

OSTEOGENEZİS İMPERFEKTA'LI BİR GEBEYE  
ANESTEZİK YAKLAŞIM: OLGU SUNUMU

ANESTHETIC APPROACH OF PREGNANCY WITH  
OSTEOGENESIS IMPERFECTA: A CASE REPORT

Dr. Fethi GÜLTOP<sup>a</sup>,  
Dr. Müge ARIKAN<sup>a</sup>,  
Dr. Ahmet GEDİKLİ<sup>a</sup>,  
Dr. Uğur ÖZKAN<sup>a</sup>,  
Dr. Eyüp HORASANLI<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Uzman Doktor, Anesteziyoloji ve  
Reanimasyon Kliniği, Zekai Tahir Burak  
Kadın Sağlığı Eğitim ve  
Araştırma Hastanesi,  
ANKARA

<sup>b</sup> Şef Yardımcısı, Anesteziyoloji ve  
Reanimasyon Kliniği,  
Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı  
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
ANKARA

Yazışma Adresi / Correspondence:

Dr. Fethi GÜLTOP  
Zekai Tahir Burak Kadın Sağlığı  
Eğitim ve Araştırma Hastanesi,  
Anesteziyoloji ve Reanimasyon Kliniği,  
ANKARA  
e-posta: fethigultop@yahoo.com  
Tel: 0505 2260067

ÖZET

Osteogenesis imperfekta, anormal Tip I kollajen üretimi ile karakterize otozomal dominant kalımlı, nadir görülen bağ dokusu hastalığıdır. Bu sendroma özgü birçok riskten dolayı yüksek riskli gebelik grubunda yer alan osteogenesis imperfekta hastası gebe kadınların anesteziyelerinde teknik seçimi ve yönetimi büyük önem arz etmektedir. Biz, osteogenesis imperfekta Tip I tanısı olan ve 39. gebelik haftasında fetal distress nedeniyle acil şartlarda spinal anestezi altında sezaryenle doğum yaptırılan gebe bir kadındaki anestezi tekniğini ve yönetimimizi literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.

**Anahtar Kelimeler:** Osteogenesis imperfekta, gebelik, spinal anestezi.

SUMMARY

Osteogenesis imperfecta is a rare autosomal dominant, inherited disease of connective tissue which is characterized by abnormal Type I collagen production. The management of anesthesia and choice of anesthetic technique of pregnant women with Osteogenesis imperfecta due to several risks special to this syndrome is important. In this article we present a pregnant women with osteogenesis imperfecta Type I who delivered a baby with emergency cesarean section due to fetal distress at 39 gestational weeks under spinal anesthesia and we aimed to discuss type and management of anesthesia in these patients with the literature review.

**Key Words:** Osteogenesis imperfecta, pregnancy, spinal anesthesia.

## GİRİŞ

Osteogenezis imperfekta(Oİ), primer olarak kemiği tutan, otozomal dominant geçişli, defektif kollajen maturasyonu ile karakterize nadir görülen bağ dokusu hastalığıdır. Toplumda, canlı doğumlarda insidansı 1: 10000, gebelerde ise 1: 25000- 1: 30000 arasında olduğu bildirilmiştir.<sup>1,2</sup> Temel sorun kemik ve diğer yapısal sağlamlılık gerektiren dokular için oldukça önemli olan Tip I kollajen sentezi ve yapısında genetik bir mutasyon (bozukluk) oluşmasıdır. Sonuç olarak kemik kırılmalarına eğilim, gelişme geriliği ve diş, sklera, kulak kemikleri, ligamentler gibi bağ dokularında bozukluklarla karşılaşmaktadır.<sup>3</sup> Oİ hastası gebe kadınlarda, normal doğum sırasında karşılaşılabilecek sefalopelvik uyumsuzluk, pelvik kırıklar, uterin rüptür ve doğum sırasında veya sonrasında oluşabilecek kanama nedeniyle sezaryen önerilmektedir.<sup>1,4,6</sup> Ayrıca bu hastalarda entübasyon güçlüğü, olası mandibula, vertebra, diş kırıkları ve artmış malign hipertermi riski nedeniyle rejyonel anestezi tercih edilmektedir.<sup>4,8</sup>

Biz, spinal anestezi ile sezaryenle doğum yaptırılan osteogenezis imperfekta hastası gebe kadına anestezi tekniği tercih ve yönetimimizi literatür eşliğinde tartışarak sunmayı amaçladık.

## OLGU

Otuziki yaşında, gravida 3 parite 1, 39 hafta gebelik ve osteogenezis imperfekta Tip I tanısı bulunan gebe kadın, doğum sancılarının başlaması üzerine hastanemiz acil servisine başvurdu. Boyu 1.55 m, kilosu 57 kg olan ve gebeliği süresince hiçbir takibi olmayan olguya 3 yıl önce Oİ Tip I tanısı konulmuştu. Hamileliğinin başlangıcına kadar Fosamax® (Alendronat) 10 mg tablet ve Cal D vita® (600 mg kalsiyum + 400 IU D<sub>3</sub> vitamini) efervesan tablet kullanmış. Öyküsünden 10 yaşında iken genel anestezi altında bilateral kalça ameliyatı olduğu ve 5 yıl önce de vajinal yolla normal doğum yaptığı öğrenildi. Ayrıca bir ay önce yapılan göz muayenesinde ileri derecede dejeneratif miyopi ve buna bağlı sekonder değişiklikler nedeniyle sezaryenle doğum önerilmişti. Bir haftadır devam eden gribal enfeksiyon ve buna eşlik eden öksürüğü olan olgumuzun kalp ve akciğer sistem muayenesinde bir özellik yoktu. Mavi sklera, diz ligamentlerinde gevşeklik, her iki el parmaklarında deformiteler ve her iki ayakta halluks valgus saptanan olgunun Mallampati skoru II, tiromental mesafe 8 cm ve baş boyun

hareketleri normal olarak değerlendirildi. Yapılan rutin laboratuvar testlerinde; tam kan sayımı, koagülasyon profili ve biyokimyasal tetkiklerinde patolojik bulguya rastlanmadı.

Yapılan ultrasonografi incelemesinde 40 hafta ile uyumlu baş prezentasyonlu tek canlı gebelik izlendi. Fetusta Oİ'yi düşündürecek bulgu ve kırık saptanmadı. Kadın Hastalıkları ve Doğum uzmanının muayene ve değerlendirmesi sonucunda fetal distress nedeniyle olgumuza acil sezaryen kararı alındı. Bilgilendirilmiş yazılı hasta onamını takiben, açlık süresi yeterli olan olgu premedikasyon uygulanmadan operasyon masasına dikkatle yatırıldı. Rutin monitorizasyonu takiben 18 G intrakret ile açılan damar yolundan iv olarak 1000 cc izotonik NaCl ile hızla hidrate edildi. KB:120/75 mmHg, KAH:105/dk ve sPO<sub>2</sub>:%98 olan olgu gerekli artırım ve örtüm sonrası oturur pozisyonda L<sub>3-4</sub> intervertebral aralıktan 26 G Atraucan tipi spinal iğne ile subaraknoid aralığa ilk denemede ulaşıldı. Serbest BOS gelişi gözlemlendikten sonra 10 mg hiperbarik bupivakain ve 2.5 µgr sufentanil enjekte edildi. Supin pozisyonda yatırılan olguda pin-prik testi ile duyusal bloğun T<sub>6</sub> dermatom seviyesine ulaşması üzerine operasyonun başlamasına izin verildi. 2790 gr ağırlığında, 1. dk APGAR skoru 7 ve 5. dk APGAR skoru 9 olan erkek bebek canlı olarak doğurtuldu. Doğumdan sonra yapılan muayenede bebekte herhangi bir anomaliye ve kırığa rastlanmadı. İntraoperatif dönemde vital bulguları stabil seyreden ve kanaması normal sınırlarda olan olguya toplam 500 ml Ringer laktat solusyonu ve 1000 ml izotonik NaCl infüze edildi. Postoperatif dönemde hasta kontrollü analjezi yöntemi ile analjezisi sağlandı. Postoperatif 2. gün anne ve bebekte herhangi bir komplikasyon izlenmeden sağlıklı olarak taburcu edildi.

## TARTIŞMA

Osteogenezis imperfekta moleküler yapısı anlaşılmadan önce kalıtım şekline, klinik prezentasyona ve radyografik bulgulara göre 4 tipe ayrılmaktaydı. Daha detaylı radyografik, kemik morfolojisi çalışmaları ve moleküler genetik inceleme ile sınıflama 7 tipe çıkarılmıştır.<sup>3</sup> Olgumuz, kısa boylu, fragil kemik yapısı, mavi sklera ve el-ayak deformiteleri bulgularıyla Tip I sınıfında idi. Olgumuzda eşlik eden başka bir organ patolojisi yoktu.

Özellikle Tip I hastalarda gebelik görülmekte ve

terme kadar ulaşabilmektedir. Pelvik deformiteler, sefalopelvik uyumsuzluk görülme sıklığının artmış olması ve fetal geliş anomalileri nedeniyle sezaryen önerilmektedir.<sup>4,5,8,9</sup> Bu hastalar doğum sırasında veya sonrasında miyometriümda azalmış kollajenin neden olabileceği uterin rüptür, trombosit adezyon anormallikleri ve damar frajilitesinden kaynaklanan kanama nedeniyle yüksek riskli gebelik grubunda yer alır.<sup>10</sup>

Oİ, fizyolojik ve anatomik anormallikler; kemik deformiteleri, metabolik bozukluklar, koagülasyon sorunları, kardiyak ve pulmoner bozukluklar nedeniyle anestezi uzmanları açısından çeşitli sorunlar oluşturabilmektedir. Bu nedenle uygulanacak anestezi tekniği ve yönetimi önem arz etmektedir. Oİ'li gebelerde genel,<sup>11,12</sup> epidural,<sup>9,12</sup> single-shot veya continue spinal<sup>4,7,9</sup> ve kombine spinal-epidural anestezi<sup>5</sup> uygulamasına yönelik olgu sunumları mevcuttur.

Oİ'li olgularda laringoskopi ve hava yolu kontrolü sırasında mandibula, servikal vertebra ve diş kırıkları normal popülasyona oranla çok daha sık ortaya çıkmaktadır. Kısa boyun, servikal hareketlerde kısıtlılık, prominent çene ve bozuk diş yapısı gibi anatomik deformiteler entübasyon güçlüğüne yol açmaktadır. Ayrıca, trombosit adezyon anormallikleri ve damar frajilitesi nedeniyle mukoza zedelenmesi ve kanama kolaylıkla görülebilmektedir.<sup>1</sup>

Bu olgularda zor hava yolu yönetimi için preoperatif değerlendirmede Mallampati testi yanı sıra komplike ve ciddi olgularda topikal anestezi uygulamasıyla direkt laringoskopi ile değerlendirilmesi önerilmektedir.<sup>12,13</sup> Biz hastamızda Mallampati testi yanı sıra tiromental mesafe ölçümlerini yaptık, zor entübasyon öngörülmemesine rağmen zor hava yolu yönetimi rehberleri öncülüğünde gerekli önlemleri aldık.

Oİ'li olgular malign veya malign olmayan hipertermi gelişimine eğilimlidirler.<sup>8,14,15</sup> Muhtemelen hastalığın neden olduğu metabolizma artışına bağlı olan hipertermi yanı sıra genel anestezi idamesinde kullanılan inhalasyon ajanları ve süksinilkolin gibi kas gevşeticilerin tetiklediği malign hipertermi riskinin de arttığı bilinmektedir.<sup>14,16</sup>

Olguların kemik ve eklem deformiteleri nedeniyle hem hastaya uygun pozisyon verilmesi hem de giri-

şim aralığının tayin edilmesinin oldukça zor olmasına karşın başarılı rejyonel anestezi uygulamaları bildirilmiştir.<sup>4,5,7,9,12</sup> Biz de olgumuzda genel anestezi uygulamasında ortaya çıkabilecek malign hipertermi, entübasyon ve havalandırma güçlüğü, dolayısıyla oluşabilecek fraktürlerden kaçınmak amacıyla ve kanama bozukluğu düşünülmemesi nedeniyle öncelikle rejyonel anestezi uyguladık. Spinal anestezinin başarılı bir şekilde uygulanabilmiş olması gelişmesi muhtemel bu komplikasyonları önlediğini düşünmekteyiz.

Özellikle boy kısalığı ile beraberinde torakal veya lumbal bölgeyi etkileyen skolyoz gibi spinal deformitelerde blok seviyelerini tahmin etmek zorlaşmaktadır.<sup>12</sup> Acil sezaryen endikasyonu konulan olgularda, epidural anestezi uygulamasında teknik olarak kateterin yerleştirilmesi yanısıra cerrahi için anestezi seviyesinin yeterli hale gelmesi zaman alabilmektedir.<sup>9</sup> Ancak böyle acil sezaryen için spinal anestezinin başlangıcının hızlı olması yanı sıra düşük dozda lokal anestezi kullanımı nedeniyle minimal transplental ilaç geçişi anne ve yenidoğan için avantaj sağlamaktadır.<sup>4</sup> Genel anesteziye ait riskler nedeniyle rejyonel anestezi düşündüğümüz Oİ'li gebe olgumuzun boyu kısa olmasına karşın herhangi bir spinal deformiteye sahip olmaması ve acil sezaryen endikasyonu nedeniyle spinal anestezi uygulamasını tercih ettik.

Yeterli prehidrasyona, profilaktik efedrine ve uterusun sola yerleştirilmesine rağmen spinal anestezi esnasında intraoperatif hipotansiyon görülebilmektedir. Gebe olmayan olgulara göre gebelerde yeterli cerrahi anestezi seviyesi için daha düşük dozda lokal anestezi ile spinal anestezi gerçekleştirilebilir.<sup>4</sup> Bu hususa dikkat edilmezse gebelerde yüksek veya total spinal blok gelişebilir. Bütün bunlar göz önüne alınarak spinal anestezi seviyesini daha kontrollü, güvenilir ve tahmin edilebilir olması için 10 mg hiperbarik bupivakain ve 2.5 µgr sufentanil intratekal olarak uygulandı. Olgumuza uyguladığımız spinal anestezi için kullanılan lokal anestezi ve opioid dozları literatürle benzerlik göstermektedir.<sup>7,17</sup> Perioperatif dönemde olgunun motor ve sensoryal blok seviyeleri yanı sıra hemodinamisi de takip edildi. Perioperatif ve postoperatif dönemde herhangi bir komplikasyon ile karşılaşmadı.

Oİ'da sefalopelvik uyumsuzluk, pelvik deformite-

ler, uterin rüptür gibi pek çok nedenle sezaryen önerilmektedir. Olı'lı gebe olgularda sezaryenle doğum için genel anestezi uygulamasına ait riskler artmış olduğundan rejyonel anestezi yöntemleri tercih edilmektedir.

dir. Bunlar arasında tercih yapılırken her bir olgu kendi içinde değerlendirilip anestezistin de deneyimi göz önüne alınarak planlanması gerekmektedir.

## KAYNAKLAR

1. Grange C. Osteogenesis imperfecta. In: Gambling DR, Douglas RS, McKay RS, eds. *Obstetric Anaesthesia and Uncommon Disorders*. 2nd ed. Cambridge University Press; 2008: p. 161-3.
2. Sharma A, George L, Erskin K – Osteogenesis Imperfecta in pregnancy: two case reports and review of literature. *Obstet Gynecol Surv*, 2001;56:563-6.
3. Rauch F, Glorieux FH. Osteogenesis imperfecta. *Lancet* 2004;363(24):1377-85.
4. Cunningham AJ, Donnelly M, Comerford J. Osteogenesis imperfecta: Anesthetic management of a patient for cesarean section: A case report. *Anesthesiology* 1984;61:91-3.
5. Murray S, Shamsuddin W, Russell R. Sequential combined spinal-epidural for caesarean delivery in osteogenesis imperfecta. *Int J Obstet Anest* 2010; 19(1): 127-8.
6. Edge G, Okafor B, Fennelly ME et al. – An unusual manifestation of bleeding diathesis in a patient with Osteogenesis Imperfecta. *Eur J Anaesthesiol*, 1997;14:215-9.
7. Lyra TG, Pinto VAF, Ivo FAB, Nascimento JS. Osteogenesis Imperfecta in Pregnancy. *Case Report Rev Bras Anestesiol* 2010; 60(3): 321-324.
8. Porsborg P, Astrup G, Bendixen D et al. – Osteogenesis Imperfecta and malignant hyperthermia. Is there a relationship? *Anaesthesia*, 1996;51:863-5.
9. Yeo S, Paech M. Regional anaesthesia for multiple caesarean sections in a parturient with osteogenesis imperfecta. *Int J Obstet Anesth* 1999;8:284-7.
10. 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.
11. Cho E, Dayan S, Marx G. Anaesthesia in a parturient with osteogenesis imperfecta. *Br J Anaesth* 1992;68:422-3.
12. 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):1315-17.
13. Mallampati SR, Gatt SP, Gugino LD, et al. A clinical sign to predict difficult tracheal intubation: a prospective study. *Can Anaesth Soc J* 1985;32:424-34.
14. Funderer 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. Litman RS, Rosenberg H. Malignant hyperthermia: Update on susceptibility testing. *JAMA* 2005; 293(23): 2918-25.
17. Braga Ade F, Braga FS, Poterio GM, Pereira RI, Reis RI, Cremonesi E. Sufentanil added to hyperbaric bupivacaine for subarachnoid block in Caesarean section. *Eur J Anaesthesiol* 2003; 20(8): 631-5.