

OLGU SUNUMU – CASE REPORT

OSTEOGENEZİS İMPERFEKTALİ BİR HASTAYA UYGULANAN TOTAL İNTRAVENÖZ ANESTEZİDE DEKSMEDETOMİDİN KULLANIMI**DEXMEDETOMIDINE USE IN TOTAL INTRAVENOUS ANESTHESIA IN A CASE WITH OSTEOGENESIS IMPERFECTA****Nesrin BOZDOĞAN¹, H. Evren EKER¹, Oya YALÇIN ÇOK¹, Şule AKIN¹, Murat ÇINAR², Gürkan ÖZKOÇ², Anış ARİBOĞAN¹**¹Başkent Üniversitesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Ankara²Başkent Üniversitesi, Ortopedi Anabilim Dalı, Ankara¹Başkent University, Department of Anesthesiology and Reanimation, Ankara, Turkey²Başkent University, Department of Orthopedics, Ankara, Turkey**ÖZET**

Osteogenesis İmperfekta (OI), primer olarak kemiği tutan, kollajen anormalliklerle seyreden, genetik geçişli, nadir bir bağ doku hastalığıdır. Bu hastalarda anestezi uygulamaları sırasında, entübasyon güçlüğü, servikal vertebra fraktürleri, ve kullanılan anestezi ajanlarına bağlı malign hipertermi gelişebilir. Bu hastalarda gerekli önlemlerin alınması, havayolu yönetimi sırasında yeni kırıkların oluşumundan kaçınılması, hipertermiyi önlemek için inhalasyon ajanları yerine intravenöz ajanların kullanımı düşünülebilir. Deksmedetomidin, yumuşak ekstübasyon koşulları sağlayan bir sedatifdir ve bu özelliğiyle TİVA uygulamalarında üçüncü ajan olarak uygulanabilir. Bu olguda, ortopedik cerrahi geçirecek OI'lı hastada deksmedetomidinin total intravenöz anesteziye (TİVA) adjuvan olarak eklenmesiyle ilgili deneyimimiz sunulmaktadır.

ANAHTAR KELİMELER: Osteogenesis İmperfekta; TİVA; Deksmedetomidin**SUMMARY**

Osteogenesis imperfecta (OI) is a rare connective tissue disease that primarily appears in bone, preceded with collagen abnormalities, characterized genetically. During the anesthetic management of these patients, intubation difficulties, cervical spine fractures, and malignant hyperthermia triggered by used anesthetic agents may develop. Taking the necessary measures in these patients, avoiding formation of new fractures during airway management, and to prevent hyperthermia intravenous agents can be thought instead of inhalation agents. Dexmedetomidine, is a sedative agent that provides smooth extubation conditions, and can be applied to TIVA as a third agent due to this property. In this case, we present our experience for adding dexmedetomidine to total intravenous anesthesia as an adjuvant to the patient with OI undergoing orthopedic surgery.

KEY WORDS: Osteogenesis Imperfecta; TIVA; Dexmedetomidine**GİRİŞ**

Osteogenesis imperfekta (OI), 1:20.000–1:60.000 canlı doğumda bir görülen, genetik geçişli, primer olarak kemiği tutan ve kollajen anormallikleri ile seyreden bir bağ doku hastalığıdır (1). Klinik olarak uzun kemiklerde kırık eğilimi, gelişme geriliği, skleral renk değişikliği (gri-mavi sklera), diş yapısı anormallikleri, işitme kaybı, pulmoner ve kardiyak anomaliler, göğüs deformitesi, eklem yumuşaklığı ve koagülasyon defektleri ile seyreder (2). OI'lı hastalar özellikle kemik yapılarındaki anormallikler sonucu gelişen patolojik kırıklar nedeniyle sıklıkla ortopedik girişimler için anestezi pratiğinde karşımıza çıkmaktadır (3).

Bu hastaların anestezi yönetimi anatomik anormallikler nedeniyle reyonel anestezi tekniklerini güçleştirirken; genel anestezi uygulamalarında havayolu sağlama girişimleri sırasında oluşabilecek servikal vertebra

ve mandibula fraktürleri, karşılaşılabilecek entübasyon güçlükleri ve kullanılan anestezi ajanlarının malign hipertermiyi tetikleyebilmesi açısından oldukça dikkat gerektirmektedir (4).

Bu yazıda bilateral tibiada kılıç kını deformitesi nedeniyle osteotomi yapılacak OI'lı bir çocuk hastadaki propofol, remifentanil infüzyonuna adjuvan deksmedetomidin eklenerek uygulanan total intravenöz anestezi (TİVA) yöntemi ile ilgili anestezi deneyimimiz sunulmaktadır.

OLGU SUNUMU

Yedi yaşında, 15 kg ağırlığında, 93 cm boyunda, bilateral kılıç kını deformitesi nedeniyle osteotomi yapılması planlanan OI'lı hastanın preoperatif değerlendirilmesinde; orta düzeyde motor gelişim geriliği olduğu, tekrarlayan kırıklar nedeniyle yürüyemediği ve Pamid-

ronat disodium tedavisi (1 mg kg^{-1} dozda infüzyon 3 gün, total doz 36 mg) aldığı öğrenildi. Fizik muayenesinde büyük kafa, kısa boyun, mavi sklera, dentinogenesis imperfekta, ekstremitelerindeki fraktürlere bağlı şekilsel kemik deformiteleri ve hareket kısıtlılığı olduğu görüldü (Resim 1,2). Havayolu değerlendirmesinde Mallampati Grade II-III olan olgunun, rutin laboratuvar tetkikleri ve koagülasyon profili normaldi. PA akciğer grafisinde de özellik saptanmayan hastaya elektrokardiyogram, puls oksimetre, manuel tansiyon aleti, ETCO_2 ve nazofaringeal ısı probu ile monitörizasyon uygulandı.

İndüksiyonda i.v. 2 mg kg^{-1} propofol ve $1 \text{ } \mu\text{g kg}^{-1}$ remifentanil ile boyun ekstansiyona getirilmeden 2 numara laringeal maske yerleştirildi. Hastada yeterli ventilasyon sağlanamaması ve desatürasyon gelişmesi üzerine laringeal maske çıkarıldı. $0,1 \text{ mg kg}^{-1}$ veküronyum eklenerek 3 dakikalık kas gevşemesinden sonra nötral servikal pozisyonda, baş ekstansiyona getirilmeden, tek seferde 4,5 numara kaflı endotrakeal tüp yerleştirildi. Anestezi idamesinde %50/50 oksijen/hava karışımıyla $6-8 \text{ mg kg}^{-1} \text{ sa}^{-1}$ propofol, $0,25 \text{ } \mu\text{g kg}^{-1} \text{ dk}^{-1}$ remifentanil ve deksmedetomidin (yükleme doz $1 \text{ } \mu\text{g kg}^{-1} \text{ 10 dk}$, idame $0,7 \text{ } \mu\text{g kg}^{-1} \text{ sa}^{-1}$) infüzyonu ile TİVA uygulandı. Hastanın basınca maruz kalabilecek bölgelerine yumuşak destekler yerleştirilerek, dikkatlice pozisyon verildi. Hemodinamisi stabil seyreden hasta 90 dakikalık operasyon sonunda sorunsuz bir şekilde ekstübe edildi ve herhangi bir komplikasyon gelişmedi. Hastaya postoperatif analjezi için i.v. 15 mg kg^{-1} parasetamol uygulandı ve derlenme skorunun 30. dakikanın sonunda 3 olması üzerine Ortopedi servisine gönderildi.

TARTIŞMA

Osteogenesis imperfekta mezodermal dokuları tutan, kırılğan kemik yapısıyla karakterize olup, klinik seyir ve bulgularına göre dört tipe ayrılmıştır. Tip I en yaygın görülen ve ılımlı form olup, mavi sklera, bozuk diş yapısı, işitme kaybı ve çok ağır olmayan kemik deformiteleriyle seyrederek (5). Perinatal ölüme sebep olan Tip II Oİ,

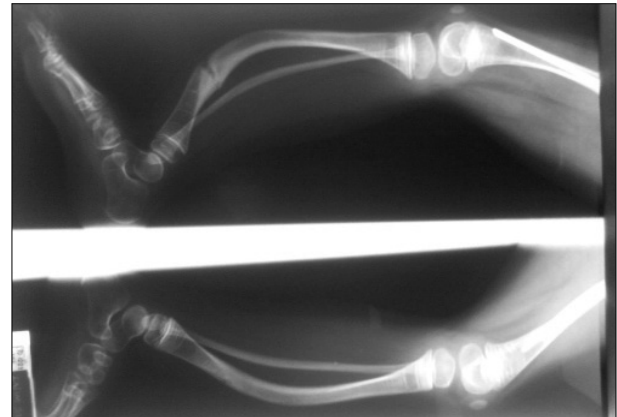


Resim 1. Hastanın kılıç kımı deformitesi

yenidoğan döneminde görülür ve çok ağır deformitelerle birliktelik gösterir ve hayatla bağdaşmaz. Tip III ve Tip IV ise ağır deformiteler, kifoskolyoz ve kısa boy ile karakterize Oİ formlarıdır. Kırılğan kemik yapılarına sahip Oİ'li hastalar, birlikte görülebilen hipertermi, bozuk diş yapısı, trombosit disfonksiyonu ve koagülasyon defektleri, metabolik bozukluklar, eklem gevşekliği ve ince deri yapısı, ağır klinik semptomlara yol açabilen konjenital kalp hastalıkları ve kapak hastalıkları gibi durumlar nedeniyle anestezi yönetiminde ayrı bir öneme sahiptir (2, 3, 6).

Oİ gibi genetik geçişli, multi-sistem tutulum gösteren hastalıklarda tercih edilecek anestezi ilaçları, uygulama yöntemleri ve anestezi komplikasyonları açısından önceden hazırlık gereken klinik durumlardır. Oİ'li hastaların anestezi uygulamaları operasyonun tipine göre rejyonel tekniklerden genel anestezi uygulamalarına kadar değişebilmektedir. Ciddi hareket kısıtlılığı ve eklem deformiteleri rejyonel anestezi tekniklerini kısıtlamakla birlikte literatürde hem rejyonel tekniklerin hem de genel anestezinin başarıyla uygulandığı çalışmalar bildirilmiştir (6-8). Ameliyathaneye alınan Oİ'li hastalar monitörizasyon, damar yolu sağlanması sırasında dahi yeni kırıkların gelişimi için risk taşımaktadır. Kırılğan kemik yapısına sahip bu hastaların anestezi uygulamaları sırasında karşılaşılabilecek sorunlar; anatomik anormallikler nedeniyle havayolu kontrolü ve entübasyon gücüyle ilgili sorunlar, hastaya pozisyon verilmesi ve/veya ekstübasyon sırasında patolojik kırık gelişme ihtimalini içermektedir (8). Bu nedenle Oİ'li hastalarda entübasyon, pozisyon uygulamaları ve ekstübasyon travmatik ve zorlayıcı hareketlerden kaçınılması mümkün olduğu kadar yumuşak bir şekilde yapılmalıdır. Ayrıca toraks deformitelerine bağlı solunumsal disfonksiyon açısından da hastanın preoperatif dönemde detaylı değerlendirilmesi ve hazırlanması gerekmektedir (6).

Genel anestezi uygulamalarında ısı artışının da malign hipertermi ile ilişkilendirilmesi nedeniyle literatürde tercih edilecek anestezi yöntemi olarak TİVA ve la-



Resim 2. Hastanın kemik deformitelerinin radyografik görünümü

ringeal maske uygulaması önerilmektedir (9-10). İnhalasyon ajanlarına alternatif olarak kullanılan TİVA uygulamalarında propofol-remifentanil sıklıkla tercih edilen kombinasyon olmakla birlikte, bazı adjuvan ilaçlar da bu kombinasyona eklenebilir. Adjuvan ilaçlar ek özellikleri ve/veya diğer ilaç dozlarının azaltılarak istenmeyen etkilerin ortadan kaldırılmasını sağlaması nedeniyle avantajlı gibi gözükmektedir.

Olgumuzda kanama diatezi bulguları olmamasına rağmen; hem çocuk olması, hem de pozisyon vermeyi zorlaştıracak anatomik deformiteleri ve pozisyon sırasında yeni kırık gelişme ihtimali nedeniyle rejyonal anestezi uygulaması planlanmadı. Mevcut deformitelere göre (kısa boy, frajil kemik yapısı, mavi sklera, dentinogenesis imperfekta) Tip I Oİ olan bu olguda TİVA uygulaması kararlaştırıldı ve genel anestezi yönteminde entübasyona bağlı travmatik ve zorlayıcı hareketlerden kaçınmak için LMA yerleştirilmesi kararlaştırıldı. Ancak hastanın LMA yerleştirildikten sonra yeterli ventile olamaması nedeniyle havayolu endotrakeal entübasyon uygulanarak sağlandı. Propofol ve remifentanil ile indüksiyon uygulanan hastanın anestezi idamesinde propofol ve remifentanil infüzyonuna deksmedetomidin eklenerek TİVA uyguladı.

Remifentanil kısa etkili potent bir analjezik olması nedeniyle TİVA uygulamalarında özellikle tercih edilmektedir. Çocuklarda propofol-remifentanil kombinasyonunda remifentanil gereksinimi erişkinlerden iki kat daha fazla olmaktadır. Ayrıca kısa etki süresine bağlı olarak uyanma aşamasında, kesilmesinden hemen sonra titreme ve ajitasyon gibi çekilme semptomları gelişebilmektedir (11). Bu da ekstübasyon sırasında dahi spontan kırık gelişebilen Oİ'li olgularda özellikle kaçınılması gereken bir durum oluşturmaktadır. Bu nedenle entübasyon ve hasta pozisyonu kadar ekstübasyon dönemi için de anestezi uygulamasının dikkatle planlanması gerekmektedir.

Biz de bu olguda hem remifentanilin çocuklarda gerekli olan yüksek dozlarını azaltmak, hem de çekilme sendromuna bağlı titreme ve ajitasyonu önleyip yumuşak ekstübasyon şartları sağlayarak anestezi kalitesini artırmak amacıyla propofol-remifentanil TİVA uygulamasına adjuvan olarak deksmedetomidin eklemeyi planladık. Bir α_2 -agonist olan deksmedetomidin, sedatif ve anksiyolitik özelliklerinin yanı sıra yumuşak ekstübasyon koşulları sağlaması nedeniyle de ön planda tercih edilen bir ilaçtır (12). Özellikle pediatrik hasta grubunda deksmedetomidinin yumuşak ekstübasyon koşulları sağladığı ve postoperatif ajitasyonu azalttığına dair çalışmalar bildirilmektedir (13). Oİ'li bu olguda da herhangi bir anestezi komplikasyonu gelişmeden başarıyla yumuşak bir uyanma ve ekstübasyon dönemi deksmedetomidin eklenen üçlü TİVA yöntemi ile sağlanabilmektedir.

Sonuç olarak; Oİ'li hastalarda karşılaşılabilecek komplikasyonlara karşı gerekli önlemlerin alınması, havayolu yönetimi sırasında yeni kırıkların oluşumuna yol açabilecek hareketlerden kaçınılması, bu hastalardaki hipertermi eğilimi nedeniyle anestezi ajan seçiminde inhalasyon ajanları yerine, yumuşak ekstübasyon koşulları oluşturduğu bildirilen deksmedetomidin eklenen TİVA'nın tercih edilmesinin güvenli bir anestezi sağlayabileceği kanısındayız.

Yazışma Adresi (Correspondence):

Dr. H. Evren Eker

Başkent Üniversitesi Adana Uygulama ve Araştırma Hastanesi

Dadaloğlu Mah. 39 sok no 6 Yüreğir Adana, 01250

E-posta (e-mail): evreneker@yahoo.com

KAYNAKLAR

1. Byers PH. Osteogenesis imperfecta. In: Royce PM, Steinmann B (eds). Connective tissue and its heritable disorders. New York, Wiley-Liss, 1993;317-50.
2. Glosten B. Osteogenesis imperfecta. In: Gambling DR, Douglas MJ, eds. Obstetric anesthesia and uncommon disorders. Philadelphia: WB Saunders 1998;213-8.
3. Partridge BL. Skin and bone disorders. In: Benumof JL, ed. Anesthesia and uncommon diseases. 4th ed. Philadelphia: WB Saunders 1998;423-56.
4. Porsborg P, Astrup G, Bendixen D, Lund AM, Ordning H. Osteogenesis imperfecta and malignant hyperthermia. Is there a relationship? Anaesthesia 1996;51(9):863-5.
5. Silence DO, Senn A, Danks DM. Genetic heterogeneity in osteogenesis imperfecta. J Med Genet 1979;1682:101-16.
6. Topçu İ, Özer M, Örgüç Ş, Sakarya M. Osteogenesis imperfektalı bir olguda anestezi uygulaması. Türk Anest Rean Der Dergisi 2008;36(2):120-3.
7. Bakan N, Toprak H, Ersoy MÖ. Osteogenesis imperfekta ve anestezi yaklaşım. Anestezi Dergisi 2000;8(3):230-2.
8. Erkal H, Temizel F, Özyurt Y, Çelik G, Arıkan Z. Osteogenesis imperfekta ve anestezi: Olgu sunumu. Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi Tıp Dergisi 2002;13(1):44-5.
9. Karabıyık L, Parpuç M, Kurtipek O. Total intravenous anesthesia and the use of an intubating laryngeal mask in a patient with osteogenesis imperfecta. Acta Anaesthesiol Scand 2002;46(5): 618-9.
10. Kostopanagiotou G, Coussi T, Tsaroucha N, Voros D. Anesthesia using a laryngeal mask airway in a patient with osteogenesis imperfecta. Anaesthesia 2000;55(5):506.
11. Morton NS. Total intravenous anaesthesia (TIVA) in pediatrics: advantages and disadvantages. Paediatr Anaesth 1998;8(3):189-94.
12. Gerlach AT, Dasta JF. Dexmedetomidine: an updated review. Ann Pharmacother 2007;41(2):245-52.
13. Guler G, Akin A, Tosun Z, Ors S, Esmoğlu A, Boyacı A. Single-dose dexmedetomidine reduces agitation and provides smooth extubation after pediatric adenotonsillectomy. Paediatr Anaesth 2005;15(9): 762-6.