

OLGU SUNUMU – CASE REPORT

DWARFİZMLİ GEBEDE ANESTEZİ TECRÜBEMİZ

ANESTHETIC MANAGEMENT OF A PREGNANT WITH DWARFISM

**Hacer SERDAROĞLU¹, Şaban YALÇIN²,
Gülseren SÜER KAYA³, Asuman UYSALEL⁴**

¹Güven Hastanesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Ankara

²Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Şanlıurfa

³Kadın Hastalıkları ve Doğum Hastanesi, Kayseri

⁴Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara

¹Güven Hospital, Department Of Anesthesiology And Reanimation, Ankara, Turkey

²Harran University Medical Faculty, Department Of Anesthesiology And Reanimation, Şanlıurfa, Turkey

³Obstetrics and Gynecology Hospital, Kayseri, Turkey

⁴Ankara University Medical Faculty, Department Of Anesthesiology And Reanimation, Ankara, Turkey

ÖZET

Pek çok farklı tipi olan dwarfizmin en yaygın formu akondroplazik dwarfizmdir. Bu hastalar 148 cm'den daha kısa boya sahiptirler. %80'i gen mutasyonuna bağlı sporadik olgulardır. Endokondral kemik formasyonunun bozulması nedeniyle spinal ve kraniyofasiyal anormalliklerle seyrederek. Kadınlar erkeklerden daha çok etkilenir ve normal bireylere göre fertiliteleri daha düşüktür. Dwarfizimli olguların operasyon öncesi hazırlıklarında anatomik anormallikler nedeniyle zor havayolu olabileceği göz önünde bulundurularak gerekli hazırlıklar yapılmalıdır. Bu olgu sunumunda 29 yaşında dwarfizimli hastanın elektif sezaryenindeki anestezi tecrübemizi aktarmayı amaçlandık.

ANAHTAR KELİMELELER: Dwarfizm; Sezaryen; Anestezi, Genel.

SUMMARY

Dwarfism has many different types, the most common form is achondroplastic dwarfism. These patients are shorter than 148 cm. 80% of cases are sporadic cases due to gene mutations. Spinal and craniofacial abnormalities have been seen due to impaired endochondral bone formation. Women are more affected than men and the fertility rate is lower than normal subjects. In pre-operative preparation of dwarfism cases, necessary preparations should be taken into account for difficult airway due to various anatomical abnormalities. In this case report, we aimed to present our anesthetic experience in caesarian section of a 29 years old dwarfic patient.

KEY WORDS: Dwarfism; Caesarian Section; Anesthesia, General.

GİRİŞ

Dwarfizm, erişkin yaşa gelindiğinde 148 cm boya ulaşamama şeklinde tanımlanır. 100'den fazla farklı tipi olan dwarfizmin, en yaygın formu akondroplazik dwarfizmdir. Akondroplazik dwarfizmin en sık formu da ekstremitelerde simetrik kısalıkla giden rizomelik dwarfizmdir (1). Endokondral kemik formasyonunun bozulmasına bağlı karakteristik spinal ve kraniyofasiyal anormallikler ön plandadır. Akondroplazi dwarfizmin 10.000 doğumda 0,5-1,5 oranında görülen en yaygın formudur. Vakaların %20 si familial (otozomal dominant), %80'i sporadik gen mutasyonlarına bağlıdır. Kadınlar erkeklerden daha fazla etkilenirler ve normal bireylere göre daha düşük fertilitite oranları vardır.

Endokondral kemik formasyonundaki başarısızlık nedeniyle, normal periostal kemik yapımı bozulur ve akondroplazideki karakteristik spinal ve kraniyofasiyal anormallikler ortaya çıkar. Genel görünümünde geniş kafa, eğer burun, kısa ekstremiteler, belirgin kifoskolyoz ve lomber lordoz hakimdir. Sınırlı boyun ekstansiyonu, foramen magnum darlığı, geniş dil ve mandibula, atlanto-aksiyal instabilite genel anesteziyi güçleştirirken, artmış lomber lordoz, torasik kifoskolyoz, genel spinal darlık, rejyonal anesteziyi güçleştirmektedir. 3. trimester gebeliğe bağlı artmış aspirasyon riski, azalmış kardiyorespiratuar rezerv ve supin hipotansiyon gibi bilinen risklerle, dwarfizme bağlı risklerin birleşmesi bu hastalarda hem genel anestezi hem de rejyonal anesteziyi zor-

laştırmaktadır. Bu olgu sunumunda 37. gebelik haftasında olan akondroplazik dwarfizmli hastada anestezi tecrübemiz aktarıldı (1).

OLGU

Yirmidokuz yaşında 37. gebelik haftasında elektif sezeryanı planlanan hastanın preoperatif muayenesinde; bilinen sistemik hastalığı yok, ağırlığı 45 kg., boyu 141 cm idi. Hipotiroidi nedeniyle L-tiroksin 1x0,1 mg kullanan hastanın tiroid fonksiyon testleri normal sınırlardaydı. Hemoglobini, serum elektrolitleri, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri normaldi. Boyun hareketleri sınırlı, ağız açıklığı 6 cm, mallampatisi II olan hasta rejyonal anesteziyi istemediği için genel anestezi altında elektif sezeryanı planlandı. Zor hava yolu olasılığı nedeniyle orofaringeal ve nazal airway, endotrakeal tüp stilesi, ProSeal™ larengeal maske, kombitüp ve fiberoptik bronkoskop hazırlandı. Anestezi öncesi ekipmanların rutin kontrolleri yapıldı. Premedikasyonda 10 mg metoklopramid ampul, 50 mg ranitidin ampul intravenöz uygulandı. Aortakaval basıdan korunmak amacıyla hastaya 15-20 derecelik sol yan pozisyon verildi. Sodyum tiyopental 5 mg kg⁻¹, rokuronyum 0,6 mg kg⁻¹ ile anestezi induksiyonu yapıldıktan ve kas gevşemesi sağlandıktan sonra 6 mm balonlu endotrakeal tüp ile entübe edildi. İntraoperatif noninvaziv arteriyel kan basıncı, EKG, periferik oksijen saturasyonu, endtidal karbondioksit düzeyi ile takip edildi. İntraoperatif %1 sevofluran, %50 oksijen, %50 azotprotoksit ile anestezi idamesi sağlandı. İntraoperatif 0,4 mg metil ergometrin, 15 ünite oksitosin, 1 gr sefazolin yapıldı. 2220 gr ağırlığında olan bebeğin 1. dakika Apgar Skoru 8 idi. İntraoperatif vital bulguları stabil seyreden hasta, 45 dakika süren operasyon sonrası sorunsuz ekstübe edildi. Postoperatif 2. gün taburcu edildi.

TARTIŞMA

Dwarfizmli gebelerde maternal pelvik çap normal gebelerinkinden daha küçük, fetal baş normal büyüklükte olduğundan sefalopelvik uyumsuzluk olabileceği için genellikle doğumun sezaryan ile yapılması istenir (2). Ayrıca fetus foramen magnum ve üst servikal omurlarda darlığa sahip olabileceğinden, vajinal doğumda boynun manüplasyonu esnasında spinal kord kompresyonu meydana gelebilir (3). Bu hastalarda torasik displazi (rib hypoplasia), lordoz ve kifoskolyoz nedeniyle restriktif akciğer hastalığı genellikle vardır. Omurgadaki yapısal bozukluklar nedeniyle oluşabilecek spinal sinir kök basısına bağlı nöromusküler zayıflık ve torakal abnormalite genel anestezi sırasında oksijenasyonun sürdürülmesini zorlaştırabileceği gibi postoperatif mekanik ventila-

tör desteği de gerekebilir (4). Akondroplazik dwarfizmli gebelerde hem genel hem de rejyonal anestezide sorunlarla karşılaşabiliriz. Bu nedenle rejyonal anestezi planlanan hastada olası başarısızlık ihtimaline karşı genel anestezi hazırlığında yapılmış olması gereklidir. Ekwere ve arkadaşlarının sundukları dwarfizmli iki olgudan birinde 6 başarısız spinal anestezi girişiminden sonra genel anesteziye geçmek zorunda kaldıkları görülmüştür (1). Her hasta kendi taşıdığı dwarfizme ait fiziksel özellikleri dikkate alınarak her iki tekniğinde avantaj ve dezavantajları değerlendirilmelidir (5). Üst hava yolunun sağlanması büyük dil ve mandibula nedeniyle zor olabilir. Entübasyon sırasında foramen magnum stenozu ve servikal omurlarda instabilite yaygın olduğundan, servikal kord kompresyonunu önlemek için hiperekstansiyondan kaçınılmalıdır. Endotrakeal tüp seçiminde yaştan ziyade ağırlık göz önünde bulundurularak, küçük trakeal tüpler tercih edilmelidir. Bu hastalar da sedasyon ve genel anestezi induksiyonu sonrası üst havayolu obstrüksiyonu olasılığından dolayı dwarfizmli gebelerde anestezi obstrüktif uyku apnesi semptomlarını araştırmalıdır (6-7). Zor havayolu olabileceği göz önünde bulundurularak fiberoptik bronkoskobun hazırda bulundurulması ve uyanık fiberoptik entübasyonun hatırdaki tutulması önerilir (3). Torasik kifoskolyoz, üst hava yolu obstrüksiyonu, kosta deformiteleri ve tekrarlayan üst solunum yolu enfeksiyonları nedeniyle kardiorespiratuar fonksiyon bozukluğu görülebilir. Kardiyopulmoner rezerv azaldığından ve gebelerde supin hipotansiyon olabileceğinden genel anestezi induksiyonunda ketamin ve rokuronyum kullanılmış vaka örneği bulunmaktadır (5). Acil sezaryan gereken olgularda genel anestezi riskli sayılır, özellikle hastanın yeterli hazırlanamaması nedeniyle dwarfizmli gebedeki diğer risklere ek olarak özellikle aspirasyon riski yüksektir (8). Rejyonal anestezi tekniklerinde bu hasta grubunda anatomik nedenlerle oldukça zor uygulanmaktadır. Çok sayıda olgu ya da olgu serilerinde başarılı epidural anestezinin sunulmuş olmasına rağmen (1,9-13), yapılan ilk yayınlarda anatomik zorluklar ve istenmeyen dural ponksiyon bildirilmiştir (1,8,14). Lokal anestetik dozunun boya göre titre edilmesine olanak sağladığı için epiural anestezi spinal anesteziye tercih edilir (5). Ancak epidural anestezi uygulanacak dwarfizmli gebelerde, hangi ilaçların hangi miktarlarda kullanılacağı net olarak belirlenmiş olmaması epidural anestezi uygulanmasını zorlaştıran bir durumdur (15). De Renzo ve arkadaşları akondroplazik hastada yetersiz spinal anestezi sonrası intravenöz sedasyona ihtiyaç olduğunu yayınlamıştır (15). Ayrıca spinal anestezi uygulamasında spinal kanaldaki darlık nedeniyle spinal blok seviyesinin yükselmesi olasılığı artmıştır (1). Çevik ve

Çolakoglu' nun bildirdikleri dwarfizmli gebede anestezi uygulamasında da hastanın isteği üzerine genel anestezi uygulandığı ve zor entübasyon olasılığı nedeniyle preoperatif hazırlıkta olgumuza benzer hazırlıkların yapıldığı vurgulanmıştır (16).

Hastamızın reijyonal anesteziyi istememesi üzerine elektif sezaryan planlanması, hasta ve ekipman hazırlığı yapılabilmesi, fizik muayenede zor entübasyonu düşündürecek bulguların olmaması üzerine genel anestezi planladık.

Sonuç olarak akondroplazik dwarfizmli bir gebede, genel anestezi de, reijyonal anestezi de karakteristik fiziksel yapıları ve gebeliğin de beraberinde getirdiği risklerinden dolayı zordur. Muhtemel komplikasyonlara karşı önceden hazırlıklı olunmalı reijyonal anestezi planlansa bile genel anesteziye geçilmesi gerekebileceği göz önünde bulundurularak preoperatif hazırlıklar burada kapsamlıdır (1).

Yazışma Adresi (Correspondence):

Dr. Hacer SERDAROĞLU

Güven Hastanesi Genel Yoğun Bakım

Şimşek sok. No:29 Kavaklıdere/ANKARA

E-posta(e-mail): drhacersedaroglu@yahoo.com.tr

REFERENCES

1. Ekwere IT, Edomwonyi NP, Imaengiaye CO. Anaesthetic challenges associated with achondroplasia: a case report. Afr J Reprod Health 2010;14(2):149-55.
2. Allanson JE, Hall JG. Obstetric and gynaecologic problems in women with chondrodystrophies. Obstet Gynecol 1986;67(1):74-8.
3. Tetzlaff JE. Skin and Bone Disorders. In: Anaesthesia and Uncommon Diseases. Published by Saunders. 5th Edition 2006: 327-29.
4. Kirti N Saxena. Anaesthetic Management of Caesarean Section in an Achondroplastic Dwarf. Indian Journal of Anaesthesia 2008; 52 (6):844-848.
5. Huang J, Babins N. Anesthesia for cesarean delivery in an achondroplastic dwarf: a case report. AANA J 2008;76(6):435-6.
6. Semenza GL, Pyeritz RE. Respiratory complications of mucopolisaccharide storage disorders. Medicine 1988;67(4):209-19.
7. Perks WH, Cooper RA, Bradbury S, et al. Sleep apnoea in scieie's syndrome. Thorax 1980;35(2):85-91.
8. Sukanya Mitra, Nilanjan Dey, KK Gomber. Emergency cesarean section in a patient with achondroplasia: an anesthetic dilemma. J Anesth Clin Pharmacology 2007; 23(3):315-318.
9. Mitra A. Anaesthetic Management in Four Achondroplastic Patients. Indian J Anaesth 1991; 39: 71-5.,(9-15).
10. Waugaman WR, Kryc JJ, Andrews MJ. Epidural anesthesia for cesarean section and tubal ligation in an achondroplastic dwarf. AANA J 1986; 54(5):436-7.
11. Wardall GJ, Frame WT. Extradural anaesthesia for caesarean section in achondroplasia. Br J Anaesth 1990;64(3):367-70.
12. BeilinY, Leibowitz AB. Anesthesia for an achondroplastic dwarf presenting for urgent cesarean section. Int J Obstet Anesth 1993;2(2):96-7.
13. Nguyen TT, Papadakos PJ, Sabnis LU. Epidural anesthesia for extracorporeal shock wave lithotripsy in an achondroplastic dwarf. Reg Anesth 1997;22(1):102-4.
14. Walts LF, Finerman G, Wyatt GM. Anaesthesia for Dwarfs and Other Patients of Pathological Small Stature. Can Anaesth Soc J 1975;22(6):703-9.
15. DeRenzo JS, Vallejo MC, Ramanathan S. Failed regional anesthesia with reduced spinal bupivacaine dosage in a parturient with achondroplasia presenting for urgent cesarean section. Int J Obstet Anesth 2005;14(2):175-8.
16. Cevik B, Colakoglu S. Anesthetic management of achondroplastic dwarf undergoing cesarean section-a case report. Middle East J Anesthesiol. 2010;20(6):907-10.