

Ender Görülen Hastalıklar ve Anestezi Uygulamaları

Namigar Turgut, Asime Ay, Fulya Baturay, Ayşegül Bilen, Nurdan Kondu, Deniz Kara, Aslıhan Yıldırım, Erdinç Denizli, Döndü Genç Moralar, Sefa Özden, Selçuk Karabatak, Levent Uygur

S.B. Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği

ÖZET

Anesteziyoloji sürekli değişen bir bilimdir. Anestezi uygulamalarında perioperatif uygulanan standart güvenlik önlemleri takip gerektirir, bu nedenle yeni bir tedavi yöntemi veya yeni bir ilaç araştırmasında klinik deneyimlerimiz yanında literatür bilgilerinin de izlenmesi ve sunulması önemlidir. Bu makalede hastanemizde 2008-2011 yılları arasında değişik tanılarla operasyon geçiren ve ender görülen 7 olguyu literatür bulguları ve klinik deneyimlerimiz ile sunmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: osteogenesis imperfekta, yenidoğanın geç hemorajik hastalığı, Von Hippel-Lindau, skleroderma, epidermolizis büllösa, miyastenia gravis, anestezi

SUMMARY

Uncommon Diseases and Anaesthesia: Case Series

Anesthesiology is an ever-changing science. Perioperative standard security measures in anesthesia applications require follow-up. Therefore in a research in a new treatment method, or a new drug, investigation and presentation of literature findings is important. In this article, we aimed to present 7 rare cases who underwent surgery in our hospital between 2008-2011, in view of literature findings and our own clinical experience.

Key words: osteogenesis imperfecta, vitamin K deficiency, Von Hippel-Lindau, scleroderma, Lesch-Nyhan syndrome, epidermolysis bullosa, myasthenia gravis, anesthesia

GİRİŞ

Anesteziyoloji sürekli değişen bir bilimdir. Anestezi uygulamalarında perioperatif uygulanan standart güvenlik önlemleri takip gerektirir, bu nedenle yeni bir tedavi yöntemi veya yeni bir ilaç araştırmasında klinik deneyimlerimiz yanında literatür bilgilerinin de izlenmesi ve sunulması önemlidir. Bu yazıda Hastanemizde 2008-2011 yılları arasında değişik tanılarla operasyon geçiren geçiren ve nadir görülen 7 olguyu literatür bulguları ve klinik deneyimlerimiz ile sunmayı amaçladık.

OLGU 1

OSTEOGENESIS İMPERFEKTA

Ondört yaşında, 20 kg ağırlığında ve 100 cm uzunluğunda erkek hastanın; sağ temporoparietal bölgede çökme fraktürü ve epidural hematoma tanısıyla acil operasyonu planlandı.

Fizik muayenede; ileri derecede gelişme geriliği, ekstremitelerde kemik deformiteleri, büyük kafa, kısa boyun, makroglossi, skolyoz ve göğüs deformitesi saptandı. Mallampati skorlaması III olarak değerlendirildi. Operasyonun aciliyeti nedeniyle, preoperatif alınan laboratuvar analizlerinin sonuçları beklenmeden hasta operasyona alındı. Anestezi induksiyonunda i.v. 2 mg kg⁻¹ propofol, 0.2 mg kg⁻¹ sisatrakuryum uygulandı. Hasta boynunu stabil tutularak baş ekstansiyona getirilmeden, fleksibl laringoskopi ile girişimde entübe edildi. Anestezi idamesinde % 50 O₂ + % 50 hava ve % 2 sevofluran, postoperatif analjezi amacıyla ise i.v. 0.5 mg kg⁻¹ tramadol uygulandı. Yaklaşık iki saat süren operasyon sonunda hasta ekstübe edilerek bilinç açık, oryante, koopere, spontan solunumda, vital bulgular stabil halde postoperatif beyin cerrahi ileri bakım ünitesine alındı.

Osteogenesis imperfekta; osteopeni, kemik deformiteleri, dentinogenesis imperfekta, sağırılık, mavi sklera, makrosefali, kifoskolyoz, anemi, trombosit disfonksiyonu, metabolik bozukluklar, kardiyak ve

Alındığı Tarih: 14.02.2013

Kabul Tarihi: 09.09.2013

Yazışma adresi: Doç. Dr. Namigar Turgut, S.B. Okmeydanı Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Okmeydanı - İstanbul

e-posta: mavi.ilke@hotmail.com

pulmoner bozuklukların görüldüğü anormal kollojen yapımı ile karakterize bir hastalıktır⁽¹⁻³⁾.

Osteogenesis imperfektalı hastada büyük kafa, kısa boyun ve sıklıkla büyük dil, hava yolu kontrolü ve entübasyonu zorlaştırabilir, hastanın transportu, pozisyon verilmesi, hava yolu kontrolü ve entübasyonunda kırık riskine karşı özenli davranılmalıdır. Kifoskolyoz ve göğüs kafesi deformitesi olması halinde, solunum işlev bozukluğu beklenmelidir. Ayrıca malign hipertermi riski de akılda tutulmalı ve gerekli önlemler alınmalıdır. Literatürde enfluran ve halotan kullanılan olgularda malign hipertermi bulgularına rastlanmakla beraber bu hastalarda vücut ısısının bir miktar yüksek olduğu belirtilmiştir, ancak bu olguda olduğu gibi sevofluran kullanılan olguya rastlanmamıştır⁽⁴⁾. Sonuçta; anestezi seçiminde inhalasyon anestezikleri ve/veya total intravenöz anestezi tercih edilebilir.

OLGU 2

YENİDOĞANIN GEÇ HEMORAJİK HASTALIĞI

Olgumuz 3.5 aylık kız çocuğu idi. Emmede güçlük, uykuya meyil ve solukluk nedeniyle acil servise başvuran, daha sonra konvulziyon geçiren hastanın pupilleri izokorik, fontaneli kabarıktı ve ağırlı uyaran ile gözlerini açıyordu. Hastaya doğumundan sonra K vitamini yapıldığı ve 2 gün önce amoksisilin verildiği öğrenildi. Kan analizinde hemoglobin 5.7 g/dl, trombosit 482 000/mm³, INR> 8, PT >120 sn, APTT>112 sn idi. Karaciğer enzimleri ve renal fonksiyonları ise normal olarak değerlendirildi. Tomografisinde multipl intrakraniyal hematom gözlemlendi. Hastaya 1 mg intramusküler K vitamini yapıldı, 15 ml/kg taze donmuş plazma, 15 ml/kg eritrosit süspansiyonu verildi. 5. saatteki kan analizinde hemoglobin 9 g/dl, trombosit 403 000/mm³, INR: 1.1, APTT: 21.1 sn, PT: 13.8 sn olması üzerine hasta operasyona alındı. Anestezi induksiyonunda 0.2 mg kg⁻¹ sisatrakuryum, % 5 sevofluran uygulandı. Anestezi idamesinde % 50 O₂ + % 50 hava ve % 2 sevofluran ile kraniyotomi yapılarak hematoma drene edilen hastanın operasyon süresince kanama takibi yapıldı ve beyin ödemi için 1 mg kg⁻¹ mannitol uygulandı. 2 saat süren operasyon sonunda hasta vital bulguları stabil, spontan solunumda ve dört ekstremitte hareketli halde pediatri yoğun bakım ünitesine alındı. Postoperatif takiplerinde kanama kontrolüne dikkat edildi; antiödem ve antikonvülfif tedavi

düzenlendi. Yapılan takiplerinde vital bulguları stabil olarak değerlendirildi.

Yenidoğanın hemorajik hastalığı; K vitamini bağımlı faktör 2, 7, 9, 10 eksikliğine bağlı gelişen, değişik sistemlerde görülen kanama (mukoza, deri ve GİS) ile karakterizedir. Erken (0-24 saat), klasik (2-7günler) ve geç başlayan (2 hafta-6 ay) tipleri mevcuttur. Erken tipte göbük kanaması, geç tipte intrakraniyal kanama görülmektedir⁽⁵⁻⁷⁾.

Yenidoğanın geç hemorajik hastalığı 4-10/100.000 olguda görülmektedir. Etiyolojide K vitamini eksikliği, yalnızca anne sütü ile beslenme (K vitamini daha düşük), karaciğer hastalığı, kistik fibrozis gibi hastalıklar ve son 15 gün içinde geniş spektrumlu antibiyotik kullanımı sonucu K vitamini malabsorbsiyonu bulunmaktadır^(5,8).

Sonuç olarak, preoperatif rutin tetkiklerin bakılmasının, optimal değerlere ulaşmak için tedavinin acil olarak düzenlenmesinin ve K vitamini uygulanmasının olgunun seyrinde, operasyonun yapılması kadar hayati önem taşıdığı görülmüştür.

OLGU 3

VON HIPPEL-LINDAU SENDROMU VE SEREBELLAR HEMANJİOBLASTOMA

Otuzbeş yaşında, 69 kg kadın hasta 8 yıl önce posterior fossada kitle nedeniyle opere olmuş ve patoloji Von Hippel-Lindau Sendromu (VHLS) olarak gelmiş. Sağ serebellar hemisferde 2 cm boyutta kitle tespit edilen hasta operasyona alındı. Anestezi induksiyonunda i.v. lidokain 1.5 mg kg⁻¹, propofol 2.5 mg kg⁻¹, fentanil 2 µg kg⁻¹, sisatrakuryum 0.2 mg kg⁻¹ uygulandı. Oturur pozisyonda yapılan operasyonda, anestezi idamesi sevofluran % 2, O₂ % 50-Hava % 50 ile sağlandı. Operasyon süresince TA 105-150/65-95, SpO₂ % 100 ve End Tidal CO₂ 28-30 mmHg arasında idi, taşikardiye kontrol etmek için 30 µg kg⁻¹ dk⁻¹ esmolol HCl infüzyonu yapıldı. Perioperatif komplikasyon gelişmeyen ve 215 dk. süren operasyonun sonunda hasta ekstübe edildi ve şuur açık koopere olarak beyin cerrahisi yoğun bakım ünitesine transfer edildi.

Von Hippel-Lindau sendromu otozomal dominant geçişli; retinal ve santral sinir sistemi hemanjioblas-

tomları, endolenfatik kese tümörleri, renal hücreli karsinomlar, pankreatik kistler ve tümörler, feokromasitomalar ve epididimal kistadenokarsinomlar ile seyreden bir hastalıktır. VHLS'nda feokromasitoma varlığı serebellar lezyonların operasyonundan önce araştırılmasını gerektirir, eğer cerrahi öncesi tespit edilmezse perioperatif mortalite % 25-50 olarak bildirilmiştir^(9,10). Pron pozisyonda batın kompresyonuna bağlı adrenal hormon salınımı provake olacağından bu hastalarda oturur pozisyon tercih edilir. Herhangi bir anestetik ajanın veya tekniğin diğerine üstünlüğü yoktur⁽¹¹⁾. Nitroz oksit kullanımından venöz hava embolisi nedeniyle kaçınılmalıdır. Ekstübasyon yapıp yapılmaması operasyon öncesinde var olan nörolojik bozukluk, cerrahinin şekli ve süresi, beyin sapı ödemi veya hasarlanmasına bağlıdır⁽¹²⁾. Ekstübasyon planlanmasa bile, postoperatif nörolojik değerlendirme için uyandırma gerekebilir.

OLGU 4

SKLERODERMA

Kırkiki yaşında kadın hasta, 4. gebeliğinin 24. haftasında solunum sıkıntısı ve epilepsi nöbeti geçirmesi nedeniyle 112 Acil (Acil Sağlık Hizmetleri) tarafından evinde 5 dk.'lık kardiyopulmoner resüsitasyon sonrasında entübe edilmiş ve hastanemize getirilmiştir. Acil sezaryen operasyonuna alınan ve ölü bebek doğurtulan hasta entübe olarak yoğun bakım servisine alındı. Hastanın yapılan fizik muayenesinde; TA:210/90 mmHg, Nb:120/dk., CVP:+7 mmHg idi. Solunum sesleri dinlemekle kabalaşmış, ekspiryum uzundu. Batın gergin, distandü, cildi sert ve parlaktı. Her iki elde fleksiyon kontraktürü mevcuttu. Çene hareketleri kısıtlı, ağız açıklığı tam değildi. Nörolojik muayenesinde; şuur kapalı, pupiller miyotik, ışık refleksi minimal, taş bebek manevrası negatifti. Taktil uyarılara miyoklonik cevabı mevcuttu. Hastanın tam kan sayımında lökosit sayısı 16900/mm³, hemoglobin 10.2 g/dL, kan biyokimyasında üre 62 mg/dL, kreatinin 1.2 mg/dL, AST 29 U/L, ALT 9 U/L olarak saptanan hastada hipomagnezemi ve hipoalbüminemi de mevcuttu. Bakılan otoantikordlardan antikardiolipin IgM 12 (+) idi. Tomografisinde kranial iskemi ile uyumlu yaygın hipodens alanlar; bilateral pleval efüzyon, kompresyon atelektazisi; sağ böbrekte atrofi, sol böbrekte hipertrofi; ekokardiyografisinde ciddi pulmoner hipertansiyon, ejeksiyon fraksiyonu: % 60,

hafif perikardiyal efüzyon saptandı.

Skleroderma zemininde eklampsi ve hipoksik ensefalopati tanısı konulan hastaya, i.v. MgSO₄ valproik asit, mannitol, N-asetil sistein, metildopa ve perlinganit infüzyonu başlandı. Prednisolon da tedaviye eklendi. Serebral hipoksik hasarı azaltmak amacıyla pirasetam ampul tedaviye eklendi. Tansiyon arteriyel 160-180 mmHg olarak hedeflendi. Yatışının 20. gününde idrar çıkışları bozulan hastanın kan üre ve kreatinin değerleri yükseldi. Steroid ve diğer nefrotoksik ajanlar kesildi. Hipertansif seyreden hastada i.v. perlinganit ve metildopa tedavisi kesilerek ACE inhibitörü ve doxazosin tedavisine geçildi Yatışının 23. gününde akut renal yetmezlik gelişen hastaya devamlı renal replasman tedavisi (CRRT) başlandı. Haftada 3 gün CRRT uygulanmasına rağmen hastada idrar çıkışları sağlanamadı. Hemodinamisi giderek bozulan hastanın yatışının 74. gününde yüksek doz inotropik ajan desteğine rağmen hemodinamik şok tablosu gelişti. Hasta kardiyak arrest oldu ve kardiyopulmoner resüsitasyona cevap veremediğinden eksitus kabul edildi.

Skleroderma, ağırlıklı olarak deri, gastrointestinal sistem, akciğer, kalp ve böbrekleri tutan jeneralize bir bağ dokusu hastalığıdır⁽¹³⁾. Hastalığın patogenezi net olarak bilinmemekte, ancak vaskülopati ve immün aktivasyon patogeneizde önemli roller almaktadır^(13,14). Skleroderma, kadınlarda erkeklerden yaklaşık 8 kat daha sık görülmekte ve çoğu hastada doğurganlık çağı sonrasında başlamaktadır⁽¹⁵⁾. Bu sebeple skleroderma ile gebeliğin beraber olduğu olgular azdır. Sklerodermalı hastalarda görülen konvülziyonlar, inme ve serebral arterlerdeki patolojik bulgular; genellikle üremi, hipoksemi ve renal hastalığa bağlı hipertansiyon sonucunda gelişmektedir^(16,17). Malign hipertansiyon ve hızlı ilerleyen böbrek yetmezliği bulguları ile seyreden renal kriz, sklerodermanın en önemli komplikasyonlarından birisidir. Renal kriz önemli derecede mortal olup, 1 ve 5 yıllık sağ kalım oranları sırasıyla % 15 ve % 10 olarak bildirilmiştir⁽¹⁸⁾. Kortikosteroid kullanımı renal kriz gelişimi açısından risk faktörü olarak belirlenmiştir^(19,20). Skleroderma, özofagus, akciğer, kalp ve böbrek gibi iç organ tutulumları ile beraber olduğunda prognoz kötüleşmektedir⁽²⁰⁻²²⁾.

Sklerodermanın doğurganlığı etkilediğine dair veri

yoktur, ancak gebelik sırasında ve postpartum dönemde yeni ortaya çıkan skleroderma olguları da bildirilmiştir⁽²³⁾. Skleroderma hastalarında gebelik sırasında en korkulan komplikasyon renal krizdir. Malign hipertansiyon ve böbrek fonksiyonlarında ciddi bozulma ile giden bu durum gebeliğe bağlı değildir, ancak gebeliği ciddi şekilde etkileyebilir. Renal krizi preeklampsi ve HELLP sendromundan ayırt etmek güç olabilir. Ancak sklerodermaya bağlı renal kriz kreatinin düzeyinin günden güne artmasıyla ve proteinürinin olmamasıyla ayırt edilebilir⁽²³⁾. Yüksek doz steroid kullanılması bu krizi tetikleyen nedenlerin başında gelir.

Renal kriz tedavisinde ACE inhibitörleri ilk seçilecek ilaçlardır⁽²⁴⁾. Bazı hastalarda, tüm tedavi yaklaşımlarına karşın, geçici ve/veya kalıcı diyaliz ve sonuçta böbrek transplantasyonu gerekebilmektedir. Retrospektif çalışmalarda skleroderma hastalarında preeklampsi ve eklampsi sıklığının normal popülasyona benzer düzeyde olduğu bildirilmiştir⁽²⁵⁾. Bu konudaki tek prospektif çalışmada sklerodermalı gebelerde canlı doğum oranının % 73, erken doğum oranının % 63 olduğu bildirilmiştir⁽²⁶⁾.

Eklampsinin yönetiminde ilk basamak maternal yaralanmayı önlemek, solunum ve kardiyovasküler desteği sağlamaktır. İkinci basamak ise konvülsiyonların tekrarlamasını engellemek ve belirgin hipertansiyonu önleyerek kan basıncını güvenli aralığa çekmektir. Magnezyum sülfat konvülsiyon profilaksisinde seçilecek ilaçtır ve eklampstik olgularda konvülsiyonların tekrarlamasını önler⁽²⁷⁾.

Sklerodermada başlıca mortalite ve morbidite nedeni pulmoner tutulumdur ve hastaların 2/3'ünde gelişebilmektedir⁽²⁸⁾. Sklerodermalı hastalarda tespit edilen otoantikörlerin önemi henüz tam olarak bilinmemekle birlikte; antikardiolipin antikör prevalansının % 0-63 arasında değiştiği kabul edilmektedir⁽²⁹⁾.

Sonuç olarak, skleroderma nadir görülen, klinik olarak deri ve iç organların yaygın fibrozu ile seyreden kronik inflamatuvar bir hastalıktır. Günümüzde, skleroderma için uluslararası düzeyde kabul edilmiş bir tedavi protokolu bulunmamasına karşın, son gelişmeler doğrultusunda, sklerodermanın renal kriz, pulmoner hipertansiyon, interstisyel akciğer hastalığı gibi klinik bulguları kontrol altına alınabilmektedir.

Skleroderma hastalarında tedavi planlanırken hastaların organ-sistem tutulumları açısından dikkatli bir şekilde değerlendirilmesi ve tedavi protokollerinin buna göre düzenlenmesi gerekmektedir.

OLGU 5

LESH-NYHAN SENDROMU

Yirmi bir yaşında, 155 cm boyunda, 50 kg ağırlığında Lesch-Nyhan sendromu tanısı olan erkek hasta bacakta enfeksiyon tanısıyla acil servise başvurdu. Yapılan muayene ve tetkikler sonucunda diz üstü amputasyona karar verildi. Fizik muayenesinde; kooperasyon kurulamayan hastanın kulaklarında, ellerinde ve ayaklarında kendi kendine zarar vermeden kaynaklanan bozukluklar vardı (Resim 1). Hastanın beş parmaklı doğduğu ancak iki parmağını kendisinin kopardığı bilgisi ailesinden öğrenildi. Vital bulguları stabil olan hastanın laboratuvar analizlerinde, hematokrit 39.5 %, hemoglobin 13.6 g dL⁻¹, urik asit 5.9 mg dL⁻¹ (normal 3.5-7.2 mg dL⁻¹), potasyum 3.8 mmol L⁻¹, kalsiyum 8.3 mg dL⁻¹ (normal 8.8-10.6 mg dL⁻¹), kreatinin 0.49 mg dL⁻¹ (normal 0.4-1.4 mg dL⁻¹) bulundu. Operasyondan 30 dk. önce hastaya 3 mg i.m. midazolam yapıldı ve hasta operasyon odasına alınarak alınarak elektrokardiyografi, periferik oksijen satürasyonu ve noninvaziv kan basıncı monitorizasyonu uygulandı. Anestezi induksiyonunda i.v. 2.5 mg kg⁻¹ propofol ile spontan ventilasyonun ardından i.v. 0.6 mg kg⁻¹ rokuronyum bromid yapıldı ve orotrakeal entübasyon 1. girişimde gerçekleştirildi. Anestezi idamesi ise % 50 O₂ ile % 50 hava ve % 2 sevofluran inhalasyonu ile sağlandı. Hemodinamik açıdan stabil



Resim 1. Osteogenesis Imperfekta.

olan hastanın operasyonu 40 dk. sürdü. Operasyon sonunda spontan solunumu gelen hastanın 10. dk.'da kas gücü preoperatif düzeye geldi ve ekstübe edilerek yoğun bakıma alındı. Yoğun bakımda 1 gün, serviste 2 gün takip edilen hasta iyileşerek komplikasyonsuz olarak taburcu edildi.

Lesch-Nyhan Sendromu, ilk defa 1964 yılında kesin olarak tanımlanmış x'e bağlı resesif geçiş gösteren bir Pürin metabolizması bozukluğudur^(30,31). Hastalıkta; hiperürisemi, spastisite, mental retardasyon, koreoatetosis, distoni, kompulsif kişilik bozukluğu, kendine zarar verme, saldırganlık, önemli bilişsel bozulma ortaya çıkar^(32,33). 5.2 milyon doğumda bir görülür ve yaşam beklentisi kısadır⁽³¹⁾. Literatürde Lesch-Nyhan Sendromu hastaların anestezi uygulamasına ait yeterli veri yoktur, ancak ani açıklanamayan ölümler, solunum anormallikleri, apne, ciddi bradikardi, artmış bulantı kusma ve kronik aspirasyon pnömonileri bildirilmiştir⁽³²⁾. Literatürde bu hastaların operasyon geçirmesi durumunda anestezi uygulamalarıyla ilgili yeterli bilgi nadir görülen bir hastalık olması nedeniyle mevcut değildir^(32,33). Ancak anestezi ajan seçiminde preoperatif durum, cerrahi problem, primer metabolik defekt ve bağlantılı olarak renal bozukluğun derecesi gözönünde tutulmalıdır⁽³¹⁾.

Tiyopental, ketamin ve metohexital metabolizmasının Hipoksantin-guanin posforibosil transferaz (HPRT) enzim defektinden etkilenmediği bilinmektedir. Literatürde 11 olguluk gününbirlik (outpatient) anestezi uygulamasında 2 mg kg⁻¹ bolus doz propofol uygulanmasına hiçbir hastada advers etki rapor edilmiştir^(33,34). İnhalasyon anestetiklerinden izofluran nefrotoksisite durumu sözkonusu değilse kullanılabilir. Olgumuz nefrotoksisite bulguları göstermediğinden sevofluran anestezi idamesinde inhalasyon ajanı olarak kullanılmış ve postoperatif renal fonksiyonları yoğun bakımda takip edilmiştir. Spastik kas hastalıklarında süksinilkolin potasyum serbestleşmesine neden olacağından hiperpotasemi durumu değerlendirilmelidir⁽³⁵⁾. Hoffman eliminasyonuna uğrayan atrakuryum ve cisatrakuryum kullanılabilecek kas gevşeticilerdendir⁽³⁶⁾.

Sonuç olarak, preoperatif hastanın dikkatli değerlendirilmesi, olası problemlerin tedavisi ve takibi ile standart anestezi yöntemlerinden her biri güvenle kullanılabilir.

OLGU 6

EPİDERMOLİZİS BÜLLOZA

Bir yaşında epidermolizis bülloza tanısı alan, 12 yaşında kız çocuğuna, her iki el ve ayaklarında yapışıklık nedeniyle psödosindaktili ameliyatı planlanmış. Hasta anestezi polikliniğinde değerlendirildiğinde, kaşektik görünümlü, temporomandibular eklem hareketleri kısıtlı, ağız açıklığı 1 cm idi.

Hastaya operasyon odasına alındığında, teması azaltmak ve koopere olabilmek amacı ile premedikasyon ve sedasyon uygulanmadı. Turnike takılmaksızın damar trasesine elle basınç yapılarak 24G intraket takıldı. Kesilerek küçültülen ve yapışkan kısımlarından ayrılan 3 EKG elektrodu ile monitörizasyon yapıldı. Yapışkanlı oksijen satürasyon probu opere edilmeyecek olan eline yerleştirildi. İndüksiyona başlamadan önce zor entübasyon olasılığına karşılık, acil trakeostomi hazırlığı yapıldı. 5 dk.'lık preoksijenizasyonu takiben indüksiyonda 2 mg/kg propofol ve 2 µ/kg fentanil i.v., uygulanarak, % 2 sevofluran, % 50 N₂O ve % 50 O₂ maske ile nazikçe anestezi idamesine devam edildi. Anestezi derinliği sağlandıktan sonra lidokain sürülmüş 2 numara larengeal maske kafına hava kaçağına neden olmayacak kadar minimum miktarda hava verilerek orofarenkse yerleştirildi. Larengeal maske boyun bağı ile cilde temas etmeyecek kadar gevşek, ancak güvenli olacak kadar da sıkı bir şekilde tespit edildi. Operasyonun sürdüğü 30 dk. süresince hastanın solunumu spontan solumasına da izin verilerek desteklendi. Operasyonun bitişini takiben üçüncü dakikada larengeal maske çıkarıldı. Travmaya neden olmamak amacıyla aspirasyon yapılmadı. Derlenme odasında 10 dk. takip edildikten sonra, hemodinamik stabilitesinin ve solunumunun normal olduğu görülen hasta servisine gönderildi.

Epidermolizis bülloza (EB); 1:300.000 sıklıkta görülen, otozomal resesif geçişli, mukokutanöz yapıların kronik bir bozukluğudur. Travmalardan sonra abartılı bül, kanama ve skar dokusu oluşumu hastalığın en önemli karakteristiğidir. Bu hastaların yaygın özellikleri; ağız açıklığını sınırlayan skarlar, özofageal daralma, dehidratasyon, malnütrisyon, anemi, hipoalbuminemi, elektrolit dengesizliği, trombotoz, ve enfeksiyonlardır. Ayrıca temporomandibular eklem tutulumu görülebilmekte, farenks ve larenk-

ste oluşabilecek bülleler nedeniyle havayolunun açıklığının sürdürülmesinde güçlük yaşanabilmektedir (37). Epidermolizis büllozalı hastada cilt ve mukozada her bir manipülasyon yeni lezyon oluşumuna neden olabileceğinden anestezi yönetimi minimal monitörizasyon ve en az travma yaratacak şekilde olmalıdır.

Epidermolizis büllozalı hastaların güvenliği için gerekli koşulların sağlandığı bir anestezi yönteminin en etkili ve ideal yöntem olduğu düşünülmektedir (38,39). Mevcut bir damar yolu yok ise inhalasyon ajanları ile induksiyon tercih edilir. Ketaminin eksitasyona yol açması ve sekresyonları arttırması travma riski doğuracağından pek tercih edilmez. Ancak bu konuda tartışmalar devam etmektedir (40). EB'lı hastalarda artmış porfiria olasılığı tiyopental kullanıldığında daha da artabilir. EB bazen myastenia gravis ve müsküler distrofi ile birlikte olabileceğinde depolarizan kas gevşetici kullanırken dikkatli olunmalıdır (41,42). Trakeanın silindirik epitel ile döşenmiş olması nedeniyle endotrakeal entübasyon sanıldığı gibi bül oluşumuna yol açmayabilir (43,44).

Üst ve alt hava yolunun mukozası arasındaki histolojik farklılıktan dolayı entübasyon sonrası postoperatif dönemde laringeal skar rapor edilmiş, trakeada oluşmuş bir skar rapor edilmemiştir (45). Laringeal bül olmamasına rağmen orofaringeal bül, laringomalazi ve vokal kordlarda kalınlaşma nedeniyle ekstübasyon güçlükleri ortaya çıkabilir ve erken postoperatif ekstübasyonu olanaksız hale getirebilir (46). Bununla birlikte James ve ark. (47). orotrakeal entübasyon uyguladıkları 131 olgudan sadece 6 olguda dilde bül geliştiğini, hiç bir olguda ekstübasyon zorluğu yaşanmadığını bildirmişlerdir. Yüz maskesinin, endotrakeal tüpün, larengal maskenin mukozaya temas eden kısımlarına jel sürülerek ve normalden daha küçük boyda olanları tercih edilerek bül oluşumu azaltılabilir (43).

Sonuç olarak, Epidermolizis büllozalı hastalarda olası travmalara karşı daha dikkatli olunmalı, optimal monitörizasyon, minimal girişim uygulanmalı, anestezi ajan seçiminde olası sistemik hastalıklar da gözönüne alınmalıdır.

OLGU 7

MİYASTENİA GRAVİS

Nöroloji kliniğinde MG tanısı almış, 1 yıldır pridostigmin kullanan ve çekilen manyetik rezonans (MR) görüntülemesinde timik hiperplazisi de mevcut olan 27 yaşındaki erkek hastaya sağ inguinal herni operasyonu planlandı. Preoperatif değerlendirmede, rutin kan analizlerinde patolojik sonuç saptanmadı. Hasta premedike edilmeden ameliyathaneye alınarak elektrokardiyografi, periferik oksijen satürasyonu ve noninvasif kan basıncı monitorizasyonu yapıldı. Anestezi induksiyonunda 2 mg kg⁻¹ propofol, 1 µg kg⁻¹ fentanil uygulanarak dört numara LMA kolaylıkla yerleştirildi. Anestezi idamesi ise % 50 O₂ ile % 50 hava ve 1-2 MAC sevofluran inhalasyonu ile sağlandı. Hemodinamik açıdan stabil olan hastanın operasyonu 40 dk. sürdü. İndüksiyonda ve operasyon süresince nondepolarizan kas gevşetici ilaç kullanılmadı. Operasyon sonunda hastanın spontan solunumu 4. dk.'da geldi. 10. dk.'da kas gücü preoperatif düzeye gelen hasta ekstübe edilerek yoğun bakıma alındı. Yoğun bakımda 1 gün, serviste 2 gün takip edilen hasta iyileşerek komplikasyonsuz olarak taburcu edildi.

Miyastenia Gravis (MG); nöromusküler kavşağın otoimmün bir hastalığıdır. Bu hastalıkta, asetilkolin reseptörlerine karşı oluşan antikörler nedeniyle postsinaptik membrandaki nikotinkasetilkolin reseptörlerinin sayısının azalması ya da inaktivasyonu söz konusudur. Klinik olarak; çizgili kasların tekrarlanan kullanımı ile artan, dinlenmesi ile azalan genel bir halsizlik ve yorgunluk ile karakterizedir. Hastalarda sıklıkla romatoid artrit, hipertirodizm ve hipotirodizm gibi otoimmün hastalıklar da bulunur (48). Tedavide antikolinesterazlar, ağır olgularda ise kortikosteroid, plazmaferez ve immün sistemi baskılayıcı ilaçlar kullanılmaktadır (49).

Miyastenia Gravisli hastalar anestezi uygulamalarında, kas gevşeticilere karşı aşırı duyarlı olduklarından bu ilaçların çok küçük dozları bile respiratuar distrese yol açabilir. Postoperatif dönemde, özellikle kas gevşetici ilaç kullanılan hastalarda ilaç etki süresinde uzama nedeniyle mekanik ventilasyon uygulaması gerekebilir. Bu nedenle kas gevşetici ilaç kullanımından kaçınılmalıdır. Son yıllarda klinik kullanıma giren laringeal maske (LMA), genel anestezi uygu-

lamalarında kas gevşetici ilaçlar kullanılmadan hava yolu sağlanması nedeniyle, MG'li hastalarda tercih nedeni olmaktadır^(50,51).

Bu hastalarda temel anestezik sorun; hastalık, hastalığın tedavisi ve nöromusküler blokerler (kas gevşetici ilaçlar) arasındaki etkileşimlerden kaynaklanır. Kas gevşetici ilaç kullanılmaksızın tiyopental, propofol ve inhalasyon anestezikleri ile uygun endotrakeal entübasyon koşulları elde edilebilir. İzofluran, sevofluran ve desfluran nöromusküler iletiyi deprese etme özelliğine sahip olduklarından, anestezi induksiyonunda yeterince verildiklerinde hastada daha uygun entübasyon koşulları sağlayabilirler, beraberinde opioid ve lidokain de verilerek entübasyona hemodinamik yanıt daha iyi baskılanabilir. Ancak, ester grubu lokal anesteziklerin etkisi uzayabileceğinden ilacın dozu düşük tutulmalıdır.

Antikolinesterazların kullanımı, hem depolarizan hem de nondepolarizan kas gevşeticilere karşı meydana gelen nöromusküler yanıtı etkiler ve ilaçların etkileri normalden uzun sürer. Aminoglikozid grubu antibiyotikler, polimiksin ve beta blokerlerin kullanılması varolan kas zayıflığını daha da artırabilir. Entübasyonun kas gevşetici ilaç verilmeksizin sağlandığı, propofol-sufentanil ile total intravenöz anestezi ve sevofluranın uygulandığı, her iki anestezi uygulamasıyla da hastalarda ekstübasyonun gecikmediği bildirilmiştir⁽⁵²⁾.

Preoperatif dönemde, tüm hastalar ilaç tedavisi altında ve klinik olarak en iyi durumda olmalıdırlar. Antikolinesteraz tedavisine, cerrahi öncesinde devam edilmesi veya son verilmesi tartışmalıdır⁽⁵³⁾.

Sonuç olarak, MG'li hastaların genel anestezi uygulamalarında preoperatif dönemde iyi değerlendirilmesi, kas gevşetici kullanımından mümkünse kaçınılması ve gerekiyorsa orta etki süreli ilaçların azaltılmış dozlarda, nöromusküler monitörizasyon yapılarak kullanılması gelişebilecek komplikasyonları önleyici niteliktedir.

KAYNAKLAR

1. Taira F, Shimizu H, Kosaka T, et al. An osteogenesis imperfecta case with breast cancer. *Breast Cancer* 2011; 29. [Epub ahead of print] <http://dx.doi.org/10.1007/s12282-011-0303-4>
2. Engel Espinosa W, Arrázola Cabrera B, Peralta Rodríguez P, et al. Anesthetic treatment of patients with osteogenesis imperfecta. *Rev Esp Anesthesiol Reanim* 2011;58(3):151-5. [http://dx.doi.org/10.1016/S0034-9356\(11\)70022-6](http://dx.doi.org/10.1016/S0034-9356(11)70022-6)
3. Oakley I, Reece LP. Anesthetic implications for the patient with osteogenesis imperfecta. *AANA J* 2010;78(1):47-53.
4. Masuda Y, Harada Y, Honma E, et al. Anesthetic management of a patient with osteogenesis imperfecta congenita. *Masui* 1990;39(3):383-7.
5. Bör Ö, Akgün N, Yakut A. Late hemorrhagic disease of the newborn. *Pediatr* 2000;42:62-66.
6. Chaou WT, Chou ML, Eitzman DV. Intracranial hemorrhage and vitamin K deficiency in infancy. *Early J Pediatr* 1984;105:880-884. [http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476\(84\)80070-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0022-3476(84)80070-0)
7. Aydınlı N, Çitak A, Çalışkan M, et al. Vitamin K deficiency-late onset intracranial haemorrhage. *Eur J Paediatr Neurol* 1998;2:199-203. [http://dx.doi.org/10.1016/S1090-3798\(98\)80020-2](http://dx.doi.org/10.1016/S1090-3798(98)80020-2)
8. Yeşilipek MA. Yenidoğan dönemi kanamaları ve K vitamini eksikliğine bağlı kanamalar. III Ulusal Pediatrik Hematoloji Kongre Kitapçığı 17-20 Nisan 2001, Ankara
9. Widimský J Jr, Zelinka T, Petrák O. Diagnostic and therapeutic procedures in pheochromocytoma: Current trends. *Vnitř Lek* 2007;53(4):428-33.
10. Gurunathan U, Korula G. Unsuspected pheochromocytoma: von Hippel-Lindau disease. *J Neurosurg Anesthesiol* 2004;16(1):26-8. <http://dx.doi.org/10.1097/00008506-200401000-00006>
11. Delisle MF, Valimohamed F, Money D, et al. Central nervous system complications of von Hippel-Lindau disease and pregnancy; perinatal considerations: case report and literature review. *J Matern Fetal Med* 2000;9(4):242-7. [http://dx.doi.org/10.1002/1520-6661\(200007/08\)9:4<242::AID-MFM11>3.0.CO;2-5](http://dx.doi.org/10.1002/1520-6661(200007/08)9:4<242::AID-MFM11>3.0.CO;2-5)
12. Mugawar M, Rajender Y, Purohit AK, et al. Anesthetic management of von Hippel-Lindau Syndrome for excision of cerebellar hemangioblastoma and pheochromocytoma surgery. *Anesth Analg* 1998;86(3):673-4.
13. Krieg T, Meurer M. Systemic scleroderma: clinical and pathophysiologic aspects. *J Am Acad Dermatol* 1988;18:457-481. [http://dx.doi.org/10.1016/S0190-9622\(88\)70070-5](http://dx.doi.org/10.1016/S0190-9622(88)70070-5)
14. Denton CP, Black CM. Scleroderma--clinical and pathological advances. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2004;18:271-290. <http://dx.doi.org/10.1016/j.berh.2004.03.001>
15. Gayed M, Gordon C. Pregnancy and rheumatic diseases. *Rheumatology (Oxford)* 2007;46:1634-40. <http://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/kem156>
16. Ishida K, Kamata T, Tsukagoshi H, et al. Progressive systemic sclerosis with CNS vasculitis and cyclosporin A therapy (Letters to the editor). *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 1993;56:720. <http://dx.doi.org/10.1136/jnnp.56.6.720>
17. Pathak R, Gabor AJ. Scleroderma and central nervous system vasculitis. *Stroke* 1991;22:410-413.

- <http://dx.doi.org/10.1161/01.STR.22.3.410>
18. Steen VD. Scleroderma renal crisis. *Rheum Dis Clin North Am* 2003;29:315-333.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0889-857X\(03\)00016-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0889-857X(03)00016-4)
 19. DeMarco PJ, Weisman MH, Seibold JR, et al. Predictors and outcomes of scleroderma renal crisis: the high-dose versus low-dose D-penicillamine in early diffuse systemic sclerosis trial. *Arthritis Rheum* 2002;46:2983-2989.
<http://dx.doi.org/10.1002/art.10589>
 20. Altman RD Medsger TA Bloch DA et al. Predictors of survival in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 1991;34:403-413.
<http://dx.doi.org/10.1002/art.1780340405>
 21. Metsger TA. Treatment of systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 1991;50:877-886.
http://dx.doi.org/10.1136/ard.50.Suppl_4.877
 22. Steen VD Medsger TA. Epidemiology and natural history of systemic sclerosis. *Rheum Dis Clin North America* 1990;16:1-9.
 23. Gayed M, Gordon C. Pregnancy and rheumatic diseases. *Rheumatology (Oxford)* 2007;46:1634-40.
<http://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/kem156>
 24. Steen VD. Scleroderma renal crisis. *Rheum Dis Clin North Am* 2003;29:315-333.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0889-857X\(03\)00016-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0889-857X(03)00016-4)
 25. Chung L, Flyckt RL, Colón I, et al. Outcome of pregnancies complicated by systemic sclerosis and mixed connective tissue disease. *Lupus* 2006;15:595-9.
<http://dx.doi.org/10.1177/0961203306071915>
 26. Steen VD. Pregnancy in women with systemic sclerosis. *Obstet Gynecol* 1999;94:15-20.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0029-7844\(99\)00233-1](http://dx.doi.org/10.1016/S0029-7844(99)00233-1)
 27. Witlin AG, Sibai BM. Magnesium sulfate in preeclampsia and eclampsia. *Obstet Gynecol* 1998;92:883-889.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0029-7844\(98\)00277-4](http://dx.doi.org/10.1016/S0029-7844(98)00277-4)
 28. Highland KB, Garin MC, Brown KK. The spectrum of scleroderma lung disease. *Semin Respir Crit Care Med* 2007;28:418-29.
<http://dx.doi.org/10.1055/s-2007-985613>
 29. Picillo S, Migliaresi S, Marcialis MR, et al. Clinical significance of anticardiolipin antibodies in patient with systemic sclerosis. *Autoimmunity* 1997;20:1-7.
<http://dx.doi.org/10.3109/08916939508993333>
 30. Rebai I, Kraoua I, Benrhouma H, Rouissi A, Turki I, Ceballos-Picot I, Gouider-Khouja N. Lesch Nyhan syndrome: A novel complex mutation in a Tunisian child. *Brain Dev.* 2014 Feb 3. pii: S0387-7604(14)00009-6. doi: 10.1016/j.braindev.2014.01.006. [Epub ahead of print]
 31. Larson LO, Wilkins RG. Anesthesia and Lesch-Nyhan syndrome. *Anesthesiology* 1985;63:197-9.
<http://dx.doi.org/10.1097/00000542-198508000-00015>
 32. Chiong MA, Marinaki A, Duley J, et al. Lesch-Nyhan disease in a 20-year-old man incorrectly described as developing 'cerebral palsy' after general anaesthesia in infancy. *J Inherit Metab Dis* 2006;29(4):594. Epub 2006 Jul 6.
<http://dx.doi.org/10.1007/s10545-006-0281-4>
 33. Williams KS, Hankerson JG, Ernst M, et al. Use of propofol anesthesia during outpatient radiographic imaging studies in patients with Lesch-Nyhan syndrome. *J Clin Anesth* 1997;9(1):61-5.
[http://dx.doi.org/10.1016/S0952-8180\(96\)00177-8](http://dx.doi.org/10.1016/S0952-8180(96)00177-8)
 34. Masuda A, Asahi T, Sakamaki M, et al. Uric acid excretion increases during propofol anesthesia. *Anesth Analg* 1997; 85.
 35. Gronert GA, Theye RA. Pathophysiology of hyperkalemia induced by succinylcholine. *Anesthesiology* 1975;43:89-99.
<http://dx.doi.org/10.1097/00000542-197507000-00018>
 36. Stenlake JB, Waigh RD, Urwin J, et al. Atracurium: Conception and inception. *Br J Anaesth* 1983;55:3S-10S.
 37. Smith MF. Skin and Connective Tissue Diseases. In: Katz J, Stevert DJ. Anesthesia and Uncommon Pediatric Diseases. 2nd ed. Philadelphia: WB. Saunders Company; 1995; 509-12.
 38. Gottschalk A, Venherm S, Vowinkel T, et al. Anesthesia for balloon dilatation of esophageal strictures in children with epidermolysis bullosa dystrophica: from intubation to sedation. *Curr Opin Anaesthesiol* 2010;23(4):518-22.
<http://dx.doi.org/10.1097/ACO.0b013e32833bb50b>
 39. Siddiqui KM, Khan S. Anaesthetic management of an infant with epidermolysis bullosa undergoing inguinal hernia repair. *J Pak Med Assoc* 2010;60(6):497-8.
 40. Wu J. Deep sedation with intravenous infusion of combined propofol and ketamine during dressing changes and whirlpool bath in patients with severe epidermolysis bullosa. *Paediatr Anaesth* 2007;17(6):592-6.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1460-9592.2006.02177.x>
 41. Boschin M, Ellger B, van den Heuvel I, et al. Bilateral ultrasound-guided axillary plexus anesthesia in a child with dystrophic epidermolysis bullosa. *Paediatr Anaesth* 2012;22(5):504-6.
<http://dx.doi.org/10.1111/j.1460-9592.2011.03780.x>
 42. Solanki SL, Jain A, Bhukal I, Samanta S. Anesthetic management in a patient with Kindler's syndrome. *Saudi J Anaesth* 2011;5(4):430-3.
<http://dx.doi.org/10.4103/1658-354X.87277>
 43. Herod J, Denyer J, Golman A. Epidermolysis bullosa in children: Pathophysiology, anesthesia and pain management. *Pediatr Anaesth* 2002;12:388-97.
<http://dx.doi.org/10.1046/j.1460-9592.2002.00768.x>
 44. Lin YC, Golianu B. Anesthesia and pain management for pediatric patients with dystrophic epidermolysis bullosa. *J Clin Anesth* 2006;18(4):268-71.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jclinane.2005.11.004>
 45. Patridge BL, Phil D. Skin and bone disorders. In: Katz J, Benumof JL, Kadis LB, (eds). Anesthesia and Uncommon Diseases. Philadelphia, W.B. Saunders Company, 1990; 668-70.
 46. Thompson JW, Ahmet AR, Dubley JP. Epidermolysis bullosa dystrophica of the larynx and trachea. Acute airway obstruction. *Ann Otol* 1980;89:428-9.
 47. James I, Wark H. Airway management during anesthesia in patients with epidermolysis bullosa dystrophica. *Anesthesiology* 1982;56:323-6.
<http://dx.doi.org/10.1097/00000542-198204000-00022>
 48. Urban MK, Lahlou S. Muscle Diseases. In: Fleisher LA, ed. Anaesthesia and Uncommon Disease, 5th Edition

- on. Philadelphia: Saunders Elsevier 2006, pp.303-325.
<http://dx.doi.org/10.1016/B978-141602212-1.50012-3>
49. Basaranoglu G, Erden V, Delatioglu H. Anesthesia of a patient with cured myasthenia gravis. *Anesth Analg* 2003;96:1842-1843.
<http://dx.doi.org/10.1213/01.ANE.0000067653.04192.A9>
50. Gardner SV, Evans NR. The Proseal laryngeal mask in myasthenia gravis. *Anaesth Intensive Care* 2002;30:671-674.
51. Abel M, Eisenkraft JB. Anesthetic implications of myasthenia gravis. *Mt Sinai J Med* 2002;69:31-37.
52. DellaRocca G, Coccia C, Diana L, et al. Propofol or sevoflurane anesthesia with out muscle relaxants allow the early extubation of myasthenic patients. *Can J Anaesth* 2003;50:547-52.
<http://dx.doi.org/10.1007/BF03018638>
53. Krucylak PE, Naunheim KS. Preoperative preparation and anesthetic management of patients with myasthenia gravis. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1999;11:47-53.