

Artrogripozis multipleks konjenitalı bir hastada skolyoz cerrahisi için anestezi

Anesthesia for scoliosis surgery in a patient with arthrogryposis multiplex congenita

Ahmet Yılmaz, H. Volkan Acar, Esmâ Tezer, Gamze Demir, Hülya Başar

ÖZET

Artrogripozis multipleks konjenita, konjenital multipl eklem kontraktürleri ile karakterize bir hastalıktır. Bu hastalık zor havayolu, zor intravenöz damaryolu ve malign hipertermi riski taşıdığı için anestezi uzmanları için dikkat edilmesi gereken bir durumdur. Biz bu makalede, skolyoz cerrahisi için anestezi uyguladığımız artrogripozis multipleks konjenitalı bir olgudaki anestezi deneyimimizi sunuyoruz.

Anahtar kelimeler: Anestezi, genel, artrogripozis, skolyoz

ABSTRACT

Arthrogryposis multiplex congenita is a disease which is characterized by congenital multiple joint contractures. This disease with its risks of difficult airway, difficult intravenous access and malignant hyperthermia attack is a challenging condition for anesthesiologists. In this paper, we report our anesthetic management experience for scoliosis surgery in a case with arthrogryposis multiplex congenita. *J Clin Exp Invest* 2013; 4 (1): 113-115

Key words: Anesthesia, general; Arthrogryposis; Scoliosis

GİRİŞ

Konjenital multipl eklem kontraktürleri ile karakterize heterojen bir grup hastalık olarak tanımlanan artrogripozis multipleks konjenitanın insidansı, 1/3.000-1/12.000 canlı doğum arasında değişmektedir.¹ Artrogripozis multipleks konjenitalı hastalarda kompleks maksillofasial, spinal, genitoüriner bozukluklar ve kardiyovasküler anomaliler gibi çeşitli sistem anomalileri izlenmektedir.¹ Başta eklem bozukluğu olmak üzere diğer sistemik anomaliler için sık operasyon geçirmek zorunda olan bu hastaların anesteziinde bazı sorunlarla karşılaşmaktadır. Artrogripozis multipleks konjenitalı hastaların anestezi yönetimindeki başlıca sorunlar zor havayolu, zor intravenöz (i.v.) damar yolu yönetimi ve malign hipertermi (MH) riskidir.² Biz bu olgu sunumunda, skolyoz cerrahisi için anestezi uyguladığımız Artrogripozis multipleks konjenitalı bir olgudaki anestezi deneyimimizi sunuyoruz.

OLGU SUNUMU

Ortopedi Kliniği tarafından torakolomber bölgede açığı sağa bakan 30° skolyoz tanısıyla operasyon planlanan 22 yaşında kadın hasta preoperatif konsültasyon için kliniğimiz tarafından değerlendirildi. Fizik muayenesinde, alt ekstremitelerde kas atrofisi

ve kuvvet kaybı nedeniyle yürüyemeyen hastanın sırttaki eğriliği göze çarpmaktaydı. Hastanın daha önce başka bir merkez tarafından Artrogripozis multipleks konjenita tanısı almış olduğu öğrenildi. Göğüs Hastalıkları Kliniği tarafından yapılan solunum fonksiyon muayenesinde FEV1: %47, FVC: %54 ve FEV1/FVC: 87 olduğu görüldü. Havayolu incelemesinde Mallampati II olarak değerlendirildi. Diğer sistem muayenelerinde ve laboratuvar bulgularında herhangi bir patoloji saptanmadı.

Hasta operasyon masasına alındığında iki adet periferik i.v. damar yolu açıldı. EKG, puls oksimetre, noninvasif kan basıncı, ETCO₂ ve aksiller ısı probu ile monitörizasyon uygulandı. Havayolu sağlanmasında güçlük olabileceği düşünülerek değişik boyutlarda yüz maskeleri, airway'ler ve larengeal maskeler hazırlandı. Laringoskopi için farklı boyutlarda bledler ve endotrakeal tüpler hazır bulunduruldu.³ Anestezi indüksiyonunda lidokain 1 mg / kg, propofol 3 mg / kg, fentanil 1 mcg / kg ve rokuronyum 0.6 mg / kg kullanıldı ve hasta 90 sn sonra entübe edildi. Entübasyonda laringoskopik görünüm Cormack-Lehane II olarak değerlendirildi. Anestezi idamesi %50 O₂/%50 NO₂ içinde %2 sevofloran ile sağlandı. Sağ radial artere yerleştirilen kateter aracılığıyla invaziv arteriyel kan basıncı monitörizasyonu uygulandı.

Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği, Ankara, Türkiye

Correspondence: Ahmet Yılmaz,

Ankara Eğitim ve Araştırma Hastanesi Anestezi Kliniği, Altındağ, Ankara Email: dr.ahmetyilmaz27@gmail.com

Received: 24.09.2012, Accepted: 09.01.2013

Copyright © JCEI / Journal of Clinical and Experimental Investigations 2013, All rights reserved

Mesane sondası takılması sonrasında hasta pron pozisyonuna getirildi ve operasyon başlatıldı.

T1-T12 arasına posterior stabilizasyon uygulanan hastada, operasyonun 110. dakikasında mesane perforasyonu geliştiği anlaşıldı ve Üroloji Kliniği'nden konsultasyon istendi. Mesane, ürologlar tarafından primer sütür ile onarıldıktan sonra üreter kateteri takıldı. Toplam 150 dk süren operasyon boyunca 950 ml kanama oldu ve hastaya 700 ml (2 Ü) eritrosit süspansiyonu verildi. Operasyonun bitiminde atropin/neostigmin kombinasyonu ile kas gevşetici antagonizasyonu yapıldı. Ekstübasyon öncesi, i.v. 50 mg deksketoprofen ve 60 mg tramadol uygulandı. Spontan solunumu yeterli olan ve hemodinamik parametreleri stabil olan hasta ekstübe edilip anestezi yoğun bakım birimine nakledildi.

TARTIŞMA

Artrogripozis multipleks konjenitalı hastalarda anesteziye bağlı morbidite ve mortalite riski yüksektir. Her hastada farklı bir anomali bulunmasından dolayı Artrogripozis multipleks konjenitalı hastalar için önerilen standart bir anestezi yöntemi yoktur. Artrogripozis multipleks konjenitalı hastalarda anestezi yönetiminde göz önünde bulundurulması gereken en önemli konu MH gelişme riskidir. Anestezi sırasında MH atağı gelişme sıklığının, erişkin anesteziinde 1/50.000, çocuklarda 1/15.000 olduğu bilinmektedir.⁴ Nöromüsküler bozukluğu olan hastalarda ise MH gelişme riski daha yüksektir.⁴ Bu nedenle nöromüsküler bir bozukluk olan Artrogripozis multipleks konjenita hastalarında anestezi sırasında MH gelişmesi beklenebilir.

Bilindiği gibi, halotan ve süksinilkolin (SCh) MH riski taşıyan hastalarda kaçınılması gereken iki önemli ilaçtır. Ancak yine de, volatil anesteziklerin ve SCh gibi tetikleyici ajanların kullanımının MH gelişme riskini artırıp artırmayacağı kesin olarak bilinmemektedir. Çünkü SCh ve halotan birkaç Artrogripozis multipleks konjenitalı olguda kullanılmış fakat MH belirti ve bulguları görülmemiştir.^{5,6} Baines ve ark.nın 67'si Artrogripozis multipleks konjenita hastası olan 398 hastalık serisinde, 235 hastada halotan, 21 hastada halotan ve SCh birlikte kullanılmış olup hastaların hiçbirisinde MH atağı gelişmediği bildirilmiştir.⁵ Halotanın yanlılıkla verildiği bazı olgularda da, halotan ve halotan + SCh vücut ısısında sadece hafif bir artışa yol açmıştır.⁷ Artrogripozis multipleks konjenitalı hastalarda MH atağını tetikleyebileceği için sevofluranın kullanılmaması gerektiği ileri sürülmüştür.⁸ Ancak diğer yandan, Artrogripozis multipleks konjenita hastalarında (sevofluran ve isofluran gibi) inhalasyon anesteziklerinin

kullanıldığını ve MH gözlenmediğini bildiren yayınlar bulunmaktadır.⁵

Malign hipertermi görülmesi bile, Artrogripozis multipleks konjenita hastalarında genel anestezi sırasında hipermetabolik yanıt gelişebilir ve vücut ısısında artış, ETCO₂ artışı ile kalp atım hızında artış görülebilir.⁷ Hipermetabolik yanıtta, serum potasyumunda, kreatin kinazda ve pH'da yükselme varken miyoglobüri görülmez.⁶ 128 tanesi Artrogripozis multipleks konjenita hastası olan 928 hastalık bir seride, intraoperatif dönemde 10 hastada orta düzeyde (<2°C) sıcaklık yükselmesi gözlenmiştir.⁹ Martin ve ark. volatil anesteziklerin kullanıldığı 12 Artrogripozis multipleks konjenitalı hastanın 4'ünde intraoperatif eksternal ısıtma cihazlarının kapatılmasına rağmen vücut sıcaklığının >37°C olduğu bildirmişlerdir.² Dolayısıyla bu hastalarda inhalasyon ajanı kullanımının MH riski taşıdığı bildirilse de, son yayınlar dikkatli bir monitörizasyon ile Artrogripozis multipleks konjenitalı hastalarda inhalasyon ajanlarının güvenli bir şekilde kullanılabileceğini göstermektedir. Bizim hastamızda da, ateş yüksekliği, ETCO₂ artışı ve kalp atım hızında artış gibi bulgular görülmemiştir.

Ancak bu hastalarda myokard kontraktilite zayıflığı gibi ek patolojiler varsa, inhalasyon ajan kullanımından kaçınılabilir. Çünkü bütün inhalasyon anestezik ajanlarının doza bağımlı olarak miyokard kontraktilitesinde azalmaya yol açtığı iyi bilinmektedir. Böyle bir durumda da, bu hastalarda intravenöz anestezikler tercih edilebilir. Acar ve ark. myokard kontraktilite zayıflığı olan bir yenidoğanda inhalasyon ajanı yerine kullanılan midazolam + ketamin kombinasyonunun uygun anestezi koşulları sağladığını bildirmişlerdir.¹⁰

Artrogripozis multipleks konjenitalı hastalarda anatomik anomaliler nedeniyle maske ventilasyonunda zorluk, entübasyonda ve i.v. damar yolu sağlanmasında zorluk görülebilir. Zor entübasyon nedenleri arasında; bu hastalarda sıklıkla görülen boyun hareketlerinde kısıtlılık, mikrognati, kısa boyun, ağız açıklığında kısıtlılık ile uzun ya da kısa epiglottis sayılabilir.^{2,5} Ayrıca eksremitelelerdeki kontraksiyonlar nedeniyle periferik iv damar yolu girişimlerinde zorluk olabilmektedir.² Bizim hastamızda i.v. damar yolu yönetimi ve endotrakeal entübasyonda zorlukla karşılaşmamıştır. Martin ve ark. 12 Artrogripozis multipleks konjenita hastasını retrospektif olarak incelemişler ve zor hava yoluyla karşılaşılacak hastaların yaş ortalamasının, diğerlerine göre daha yüksek olduğunu belirlemişlerdir.² Bizim hastamız 22 yaşında olmakla birlikte zor entübasyonla karşılaşmamıştır. Mallampati derecesi II olan hastada laringoskopide de Cormack-Lehane II olarak de-

ğ erlendirilmiştir. Dolayısıyla Artrogripozis multipleks konjenitalı hastalarında ileri yaşlarda da zor entübasyonla karşılaşılabilir.

Bu olgu sunumunda Artrogripozis multipleks konjenitalı bir hastada propofol, fentanil ve rokuronyumla anestezi induksiyonu yapıp, anestezi idamesini sevofloran ile sağladık ve herhangi bir komplikasyonla karşılaşmadık.

Sonuç olarak, Artrogripozis multipleks konjenitalı hastalarında çok yönlü preoperatif değerlendirme, dikkatli anestezi ajan seçimi ve ayrıntılı monitörizasyon ile oluşabilecek komplikasyonlardan kaçınmak mümkün olabilmektedir.

KAYNAKLAR

1. Thompson GH, Bilenger RM. Comprehensive management of arthrogryposis multiplex congenita. *Clin Orthop* 1985;194:6-14.
2. Martin S, Tobias JD. Perioperative care of the child with arthrogryposis. *Paediatr Anaesth* 2006;16:31-37.
3. Atım A, İşbir AC, Sağlam A, ve ark. Subglottik halkaya bağlı beklenmeyen zor entübasyon. *Dicle Med J* 2010;37:64-66.
4. Klingler W, Lehmann-Horn F, Jurkat-Rott K. Complications of anaesthesia in neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord* 2005;15:195-206.
5. Quance Dr. Anaesthetic management of an obstetrical patient with arthrogryposis multiplex congenita. *Can J Anaesth* 1988;35:612-614.
6. Baines DB, Douglas ID, Overton JH. Anaesthesia for patients with arthrogryposis multiplex congenita: What is the risk of malignant hyperthermia? *Anaesth Intensive Care* 1986;14:370-372.
7. Hopkins PM, Ellis FR, Halsall PJ. Hypermetabolism in arthrogryposis multiplex congenita. *Anaesthesia* 1991;46:374-375.
8. Ducart A, Adnet P, Renaud B, et al. Malignant hyperthermia during sevoflurane administration. *Anesth Analg* 1995;80:609-611.
9. Zamudio IA, Brown TCK. Arthrogryposis multiplex congenita (AMC). A review of 32 years' experience. *Paediatr Anaesth* 1993;3:101-106.
10. Acar HV, Cuvaş O, Ceyhan A, et al. Ketamine-midazolam anesthesia for an infant with arthrogryposis multiplex congenita: a case with decreased myocardial contractility. *J Anesth* 2011;25:794-795.