

OLGU SUNUMU – CASE REPORT

KONJENİTAL AĞRI DUYARSIZLIĞI OLAN BİR OLGUDA ANESTEZİ YÖNETİMİ

ANESTHESIA MANAGEMENT OF A PATIENT WITH CONGENITAL INSENSITIVITY TO PAIN

Çağla BALI, Nesrin BOZDOĞAN ÖZYILKAN, Pınar ERGENOĞLU, Aslı KARSLI, Şule AKIN

Başkent Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara, Türkiye

Başkent University Faculty of Medicine, Department of Anesthesiology and Reanimation, Ankara, Turkey

ÖZET

Konjenital ağrı duyarsızlığı sendromu nadir görülen, açıklanamayan ateş, anhidrozis, ağrıya duyarsızlıkla karakterize sensoriyel ve otonomik bir nöropatidir. Mental retardasyon ve kendilerine zarar verme davranışlarına bağlı gelişen travmalar nedeniyle uygulanacak cerrahilerde hastaların anestezi ihtiyaçları olabilmektedir. Literatürde bulunan olgu sunumları genel anestezinin güvenle kullanılabilceğini desteklemektedir. Ancak bu hastalarda anestezi uygulaması esnasında uyarılara otonomik yanıtların bozulmuş olması anestezi derinliğini tahmin etmede güçlük yaratabilir. Bu olgu sunumunda konjenital ağrı duyarsızlığı sendromu olan 5 yaşındaki kız olguda bispektral indeks (BİS) monitörizasyonu eşliğinde intravenöz anestezi yönetimini sunmayı amaçladık.

ANAHTAR KELİMELER: Bispektral indeks, genel anestezi, konjenital ağrı duyarsızlığı, vücut sıcaklığı

SUMMARY

Congenital insensitivity to pain syndrome is a rare, sensorial and autonomic neuropathy characterized by unexplained fever, anhidrosis and insensitivity to pain. Patients may require anesthesia for surgical procedures due to mental retardation and traumas arised from self mutilating behaviours. Case reports in the literature support that these patients can be managed with general anesthesia safely. However, it may be difficult to estimate depth of anesthesia due to impaired autonomic responses to painful stimuli during anesthesia management. In this case report, we aim to present our intravenous anesthesia management in a 5-years-old girl with congenital insensitivity to pain by using bispectral index (BIS) monitoring.

KEY WORDS: Bispectral index, general anesthesia, congenital insensitivity to pain, body temperature

GİRİŞ

Konjenital ağrı duyarsızlığı sendromu (KADS) otozomal resesif geçişli, mental retardasyon ve sistemik anhidrozun eşlik ettiği, nadir görülen sensoriyel ve otonomik bir nöropatidir (1,2). Sinir büyüme faktörünün etkilerinden sorumlu olan Tirozin kinaz geninde mutasyon sonucu nöronların aksonal gelişimleri bozulmuştur (3). Sistemik anhidroz, ter bezlerinin innervasyon bozukluğu ile ortaya çıkar ve termoregülasyonu bozarak hayatı tehdit eden hipertermi ataklarına neden olabilir (4). Olgularda ağrının hissedilmemesine bağlı olarak kendine zarar verme ve ortopedik kırıklar sıktır. Ağrılı uyarılara yanıtsızlığa rağmen dokunma duyuları normaldir. Hastaların değişik seviyelerdeki mental retardasyonu ve dokunma ile oluşabilecek hiperestezi nedeniyle operasyon gerektiren durumlarda anestezi uygulaması gerekir. Anestezi uygulaması esnasında bispektral indeks (BİS)

monitörizasyonu otonomik yanıtları da bozulmuş olan bu olgularda, anestetik ajanların yüksek dozlarından kaçınma ve farkındalığı önleme olanağı sağlayabilir. Bu olgu sunumunda femur kırığı nedeniyle operasyona alınan 5 yaşındaki bir hastadaki BİS monitörizasyonu eşliğindeki anestezi yönetimini sunmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

Beş yaşında, 14 kg ağırlığında, konjenital ağrı duyarsızlığı sendromu olduğu bilinen kız hasta yüksekten atlama sonucu oluşan femur fraktürü nedeniyle anestezi polikliniğinde değerlendirildi. Normal zamanında doğan hastamızın anne ve babasının 1. dereceden akraba olduğu, ailede genetik bir hastalık veya konjenital bir malformasyon öyküsü olmadığı öğrenildi. Öyküsünde hastanın geçirdiği sık enfeksiyonlar nedeniyle yapılan kan

Çıkar çatışması/Conflict of Interest: Yazarlar herhangi bir çıkar çatışması bildirmemişlerdir./ Authors do not report any conflict of interest.

Geliş tarihi/Received: 27/12/2013

Kabul tarihi/Accepted: 20/05/2014

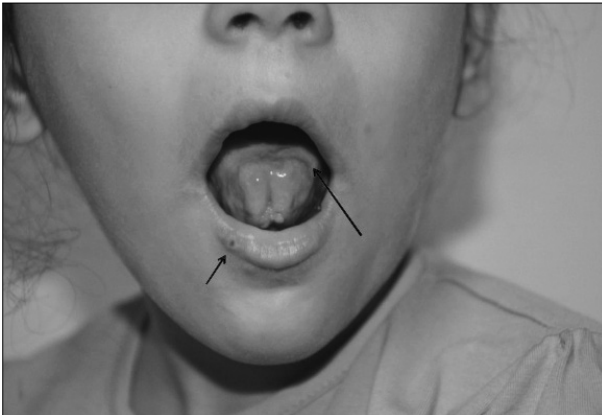
Yazışma Adresi (Correspondence):

Dr. Çağla Bali, Başkent Üniversitesi Adana Uygulama ve Araştırma Merkezi, Adana

E-posta (E-mail): caglaetike@hotmail.com

tetikleri ve ilaç enjeksiyonları esnasında ağrı duymaması, soba teması sonucu oluşan yanıklara tepki vermemesi, dil-dudak ısırıkları ve yürümede gecikme gibi yakınmalarla hastaneye başvurması sonucunda "konjenital ağrı duyarsızlığı sendromu" tanısı konulduğu öğrenildi. Mental retardasyonu da bulunan hastanın alt dudağı ve dilinde ısırığa bağlı lezyon, sağ el parmak uçları ve sağ ayak bileğinde bulunan eski yanık skarları dışında fizik muayenesi normaldi (Resim1-3). Daha önce benzer sebeplerle oluşan kırıkları nedeniyle iki defa genel anestezi aldığı öğrenildi. Hastanın ameliyat öncesi laboratuvar değerlerinde de bir anormallik saptanmadı.

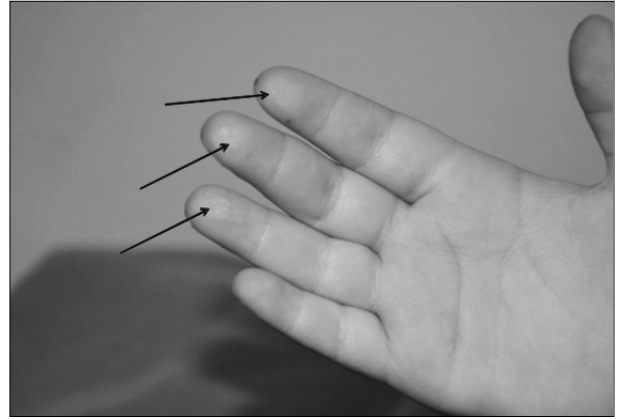
Hastanın operasyondan önce 1 mg intravenöz (iv) midazolamla premedikasyonu sağlanarak 21 °C ısıda olan operasyon salonuna alındı. Rutin anestezi monitörizasyonuna ek olarak BIS monitörizasyonu (BIS Vista, Aspect Medical Systems) ve induksiyondan sonra özefageal ısı monitörizasyonu yapıldı. Anestezi induksiyonunda 30 mg propofol ve 7 mg rokuronyum bromür uygulanan hasta 4.0 numara kafli tüp ile entübe edildi. Anestezi idamesinde %50 O₂ ve %50 N₂O karışımı ve BIS 40-60 olacak şekilde iv propofol infüzyonu (4-5 mg kg⁻¹ st⁻¹) uygulandı. BIS değerleri ve vücut ısısı 5 dakika aralıklarla kaydedildi. Kırkbeş dakika süren operasyon boyunca hemodinamik bulgular ve vücut sıcaklığı normal sınırlar içinde seyreden olguya postoperatif analjezi amacıyla bir opioid yada herhangi başka bir analjezik kullanılmadı. Operasyonun bitimini takiben nöromüsküler blok neostigmin 0.05 mg kg⁻¹ ve atropin 0.01mg kg⁻¹ ile geri döndürüldü. BIS değeri 87 iken hasta ekstübe edildi. 50. dakikada BIS değeri 95'e ulaşınca postoperatif derlenme ünitesine alındı. Derlenme ünitesinde de kalp atım hızı 96 dk⁻¹, periferik oksijen saturasyonu %98 ve vücut sıcaklığı 36.8 °C iken servisine transfer edildi. Postoperatif dönemde de ağrısı ve ateşi olmayan hasta 2 gün sonra sorunsuz olarak taburcu edildi.



Resim 1: Kendine zarar verme davranışlarıyla oluşan dil-dudak yaralanmaları



Resim 2: Sağ ayak bileğinde bulunan eski yanık skarları



Resim 3: Sağ el parmaklarında eski yanık skarları

TARTIŞMA

Konjenital ağrı duyarsızlığı sendromu (KADS) nadir görülen 5 tip sensoriyal ve otonomik nöropatiden biridir. KADS olan olgular ağrıyı hissetmemelerinden dolayı ortopedik kırıklar, dil-dudak yaralanmaları gibi kendilerine zarar veren travmalarla hayatlarının bir çok döneminde anestezi uygulamalarına ihtiyaç duyarlar. Ağrı duymamalarına karşın dokunma duyuları normaldir, dokunma ile oluşabilecek hiperestezi ve mental retardasyon anestezi ihtiyacının temelini oluşturur (1).

Literatürde ısı regülasyonunun bozukluğuna bağlı hipertermi atakları nedeniyle kaybedilen olgular olduğu bildirilmiştir (4). KADS'lı olgularda vücut katekolamin seviyeleri de azalmış olup bu azalma en belirgin olarak norepinefrinde gözlenmektedir (5). Bu nedenle anestezi yönetimi, bozulmuş vücut ısısı kontrolü nedeniyle oluşabilecek hipertermi ve hipotermi, azalmış katekolamin seviyelerine bağlı hipotansiyon ve diğer kardiyovasküler olaylar açısından özellik göstermektedir. Hastaların premedike edilmesi heyecan ve anksiyete ile tetiklenebilecek ateşi önleyebilir (6). Biz de bu amaçla hastamıza midazolamla premedikasyon uygulayarak operasyon salonuna aldık. Vücut ısısı dalgalanmalarını önlemek açı-

sından oda ısısının belli bir seviyede sürdürülmesi ve sıkı bir ısı monitörizasyonu önemlidir. Olgumuzda da operasyon odasının ısısı sabit tutulmuş, hastanın vücut ısısı sürekli olarak izlenmiş ve özefageal ısı operasyonun başında 36.9 °C iken operasyon sonunda 36.4 °C olarak ölçülmüş olup hipotermik yada hipertermik bir durumla karşılaşmamıştır.

KADS'lı olgularda otonomik disfonksiyon nedeniyle yeterli açlık sürelerine rağmen aspirasyon riskinin yüksek olduğunu bildiren bir olgu serisi bulunmaktadır (7). Laringeal maske kullanılan 2 olguda 8 saatlik açlık süresine rağmen solid partiküllü mide içeriği regürjitasyonu ve aspirasyonu olduğu ve bunu hipoksik kardiyak arrestin izlediği bu nedenle bu olgularda hızlı ve seri endotrakeal entübasyonun gerekli olduğu vurgulanmıştır (7). Bu bilgiler doğrultusunda olgumuzda endotrakeal entübasyon uygulayarak havayolu güvenliğini sağlamış olduk.

Anestezi esnasında karşılaşılabilecek bir başka problem ise uyarılara karşı kan basıncı ve kalp hızı artışı gibi otonomik yanıtın azalması sonucu anestezi derinliğini tahmin etmenin güç olmasıdır (8). Kullanılan anesteziğin düşük seviyeleri "farkındalık" şeklinde karşımıza çıkabileceken, yüksek dozlar kardiyovasküler olaylara zemin hazırlayabilir. KADS'lı 20 hastanın değerlendirildiği bir olgu serisinde anestezi esnasında 15 hastada bradikardi ve hipotansiyon geliştiği ve bir tanesinde kardiyak arrest görüldüğü, kardiyovasküler olayların düşünülenenden fazla olduğu bildirilmiştir (2). BIS değerleri anestezi ajanlarının azalttığı serebral metabolik hızı yansıtmaktadır ve yeterli bir anestezi seviyesi için 40-60 arası değerler yeterli olmaktadır (9). Bu nedenle olgumuzda propofol infüzyon dozları BIS değerleri doğrultusunda uygulanmıştır. Böylece hem farkındalığın önüne geçilmiş hem de yüksek anestezi madde konsantrasyonlarından kaçınılarak hemodinamik stabilite sağlanmıştır.

KADS'lı olgularda hipertermi açısından antikolinergik ilaçlardan kaçınılması gerektiği gibi bir kanı varsa da literatürde bir çok olguda güvenli olarak kullanıldığı ve hipertermi gözlenmediği rapor edilmiştir (4). Olgumuzda da operasyonun sonunda kas gevşetici ilacın etkisini döndürmek amacıyla neostigminin yanında 0.01 mg kg⁻¹ dozunda atropin kullanılmış ve hastanın postoperatif tabiiyatında de hipertermi ile karşılaşmamıştır.

Sonuç olarak, KADS'lı olgular nadiren karşılaşılsa da anestezi uygulaması açısından özellik gösteren bir hasta grubudur. Bu hastaların genel anestezi uygulaması esnasında vücut ısısı dalgalanmalarının olabileceği, buna yönelik önlemlerin alınmasının yanısıra hemodinamik instabilite açısından duyarlı olan bu olgularda yeterli anestezi derinliğinin sağlanmasında BIS monitörizasyonunun yararlı olabileceği kanısına vardık.

KAYNAKLAR

1. Canbay O, Kose EA, Celebi N, Karagoz AH, Ozgen S. Anesthesia for congenital insensitivity to pain with anhidrosis. Paediatr Anaesth 2007; 17: 190-192.
2. Rozentsveig V, Katz A, Weksler N, et al. The anaesthetic management of patients with congenital insensitivity to pain with anhidrosis. Paediatr Anaesth 2004; 14: 344-348.
3. Indo Y, Tsuruta M, Hayashida Y, et al. Mutations in the TRKA/NGF receptor gene in patients with congenital insensitivity to pain with anhidrosis. Nat Genet 1996; 13: 485-488.
4. Okuda K, Arai T, Miwa T, Hiroki K. Anaesthetic management of children with congenital insensitivity to pain with anhidrosis. Paediatr Anaesth 2000; 10: 545-548.
5. Daniel A, Shekim WO, Koresko RL, Dekirmenjian H. Congenital sensory neuropathy with anhidrosis-a case report and investigation of autonomic nervous system abnormalities. J Dev Behav Pediatr 1980; 1: 49-53.
6. Tomioka T, Awaya Y, Nihei K, et al. Anesthesia for patients with congenital insensitivity to pain and anhidrosis: a questionnaire study in Japan. Anesth Analg 2002; 94 :271-274.
7. Zlotnik A, Gruenbaum SE, Rozet I, Zhumadilov A, Shapira Y. Risk of aspiration during anesthesia in patients with congenital insensitivity to pain with anhidrosis: case reports and review of the literature. J Anesth 2010; 24: 778-782.
8. Brandes IF, Stuth EAE. Use of BIS monitor in a child with congenital insensitivity to pain with anhidrosis. Paediatr Anaesth 2006; 16: 466-470.
9. Akıncı SB, Çelebioğlu B. Bispektral indeks monitörizasyonu. Türk Yoğun Bakım Derneği Dergisi 2006; 4: 85-90.