



Kniest displazisinde anestezi uygulaması

Anesthesia application in kniest dysplasia

Hacer Şebnem TÜRK, Hale DOBRUCALI, Ayşe HANCI, Metin BEKTAŞ
Ulufur SİVRİKAYA, Raffi ARMAĞAN*

Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 2. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği
*Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi 1. Ortopedi ve Travmatoloji Kliniği

ÖZET

Kniest displazisi otozomal dominant geçişli kalıtsal bir hastalıktır. Tip II kollajen genindeki (COL 2A1) mutasyonların neden olduğu bir kondrodizplazi tablosudur. Bu durum küçüklük, genişlemiş eklemler, çeşitli iskelet anomalileri, görme ve duyma problemleri ile karakterizedir. Anestezi esnasında düşük akciğer kapasitesi, damak yarığı ve omurganın stabil olmaması nedeniyle bazı riskler mevcuttur. Böyle hastalara detaylı incelemeler yapılmadan anestezi verilmemelidir.

SUMMARY

Kniest dysplasia is an autosomal dominant hereditary disease. This disorder represents one of a spectrum of chondrodysplasias due to mutations in the gene coding for type II collagen (COL 2A1). This condition is characterized by dwarfism, enlarged joints and various skeletal abnormalities and problems with vision and hearing. During anesthesia, there are some risks related to all spine instability, cleft palate, low lung capacity. Anesthesia should not be performed before detailed evaluation of these patients.

GİRİŞ

Kniest displazisi literatürde 60 adet olgu sunumu olarak bildirilmiş, yaygın iskelet ve eklem anomalilerinin bulunduğu, multisistemik tutulumlu, otozomal dominant geçişli nadir görülen bir iskelet displazisidir (1). Bu hastalıkta entübasyon güçlüğüne neden olabilecek yarık damak, servikal intervertebral ve faset eklem kontraktürü, atlantoaksiyal instabilite ile odontoid hipoplazi gibi anomaliler mevcuttur. Ayrıca trakeabronşiyal ağaçta gözlenen trakeal deviyasyon, küçük havayolu anomalisi ve akciğer genişlemesini azaltan kifoskolyotik anomaliler de zor entübasyona neden olabilmektedir. Biz de Kniest displazisi tanısı almış ve kemik deformatitesi nedeniyle operasyon yapılan olguda zor entübasyon ve anestezi deneyimimizi paylaşmayı amaçladık.

OLGU SUNUMU

8 yaşındaki erkek olgu, kemik ile eklem deformatitesi ve boy kısalığı nedeniyle hastanemiz I. Ortopedi Kliniğine başvurmuş (Resim 1). Olguya alt ekstremitedeki osseoz deformatiteleri nedeniyle ilizarov yöntemiyle düzeltme operasyonu planlanmıştır.

Özgeçmişte miadında doğduğu, 1 yaşında desteksiz oturduğu, 2.5 yaşında yürümeye başladığı ve 4 yaşında bilateral inguinal herni operasyonu geçirdiği öğrenildi. Benzer morfolojik ve iskelet anomalilerine sahip bir kardeşi daha mevcuttu.

Olgunun fizik muayenesinde, 15 kilogram ağırlığında ve 102 cm boyunda olup büyüme eğrisinde 3. persantil altında olduğu tespit edildi. Mental kapasitesi normal, kooperasyonu ve oryantasyonu tamdı. Lokomotor sistem muayenesinde servikal hareket kısıtlılığı, torakal kifoskolyoz, ekstremitelerde fleksiyon kontraktürleri, genu valgum ve pes ekinovarus deformatiteleri mevcuttu. Torakal kifoskolyoz anomalisi mevcut olguda solunum sistemi oskültasyonunda patolojik özellik saptanmadı. Kardiyovasküler sistem muayenesinde aort odağında 2/6 sistolik üfürüm saptandı. İşitme ve görme muayenesi

Yazışma Adresi:

Hacer Şebnem TÜRK
Şişli Etfal Eğitim ve Araştırma Hastanesi
2. Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği
Tel : (0212) 231 22 09 (2502)
e-mail : hacersebnem@yahoo.com.tr



Resim 1: Boy kısalığı ile eşlik eden kemik ve eklem deformiteleri

doğaldı. Ayrıca anestezi açısından preoperatif değerlendirmede Mallampati III, tiromental mesafe 5 cm, sternomental mesafe 10 cm bulundu. Laboratuvar verilerinde özellik saptanmadı.

İstenilen görüntüleme modalitelerinde, Ekokardiyografide biküspid aorta, aort stenozu, hafif mitral yetmezlik ve PA akciğer grafisinde trakeal deviyasyon ile torakal kifoskolyoz saptandı. Üç yönlü servikal grafilerde servikal lordozun ve atlanto-aksiyal mesafenin artmış olduğu ve ayrıca odontoid hipoplazi izlenmekteydi.

Olguya operasyondan 30 dakika önce infektif endokardit profilaksisi uygulandı. Ameliyathanede EKG, noninvaziv TA, SPO2 ile standart monitörizasyon uygulandı. Olgunun kilosuna uygun fentanyl, tiopental ve atrokuryum ile anestezi induksiyonu sağlandı. Nötral pozis-

yonda havalandırılıp, aynı pozisyonda laringoskopisinde hava yolu Cormack-Lahen skorlamasına göre grade III olarak değerlendirildi. Trakea sola deviye olup endotrakeal entübasyon 5.5 kahlı ve kafsız entübasyon tüpüyle ilk iki denemede gerçekleştirilemedi. Ardından 5.0 kahlı entübasyon tüpüyle stile yardımıyla dördüncü denemede gerçekleştirildi. Sevofluran ve % 50 oksijen - % 50 azotprotoksit karışımı ile anestezi idamesi sağlandı. Operasyon yaklaşık iki saat sürüp perop dönemde herhangi bir sorunla karşılaşılmadı. Operasyon sonunda spontan solunumu gelen olguya kiloya uygun dozda atropin, ardından neostigmin ile nöromusküler bloker antegonizasyonu sağlanarak ekstübe edildi. Postop erken ve geç dönemde anesteziye ait herhangi bir komplikasyonla karşılaşılmadı.

TARTIŞMA

Kniest displazisi, tip II kollajen genindeki (COL 2A1) mutasyonlar sonucu gelişen otozomal dominant geçişli bir iskelet displazisidir (1). Kniest displazisinde yaygın kemik ve eklem anomalileri ile işitsel, oküler bozukluklar ve ayrıca inguinal herni başta olmak üzere birçok anomali izlenmektedir (1-3). Olgumuz fizik muayene bulguları ve direk grafilerinde saptanan özelliklerle Kniest displazisi tanısı almıştır.

Bu hastalıkta gözlenen yarı damak, servikal intervertebral ve faset eklem kontraktürü, atlanto-aksiyal instabilite ile odontoid hipoplazi gibi iskelet anomalileri ve trakeal deviyasyon entübasyonu zorlaştırmaktadır. Ayrıca küçük hava yolu anomalisi ve akciğer genişlemesini azaltan kifoskolyotik anomaliler de entübasyon sonrasında ventilasyon güçlüğüne neden olmaktadır (4). Bu yüzden preop dönemde vertebral kemik displazisi mevcut olgularda zor entübasyon açısından eklem hareketleri ile Mallampati sınıflamasının ve zor ventilasyon açısından solunum sistemi muayenesinin dikkatle yapılması gerekmektedir. Kniest displazisi majör olarak lokomotor sistem tutulumu göstermekte, bu duruma düşük oranda da olsa kardiyak anomaliler eşlik etmektedir. Kardiyak ano-

malilerde kullanılacak anestezi ajanlarının seçimi de önem taşımaktadır.

Servikal instabilite, eklem hareketlerini sınırlandırıp, başın hiperekstansiyonunu kısıtlamaktadır. Bu nedenle entübasyon güçleşmekte ve nötral pozisyonda entübasyon işleminin yapılması gerekmektedir. Servikal instabilite ve odontoid hipoplazide, başın hiperekstansiyonu servikal sinir köklerinde sıkışmaya neden olmaktadır (5). Benzer şekilde olgunun pron pozisyonuna gelmesini gerektiren operasyonlarda da servikal sinir köklerinde sıkışma görülmektedir.

Kniest displazisi de dahil tüm iskelet displazili olgularda multidisipliner bir yaklaşım içerisinde bulunulmalı ve uygulanacak anestezi yaklaşımı dikkatlice seçilmelidir. Yaygın kemik ve eklem anomalileri nedeniyle tüm operasyonlarda ve özellikle de gebelerdeki sezeryan operasyonlarında yüksek komplikasyon riski nedeniyle spinal anesteziden kaçınılmalı ve genel anestezi tercih edilmelidir. Ayrıca entübe edilecek olgularda bu hastalığa özgü küçük trakea veya alt solunum yollarının olabileceği göz önünde tutularak, yaşa göre daha küçük veya pediatrik tüpler bulundurulmalıdır (4). Kniest displazisinde erişkin boy uzunluğu ortalama 120-130 cm olup uygulanan anestezi dozu yaştan çok ki-

loya göre hesaplanmalıdır. Entübe edilen olgularda yarık damak ve düşük olasılıkla da olsa eşlik edebilen hava yollarının inkomplet kapanma defekti, aspirasyona neden olabilmektedir.

Başın ekstansiyonunun kısıtlandığı ve ekstansiyonla oluşabilecek komplikasyon riski nedeniyle entübasyonun en ideali nötral pozisyonda yapılmasıdır (5). Bu nedenle entübasyonda fiberoptik laringoskopi en uygun seçenektir. Yapılacak operasyonun türüne, süresine ve olgunun pozisyonuna göre laringeal mask uygulaması tercih edilebilir. Ayrıca zor entübasyon beklentisi olan olgularda her zaman için trakeostomi ihtiyacı doğabileceği akılda bulundurulmalı ve entübasyon aşamasında trakeostomi açılma koşulları hazır olmalıdır. Zor entübasyon beklentisi ve aspirasyon riski nedeniyle kısa etkili olmasından dolayı nöromusküler blokerlerden süksinilkolin kontrendikasyon mevcut değilse tercih edilmelidir.

SONUÇ

Çok nadir gözlenmekle birlikte Kniest displazisi ile benzer iskelet displazilerinde anestezi seçenekleri ve uygulamaları, çıkabilecek komplikasyonlar göz önünde bulundurularak multidisipliner bir yaklaşımla dikkatlice yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Baitner AC, Maurer SG, Gruen MB, Di Cesare PE: The genetic basis of the osteochondrodysplasias. *J Pediatr Orthop*, 20:594-605, 2000.
2. Rimoin DL, Lachman R, Unger S: Chondrodysplasias. In: Emery and Rimoin's Principles and Practice of Medical Genetics. Vol3. 4th ed. London, Churchill Livingstone, 2002, 4071-4116.
3. Dominguez R, Talmachoff P: Diagnostic imaging update in skeletal dysplasias. *Clin Imaging*, Jul-Sep; 17(3): 222-34, 1993.
4. Segawa Y, Enomoto H, Nakagawa T, Lijima Y: Growth causes difficult tracheal intubation in a patient with Kniest dysplasia. *J Anesth*, 15 (2): 104-5, 2001.
5. Roberts W, Henson LC: Anesthesia for scoliosis: dwarfism and congenitally absent odontoid process. *Aana J*, Aug; 63(4):332-7, 1995.