

Ehlers Danlos Sendromlu Olguda Anestezi Yaklaşım: Olgu Sunumu

Tamer Kuzucuoğlu, Kemal Tural, Cihan Kolip, Zuhâl Arıkan

Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim ve Araştırma Hastanesi I. Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

ÖZET

Ehlers Danlos sendromlu olguda anestezi yaklaşım: Olgu sunumu

Ehlers Danlos Sendromu (EDS); kollojen sentez ve yapısındaki defekterin neden olduğu ve buna bağlı olarak vücutta kollajen içeren tüm dokularda bozukluklarla karakterize, hiperekstansibil deri ve eklemler, hiper mobilite, hipotonisite, atrofik skarlar, deri frajilitesi, variköz venler, büyük damarlarda anevrizma ve yırtılmalar, intestinal dokuda divertiküller, cerrahi için oldukça frajil dokular, dış kaybiyla birlikte olan ciddi diş eti resorbsiyonları ile seyredabilen genetik geçişli bir sendromdur. Bu hastaların operasyonlarında genel anestezi tercih edilmektedir. Hastalarda entübasyon güçlüğü için önlemler almak, pozisyon verirken travmadan kaçınmak, travmasız aspirasyon yapmak, dokuya az zarar veren invaziv işlemler yapmak, anesteziinde dikkat edilecek önemli noktalar dır. Yayınımızda EDS'li bir olgunun anestezi uygulaması sunulmuş, literatür bilgileri ile birlikte anestezi yaklaşım tartışılmıştır.

Anahtar kelimeler: Ehlers Danlos Sendromu, anestezi, intraoperatif komplikasyon

ABSTRACT

Anesthetic approach in patient with Ehlers Danlos syndrome: Case report

Ehlers Danlos syndrome (EDS) is a genetically transmitted syndrome characterized by hyperextensibil derma and joints, hypermobility, hypotonia, atrophic scars, fragility in varicose vessels, aneurysm and tears in great vessels, diverticulosis in intestinal systems, increased fragility in operation, dental resorbtion. In EDS, there is a disorder in collagene synthesis and structure. General anesthesia is the choice of anesthesia in a patient with EDS for operation. In these patients, precautions must be taken during difficult intubation to avoid trauma during positioning the patient, to make a nontraumatic aspiration. We aimed to present anesthetic management of a patient with EDS

Key words: Ehlers Danlos Syndrome, anesthesia, intraoperative complications

Bakırköy Tıp Dergisi 2007;3:29-32

GİRİŞ

Ehlers-Danlos Sendromları; kollajen sentezi ve yapısındaki defektlerle karakterize, kalıtım şekilleri her 3 mendeliyen yasalarını da içeren tekgen hastalıdır. Görülme sıklığı 1: 150 000 olarak belirtilmektedir (1). Otozomal resesif (EDS Tip VI), otozomal dominant (EDS Tip IV) ve diğer tipleri ise X e bağlı geçiş gösterirler (1). Bütün klinik varyasyonların hepsinde de kollojen defekti mevcut olduğundan bazı klinik bulgular tüm tiplerde görülmektedir. Bu da klinik heterojenitenin farklılığını ortaya koymaktadır.

Yazışma adresi / Address reprint requests to: Tamer Kuzucuoğlu
Dr. Lütfi Kırdar EAH, I. Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

Telefon / Phone: +90-216-441-3900/1295

Elektronik posta adresi / E-mail address: t.kuzucu@superonline.com

Geliş tarihi / Date of receipt: 26 Eylül 2006 / September 26, 2006

Kabul tarihi / Date of acceptance: 16 Aralık 2006 / December 16, 2006

OLGU

14 yaşında, ASA II, 50 kg ağırlığında EDS tanısı konulmuş bayan hastaya torakolomber skolyoz nedeniyle operasyon planlandı. Ortopedi polikliniğine başvurma nedeni sırtta eğrilik olan hastanın preoperatif değerlendirilmesinde; soy geçmişinde baba tarafından bir bayan akrabasında aynı hastalık saptanmış olup, bir erkek kardeşte doğuştan kalça çıkığı mevcut olduğu ve ebeveynlerinde ise hastalık bulunmadığı öğrenildi. Özgeçmişinde; 2 yaşında doğuştan kalça çıkığı nedeniyle bir kez, son 3 yıl içinde torakolomber vertebralalarına yönelik en sonucusu 1 yıl önce olmak üzere toplam 3 kez opere olduğu belirlendi. Anamnezinde; normal terminde doğduğu, pelte gibi gevşek bir bebek olduğu ve en küçük darbelerde derisinin morardığı, iyileştikten sonra kaybolmayan izler kaldığı öğrenildi.

Fizik muayenesinde; torakolomber skolyoz (Resim 1), ekstremitelerde hiperekstansibilite (Resim 2a, 2b), hipo-



Resim 1: Hastanın lumbal grafisinin görünümü



Resim 2a: Eklemlerde hiperekstansibilite görünümü



Resim 2b: Eklemlerde hiperekstansibilite görünümü



Resim 3: Frajil deri görünümü

tonisite, kas kitlesinde azalma, incelmış deride elastikiyet ve oluşmuş çürükler (sigara kağıdı izleri belirtisi), yer yer frajil deri (Resim 3), minimal motor gelişme geriliği, minimal basık burun kökü ve epikantal katlantı, yuvarlak yüz, ciddi diş eti resorbsiyonları, araknodaktili, pesplanus, deride molluskoit psödötümör saptandı. Mallampati skorunun 1 olduğu gözlenen hastanın kardiyovasküler, solunum ve gastrointestinal sistem muayeneleri doğaldı ve kanama pıhtılaşma ve biyokimyasal tetkikleri

normal bulundu. Operasyon öncesi alınan hemogramında; Hb: 9.6 mg/dl, Hct: %32.3, WBC: 5.800/mm³, Plt: 182000/mm³ olarak bulundu. Hastanın akciğer grafisi ve elektrokardiyografisinde (EKG) özellik saptanmadı.

Premedikasyon yapılmayan hastaya zor entübasyon olabileceğinden gerekli önlemler alındı. Prehidrasyon için 500 ml %0,9 NaCl infüzyonuna başlandı. EKG, kan basıncı, kalp atım hızı ve SpO₂ monitorizasyonu yapıldı. Preoksijenizasyonu takiben; fentanil 1,5 (mcg/kg), tiopental (5

mg/kg), vekuronyum bromid (0,1 mg/kg) ile sorunsuz tek seferde entübasyon gerçekleştirildi. Entübasyon için kayganlaştırılmış 6.5 no'lu, kafli, spiralli tüp kullanıldı. Diş, diş eti ve orafaringeal dokulara zarar verilmedi. Dinlemekle her iki akciğerin eşit havalandığı görülerek tüp tespit edildi. İnvazif arter kanülasyonu ve sağ vena jugularisten üç yollu santral kateter (7F) tramvatize edilmeden takıldı. Hasta dikkatli bir şekilde pron pozisyonuna çevrildi. Tüm basınç noktalarına yumuşak tamponlar yerleştirildi. Anestezi derinliğini monitorize etmek için bispektral indeks (BIS) monitorizasyonu yapıldı. Total intravenöz anestezi (TIVA) planlanan hastaya idame için propofol (60–100 mcg/kg/dk) ve remifentanil (2-20 mcg/kg/st) infüzyonları kullanıldı. İnhalasyon için %50 O₂/hava kullanıldı. Operasyon boyunca normotansiyon, ve BIS: %36-46 aralığında tutuldu.

Operasyon yaklaşık 6 saat sürdü. Peroperatif 1450 ml kanaması olan hastaya 4 Ü eritrosit süspansiyonu, 1 Ü taze donmuş plazma (TDP), 3500 ml kristaloid solüsyonu verildi. Peroperatif 1200 ml idrar çıkışı olan hastaya propofol ve remifentanil infüzyonu sonlandırılarak ve yeterli analjezi (tramadol 50mg IV) sağlandı ve supin pozisyonuna alındı. Deküarizasyon için atropin (0.015 mg/kg) + neostigmin (0.03 mg/kg) kullanıldı. Ağız içi travmatize edilmeden aspire edildi. Yeterli ve düzenli spontan solunumun başlaması üzerine ekstübe edilerek sözel uyarılara yanıt verince derlenme odasına alındı. Postoperatif alınan kan gazı ve hemogram değerleri normal olan hasta hemodinamisi stabil olarak ilgili servisine gönderildi.

TARTIŞMA

Olgumuzun baba tarafından bayan bir akrabasında aynı hastalığın mevcudiyeti, ebeveynlerinde bu hastalığın olmayışı, erkek kardeşlerinden bir tanesinde doğuştan kalça çıkığının varlığı genetik geçiş düşündürmektedir (2). Olgumuzdaki bulgulara baktığımızda hiperekstansibil deri ve eklemlerin bulunuşu, deride psödötümör oluşumu, minor travma sonrası bile gelişen atrofik skarlar, hipotonisite, azalmış kas kitlesi, ciddi skolyozun varlığı, yuvarlak yüz, ciddi diş eti resorbsiyonları, araknodaktili, pesplanus, hafif derecedeki burun kökü basıklığı ve epikantal katlantılar, derinin bazı bölgelerindeki belirgin frajiliteler, anamnezinde doğuştan kalça çıkığı mevcudiyeti EDS Tip I, II, V, VI, VII, VIII ve IX ile uyumludur. Ancak Tip I'in bir özelliği olan premature doğum, düşük kulak, variköz venler olgumuzda bulunmamaktadır. Aynı

şekilde Tip IV'ün bir özelliği olan aort gibi büyük damarlarda ve intrakranial anevrizmalar, intestinal sistemde divertiküller, cerrahi için oldukça frajil dokular olgumuzda henüz tespit edilmemiştir. Yine sıklıkla Tip VI'ün özellikleri olan mikrokornea, korneal yırtık, retinal ayrılma ve glokom olgumuzun göz muayenelerinde yoktur. Olgumuzun yaşı 14, kilosu 50 kg, boyu 160 cm olması nedeni ile gelişme geriliği mevcuttur diyemeyiz. Bu sebeple Tip VII'nin bir özelliği olan kısa boyluluk bulunmamaktadır. Tip IX'un bir özelliği olan Occipital Horn (kemiksi çıkıntılar)'a da olgumuzda rastlanmamıştır (3). Bu durum olgumuzun heterojen bir EDS'li olduğunu göstermektedir.

Yen ve ark; EDS'li olgularda minör travma sonrası dahi gelişen çürükler, atrofik skarlaşmalar, derinin belirgin frajilitesi, diş eti resorbsiyonları ve eklem dislokasyonları sebebi ile entübasyon sırasında başın aşırı ekstansiyona getirilmemesi, orafaringeal dokuların travmatize edilmesini önermişlerdir (4). Bizde olgumuzda başı aşırı ekstansiyona getirmeden oldukça yumuşak kılavuz konulmuş 6.5 no'lu spiralli kafli tüpü kayganlaştırarak yumuşak bir şekilde entübe ettik. Trakeal dokulara bası yapmaması için tüpün kafını 25cmH₂Oden fazla şişirmemeye özen gösterdik. Yine aynı şekilde periferik damar yolları, arter kanülasyonu ve santral venöz kateterini açarken travmatize etmeden ve tek seferde uygulamaya çalıştık.

Campbell ve ark; hastayı prone pozisyonuna getirmenin, hipotonisite, fleksibl eklemler ve hassas cilt nedeni ile yumuşak ve kontrollü bir şekilde yapılması gerektiğini vurgulamışlardır (5). Biz de prone pozisyonunda iken tüm basınç noktaları yumuşak yastıklar ve destekler ile koruyarak cilde zarar vermemeye çalıştık.

EDS'li hastaların skolyoz cerrahisinde nörolojik ve vasküler komplikasyonlar açısından büyük risk taşıdıkları bir kısım yazarlarca gösterilmiştir (6). Biz de frajil dokularda çalışılması nedeni ile gerekli kan replasmanı ve hemodinami takibi yaparak riskleri minimale indirmeye gayret ettik.

Lane, tespit edilmemiş serebro vasküler anomaliler, intrakranial anevrizmalar, aort koarktasyonu, retinal hasarlanmalar ve glokom olabileme ihtimali dikkate alınarak intraoküler ve intrakranial basıncı artıracak her türlü girişimden kaçınılarak ekstübasyon gerçekleştirilmesi gerektiğini söylemiştir (6). Biz de tüm bu önlemlerin yanısıra ağız içini travmatize etmeden aspire ettik. Ekstübasyon sırasında laringospazm ve bronkospazmdan kaçını-

lacak tedbirleri aldık. Postoperatif dönemde hastanın ajite olmasını engellemek için yeterli analjezi sağladık.

Kayacan ve ark; 4 yıl önce genel anestezi altında sezeryan operasyonunda kardiyak arrest geçiren bir EDS'li gebenin, ikinci sezeryanında spinal anestezi uygulamışlar ve herhangi bir ciddi durumla karşılaşmadıklarını belirtmişlerdir (7). EDS'li olgularda rejyonel anestezi tekniklerinin anne ve bebek açısından mükemmel sonuçlarla birlikte olduğunu da göstermişlerdir.

Sonuç olarak, EDS'li olgularda preoperatif değerlendirme ile yandaş anomaliler saptanmalı, oluşabilecek komplikasyonlara karşı hazırlıklar yapılmalıdır. Anestezi uygulamasında travmatize etmeden entübasyon, intrakranial ve intraokuler basıncı arttıracak uygulamalardan kaçınılmalı, hastaya verilen pozisyon sırasında travmatize olabilecek tüm basınç noktaları iyi korunmalı, ekstübasyon hasta ikındırılmadan yumuşak bir şekilde yapılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Yassin OM, Rihani FB. Multipl developmental dental anomalies and hypermobility type Ehlers Danlos syndrome. *J Clin Pediatr Dent* 2006; 30: 337-341.
2. Rand-Hendriksen S, Wekre LL, Paus B. Ehlers Danlos syndrome-diagnosis and subclassification. *Tidsskr Nor Lægeforen* 2006; 126: 1903-1907.
3. Moore MM, Votava JM, Orlow SJ, Schaffer JV. Ehlers Danlos syndrome type VIII periodontitis, easy bruising, marfanoid habitus and distinctive facies. *J Am Acad Dermatol* 2006; 55: S41-45.
4. Yen JI, Lin SP, Chen MR, Niu DM. Clinical features of Ehlers Danlos syndrome. *J Formos Med Assoc* 2006; 105: 475-480.
5. Campbell N, Rosaeg OP. Anesthetic management of a parturient with Ehlers Danlos syndrome Tip IV. *Can J Anaesth* 2002; 49: 393-396.
6. Lane D. Anaesthetic implications of vascular type Ehlers Danlos syndrome. *Anaesth Intensive Care* 2006; 34: 501-505.
7. Kayacan N, Arıcı G, Sanlı S, Karlı B, Erman M. Ehlers Danlos Sendromlu Bir Gebenin Anestezi Yönetimi. *Türk Anest Rean Der* 2003; 31: 480-483.