

Osteogenesis imperfektalı olguda anestezi yönetimi

Mesut ERBAŞ¹, Yavuz DEMİRARAN¹, Engin HAFTACI¹, Hakan ATEŞ¹

ÖZET

Osteogenesis imperfekta (OI), nadir görülen otozomal kalıtmıllı kollajen doku hastalığı olup preoperatif hazırlık ve anestezi yönetimi açısından dikkatli olunması gereken bir durumdur. Biz, bu olgu sunumunda sol humerus fraktürü nedeniyle cerrahi girişim uygulanacak olan tip IV OI' li bir hastadaki preoperatif dönemdeki ve operasyon esnasındaki anestezi yaklaşımı literatür eşliğinde sunmayı amaçladık.

Anahtar kelimeler: Osteogenesis imperfekta, anestezi yönetimi, propofol

The anesthetic management in a patient with osteogenesis imperfecta

ABSTRACT

Osteogenesis imperfecta (OI) is a rare autosomal inherited connective tissue disease one should be meticulous about anesthetic management in the preoperative and intraoperative period.

In this case;we aimed to present anesthetic management of a patient with OI type IV, who will be operated for the fracture of left humerus; by aiding current literatre.

Key words: Osteogenesis imperfekta, Anesthesia management, propofol

GİRİŞ

Osteogenesis imperfekta (OI), nadir görülen otozomal kalıtmıllı bir bağ dokusu hastalığıdır. Canlı doğumlarda insidansı yaklaşık 1:20000 olarak bildirilmektedir. Bu hastalarda temel problem, Tip I kollajen genlerindeki spesifik mutasyona bağlı anormal tip I kollejen üretimidir. OI, klinik seyir ve bulgulara göre 4 tipe ayrılmıştır. Yalnızca Tip I ve Tip IV OI tanısı alan hastalar kısa boy, kifoskolyoz gibi deformiteler taşımalarına rağmen normal yaşam süresine sahiptir. OI tanısı alan hastalar, tekrarlayan kemik kırıkları nedeniyle uygulanacak cerrahi girişim için sıklıkla anesteziye ihtiyaç duyarlar. OI' li hastalarda anestezi uygulaması zor ventilasyon, zor entübasyon, diş ve mandibula kırıkları, servikal travma riski, pozisyon verme güçlüğü gibi çeşitli zorluklar taşır. Ayrıca malign veya malign olmayan hipertermi riski, artmış kanama eğilimi kifoskolyoza bağlı solunum yetmezliği, işitme kaybına bağlı iletişim güçlüğü, aort ve mitral kapak tutulumu anestezi uygulanacak olan hastalarda dikkatle irdelenmesi gereken problemlerdir

Biz, bu olgu sunumunda sol humerus fraktürü nedeniyle cerrahi girişim uygulanan tip IV OI' li bir hastadaki anestezi yaklaşımı sunmayı amaçladık.

OLGU

13 yaşında, 130 cm boyunda, 70 kg ağırlığındaki erkek olgunun sol humerus fraktürü nedeniyle operasyonu planlandı. Olgunun özgeçmişinde 6 yaşına kadar sağlıklı olduğu ve düştükten sonra kolunum kırılması nedeniyle OI tanısının konulduğu öğrenildi. Olgunun sağ radiusunda ve sol tibiasında eski kırıkları mevcuttu. Preoperatif fizik muayenede kısa boy, gelişme geriliği, kısa boyun (tiromental mesafe<6 cm), kifoskolyoz ve hem alt hem de üst ekstremitelerde kısıklık ve şekil bozukluğu saptandı (Resim 1). Hastanın diş yapısında bozukluk mevcut değildi. Zor entübasyon için risk skalası olarak değerlendirilen Modifiye Mallampati skoru 3 olmakla birlikte ve boyun ekstansiyonu kısıtlı olarak değerlendirildi. Hastanın işitme problemi olmadığından iletişim güçlüğü çekilmedi. Ekokardiyografide (EKO) herhangi bir valvüler patoloji saptanmadı. Hastanın preoperatif çekilen akciğer grafisi normal olarak değerlendirildi.

Olguya sağ kol antekubital bölgeden 20 G granül ile damar yolu açıldı ve 10 mL/kg/saat hızda % 0.9 NaCl infüzyonuna başlandı. 0,04 mg/kg midazolam ile premedikasyon uygulanan olgu ameliyathaneye alındı ve dikkatli bir

¹ Düzce Üniversitesi, Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon AD, Düzce

Correspondence: Dr Mesut ERBAŞ, e-posta:benimmesut@hotmail.com



Şekil 1: Osteogenezis imperfektalı hastanın üst ve alt ekstremitelerindeki kısalık ve şekil bozukluğu görülmektedir.

şekilde operasyon masasına yatırıldı. Temas noktaları silikon yastıklarla desteklendi. Elektrokardiyogram, pulsoksimetre ve noninvaziv kan basıncı monitorizasyonu yapıldı. Hastanın başlangıç kalp hızı 88 atım/dk, noninvaziv kan basıncı 130/85 mmHg ve periferik oksijen saturasyonu (SpO₂) % 98 olarak saptandı. Olgu için zor hava yolu hazırlığı yapıldı. Üç dakika preoksijenasyonu takiben 1 µg/kg dozda remifentanil ve 2 mg/kg dozda propofol iv olarak yapıldı. Hastanın maske ile ventilasyonunun rahat olduğu görüldükten sonra 0.6 mg/kg dozda rokuronyum uygulandı ve 90 saniye sonra entübasyona geçildi. Baş nötral pozisyonda iken 3 numara Macintosh bleyd ile laringoskopi uygulandı ve 7.5 mm iç çaplı endotrakeal tüp ile olgunun trakeal entübasyonu tek seferde gerçekleştirildi. Tüpün yeri oskültasyon ve kapnografi ile doğrulandı. Mekanik ventilasyon, 18 cmH₂O (yaklaşık tidal volüm 450 mL) ile hacim kontrollü modda, inspirasyon/ekspirasyon=1/2, akım hızı= 30 L/dk ve solunum sayısı end-tidal CO₂ değeri 35-40 mmHg olacak şekilde ayarlanarak 6 L/dk taze gaz akımıyla devam ettirildi. Anestezi idamesi %50 oksijen ve %50 hava olacak şekilde propofol ve remifentanil 0,2 µg/kg/dk infüzyonu ile sağlandı. Propofol infüzyonuna 10 mg/kg/saat dozda başlandı ve kademeli olarak önce 8 mg/kg/saat sonra 6 mg/kg/saat doza indirildi. Yaklaşık 2 saat süren operasyonda olgunun vital bulguları stabil olarak seyretti. Olgunun vücut ısısında artış gözlenmedi. Postoperatif analjezi amacıyla 1 mg/kg dozda tramadol (Ultramex ampül, Adeka, Samsun, Türkiye) iv uygulandı. Antiemetik olarak 10 mg metaklorpropamid iv yavaş olarak verildi. Operasyon bitiminde yeterli spontan solunumu olan hasta derin anestezi sırasında ekstübe edildi. Bilinci açılıp havayolu refleksleri tam olarak geri döndükten sonra derlenme odasına alındı. 30 dk izlenen ve herhangi bir komplikasyon gözlenmeyen olgu ortopedi servisine gönderildi.

TARTIŞMA

OI'li hastalar doğumdan itibaren öncelikle kemik kırıkları olmak üzere çeşitli nedenlerle cerrahi müdahaleye ve anestezi uygulamasına ihtiyaç duyarlar. OI, hem nadir görülen bir hastalık olması hem de anestezi açısından zor hava yolu ve malign hipertermi gibi özelliklere sahip olması nedeniyle dikkatli bir anestezi yönetimi gerektirirler (1-3).

OI'li hastaların genel anestezi yönetiminde; malign hipertermi riski ve trakeal entübasyona bağlı mandibuler kemik kırıkları konusunda dikkatli olunmalıdır. Malign hipertermiyi içeren farklı mekanizmalarla oluşabilen intraoperatif ısı artışı önlemek için birçok yayın TIVA uygulamasını önermektedir (4-6). Bizim olgumuzda hastanın operasyonu için önce interskalen blok planlandı ancak hastanın istememesi ve anatomik zorluk nedeniyle bu uygulamadan vazgeçildi. Olguya genel anestezi amacıyla LMA (laringeal maske uygulaması) uygulanması planlandı, ancak operasyon esnasındaki hastaya verilecek pozisyonun hava yolu güvenliğini tehdit etmesi nedeniyle hastanın trakeal entübasyonu daha güvenli olarak değerlendirildi. Operasyondan önce zor hava yolu araçları fiberoptik bronkoskop, supraglottik hava yolu araçları, fast-trach ve trakeostomi hazırlığı yapıldı. Porsborg ve ark (7) OI'lı bir olguda barbitürat, fentanil, panküronyum ve nitroz oksitle genel anestezi uygulaması sonrasında hipertermi, taşikardi, metabolik ve solunumsal asidoz geliştiğini ve malign hipertermi tanısı doğrulanmasa da malign hipertermi gibi tedavi edildiğini bildirmişlerdir. Bizde olgumuzun indüksiyondan sonraki idamesinde ve inhalasyon ajanlarından uzak kalarak remifentanil ve propofol ile TIVA yöntemini uyguladık.

Kill C ve ark (8) yaklaşık 150 dk süren propofol (TIVA) genel anestezisinden sonra OI'li bir çocukta propofol infüzyon sendromu görüldüğünü bildirmişlerdir.

Bizde olgumuzda uyguladığımız TIVA yönteminde remifentanil kullanımının aynı zamanda propofol ihtiyacını da azalttığını gördük. Park ve ark (9) çocuklarda yaptıkları bir çalışmada LMA yerleştirilmesi için remifentanilin propofol ihtiyacını da azalttığını belirtmişlerdir.

Sonuç olarak OI nadir görülen bir kollajen doku hastalığı olup preoperatif hazırlık ve anestezi yönetimi açısından dikkatli olunması gereken bir durumdur. Propofol-remifentanil infüzyonunun hem hastayı malign hipertermi riskinden koruduğunu hem de hızlı ve sorunsuz bir derlenme süreci sağladığını düşünmekteyiz.

KAYNAKLAR

- 1-Partridge BL. Skin and bone disorders. In: Benumof JL, ed. Anesthesia and uncommon diseases. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders 1998. p. 423-56.
2. Topçu İ , Özer M, Örgüç Ş, Sakarya M. Osteogenesis imperfektalı bir olguda anestezi uygulaması. Türk Anest Rean Der Dergisi 2008; 36: 120-3.
3. Ogawa S, Okutani R, Suehiro K. Anesthetic management using total intravenous anesthesia with remifentanil in a child with osteogenesis imperfecta. J Anesth 2009; 23: 123-5
- 4-Szmuk P, Ezri T, Soroker D. Total intravenous anaesthesia for patients with osteogenesis imperfecta. Paediatr Anaesth. 1994;4: 344.
- 5- Hall RMO, Henning RD, Brown TCK, Cole WG. Anaesthesia for children with osteogenesis imperfecta: a review covering 30 years and 266 anaesthetics. Paediatr Anaesth. 1992;2:115-21.
- 6- Rodrigo C. Anesthesia for maxillary and mandibular osteotomies in osteogenesis imperfecta. Anesth Prog. 1995;42:17-20.
- 7-Porsborg P, Astrup G, Bendixen D, Lund AM, Ording H. Osteogenesis imperfecta and malignant hyperthermia. Is there a relationship? Anaesthesia 1996; 51:863-865.
- 8- Kill C, Leonhardt A, Wulf H. Lactic acidosis after short-term infusion of propofol for anaesthesia in a child with osteogenesis imperfecta. Paediatr Anaesth. 2003;13:823-6
- 9-Park HJ, Lee JR, Kim CS, Kim SD. Remifentanil halves the EC50 propofol for successful insertion of the laryngeal mask airway and laryngeal tube in pediatric patients. Anesth Analg. 2007;105: 57-61.