

# Osteogenesis imperfecta'da anestezi yaklaşımı: olgu sunumu

Anesthetic management of osteogenesis imperfecta: a case report

Ahmet Küçük, Hasan Hüsnu Yüce, Evren Büyükfırat, Hüseyin Sert, Şaban Yalçın

Harran Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı

**Yazışma adresi:** Ahmet KÜÇÜK, 63300 Şanlıurfa/Türkiye Tel: 0414-3182393, Faks: 0414-3182393, E-mail: drahmetkucuk@yahoo.com

**Geliş tarihi / Received:** 22.11.2012

**Kabul tarihi / Accepted:** 14.02.2013

## Özet

Osteogenesis imperfecta osteoporozla sebep olan en sık bağ dokusu hastalığı olup fetal kollajenin matür kollajene dönüşümünün bozukluğuyla karakterize genetik bir hastalıktır. Anatomik deformiteler ve trombosit disfonksiyonu anestezi tekniği seçimini etkilemektedir. Havayolu ile ilişkili problemlerin yanında malign hipertermiyi tetikleyebilecek süksinil kolin, inhalasyon ajanları ve antikolinergik ajanlardan sakınılması gerekmektedir. Bu sunumda femur kırığı nedeniyle operasyon planlanan osteogenesis imperfectalı hastada anestezi yaklaşımının değerlendirilmesi amaçlandı.

**Anahtar kelimeler:** Osteogenesis imperfecta, larenjiyal maskeler, propofol, remifentanil

## Abstract

Osteogenesis imperfecta is the most common connective tissue disorder that causes osteoporosis and it is characterized by disformation of fetal collagen to mature collagen. Anatomic deformities and platelet dysfunction influence the choice of anesthetic technique. Besides the attention to the airway related problems, succinylcholine, inhalation agents, and anticholinergic agents that could trigger malignant hyperthermia should be avoided. In this case report, it was aimed to discuss the anesthetic management in an osteogenesis imperfecta patient who had operated for femur fracture.

**Key words:** Osteogenesis imperfecta, laryngeal masks, propofol, remifentanil

## Giriş

Osteogenesis imperfecta (OI), Brittle Bones, Fragilitas Ossium, Osteopsathyrosis, Lobstein's Sendromu gibi isimlerle de bilinen osteoporozla sebep olan en sık genetik bağ dokusu hastalığıdır. OI'nin değişik tiplerinin histolojik ve biyokimyasal incelemesinde temel bozukluğun kemik ve derinin ekstrasellüler matriksini

oluşturan tip I kollajen yapımında yapısal bozukluk olduğu görülmüştür. Vakaların büyük bir kısmında biyokimyasal ve moleküler bozukluk tespit edilmiştir. OI'da kemiklerde kırılma ve bozuk yapılanma görülür. Asıl sorunun kollajen yapımında olduğu ve bunun hem kıkırdak hem de membranöz kemikleri etkilediği bilinmektedir. Fetal kollajen, matür kollajene dönüşmemektedir. Osteoblastik

aktivite geri kalmıştır ve kusurludur (1).

Bu hastalığın herediter olup otozomal dominant geçiş gösterdiği düşünülse de otozomal resesif geçiş gösteren ve herediter olmayan tipleri de belirtilmiştir. Ciddi klinik seyri olanlarda otozomal resesif geçiş görülürken, daha hafif seyreden durumlarda otozomal dominant geçiş izlenmiştir (2). OI'nın klinik olarak 4 tipi bulunmaktadır. Tip I en sık görüleni olup, minimal deformitelerle kendini gösterir. Tip II (perinatal ölüm), neonetal döneminde ağır deformitelerle seyreder ve yaşamla bağdaşmaz. Tip III ve Tip IV ise OI'nın yaygın deformiteler, kısa boy ve kifoskolyoz ile tanımlanan formlarıdır (3). OI'nin klinik bulguları; mavi sklera, otoskleroza bağlı işitme kaybı, hipertermi, hiperhidrozis, bozuk diş yapısı, trombosit disfonksiyonu, kor pulmonale, konjenital kalp hastalığı, valvüler kalp hastalığı, eklem gevşekliliği ve ince deridir (3, 5).

Bu makalede, OI olgularda anestezi seçiminin tartışılması ve femur fraktürü nedeniyle ameliyatı planlanan OI'lı bir olguda total intravenöz anestezi (TİVA) ve proseal laringeal maske uygulamasının değerlendirilmesi amaçlandı.

### **Olgu**

On yedi yaşında, 139 cm boyunda, 48 kg ağırlığındaki bayan OI tanılı olguya femur fraktürü nedeniyle operasyon planlandı. Özgeçmişinde toplam üç kez alt ekstremiteden opere olduğu bilinmektedir. Üst ekstremiteleri doğaldı. Fizik muayenesinde skleralar soluk, gelişme geriliği, alt ve üst ekstremitelerinde fraktürler sonucunda oluşan çok sayıda şekilsel kemik deformiteleri ve hareket kısıtlılığını gözledi. Boyun hareketleri hafif kısıtlı iken mallampati skoru 3, olarak değerlendirildi. Klinik bulgu ve semptomlarıyla OI Tip I ile uyumlu

görünmektedir. Preoperatif laboratuvar testleri normal iken ve PA akciğer grafisi doğaldı (Resim 1). Hastaya 2 mg dormicum ile premedikasyon yapıldı. Elektrokardiyogram, pulse oksimetre, non-invaziv kan basıncı, ETCO<sub>2</sub> ve cilt ısı probu ile monitörizasyon uygulandı. Malign hipertermi tetikleyebilecek ajanlardan (antikolinerjikler, halotan, inhalasyon ajanları ve süksinilkolin gibi) kaçınıldı. Rejyonel anestezi uygulanması düşünüldü ancak işlem için uygun pozisyon verilemediğinden ve anatomik deformitelerinden dolayı vazgeçildi. Proseal laringeal maske kullanılarak propofol ve remifentanil ile TİVA uygulanması planlandı. Olguya 3 dk preoksijenizasyon sonrası anestezi induksiyonu, remifentanil (1,5 µg kg<sup>-1</sup>) ve propofol (2 mg kg<sup>-1</sup>) ile yapıldı. Hastanın spontan solunumu tamamen kaybolduktan sonra 3 numaralı proseal laringeal maske ilk denemede yerleştirildi. SIMV modunda ventilasyon taze gaz akımı 3L dak<sup>-1</sup> oksijen/hava olarak ayarlandıktan sonra ETCO<sub>2</sub> basıncı 30-35 mmHg arasında olacak şekilde ventilasyon yapıldı. Anestezinin idamesi propofol infüzyonu (10 mg kg<sup>-1</sup> sa<sup>-1</sup>) ve remifentanil infüzyonu (0.25 µg kg<sup>-1</sup> dk<sup>-1</sup>) ile sağlandı. İndüksiyon sonrası yeterli anestezi derinliği elde edildikten sonra operasyon başlatıldı. Ameliyat yaklaşık 45 dk sürerken periferik oksijen saturasyonunda düşme ve vücut ısısında herhangi bir yükselme saptanmadı. Kalp atımları stabil seyretti. Postoperatif yeterli spontan solunum ve koruyucu hava yolu refleksleri oluşana kadar ameliyat odasında tutuldu. Hasta yaklaşık 30 dk. derlenme odasında gözlendikten sonra ortopedi servisine gönderildi.

### **Tartışma**

Olgumuzda, servikal vertebraların fraktürlerden korunabilmesi için bu hastalarda hava yolu sağlama girişimleri sırasında servikal ekstansiyondan

kaçınılması nötral pozisyonun korunması gerekir. Bu amaçla laringeal maske uygulamaları yaygın olarak kullanılmaktadır (8, 9). Ortopedik cerrahi için TİVA uygulanan Oİ'li bu hastada, nötral servikal pozisyonda proseal laringeal maskenin başarıyla yerleştirilmesi sunuldu.

Oİ kemik kırıklarına karşı aşırı yatkınlık ve gelişme geriliğinin yanısıra dişler, skleralar ve ligamentler gibi diğer bağ dokularının değişken tutulumunun yanında, metabolik bozukluklar, koagülasyon sorunları, kardiyopulmoner bozukluklar, fizyolojik ve anatomik anormalliklerin eşlik ettiği nadir bir herediter hastalıktır. Bu hastalarda entübasyon güçlüğü, potansiyel servikal veya mandibular kırık riski, pozisyon değişiklikleri sırasındaki kemik kırıkları ve torasik deformiteye bağlı solunumsal fonksiyon bozukluğu nedeniyle genel anestezi uygulaması dikkatli bir şekilde yürütülmelidir (3, 5). Oİ'li olgularda otomatik arteriyel basınç kafının ve hatta intravenöz kanülasyon sırasında uygulanan turnikenin dahi kırığa neden olabileceğini bildiren çalışmalar bulunmaktadır (5, 10). Topçu(16) ve arkadaşlarının yaptığı çalışmada kan basınçlarını travmasız olarak ölçebilmek için intraarteriyel kateter yerleştirildiği bildirilmiştir. Olgumuzda eşlik eden başka bir organ patolojisi yoktu. Oİ'li olguların anatomik anormalliklerinden dolayı kemik ve eklem deformiteleri nedeniyle hem hastaya uygun pozisyon verilmesi hem de girişim aralığının tayin edilmesinin oldukça zor olmasına karşın başarılı rejyonel anestezi uygulamaları bildirilmiştir(11-13).

Oİ'li olgularda solunum güçlüğü ve fonksiyonlarının bozukluğu, anatomik göğüs deformiteleri ve kifoskolyoza bağlıdır. Bu hastalarda; rejyonel anestezi uygulamasını

zorlaştırarak anestezi tekniğinin seçimini etkilemektedir. Bu deformiteler ayrıca entübasyon ve havayolu kontrolü ile ilgili sorunlar oluşturmaktadır. Anatomi ve fizyolojik değişikliklerin yanında bu hastalarda anestezi ajanlarının malign hipertermiyi tetikleme riski ile karşılaşmaktadır(3-7).

Bu olguda havalandırma güçlüğü ve dolayısıyla oluşabilecek komplikasyonlardan kaçınmak, hipertermi yatkınlığının yanında genel anestezinin tetikleyeceği malign hipertermiden kaçınmak için rejyonel anestezi düşünüldü. Öyküsünde kanama diatezi yoktu ve hemostaz parametleri de normaldi. Ancak, olgumuzun aşırı kifoskolyotik olması ve ciddi hareket kısıtlılığı nedeniyle (Resim 4) genel anestezi uygulamasına karar verildi.

Bu hastalarda trombosit disfonksiyonu nedeniyle mukoza zedelenmesi ve kanama kolaylıkla görülebilmektedir (3). Oİ'li olgular malign veya malign olmayan hipertermi gelişimine eğilimlidirler (7, 15). Bu ameliyatlarda malign hipertermiyi tetikleyebilecek süksinil kolin, inhalasyon ajanları ve antikolinergik ajanlardan sakınılması gerekmektedir. Porsborg ve ark.(7) Oİ'li bir olguda barbitürat, fentanil, pankuronyum 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 bildirmiştir. Genel anestezi teknik olarak TİVA ve laringeal maske uygulaması, malign hipertermi ve diğer travmatik komplikasyonlar açısından oldukça güvenli bir yöntem olarak önerilmektedir (6-8) Furderer ve ark. Oİ'li olgularda TİVA ve enfluran anestesisini karşılaştırdıkları çalışmalarında TİVA ile vücut ısısının değişmediğini bildirmiştir

(15). Kostopanagiotou ve ark.(8) ilk olarak Oİ'li bir olguda standart laringeal maskenin güvenle kullanılabileceğini bildirmiştir. Karabiyik ve ark.'da Oİ'li bir olguda laringeal maske ve propofol, remifentanil ve sisatrokuryum ile uyguladıkları TİVA'da ateş yüksekliği ve hipoksemi gözlenmeksizin induksiyon sonrasında metabolik asidozun geliştiğini rapor etmiştir (6). TİVA uygulamamızda  $ETCO_2$  ve ateş takiplerimiz

normal sınırlarda saptandı.

Bu hasta grubunda; öyküsünde kanama diatezi yoksa ve hemostaz parametleri normal ise rejyonel anestezi öncelikle tercih edilebilir. Proseal laringeal maske uygulaması güvenli hava yolu sağlamak açısından uygun bir yöntem olarak düşünülebilir, hipertermi eğilimi nedeniyle inhalasyon ajanlarından sakınılarak propofol ve remifentanil ile TİVA yöntemi seçilebilir.



**Resim 1:** Hastanın kemik deformitelerinin görünümü ve PA akciğer grafisi

*Yazarlarla ilgili bildirilmesi gereken konular (Conflict of interest statement) : Yok (None)*

### Kaynaklar

- 1) Cawson RA, Binnie WH, Eveson JW. Color Atlas of Oral Disease. 2nd Ed. Wolfe Publishing, Hong Kong. 1994: 8.2-8.3.
- 2) Shafer WG, Hine MK, Levy BM. A Textbook of Oral Pathology. 4th Ed., WB Saunders, Philadelphia, LA. 1983: 674-5.
- 3) Glosten B. Osteogenesis imperfecta. In: Gambling, DR, Douglas MJ, eds. Obstetric anesthesia and uncommon disorders. Philadelphia: WB Saunders 1998: 213-8.
- 4) Rocke DA, Moodley J. Trauma and orthopedic problems. In: Datta, S ed. Anesthetic and obstetric management of high-risk pregnancy. 2nd ed. St. Louis: Mosby 1996: 296-310.
- 5) Partridge BL. Skin and bone disorders. In: Benumof JL, ed. Anesthesia and uncommon diseases. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders 1998: 423-56.

- 6) Karabiyik L, Parpuç M, Kurtipek O. Total intravenous anaesthesia and the use of an intubating laryngeal mask in a patient with osteogenesis imperfecta. Acta Anaesthesiol Scand 2002;46(5):618-9.
- 7) Porsborg P, Astrup G, Bendixen D, Lund AM, Ording H. Osteogenesis imperfecta and malignant hyperthermia. Is there a relationship? Anaesthesia 1996;51(9):863-5.
- 8) Kostopanagiotou G, Coussi T, Tsaroucha N, ve ark. Anaesthesia 2000;55(5):506.
- 9) Cho E, Dayan SS, Marx GF. Anaesthesia in a parturient with osteogenesis imperfecta. Br J Anaesth 1992;68(4):422-3.
- 10) Vogel TM, Ratner EF, Thomas RC Jr, Chitkara U. Pregnancy complicated by severe osteogenesis imperfecta: a report of two cases. Anesth Analg 2002;94(5):1315-7.
- 11) Rudloff B, Scheel G, Jacquet M. Anesthesia for cesarean section in a patient with Lobstein's syndrome. Anaesthesist 2006;55(6):655-9.

- 12) Yeo ST, Paech MJ. Regional anaesthesia for multiple caesarean sections in a parturient with osteogenesis imperfecta. Int J Obstet Anesth 1999;8(4):284-7.
- 13) Bakan N, Toprak H, Ersoy MÖ. Osteogenesis imperfecta ve anestezi yaklaşım. Anestezi Dergisi 2000;8(3):230-2.
- 14) Furderer S, Stanek A, Karbowski A, Eckardt A. Intraoperative hyperpyrexia in patients with osteogenesis imperfecta. Z Orthop Ihre Grenzgeb 2000;138(2):136-9.
- 15) Peluso A, Cerullo M. Malignant hyperthermia susceptibility in patients with osteogenesis imperfecta. Paediatr Anaesth 1995;5(6):398-9.
- 16) Topçu İ, Özer M, Örgüç Ş, Sakarya M. Osteogenesis Imperfekta Bir Olguda Anestezi Uygulaması, Türk Anest Rean Der Dergisi 2008;36(2): 120-3.