzyonu ile sağlandı. $10 \text{ mg kg}^{-1} \text{ sa}^{-1}$ dozda başlanan propofol infüzyonu kademeli olarak $6 \text{ mg kg}^{-1} \text{ sa}^{-1}$ doza indirildi. Operasyon sırasında üç defa $1 \mu\text{g kg}^{-1}$ dozda ek fentanil uygulandı. Yaklaşık iki saat süren operasyonda hastanın oksijen saturasyonu $\% 98$ değeri ve üzerinde seyretti. Hemodinamisi stabil olan hastanın vücut ısısında artış gözlenmedi. Postoperatif analjezi amacıyla 1 mg kg^{-1} dozda tramadol (Ultramex ampül, Adeka, Samsun, Türkiye) iv uygulandı. Antiemetik olarak 4 mg ondansetron (Zofer ampül, Adeka, Samsun, Türkiye) iv yavaş puşe olarak verildi. Operasyon bitiminde yeterli spontan solunumu olan hasta derin anestezi sırasında ekstübe edildi. Bilinci açılıp havayolu refleksleri tam olarak geri döndükten sonra derlenme odasına alındı.

Operasyon sırasında ve derlenme odasında alınan kan gazı değerlerinin normal sınırlarda olduğu görüldü. Hasta Modifiye Aldrete Skoru 10 olduktan sonra derlenme odasından servise alındı ve iki gün sonra problemsiz olarak taburcu edildi.

TARTIŞMA

Oİ'li hastalar çocukluk çağından itibaren başta kemik kırıkları olmak üzere değişik nedenlerle cerrahi operasyona ve anestezi uygulamasına ihtiyaç duyarlar. Oİ, hem nadir görülen bir hastalık olması hem de anestezi açısından özelliklere sahip olması nedeniyle anestezi uzmanlarının hazırlıklı olmaları gereken bir durumdur (1-3).

Bu hastalarda çok kırılabilir olan kemik yapılar, pozisyon verme işlemini ve özellikle entübasyon girişimini zorlaştırır. Kısa boyun, kısıtlı boyun hareketi, göğüs deformitesi, frajil dokular ve anormal diş yapısı nedeniyle olası zor entübasyona karşı gerekli önlemler alınmalıdır. Literatürde operasyonun türüne ve süresine göre LMA ile havayolu sağlanan Oİ'li hastalar mevcuttur (2,4,5). LMA uygulaması endotrakeal entübasyona göre daha az invaziv olmakla birlikte, havayolunu gastrik aspirasyondan korumaz (6), bununla birlikte entübasyon sırasında oluşabilecek kemik ve yumuşak doku travmasını önlemek için Oİ'li hastalarda LMA uygulaması tercih edilmektedir (2,4,5). Hastamızın operasyonu her ne kadar iki saatte tamamlanmış olsa da vitreoretinal cerrahinin uzun süresi göz önüne alınarak öncelikle entübasyonun denemesine ve başarısız olduğu takdirde LMA uygulanmasına karar verilmiştir. Hastamızın boynu kısa ve hareketleri kısıtlı olmasına rağmen, maske ile ventilasyonun rahat olduğu görüldükten sonra kas gevşetici verilmiştir. Mandibula fraktürü riski nedeniyle maske fazla basınç uygulanmadan tutulmuştur. Servikal fraktür riski nedeniyle de entübasyon, baş nötral pozisyonda iken yapılmıştır.

Operasyon sırasında dikkatli pozisyon verilmesi, Oİ'li hastalar için büyük önem taşımaktadır. Ekstremitte kırıkları ve servikal kırıkları önlemek için hastaların masaya temas eden yerleri ve eklem bölgeleri kompreslerle desteklenmelidir. Bu hastalar göğüs deformitesi, eklemlerdeki şekil bozukluğu ve hareket kısıtlılığı nedeniyle tam olarak supin pozisyonda yatamayabilirler. Bu durumda hastamızda olduğu gibi hastanın sırt ve boyun bölgesi desteklenmelidir (1,2). Hastamızın ekstremitelerindeki kısıklık nedeniyle ve manşonun basıncı kırığa neden olabileceği için arter basıncının invaziv olarak monitörize edilmesine karar verilmiştir.

Oİ'li hastalarda uyanık ekstübasyon sırasında ortaya çıkan ıknama ve öksürük refleksi, spontan kemik kırıklarına neden olabilmektedir (1). Hastamız vitreoretinal cer-

rahi girişim geçirdiğinden uyanık ekstübasyon göz içi basıncını artırarak retinal yırtılmaya neden olabileceği için ekstübasyon işlemi, derin anestezi sırasında uygulanmıştır. Hastamızda ventilasyon ve entübasyon problemi yaşanmadığı için bu uygulama yapılabilmektedir.

Oİ'li hastalarda % 10-30 oranında koagülasyon bozukluğu saptanmıştır. Kanamaya eğilim ve dentinogenezis imperfekta mevcudiyeti, laringoskopi ve entübasyon sırasında kanamaya eğilimi artırır. Kan kaybının fazla olduğu operasyonlarda kanama eğiliminin olması, intraoperatif mortaliteyi artırmaktadır (7). Hastamızın preoperatif koagülasyon profilinin normal olması, diş yapısında problem olmaması ve operasyonun kan kaybı açısından riskli olmaması bize bu konuda avantaj sağlamıştır. Bununla birlikte göz içine olan minör kanamaların önlenmesi için hastanın kan basıncı yakın takip edilmiş, kan basıncı stabil seyrettiği için müdahaleye gerek kalmamıştır.

Oİ'li hastalarda intraoperatif ısı artışı ve metabolik asidoz bildiren yayımlar mevcuttur. Bazı otörler bu durumu malign hipertermi ile ilişkilendirirken, bazıları bu durumu artmış metabolik hıza bağlamaktadırlar (8,9). Anestezi uygulamamız sırasında anestezi ajanı olarak malign hipertermiyi tetikleme riski olan inhalasyon anestezi ajanları, süksinilkolin ve antikolinergik ilaçlar kullanılmamıştır. Literatürde Oİ'li hastalarda TİVA kullanımının önerildiği olgular mevcuttur (2-5). Hastamızda anestezi idamesi propofol, fentanil ile total intravenöz anestezi (TİVA) uygulanarak sağlanmıştır. Hastamızın preoperatif vücut ısısı normal olup, operasyon sırasında vücut ısısı ve end-tidal CO₂ değerlerinde artış gözlenmemiştir.

Solunumsal ve kardiyak problemler, Oİ'li hastalarda mortalite ve morbiditeyi etkileyen önemli faktörlerdir. Kifoskolyoz gibi anomaliler solunum yetmezliği ve kor pulmonale ile sonuçlanabilirler. Bu hastalarda mitral ve aortik kapak yetmezliği, aort kökü dilatasyonu, atrial veya ventriküler septal defekt görülebilir. Preoperatif EKO yapılmalı ve valvüler tutulumu olanlarda endokardit için antibiyotik profilaksisi uygulanmalıdır (1,10). Hastamızın preoperatif EKO'su normaldir. Solunum fonksiyon testleri ise hasta kooperatif olmadığı için yapılamamıştır.

Sonuç olarak, genel anestezi uygulanacak olan Oİ'li hastalarda ayrıntılı preoperatif değerlendirmenin yapılması, zor havayoluna karşı gerekli önlemlerin alınması, dikkatli pozisyon verilmesi ve intraoperatif hipertermi olasılığının göz önünde tutulması vurgulanması gereken noktalarlardır.

Yazışma Adresi: Dr. Özgün CUVAŞ

Çayyolu 8. Cadde
VET-SİTE Özkan Apt. No: 11/3 (06810)
Çayyolu-Ankara
Tel: 0312 595 31 84- 0542 292 82 98
e-posta: ozguncuvas@e-kolay.net

KAYNAKLAR

1. Partridge BL. Skin and bone disorders. In: Benumof JL, ed. Anesthesia and uncommon diseases. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders 1998. p. 423-56.
2. Topçu İ, Özer M, Örgüç Ş, Sakarya M. Osteogenesis imperfektalı bir olguda anestezi uygulaması. Türk Anest Rean Der Dergisi 2008; 36: 120-3.
3. Ogawa S, Okutani R, Suehiro K. Anesthetic management using total intravenous anesthesia with remifentanyl in a child with osteogenesis imperfecta. J Anesth 2009; 23: 123-5.
4. Karabiyik L, Parpucu M, Kurtipek O. Total intravenous anaesthesia and the use of an intubating laryngeal mask in a patient with osteogenesis imperfecta. Acta Anaesthesiol Scand 2002; 46: 618-9.
5. Kostopanagiotou G, Coussi T, Tsaroucha N, Voros D. Anaesthesia using a laryngeal mask airway in a patient with osteogenesis imperfecta. Anaesthesia 2000; 55: 506
6. Cook TM, Lee G, Nolan JP. The Proseal™ laryngeal mask airway: a review of the literature. Can J Anesth 2005; 52: 739-60.
7. Sperry K. Fatal intraoperative hemorrhage during spinal fusion for osteogenesis imperfecta. Am J Forensic Med Pathol 1989; 10: 54-9.
8. Rampton AJ, Kelly DA, Shanahan EC, Ingram GS. Occurrence of malignant hyperpyrexia in a patient with osteogenesis imperfecta. Br J Anaesth 1984; 56: 1443-6.
9. Porsborg P, Astrup G, Bendixen D, Lund AM, Ording H. Osteogenesis imperfecta and malignant hyperthermia. Is there a relationship? Anaesthesia 1996; 51: 863-5.
10. Wong RS, Follis FM, Shively BK, Wernly JA. Osteogenesis imperfecta and cardiovascular diseases. Ann Thor Surg 1995; 60: 1439-43.