



# Konjenital Ağrı Duyarsızlığı Sendromunda Bispektral İndeks Rehberliğinde Sedasyon Uygulaması

## Bispectral Index Guided Sedation in Congenital Pain Insensitivity Syndrome

Alper Kılıçaslan, Funda Gök, Eray Yaşar, Ali Başdemirci, Şeref Otelcioğlu

*Necmettin Erbakan Üniversitesi Meram Tıp Fakültesi, Anesteziyoloji ve Reanimasyon Anabilim Dalı, Konya, Türkiye*

Sayın Editör,

Konjenital ağrıya duyarsızlık sendromu (KADS); ağrıya duyarsızlık, anhidrozis, ısı intoleransı ve değişik derecelerde mental retardasyon ile birlikte seyreden, yüksek morbiditesi nedeniyle olguların sıklıkla adolesan dönemde hayatlarını kaybettiği nadir görülen bir sendromdur (1). Ağrısız kırıklar, nörojenik artropati (charcot eklemi) ve eklem deformiteleri sık görülmektedir (2). Ağrıya duyarsız olmalarına rağmen bu hastalarda cerrahi işlem boyunca taktik hiperaljezi gibi rahatsız edici durumlar meydana gelebileceğinden genel anestezi veya sedasyon uygulanmalıdır (3). Yeterli sedasyon derinliği bispektral indeks (BİS) monitörizasyonu ile sağlanarak alt ekstremitte ameliyatı geçiren KADS olgusununun perioperatif yönetimini literatür eşliğinde tartışmayı amaçladık.

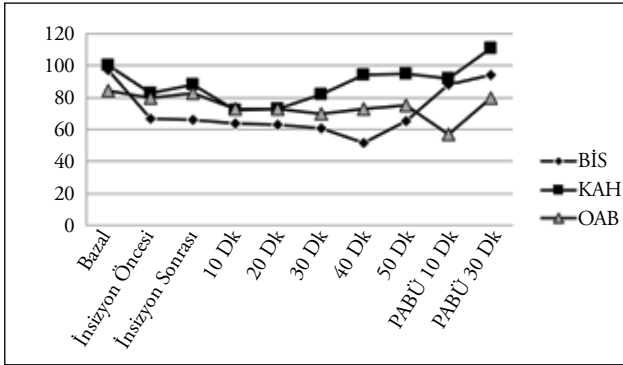
Konjenital ağrıya duyarsızlık sendromu nedeniyle pediatri servisinde takip edilen 10 yaşında ve 36 kg olan hastanın sol dizinde osteomyelit ve septik artrit gelişmesi nedeniyle ortopedi kliniği tarafından debridman ve abse drenajı planlandı. Bebeklik döneminde dilini ısırma sonucu ağrı duymadığı fark edilerek tanısı konulduğu öğrenildi. Preoperatif değerlendirmede mental retardasyonu, ağrı ve sıcaklığa karşı duyarsızlığı olan hastada, dokunma duyusu ve diğer nörolojik muayenesi normaldi. Hastanın elinde ve parmaklarında kendisinin oluşturduğu yaralanmalar mevcuttu (Şekil 1). Hava yolu değerlendirilmesinde ağız açıklığı Mallampati II olarak belirlenirken, laboratuvar değerleri ve akciğer grafisi normaldi. Girişim öncesi dönemde hastanın ebeveynleri uygulanacak anestezi yöntemi hakkında bilgilendirildikten sonra aydınlatılmış yazılı onam alındı. Ameliyathaneye alınan olguya standart monitörizasyon (nabız oksimetresi, elektrokardiyografi, noninvasif arter kan basıncı, sıcaklık takibi) ile birlikte BİS monitörizasyonu (BIS VİSTA Monitoring System, USA) uygulandı.

Hastanın taktik uyarılara ve manipülasyonlara karşı uyumlu olduğu görülerek işlemin sedasyonla başlanmasına, gerekirse hastanın cevabına göre genel anestezi uygulanmasına karar verildi. Hastaya bolus iv midazolam (0,05 mg kg<sup>-1</sup>) ve propofol (1 mg kg<sup>-1</sup>) uygulanmasının ardından propofol infüzyonu (30-50 mcg kg<sup>-1</sup> dk<sup>-1</sup>) başlandı. Yüz maskesi ile oksijen verilirken (4 litre dk<sup>-1</sup>), hasta spontan solunuma bırakıldı ve ETCO<sub>2</sub> maskeye iştirilmiş hat ile izlendi. Bradipne geliştiğinde çenenin öne ve yukarı kaldırılması veya başın geriye alınması gibi basit havayolu manevraları ile solunum uyarılarak ETCO<sub>2</sub> değerleri 45 mmHg'nın altında tutulmaya çalışıldı. Ameliyathane sıcaklığı 22°-24°C'de sabit tutuldu ve gerekirse kullanılması amacıyla ısıtıcı battaniye bulunduruldu. Yaklaşık 50 dk süren girişim süresince genel anestezi, pozitif basınçlı ventilasyon ve ek havayolu aracı uygulanmasına gerek kalmadı ve aksiller vücut sıcaklığı (-37°C) stabil seyretti. Girişim sonunda propofol infüzyonu sonlandırıldı ve hasta postanestezik bakım ünitesine alındı. Ameliyat süresince ve postoperatif dönemde satürasyon düşmesi ve apne gibi herhangi bir komplikasyon gelişmeyen hastanın normal sınırlardaki hemodinamik parametreleri ve BIS değerleri Şekil 2'de gösterilmektedir. Hastanın postoperatif dönemde de analjezik ihtiyacı olmadı.

Konjenital ağrıya duyarsızlık sendromlu olgularda otonom ve nosiseptif işlev bozuklukları olduğundan anestezi bazı sorunlar beklemektedir. Literatürde bu hastalara uygulanan anestezi yaklaşımının ve perioperatif sıcaklık kontrolünün önemi üzerinde durulmuştur. Kardiyovasküler refleksler korunmasına rağmen, norepinefin ve epinefrin seviyelerinde azalma görülebilmekte ve perioperatif dönemde ciddi hipotansiyon gelişebilmektedir (2). Anhidrozisli hastalarda vücudun sıcaklık düzenlenmesi bozulduğundan ataklar halinde ateş yükselmeleri olmakta, bu nedenle hastaların %20'si hipertermi nedeniyle hayatın ilk üç yılı içinde ölmektedir (3). Vücut sıcaklığının kontrolü için sıcaklık monitörizasyonu, ameliyathanenin sıcaklığının ayarlanması, soğutucu veya ısıtıcı battaniyeler kullanılabilir.



Şekil 1. Konjenital ağrı duyarsızlığı sendromlu olgunun elinde ve parmaklarında kendisinin oluşturduğu yaralanmaların görünümü



Şekil 2. BİS, KAH ve OAB değerlerinin perioperatif değişimleri  
BİS: bispektral indeks; KAH: kalp atım hızı; OAB: ortalama arter basıncı

Ağrı duyarsızlığı olmasının yanında, bu olgularda taktik hiperestezi gelişebileceği unutulmamalıdır. Tomioka ve arkadaşlarının KADS'li 45 hastanın anestezi yönetimini derledikleri çalışmalarında, taktik hiperestezi gelişimi nedeniyle 6 hastada opioid kullanıldığını bildirmişlerdir (4). Literatürde ekstremitte cerrahisi uygulanan vakaların çoğunluğunda genel anestezi (3, 4) tercih edilirken, sedasyon (5) uygulanan vakalar da mevcuttur. Genel anestezi hastaların hareketsiz ve daha konforlu olmalarını sağlamasına rağmen, ciddi hipotansiyon gelişimine neden olabilir. Hastanın mental durumu, uygulanacak cerrahi işlemin yeri ve büyüklüğü anestezi yöntemini belirleyen diğer unsurlardır.

Bispektral indeks (BİS) anestezi ilaçlarının sedatif ve hipnotik etkilerini sayısal olarak sunabilen önemli bir monitörizasyon aracıdır. BİS anestezi derinliğinin seviyesini göstererek uygulanacak anestetik ajanların doz ve zamanını belirlemede faydalı olmaktadır (3). Bu vakada analjezik uygulanmasına gerek kalmadan, BİS monitörizasyonu rehberliğinde sedatif ajanlar ile anestezi derinliği sağlandığı gösterilmiştir.

Sonuç olarak konjenital ağrıya duyarsızlık sendromlu olgularda taktik hiperestezi gelişebileceğinden, BİS monitörizasyonu ile kişiye özel uyanıklık düzeyi objektif olarak takip edilerek, ekstremitte cerrahisinin genel anesteziye gerek kalmadan yerli sedasyon altında gerçekleştirilebileceğini düşünmekteyiz.

**Hasta Onamı:** Yazılı hasta onamı bu çalışmaya katılan hastanın ailesinden alınmıştır.

**Hakem değerlendirmesi:** Dış bağımsız.

**Yazar Katkıları:** Fikir - A.K.; Tasarım - A.K., F.G.; Denetleme - Ş.O.; Kaynaklar - A.K., E.Y., A.B.; Malzemeler - E.Y., A.B.; Veri toplanması ve/veya işlemesi - A.K., E.Y., A.B.; Analiz ve/veya yorum - A.K., F.G., E.Y., A.B., Ş.O.; Literatür taraması - A.K., F.G.; Yazıyı yazan - A.K., E.Y.; Eleştirel İnceleme - F.G., Ş.O.; Diğer - F.G., E.Y., A.B.

**Çıkar Çatışması:** Yazarlar çıkar çatışması bildirmemişlerdir.

**Finansal Destek:** Yazarlar bu çalışma için finansal destek almadıklarını beyan etmişlerdir.

**Informed Consent:** Written informed consent was obtained from patients' parents who participated in this study.

**Peer-review:** Externally peer-reviewed.

**Author Contributions:** Concept - A.K.; Design - A.K., F.G.; Supervision - Ş.O.; Funding - A.K., E.Y., A.B.; Materials - E.Y., A.B.; Data Collection and/or Processing - A.K., E.Y., A.B.; Analysis and/or Interpretation - A.K., F.G., E.Y., A.B., Ş.O.; Literature Review - A.K., F.G.; Writer - A.K., E.Y.; Critical Review - F.G., Ş.O.; Other - F.G., E.Y., A.B.

**Conflict of Interest:** No conflict of interest was declared by the authors.

**Financial Disclosure:** The authors declared that this study has received no financial support.

## Kaynaklar

1. Rozentsveig V, Katz A, Weksler N. The anaesthetic management of patients with congenital insensitivity to pain with anhidrosis. *Paediatr Anaesth* 2004; 14: 344-8. [CrossRef]
2. Okuda K, Arai T, Miwa T, Hiroki K. Anesthetic management of children with congenital insensitivity to pain with anhidrosis. *Pediatr Anaesth* 2000; 10: 545-8. [CrossRef]
3. Oliveira CR, Paris VC, Pereira RA, Lara FS. Anesthesia in a patient with congenital insensitivity to pain and anhidrosis. *Rev Bras Anesthesiol* 2009; 59: 602-9. [CrossRef]
4. Tomioka T, Awaya Y, Nihei K, Sekiyama H, Sawamura S, Hanaoka K. Anesthesia for patients with congenital insensitivity to pain and anhidrosis: a questionnaire study in Japan. *Anesth Analg* 2002; 94: 271-4. [CrossRef]
5. Layman PR. Anaesthesia for congenital analgesia. A case report. *Anaesthesia* 1986; 41: 395-7. [CrossRef]