

OSTEOGENEZİS İMPERFEKTA VE ANESTEZİ: OLGU SUNUMU

Hakan ERKAL¹, Feriha TEMİZEL¹, Yaman ÖZYURT¹, Güneş ÇELİK¹, Zuhale ARIKAN¹

Osteogenesis imperfecta nadir, genetik geçiş gösteren ve kollajen anomalileri ile seyreden bir bağ dokusu hastalığıdır. Klinik olarak özellikle uzun kemiklerde kırık eğilimi ve nonosseöz dokularda çeşitli bozukluklar (skleral renk değişikliği, işitme kaybı, dentinogenesis imperfecta, kısa boy, megasfali, eklem yumuşaklığı, pulmoner ve kardiak komplikasyonlar, kanama diatezi) ile seyrederek Osteogenesis imperfecta (OI)'lı hastalarda, genel anestezi uygulamasının neden olabileceği sorunlar ve bu sorunları önleme yolları yıllardır bilinmektedir. Biz de bu çalışmamızda, sağ femur orta diafiz kırığı nedeniyle operasyonu planlanan, genel anestezi amacıyla total intravenöz anestezi (TİVA) ve havayolu sağlanması amacıyla laringeal maske (LM) uyguladığımız olguyu sunarak, osteogenesis imperfecta ve anestezi uygulamalarını gözden geçirdik.

Anahtar kelimeler: Osteogenesis imperfecta, intravenöz, anestezi, laringeal maske

OSTEOGENESIS IMPERFECTA AND ANAESTHESIA: CASE REPORT

Osteogenesis imperfecta (OI) is an inherited disease of connective tissue. Osteogenesis imperfecta is characterised by an excessive tendency to bone fractures and retarded growth as well as variable involvement of other connective tissues such as teeth, sclerae, auditory bones and ligaments. Difficulties in the administration of general anaesthesia to patients with osteogenesis imperfecta were recognised and managed accordingly. We would like to report a patient who had osteogenesis imperfecta that we administered total intravenous anaesthesia (TIVA) and laryngeal mask airway (LMA) successfully for an orthopedic operation.

Keywords: Osteogenesis imperfecta, intravenous, anesthesia, laryngeal masks

Osteogenesis imperfecta primer olarak kemiği tutan nadir bir bağ dokusu hastalığıdır. Canlı doğumlarda insidansı, 1:20000 - 1:60000 arasında bulunmuştur¹. Temel bozukluğun kollajen sentezini etkilediği sanılmaktadır. Kemik kırılmalarına eğilim, gelişme geriliği ve diş, sklera, kulak kemikleri, ligamentler gibi bağ dokularında bozukluklarla karakterizedir. OI, Silence ve arkadaşları tarafından, klinik seyir ve bulgulara göre dört gruba ayrılmıştır². Bu sınıflamaya göre, mavi sklera ve işitme kayıpları ile karakterize olan OI Tip I en sık görülen formudur. Neonatal dönemde en sık ölüm nedeni, şiddetli torakal tutulumla bağlı olarak ortaya çıkan solunum yetmezliğidir. Solunum yetersizliği, ergenlik dönemine ulaşabilen OI hastalarında da en sık ölüm nedenidir³. Yaşayan OI'lı hastalarda ise, gelişen kırıklara bağlı olarak ortopedik girişimler ve buna bağlı olarak anestezi uygulanması gerekmektedir. Olgumuzu, nadir görülmesi ve anestezi uygulamasındaki özelliklerinden dolayı sunmayı amaçladık.

OLGU

Hasta, 11 yaşında, 26 kg. ağırlığında, 116 cm. boyunda erkek çocuktur. Doğumu sırasında, sağ femur kırığı gelişen hastaya osteogenesis imperfecta Tip I tanısı konulmuş. Hasta hiç yürümemiş ve sürekli olarak tekerlekli sandalye ile hareket edebiliyormuş. Toplam olarak 11 kere alt ekstremite kırığı nedeniyle opere olan hastada, son olarak sağ femur orta diafiz kırığı saptanması üzerine ortopedi kliniği tarafından açık redüksiyon ve internal fiksasyon operasyonu uygulanmasına karar verilmiş.

Aile yakınlarından alınan anamnezinde daha önceki

¹ Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği

ameliyatlarında, anestezi uygulaması ile ilgili bir sorun yaşanmadığı öğrenildi. Hastanın yapılan fizik muayenesinde, ileri derecede gelişme geriliği ve bilateral mavi sklera saptandı. Kalp ve akciğer muayenesinde tüm odaklarda 2/6 şiddetinde sistolik üfürüm dışında bir özellik saptanmadı. Operasyon öncesi dönemde yaptırılan işitme testinde, kalp ekokardiyografisinde, elektrokardiyografisinde ve PA akciğer grafisinde özellik saptanmadı. Yapılan rutin laboratuvar tetkiklerinde patolojik bulgu saptanmadı.

Premedikasyon uygulanmadan operasyon odasına alınan hasta, ameliyat masasına supin olarak dikkatle yatırıldı. Monitörizasyon amacıyla manuel tansiyon aleti, elektrokardiyografi, puls oksimetre, nazofaringeal ısı probu uygulandı. Anestezi induksiyonu amacıyla 2 dakika preoksijenasyondan sonra, propofol (2 mg/kg) uygulandı. Kirpik refleksinin kaybolmasından sonra, 2 numara laringeal maske tekniğine uygun olarak ve boyunun aşırı ekstansiyonundan kaçınılarak ilk denemede yerleştirildi. Laringeal maskenin doğru yerleşimi; akciğerlerin dinlenmesi, göğsün bilateral ekspansiyonu, ağızdan hava kaçağı olmadığının saptanması ve EtCO₂ monitörizasyonu ile doğrulandı.

Anestezi idamesi %50 O₂ + hava, propofol (2-4 mg/kg/saat) remifentanil (0.1 g/kg/dk) infüzyonu ile sağlandı. Operasyonun 43. dakikasında hastanın vücut ısısının 38.7C olması üzerine soğuk serum uygulandı ve ateş 37.5 C oldu. 80 dakika süren operasyon boyunca başka bir sorun gelişmedi. Operasyon bitiminden 5 dakika önce propofol perfüzyonu, operasyon bitiminde ise remifentanil perfüzyonu kapatıldı. Postoperatif analjezi amacıyla, tramadol intravenöz olarak (0.5 mg/kg) uygulandı. Hastanın şuuru açık, koopere ve spontan



solunumu yeterli olarak 12. dakikada laringeal maske çıkarıldı. Uyanma odasında yaklaşık 35 dakika takip edilen hasta ilgili servise yollandı.

TARTIŞMA

OI'lı hastalarda cerrahi tedavi, özellikle hastalığın doğal sonucu olan ve sıklıkla alt ekstremitelerde gelişen patolojik kırıkların düzeltmeye yöneliktir. Preoperatif olarak eski ve yeni kırıkların saptamak, operasyondan sonra kontrol etmek önemlidir. Ayrıca dikkatli hava yolu ve boyun hareketliliği incelenmesi yapılmalıdır. Hastamızın preoperatif değerlendirilmesinde Mallampati II olarak değerlendirilmiştir.

Skolyoz oldukça sık görülen bir bulgudur, servikal veya torasik vertebraları tutabilir. Hastamızda torakal veya lumbal bölgeyi etkileyen skolyoz saptanmamıştır. Gelişen diğer klinik bozukluklar ise dentinogenesis imperfecta (renkli ve çentikli dişler), ligamentlerde gevşeklik, skolyoz, kardiyovasküler anomaliler ve platelet disfonksiyonuna sekonder olarak gelişen kanama diatezidir⁴. Hastamızda herhangi bir diş bozukluğu saptanmamıştır.

Valvüler halkanın dilatasyonu sonucu aortik ve mitral regürjitasyon, kordae tendinea anomalileri, aortanın kistik medial nekrozu başlıca görülen kardiyovasküler anomalilerdir. Hastamızda saptanan 2/6 şiddetindeki sistolik üfürüm sonrası yapılan kardiak ekografide patolojik bulgu saptanmamış, kalp ve kapak hareketleri normal olarak değerlendirilmiştir.

Ameliyathaneye alınan OI'lı hastalar, monitörizasyon, pozisyon, damar yolu ve hava yolu sağlanması sırasında yeni kırıkların gelişimi açısından büyük risk taşır⁴. Biz de, hastamızı tüm transportu boyunca dikkatli ve sakin bir biçimde taşımaya özen gösterdik. Yüz maskesi ile uygulanan anestezi, frajil dişler ve yüz kemikleri nedeniyle önem taşır. Dişleri korumak amacıyla diş koruyucusu yerleştirdiğimiz hastamızda, yüz maskesi uygulamamız sırasında herhangi bir ventilasyon güçlüğü ve başka bir komplikasyonla karşılaşmadık.

OI'lı hastalarda, fasikülasyonların neden olabileceği yeni kemik kırıkları nedeniyle süksinilkolin kontrendikedir. Hastamızda daha önce geçirilen sorunsuz genel anestezi uygulamaları olması ve Mallampati II olarak değerlendirilmesi nedeniyle orta etkili kas gevşetici ilaçlar kullanılabilir. Ancak, laringoskopi ve entübasyon sırasında oluşabilecek hasarlar göz önüne alınarak hastamıza laringeal maske uygulamaya karar verdik.

Anestezi idamesinde, intravenöz veya inhalasyon ajanlar kullanılabilir⁴. Biz hastamızda malign hipertermi riskini aklımızda tutarak total intravenöz anestezi uyguladık. Malign hipertermi yalnızca genel anestezi uygulanan ve

potent inhalasyon ajanları depolarizan kas gevşetici ilaç uygulanması sonrası gelişir⁵. OI'lı hastalarda muhtemelen hastalığın neden olduğu metabolizma artışına bağlı olarak ısı artımı olabilir. Bu durumda kas rijiditesi ve masseter spazmı yoktur, ayrıca olay kendini sınırlayıcı özelliktedir ve ilerlemez⁶. Her iki bozukluk arasında bir ilişki olsa da, her ikisi de nadir olarak görüldüğünden OI'lı hastalarda malign hipertermi gelişimi eğilimi olduğunu söylemek için veriler oldukça yetersizdir. Biz de literatür taramamızda malign hipertermi gelişen OI'lı bir olgu yayınına rastlamadık. Hastamızda gelişen ısı artışının da aşırı olmaması ve kısa sürmesi, EtCO₂ düzeyinde artışa neden olmaması, metabolik asidoz geliştirmemesi, soğuk serum uygulamamıza yanıt vermesi nedeniyle stres yanıt sonucu gelişen metabolizma artışı olduğunu düşünmekteyiz. Hastamızda malign hipertermi varlığını araştırmak amacıyla operasyon öncesi ve sonrası dönemde kas biopsisi, halotan ve kafein kontraksiyon testlerini gerçekleştiremedik.

Platelet anomalilerine bağlı olarak, özellikle skolyoz ve kardiyopulmoner bypass operasyonlarından sonra kanama gelişebilir. Hastamızın hematolojik tablosunda herhangi bir bozukluk saptanmadı ve operasyon süresince kanama normal olarak değerlendirildi.

Sonuç olarak, OI'lı hastalara sıklıkla ortopedik operasyonlar nedeniyle anestezi uygulanmaktadır. Anestezi amacıyla, uygun hastalarda öncelikle rejyonel teknikler tercih edilmelidir. Genel anestezi uygulamasında ise başlıca dikkat edilmesi gereken noktalar:

- 1- Ameliyat öncesi dönemde varolan hava yolu ve ventilasyon bozukluklarını saptamak,
- 2- Hastayı dikkatli taşımak ve pozisyon vermek,
- 3- Monitörizasyon ve hava yolu sağlanması sırasında yeni kırıkların oluşmasını önlemek,
- 4- Hipermetabolizma ve malign hipertermi riskini akılda tutmaktır.

KAYNAKLAR

1. Byers PH. Osteogenesis imperfecta. In: Royce PM, Steinmann B (eds). Connective tissue and its heritable disorders. New York, Wiley-Liss, 1993: 317-350.
2. Silence DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. Journal of Medical Genetics 1979; 16: 101-116.
3. Stoelting RK, Dierdorf SF, McCammon RL. Anesthesia and co-existing disease, 2nd ed. New York, Churchill Livingstone, 1988: 639.
4. Ryan CA, Al-Ghamdi AS, Gayle M, Finer NN. Osteogenesis imperfecta and hypertermia. Pediatrics 1972; 49: 375-391.
5. Ordning H, Bendixen D. Malign hypertermia. Nordisk Medicine 1992; 107: 12-14.
6. Sadat AM, Sankaran KM, Adu GY. Metabolic acidosis in osteogenesis imperfecta. European Journal of Anaesthesia 1984; 56: 1443-1446.