

Artrogripozis Multipleks Konjenita'lı Bir Olguda Anestezi Yönetimi

Anaesthesia Management in A Case of Arthrogryposis Multiplex Congenita

Uğur Göktaş, Hacı Yusuf Güneş, İsmail Katı, Lokman Soyoral, Hasan Hüsnü Yüce, Abdulmenap Güzel

Yüzüncü Yıl Üniversitesi Tıp Fakültesi Anesteziyoloji ve Reanimasyon A.D., Van

Özet

Artrogripozis Multipleks Konjenita eklemlerde kontraktürlerle karakterize konjenital bir hastalıktır. Bu hastaların eklemlerinde kontraktür nedeniyle sık olarak ortopedik girişimler geçirmesi gerekmektedir. Kısa boyun, mikrognati ve eklem kontraktürleri boyunda ve çene hareketlerinde kısıtlılığa yol açarak entübasyonda güçlüğe neden olabilir. Bu sunuda Artrogripozis Multipleks Konjenitalı bir olguda tekrarlayan operasyonlar nedeniyle anestezi yönetimi irdelendi.

Anahtar kelimeler: Artrogripozis Multipleks Konjenita, Genel anestezi, kontraktür.

Abstract

Arthrogryposis Multiplex Congenita is a congenital disorder characterized by joint contractures. This is often due to contractures of joints in patients undergoing orthopedic procedures is required. Short neck, micrognathia and joint contractures, causing the neck and jaw movement limitations may cause difficulty in intubation. In this presentation anesthesia management in a case of Arthrogryposis multiplex congenita were evaluated because of recurrent operations.

Key words: Arthrogryposis Multiplex Congenita, general anesthesia, contracture.

GİRİŞ

Artrogripozis Multipleks Konjenita eklemlerde kontraktürlerle karakterize konjenital bir hastalıktır. Hastada kaslar hipotoni ve kas kitle kaybı vardır. Klinik olarak bu sendrom fetal gelişim sırasında başlayan multiple eklem deformiteleri ile karakterizedir (1). Miyopatik tip daha sık görülür ve bu tip genellikle skolyoz ve malign hiperpireksi ile ilişkilidir. Diğer ilgili olduğu anomaliler iskelet deformiteleri, konjenital kalp hastalıkları ve genitouriner sistem anomalileridir. Eklem kontraktürleri nedeniyle çene ve boyun hareketlerinde kısıtlılığa bağlı zor entübasyon sorunu yaşanabilir (2-4). Bu sunuda Artrogripozis Multipleks Konjenitalı bir olguda tekrarlayan operasyonlar nedeniyle anestezi yönetimi irdelendi.

OLGU

12 yaşında, 20 kg ağırlığında bayan hasta ilk olarak kol ve bacaklarda kısıklık, eğrilik ve yürüyememe şikayeti ile hastanemize başvurmuş. Fizik muayenesinde: alt ve üst ekstremitelerde ağır multiple deformiteler, bilateral alt ve üst ekstremitelerin kısa, ön kolda kısıklık, bilateral başparmak ve beşinci parmak yokluğu, bilateral dirsek, diz ve ayak eklemlerinde hareket yokluğu dışında başka patoloji saptanmadı (Resim 1,2). Özgeçmişinde; düşük doğum ağırlıklı ve ekstremitte anomalileri ile doğduğu öğrenildi. Anne ve babasının akraba evliliği yaptığı, beş çocuktan; birincisinde (erkek) de benzer anomaliler olduğu fakat yürüyebildiği, 4 erkek kardeşinin de doğumdan sonra çeşitli zamanlarda (1,5 yaş, 3 aylık, 8 günlük, doğumdan sonra) ölmüş olduğu öğrenildi. Ölenlerden ikisinde de benzer anomaliler varmış. Yapılan kromozom analizinde herhangi bir anomali saptanmamış. Hasta ortopedi servisi tarafından toplam 5 kez opere edildi. Preanestezik muayenede çene ve

boyun hareketlerinde hafif kısıtlılık olduğu görüldü ve zor entübasyon olabileceği göz önünde bulundurularak hazırlık yapıldı. Operasyonlardan önce hastaya premedikasyon amacıyla 1 mg İV. midazolam verilerek operasyon odasına alınarak monitörize edildi. İndüksiyonda fentanil, propofol ve vekuronyum kullanıldı ve olgu sorunsuz olarak entübe edildi. İdamede O₂+N₂O fentanil, vekuronyum ve sevofluran kullanıldı. Operasyonlar ortalama bir-iki saat sürdü ve sorunsuz uyandırılarak ekstübe edildi. Hiçbirinde bir sorun ile karşılaşmadı.

TARTIŞMA

Artrogripozis Multipleks Konjenita ilk olarak 1841 yılında Otto tarafından konjenital miyodistrofi olarak tanımlanmıştır. Artrogripozis Multipleks Konjenitada en önemli özellik kontraktürler ve etkilenen eklemlerdeki kasların diğer eklemlere göre daha zayıf olmasıdır. Omurga tutulumu kendini hiperlordozis veya skolyoz olarak gösterir. Etkilenen hastaların %10 'unda konjenital kalp hastalıkları ile ilişki saptanmıştır. Hastalar tahta bebek görünümündedir. Hastalarda subkutanöz doku ve kaslarda yetersizlik vardır (2-3). Bu hastaların eklemlerinde kontraktür nedeniyle sık olarak ortopedik girişimler geçirmesi gerekmektedir. Kısa boyun, mikrognati ve eklem kontraktürleri boyunda ve çene hareketlerinde kısıtlılığa yol açarak entübasyonda güçlüğe neden olabilir. Ayrıca hipotansiyon, respiratuvar depresyon, kas tonusunda azalma ve çeşitli inhalasyon ve intravenöz anestetik ilaçlara artmış duyarlılık gösterirler. Uygulanacak anestetik ilaçlar ile ilgili bir özellik bulunmamasına karşın anestezi indüksiyonunda propofol kullanımının güvenli olduğu bildirilmiştir (5). Bizde olgumuzda propofol kullandık. Miyopati ve iskelet deformiteleri ile ilişkili olarak görülen respiratuvar problemler; alveolar hipoventilasyon, mikroatektaziler, restriktif respiratuvar



Resim 1. Üst ekstremitelerde görünümü.



Resim 2. Alt ekstremitelerde görünümü.

patern, öksürme yeteneğinde azalma ve aspirasyon insidansında artma görülür (6). İnhalasyon anesteziyelerinin eklenmesi, özellikle spontan soluyan hastalarda hipoksiye ve buna bağlı olarak hipoksik pulmoner vazokonstriksiyon ve santral solunum depresyonuna neden olabilir (7). Olgumuzda postoperatif dönemde solunumla ilgili herhangi bir sorunla karşılaşmadık. Arthrogyroplazis Multiplex Konjenitalı bazı çocuklarda anestezi sonrası malign hipertermi rapor edilmiştir (8,9). Olgumuzda induksiyon ve anestezi idamesinde malign hipertermiyi tetikleyici ajanlardan kaçınıldı. Anestezi induksiyonunda propofol kullanılması güvenlidir (10).

Sonuç olarak Arthrogyroplazis Multiplex Konjenitalı olgularda entübasyon güçlüğü olabileceği akılda tutularak gerekli önlemler alınırsa tekrarlanan girişimlerde de anestezi yönetiminde bir sorun ile karşılaşılmayacağı kanısındayız.

KAYNAKLAR

1. Strehl E, Vanasse M. EMG and needle biopsy studies in Arthrogyroplazis Multiplex Congenita. *Neuropediatrics* 1985; 16:225-7.

2. Leberthal E, Shochet SB, Adam A et al. Arthrogyroplazis multiplex congenita: twenty-three cases in an Arab kindred. *Pediatrics* 1970; 46:891-9.
3. Friedlander IL, Westin GW, Wood WL. Arthrogyroplazis multiplex congenita: a review of forty-five cases. *J Bone Joint Surg* 1968; 50:89-112.
4. Arkinson RS, Rushman GB, Lee JA. Choice of anaesthetic agents and methods as influenced by general condition of patient. In: *A synopsis of anaesthesia*. Bristol: Wright, 1982: 552.
5. Kimura F, Kudo A, Hirota K et al. *Masui* 1996; 45:1022-5.
6. Jones AEP, Pelion DA. An index of syndromes and their anaesthetic implications. *Can Anaesth Soc J* 1976; 23:207-26.
7. Bjermaes I. Hypoxia-induced pulmonary vasoconstriction in man: inhibition due to diethyl ether and halothane anaesthesia. *Acta Anaesthesiol Scand* 1978; 22:570-88.
8. Itoha Y, et al. Anesthesia for patients with Arthrogyroplazis Multiplex Congenita. *Masui* 1976; 25:697-703.
9. Yodono M, Taniguchi K, Matsuki A, Oyama T. General anaesthesia for a patient with Arthrogyroplazis Multiplex Congenita anti Epilepsy. *Masui* 1983; 32:871-5.
10. Shiraishi M, Minami K, Shigematsu A. 2001; 50:637-8.