

ARTROGRİPOZİS MULTİPLEKS KONJENİTA OLGULARINDA ANESTEZİ : 4 olgu♦

Dr. Pakize KİRDEMİR (*), Dr. Belgin AKAN (*), Dr. Anıl MARŞAN (*),
Dr. Aykut URFALIOĞLU (*), Dr. Nermin GÖĞÜŞ (*)

Gülhane Tıp Dergisi 45 (4) :367 - 370 (2003)

ÖZET

Artrogripozis multipleks konjenita (AMK); multipl eklem kontraktürleri ile karakterize konjenital bir defektir. Nöropatik ve miyopatik hastalıklar veya fetal eklem hareketliliğini azaltan herhangi bir nedenle karakterizedir. Doğumda multipl ve genellikle simetrik eklem anormallikleri ile beraber olan kaslar ve yumuşak doku hipoplazisi ile fark edilir. Multipl eklem kontraktürleri nedeniyle bu hastaların sık operasyonu gerekmektedir. Entübasyon güçlüğüne yol açabilecek mandibula hareketlerindeki kısıtlılık, tortikolis, skolyoz, malign hipertermi riski gibi nedenlerle anesteziyolog açısından önemi olan bir hastalıktır. Biz 2002-2003 yılında karşılaştığımız 4 ayrı olgu nedeniyle bu sendrom ile ilgili tecrübelerimizi bildirmeyi amaçladık.

OLGU I: 3,5 yaşındaki erkek hasta pes ekina varus (PEV) nedeniyle ameliyata alındı. Tiopental + Vekuronyum ile anestezi induksiyonu sağlanan hastaya idamede % 1-2 izofluran + % 50 N₂O + % 50 O₂ karışımı kullanıldı.

OLGU II: 7 yaşındaki erkek hasta, sağ elindeki deformitenin düzeltilmesi amacıyla ameliyata alındı. Tiopental + Vekuronyum ile anestezi induksiyonu yapılan hastaya %1-2 izofluran + % 50 N₂O + % 50 O₂ idamede kullanıldı.

OLGU III: 3 yaşındaki erkek hasta doğumsal kalça çıkığı (DKÇ) onarımı nedeniyle ameliyata alındı. Sevofluran maske ile solutularak induksiyon sağlandı. İdamede % 2-3 sevofluran + % 50 N₂O + % 50 O₂ ile birlikte gerektiğinde 1 mcg.kg⁻¹ fentanil kullanıldı.

OLGU IV: 9 aylık kız hasta PEV nedeniyle, düzeltici alçı yapmak üzere ameliyata alınan hastaya 30 mg İM olarak ketamin yapıldı. İdamede maske ile % 50 N₂O + % 50 O₂ uygulandı.

Anestezi açısından özellikleri olan ve tekrarlayıcı ameliyat gerektirmesi nedeniyle riskli bir sendromdur.

(*) Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi,
Anestezi ve Reanimasyon Kliniği

Reprint Request : Dr. Pakize KİRDEMİR, Birlik Mah. 16.
Sokak 5/1 Çankaya-ANKARA

♦ 2.Türk Pediatrik Anestezi ve Reanimasyon
Kongresi'nde sunulmuştur (İstanbul, Nisan 2003)

Kabul Tarihi : 28.8.2003

Bu retrospektif değerlendirmemizde kullanılan farklı anestezi ajanlarıyla ilgili tecrübelerimizi bildirdik.

Anahtar Kelimeler: Artrogripozis Multipleks Konjenita, Artrogripozis Multipleks Konjenita Anestezisi.

SUMMARY

Anestgesia of Arthrogryposis Multiplex Kongenita : Four Cases

Arthrogryposis multiplex kongenita (AMC) is a congenital defect characterized by multiple joint contractures. It is characterized by neuropathic and myopathic diseases or any reason that decreases fetal joint mobility. It is recognized at delivery with multiple and general symmetric joint anomalies accompanying muscular and soft tissue hypoplasia. Those patients are frequently operated because of multiple joint contractures. Difficult intubation due to restricted mandibula mobility, torticollis, scoliosis, malignant hyperthermia are the important problems for the anesthesiologist. Our aim is to publish our four experiences between 2002-2003.

Case I: A 3.5 year-old male patient was operated for PEV. Thiopental + vecuronium was used for anesthesia induction and %1-2 isoflurane + %50 N₂O/O₂ mixture was used for the maintenance.

Case II: A 7 year-old male was operated for the deformity at right hand. Thiopental + vecuronium was used for anesthesia induction and %1-2 isoflurane + %50 N₂O/O₂ mixture was used for the maintenance.

Case III: A 3 year-old male was operated for congenital hip dislocation. Induction was performed by sevoflurane inhalation, %2-3 sevoflurane + %50 N₂O/O₂ mixture was used for the maintenance and 1 mcg.kg⁻¹ fentanyl when needed.

Case IV: A 9 year-old female was operated for pes PEV. For the induction 30 mg intramuscular ketamine and %50 N₂O/O₂ mixture by facial mask was the choice for the maintenance.

AMC is a syndrome which carries potential risk for anesthesiologist as the patients need to be operated for several times. We would like to share our experiences of the anesthesia of the four AMC cases.

Key Words: Arthrogryposis Multiplex Kongenita, Anesthesia of Arthrogryposis Multiplex Kongenita.

GİRİŞ

Artrogripozis multipleks konjenita, konjenital eklem kontraktürleri ile beraberinde nörolojik ve miyopatik etyolojiye sahip olan semptom kompleksidir. 1841'de ilk olarak Otto tarafından konjenital miyodistrofi olarak tarif edildi. 1923'de Stern tarafından Arthrogripozis Multipleks Konjenita adı verilerek tariflendi. Ancak çalışmaların çoğu pediatrik ortopedistlerce yapılmış (1). Eklem deformiteleri primer olarak nörojenik kaynaklı (> % 90) olup geri kalanı miyopatik nedenlidir(2). Her grup lezyon yerleşimi veya biyokimyasal patolojilere göre birçok subgruba ayrılabilir (Tablo-I). Bunlar kardiyak lezyonlar (PDA, aort stenozu, aort koarktasyonu, siyanotik kalp hastalığı) ve pulmoner lezyonlar (restriktif akciğer hastalığı) gibi viseral anormallikler, merkezi sinir sistemi lezyonları (anensefali), genitoüriner problemler ve kraniyofasiyal deformiteler olabilir. Doğumda multipl ve genellikle simetrik eklem anormallikleri ile beraber olan musküler ve yumuşak doku hipoplazisi ile fark edilir. Bu anormallikler organ fonksiyonlarını etkilemektedir. Gastroşizis, genitoüriner sistem anormallikleri, yarık damak, kardiyovasküler defektler ortaya çıkar (3).

TABLO - I
AMK ile Beraber Olan Konjenital Anormallikler

Organ Sistemi	Anormallikler
Baş ve Boyun	- Kraniyostenoz - Mandibulafasyal dizostosis - Mikrognatiya - Mikroftalmi - Fasiyal dipleji (Mobious sendromu) - Klippel-Feil sendromu - Düşük kulak - Yüksek damak
Omuz	- Sprengel deformitesi
Vertebra	- Vertebral anormaliteler - Spina bifida - Sakral agenezi - Skolyoz-kifoz
Kardiyovasküler sistem	- Konjenital kalp hastalığı
Solunum sistemi	- Trakeaözafageal fistül - Hipoplastik akciğer
Genitoüriner sistem	- Renal anormaliteleri - Kriptoorşit - Skrotal defekt - Vajina/uterus yokluğu
Karın	- İnguinal fitiklar
Ekstremiteler	- Patella yokluğu - Sindaktili - Kontraksiyon bandları - Klinodaktili

AMK: Artrogripozis multipleks konjenita

Artrogripozis multipleks konjenita da anestezi yaklaşım tam tarif edilememiştir. Çünkü farklı patolojilerin ayrı ayrı değerlendirilmesi gerekmektedir (Tablo-II). Bizim olgularımızın etyolojik mekanizmaları bilinmemektedir. Artrogripozis multipleks konjenita (AMK); multipl eklem kontraktürleri ile karakterize konjenital bir defektir. Nöropatik ve miyopatik hastalıklar veya fetal eklem hareketliliğini azaltan herhangi bir nedenle karakterizedir. 3000 doğumda bir rastlanmaktadır (4).

TABLO - II
AMK'li Olgularda Anestezi Beklenenler

Anestezi Durum	Anormallik
Airway	- Mikrognatiya - Servikal vertebra deformiteleri - Yüksek damak
İndüksiyon ajanları	- Azalmış kas dokusuna bağlı artmış hassasiyet
Kas gevşeticiler	- Azalmış kas dokusuna bağlı artmış hassasiyet
Süksinil kolin	- Miyojenik nedene bağlı artmış MH şüphesi
İdame-inhalasyon ajanları	- Miyojenik nedene bağlı artmış MH şüphesi - Ventilasyon desteği kesildiğinde artan solunum depresyon riski
Rejyonel blok	- Vertebra deformiteleri - Spinal kordda anormallik (ön boynuz hücrelerinde azalma) - Anormal BOS - Eklem kontraktürleri

AMK: Artrogripozis multipleks konjenita

MH: Malign hipertermi **BOS:** Beyin omurilik sıvısı

Biz, 2002-2003 yılında karşılaştığımız 4 ayrı oldu nedeniyle bu sendrom ile ilgili tecrübelerimizi bildirmeyi amaçladık.

OLGU I: 3,5 yaşındaki erkek hasta pes ekinavrus nedeniyle ameliyata alındı. Tiopental + Vekuronyum ile anestezi indüksiyonu sağlanan hastaya 4,5 numara kafsız tüple sorunsuz olarak tek seferde endotrakeal entübasyon (ETE) yapıldı. İdamede % 1-2 izofluran + % 50 N₂O + % 50 O₂ karışımı kullanıldı. Ameliyat 135 dk sürdü. Sorunsuz olarak uyandırıldı. Postoperatif 5. günde taburcu oldu.

OLGU II: 7 yaşındaki erkek hasta sağ elindeki deformitenin düzeltilmesi amacıyla ameliyata alındı. Tiopental + Vekuronyum ile anestezi indüksiyonu yapılan hastaya 6 numara kafli tüple tek seferde

sorunsuz olarak ETE yapıldı. %1-2 izofluran + % 50 N₂O + % 50 O₂ idamede kullanıldı. 120 dk. süren operasyon sonunda hasta sorunsuz olarak uyandırıldı. Postoperatif 4. gün hasta taburcu edildi.

OLGU III: 3 yaşındaki erkek hasta DKÇ onarımı nedeniyle ameliyata alındı. Sevofluran maske ile solutularak indüksiyon sağlandı. Damar yolu açıldıktan sonra 1 mcg.kg⁻¹ fentanil + vekuronyum yapıldı. 4 numara kafsız tüple sorunsuz olarak tek seferde ETE yapıldı. İdamede % 2-3 sevofluran + % 50 N₂O+ % 50 O₂ ile birlikte gerektiğinde 1 mcg.kg⁻¹ fentanil kullanıldı. Ameliyat 150 dk. sürdü. Ameliyat sonunda sorunsuz olarak ekstübe edilen hasta postoperatif 12.gün sorunsuz olarak taburcu edildi.

OLGU IV: 9 aylık kız hasta PEV nedeniyle düzeltici alçı yapmak üzere ameliyata alınan hastaya 30 mg İM olarak ketamin yapıldı. İdamede maske ile % 50 N₂O + % 50 O₂ uygulandı. Ameliyat 45 dk. sürdü. Sorunsuz olarak uyandırılan hasta postoperatif 3. günde taburcu oldu.

TARTIŞMA

Bu sendrom, primer olarak pediatrik popülasyonda görülmekte ve sıklıkla ortopedik girişimler uygulanmaktadır. Erişkin hastalarda nadiren anestezi gerekmektedir.

Multipl eklem kontraktürleri nedeniyle bu hastaların sık operasyonu gerekmektedir. Anestezi açısından entübasyon güçlüğü, intravenöz girişimlerde güçlük, anormal ilaç reaksiyonları ve malign hipertermi riski söz konusudur (5).

Baines ve arkadaşları, 32 yılda 398 kez anestezi uygulanan 67 olguluk serilerinde 235'i halotan olmak üzere, malign hipertermiyi tetikleyen çeşitli anestezi ajanları kullanmışlar, ancak hiçbir olguda malign hipertermi gözlemlenmemişler (6). Hopkins ve arkadaşları ise, arthrogripozis multipleks konjenitalı iki olguda ani ateş yükselmesi, end-tidal CO₂ yükselmesi, kalp hızı yükselmesi gibi durumlarla karşılaşmışlar, ancak yapılan biyokimyasal değerlendirmede serum potasyum, kreatinfosfokinaz ve pH değerleri normal bulunmuş ve idrarda myoglobuline rastlamamışlar. Bu verilere dayanarak olayın hipertermi olmayıp, kullanılan ajana bağlı olmayan hipermetabolik cevap olduğunu öne sürmüşler (7). Kanaya ve ark. sevofluran kullandıkları AMK'lı hastada hipertermi ile karşılaştıklarını bildirirken (8). Ogasawara ve ark. 6 yaşındaki hastaya %1-5 sevofluran indüksiyonu kullanmışlar ve indüksiyon, idame ve uyanma esnasında bir problemle karşılaşmadıklarını bildirmişlerdir (9). Bizim olgularımızdan birine sevofluran uygulandı ve sorunsuz olarak operasyon uygulandı ve postoperatif 12 nci gün hasta taburcu edildi.

Shirashi ve ark. bilateral kalça eklemi yumuşak dokusuna yapılacak müdahale nedeniyle ameliyata alınan hastada indüksiyonda propofol ve veküronyum, idamede % 40 N₂O/O₂ ve 6 mg.kg.saate⁻¹ propofol infüzyonu kullanmışlardır. Propofolün AMK'lı hastalarda güvenle kullanılabilceğini bildirmişlerdir (10).

Rozkowski ve ark. erişkin gebede bupivakain ile devamlı spinal anestezi uygulamışlar; anne ve bebek için güvenli bir yöntem olarak bildirmişlerdir(11). Quance ise, sezeryan için 21 yaşındaki AMK'lı bir olguda epidural anestezi uygulamışlardır (12).

Kimura ve ark. 10 ile 17 yaşları arasında toplam 6 kez anestezi almak zorunda kalan erkek hastada boyun hareketlerinde kısıtlılık, ağzın yeterli açılmaması ve kısa epiglottis nedeniyle karşılaştıkları zor endotrakeal entübasyonu bildirmişler. İndüksiyonda 6.6 mg.kg⁻¹ tiopental ve idamede enfluran kullandıklarını ve bunun güvenli olduğunu bildirmişlerdir (13).

Oberoi ve ark. 11 yaşındaki erkek hastada anterior transvers subkostal extraperitoneal insizyonla pyelolitomi uygulamışlardır. Anestezi de 10-15 µg.kg.dk⁻¹ ketamin devamlı infüzyonu uygulamışlar ve sonuçlarını başarılı olarak bildirmişlerdir (14). Bizim bir olgumuza da ketamin uygulandı ve herhangi bir sorunla karşılaşılmadı.

Nguyen NH ve ark. iki pediatrik neonatal AMK'lı hastada fiberoptik bronkoskop kullanarak LMA kullandıklarını ve endotrakeal entübasyon yaptıklarını bildirmişler ve kullanılan anestezik ajandan çok konjenital problemlere bağlı entübasyondan bahsederek girişim için her türlü ekipmanın önemine değinmişlerdir (2). Okawa ve ark. 2 aylık bebeğe fiberoptik entübasyon uygulamışlar, postoperatif 13 üncü gün sık desatürasyon epizotlarını takiben eks olmuş, ancak yapılan otopsi sonucu hipoplazik akciğer ve toraks olduğu görülmüştür(15).

En küçüğü 9 aylık, en büyüğü 7 yaşında olan olgularımıza farklı intravenöz ve volatil ajanlar kullanmamıza rağmen herhangi bir problemle karşılaşılmadı. Ayrıca literatürde daha geniş hasta grubunda çok farklı anestezi uygulanan, ancak birkaç olguda hipermetabolik olay dışında başka bir sorunla karşılaşmamış olması AMK olgularında, anestezik yaklaşımdan çok sendroma ait konjenital anormalliklere bağlı problemlerin sorun yarattığı görülmektedir.

Sonuç olarak, AMK'lı olgulara dikkatli yaklaşımla gerekli önlemler alınarak yapılan girişimlerde herhangi bir sorunla karşılaşılmayacağı düşünülmektedir.

KAYNAKLAR

1. Otto, A.W. *Monstrum Humanum Extremities Incurvatus. Monstrum Sexcentorum Descriptio Anatomica in Varastislaviae Museum.*

- Anatomico-Pathologieum Breslau*, 1841, p: 322.
In: *Clinical Orthopaedics and Related Research*. Urist MR (Ed). 194, J. B. Lippincott: Co. 1985.
2. Thompson, G.,H., Blenker, R.M. *Comprehensive Management of Arthrogryposis Multiplex Congenita*. In: *Clinical Orthopaedics and Related Research*. Urist MR (Ed). 194, J. B. Lippincott: Co. 1985.
 3. Nguyen, N.H., Morvant, E.M., Mayhew, J.F.: *Anesthetic Management for Patients with Arthrogryposis Multiplex Congenita and Severe Micrognathia: Case Reports*. *J Clin Anesth.*, 2000 May; vol 12, 227-230.
 4. Sreevastava, D., Rikha, A., Sehgal, L., Arora, M.K.: *Interscalene Brachial Plexus Block for Shoulder Surgery in a Patient with Arthrogryposis Multiplex Congenita*. *Anaesth Intensive Care* 2002, 30:495-498.
 5. Brimacombe, J.: *A Proposed Fiberoptic Scoring System to Standardize the Assesment of Laryngeal Mask Airway Position (Letter)*. *Anesth Analg* 1993; 76:457.
 6. Baines, D.B., Douglas, I.D., and Overton, J.H. *Anaesthesia for Patients with Arthrogryposis Multiplex Congenita: What is the Risk of Malignant Hyperthermia?* *Anesth Intens Care*. 1986, 14: 370-2.
 7. Hopkins, P.M., Ellis, F.R. and Halsall, P.J. *Hypermetabolism in Arthrogryposis Multiplex Congenita*. *Anesthesia*, 1991, 46: 374-5.
 8. Kanaya, N., Nakayama, M., Nakae, Y., et al: *Hyperthermia During Sevoflurane Anaesthesia in Arthrogryposis Multiplex Congenita with Central Nervous System Dysfunction*. *Paediatr Anaesth* 1996; 6(5):428-9.
 9. Ogasawara, H., Shimodate, Y., Matsui, M,et al: *Sevoflurane Anesthesia for a Patient with Arthrogryposis Multiplex Congenita*. *Masui* 1990 Jun; 39(6):792-5.
 10. Shiraiishi, M., Minami, K., Shigematsu, A.: *Anesthesia Using Propofol for a Patient with Arthrogryposis Multiplex Congenita*. *Masui* 2001 Jun; 50(6): 637-8.
 11. Rozkowski, A., Smyczek, D., Birnbach, D.J.: *Continuous Spinal Anesthesia for Cesarean Delivery in a Patient with Arthrogryposis Multiplex Congenita*. *A Clinical Report*. *Reg Anesth* 1996 Sep-Oct; 21(5):477-9.
 12. Quance, D.R.: *Anaesthetic Management of Obstetrical Patient with Arthrogryposis Multiplex Congenita*. *Can J. Anaesth* 1988, 35: 612-4.
 13. Kimura, F., Kudo, A., Hirota, K., et al: *Difficult Tracheal Intubation and Abnormal Response to Thiopental in a Patient with Arthrogryposis Multiplex Congenita*. *Masui* 1996 aug; 45(8):1022-5.
 14. Oberoi, G.S., Kaul, H.L., Gill, I.S., Batra, R.K.: *Anaesthesia in Artrogryposis Multiplex Congenita: Case Report*. *Can J Anaesth* 1987 May; 34(3):288-9.
 15. Okawa, M., Kinouchi, K., Kitamura, S., et al: *Anesthetic Management of an Infant with Freeman Sheldon Syndrome*. *Masui* 2002 Jun; 51(6):659-62.