

Konjenital Ağrı Duyarsızlığı Sendromunda Anestezi Uygulaması: Olgu Sunumu

Hakan Erkal, Yaman Özyurt, Feriha Temizel, Gülten Arslan

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

ÖZET

Konjenital ağrı duyarsızlığı sendromunda anestezi uygulaması: Olgu sunumu

Konjenital ağrı duyarsızlığı sendromu, erken çocukluk döneminde görülen, oldukça nadir, ağrı duyarsızlığı ile karakterize otozomal resesif bir otonom nöropatidir. Olguların tümünde doğumdan itibaren ağrı duyusu yoktur. Sistemik anhidroz ve zeka geriliği sendromun tipik bulgularındandır. Konjenital ağrı duyarsızlığı olan pediatrik olgular, sıklıkla birden çok defa ortopedik cerrahi uygulamalar nedeniyle genel anesteziye gerek duyarlar. Ağrı duyusu olmamasına rağmen, olgular cerrahi işlem sırasında rahatsızlık verici olan dokusal hiperesteziye sahiptirler. Konjenital ağrı duyarsızlığı sendromu olan, 12 yaşındaki erkek olgudaki sağ diz artrodezi uygulaması sırasındaki anestezi yönetiminizi sunduk.

Anahtar kelimeler: Anestezi, genel, konjenital ağrı duyarsızlığı sendromu, bispektral indeks

ABSTRACT

Anesthesia management in congenital pain insensitivity syndrome: a case report

Congenital pain insensitivity syndrome (CPIS) is a very rare autosomal recessive neuropathy, characterized by insensitivity to pain which is seen in early childhood. In all patients the pain sensation is absent from birth. Systemic anhidrosis and mental retardation are also characteristic findings of this syndrome. Pediatric patients with CPIS frequently present for multiple orthopaedic surgeries requiring general anesthesia. Although there is insensitivity to pain, patients have tactile hyperesthesia that can cause unpleasant feelings during surgical procedures. We report our anaesthetic management of a 12 years old male patient with CPIS undergoing right knee arthrodesis undergoing general anaesthesia.

Key words: Anesthesia, general, congenital pain insensitivity syndrome, bispectral index

Bakırköy Tıp Dergisi 2013;9:78-80

GİRİŞ

Konjenital ağrı duyarsızlığı sendromu (KADS) ilk olarak Dearborn tarafından tanımlanan, ağrılı uyaranlara yanıtızlık, vücut ısı kontrolünde bozulma ve değişik derecelerde mental retardasyon ile karakterize, nadir görülen nöropati sendromudur (1).

Sinir büyüme faktörünün etkilerinden sorumlu olan tirozin kinaz reseptörlerinin genetik olarak mutasyona uğraması sonucu embriyonik dönemde, aksonal nöron gelişimi bozulması asıl nedendir (2). Olgularda, özellikle parmak, dudaklar ve dil yaralanmaları, ağrısız kırıklar, nörojenik artropatiler (Charcot eklemleri) ve kronik osteomiyelite neden olabilen eklem deformiteleri görülür.

Yazışma adresi / Address reprint requests to: Hakan Erkal, Dr. Lütfi Kırdar Kartal EAH, Anestezi ve Reanimasyon Kliniği, İstanbul

Telefon / Phone: +90-216-372-3548

Elektronik posta adresi / E-mail address: hakerkal@hotmail.com

Geliş tarihi / Date of receipt: 9 Haziran 2010 / June 9, 2010

Kabul tarihi / Date of acceptance: 13 Nisan 2011 / April 13, 2011

Noradrenalin etkinliğinde azalma sonucu hipotansiyon ve sistemik anhidroz sonucu ölümcül olabilen hipertermi atakları ortaya çıkabilir (3). Özgün tedavisi olmayan sendromun yüksek morbiditesi nedeniyle, olgular sıklıkla adölesan dönemde hayatlarını kaybederler.

Bispektral indeks (BIS) cihazı, elektroensefalografi uygulamasından geliştirilen ve klinik kullanımı ile hipnotik ve sedatif ilaçların santral sinir sistemi üzerindeki etkilerinin sayısal olarak ölçümünü olanaklı hale getiren bir monitördür. Genel anestezi uygulanacak KADS olgularında BIS uygulaması hipnoz düzeyinin değerlendirilmesinde hemodinamik bulgulara göre objektiftir ve kişiye özel hipnoz düzeyi sağlanmasına izin verebilir.

OLGU SUNUMU

Konjenital ağrı duyarsızlığı sendromu tanısı almış, 12 yaşında ve 38 kg. ağırlığındaki erkek olguya sağ patellar osteomiyelit nedeniyle ortopedi kliniği tarafından artrodez operasyonu planlandığı belirlendi. Preoperatif değerlendir-

mede hastada, baş ve boyun hareketleri tortikollis nedeniyle hafif kısıtlıydı, ağız açıklığı Mallampati II olarak değerlendirildi. Olgunun ameliyat öncesi laboratuvar değerleri ve akciğer grafisi skolyoza ait torakal vertebradaki minimal eğrilik dışında normaldi. Daha önce opere olan hasta iki kez genel anestezi almıştı, fakat uygulanan anestezi yöntem ile ilgili herhangi bir bilgi elde edilemedi.

Ameliyathaneye alınan olguya standart monitörizasyon için elektrokardiyografi, invazif olmayan arter kan basıncı, puls oksimetre uygulandı. Sağ el sırtından 24 G branül yerleştirilerek sıvı uygulanmasına başlandı. Preoksijenizasyonu takiben, %100 oksijen ve %8 sevofluran ile anestezi induksiyonu uygulanan olguya 2 numara larineal maske, ilk girişimde sorunsuz olarak yerleştirildi. Kafi 10 ml hava ile şişirildi. Dinlemekle, her iki akciğerin yeterli ve eşit olarak havalandığı saptandı. Vücut sıcaklığının sürekli olarak izlenmesi amacıyla özofagial ısı monitörizasyonu ve soluk sonu CO₂ monitorizasyonu uygulandı. Anestezi derinliğini belirlemek amacıyla BIS monitörizasyonu (ASPECT A-2000 Bispectral Index XP, Newton, MA) uygulandı. Anestezi idamesi, %50 hava+%50 O₂ ve %1.5-2 sevofluran ile yapıldı. Anestezi süresince, hemodinamik bulgularda ve vücut sıcaklığında değişiklik gözlenmedi. Yetmişbeş dakika süren cerrahi işlemin bitmesinden üç dakika önce anestezi gazları sonlandırıldı, spontan solunumu yeterli ve düzenli hale gelen olguda, spontan göz açma (BIS değeri 83) ve başını kaldırabilme (BIS değeri 87) sonrasında larineal maske sorunsuz şekilde çıkarıldı. Ameliyat süresince kas gevşetici ilaç, opioid ve lokal anestezi kullanılmadı. Ameliyathane ısı 22°C de sabit tutuldu.

Olgu, dinlenme odasında maske ile oksijen (2 L.min-1) alarak 30 dakika izlendikten sonra stabil değerlerle (ortalama arter basıncı 90/40mmHg, kalp atım hızı 72 vuru/dk, periferik oksijen saturasyonu %99, vücut sıcaklığı (37.2°C) ilgili servise gönderildi. Servisteki takiplerinde herhangi bir sorun gelişmeyen hastanın üç gün sonra herhangi analjezik ilaç uygulaması yapılmadan taburcu edildiği öğrenildi.

TARTIŞMA

Konjenital ağrı duyarsızlığı sendromu ağrıya duyarsızlık, mental retardasyon, bozulmuş termoregülasyon ve terlememe ile karakterize, oldukça nadir görülen otozomal resesif geçişli bir nöropatidir. Günümüze kadar, literatürde KADS tanısı alan 52 olgu bildirilmiştir (4). KADS'nin

temel özellikleri, yüzeysel ve derin ağrılı uyaranlara duyarsızlık, dokunma duyusunun normal olması, sıcaklık duyusunun normal olmaması, terlemenin olmaması, derin tendon refleksinin hipoaktif olması veya hiç olmaması ve zeka geriliğidir. Olgularda katekolamin düzeylerinde görülen azalma en belirgin olarak norepinefin ve epinefin seviyelerini etkiler (5). Hastalarda perioperatif dönemde ciddi hipotansiyon gelişebilir, ancak kardiyovasküler refleksler korunmuştur. Bazı olgularda, foramen magnum tümörleri, nörofibroma ve Lesch-Nyhan sendromu, hipoksantin guanin fosforibozil transferaz enzim eksikliği gibi anomaliler klinik tabloya eşlik edebilir (6).

Olguların tümünde, ter bezlerinin yapısı ve sayısı normal olduğu halde, ter bezlerinin innervasyonları gelişmemiştir. Göz yaşı azalması sonucu gözlerde kuruma, enfeksiyon ve korneal ülser gelişebilir. Sistemik anhidroz nedeniyle, vücut ısı kontrolü bozulur, olguların %20'sinin hayatın ilk üç yılındaki tekrarlayan hipertermi atakları sonucu hayatlarını kaybettikleri bildirilmiştir (7). Operasyon sırasında gelişebilecek vücut ısı değişiklikleri sürekli ve etkin ısı monitörizasyonu yanında ortam ısısının kontrolü ile önlenabilir. Biz de ameliyat süresince olgumuza sürekli özofagial ısı monitörizasyonu uygulayarak vücut sıcaklığını izledik. KADS ile malign hipermetabolik sendrom arasında bir ilişki olduğu gösterilememiştir (8).

Cerrahi işlem sırasında, tüm olgulara mutlaka anestezi uygulanmalıdır. Genel anestezi uygulaması hem olguların hareketsiz kalmasını sağlayarak yeni kırık oluşumunu, hem de mevcut dokunma duyusunu ortadan kaldırarak taktik hiperestezinin ortaya çıkmasını engeller (9). Genel anestezi amacıyla kullanılan inhalasyon ajanları, hem taktik hiperestezinin oluşmasını önlerler hem de bizim olgumuz gibi mental retardasyon olan hastalarda korku ve endişenin ortadan kaldırılmasında yararlı olmaktadır.

KADS'li olgularda atropin, meperidin, fentanil, süksinilkolin, artraküryum, panküronyum, veküronyum, ketamin, propofol, pentotal ve benzodiazapinler herhangi bir yan etkiye neden olmadan güvenle kullanılmıştır (10). Enfloran, halotan, izofloran ve sevofloran gibi modern inhalasyon ajanlarının hastalarda güvenle kullanıldığı bildirilmiştir (10). Biz olgumuzda %50 hava + %50 O₂ ile sevofloranı herhangi bir sorun gelişmeden kullandık.

Genel anestezi uygulanan olgularda, anestezi düzeyinin belirlenmesi ve ameliyat sırasında yeterli anestezi derinliğinin sürdürülmesi sağlanmalıdır. Bu amaçla olgumuzda bispektral indeks cihazı kullandık. İntraoperatif

dönemde anestezi derinliğinin izlenmesi için BIS monitörü kullanılarak, ekstübasyon ve derlenme kriterleri üzerindeki farklılıkların karşılaştırılabileceği, hipnotik durum, sedasyon ve anestezi derinliği belirlenerek ilaç dozlarının titre edilebileceği, anestezi ve farkında olma durumundan kaçınılabileceği bildirilmiştir (11). BIS, tek taraflı frontoparietal elektrotlar ile elektroensefalografiden kaydedilen bir değer olup, 40 ile 60 arasındaki değerler cerrahi uyarı altındaki bireylerde farkında olmanın en alt düzeyde olanaklı olabileceği değerlerdir. Biz de yeterli anestezi derinliği ölçütü olarak olgumuzda 40-60 puan arası BIS değerini referans aldık.

Hastalar ameliyat masasına dikkat ve özenle yerleştirilmeli, özellikle gözlerde basıncın neden olduğu yaralanmalar ve ekstremitelerde yeni travmaların oluşması önlenmeli, bu amaçla koruyucu uygun örtü ve pedler kullanılmalıdır.

Konjenital ağrı duyarsızlığı sendromu olgularda anestezi uygulamasıyla ilgili yayın fazla olmamasına rağmen, genel anestezi uygulamasının güvenli olduğu görüşü hakimdir. Sonuç olarak, cerrahi uygulanacak KADS'li olgulara dokusal hiperestezinin ortadan kaldırılması için mutlaka anestezi uygulanmasının ve standart monitörizasyona ek olarak, uygulanan genel anestezi düzeyinin monitörizasyonu için BIS cihazının kullanılmasının yararlı olduğunu düşünmekteyiz.

Hastalar ameliyat masasına dikkat ve özenle yerleştirilmeli, özellikle gözlerde basıncın neden olduğu yaralanmalar ve ekstremitelerde yeni travmaların oluşması önlenmeli, bu amaçla koruyucu uygun örtü ve pedler kullanılmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Dearborn G. A case of congenital pure analgesia. *J Nerv Ment Dis* 1932; 75: 612-615.
2. Ku AS, Rodrigo CR, To PC. Anesthetic management of a child with congenital insensitivity to pain with anhidrosis. *J Oral Maxillofac Surg* 2005; 63: 848-851.
3. Terada Y, Furuya A, Ishiyama T, Matsukawa T, Kumazawa T. Anesthetic management of a child with congenital sensory neuropathy with anhidrosis. *Masui* 2001; 50: 789-791.
4. Oliveira CR, Paris VC, Pereira RA, Lara FS. Anesthesia in a patient with congenital insensitivity to pain and anhidrosis. *Rev Bras Anesthesiol* 2009; 59: 602-609.
5. Okuda K, Arai T, Miwa T, Hiroki K. Anaesthetic management of children with congenital insensitivity to pain with anhidrosis. *Paediatr Anaesth* 2000; 10: 545-548.
6. Mori S, Yamashita S, Takasaki M. Anesthesia for a child with congenital sensory neuropathy with anhidrosis. *Masui* 1998; 47: 356-358.
7. Rozentsveig V, Katz A, Weksler N, et al. The anaesthetic management of patients with congenital insensitivity to pain with anhidrosis. *Paediatr Anaesth* 2004; 14: 344-348.
8. Dyck PJ. Normal atrophy and degeneration predominantly affecting peripheral sensory and autonomic neurons. In: Dyck PJ, Thomas PK, Griffin JW, Law PA, Peduslo JF (Eds). *Peripheral Neuropathy*, 3rd edition. Philadelphia; WB Saunders Comp. 1993: p. 1065-1093.
9. Bulut G, Yanık E, Mık G, Ofluoğlu Ö, Yıldız M. Herediter sensoriyal nöropatili çocukta kronik kalkaneus osteomyelitinin tedavisi: Olgu Sunumu. *J Kartal* 2004; 15: 42-44.
10. Tomioka T, Awaya Y, Nihei K, Sekiyama H, Sawamura S, Hanaoka K. Anesthesia for patients with congenital insensitivity to pain with anhidrosis: a questionnaire study in Japan. *Anesth Analg* 2002; 94: 271-274.
11. Sleight JW, Donovan J. Comparison of bispectral index, 95% spectral edge frequency and approximate entropy of the EEG, with changes in heart rate variability during induction of general anaesthesia. *Br J Anaesth* 1999; 82: 666-671.